

Parte I. Il percorso clinico e assistenziale nelle insufficienze croniche d'organo "end-stage".

Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura

Giuseppe R. Gristina¹, Luciano Orsi², Annalisa Carlucci³, Ignazio R. Causarano⁴, Marco Formica⁵, Massimo Romanò⁶ per il Gruppo di Lavoro Insufficienze Croniche d'Organo*

Documento condiviso da: Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO); Associazione Nazionale Infermieri di Area Critica (ANIARTI); Associazione Nazionale Medici Cardiologi Ospedalieri (ANMCO); Italian Resuscitation Council (IRC); Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva (SIAARTI); Società Italiana Cure Palliative (SICP); Società Italiana Medicina Emergenza Urgenza (SIMEU); Società Italiana Medicina Generale (SIMG); Società Italiana Nefrologia (SIN); Gruppo di Studio Bioetica Società Italiana Neurologia (SIN-GdB)

Riassunto. In Italia la contrazione delle nascite e il miglioramento delle condizioni di vita e dell'assistenza sanitaria hanno comportato nel tempo un aumento della popolazione di malati affetti da insufficienza cronica mono- o multi-organica e un allungamento della loro vita media. La storia naturale delle grandi insufficienze non si è però modificata, e nel percorso di questi malati vi è un punto in cui il livello di gravità rende più rare le remissioni, ne abbrevia la durata, provoca un aumento del numero di ricoveri e della durata della degenza. Inizia la fase "end-stage" delle grandi insufficienze, in vista della quale i medici sono chiamati a coinvolgere il malato e i suoi familiari nella definizione condivisa di cosa significhino appropriatezza clinica ed etica di trattamento in un processo di pianificazione anticipata delle cure. Si pone il problema di equilibrare i nuovi poteri d'intervento messi a disposizione dalla biotecnologia e dalla farmacologia (le cure intensive), tanto con la qualità della vita residua che si può ancora garantire a questi malati (proporzionalità e beneficiabilità), quanto con la necessità di una razionalizzazione delle risorse disponibili in costante riduzione (giustizia distributiva). Tuttavia, un significativo grado d'incertezza caratterizza ancora le scelte dei medici circa i criteri da utilizzare per definire la prognosi e quindi scegliere fra l'opzione di un trattamento intensivo o palliativo. Il documento di consenso qui presentato, condiviso da nove società mediche italiane, propone un percorso clinico-assistenziale finalizzato a orientare la scelta fra un trattamento intensivo e un trattamento palliativo simultaneo nel paziente insufficiente cronico potenzialmente "end-stage".

Parole chiave. Cure intensive, cure palliative, cure simultanee, end-stage, insufficienza cronica d'organo, pianificazione anticipata delle cure.

Part I. End-stage chronic organ failures: a position paper on shared care planning. The Integrated Care Pathway.

Summary. In Italy the birth rate decrease together with the continuous improvement of living conditions on one hand, and the health care progress on the other hand, led in recent years to an increasing number of patients with chronic mono- or multi-organ failures and in an extension of their life expectancy. However, the natural history of chronic failures has not changed and the inescapable disease's worsening at the end makes more rare remissions, increasing hospital admissions rate and length of stay. Thus, when the "end-stage" get close clinicians have to engage the patient and his relatives in an advance care planning aimed to share a decision making process regarding all future treatments and related ethical choices such as patient's best interests, rights, values, and priorities. A right approach to the chronic organ failures end-stage patients consists therefore of a careful balance between the new powers of intervention provided by the biotechnology and pharmacology (intensive care), both with the quality of remaining life supplied by physicians to these patients (proportionality and beneficence) and the effective resources rationing and allocation (distributive justice). However, uncertainty still marks the criteria used by doctors to assess prognosis of these patients in order to make decisions concerning intensive or palliative care.

The integrated care pathway suggested in this position paper shared by nine Italian medical societies, has to be intended as a guide focused to identify end-stage patients and choosing for them the best care option between intensive treatments and palliative care.

Key words. Advance care planning, chronic organ failure, end-stage, intensive care, palliative care, simultaneous care.

¹Gruppo di Studio Bioetica SIAARTI; ²SC Cure Palliative, AO Carlo Poma, Mantova; ³Pneumologia Riabilitativa, IRCCS Fondazione S. Maugeri, Pavia; ⁴Rete Cure Palliative, AO Ospedale Niguarda Ca' Granda, Milano; ⁵SC Nefrologia e Dialisi, ASL CN1, Cuneo; ⁶SC Cardiologia, Ospedale di Vigevano (PV).

Pervenuto il 30 settembre 2013.

Introduzione

In questi anni il miglioramento delle condizioni di vita e dell'assistenza sanitaria ha comportato un progressivo allungamento della vita media dei malati affetti da insufficienza cronica cardiaca, respiratoria, neurologica, renale ed epatica.

La storia naturale di queste grandi insufficienze non si è però modificata continuando a essere caratterizzata da riacutizzazioni intercorrenti, ciascuna seguita inevitabilmente da un globale, progressivo scadimento della qualità di vita.

Così, nella traiettoria di malattia di questi malati è possibile individuare un punto in cui il livello di gravità rende più rare le remissioni, ne abbrevia la durata e provoca un aumento del numero dei ricoveri e della durata della degenza.

Inizia, quindi, la fase "end-stage" delle grandi insufficienze croniche d'organo, in vista della quale i medici, supportati dal team assistenziale, sono chiamati a coinvolgere il malato e i suoi familiari nella definizione di un percorso di cura che consideri la necessità di bilanciare i costi umani, i benefici realmente attesi, condividendo le decisioni finali.

In sintesi, si pone il problema di equilibrare i nuovi poteri d'intervento messi a disposizione dalla biotecnologia e dalla farmacologia (le cure intensive) con la qualità della vita residua che si può ancora garantire a questi malati (proporzionalità e beneficalità) e con la costante riduzione delle risorse disponibili (giustizia distributiva).

La cura intensiva delle insufficienze croniche d'organo è infatti utile finché procura al malato un giovamento nel suo stesso interesse, ma nella fase avanzata o terminale essa non rappresenta più la risposta appropriata, e il processo di cura deve orientarsi all'attivazione di cure palliative simultanee¹.

A tal fine, è indispensabile ricercare e instaurare una collaborazione tra specialisti per individuare correttamente i malati con insufficienza cronica riacutizzata end-stage, pianificando per loro specifici e più adeguati percorsi clinico-assistenziali paralleli qualora non sia possibile migliorarne la prognosi².

Tuttavia, un significativo grado d'incertezza caratterizza ancora le scelte dei medici circa i criteri da utilizzare di volta in volta per definire la prognosi e quindi scegliere fra l'opzione di un trattamento intensivo o di cure palliative simultanee.

In termini epidemiologici, lo studio Senti-MELC, che ha analizzato le "traiettorie" dei malati in fine vita nell'ambito della medicina generale italiana, testimonia questa incertezza rilevando che un medico di medicina generale con una lista di circa 2000 assistiti, vede in media 20 decessi/anno; di questi solo il 10% è motivato da una causa improvvisa e non prevedibile mentre il 25% muore per una causa oncologica e il 65% per un insieme di cause correlate a insufficienza cronica d'organo, fragilità, demenza.

Negli ultimi tre mesi la gran parte dei trasferimenti è diretta "da casa a ospedale", solo un malato su dieci compie il tragitto inverso "da ospedale a casa", solo uno su dieci cambia la sua destinazione "da casa a hospice", il 59% dei pazienti viene spo-

stato una o più volte, con una crescita esponenziale del numero di malati che accedono all'ospedale con l'approssimarsi della morte nel tentativo, più spesso, di prolungare la sopravvivenza³.

L'analisi della popolazione dei malati affetti da insufficienze cronico-degenerative ricoverati in TI è stata condotta su un totale di 16.997 malati (35% del totale) ricoverati in 163 reparti di TI per causa non chirurgica né traumatologica⁴. Da questo pool sono state estratte due popolazioni: la prima di 4164 pazienti (24,5%; 43% età >75 anni) ricoverati per una riacutizzazione di una grave patologia cronica d'organo indicata come comorbidità, la seconda di 1058 pazienti (6,2%; 50% età >75 anni) ricoverati per qualsiasi causa ma con una probabilità attesa di morte $\geq 70\%$.

Mentre la prima popolazione ha evidenziato una mortalità in TI pari al 36% (N=1488) e in ospedale pari al 48% (N=1986), nella seconda la mortalità in TI e in ospedale è risultata, secondo il modello previsionale, rispettivamente pari al 79% (N=834) e all'88% (N=935), ma è fondamentale rilevare che in questo secondo gruppo di pazienti un'insufficienza cronica era presente come comorbidità nel 100% dei casi.

Un'insufficienza cronica d'organo costituisce quindi un importante determinante di mortalità, non modificabile dal ricovero nei reparti di TI, che genera un rischio di morte doppio rispetto alla popolazione generale (18% in TI, 25% in ospedale) nel caso che la causa di ricovero sia una riacutizzazione di insufficienza cronica d'organo, e quadruplo in caso di ricovero per ogni causa con un'insufficienza cronica come semplice comorbidità.

Certamente gli elementi di valutazione sopra illustrati non ci permettono di definire conclusivamente quali malati affetti da insufficienza d'organo cronica sono da ricoverare in TI e quali sono da avviare a trattamento palliativo simultaneo, ma vi sono sufficienti prove che giustificano un'attenta valutazione di questi malati circa l'appropriatezza di un ricovero intensivo.

In questo senso, in Italia, la legge n. 38 del 15/3/2010⁵ e il più recente Accordo Stato-Regioni del 25 luglio 2012⁶, stanno dando un forte impulso allo sviluppo della rete di Cure Palliative (CP), soprattutto nelle Regioni più carenti.

Per l'intensivista e lo specialista d'organo si prospetta la possibilità di interfacciarsi già in ospedale con un team di CP che gestisce una rete di CP disponendo di ulteriori opzioni di cura: la consulenza palliativa nei reparti di degenza ospedaliera, il ricovero in hospice, l'assistenza palliativa domiciliare dopo il ricovero in ospedale e, nei casi meno gravi, l'ambulatorio di CP.

In base a quanto detto, il Gruppo di Lavoro (GdL) multidisciplinare si è posto il duplice obiettivo di identificare i malati affetti da insufficienze funzionali mono- o multi-organiche cronico-degenerative in fase end-stage e di definire criteri clinici e di valutazione globale utili a prendere in esame la possibilità di compiere scelte di trattamento palliativo simultaneo anziché intensivo.

Il presente documento di consenso offre il supporto scientifico ed etico-giuridico condiviso, per far sì che tali scelte risultino dal miglior grado di evidenza disponibile e dal minore grado di incertezza possibile, fornendo competenze cliniche ed etico-giuridiche finalizzate a promuovere un accompagnamento di questi malati alla terminalità e dei loro cari in una fase così delicata e importante della loro esistenza.

Metodologia

Il presente documento di consenso sulle opzioni di trattamento dei malati con insufficienza cronica cardiaca, respiratoria, neurologica, renale ed epatica, mono- o multi-organica, in fase end-stage è condiviso da intensivisti, palliativisti, cardiologi, pneumologi, neurologi, nefrologi, gastroenterologi, medici d'urgenza, medici di medicina generale e infermieri.

Il documento è stato esaminato anche da esperti in bioetica e diritto che hanno integrato il testo finale con un'importante serie di approfondite considerazioni che ne supportano la sua validità etico-giuridica.

Gli estensori del documento, riuniti nell'arco del biennio 2012-2013 su invito del Gruppo di Studio Bioetica della Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva (SIAARTI), provengono da diverse realtà ospedaliere italiane, nel tentativo di garantire la massima omogeneità di approccio culturale e metodologico al tema.

Il GdL ha individuato i seguenti obiettivi generali da sviluppare nel presente documento:

- identificare i criteri clinici e di valutazione globale disponibili in letteratura, utili a individuare i malati con insufficienza cronica end-stage e a consentire scelte appropriate di cura;
- fornire un contributo alla rimodulazione dei percorsi clinici e assistenziali per questi malati;
- fornire un supporto agli operatori per coinvolgere i familiari nelle decisioni terapeutiche;
- fornire una definizione dei criteri etici che ispirano le scelte terapeutiche.

La metodologia di lavoro scelta non è quella della revisione sistematica formale, ma quella della conferenza di consenso in considerazione della difficoltà di tradurre in rigida evidenza scientifica la materia trattata, a causa della scarsa produzione di studi controllati.

Di conseguenza si è ritenuto opportuno classificare il documento non come *raccomandazioni* o *linee-guida* ma come *documento di consenso* che esprime l'opinione degli estensori.

Questi, ciascuno per la propria area di attività, hanno raccolto ed esaminato il materiale scientifico, le prove disponibili (Medline, nel periodo 2012-2013) e le personali esperienze, preparando una prima bozza di documento.

Sono stati individuati dei revisori esterni al GdL sia nell'ambito delle differenti discipline che hanno concorso alla stesura del documento sia in ambito bioetico e giuridico. I revisori esterni hanno avuto il compito di operare il processo di peer reviewing del testo e i loro commenti sono stati raccolti, discussi dal GdL e inseriti nel documento che è stato successivamente inviato alle singole società scientifiche per la valutazione finale e per la loro approvazione.

A tutt'oggi il documento è stato approvato e condiviso da:

- Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO: <http://www.aiponet.it/it/news/aiponews/detail/0/262/14174/documento-condiviso-sul-lend-stage.html>);
- Associazione Nazionale Infermieri di Area Critica (ANIARTI: <http://www.aniarti.it/it/content/grandi-insufficienze-dorgano-end-stage-0>);
- Associazione Nazionale Medici Cardiologi Ospedalieri (ANMCO: http://www.anmco.it/insufficienze_croniche_end_stage1.pdf);
- Italian Resuscitation Council (IRC);
- Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva (SIAARTI: <http://www.siaarti.it/grandi-insufficienze-dorgano-end-stage-cure-intensive-o-cure-palliative>);
- Società Italiana Cure Palliative (SICP: <http://www.sicp.it/materiali/grandi-insufficienze-d%E2%80%99organo-%E2%80%98end-stage%E2%80%99-cure-intensive-o-cure-palliative>);
- Società Italiana Medicina Emergenza Urgenza (SIMEU: <http://www.simeu.it/file.php?file=dir&sez=articoli&id=273>);
- Società Italiana Medicina Generale (SIMG: http://www.simg.it/documenti/aree_cliniche/Dolore_Palliative/supporti/INSUFFICIENZE_CRONICHE_END%20STAGE.pdf);
- Società Italiana Nefrologia (SIN: <http://www.nephromeet.com/web/procedure/protocollo.cfm?List=WsIdEvento,WsPageNameCaller,WsIdRisposta,WsRelease&c1=00091&c2=%2Fweb%2Feventi%2FNEPHROMEET%2Findex%2Ecfm&c3=2&c4=1>);
- Gruppo di Studio Bioetica Società Italiana Neurologia (SIN – GdB).

(Per tutti i siti l'ultimo accesso è stato effettuato il 27 dicembre 2013).

Il documento è tutt'ora all'esame del Consiglio Direttivo della Associazione Italiana dei Gastroenterologi Ospedalieri.

Questo testo conclusivo rappresenta, quindi, il comune denominatore condiviso dalle società scientifiche (vedi link sopra riportati). Esso è rivolto a intensivisti, palliativisti, cardiologi, pneumologi, neurologi, nefrologi, gastroenterologi, medici d'urgenza, medici di medicina generale e infermieri, oltre che al rimanente personale sanitario, che partecipa attivamente al team di cura, e alle associazioni di malati.

Proposta di un percorso anamnestico-clinico-assistenziale finalizzato a determinare l'orientamento intensivo vs palliativo simultaneo delle cure

Il percorso anamnestico-clinico-assistenziale proposto è finalizzato a orientare la scelta tra un trattamento intensivo e un trattamento palliativo simultaneo nel paziente affetto da insufficienza cronica mono- o multi-organica potenzialmente end-stage affetto da una condizione acuta life-threatening o life-limiting (vedi glossario) intercorrente.

Esso parte dal riconoscimento che questi malati necessitano di una presa in carico globale e di percorsi assistenziali tesi a bilanciare il necessario sostegno alle funzioni vitali compromesse con obiettivi di cura proporzionati e possibilmente pianificati.

A tale proposito la genericità della definizione di "condizione acuta life-threatening o life-limiting" è voluta per concedere agli operatori un'interpretazione ampia delle diverse situazioni cliniche, permettendo così di esprimere valutazioni quanto più possibile inclusive e individualizzate.

Questo modello di pianificazione delle cure può attuarsi con modalità analoghe in contesti clinici diversi: Dipartimento di Emergenza-Pronto Soccorso, Unità Operative di Degenza Medica e Chirurgica, Unità Operative di Cure Intensive.

La metodologia comune deve essere contraddistinta dalla valorizzazione di tutte le professionalità coinvolte nella gestione clinica (medici di medicina generale, medici ospedalieri, palliativisti, infermieri) e dalla massima considerazione per l'autodeterminazione del malato, sostenuto dalla sua rete di prossimità (prossimi, congiunti, amministratori di sostegno, fiduciari), che possa rappresentarne al meglio, quando necessario, interessi e volontà secondo una visione delle cure centrate sul malato e sulla sua famiglia e non più sul medico e/o sulla malattia.

Il percorso anamnestico-clinico-assistenziale è articolato nelle seguenti fasi:

1. Definizione delle patologie da cui il malato è affetto che suggeriscono di valutare l'opportunità di un orientamento terapeutico palliativo vs intensivo (criteri clinici specifici).
2. Valutazione funzionale globale del malato (non organo o funzione specifica) per arrivare a definire obiettivi di cura proporzionati e pianificati ("surprise question" e Palliative Performance Scale semplificata).
3. Inquadramento del malato come potenziale end-stage (criteri clinici generali).
4. Integrazione dei dati precedenti con il principio dell'autonomia decisionale del malato inserito nel suo contesto di vita (quesiti integrativi dei criteri clinici specifici e generali).

DEFINIZIONE DELLE PATOLOGIE DA CUI IL MALATO È AFFETTO CHE SUGGERISCONO DI VALUTARE L'OPPORTUNITÀ DI UN ORIENTAMENTO TERAPEUTICO PALLIATIVO VS INTENSIVO: CRITERI CLINICI SPECIFICI

Uno schema riassuntivo di tutti i criteri clinici specifici per iniziare a discutere la proposta di un trattamento palliativo anziché intensivo è contenuto nella tabella 1⁷⁻⁶⁸.

Questi criteri vengono trattati estesamente nella parte II del lavoro dedicata alle prove scientifiche.

VALUTAZIONE FUNZIONALE GLOBALE DEL MALATO (NON ORGANO O FUNZIONE SPECIFICA) PER ARRIVARE A DEFINIRE OBIETTIVI DI CURA PROPORZIONATI E PIANIFICATI: "SURPRISE QUESTION" E PALLIATIVE PERFORMANCE SCALE SEMPLIFICATA

Vi sono da tempo alcuni approcci specifici che suggeriscono come migliorare la qualità delle cure nella fase end-stage delle patologie cronico-degenerative.

Il primo è quello che viene definito della cosiddetta "surprise question": «Quando visiti un malato, domandati se saresti sorpreso se morisse entro pochi mesi. Se la risposta è 'no', dà la precedenza alle sue preoccupazioni, al controllo dei sintomi, all'aiuto alla famiglia, alla continuità delle cure, al supporto spirituale. Per eliminare paure e ansie, i malati cronici devono capire cosa sta accadendo. Quando vedi un malato 'sufficientemente malato per morire', parlagli, aiutalo e discuti con lui di questa possibilità».

La "domanda sorprendente" è uno strumento semplice che può essere utilizzato da tutti i medici ed è stata utilizzata con successo in popolazioni di malati con patologie croniche in fase avanzata⁷.

È stata poi individuata una scala funzionale⁶⁹⁻⁷¹ (Palliative Performance Scale – PPS) che, anche nella forma semplificata riportata nella tabella 2, può essere di aiuto nel valutare globalmente il malato nella sua residua capacità funzionale; questa valutazione globale rappresenta una necessaria integrazione alla valutazione di performance del singolo organo e/o della singola funzione fisiologica e ha anche un forte significato prognostico.

INQUADRAMENTO DEL MALATO COME POTENZIALE END-STAGE: CRITERI CLINICI GENERALI

La tabella 3⁷²⁻⁹⁷ elenca i criteri generali che, indipendentemente dalla tipologia di patologia cronico-degenerativa, facilitano l'inquadramento del malato come potenzialmente end-stage se presi in considerazione in modo congiunto con gli altri elementi clinici precedentemente esposti.

Tabella 1. *Tabella riassuntiva dei criteri clinici specifici per iniziare a valutare l'opzione di un trattamento palliativo anziché intensivo.*

Insufficienza cardiaca cronica (con terapia medica ottimale) ⁷⁻¹⁴	Classe NYHA IV >1 ospedalizzazione negli ultimi 6 mesi Ipotensione periferica e/o ritenzione di liquidi Necessità di frequente o continuo supporto farmacologico infusionale Scarsa risposta alla risincronizzazione cardiaca quando indicata cachessia
Insufficienza respiratoria cronica (BPCO) ¹⁵⁻³⁰	Età >70 anni FEV1 <30% predetto Dipendenza dall'ossigeno-terapia >1 ammissione/anno in ospedale per BPCO riacutizzata Insufficienza cardiaca congestizia e/o altre comorbidità Calo ponderale/cachessia Ridotta autonomia funzionale Aumento dipendenza
Insufficienza respiratoria cronica (IPF) ³¹⁻⁴¹	Età >70 anni Pattern istologico "UIP" (se noto) Dipendenza dall'ossigeno-terapia Aspetto radiologico di "Honeycomb" all'HRCT del torace Ridotta autonomia funzionale Aumento dipendenza
Insufficienza renale cronica ⁴²⁻⁴⁹	Età >75 anni Neoplasia in stadio avanzato Grave malnutrizione Patologia cardiaca o polmonare terminale Stato vegetativo Grave deterioramento cognitivo Multiple Organ Failure in Terapia Intensiva
Stroke ^{50,51}	Età >80 anni Rankin 5 Scarso recupero cognitivo (MMS<11) Disfagia persistente/permanente Ulcere da pressione Copatologie: neoplasie, demenza, esiti di pregresso ictus, cardiopatia severa (NYHA)
Morbo di Parkinson ⁵²	Riduzione di efficacia del trattamento/politerapia farmacologica Ridotta indipendenza Malattia meno controllabile e meno prevedibile con periodi di "off" Discinesie problemi di motilità e cadute Disfagia Segni psichiatrici
Sclerosi multipla ^{53,54}	Dolore Difficoltà nella comunicazione verbale Astenia Disturbi cognitivi Disfagia/malnutrizione Dispnea/polmonite da aspirazione Complicanze mediche: es., infezioni ricorrenti
Sclerosi laterale amiotrofica ⁵⁵	Richiesta diretta del malato e famiglia Severa sofferenza psicologica, sociale, spirituale Controllo del dolore che richiede elevate dosi di analgesici Necessità di alimentazione enterale (PEG, SNG) per disfagia/malnutrizione Presenza di dispnea o ipoventilazione con C.V. < 50% o polmoniti da aspirazione Perdita di funzioni motorie in almeno due distretti corporei. Difficoltà nella comunicazione verbale Astenia Disturbi cognitivi Infezioni ricorrenti
Demenza ^{56,60}	Incapace di camminare senza assistenza e Incontinenza urinaria e fecale e Conversazione non significativa e incoerente (<6 parole /giorno) e Incapace a svolgere le attività giornaliere (PPS ≤ 50%) + una o più delle seguenti: – perdita di peso (10% negli ultimi 6 mesi) – infezioni ricorrenti del tratto urinario – piaghe da decubito (stadio 3 o 4) – febbre ricorrente
Insufficienza epatica ⁶¹⁻⁶⁸	Ridotta assunzione orale liquidi o solidi polmoniti da aspirazione Non candidabilità a trapianto Indice MELD >25 Indice SOFA >10,5 Complicanze: sepsi o sanguinamento o insufficienza renale

Tabella 2. Scala funzionale per la valutazione globale e prognostica del malato (Palliative Performance Scale semplificata).

%	Deambulazione	Livello di attività evidenza di malattia	Cura di sé	Introduzione liquidi e/o solidi	Livello di coscienza
100	normale	normale nessuna malattia	completamente autonoma	normale	normale
90	normale	normale qualche grado di malattia	completamente autonoma	normale	normale
80	normale	normale con sforzo qualche grado di malattia	completamente autonoma	normale o ridotta	normale
70	ridotta	non può svolgere un compito o lavoro qualche grado di malattia	completamente autonoma	come sopra	normale
60	ridotta	non può svolgere hobbies o lavori di casa malattia significativa	assistenza occasionale assistenza richiesta	come sopra	normale o confuso/a
50	prevalentemente seduto/a o disteso/a	non può svolgere alcun lavoro malattia estesa	assistenza considerevole assistenza richiesta	come sopra	normale o confuso/a
40	prevalentemente a letto	come sopra	prevalentemente assistito	come sopra	normale o sonnolento/a o confuso/a
30	allettato/a	come sopra	assistenza totale	ridotta	come sopra
20	allettato/a	come sopra	come sopra	minima	come sopra
10	allettato/a	come sopra	come sopra	solo cura della bocca	sonnolento/a o in coma
0	morte	-	-	-	—

Tabella 3. Criteri clinici generali per inquadrare il malato potenzialmente "end-stage".

- Ricoveri frequenti per le stesse condizioni (es., >1 ricovero entro l'anno)⁷²⁻⁷⁶
- Declino nutrizionale (cachessia)⁷⁷
- Malato anziano, con deficit cognitivo e con frattura di ossa lunghe⁷⁸⁻⁸¹
- Neoplasia metastatica o localizzata in fase avanzata o allo stadio di incurabilità⁸²
- O₂-Terapia domiciliare, NIMV⁷⁷
- Arresto cardiaco extra-ospedaliero recuperato ma a prognosi severa o infausta^{83,84}
- Malati candidati a trapianto ma inidonei a riceverlo per la patologia intercorrente^{85,86}
- Necessità di ricovero in o provenienza da lungo-degenza/riabilitazione^{87*}
- Malato considerato un potenziale candidato a o già portatore di:
 - nutrizione artificiale via SNG/ PEG⁸⁸⁻⁹²
 - tracheotomia⁹³
 - dialisi⁹⁴
 - LVAD o AICD⁹⁵
 - trapianto di midollo osseo (malati ad alto rischio)^{96,97}

*indicatori inclusi empiricamente sulla base dell'esperienza

INTEGRAZIONE DEI DATI PRECEDENTI

CON IL PRINCIPIO DELL'AUTONOMIA DECISIONALE DEL MALATO
INSERITO NEL SUO CONTESTO DI VITA:

QUESITI INTEGRATIVI DEI CRITERI CLINICI SPECIFICI E GENERALI

Successivamente, al fine di effettuare una valutazione della patologia e del suo grado di evoluzione centrata sulle preferenze individuali del malato e sulla sua visione esistenziale, tenendo conto del contesto sociale e familiare⁹⁸⁻¹⁰⁷ sono stati individuati una serie di quesiti (tabella 4)¹⁰⁸⁻¹¹⁸ da considerarsi integrativi dei criteri clinici specifici e generali.

È indispensabile comprendere che un processo decisionale così delicato non può configurarsi come "linee-guida" che consentono automaticamente di inserire il paziente in una delle due "categorie di cura" (intensiva o palliativa simultanea) attraverso il semplice riscontro di una serie di criteri clinici.

Il riscontro in un paziente dei criteri clinici specifici per un'insufficienza d'organo, pur rappresentando un dato prezioso per l'équipe curante per prendere in considerazione l'opzione di trattamento palliativo anziché intensivo, non autorizza

Tabella 4. *Quesiti integrativi dei criteri clinici specifici e generali.*

Sintomo di valutazione	<ul style="list-style-type: none"> • ci sono sintomi fisici o psicologici rilevanti e angoscianti? • il ricovero viene richiesto per difficile controllo di sintomi cronici (sintomo di moderata-grave intensità durata >24-48h)?¹⁰⁸
Valutazione sociale	<ul style="list-style-type: none"> • ci sono significative problematiche sociali?
Valutazione dei bisogni spirituali	<ul style="list-style-type: none"> • ci sono significativi bisogni spirituali?
Identificazione degli obiettivi di cura centrati sul malato	<ul style="list-style-type: none"> • vi è chiarezza e documentazione sugli obiettivi di cura¹⁰⁵? • vi sono incertezze o disaccordi tra malato, personale e/o familiari in materia di¹⁰⁹: <ul style="list-style-type: none"> – decisioni relative a trattamenti medici aggressivi? – preferenze sui trattamenti intensivi? • quali sono le aspettative di approfondimento diagnostico, di cura e assistenza identificate dal malato, dalla famiglia, dal legittimo rappresentante? • le opzioni di trattamento sono in linea con le aspettative di cura identificate dal malato, dalla famiglia, dal legittimo rappresentante? • sono state esplicitate dal malato particolari scelte etiche (rifiuto/accettazione di determinati tipi di approfondimento diagnostico e di trattamento rispetto ad altri)¹¹⁰⁻¹¹³? • il malato ha già partecipato ad una pianificazione anticipata della cura? • il malato ha sottoscritto un documento di pianificazione anticipata della cura?
Comprensione delle opzioni di prognosi/trattamento	<ul style="list-style-type: none"> • Il malato e la famiglia comprendono e condividono le scelte relative alla fase attuale della traiettoria di malattia, alla prognosi, e alle opzioni di trattamento? • se la durata stimata dell'eventuale ricovero in TI è ≥ 7 gg il malato e la famiglia lo accettano^{109,114-118}?* Invio a cure post-dimissione quali sono i fattori chiave per un passaggio sicuro da un ambiente ad un altro? • è stato contattato il MMG dopo il ricovero? • la dimissione è stata concordata con il MMG?
*indicatori inclusi empiricamente sulla base dell'esperienza	

assolutamente una conseguente automatica decisione.

La decisione finale deve conseguire alla valutazione globale del malato tramite i 5 step proposti, e la pianificazione delle cure deve essere personalizzata in base alle sue esigenze psico-fisiche e spirituali.

L'insieme costituito da uno o più criteri clinici specifici, la risposta positiva alla "surprise question" più un punteggio nella PPS $\leq 50\%$ e uno o più criteri clinici generali non deve intendersi come una soglia per assegnare automaticamente il malato a un percorso di cure palliative, ma come standard minimo per avviare una discussione in merito con lui, se possibile, e con la sua famiglia e con gli altri operatori.

La procedura andrà documentata in cartella clinica: è questo l'unico modo per dare dignità deontologica e giuridica a una scelta terapeutica adeguata sul piano clinico ed etico, fatta nell'interesse del malato e condivisa con i suoi congiunti.

Nella figura 1 è riportato uno schema riassuntivo del percorso anamnestico-clinico-assistenziale proposto.

Discussione

Il metodo di valutazione del malato insufficiente cronico end-stage descritto nel presente documento condiviso, servendosi anche di parametri globali oltre che dei tradizionali parametri clinici, permette di identificare in modo accurato quei malati che hanno bisogni che possono essere più correttamente soddisfatti da un approccio palliativo simultaneo anziché intensivo.

Questo metodo di valutazione si propone di introdurre nella cultura sanitaria ospedaliera e territoriale il concetto di approccio palliativo non inteso nei limitanti termini di cura della terminalità imminente, ma di cure olistiche da affiancare ai trattamenti ordinari e commisurate ai reali bisogni del malato.

Si ritiene inoltre che tale metodo, in combinazione con iniziative educative del personale sanitario^{119,120} che permettano di maturare nuove competenze relazionali riguardo alla comunicazione della prognosi e alla discussione delle decisioni di fine vita, sia in grado di garantire un più rigo-

roso rispetto dell'autodeterminazione del malato e della sua beneficiabilità, oltre che di una maggiore giustizia distributiva, in termini di una più razionale allocazione delle risorse associata a una corretta valutazione dell'eventuale futilità dei trattamenti intensivi¹²¹⁻¹²⁴.

È auspicabile, inoltre, che nel processo di cure palliative simultanee vi sia una stretta collaborazione fra chi ha trattato il malato in precedenza e l'équipe palliativa che s'inserisce nella cura in modo che il malato percepisca una continuità assistenziale e relazionale anche per quanto riguarda gli aspetti informativi e di comunicazione.

Rilevante risulta il contributo dei palliativisti nell'aiutare gli specialisti d'organo nella comunicazione delle cattive notizie, nella gestione delle emozioni e nella gestione di eventuali contrasti intra-familiari sulle scelte di trattamento.

La messa in atto del percorso così come qui delineato richiede inevitabilmente tempo, che mal si concilia con la necessità urgente di vicariare al meglio le funzioni vitali del malato che giunge al PS o che si deteriora in reparto e per il quale non vi è purtroppo immediatamente disponibile una piani-

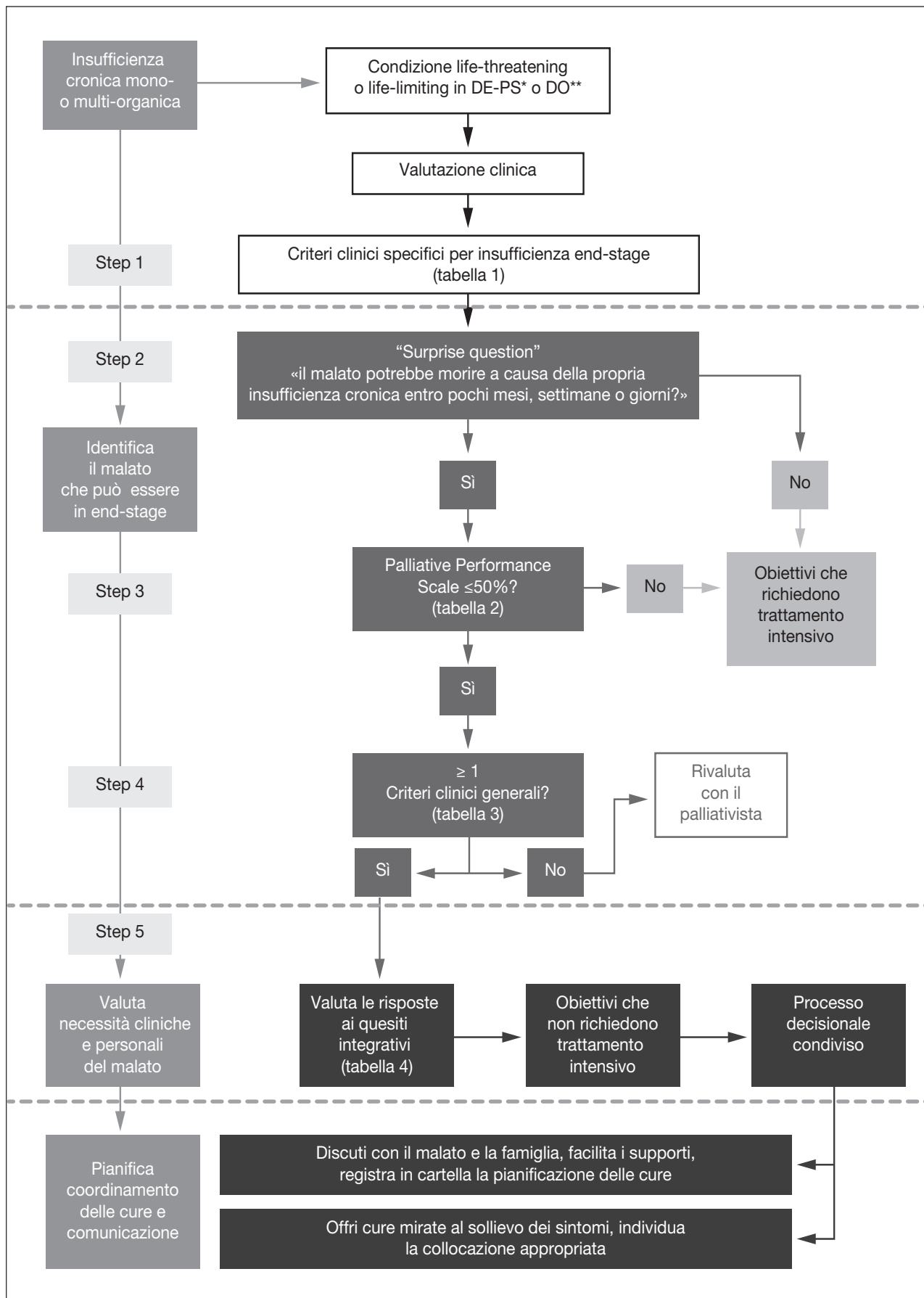


Figura 1. Schema riassuntivo del percorso clinico-assistenziale.
*DE-PS= Dipartimento Emergenza-Pronto Soccorso; **DO= Degenza Ordinaria

ficazione anticipata delle cure. In questo senso si ritiene che, in caso d'incertezza il medico – non necessariamente l'anestesista-rianimatore – debba intervenire anche in maniera invasiva per prendere successive decisioni disponendo di ulteriori dati clinici e biografici.

L'eventuale decisione di sospendere poi i supporti invasivi – giustificata sul piano etico, deontologico e clinico – può avvenire per l'emergere di una chiara volontà del malato o di un'evidente futilità dei trattamenti.

In caso di sofferenza psico-fisica presente nella fase terminale (ultimi giorni-ultime ore), provocata da sintomi refrattari al trattamento, è clinicamente appropriata ed eticamente doverosa una sedazione terminale/palliativa che riduca la vigilanza, anche sino alla sua abolizione per il controllo della sofferenza giudicata intollerabile dal malato stesso¹²⁵.

Le aree di criticità con cui attualmente questa proposta deve misurarsi per poter essere attuata sono costituite dalla necessità, da parte dei sistemi di controllo della sanità ospedaliera e territoriale, di:

- attivare politiche incentrate sulle cure palliative simultanee e di fine vita;
- avviare un cambiamento nella cultura degli operatori; la recente stesura dei Core Curricula¹²⁶⁻¹³¹ da parte della SICP fornisce le "core palliative competences" che i vari professionisti devono acquisire;
- integrare nei processi di cura intraospedalieri l'approccio al malato insufficiente cronico end-stage proposto nel documento condiviso;
- includere attivamente i medici di medicina generale al fine di rendere coerenti e consequenziali le decisioni sul trattamento del malato cronico nell'ambito dell'intero suo percorso clinico assistenziale lungo l'intera traiettoria di malattia, riducendo il più possibile le discontinuità e le criticità dovute a mancata preparazione del malato, della famiglia;
- sorvegliare la casistica al fine di implementare tempestivamente il metodo di approccio proposto;
- monitorare i risultati ottenuti in termini di appropriatezza dei trattamenti e soddisfazione degli operatori, dei malati e delle loro famiglie.

Si auspica che le aziende sanitarie e ospedaliere procedano a una rimodulazione dell'allocatione delle risorse economiche che consenta di realizzare le reti locali di CP, di implementare le competenze di base in cure palliative del personale sanitario al fine di attivare una collaborazione quotidiana fra specialista ospedaliero, palliativista e medico di medicina generale. La consulenza da parte dei palliativisti in ospedale sarà il perno per una corretta gestione del malato end-stage al fine di decidere tempestivamente il miglior percorso assistenziale fra le varie opzioni possibili (rientro a domicilio con presa in carico palliativa, ricovero in hospice, ricovero temporaneo in degenza ordinaria con consulenze palliative di rivalutazione).

Conclusioni

Vi è ormai una comprovata evidenza che la sofferenza globale dei malati cronici terminali non affetti da cancro è sovrapponibile a quella dei malati neoplastici.

Di conseguenza, i malati affetti da malattie cronico-degenerative end-stage potrebbero beneficiare di un approccio palliativo simultaneo atto a garantire: il controllo della sofferenza, il miglioramento della qualità dell'ultima parte della vita e della qualità della loro morte, il sostegno al lutto per i congiunti che sperimentano, nel contesto di una pianificazione delle cure, una significativa riduzione dell'incidenza del disturbo post-traumatico da stress¹³²⁻¹³⁵.

Il percorso clinico-assistenziale con obiettivi di cure palliative simultanee e di fine vita maturato in un modello di pianificazione delle cure può essere quindi sviluppato per il malato affetto da grave insufficienza mono- o multi-organica cronica.

Questo significa poter disporre di molteplici opzioni di cura, maturate nel contesto di un processo di decisioni condivise di limitazione dei trattamenti invasivi futuri, offrendo al malato e ai familiari una valida alternativa di trattamento eticamente e clinicamente proporzionato ai loro bisogni in quanto valutato alla luce di una prognosi realistica che tenga conto non solo della clinica ma anche della globalità della persona e delle sue preferenze.

Medici e infermieri devono essere garanti di una corretta informazione sulle reali possibilità degli interventi proposti.

In questo modo sarà anche possibile individuare aree di risparmio di risorse economiche e umane che potranno essere liberate e reindirizzate verso altri malati con esiti migliori quando trattati intensivamente.

L'obiettivo finale dell'approccio alle grandi insufficienze mono- o multi-organiche cronico-degenerative proposto nel presente documento di consenso è triplice:

1. controllare la sofferenza globale del malato per permettergli di affrontare la fase finale della vita, sostenuto da cure appropriate e da un nucleo di affetti familiari e amicali orientati ad assecondare i suoi bisogni;
2. rispettare i principi etici di autodeterminazione del malato e di definizione di una sua beneficiabilità evitando di attivare trattamenti da lui rifiutati o sproporzionati;
3. permettere una razionalizzazione delle risorse disponibili alla luce di un criterio clinico a sua volta rispettoso di un criterio etico di giustizia distributiva.

La fase di terminalità di queste patologie sta aumentando progressivamente di durata essendo attualmente attestata su 6-12 mesi. Diviene quindi essenziale in questa fase una medicina centrata

Statement etici che hanno ispirato il documento

Statement 1

È doveroso, nel prendersi cura del malato, rispettare la sua volontà¹³⁶⁻¹³⁸.

Statement 2

Le decisioni si basano sulla prognosi e sulle volontà attuali o pregresse del malato e includono il malato, la famiglia e il team curante in un processo condiviso di pianificazione anticipata delle cure¹³⁹⁻¹⁴².

Statement 3

La pianificazione anticipata delle cure dovrà tener conto dei principi di autodeterminazione, beneficiabilità/non maleficibilità e giustizia; quest'ultima va intesa non solo verso il singolo ma anche verso la collettività in termini di una corretta allocazione delle risorse.

Statement 4

È doveroso non prolungare il processo del morire¹⁴³.

Statement 5

La limitazione delle cure va motivata e documentata in cartella.

Statement 6

Un trattamento è futile quando sproporzionato per eccesso. La valutazione di futilità deve essere specifica per ogni singolo malato in un dato contesto clinico, confrontando la qualità di vita presumibilmente raggiungibile dal trattamento e quella ritenuta accettabile dal malato¹⁴⁴.

Statement 7

Non iniziare o interrompere un trattamento divenuto sproporzionato perché i suoi costi umani superano i benefici attesi è un atto eticamente doveroso e non è provvedimento eutanasi. Non erogare un trattamento o sospenderlo sono opzioni eticamente sovrapponibili. In termini giuridici, non erogare un trattamento che la comunità scientifica ritiene sproporzionato o sospenderlo sono opzioni sovrapponibili e qualificabili, anche a diritto vigente, come adempimento di dovere ai fini della non punibilità.

Statement 8

In termini di giustizia distributiva è eticamente doveroso e scientificamente appropriato ricercare costantemente la migliore allocazione delle risorse disponibili.

Glossario

Advocacy. Il “prendersi cura” è la funzione fondamentale dell’infermiere. Questo implica la responsabilità di garantire prioritariamente le necessità della persona, ma anche di essere titolare di una posizione di garanzia, ossia di prendere le difese dell’assistito soprattutto quando si trova in situazioni di difficoltà e fragilità e dunque bisognoso di supporto e protezione. Inoltre, l’infermiere s’impegna affinché il malato non subisca in nessuna situazione danno o nocumento in conseguenza dell’agire professionale. Anche quando vi fosse un contrasto etico con la visione della persona assistita, l’infermiere si adopera affinché l’assistito possa ricevere, con l’intervento di altri colleghi, la cura necessaria alla sua sicurezza e alla qualità di vita la lui preferita.

Clausola di coscienza. Ci si riferisce alla “clausola di coscienza” in luogo della “obiezione di coscienza” per tenere conto della distinzione proposta nella riflessione etica e giuridica tra ipotesi normative di “obiezione di coscienza” e ipotesi non normative, in cui la clausola di coscienza discende direttamente dalla Costituzione e, primariamente, dalla deontologia medica¹⁴⁵⁻¹⁴⁸. L’invocazione della clausola di coscienza è particolarmente indicata per le decisioni critiche alla fine della vita, in cui l’operatore sanitario non può sapere a priori se e in quali casi una richiesta del paziente potrà essere contraria ai dettami della propria coscienza. In queste ipotesi, nonostante il silenzio del legislatore, può essere invocata la clausola di coscienza, ma diviene condizione essenziale, per l’esercizio del diritto del personale sanitario, che sussistano le condizioni volte a non pregiudicare i diritti del paziente.

Cure palliative (CP) di fine vita (end-of-life palliative care): sono costituite da una serie di interventi terapeutici e assistenziali finalizzati alla “cura attiva, totale di malati la cui malattia di base non ri-

sponde più a trattamenti specifici. Fondamentale è il controllo del dolore e degli altri sintomi e in generale dei problemi psicologici, sociali e spirituali. L'obiettivo delle CP è il raggiungimento della migliore qualità di vita possibile per i malati e le loro famiglie¹⁴⁹.

Cure palliative simultanee (simultaneous palliative care). Le cure palliative simultanee vengono attuate quando la malattia inguaribile è in fase avanzata ma non ancora in fase terminale e prendono in carico il malato e la famiglia in una fase in cui sono contestualmente praticate terapie finalizzate al controllo della malattia¹⁴⁹.

Processo condiviso di Advance Care Planning (ACP). Ci si riferisce con questa locuzione alle pratiche di condivisione anticipata del piano di cure. La scelta terminologica è dettata, per un verso, dalla necessità di fare riferimento alla letteratura e alle numerose esperienze internazionali. D'altro canto, posto che non esiste ancora, né nella normativa né nella letteratura del nostro paese, una terminologia consolidata, si è ritenuto di inserire il sostantivo "processo" seguito dall'aggettivo "condiviso" per due essenziali motivi. L'accento sulla condivisione del processo decisionale, senza nulla togliere al ruolo propulsivo dei professionisti sanitari, è anzitutto una forte garanzia per evitare che il paziente sia sottoposto a trattamenti sproporzionati in eccesso; in secondo luogo, è strumento di garanzia che il paziente sia sottoposto a trattamenti che lui stesso ha considerato proporzionati, contro il pericolo che le scelte del team curante siano guidate da sole esigenze di efficienza e razionalizzazione della spesa sanitaria.

End-stage. La definizione end-stage è usata per descrivere una condizione di malattia che non può essere più guarita o stabilizzata e che ragionevolmente dovrebbe portare alla morte entro un breve periodo di tempo.

Questo termine è più comunemente usato per le malattie progressive come il cancro o le insufficienze d'organo croniche. Per convenzione, si intende *end-stage* un paziente che ha un'aspettativa di vita stimata di sei mesi o meno, nell'ipotesi che la malattia faccia il suo corso normale. L'arco temporale di sei mesi è arbitrario poiché non esistono stime così accurate da predire la morte in modo puntuale. Di conseguenza, la definizione *end-stage*, in termini clinici, non è una garanzia che il paziente muoia entro sei mesi, ma, allo stesso modo, questo non garantisce che il paziente non possa morire inaspettatamente prima¹⁵⁰.

Sistema di approccio. Modalità operativa mirata a individuare, valutare e gestire un problema clinico, etico, esistenziale complesso: può includere algoritmi di trattamento, iniziative educative degli operatori e iniziative di miglioramento della qualità^{151,152}.

Condizioni potenzialmente life-limiting o life-threatening. Qualsiasi malattia/condizione che è nota per produrre una limitazione della qualità della vita (es., demenza, BPCO, insufficienza renale cronica, insufficienza cardiaca cronica, cancro metastatico, cirrosi, distrofia muscolare, fibrosi cistica) o che abbia un'alta probabilità di condurre a morte (es., sepsi, insufficienza multi-organo, traumi maggiori, cardiopatie acute).

N.B. non sono incluse in questa definizione tutte le condizioni mediche che, pur essendo gravi, prevedono un ripristino della funzione di base mediante adeguato trattamento (es., polmonite acquisita in comunità in un malato altrimenti sano)^{153,155}.

Obiettivi di cura. Tutti gli obiettivi di cura e assistenza centrati su: persona malata, tipologia di malattia, prognosi e trattamento, che possono essere individuati nel corso di una valutazione collegiale o del singolo specialista^{156,157}.

sul malato e sulla sua famiglia, che, attraverso un approccio palliativo, valorizzi il suo bisogno di autodeterminazione nell'interesse della sua qualità di vita e della sua dignità. Tutto questo sarà possibile solo in un sistema sanitario in grado di garantire una piena accessibilità a ogni livello di cura da parte di tutti i cittadini, ma anche di soddisfare realisticamente l'intera domanda di salute alla luce di un criterio di proporzionalità delle cure improntato a un corretto rapporto costo-rischio/beneficio.

*Coautori e componenti del Gruppo di Lavoro: Franco Aprà (Medico d'Urgenza, Ospedale San Giovanni Bosco, Torino); Stefano Bambi (Infermiere Area Critica, SOD Pronto Soccorso Medico-Chirurgico, DEA AOU Careggi, Firenze); Giuseppe Brunetti (Pneumologo, UO STIRS, Pneumologia, ASO San Camillo-Forlanini, Roma); Patrizia Burra (Gastroenterologa, Dip. Scienze Chirurgiche, Oncologiche, Gastroenterologiche, Scuola di Medicina, Università di Padova); Annalisa Carlucci (Pneumologa, Pneumologia Riabilitativa, IRCCS Fondazione S. Maugeri, Pavia); Ignazio R. Causarano (Neurologo-Palliativista, Rete Cure Palliative, Hospice AO Niguarda Ca

Granda, Milano); Luca Cecchini (Pneumologo, Ryder Italia Onlus); Fabio Farinati (Gastroenterologo, Dip. Scienze Chirurgiche, Oncologiche, Gastroenterologiche, Scuola di Medicina, Università di Padova); Carlotta Fontaneto (Intensivista, SOC Anestesia e Rianimazione, ASL VC, Vercelli); Marco Formica (Nefrologo, SC Nefrologia e Dialisi, ASL CN1, Cuneo); Dip. Area Medica, Presidi Mondovì-Ceva); Alberto Giannini (Intensivista, Terapia Intensiva Pediatrica, Fondazione IRCCS Ca' Granda, Ospedale Maggiore, Policlinico, Milano); Lavinia Goedecke (Cardiologa, Unità Operativa Cardiologia, ASL 10, Ospedale Santa Maria Nuova, Firenze); Giuseppe R. Gristina (Intensivista, Gruppo di Studio Bioetica SIAARTI, Roma); Iacopo Lanini (Psicologo, Dipartimento di Scienza della Salute, Università di Firenze); Sergio Livigni (Intensivista, SC Anestesia e Rianimazione, Ospedale San Giovanni Bosco, Torino); Pierangelo Lora Aprile (Medico Medicina Generale, Area Cure Palliative, Società Italiana di Medicina Generale, Desenzano del Garda, Brescia); Alberto Lucchini (Infermiere Area Critica, Terapia Intensiva Generale, AO San Gerardo, Monza); Paolo Malacarne (Intensivista, UO Anestesia e Rianimazione, 6 PS, AOU Pisana, Pisa); Fabrizio Moggia (Infermiere Cure Palliative, AUSL Bologna, Rete delle Cure Palliative, ANIAARTI); Giuseppe Naretto (Intensivista, Servizio di Anestesia e Rianimazione, Ospedale San Giovanni Bosco, Torino); Stefano Nava (Pneumologo, Dip. Medicina Specialistica, Diagnosi Sperimentale, Pneumologia e Terapia Intensiva-Respiratoria, Ospedale Sant'Orsola-Malpighi, Bologna); Luciano Orsi (Palliativista, SC Cure Palliative, AO Carlo Poma, Mantova); Andrea Purro (Medico d'Urgenza, Servizio di Pronto Soccorso, Area Critica Presidio Sanitario Gradenigo, Torino); Luigi Riccioni (Intensivista, UO Shock Trauma-Rianimazione, 1 ASO, San Camillo-Forlanini, Roma); Massimo Romanò (Cardiologo, Struttura Complessa di Cardiologia, Ospedale di Vigevano, Pavia, AO della Provincia di Pavia); Marco Vergano (Intensivista, Servizio di Anestesia e Rianimazione, Ospedale San Giovanni Bosco, Torino); Nereo Zamperetti (Intensivista, UOC Anestesia e Rianimazione, ASO San Bortolo, Vicenza); Alfredo Zuppiroli (Cardiologo, Dipartimento Cardiologico AS, Firenze).

Revisori del documento: Cardiologia: Marco Bobbio, Cuneo; Michele Emdin, Pisa; Roberto Satolli, Milano. Infermieri Area Critica: Elio Drigo, Udine; Giandomenico Giusti, Perugia. Medicina Generale: Maurizio Cancian, Conegliano Veneto (TR); Marco Senzolo, Padova; Giuseppe Ventriglia, Pinerolo (TO). Medicina Intensiva: Gaetano Iapichino, Milano; Martin Langer, Milano; Davide Mazzon, Belluno. Medicina Palliativa: Pietro Morino, Firenze; Carlo Peruselli, Biella; Giovanni Zaninetta, Brescia. Medicina d'Urgenza: Alessio Bertini, Pisa; Fabio Causin, Treviso. Nefrologia: Roberto Bergia, Biella; Giuliano Brunori, Trento; Claudio Ronco, Vicenza. Neurologia: Carlo Alberto Defanti, Milano; Daniela Tarquini, Roma. Pneumologia: Nicolino Ambrosino, Pisa; Andrea Lopes Pena, Firenze; Michele Vitacca, Lumezzane (BS).

Si ringraziano i Revisori del documento per il loro contributo nel processo di peer reviewing.

Bibliografia

- Hilton AK, Jones D, Bellomo R. Clinical review: the role of the intensivist and the rapid response team in nosocomial end-of-life care *Critical Care* 2013, 17: 224-34.
- Bernat JL. Medical futility: definition, determination, and disputes in critical care. *Neurocrit Care* 2005; 2: 198-205.
- Come si muore in Italia: Storia e risultati dello studio Senti-MELC. *Rivista SIMG* 2012; 2: 17-34.
- GiViTi Progetto Margherita PROSAFE – PROMoting patient SAFETY research and quality improvement in critical care medicine. RAPPORTO 2011 Bergamo: Edizioni Sestante, 2012.
- <http://www.trovanorme.salute.gov.it/dettaglioAtto.spring?id=32922&completo=true> (last accessed November 2012).
- <http://www.sicp.it/materiali/intesa-repertorio-atti-n-151-conferenza-stato-regioni> (last accessed March 2013).
- GSF Prognostic Indicator Guidance. The National GSF Centre's guidance for clinicians to support earlier recognition of patients nearing the end of life. September 2011 <http://www.goldstandardsframework.org.uk/Resources/Gold%20Standards%20Framework/General/Prognostic%20Indicator%20Guidance%20October%202011.pdf> (last accessed January 2013).
- Romanò M, Graziano G, Zucco F. Le cure palliative nel trattamento della insufficienza cardiaca avanzata. *Rivista Italiana di Cure Palliative* 2006; 4: 37-44.
- Roger VL, Weston SA, Redfield MM, et al. Trends in heart failure incidence and survival in a community-based population. *JAMA* 2004; 292: 344-50.
- Krumholz H, Phillips R, Hammel MB, et al. Resuscitation preferences among patients with severe congestive heart failure. Results from the SUPPORT project. *Circulation* 1998; 98: 648-55.
- Hunt SA, Baker DW, Chin MH, et al. ACC/AHA guidelines for the evaluation and management of chronic heart failure in the adult: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to revise the 1995 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure). *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 2101-13.
- Jaarsma T, Beattie JM, Ryder M, et al. Palliative care in heart failure: a position statement from the palliative care workshop of the Heart Failure Association of the European Heart Society. *Eur J Heart Fail* 2009; 11: 433-43.
- McMurray JJV, Adamopoulos S, Anker SD, et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012. The Task Force for the diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2012; 33: 1787-847.
- Lindenfeld J, Albert NM, Boehmer JP, et al. HFSA 2010 Comprehensive Heart Failure Practice Guidelines. *J Card Fail* 2010; 16: 1-194.
- Rady M, Verheijde JL. Ethical challenges with deactivation of durable mechanical circulatory support at the end of life: left ventricular assist devices and total artificial hearts. *J Intensive Care Med* 2013 Nov 27. [Epub ahead of print].
- Nava S, Rubini F. Weaning through noninvasive mechanical ventilation Chapter 17 Ventilatory Management Strategies for Critical Care. In: Hill N, Levy L (eds). New York: M. Dekker, 2001.
- Lynn J, Ely EW, Zhong Z, et al. Living and dying with chronic obstructive pulmonary disease. *J Am Geriatr Soc* 2000; 48: S91-S100.

18. Wildman MJ, Sanderson C, Groves J, et al. Implications of prognostic pessimism in patients with chronic obstructive pulmonary disease (BPCO) or asthma admitted to intensive care in the UK within the BPCO and asthma outcome study (CAOS): multicentre observational cohort study. *BMJ* 2007; 335: 1132.
19. Curtis JR. Palliative and end-of-life care for patients with severe BPCO. *Eur Respir J* 2008; 32: 796-803.
20. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD). Global strategy for the diagnosis, management and prevention of BPCO. 2010. <http://www.goldbpc.org/uploads/users/files/GOLD> (last accessed January, 2013).
21. Nava S, Ferrer M, Esquinas A, et al. Palliative use of non-invasive ventilation in end-of-life patients with solid tumours: a randomised feasibility trial. *Lancet Oncol* 2013; 14: 219-27.
22. Curtis JR, Cook DJ, Tasnim S, et al. Non invasive positive pressure ventilation in critical and palliative care setting: understanding the goals of therapy. *Crit Care Med* 2007; 35: 932-9.
23. http://www.goldbpc.org/uploads/users/files/GOLD_Report_2013_Feb20 (last accessed January 2013).
24. O'Donnell DE, Aaron S, Bourbeau J, et al. Canadian Thoracic Society recommendations for management of chronic obstructive pulmonary disease – 2007 update. *Can Respir J* 2007; 14 (suppl B): 5B-32B.
25. Rocker GM, Young J, Horton R. Using opioids to treat dyspnea in advanced BPCO: a survey of Canadian clinicians. <http://meeting.chestpubs.org/cgi/content/abstract/134/4/s29001> (last accessed January 2013).
26. Marciniuk DD, Goodridge D, Hernandez P, et al. Managing dyspnea in patients with advanced chronic obstructive pulmonary disease: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011; 18: 69-78.
27. Mahler DA, Selecky PA, Harrod CG, et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the management of dyspnea in patients with advanced lung or heart disease. *Chest* 2010; 137: 674-91.
28. Young J, Donahue M, Rocker G. Treating refractory dyspnea in advanced BPCO: patient and caregiver experiences of opioid therapy. *Chest* 2010; 138: 463A. doi: 10.1378/chest.10413
29. Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, et al. An official American Thoracic Society clinical policy statement: palliative care for patients with respiratory diseases and critical illnesses. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 177: 912-27.
30. Rocker G, Horton R, Currow D, Goodridge D, Young J, Booth S. Palliation of dyspnoea in advanced BPCO: revisiting a role for opioids. *Thorax* 2009; 64: 910-5.
31. King TE Jr, Tooze JA, Schwarz MI, Brown K, Cherniack RM. Predicting survival in idiopathic pulmonary fibrosis. Scoring system and survival model. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164: 1171-81.
32. Nagai S, Kitaichi M, Hamada K, Nagao T, Hoshino Y, Miki H, Izumi T. Hospital-based historical cohort study of 234 histologically proven Japanese patients with IPF. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1999; 16: 209-14.
33. Selman M, King TE, Pardo A. Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy. *Ann Intern Med* 2001; 134: 136-51.
34. Katzenstein AL, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 136-47.
35. Nagai S, Kitaichi M, Itoh H, et al. Idiopathic non-specific interstitial pneumonia/fibrosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and BOOP (corrigendum: *Eur Respir J* 1999;13:171). *Eur Respir J* 1998; 12: 1010-9.
36. Travis WD, Matsui K, Moss JE, Ferrans VJ. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: prognostic significance of cellular and fibrosing patterns. Survival comparison with usual interstitial pneumonia and desquamative interstitial pneumonia. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 19-33.
37. Daniil ZD, Gilchrist FC, Nicholson AG, et al. A histologic pattern of nonspecific interstitial pneumonia is associated with a better prognosis than usual interstitial pneumonia in patients with cryptogenic fibrosing alveolitis. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 160: 899-905.
38. Khalil N, O'Connor R. Integration and Evaluation of clinical decision support systems for diagnosis Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF). *CMAJ* 2004; 171: 153-60.
39. Wolinsky FD, Fitzgerald JF, Stump TE. The effect of hip fracture on mortality, hospitalization, and functional status: a prospective study. *Am J Public Health* 1997; 87: 398-403.
40. Frankel SK. Update in idiopathic pulmonary fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2009; 15: 463-9.
41. Bradley B, Branley HM, Egan JJ, Greaves MS, Hansell DM, Harrison NK. Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society. *Thorax* 2008; 63: v1-v58.
42. The Renal Association. <http://renal.org/Clinical/GuidelinesSection/RenalReplacementTherapy.aspx#S6> (last accessed November 30, 2012).
43. Murtagh F, Marsh J, Donohoe P, et al. Dialysis or not? A comparative survival study of patients over 75 years with chronic kidney disease stage 5. *Nephrol Dial Transplant* 2007; 22: 1955-62.
44. Hallan SI, Matsushita K, Sang Y, et al. For the chronic kidney disease prognosis consortium age and association of kidney measures with mortality and end-stage renal disease. *JAMA* 2012; 308: 2349-60.
45. Chandna SM, Da Silva-Gane M, Marshall M, Warwicker P, Greenwood RN, Farrington K. Survival of elderly patients with stage 5 CKD: comparison of conservative treatment management and renal replacement therapy. *Nephrol Dial Transplant* 2011; 26: 1608-14.
46. Brunori G, Viola B, Parrinello G, et al. Efficacy and safety of a very low protein diet when postponing dialysis in the elderly: a prospective, randomized, multicenter controlled study. *Am J Kidney Dis* 2007; 49: 569-80.
47. Jassal SV, Watson D. Balancing benefit and burden of dialysis. *Clin J Am Soc Nephrol* 2009; 4: 2008-12.
48. Couchoud C, Labeuw M, Moranne O, et al. A clinical score to predict 6-month prognosis in elderly patients starting dialysis for end stage renal disease. *Nephrol Dial Transplant* 2009; 24: 1553-61.
49. Meinero S, Alloatti S, Triolo G, et al. Non avvio o sospensione del trattamento dialitico cronico nell'adulto: considerazioni cliniche, relazionali, bioetiche e legislative. *G Ital Nefrol* 2007; 24: 43-50.
50. Linee-guida SPREAD 2012. <http://www.siapav.it/pdf/SPREAD%202012.pdf> (last accessed September 2012).

51. Payne S, Burton C, Addington-Hall J, Jones A. End-of-life issues in acute stroke care: a qualitative study of the experiences and preferences of patients and families *Palliative Medicine* 2010; 24: 146-53.
52. Communication from the just invisible report on Parkinsons disease: www.parkinsons.org.uk (last accessed January 2013).
53. MS and Palliative Care. A guide for health and Social Care Professionals. London: MS Society, 2006.
54. The Neurological Alliance. Neuro numbers: a brief review of the numbers of people in the UK with a neurological condition. London: The Neurological Alliance, 2003. <http://content1.trainingcampus.com/uniroma/NIHSS-Versione-Italiana.pdf> (last accessed January 2013).
55. Promoting Excellence in End-of-Life Care. A national program of The Robert Wood Johnson Foundation (2004). http://www.promotingexcellence.org/downloads/als_report_to_field.pdf
56. Di Giulio P, Toscani F, Villani D, Brunelli C, Gentile S, Spadin P. Dying with advanced dementia in long-term care geriatric institutions: a retrospective study. *J Pall Med* 2008; 7: 1023-8.
57. Karlawish JH, Casarett DJ, James BD, Xie SX, Kim SY. The ability of persons with Alzheimer disease to make a decision about taking a AD treatment. *Neurology* 2005; 64: 1514-9.
58. Moss MS, Braunschweig H, Rubinstein RL. Terminal care for nursing home residents with dementia. *Alzheimer's Care Q* 2002; 3: 233-46.
59. van der Steen JT, Radbruch L, Hertogh CM, et al.; on behalf of the European Association for Palliative Care (EAPC). White paper defining optimal palliative care in older people with dementia: A Delphi study and recommendations from the European Association for Palliative Care. *Palliat Med* 2013 Nov 13 [Epub ahead of print].
60. Prognostic Indicator Guidance (PIG) 4th Ed., Sept 2011. The gold standards framework centre in end of life care. CIC. www.goldstandardsframework.org.uk (last accessed January 2013).
61. Pugh R, Murray-lyon I, Dawson J. Transection of the oesophagus for bleeding esophageal varices. *Br J Surg* 1973; 60: 646-9.
62. <http://optn.transplant.hrsa.gov/resources/MeldPelldCalculator.asp?index=98> (last accessed February 2013).
63. Kamath PS, Wiesner RH, Malinchoc M, et al. A model to predict survival in patients with end-stage liver disease. *Hepatology* 2001; 33: 464-70.
64. http://gihep.com/calculators/hepatology/meld/?doing_wp_cron=1359987210.1960959434509277343750 (last accessed February 2013).
65. Cavallazzi R, Awe OO, Vasu TS, et al. Model for end-stage liver disease score for predicting outcome in critically ill medical patients with liver cirrhosis. *J Crit Care* 2012; 27: 424.e1-6.
66. Biggins SW, Kim WR, Terrault NA, et al. Evidence-based incorporation of serum sodium concentration into MELD. *Gastroenterology* 2006; 130: 1652-60.
67. Cholongitas E, Senzolo M, Patch D, Shaw S, Hui C, Burroughs AK. Review article: scoring systems for assessing prognosis in critically ill adult cirrhotics. *Alim Pharmacol Ther* 2006; 24: 453-64.
68. McAdam JL, Dracup KA, White DB, Fontaine DK, Puntillo KA. Symptom experiences of family members of intensive care unit patients at high risk for dying. *Critical Care Med* 2010; 38: 1078-85.
69. Anderson F, Downing GM, Hill J. Palliative Performance Scale (PPS): a new tool. *J Palliat Care* 1996; 12: 5-11.
70. Morita T, Tsunoda J, Inoue S. Validity of the Palliative Performance Scale from a survival perspective. *J Pain Symp Manage* 1999; 18: 2-3.
71. Virik K, Glare P. Validation of the Palliative Performance Scale for inpatients admitted to a palliative care unit in Sydney, Australia. *J Pain Symp Manage* 2002; 23: 455-7.
72. Barretto ACP, Del Carlo CH, Cardoso JN, et al. Re-hospitalizations and mortality still at alarming rates in advanced heart failure. *J Cardiac Failure* 2007; 13: S153.
73. Cao Z, Ong KC, Eng P, Tan WC, Ng TP. Frequent hospital readmissions for acute exacerbation of BPCO and their associated factors. *Respirology* 2006; 11: 188-95.
74. Utzolino S, Kaffarnik M, Keck T, Berlett M, et al. Unplanned discharges from a surgical intensive care unit: readmissions and mortality. *J Critical Care* 2010; 25: 375-81.
75. Udris EM, Fihn SD, McDonell MB, Curtis JR. Differences in health care utilization at the end of life among patients with chronic obstructive pulmonary disease and patients with lung cancer. *Arch Intern Med* 2006; 166: 326-31.
76. Goodlin SJ, Hauptman PJ, Arnold R, et al. Consensus statement: palliative and supportive care in advanced heart failure. *J Card Failure* 2004; 10: 200-9.
77. Curtis JR. Palliative and end-of-life care for patients with severe BPCO. *Eur Respir J* 2008; 32: 796-803.
78. Wolinsky FD, Fitzgerald JF, Stump TE. The effect of hip fracture on mortality, hospitalization, and functional status: a prospective study. *Am J Public Health* 1997; 87: 398-403.
79. Bentler SE, Liu L, Obrizan M, et al. The aftermath of hip fracture: discharge placement, functional status change, and mortality. *Am J Epi* 2009; 170: 1290-9.
80. Marcantonio ER, Flacker JM, Michaels M, Resnick NM. Delirium is independently associated with poor functional recovery after hip fracture. *J Am Geriatr Soc* 2000; 48: 18-24.
81. Harris IA, Yong S, McEvoy L, Thorn L. A prospective study of the effect of nursing home residency on mortality following hip fracture. *ANZ J Surg* 2010; 80: 447-50.
82. Levy MH, Back A, Benedetti C, et al. NCCN clinical practice guidelines in oncology: palliative care. V.1. 2010. www.nccn.org (last accessed November 2012).
83. Hollenberg J, Herlitz J, Lindqvist J, Riva J. Improved survival after out-of-hospital cardiac arrest is associated with an increase in proportion of emergency crew-witnessed cases and bystander cardiopulmonary resuscitation. *Circulation* 2008; 118: 389-96.
84. Ramenofsky DH, Weissman DE. CPR Survival in the Hospital Setting. Fast Facts and Concepts #179. 2007. www.eperc.mcw.edu/fastfact/ff_179.htm (last accessed November 2012).
85. Adam SJ. Palliative care for patients with a failed liver transplant. *Intensive Crit Care Nurs* 2000; 16: 396-402.
86. Song MK, Dabbs AD, Studer SM, Arnold RM. Palliative care referrals after lung transplantation in major transplant centers in the United States. *Crit Care Med* 2009; 37: 1288-92.
87. Kahn JM, Benson NM, Appleby D. Long-term acute care hospital utilization after critical illness. *JAMA* 2010; 303: 2253-9.

88. Janes SE, Price CS, Khan S. Percutaneous endoscopic gastrostomy: mortality trends and risk factors. *J Postgrad Med* 2005; 51: 23-9.
89. Finucane T, Christmas C, Travis K. Tube feeding in patients with advanced dementia: a review of the evidence. *JAMA* 1999; 282: 1365-70.
90. Shah PM, Sen S, Perlmutter LC, Feller A. Survival after percutaneous endoscopic gastrostomy: the role of dementia. *J Nutr Health Aging* 2005; 9: 255-9.
91. Vitale CA, Monteleoni C, Burke L, Frazier-Rios D, Volicer L. Strategies for improving care for patients with advanced dementia and eating problems. *Ann Long-Term Care* 2009; 17: 32-3.
92. Siden H, Tucker T, Derman S, et al. Pediatric enteral feeding intolerance: a new prognosticator for children with life-limiting illness? *J Palliat Care* 2009; 25: 213-7.
93. Chan T, Devaiah AK. Tracheostomy in palliative care. *Otolaryngol Clin North Am* 2009; 42: 133-41.
94. Renal Physicians Association. Shared decision-making in the appropriate initiation of and withdrawal from dialysis, 2nd ed. Rockville, MD: Renal Physicians Association, 2010.
95. Ferris H, Hunt S. Destination ventricular assist devices for heart failure. *Fast Facts and Concepts #205*. August 2008. www.eperc.mcw.edu/fastfact/ff_205.htm (last accessed November 2012).
96. Chung HM, Lyckholm LJ, Smith TJ. Palliative care in BMT. *Bone Marrow Transplant* 2009; 43: 265-73.
97. Meyers FJ, Linder J, Beckett L, Christensen S, Blais J, Gandara DR. Simultaneous care: a model approach to the perceived conflict between investigational therapy and palliative care. *J Pain Symptom Manage* 2004; 28: 548-56.
98. Moss A, Ganjoo J, Sharma S, et al. Utility of the "surprise" question to identify dialysis patients with high mortality. *Clin J Am Soc Nephrol* 2008; 3: 1379-84.
99. Moss AH, Lunney JR, Culp S, et al. Prognostic significance of the "surprise" question in cancer patients. *J Palliat Med* 2010; 13: 837-40.
100. Lingard L, Regehr G, Orser B, et al. Evaluation of a preoperative checklist and team briefing among surgeons, nurses, and anesthesiologists to reduce failures in communication. *Arch Surg* 2008; 143: 12-8.
101. Haynes AB, Weiser TG, Berry WR, Lipsitz SR. A surgical safety checklist to reduce morbidity and mortality in a global population. *Safe Surgery Saves Lives Study Group*. *N Engl J Med* 2009; 360: 491-9.
102. Byrnes MC, Schuerer DJ, Schallom ME. Implementation of a mandatory checklist of protocols and objectives improves compliance with a wide range of evidence-based intensive care unit practices. *Crit Care Med* 2009; 37: 2775-81.
103. Schultz MJ, Gajic O. Mandatory checklists at discharge may have the potential to prevent readmissions. *Crit Care Med* 2010; 38: 1226-7.
104. Weissman DE, Meier DE. Operational features for hospital palliative care programs: consensus recommendations. *J Palliat Med* 2008; 11: 1189-94.
105. Weissman DE, Meier DE, Spragens LH. Center to Advance Palliative Care: palliative care consultation service metrics: consensus recommendations. *J Palliat Med* 2008; 11: 1294-8.
106. Weissman DE, Meier DE. Center to Advance Palliative Care: palliative care inpatient unit operational metrics: consensus recommendations. *J Palliat Med* 2009; 12: 21-5.
107. Weissman DE, Morrison S, Meier DE. Clinical and customer metrics: consensus panel report. *J Palliat Med* 2010; 13: 179-84.
108. National Quality Forum: a national framework and preferred practices for palliative and hospice care quality: a consensus report (Washington, DC: National Quality Forum, 2006), www.qualityforum.org (last accessed November 2012).
109. Campbell ML, Guzman JA. Impact of a proactive approach to improve EOL care in a medical ICU. *Chest* 2003; 123: 255-71.
110. Aulisio MP, Chaitin E, Arnold RM. Ethics and palliative care consultation in the intensive care unit. *Crit Care Clin* 2004; 20: 505-23.
111. Dowdy MD, Robertson C, Bander JA. A study of proactive ethics consultation for critically and terminally ill patients with extended lengths of stay. *Crit Care Med* 1998; 26: 252-9.
112. Schneiderman L, Gilmer T, Teetzel H, et al. Effect of ethics consultations on nonbeneficial life-sustaining treatments in the intensive care setting: a randomized controlled trial. *JAMA* 2003; 290: 1166-72.
113. Schneiderman LJ. Effect of ethics consultations in the intensive care unit. *Crit Care Med* 2006; 34: S359-S363.
114. Unroe M, Kahn JK, Carson SS, Govert JA. One-Year Trajectories of Care and Resource Utilization for Recipients of Prolonged Mechanical Ventilation. *Ann Intern Med* 2010; 153: 167-75.
115. Campbell ML, Guzman JA. A proactive approach to improve end-of-life care in a medical intensive care unit for patients with terminal dementia. *Crit Care Med* 2004; 32: 1839-43.
116. Norton SA, Hogan LA, Holloway RG, et al. Proactive PC in the MICU: Effects on LOS for selected high-risk patients. *Crit Care Med* 2007; 35: 1530-5.
117. Ahrens T, Yancey V, Kollef M. Improving family communications at the end of life: implications for length of stay in the intensive care unit and resource use. *Am J Crit Care* 2003; 12: 317-23.
118. McAdam JL, Dracup KA, White DB, Fontaine DK, Puntillo KA. Symptom experiences of family members of intensive care unit patients at high risk for dying. *Critical Care Med* 2010; 38:1078-85.
119. Weissman DE. End-of-life physician education: is change possible? *J Palliative Medicine* 1998; 1: 401-7.
120. Greco PJ, Eisenberg JM. Changing physicians' practices. *N Eng J Med* 1993; 329: 1271-4.
121. Batalden P, Mohr J. Building a knowledge of health care as a system. *Qual Manag Health Care* 1997; 5: 1-12.
122. Haynes AB, Weiser TG, Berry WR, Lipsitz SR. A surgical safety checklist to reduce morbidity and mortality in a global population. *Safe Surgery Saves Lives Study Group*. *N Engl J Med* 2009; 360: 491-9.
123. Byrnes MC, Schuerer DJ, Schallom ME, et al. Implementation of a mandatory checklist of protocols and objectives improves compliance with a wide range of evidence-based intensive care unit practices. *Crit Care Med* 2009; 37: 2775-81.
124. Schultz MJ, Gajic O. Mandatory checklists at discharge may have the potential to prevent readmissions. *Crit Care Med* 2010; 38: 1226-7.
125. Raccomandazioni della SICP sulla Sedazione Terminale/Sedazione Palliativa. *RiCP* 2008; 1: 16-36.
126. <http://www.sicp.it/materiali/il-core-curriculum-dellopsicologo-palliativista> (last accessed November 2013).
127. <http://www.sicp.it/materiali/il-core-curriculum-dellinfermiere-cure-palliativa> (last accessed November 2013).
128. <http://www.sicp.it/materiali/il-core-curriculum-dellopsicologo-cure-palliativa> (last accessed November 2013).

129. <http://www.sicp.it/materiali/il-core-curriculum-del-fisioterapista-cure-palliative> (last accessed November 2013).
130. <http://www.sicp.it/materiali/il-core-curriculum-del-lassistente-sociale-cure-palliative> (last accessed November 2013).
131. <http://www.sicp.it/materiali/il-core-curriculum-del-medico-di-medicina-generale-le-cure-palliative-%E2%80%9Cdi-base%E2%80%9D-e-il-core> (last accessed November 2013).
132. Wright AA, Zhang B, Ray A, et al. Associations between end-of-life discussions, patient mental health, medical care near death, and caregiver bereavement Adjustment *JAMA* 2008; 300: 1665-73.
133. Briggs L. Shifting the focus of advance care planning: using an in-depth interview to build and strengthen relationships. *J Palliat Med* 2004; 7: 341-9.
134. Azoulay E, Pochar F, Kentish-Barnes N, et al. Risk of post-traumatic stress symptoms in family members of intensive care unit patients. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 171: 987-94.
135. Lautrette A, Darmon M, Megarbane B, et al. A communication strategy and brochure for relatives of patients dying in the ICU. *N Engl J Med* 2007; 356: 469-78.
136. FNOMCeO – Codice di Deontologia Medica ed. 2006: Artt. 13, 16, 17, 20, 22, 23, 26, 33, 35, 37, 38, 39, 53 <http://portale.fnomceo.it/PortaleFnomceo/showVoceMenu.2puntOT?id=5> (last accessed November 2012).
137. Beauchamp TL, Childress JF. Principles of Biomedical Ethics: 5th ed. New York: Oxford University Press, 2001.
138. Gruppo di Studio Bioetica SIAARTI. End-of-life care and the intensivist: Italian Society of Anaesthesia Analgesia and Intensive Care Medicine (SIAARTI) Recommendations on the Management of the Dying Patient. *Minerva Anestesiol* 2006; 72: 927-63.
139. Sackett DL, Rosenberg WMC, Gray JAM, Haynes RB, Richardson WS. Evidence based medicine: what it is and what it isn't. *Br Med J* 1996; 312: 71.
140. Curtis JR, White DB. Practical guidance for evidence-based ICU family conferences. *Chest* 2008; 134: 835-43.
141. Gruppo di Studio Bioetica SIAARTI. SIAARTI Guidelines for Admission to and Discharge from Intensive Care Units and for Limitation of Treatments in Intensive Care. *Minerva Anestesiol* 2003; 69: 101-11.
142. Drazen JM. Decisions at the end of life. *New Engl J Med* 2003; 349: 1109.
143. <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en> (last accessed November 2012).
144. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen A. Medical futility: its meaning and ethical implications. *Ann Intern Med* 1990; 112: 949-54.
145. Risoluzione del Consiglio d'Europa, Assemblea parlamentare, Res. 1763, 7.10.2010 <http://assembly.coe.int/main.asp?Link=/documents/adoptedtext/ta10/eres1763.htm> (last accessed January 2013).
146. Casonato C, Cembrani F. Il rapporto terapeutico nell'orizzonte del diritto. In: Rodotà S, Zatti P. I diritti in medicina: Trattato di Biodiritto. Vol. III. Milano: Ed. Giuffrè, 2011.
147. Eusebi L. Obiezione di coscienza del professionista sanitario. In: Rodotà S, Zatti P. I diritti in medicina: Trattato di Biodiritto Vol. III. Milano: Ed. Giuffrè, 2011.
148. Comitato Nazionale per la Bioetica (CNB), Obiezione di coscienza e bioetica, Parere del 30.7.2012 http://www.governo.it/bioetica/pareri_abstract/Obiezione_di_coscienza_bioetica_30072012.pdf (Last accessed January 2013)
149. Turriziani A. Terapie di supporto, cure palliative e oncologia: un contributo alla chiarezza. *RICP* 2012;14,2:5-8
150. Glare P, Virik K, Jones M, et al. A systematic review of physicians' survival predictions in terminally ill cancer patients. *BMJ* 2003; 327: 195-8.
151. von Gunten CF. Secondary and tertiary palliative care in US hospitals. *JAMA* 2002; 20: 875-81.
152. Weissman DE. Consultation in Palliative Medicine. *Arch Int Med* 1997; 157: 733-7.
153. Meier DE, Morrison RS, Cassel CK. Improving palliative care. *Ann Intern Med* 1997; 127: 225-30.
154. Klick JC, Hauer J. Pediatric palliative care. *J Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2010; 40: 120-51.
155. Campbell ML. Palliative care consultation in the intensive care unit. *Crit Care Med* 2006; 34: S355-358.
156. Abrahm JL, Callahan J, Rossetti K, Pierre L. The impact of a hospice consultation team on the care of veterans with advanced cancer. *J Pain Symptom Manage* 1996; 12: 23-31.
157. Kaldjian LC, Curtis AE, Shinkunas LA, Kannon KT. Review article: goals of care toward the end of life: a structured literature review. *Am J Hosp Palliat Care* 2009; 6: 501-11.

Parte II. Evidenze scientifiche nelle insufficienze croniche d'organo "end-stage". Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura

Giuseppe R. Gristina¹, Luciano Orsi², Annalisa Carlucci³, Ignazio R. Causarano⁴, Marco Formica⁵, Massimo Romano⁶
per il Gruppo di Lavoro Insufficienze Croniche d'Organo*

Documento condiviso da: Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO); Associazione Nazionale Infermieri di Area Critica (ANIARTI); Associazione Nazionale Medici Cardiologi Ospedalieri (ANMCO); Italian Resuscitation Council (IRC); Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva (SIAARTI); Società Italiana Cure Palliative (SICP); Società Italiana Medicina Emergenza Urgenza (SIMEU); Società Italiana Medicina Generale (SIMG); Società Italiana Nefrologia (SIN); Gruppo di Studio Bioetica Società Italiana Neurologia (SIN-GdB)

Riassunto. L'analisi della letteratura condotta in Medline dal Gruppo di Lavoro (GdL) nel biennio 2012-2013 ha evidenziato un esiguo numero e una limitata qualità degli studi disponibili per definire criteri clinici utili a individuare clinicamente i malati "end-stage" e definire l'approccio terapeutico più appropriato (intensivo vs palliativo). Questo risultato è almeno in parte spiegabile con la variabilità delle differenti risposte individuali di questi malati ai trattamenti e con la complessa relazione, difficilmente quantificabile, che lega l'insufficienza cronica d'organo e le possibili opzioni terapeutiche alle storie individuali di malattia e alle molteplici situazioni in riferimento alle quali i malati compiono le loro scelte. Ritenendo che il ragionamento clinico e l'esperienza individuale non possano essere sostituiti dalla rigida ricerca metodologica – come peraltro sostenuto nella definizione di evidence-based medicine – il GdL ha scelto una metodologia di lavoro non basata sul grading delle prove di efficacia, ma su un processo di peer review condotto da un panel di esperti esterni al GdL, al fine di limitare quanto più possibile i rischi impliciti in una revisione tradizionale. L'articolo discute l'insieme dei parametri clinici scaturiti dall'analisi della letteratura effettuata dal GdL e dal processo di peer reviewing che, con i limiti sopra citati, non rappresentano per ciascuna forma d'insufficienza cronica d'organo il cutoff per scegliere tra due opzioni di cura (intensiva vs palliativa), ma il punto di partenza per l'attivazione del percorso clinico-assistenziale proposto nella parte I.

Parole chiave. Cure intensive, cure palliative, cure palliative simultanee, end-stage, insufficienza cronica d'organo, pianificazione anticipata delle cure, terminalità.

Part II. Scientific evidence in end-stage chronic organ failure. A position paper on shared care planning.

Summary. The therapeutic options related to chronic organ failure are interconnected to the variability of human biological responses and the personal history and choices of the chronically ill patient on one hand, and with the variable human answers to therapies on the other hand. All these aspects may explain the small number and low quality of studies aimed to define the clinical criteria useful in identifying end-stage chronically ill patients, as highlighted through the 2012-2013 Medline survey performed by the task force. These results prevented the grading of scientific evidence. However, taking into account the evidence based medicine definition, the task force believes the clinical reasoning and the individual experience of clinicians as well as the patients and families preferences cannot be replaced "tout court" with a strict methodological research. Accordingly, the working method selected by the task force members was to draw up a set of clinical parameters based on the available scientific literature, submitting it to a peer review process carried out by an expert panel. This paper discusses a set of clinical parameters included in the clinical decision-making algorithm and shared by nine medical societies. For each chronic organ failure these clinical parameters should be intended not as a rigid cutoff system to make a choice between two selected care options (intensive vs palliative), rather as the starting point for a joint and careful consideration regarding the opportunity to adopt the clinical decision-making algorithm care proposed in Part I.

Key words. Advance care planning, chronic organ failure, end-stage, intensive care, palliative care, simultaneous care, terminality.

¹Gruppo di Studio Bioetica SIAARTI; ²SC Cure Palliative, AO Carlo Poma, Mantova; ³Pneumologia Riabilitativa, IRCCS Fondazione S. Maugeri, Pavia; ⁴Rete Cure Palliative, AO Ospedale Niguarda Ca' Granda, Milano; ⁵SC Nefrologia e Dialisi, ASL CN1, Cuneo; ⁶SC Cardiologia, Ospedale di Vigevano (PV).

Pervenuto il 30 settembre 2013.

Introduzione

LE CURE PALLIATIVE

Le cure palliative (CP) nelle patologie non oncologiche non si differenziano da quelle praticate nei malati oncologici. La sovrapposizione dei sintomi fisici e la somiglianza dei bisogni psicologici, sociali e spirituali rendono l'approccio palliativo applicabile a tutte le fasi avanzate e terminali delle patologie cronico-degenerative.

Anche nei malati cronici non oncologici con malattia in fase di rapida progressione risulta eticamente doveroso e clinicamente appropriato evitare terapie sproporzionate per eccesso, avviando un tempestivo approccio palliativo con l'obiettivo di migliorare la qualità della vita residua del malato e della sua famiglia.

Tra le CP simultanee (Simultaneous Care) e le CP di fine vita (End-of-Life Care)¹ non esiste un limite netto, trattandosi di un continuum di cura sostenuto dall'unicità dell'équipe specialistica dedicata (gli specialisti d'organo e i medici di medicina generale) e orientato all'advance care planning.

L'obiettivo finale è quello di controllare la sofferenza globale del malato per permettergli di affrontare le scelte di fine vita che desidera gestire nell'ambito dei diversi setting di cura costituenti la Rete Locale di CP (ambulatorio di CP, consulenza palliativa in ospedale o in RSA, assistenza palliativa domiciliare, hospice) sostenuto da un nucleo di affetti familiari e amicali orientati ad assecondare i suoi bisogni^{2,3}.

Si può quindi parlare di una buona condizione della fase "end-stage" quando questa è risultata priva di sofferenza per i malati, le famiglie e i sanitari, è avvenuta in sintonia con le volontà del malato e della famiglia ed è stata ragionevolmente coerente con gli standard clinici, culturali ed etici².

Nell'approccio palliativo una grande rilevanza è attribuita all'informazione, comunicazione e relazione con il malato al fine di permettergli una scelta informata e condivisa delle alternative terapeutiche, e la formulazione di direttive anticipate nel contesto di un advance care planning maturato in un rapporto con l'équipe fondato sull'ascolto attivo dei bisogni razionali (decisioni) e sulla gestione di quelli emotivi.

Per ottenere questo è fondamentale che, soprattutto nella fase di cure simultanee ci sia una stretta collaborazione fra l'équipe specialistica che ha curato il malato in precedenza e l'équipe palliativa dedicata, in modo che il malato non subisca bruschi passaggi di cura e, anzi, percepisca una continuità assistenziale e relazionale, anche per quanto riguarda gli aspetti informativi e di comunicazione.

Rilevante risulta il contributo che i palliativisti possono fornire agli specialisti d'organo e ai medici di medicina generale nella comunicazione delle cattive notizie, nella gestione delle emozioni e nella gestione di eventuali contrasti intra-familiari sulle scelte di trattamento.

Le CP possono portare a vantaggi certi nell'ottimizzazione delle risorse limitando interventi diagnostici e terapeutici non proporzionati e rimodulando gli obiettivi di salute condividendoli con il malato e/o i suoi familiari.

L'OMS ha inserito una raccomandazione relativa alle CP che dovrebbero essere erogate il più precocemente possibile nel corso di una malattia cronica, per estendersi fino alla fase finale della vita.

La più recente definizione di questo stadio "precoce" è tratta dal documento redatto nel 2010 dal Medical Council del Regno Unito: «I malati si avvicinano alla fine della vita quando è probabile che essi muoiano entro i successivi 12 mesi. In questa definizione sono inclusi i malati la cui morte è imminente (attesa entro poche ore o giorni) e quelli con malattie inguaribili, progressive, in fase avanzata, con una condizione clinica di fragilità generale. Questi malati sono a rischio di morte sia per una crisi acuta e improvvisa legata alla loro malattia cronica, sia per condizioni acute causate da eventi improvvisi e catastrofici»⁴.

Nel dicembre 2011, in Gran Bretagna, il National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) ha reso disponibile la versione definitiva degli standard di Qualità per le "end of life care of adults"⁵.

Nel documento vengono esposti 16 standard di qualità, proposti per tutti i setting di cura, in particolare gli ospedali, gli hospice e il domicilio.

Il documento NICE indica una nuova prospettiva di sviluppo per le CP, sempre più collegate ai bisogni/preferenze dei "malati che si avvicinano alla fine della vita" e dei loro familiari e sempre meno dipendenti dalla tipologia della diagnosi.

ASPETTI ASSISTENZIALI

L'infermiere persegue la centralità della persona nei processi di cura e assistenza riconoscendone la dignità in ogni fase della malattia⁶.

I malati in situazione life-limiting/life-threatening mantengono uno stato di elevata complessità assistenziale infermieristica a prescindere dal livello di intensità di cure mediche adottate.

La complessità assistenziale viene determinata dal mix delle tre dimensioni considerate: la situazione clinica, la dimensione relazionale, la dimensione dell'autonomia della persona⁷.

La situazione di complessità conduce direttamente alla necessità di valutare e adeguare anche da parte dell'infermiere⁸, in maniera sistematica, le risorse di personale e della struttura (quando applicabile) alle esigenze del singolo malato e delle sue persone significative: quindi, sono richieste flessibilità organizzativa e aderenza alle esigenze della persona nella specifica situazione e contesto.

Il tempo per l'applicazione di un'assistenza di qualità è un fattore imprescindibile.

Il tempo dedicato all'informazione, alla comunicazione e alla relazione è tempo di cura.

Anche in quest'ottica, è necessaria particolare attenzione a progettare una forte integrazione fra

trattamento terapeutico e processo di assistenza completa, anche attraverso la consulenza e il riconoscimento di competenze specifiche.

Le decisioni di fine vita sono sempre molto coinvolgenti⁹ per tutte le persone implicate nel processo dell'assistenza: familiari, persone significative, operatori.

Un approccio di valutazione e presa di decisione sui percorsi assistenziali perseguito sempre in forma di gruppo consente, quindi, oltre che una maggiore oggettività, anche una migliore condivisione delle incertezze e delle preoccupazioni individuali¹⁰.

In quanto "responsabile dell'assistenza infermieristica generale", l'infermiere mantiene costantemente all'interno del sistema per la salute, la funzione di advocacy¹¹ nei confronti della persona malata e delle persone significative.

Le "buone pratiche"^{12,13}, anche negli aspetti assistenziali, da considerare e programmare di fronte a ogni situazione life-limiting/life-threatening sono:

- creare un ambiente favorevole alla miglior qualità della vita residua (controllo di luci, rumori, spazi e tempi appropriati per favorire le relazioni);
- valutare costantemente dolore e discomfort espressi e inespressi (attraverso scale di valutazione) e adottare tutte le misure atte al relativo controllo/eliminazione;
- favorire l'espressione dei bisogni spirituali, delle convinzioni e dei desideri del malato in relazione al proprio percorso di fine-vita e adoperarsi per il loro rispetto, ove possibile;
- adeguare l'applicazione delle pratiche assistenziali a una pianificazione che tenga costantemente conto dell'evoluzione delle esigenze della persona e della famiglia.

Oltre alle indicazioni sopracitate, per incrementare l'efficacia delle valutazioni è opportuno utilizzare sistematicamente e al meglio le competenze osservazionali dell'intero team curativo-assistenziale, al fine di adottare e pianificare le migliori decisioni terapeutiche ispirate a perseguire la migliore qualità di vita residua del malato e dei suoi cari.

Nella fase end-stage le cure debbono in sostanza differenziarsi da quelle della medicina tradizionale polarizzata sul sintomo fisico o sulla malattia d'organo poiché devono orientarsi sui bisogni del malato rappresentati dal miglioramento della qualità della vita residua e, successivamente, della qualità di morte.

Questo approccio attribuisce una grande rilevanza all'informazione, alla comunicazione e alla relazione con il malato al fine di permettergli, ove possibile, una scelta informata e condivisa delle alternative terapeutiche, un advance care planning e la formulazione di direttive anticipate all'interno di un rapporto con l'équipe curante basato sull'empatia, sull'ascolto attivo dei suoi bisogni razionali (decisioni) e sulla gestione di quelli emotivi¹⁴.

MEDICINA GENERALE

Il medico di medicina generale (MMG) è l'operatore che può identificare precocemente i malati insufficienti cronici che si avvicinano alla fase end stage.

L'intervento del MMG riveste un interesse etico (valorizzazione del tempo residuo), clinico (individuazione delle terapie futili, abolizione degli accessi inappropriati all'ospedale), organizzativo (eventuale identificazione di un registro di malati che potenzialmente necessitano di assistenza complessa condiviso con le Unità di Cure Palliative domiciliari - UCPD).

Peraltro, la conoscenza da parte del coordinamento della Rete di Cure Palliative dei malati che si avvicinano alla fine della vita permetterebbe di pianificare al meglio l'assistenza sia per le CP di base (responsabile: il MMG), sia per le CP specialistiche (responsabile: il palliativista) entrambe erogate dalle UCPD, come sancito dal Documento di intesa siglato dalla Conferenza Stato-Regioni del 25 luglio 2012³.

Dal punto di vista operativo, il MMG potrebbe identificare nei suoi malati cronici quattro fasi, spesso embricate tra loro, ma che presentano obiettivi diversi di salute.

1. *Fase della stabilizzazione della "cronicità".* Per questi malati sono previsti percorsi diagnostico-terapeutici specifici per la malattia di base.
2. *Fase di avvicinamento alla fine della vita.* La flow chart utilizzata dai MMG inglesi¹⁵ permette, attraverso alcuni step, di costruire un "registro" di malati che si "avvicinano alla fase finale" della vita. Il primo di questi step è la cosiddetta "surprise question". Il processo prosegue attraverso la verifica di alcuni indicatori generali di deterioramento delle condizioni e/o d'incremento dei bisogni. Infine, la flow chart propone una valutazione di alcuni indicatori specifici correlati a una singola malattia. In questa fase, che può durare anche molti mesi, il MMG è invitato a valutare, attraverso un colloquio mirato, la consapevolezza del malato sulla prognosi, le sue preferenze e desideri, il livello di condivisione delle scelte, al fine di rimodulare la terapia in atto. Questa è la fase che precede e determina il successivo avvio delle cure palliative simultanee a garanzia di un'attenzione alla qualità di vita personale di "quello specifico malato" e all'intercettazione dei suoi bisogni fisici, psicologici e spirituali.
3. *Fase delle cure palliative di base.* Costituite da interventi che garantiscono un approccio palliativo attraverso l'ottimale controllo dei sintomi e un'adeguata comunicazione con il malato e la famiglia. Le cure ri-

chiedono interventi programmati in funzione del progetto di assistenza individuale e coordinati dal MMG. Una buona preparazione di base per l'accompagnamento del malato e della famiglia è la premessa per rendere più appropriate eventuali scelte diagnostico-terapeutiche invasive ancora necessarie.

4. *Fase delle cure palliative specialistiche.* Rivolte a malati con bisogni complessi, instabilità clinica e sintomi di difficile controllo; esse sono caratterizzate da elevate competenze, necessità di continuità assistenziale, interventi articolati sui sette giorni e pronta disponibilità medica sulle 24. Sono erogate da équipe specialistiche dedicate, di cui il MMG è parte integrante.

In ciascuna di queste fasi la condivisione dei flussi informativi tra territorio e ospedale diventa fondamentale per arginare gli accessi impropri al Pronto Soccorso, la proposta di interventi specialistici non appropriati e i ricoveri ospedalieri nei reparti per acuti e nelle TI.

La scelta di "non intervenire" con approcci invasivi non può essere lasciata all'ultimo momento al medico specialista di turno in ospedale.

Tali decisioni hanno implicazioni etiche poiché fanno riferimento ai principi di autodeterminazione e beneficiabilità ed è opportuno che siano ponderate dal malato molto tempo prima dell'urgenza dettata dalla realtà contingente. Il MMG, nel percorso faticoso del "far prendere coscienza" al malato e alla famiglia della situazione reale, con l'opportuna gradualità e sensibilità che la delicata situazione richiede, in sintonia collaborativa con lo specialista d'organo, può fare la differenza nel realizzare un percorso di dignitoso accompagnamento del malato al "confine alto" della vita.

Metodologia

Un Gruppo di Lavoro (GdL) multidisciplinare e multi professionale, che ha incluso specialisti d'organo, intensivisti, palliativisti, medici di medicina generale e infermieri provenienti da diverse realtà ospedaliere, universitarie e di territorio, si è formato su invito del Gruppo di Studio di Bioetica della Società Italiana Anestesia Analgesia Rianimazione Terapia Intensiva (SIAARTI) al fine di realizzare un documento¹⁶ che permettesse ai medici e agli infermieri di:

1. identificare i criteri clinici e di valutazione globale disponibili in letteratura utili a individuare i malati con insufficienza cronica end-stage e a consentire per questi malati appropriate scelte di cura;

2. fornire un contributo alla rimodulazione dei percorsi clinici e assistenziali per questi malati;
3. fornire un supporto agli operatori per coinvolgere i familiari nelle decisioni terapeutiche;
4. fornire una definizione dei criteri etici che ispirano le scelte terapeutiche.

Nel corso delle riunioni tenutesi nell'arco del biennio 2012-2013, il GdL ha provveduto a selezionare studi in grado di proporre, nell'ambito di ciascuna forma di insufficienza d'organo (cardiaca, polmonare, nefrologica, neurologica, epatica), un set di parametri clinici dotato di sensibilità e specificità sufficienti a identificare i malati che potessero essere definiti clinicamente come end-stage.

L'analisi della letteratura condotta in Medline, utilizzando come parole chiave: "insufficienza cronica d'organo", "end-stage", "terminalità", "cure intensive", "cure palliative", "cure palliative simultanee", "pianificazione anticipata delle cure", ha in sintesi evidenziato che:

- gli studi finalizzati a questo scopo sono risultati rari, tutti non randomizzati, non controllati o basati su serie di casi;
- in questi studi è peraltro risultato costante l'invito a maneggiare con prudenza i criteri clinici proposti e i relativi cutoff;
- sono altrettanto rare linee-guida o raccomandazioni attinenti al tema delle insufficienze croniche d'organo in fase end-stage e al loro trattamento;
- nella letteratura scientifica dedicata alle insufficienze croniche d'organo, la definizione della fase end-stage, pure presente, non è parsa basata su prove di efficacia ma su criteri generali o su valutazioni soggettive espresse dai malati stessi o dai clinici o su un approccio olistico alla persona malata più proprio della medicina palliativa.

Le ragioni di questi risultati sono rintracciabili:

1. nella variabilità biologica e nelle differenti risposte individuali ai trattamenti che concedono ancora ad alcuni di questi malati un margine di stabilizzazione;
2. nell'articolato rapporto che lega entità nosologiche complesse come le insufficienze croniche d'organo e le possibili scelte terapeutiche correlate, con la complessità dell'assetto psicologico dei malati, con i loro valori di riferimento, i loro desideri, le loro scelte, tanto più importanti poiché qualificano la parte finale della loro vita e di quella dei loro cari durante tutta la malattia e nella fase del lutto.

In conclusione, tenuto conto della citata difficoltà di tradurre in rigida evidenza scientifica la materia trattata, la metodologia di lavoro scelta non si è potuta fondare su un grading delle prove di efficacia.

Pertanto, al fine di realizzare il primo dei quattro obiettivi sopra elencati, il GdL ha ritenuto appropriato supportare i parametri clinici di possibile definizione della fase end-stage delle insufficienze croniche d'organo offerti dall'analisi della letteratura, con criteri di valutazione più ampi ("surprise question", valutazione funzionale, criteri clinici non specifici, criteri etici), in grado di focalizzare l'attenzione sulla persona malata nel suo complesso, piuttosto che sulla malattia sottostante e sul suo incerto metro di valutazione del grado di gravità.

Successivamente, al fine comunque di eliminare o limitare al massimo i rischi di una revisione tradizionale (mix tra l'opinione degli autore e i risultati degli studi considerati, processo di selezione, interpretazione e sintesi delle evidenze poco riproducibile e non verificabile), il GdL ha adottato una metodologia basata su un processo di peer reviewing articolato nelle seguenti cinque fasi:

1. individuazione dei parametri clinici disponibili in letteratura per identificare la fase end-stage delle singole insufficienze croniche d'organo;
2. individuazione per ciascun sottogruppo specialistico del GdL di un gruppo di almeno tre revisori esterni;
3. processo di peer review da parte dei revisori esterni;
4. discussione e integrazione dei risultati nel documento;
5. invio, in allegato al documento, del set complessivo dei parametri clinici identificati in letteratura alle singole società scientifiche per la valutazione finale e per la loro approvazione.

Il contenuto di questo lavoro costituisce l'insieme dei parametri clinici scaturiti dall'analisi della letteratura che, pur con i limiti descritti, rappresenta, per ciascuna insufficienza cronica d'organo, il punto di partenza validato non per identificare soglie finalizzate a scegliere rigidamente tra due opzioni di cura (intensiva vs palliativa), ma il punto di partenza per avviare una riflessione collegiale sull'opportunità di attivare il percorso clinico e assistenziale proposto nella parte I¹⁶ e condiviso dalle società scientifiche di riferimento.

Le evidenze scientifiche

CARDIOLOGIA

Insufficienza cardiaca

I dati epidemiologici riportano in Europa una prevalenza dell'insufficienza cardiaca (IC) dello 0,4%-2%, che aumenta con l'età. Il 50% dei malati con IC muore entro 5 anni dalla formulazione della diagnosi, il 50% dei soggetti con fase avanzata di malattia (classe NYHA III-IV) entro 1 anno. L'età avanzata dei malati (media di 76 anni) e l'alta incidenza di comorbidità^{17,18} sono tra le ragioni della prognosi infausta.

Gli algoritmi prognostici aiutano a discriminare i malati a maggior probabilità di morte, ma non forniscono informazioni sul singolo. Lo studio SUPPORT¹⁹ ha evidenziato una difficoltà prognostica dei cardiologi nei confronti dei malati con IC avanzata, risultando vivi a sei mesi il 75% dei malati arruolati.

Conseguenza della difficoltà di identificare la fase terminale dell'IC è il rallentamento dell'attivazione delle CP, della sospensione di trattamenti invasivi o aggressivi e dell'avvio di programmi di CP.

I malati con IC avanzata non sono una popolazione omogenea, comprendendo al proprio interno quadri clinici differenti, caratterizzati da alterne fasi di riacutizzazione e talora da un recupero prolungato, in altri casi da progressivo deterioramento generale.

La difficoltà prognostica può essere anche legata ai limiti della classificazione funzionale NYHA; in questi casi aiuterebbe di più e meglio la classificazione nordamericana, che include nello stadio D i malati con IC refrattaria, che richiedono interventi particolari²⁰.

L'approccio al malato con IC dovrebbe essere compreso in tre grandi fasi²¹:

1. *Stadio 1 (NYHA I-II) – fase della gestione della patologia.* Fase di gestione della patologia, dalla diagnosi alla terapia. I malati devono essere informati chiaramente su tutto quello che concerne la loro malattia, la diagnosi, le prospettive terapeutiche attuali e future e la prognosi, e devono essere supportati a iniziare a formulare una pianificazione anticipata e condivisa del percorso di cura.
2. *Stadio 2 (NYHA III-IV) – fase di supporto e palliativa.* Fase caratterizzata da ripetute ospedalizzazioni e necessità di terapie e supporti avanzati. L'obiettivo di questa fase deve essere il controllo dei sintomi e della qualità di vita con approccio multidisciplinare e olistico. In questa fase possono rendersi necessarie nuove discussioni, più approfondite, con il malato, la famiglia, relativamente all'attuale stadio di malattia, alla variazione della prognosi e alla rivalutazione condivisa delle opzioni terapeutiche.
3. *Stadio 3 (NYHA IV) – fase terminale.* Fase nella quale permangono/compaiono disfunzione renale, ipotensione, edemi refrattari, astenia, dispnea e cachessia. L'obiettivo deve essere il controllo di sintomi e bisogni globali. In questa fase si deve focalizzare la discussione sulle cure di fine vita e favorire l'implementazione fornendo supporto pratico ed emotivo al malato e alla famiglia.

Pertanto, potrebbe essere considerato “end-stage” il cardiopatico che, nonostante terapia ottimale, presenti^{22,23}:

- classe NYHA IV;
- ipotensione arteriosa e/o ritenzione di liquidi;
- segni di cachessia;
- più di una ospedalizzazione negli ultimi 6 mesi;
- scarsa risposta alla risincronizzazione cardiaca quando indicata;
- necessità di frequente o continuo supporto farmacologico infusionale.

Questa condizione di scompenso avanzato può essere sostenuta intensivamente qualora esista l'indicazione al trapianto o all'assistenza ventricolare.

La scelta del luogo di cura nella fase finale di malattia è cruciale e dovrebbe essere affrontata e condivisa anticipatamente da parte del team curante, con il malato e la sua famiglia. Questo perché la scelta del luogo di cura influenza obbligatoriamente le scelte di trattamento.

Se il malato preferisce l'ospedale è da preferire una collocazione in degenza ordinaria (minore medicalizzazione, non monitoraggio, maggiore disponibilità alla presenza dei familiari) o in unità di CP quando presente piuttosto che in ambiente intensivo.

I dispositivi impiantabili

Il numero d'impianti di pacemaker (PM) e defibrillatori (ICD) nel mondo, con eventuale supporto biventricolare per il trattamento dell'IC, è in progressivo aumento. È quindi ormai attuale la problematica concernente la loro disattivazione nei malati con grave deterioramento delle condizioni cliniche generali e alla fine della vita²⁴.

I PM e gli ICD fanno parte di tecnologie biomediche che assistono o rimpiazzano una funzione vitale temporaneamente o stabilmente danneggiata: sono quindi da alcuni considerati un supporto vitale²⁵. Gli ICD erogano una terapia intermittente, mentre i PM possono erogare terapie continue (in malati PM-dipendenti o con PM biventricolari per la resincronizzazione cardiaca impiantati a seguito di IC) o intermittenti (in malati non PM-dipendenti).

In generale, si distingue fra disattivazione di un PM, soprattutto nei malati PM-dipendenti, e di ICD^{26,27}. In quest'ultimo caso il quesito riguarda la necessità di risparmiare al malato in fase terminale frequenti e dolorosi interventi del dispositivo quando questo non è in grado di apportare un sostanziale miglioramento della durata e della qualità della vita residua.

Sul piano etico la disattivazione di un ICD è un'opzione possibile e coerente con l'approccio palliativo di fine vita²⁸. Più controversa è invece la scelta concernente la disattivazione del semplice PM, nei malati PM-dipendenti, poiché la disattivazione provocherebbe la morte immediata del ma-

lato: vi sono ovviamente perplessità a riguardo, configurandosi per alcuni autori la condizione di eutanasia o suicidio assistito.

Nel caso di malati non PM-dipendenti e in quelli sottoposti a stimolazione biventricolare, la disattivazione non provoca la morte immediata o in tempi rapidi, ma può peggiorare la qualità della vita del malato, determinando bradicardia sintomatica o deterioramento emodinamico.

Dai pochi dati disponibili emerge la profonda ignoranza dei malati e dei medici circa l'importanza del problema e, per quanto riguarda i medici, la scarsa conoscenza e disponibilità di strumenti culturali per affrontare correttamente l'argomento nei colloqui con il malato e con i familiari²⁹. Figure decisive sono anche quelle che compongono il team infermieristico e i tecnici delle aziende produttrici di dispositivi, spesso chiamati a premere concretamente il tasto “off”.

Il documento di consenso europeo³⁰ fornisce alcune linee comportamentali che possono essere assunte anche nel presente documento:

1. La disattivazione di un ICD deve essere il punto finale di un processo trasparente e deliberato, con piena e documentata tracciabilità in cartella della decisione da parte del malato e del medico.
2. Nel caso in cui il medico curante e/o l'infermiere e/o il tecnico dell'industria produttrice il dispositivo, sollevi la clausola di coscienza alla disattivazione di un ICD, un altro medico o infermiere o tecnico dell'industria deve essere disponibile.
3. La possibilità di disattivare un ICD, in caso di peggioramento delle condizioni di salute, dovrebbe essere discussa con il malato e la sua famiglia al momento dell'impianto e far parte integrante del consenso informato.
4. Al malato che abbia scelto di disattivare un ICD deve essere garantito che un eventuale ripensamento sarà accolto e il dispositivo riattivato.
5. Nel caso di un ICD, è possibile disattivare solo lo shock, mantenendo le terapie antitachicardiche, che non determinano sintomi, ricordando però che talora possono accelerare la frequenza di una tachicardia ventricolare, provocandone la degenerazione in fibrillazione ventricolare.

In caso di emergenza (ripetuti shock), e in assenza di cardiologo esperto, è possibile interrompere l'erogazione dello shock, senza modificare la terapia antibradicardica, applicando un semplice magnete o la testa del programmatore sul dispositivo. In caso d'imminente esaurimento del generatore è opportuno valutare di non procedere alla sostituzione, pur senza rimuovere il dispositivo.

Dispositivi per l'assistenza al circolo

Negli ultimi anni sono stati sviluppati sistemi meccanici di supporto al circolo totalmente impiantabili, pompe meccaniche di supporto al ventricolo sinistro (left ventricular assist devices - LVAD). Vengono impiantati in malati con IC end stage, sia come ponte al trapianto sia soprattutto quale terapia permanente (destination therapy - DT) nei soggetti non candidabili al trapianto o per carenza di organi³⁰. In Italia è un trattamento applicato in circa un centinaio di malati/anno³¹. La sopravvivenza a 2 anni in malati sottoposti a impianto per DT è di circa il 50%. L'aumento delle indicazioni e il miglioramento tecnologico determinano e determineranno sempre più situazioni in cui dovranno essere affrontate tematiche tipiche di fine vita. I malati sottoposti a impianto di LVAD possono morire per progressione dell'IC o per complicanze correlate al LVAD. La pianificazione di fine vita, attraverso direttive anticipate, può chiarire le preferenze del malato, anche se spesso non sono sempre esplicitate tutte le informazioni necessarie al malato e ai familiari per esprimere decisioni. È stato recentemente proposto³² che la disattivazione di un LVAD possa essere considerata eticamente possibile in condizioni cliniche estreme (coma irreversibile, shock, infezioni, insufficienza multi-organo, default del dispositivo).

PNEUMOLOGIA

Insufficienza respiratoria

L'insufficienza respiratoria (IR) è una malattia spesso multi-organica³³⁻³⁵ a maggiore incidenza in età avanzata, con caratteristiche di malattia cronicamente e criticamente attiva³⁶. Il sintomo più invalidante dell'IR è la dispnea, accompagnata da severa limitazione funzionale.

La difficoltà di effettuare scelte rapide ed efficaci all'ingresso in ospedale per una esacerbazione sottolinea la necessità di costruire percorsi clinico-assistenziali unitari, centrati su malato e famiglia³⁷.

Le linee-guida non si sono dimostrate in grado di fornire strumenti di valutazione sufficienti per la complessità di questa patologia, così, l'IR richiede risposte di trattamento che dalla medicina intensiva evolvano verso la "malattia cronicamente critica"³⁸.

La fase della palliatività, che precede spesso per un periodo non prevedibile quella delle cure di fine vita, coincide con le cure simultanee; pertanto, assieme alle cure palliative, le cure ordinarie debbono continuare a essere offerte.

Questa fase non può limitarsi al complicato e breve momento dell'ingresso in ospedale, ma deve essere primariamente gestita fuori di questo, con una presa in carico dei malati, che leghi le varie tappe intra- ed extra-ospedaliere.

In queste, andranno man mano offerti al malato tutti i supporti giuridici, come l'amministrazione di sostegno³⁹, gli strumenti, le occasioni, il metodo⁴⁰, per riflettere sulle appropriate scelte di cura.

È quindi prioritario che, ove possibile, sia il malato a gestire il proprio percorso.

In conclusione, l'IR come tutte le insufficienze mono- o multi-organiche, richiede un'alleanza terapeutica con i malati e una nuova alleanza scientifica con altre culture e discipline.

Broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO)

È difficile identificare correttamente una previsione di sopravvivenza in malati BPCO.

I malati con BPCO terminale, quando intubati, hanno una cattiva prognosi e difficoltà maggiori allo svezzamento correlate all'età, alla debolezza dei muscoli respiratori, all'ipercapnia, all'ipossia, alla malnutrizione, al trattamento con corticosteroidi o altri agenti, all'instabilità emodinamica e alla mobilità limitata legata ai disordini respiratori⁴¹.

Generalmente, la metà di questi malati muore in ospedale e la maggior parte in TI, mentre quelli che sopravvivono necessitano ancora per diverse settimane di trattamenti infermieristici e fisioterapici intensivi lamentando una ridotta qualità di vita proprio perché nel 20% dei casi gli ultimi 6 mesi sono stati trascorsi in ospedale o in altri presidi protetti⁴².

Tuttavia, la gravità di un malato BPCO (definita sulla base del danno funzionale respiratorio e della necessità di O₂-terapia h24) non è generalmente correlata con le preferenze di trattamento di fine vita. Per questo motivo, i medici non debbono desumere che uno stato di salute scadente del malato lo porti a rifiutare trattamenti invasivi di sostegno vitale solo perché sono più pessimisti riguardo alle reali prospettive di sopravvivenza e hanno problemi a identificare i malati con prognosi infausta⁴³.

Sebbene inappropriato, le decisioni sulle cure di fine vita sono discusse per lo più in riacutizzazione mentre ogni discussione con questi malati dovrebbe iniziare in fase di stabilità della malattia⁴⁴.

Un algoritmo decisionale, comunque basato sull'esperienza più che sulle prove scientifiche, può aiutare a individuare questa delicata fase⁴⁴.

Parametri considerati:

- età ≥70 anni;
- VEMS <0,75 lt;
- grado di dispnea 3 o 4;
- dipendenza dall'O₂;
- >1 ricoveri nell'anno precedente aumentata dipendenza dagli altri;
- perdita di peso o cachessia;
- insufficienza cardiaca o altre comorbilità.

I malati con BPCO severa (definita come un VEMS <0,75 lt e almeno un episodio pregresso di

insufficienza respiratoria acuta ipercapnica) hanno uno stato di salute (fisico, sociale ed emozionale) e un grado di attività fisica giornaliera significativamente peggiore di malati affetti da tumore polmonare non a piccole cellule (NSCLC); inoltre, hanno sintomi come ansia e depressione significativamente maggiori. La depressione non è correlata alla severità dell'ostruzione al flusso delle vie aeree e al suo declino in un anno, ma si correla invece al rifiuto di trattamenti invasivi di sostegno nel fine vita in malati in O₂-terapia. Le scelte di fine vita di questi malati possono inoltre cambiare dopo un trattamento farmacologico finalizzato al miglioramento dei sintomi respiratori; infatti, i programmi di riabilitazione riducono la percezione dell'intensità della dispnea e diminuiscono l'ansia e la depressione legate alla malattia BPCO⁴⁵.

Mentre l'O₂-terapia ha solo un modesto beneficio sulla dispnea, la ventilazione non invasiva (NIV) può risultare efficace per ridurre la dispnea rappresentando un valido strumento per migliorare temporaneamente la qualità di vita nella fase end stage^{46,47}. La morfina resta l'unico farmaco efficace per il controllo della dispnea nelle fasi terminali di malattia, con intervalli di somministrazione e dosi basate sulla frequenza dei sintomi.

Anche le linee-guida GOLD del 2013⁴⁸ hanno approvato l'uso della morfina per il controllo della dispnea nel malato BPCO severo allineandosi in tal modo alle linee-guida canadesi del 2007, 2008 e 2011⁴⁹⁻⁵¹ e altre risultanze⁵²⁻⁵⁵ che ne comprovano l'uso superando i limiti dettati dall'effetto sulla depressione respiratoria e sull'ipercapnia.

La fibrosi polmonare idiopatica

La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) definisce un gruppo eterogeneo di malattie polmonari con vario grado di istoflogosi e fibrosi, a origine ignota. Detta anche "idiopathic interstitial pneumonias" (IIPs), questa patologia presenta una prognosi infausta nella maggior parte dei casi, con sopravvivenza media che, a seconda delle diverse forme istopatologiche e dell'andamento clinico, oscilla tra i 2 e i 4 anni dalla diagnosi istopatologica⁵⁶⁻⁶⁴.

Clinicamente essa è caratterizzata da assenza di sintomi o dalla presenza di tosse non produttiva, dispnea e, nei casi più avanzati, da ipossia.

Non esiste un trattamento risolutivo, e tutte le cure finora proposte hanno come obiettivo fondamentale quello di rallentare l'evoluzione, comunque fatale, alleviandone i sintomi.

Anche il trapianto di polmone, che può rappresentare in casi selezionati una soluzione definitiva, evidenzia una sopravvivenza pari a 50-56% a 5 anni dal trapianto⁶⁵.

Per orientare la scelta tra cure intensive e palliative simultanee quando la patologia è giunta in una fase avanzata, possono essere presi in considerazione i seguenti parametri clinico-anamnestici:

1. *Età in cui il malato ha effettuato la prima visita*⁴⁸ (rapporto inversamente proporzionale con il tempo di sopravvivenza medio). Sopravvivenza media alla data della diagnosi della IPF/età del malato (14,6 mesi/per paz. >70 anni; 62,8 mesi/per paz. 50-60 anni; 27,2 mesi/per paz. 60-70 anni; 116,4 mesi/per paz. <50 anni).
2. *Tipo di diagnosi IPF*. Se solo radiologica (high resolution computed tomography), il quadro "Honeycomb" presenta la prognosi peggiore; se anche istopatologica bisogna considerare che: la UIP (Usual Interstitial Pneumoniae) ha una prognosi peggiore rispetto alla NSIP (Non Specific Interstitial Pneumoniae); infatti la prima è più frequente con una mediana di sopravvivenza dalla diagnosi che varia da 2,5 a 3,5 anni^{49,51,52}; la seconda ha una prognosi migliore che dipende dall'estensione della fibrosi⁵³⁻⁵⁵ e solo una minoranza è condannata al decesso entro breve tempo⁵³⁻⁵⁶. Tuttavia, in una recente revisione è emerso che i reperti istologici non hanno mostrato una buona correlazione con la clinica e la prognosi⁵⁶.
3. *Grado di dispnea (scala Modified Medical Research Council - MMRC)*. Grado III: il malato non cammina per più di 100-150 metri senza fermarsi per dispnea; grado IV: la dispnea è presente anche a riposo.

Bisogna inoltre considerare che le riacutizzazioni sono associate a un indice di mortalità pari al 60-100%⁶⁶ e che in malati con IPF sottoposti a ventilazione invasiva la mortalità è prossima al 100%⁶⁷.

NEFROLOGIA

Non esistono controindicazioni assolute all'avvio del trattamento dialitico, anche se sono codificate dalle linee-guida⁶⁸ le condizioni di demenza grave e di neoplasia avanzata con metastasi come indicatori di non avvio alla dialisi.

Nei malati con età >75 anni è descritto che la sopravvivenza dall'avvio del trattamento dialitico cronico è molto ridotta dalla presenza di comorbilità, soprattutto dalla malattia ischemica cardiaca⁶⁹. Dati recenti sembrano confermare l'ipotesi che, anche nella popolazione anziana, la contrazione del filtrato glomerulare, associata ad un'albuminuria elevata, sia un fattore predittivo indipendente di mortalità, ponendo potenziali dubbi sull'appropriatezza di un approccio terapeutico pieno in questa fascia di età⁷⁰. Sembra quindi delinearsi uno spazio per il non avvio alla dialisi non tanto in base alla sola età anagrafica quanto, piuttosto, alla presenza di comorbilità che condizionano una bassa sopravvivenza. A questa coorte sembrano quindi riconducibili i malati neoplastici avanzati, i gravi malnutriti o

quelli con scompenso cardiaco senza indicazioni a trapianto, per i quali sussistono dubbi sulla reale utilità della dialisi nel migliorare la sopravvivenza e la qualità della vita⁷¹. In ogni caso la non indicazione alla dialisi non deve significare l'abbandono del malato: l'avvio o la prosecuzione di un programma di terapia dietetica fortemente ipoproteica può rappresentare una valida alternativa, non solo nel controllo dei sintomi uremici ma anche nella progressione di malattia (quanto meno procrastinando ulteriormente la necessità di dialisi)⁷².

La prognosi dei malati in dialisi con età superiore a 65 anni è simile a quella dei soggetti con neoplasia del colon-retto e solo lievemente migliore di quelli con cancro del polmone⁷³.

Sono oggi disponibili dei modelli di valutazione della prognosi basati su fattori di rischio tradizionali associati alla presenza di comorbidità e alla cosiddetta "surprise question": questi modelli prognostici possono essere considerati come utili supporti al processo decisionale e raccomandabili per la discussione della prognosi e delle possibili alternative terapeutiche con il malato, la famiglia ed il team curante^{74,75}.

Una nuova frontiera, per la maggior parte dei nefrologi, sono le cure palliative. Quando questo tipo di alternativa viene confrontato con il trattamento dialitico, in effetti il beneficio ottenuto dalla dialisi, in termini di sopravvivenza, sembra davvero marginale nei soggetti sopra i 75 anni: 8,3 mesi con la dialisi vs 6,3 mesi con i supporti palliativi ovvero un +16% di sopravvivenza con la dialisi a dodici mesi⁷⁶.

Da sottolineare, infine, che esistono delle "apparenti" differenze fra il non avviare il malato alla dialisi e nel sospenderla una volta intrapresa. Il primo caso richiede una coscienza più risoluta e certezze cliniche più verosimili su una prospettiva di vita sfavorevole a breve, sia sotto l'aspetto temporale che sotto il profilo di una scarsissima qualità della vita. Il secondo può presupporre un atteggiamento più possibilista, forse anche più difensivo, nel tentare un trattamento con una valutazione *ad interim* (periodo di prova), in base alla quale si potrà poi decidere se proseguire o interrompere la procedura⁷².

Pur nell'ambito delle cure palliative è da ricordare che, in ambito ospedaliero, e, l'impiego di tecniche extracorporee per la rimozione del sovraccarico di volume (tipo SCUF, Slow Continuous Ultra-Filtration) può essere indicato, a eccezione della fase terminale, con l'obiettivo di evitare al malato la morte in una condizione di edema polmonare.

NEUROLOGIA

Non vi sono dati certi circa l'incidenza e la prevalenza delle malattie neurologiche a lungo termine (MNLG) nel loro complesso in Italia. Nel Regno Unito si stima che circa 10 milioni di persone vivano con una MNLG⁷⁷. Queste patologie rappresen-

tano il 19% del totale dei ricoveri in ospedale e hanno un impatto significativo sulla qualità di vita di chi ne è affetto⁷⁸. Queste condizioni comprendono:

- malattie a esordio improvviso: trauma cranico, stroke, lesioni della colonna vertebrale;
- malattie ad andamento intermittente: epilessia;
- malattie progressive: sclerosi multipla, m. motoneurone, m. di Parkinson, altre malattie degenerative;
- condizioni stabili con/senza evoluzione degenerativa: poliomielite, paralisi cerebrali infantili.

Le MNLG hanno un andamento più lento e un decorso più variabile ed è difficile determinare con esattezza la prognosi. I sintomi sono diversi e i malati presentano gradi di disabilità variabile che comprendono deficit cognitivi, disturbi comportamentali, problemi di comunicazione verbale oltre a una varietà di sintomi fisici. Di seguito vengono riportati gli indicatori clinici per l'accesso alle cure palliative delle forme più comuni di MNLG. Questi indicatori da soli non sono però sempre sufficienti a stabilire il momento di inizio di un programma di cure palliative. A essi vanno aggiunti il punto di vista del malato e della sua famiglia e, secondo la letteratura anglosassone, la "surprise question" che si pone l'operatore.

Sclerosi multipla

Nel 50% circa di questi malati la causa di morte è correlata alle complicanze settiche. In genere, le cause di morte sono simili a quelle della popolazione generale. Il Royal College of General Practitioners ha individuato nei sottoelencati significativi sintomi complessi i criteri di accesso a un programma di cure palliative⁷⁹:

- dolore
- difficoltà nella comunicazione verbale
- astenia
- disturbi cognitivi
- disfagia/malnutrizione
- dispnea/polmonite da aspirazione
- complicanze mediche: es. infezioni ricorrenti

Stroke

Le linee-guida italiane sullo stroke (SPREAD)⁸⁰ hanno individuato gli elementi clinico-strumentali che caratterizzano i segni prognostici negativi, riferiti alla fase iperacuta, di cui alcuni hanno valore per la candidabilità del malato con ictus ischemico alla trombolisi. Relativamente invece agli esiti delle estese gravi cerebrolesioni da ictus con grave invalidità motoria e cognitiva, tali da non giovare di trattamenti intensivi e da destinare a cure palliative, non sono stati individuati specifici criteri. Nonostante la prognosi infausta, anche nei

paesi dove le cure palliative sono più diffuse, raramente i malati affetti da stroke⁸¹ hanno accesso a tali cure. I parametri rilevanti e condivisi da esperti sono quelli sotto riportati:

- età (>80)
- rankin 5
- scarso recupero cognitivo (MMS<11)
- disfagia persistente/permanente
- ulcere da pressione
- copatologie: neoplasie, demenza, esiti di pregresso ictus, cardiopatia severa (NYHA).

Morbo di Parkinson

I criteri di accesso a un programma di cure palliative per le persone affette da morbo di Parkinson in fase avanzata individuati dall'associazione britannica dei malati parkinsoniani e dai medici di medicina generale del Regno Unito⁸² prevedono la presenza di ≥ 2 o più dei seguenti:

- riduzione di efficacia del trattamento/politerapia farmacologica
- ridotta indipendenza
- malattia meno controllabile e meno prevedibile con periodi di "off"
- discinesie con problemi di motilità e cadute
- disfagia
- segni psichiatrici

Sclerosi laterale amiotrofica

Per la SLA, l'individuazione della terminalità consiste nella comparsa di segni e sintomi fisici di insufficienza ventilatoria. Anche il rifiuto dell'alimentazione per sonda rappresenta una scelta critica che condiziona l'andamento della malattia (mal/iponutrizione, cachessia) per la comparsa di quadri settici o d'insufficienza d'organo. In modo semplicistico, quindi si potrebbe dire che la fase terminale della SLA è ben individuabile. Ma in tale definizione entrano anche diverse altre variabili tenute in considerazione dalla Consensus Conference Promoting excellence in end of life care 2004⁸³ che ha stilato gli indicatori per l'accesso alle cure palliative del malato con SLA:

- quando il malato e la famiglia lo chiedono o dimostrano di volere aprire la discussione in merito;
- quando sono presenti i segni di una severa sofferenza psicologica, sociale, spirituale;
- quando il controllo del dolore richiede elevate dosi di analgesici;
- necessità di alimentazione enterale con rifiuto di vie artificiali (PEG, SNG);
- presenza di dispnea o ipoventilazione con CV <50% con rifiuto di ventilazione meccanica;
- perdita di funzioni in almeno due distretti corporei.

Demenza

Nelle demenze e in particolare nella demenza di Alzheimer (DA) diversi elementi rendono problematico il percorso decisionale nelle fasi avanzate di malattia. L'infrequente comunicazione della diagnosi e della prognosi rende difficile la partecipazione del malato alla pianificazione delle cure, possibile solo finché egli conserva un certo grado di capacità⁸⁴.

Per questo è da considerare fondamentale il ricorso a strumenti giuridici come le direttive anticipate di trattamento, l'indicazione di un fiduciario per le decisioni mediche e la nomina di un amministratore di sostegno⁸⁵ che contribuisca alle decisioni nel contesto dato attualmente dalle possibilità scientifiche, sulla base delle indicazioni di trattamento fornite dal malato e sulla base della conoscenza dei suoi valori di riferimento e della sua vita trascorsa.

È chiaro che alla scelta di promuovere i desideri e l'autonomia del malato deve corrispondere una responsabilità collettiva e un impegno della società a sostenere la famiglia che se ne fa carico.

La demenza è una malattia lunga e gravata da un'alta disabilità, da una progressiva perdita dell'autonomia e delle capacità, sino alla completa dipendenza e alla perdita totale dell'autonomia. La durata è alquanto variabile (3-16 anni e più)⁸⁶.

La fase terminale è caratterizzata dall'allettamento obbligato, dalla disfagia, dalla cachessia e dall'incontinenza totale degli sfinteri. L'evento terminale più frequente è rappresentato dalla sepsi. La progressione è influenzata dal tipo di demenza, dall'età, dalla presenza di comorbilità, dai trattamenti sintomatici, dalla qualità delle cure, dalla rete sociale e dal nucleo familiare. Vi è una scarsa consapevolezza della terminalità non solo da parte delle famiglie ma anche degli operatori sanitari e raramente i malati vengono trattati secondo un programma di cure palliative⁸⁷.

In Italia la maggior parte dei malati viene assistito al domicilio dalle famiglie con una rete di assistenza alquanto carente o nelle Residenze Sanitarie Assistenziali (RSA).

Vi è, quindi, la necessità di trovare degli indicatori attendibili circa la definizione del periodo di terminalità e di conseguenza di accesso a un programma di cure palliative.

Dal punto di vista pratico, le linee guida del Royal College of General Practitioners offrono i seguenti parametri che rappresentano uno strumento utile nell'inquadrare il malato con demenza che si avvicina alla fine della vita⁸⁸:

- incapace di camminare senza assistenza;
- incontinenza urinaria e fecale;
- conversazione non significativa e incoerente (<6 parole /giorno);
- incapace a svolgere le attività giornaliere (PPS $\leq 50\%$).

più almeno una o più delle seguenti:

- perdita di peso (10% negli ultimi 6 mesi);
- infezioni ricorrenti del tratto urinario;
- piaghe da decubito (stadio 3 o 4);
- febbre ricorrente;
- ridotta assunzione orale liquidi o solidi;
- polmoniti da aspirazione.

Recentemente è stato pubblicato uno studio con la metodologia Delphi per definire l'indicazione alle cure palliative nel malato anziano affetto da demenza⁸⁹. Vi è stato un pieno consenso sui seguenti otto settori e raccomandazioni: la cura centrata sulla persona, la comunicazione e la condivisione delle decisioni, il trattamento ottimale dei sintomi e l'attenzione al comfort (questi due identificati come elementi centrali per la cura e la ricerca); impostazione della cura a obiettivi e pianificazione anticipata; la continuità delle cure, sostegno psicosociale e spirituale, la cura e coinvolgimento della famiglia, l'istruzione del personale sanitario di assistenza e l'attenzione alle questioni sociali ed etiche. Il panel ha raggiunto invece soltanto un consenso moderato sulle raccomandazioni in materia di nutrizione e di disidratazione, temi notoriamente sensibili ai fattori culturali e sui quali si sa che esistono marcate diversità fra i diversi paesi.

INSUFFICIENZA EPATICA CRONICA TERMINALE

I tassi standardizzati di mortalità per cirrosi epatica sono calati in Italia dal 24 per centomila (anni '80) sino a raggiungere l'11 per centomila alla fine degli anni '90, con una riduzione dovuta a fattori epidemiologici quali la vaccinazione anti-HBV e il calo della prevalenza di infezione da HCV.

Il malato con insufficienza epatica cronica terminale è di difficile valutazione, dato che la ridotta funzione epatica induce modificazioni anche a carico della funzione renale, nella sindrome epato-renale, di quella polmonare, nella sindrome epato-polmonare o di altri organi ed apparati. Una valutazione temporale della sopravvivenza attesa e delle probabilità di modificarla con una terapia aggressiva è quindi complessa e la situazione è complicata da infezioni, frequenti nel cirrotico scompensato, prima fra tutte la peritonite batterica spontanea, che peggiorano la prognosi, aumentando la mortalità a breve.

Per molti anni il sistema utilizzato era quello di uno score, denominato Child-Plugh, introdotto nel 1964 e modificato nel 1973⁹⁰ che stratifica abbastanza grossolanamente i malati sulla base di due parametri clinici soggettivi (encefalopatia porto-sistemica e ascite) e dei valori di bilirubina, albuminemia e PT. Questo score stratifica i malati in 3 classi (A,B,C), indicando una sopravvivenza a 5 anni variabile tra il 10 e il 40% nei malati in Child C, senza sottoclassificare tra score iniziali di Child C (C10-12) e score avanzati (C13-15) e presenta diverse criticità.

Nel 2000 è stato introdotto e validato il Model for Endstage Liver Disease (MELD)^{91,92} inizialmente utilizzato per la prognosi dei malati da sottoporre a TIPS (Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunts), ma poi utilizzato in tutti gli scenari. Questo score, basato su di una formula calcolabile via internet⁹³, valuta il rischio di mortalità sulla base dei valori di bilirubina, dell'INR e creatinina, tiene in considerazione la funzione renale, importante cofattore di mortalità nel cirrotico e consente quindi una stratificazione del rischio più accurata.

La mortalità a tre mesi in malati ospedalizzati rapportata allo score di MELD risulta essere del 76% in malati con MELD tra 20 e 29, dell'83% in malati con MELD tra 30 e 39 e del 100% in malati con MELD superiore a 40⁹⁴. Altri studi hanno più o meno validato questi dati riportando una mortalità per score tra 19 e 24 del 42%, del 64% tra 25 e 35 e dell'82% tra 36 e 40^{95,96}. Sono state introdotte diverse varianti di questo score e la principale è quella del MELD-Na, che incorpora i valori del sodio⁹⁷ e che sembra comportare un miglior valore predittivo sulla sopravvivenza a breve. Una importante review ha dimostrato che lo score SOFA (Sequential Organ Failure Assessment), che prende in considerazione la funzione respiratoria, coagulativa, i livelli di bilirubina, la funzione cardiovascolare, renale e il Glasgow Coma Score, risulta superiore sia agli score APACHE II e III ma soprattutto al CHILD, mentre il MELD ha riportato una accuratezza prognostica simile al SOFA score⁹⁸.

La situazione per quanto riguarda la scelta terapeutica nel malato con insufficienza epatica è complicata dalla possibilità del trapianto di fegato (LT), terapia consolidata che viene proposta a malati con malattie epatiche in fase terminale con una sopravvivenza dei malati a 5 anni dall'intervento del 75% con una attenta selezione del malato per le indicazioni al LT e le controindicazioni. La malattia epatica si associa al rischio di ulteriore scompenso (per ascite, peritonite, encefalopatia, sanguinamenti, sindrome epato-renale, infezioni) e il malato in lista d'attesa deve essere regolarmente rivalutato per confermare se le condizioni siano ancora compatibili con il LT. Il calcolo del MELD diventa arbitrario per alcune patologie epatiche poco comuni e per alcune complicanze della cirrosi e sono utilizzati punteggi MELD aggiuntivi per il fegato policistico, le colangiti, le sindromi epato-polmonari ed epato-renali.

Nei malati con cirrosi scompensata il decesso e l'esclusione dalla lista avvengono per l'aggravarsi delle condizioni cliniche a causa delle complicanze, ad esempio sanguinamenti gastrointestinali o sepsi. Sono malati in cui il MELD è superiore a 25, ma è anche possibile che malati con MELD inferiore presentino complicanze tali da avere scarse probabilità di sopravvivenza anche con LT.

Riassumendo, stabilire sulla base di un "numero" quando ci si debba fermare e considerare il malato con insufficienza epatica cronica terminale al di là di una possibilità di intervento, in assenza di indicazioni trapiantologiche, è complesso ma un ma-

lato con MELD score superiore a 25-30 o con SOFA score superiore a 10,5 ha una mortalità intra-ospedaliera o comunque a breve termine superiore al 60-70%, e complicanze quali il sanguinamento, le sepsi e l'insufficienza renale possono aggravare ulteriormente il quadro rendendo ragionevole la proposta di un trattamento palliativo anziché intensivo.

**Coautori e componenti del Gruppo di Lavoro:* Franco Aprà (Medico d'Urgenza, Ospedale San Giovanni Bosco, Torino); Stefano Bambi (Infermiere Area Critica, SOD Pronto Soccorso Medico-Chirurgico, DEA AOU Careggi, Firenze); Giuseppe Brunetti (Pneumologo, UO STIRS, Pneumologia, ASO San Camillo-Forlanini, Roma); Patrizia Burra (Gastroenterologa, Dip. Scienze Chirurgiche, Oncologiche, Gastroenterologiche, Scuola di Medicina, Università di Padova); Annalisa Carlucci (Pneumologia, Pneumologia Riabilitativa, IRCCS Fondazione S. Maugeri, Pavia); Ignazio R. Causarano (Neurologo-Palliativista, Rete Cure Palliative, Hospice AO Niguarda Ca' Granda, Milano); Luca Cecchini (Pneumologo, Ryder Italia Onlus); Fabio Farinati (Gastroenterologo, Dip. Scienze Chirurgiche, Oncologiche, Gastroenterologiche, Scuola di Medicina, Università di Padova); Carlotta Fontaneto (Intensivista, SOC Anestesia e Rianimazione, ASL VC, Vercelli); Marco Formica (Nefrologo, SC Nefrologia e Dialisi, ASL CN1, Cuneo); Dip. Area Medica, Presidi Mondovì-Ceva); Alberto Giannini (Intensivista, Terapia Intensiva Pediatrica, Fondazione IRCCS Ca' Granda, Ospedale Maggiore, Policlinico, Milano); Lavinia Goedecke (Cardiologa, Unità Operativa Cardiologia, ASL 10, Ospedale Santa Maria Nuova, Firenze); Giuseppe R. Gristina (Intensivista, Gruppo di Studio Bioetica SIAARTI, Roma); Iacopo Lanini (Psicologo, Dipartimento di Scienza della Salute, Università di Firenze); Sergio Livigni (Intensivista, SC Anestesia e Rianimazione, Ospedale San Giovanni Bosco, Torino); Pierangelo Lora Aprile (Medico Medicina Generale, Area Cure Palliative, Società Italiana di Medicina Generale, Desenzano del Garda, Brescia); Alberto Lucchini (Infermiere Area Critica, Terapia Intensiva Generale, AO San Gerardo, Monza); Paolo Malacarne (Intensivista, UO Anestesia e Rianimazione, 6 PS, AOU Pisana, Pisa); Fabrizio Moggia (Infermiere Cure Palliative, AUSL Bologna, Rete delle Cure Palliative, ANIAARTI); Giuseppe Naretto (Intensivista, Servizio di Anestesia e Rianimazione, Ospedale San Giovanni Bosco, Torino); Stefano Nava (Pneumologo, Dip. Medicina Specialistica, Diagnosi Sperimentale, Pneumologia e Terapia Intensiva-Respiratoria, Ospedale Sant'Orsola-Malpighi, Bologna); Luciano Orsi (Palliativista, SC Cure Palliative, AO Carlo Poma, Mantova); Andrea Purro (Medico d'Urgenza, Servizio di Pronto Soccorso, Area Critica Presidio Sanitario Gradenigo, Torino); Luigi Riccioni (Intensivista, UO Shock Trauma-Rianimazione, 1 ASO, San Camillo-Forlanini, Roma); Massimo Romanò (Cardiologo, Struttura Complessa di Cardiologia, Ospedale di Vigevano, Pavia, AO della Provincia di Pavia); Marco Vergano (Intensivista, Servizio di Anestesia e Rianimazione, Ospedale San Giovanni Bosco, Torino); Nereo Zamperetti (Intensivista, UOC Anestesia e Rianimazione, ASO San Bortolo, Vicenza); Alfredo Zuppiroli (Cardiologo, Dipartimento Cardiologico AS, Firenze).

Revisori del documento: Cardiologia: Marco Bobbio, Cuneo; Michele Emdin, Pisa; Roberto Satolli, Milano. Infermiere Area Critica: Elio Drigo, Udine; Giandomenico Giusti, Perugia. Medicina Generale: Maurizio Cancian, Conegliano Veneto (TR); Marco Senzolo, Padova; Giuseppe Ventriglia, Pinerolo (TO). Medicina Intensiva: Gae-

tano Iapichino, Milano; Martin Langer, Milano; Davide Mazzone, Belluno. Medicina Palliativa: Pietro Morino, Firenze; Carlo Peruselli, Biella; Giovanni Zaninetta, Brescia. Medicina d'Urgenza: Alessio Bertini, Pisa; Fabio Causin, Treviso. Nefrologia: Roberto Bergia, Biella; Giuliano Brunori, Trento; Claudio Ronco, Vicenza. Neurologia: Carlo Alberto Defanti, Milano; Daniela Tarquini, Roma. Pneumologia: Nicolino Ambrosino, Pisa; Andrea Lopes Pena, Firenze; Michele Vitacca, Lumezzane (BS).

Si ringraziano i Revisori del documento per il loro contributo nel processo di peer reviewing.

Bibliografia

1. WHO. Cancer pain relief and palliative care. Report of a WHO Expert Committee (WHO Technical Report Series, No.804, Geneva, WHO 1990. <http://apps.who.int/bookorders/anglais/detart1.jsp?sesslan=1&codlan=1&codcol=10&codch=804> (last accessed January 2013).
2. Bernat JL. Medical futility: definition, determination, and disputes in critical care. *Neurocrit Care* 2005; 2: 198-205.
3. <http://www.trovanorme.salute.gov.it/dettaglioAtto.spring?id=32922&completo=true> (last accessed November 2012).
4. http://www.gmc-uk.org/static/documents/content/End_of_life.pdf (last accessed January 2013).
5. <http://publications.nice.org.uk/quality-standard-for-end-of-life-care-for-adults-qs13/quality-statement-3-assessment-care-planning-and-review> (last accessed January 2013).
6. IPASVI. Codice Deontologico dell'Infermiere 2009. <http://www.ipasvi.it> (last accessed February 2013).
7. Silvestro A, Maricchio R, Montanaro A, Molinar Min M, Rossetto P. La complessità assistenziale - Concettualizzazione, modello di analisi e metodologia applicativa. Milano: McGraw Hill, 2009.
8. ANIARTI. Infermiere e la questione del limite. Mozione conclusiva del 28° Congresso Nazionale Aniarti. *Scenario* 2009; 26 (4:5).
9. Bach V, Ploeg J, Black M. Nursing roles in end-of-life decision making in critical care settings. *West J Nurs Res* 2009; 31: 496-512.
10. End-of-Life Care During the Last Days and Hours – RNAO – Clinical Best Practice Guidelines <http://i-nurse.it/RNAO/Cure%20di%20Fine%20Vita%20durante%20gli%20ultimi%20giorni%20e%20le%20ultime%20ore.pdf>
11. Thacker KS. Nurses' advocacy behaviors in end-of-life nursing care. *Nurs Ethics* 2008; 15: 174-85.
12. Beckstrand R, Callister L, Kirchoff K. Providing a "good death": critical care nurses' suggestions for improving endoflife care. *Am J Crit Care* 2006; 15: 38-45.
13. Crump SK, Schaffer MA, Schulte E. Critical care nurses' perceptions of obstacles, supports, and knowledge needed in providing quality end-of-life care. *Dimens Crit Care Nurs* 2010; 29: 297-306.
14. Weissman DE. End-of-life physician education: is change possible? *J Palliative Medicine* 1998; 1: 401-7.
15. GSF Prognostic Indicator Guidance. The National GSF Centre's guidance for clinicians to support earlier recognition of patients nearing the end of life. September 2011 <http://www.goldstandardsframework.org.uk/Resources/Gold%20Standards%20Framework/General/Prognostic%20Indicator%20Guidance%20October%202011.pdf> (last accessed January 2013).

16. Gristina GR, Orsi L, Carlucci A, Causarano IR, Formica M, Romanò M per il Gruppo di Lavoro Insufficienze croniche d'organo "end-stage". Parte I. Il percorso clinico e assistenziale nelle insufficienze croniche d'organo "end-stage". Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura. *Recenti Prog Med* 2014; 105: 9-24.
17. Romanò M, Graziano G, Zucco F. Le cure palliative nel trattamento della insufficienza cardiaca avanzata. *Rivista Italiana di Cure Palliative* 2006; 4: 37-44.
18. Roger VL, Weston SA, Redfield MM, et al. Trends in heart failure incidence and survival in a community-based population. *JAMA* 2004; 292: 344-50.
19. Krumholz H, Phillips R, Hammel MB, et al. Resuscitation preferences among patients with severe congestive heart failure. Results from the SUPPORT project. *Circulation* 1998; 98: 648-55.
20. Hunt SA, Baker DW, Chin MH, et al. ACC/AHA guidelines for the evaluation and management of chronic heart failure in the adult: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to revise the 1995 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure). *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 2101-13.
21. Jaarsma T, Beattie JM, Ryder M, et al. Palliative care in heart failure: a position statement from the palliative care workshop of the Heart Failure Association of the European Heart Society. *Eur J Heart Fail* 2009; 11: 433-43.
22. McMurray JJV, Adamopoulos S, Anker SD, et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012. The Task Force for the diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2012; 33: 1787-847.
23. Lindenfeld J, Albert NM, Boehmer JP, et al: HFSA 2010 Comprehensive Heart Failure Practice Guidelines. *J Card Fail* 2010; 16: 1-194.
24. Waterhouse E, Ahmad F. Do implantable cardioverter defibrillators complicate end-of-life care for those with heart failure? *Curr Opin Support Palliat Care* 2011; 5: 307-11.
25. Mc Geary A, Eldergill S. Medicolegal issues arising when pacemaker and implantable cardioverter defibrillator devices are deactivated in terminally ill patients. *Med Sci Law* 2010; 50: 40-4.
26. Padeletti L, Arnar DO, Boncinelli L, et al. EHRA (European Heart Rhythm Association) Expert Consensus Statement on the management of cardiovascular implantable electronic devices in patients nearing end of life or requesting withdrawal of therapy. *Europace* 2010; 12: 1480-9.
27. Zellner R, Auliso MP, Lewis R. Should implantable cardioverter-defibrillators and permanent pacemakers in patients with terminal illness be deactivated? Patient Autonomy Is Paramount. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2009; 2: 340-4.
28. Morgenweck CJ. Ethical considerations for discontinuing pacemakers and automatic implantable cardiac defibrillators at the end-of-life. *Curr Opin Anaesthesiol* 2013; 26: 171-5.
29. Kramer DB, Kesselheim AS, Brock DW, Maisel WH. Ethical and legal views of physicians regarding deactivation of cardiac implantable electrical devices: A quantitative assessment. *Heart Rhythm* 2010; 7: 1537-42.
30. Kirklin JK, Naftel DC, Kormos RL, et al. Third INTERMACS Annual report: the evolution of destination therapy in the United States. *J Heart Lung Transplant* 2011; 30: 115-23.
31. Martinelli L, Cannata A, Oliva F, Frigerio M. Nuove strategie per il trattamento dell'insufficienza cardiaca refrattaria: chi avviare al supporto meccanico "long-term"? *Cardiologia* 2012. Atti del 46 Corso Dipartimento Cardioracovascolare "A. De Gasperis" pag. 437-440.
32. Rady M, Verheijde JL. Ethical challenges with deactivation of durable mechanical circulatory support at the end of life: left ventricular assist devices and total artificial hearts. *J Intensive Care Med* 2013 Nov 27. [Epub ahead of print].
33. Semenza GL. Oxygen sensing, homeostasis, and disease. *N Engl J Med* 2011; 365: 537-47.
34. Hannink JDC, Van Helvoort HAC, Dekhuijzen PNR, Heijdra YF. Heart failure and COPD: Partners in crime? *Respirology* 2010; 15: 895-901.
35. Divo M, Cote C, de Torre JP, Celli B. Comorbidities and risk of mortality in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Crit Care Med* 2012; 186: 155-61.
36. Almagro P, Cabrera FJ, Diez J, et al. Comorbidities and short-term prognosis in patients hospitalized for acute exacerbation of COPD: the EPOC en Servicios de medicina interna (ESMI) study. *Chest* 2012; 142: 1126-33.
37. Patient - Centered Outcomes Research Institute <http://www.pcori.org/about> and <http://www.pcori.org/about/establishment>
38. Klimathianaki M, Mitrouska I, Georgopoulos D. Management of end stage chronic obstructive pulmonary disease. *Eur Respir Mon* 2006; 38: 430-50.
39. Artt. 404-413 Cod. Civ. Come modificato da L 09 gennaio 2004 N° 6, "introduzione nel libro primo, titolo XII, del codice civile del capo I, relative all'istituzione dell'amministrazione di sostegno e modifica degli articoli 388, 414, 417, 418, 424, 426, 427, e 429 del codice civile in materia di interdizioni e inabilitazione, nonché relative norme di attuazione, di coordinamento e finali". (GU n. 14 del 19/1/2004). http://www.gazzettaufficiale.it/atto/vedimenuHTML?atto.dataPubblicazionegazzetta=2004-01-19&atto.codiceRedazionale=004G0017&tipoSerie=serie_generale&tipoVigenza=originario (last accessed november 2013).
40. Rinnenburger DE, Alma GM, Bigioni D, et al. End of life decision making in respiratory failure. The therapeutic choices in chronic respiratory failure in a 7-item questionnaire. *Ann Ist Super Sanità* 2012; 48: 328-33.
41. Nava S, Rubini F. Weaning through noninvasive mechanical ventilation. In: Hill N, Levy L (eds). *Ventilatory management strategies for critical care*. New York: M. Dekker, 2001.
42. Lynn J, Ely EW, Zhong Z, et al. Living and dying with chronic obstructive pulmonary disease. *J Am Geriatr Soc* 2000; 48: S91-S100.
43. Wildman MJ, Sanderson C, Groves J, et al. Implications of prognostic pessimism in patients with chronic obstructive pulmonary disease (BPCO) or asthma admitted to intensive care in the UK within the BPCO and asthma outcome study (CAOS): multicentre observational cohort study. *BMJ* 2007; 335: 1132.
44. Curtis JR. Palliative and end-of-life care for patients with severe BPCO. *Eur Respir J* 2008; 32: 796-803.
45. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD). Global strategy for the diagnosis, management and prevention of BPCO. 2010. <http://www.goldBPCO.org/uploads/users/files/GOLD> (last accessed January, 2013).

46. Nava S, Ferrer M, Esquinas A, et al. Palliative use of non-invasive ventilation in end-of-life patients with solid tumours: a randomised feasibility trial. *Lancet Oncol* 2013; 14: 219-27.
47. Curtis JR, Cook DJ, Tasnim S, et al. Non invasive positive pressure ventilation in critical and palliative care setting: understanding the goals of therapy. *Crit Care Med* 2007; 35: 932-9.
48. http://www.goldBPCO.org/uploads/users/files/GOLD_Report_2013_Feb20 (last accessed January 2013).
49. O'Donnell DE, Aaron S, Bourbeau J, et al. Canadian Thoracic Society recommendations for management of chronic obstructive pulmonary disease – 2007 update. *Can Respir J* 2007; 14 (suppl B): 5B-32B.
50. Rocker GM, Young J, Horton R. Using opioids to treat dyspnea in advanced BPCO: a survey of Canadian clinicians. <http://meeting.chestpubs.org/cgi/content/abstract/134/4/s29001> (last accessed January 2013).
51. Marciniuk DD, Goodridge D, Hernandez P, et al. Managing dyspnea in patients with advanced chronic obstructive pulmonary disease: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011; 18: 69-78.
52. Mahler DA, Selecky PA, Harrod CG, et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the management of dyspnea in patients with advanced lung or heart disease. *Chest* 2010; 137: 674-91.
53. Young J, Donahue M, Rocker G. Treating refractory dyspnea in advanced BPCO: patient and caregiver experiences of opioid therapy. *Chest* 2010; 138: 463A. doi: 10.1378/chest.10413
54. Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, et al. An official American Thoracic Society clinical policy statement: palliative care for patients with respiratory diseases and critical illnesses. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 177: 912-27.
55. Rocker G, Horton R, Currow D, Goodridge D, Young J, Booth S. Palliation of dyspnoea in advanced BPCO: revisiting a role for opioids. *Thorax* 2009; 64: 910-5.
56. American Thoracic Society. ATS/ERS international consensus classification of idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165: 277-304.
57. King TE Jr, Tooze JA, Schwarz MI, Brown K, Cherniack RM. Predicting survival in idiopathic pulmonary fibrosis. Scoring system and survival model. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164: 1171-81.
58. Nagai S, Kitaichi M, Hamada K, Nagao T, Hoshino Y, Miki H, Izumi T. Hospital-based historical cohort study of 234 histologically proven Japanese patients with IPF. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1999; 16: 209-14.
59. Selman M, King TE, Pardo A. Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy. *Ann Intern Med* 2001; 134: 136-51.
60. Katzenstein AL, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 136-47.
61. Nagai S, Kitaichi M, Itoh H, et al. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and BOOP (corrigendum: *Eur Respir J* 1999;13:171). *Eur Respir J* 1998; 12: 1010-9.
62. Travis WD, Matsui K, Moss JE, Ferrans VJ. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: prognostic significance of cellular and fibrosing patterns. Survival comparison with usual interstitial pneumonia and desquamative interstitial pneumonia. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 19-33.
63. Daniil ZD, Gilchrist FC, Nicholson AG, et al. A histologic pattern of nonspecific interstitial pneumonia is associated with a better prognosis than usual interstitial pneumonia in patients with cryptogenic fibrosing alveolitis. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 160: 899-905.
64. Khalil N, O'Connor R. Integration and Evaluation of clinical decision support systems for diagnosis Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF). *CMAJ* 2004; 171: 153-60.
65. Orens JB, Garrity ER Jr. General overview of lung transplantation and review of organ allocation. *Proc Am Thorac Soc* 2009; 6: 13-9.
66. Frankel SK. Update in idiopathic pulmonary fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2009; 15: 463-9.
67. Bradley B, Branley HM, Egan JJ, Greaves MS, Hansell DM, Harrison NK. Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society. *Thorax* 2008; 63: v1-v58.
68. The Renal Association. <http://renal.org/Clinical/GuidelinesSection/RenalReplacementTherapy.aspx#S6> (last accessed November 30, 2012).
69. Murtagh F, Marsh J, Donohoe P, et al. Dialysis or not? A comparative survival study of patients over 75 years with chronic kidney disease stage 5. *Nephrol Dial Transplant* 2007; 22: 1955-62.
70. Hallan SI, Matsushita K, Sang Y, et al. For the chronic kidney disease prognosis consortium age and association of kidney measures with mortality and end-stage renal disease. *JAMA* 2012; 308: 2349-60.
71. Chandna SM, Da Silva-Gane M, Marshall M, Warwick P, Greenwood RN, Farrington K. Survival of elderly patients with stage 5 CKD: comparison of conservative treatment management and renal replacement therapy. *Nephrol Dial Transplant* 2011; 26: 1608-14.
72. Brunori G, Viola B, Parrinello G, et al. Efficacy and safety of a very low protein diet when postponing dialysis in the elderly: a prospective, randomized, multicenter controlled study. *Am J Kidney Dis* 2007; 49: 569-80.
73. Jassal SV, Watson D. Balancing benefit and burden of dialysis. *Clin J Am Soc Nephrol* 2009; 4: 2008-12.
74. Couchoud C, Labeeuw M, Moranne O, et al. A clinical score to predict 6-month prognosis in elderly patients starting dialysis for end stage renal disease. *Nephrol Dial Transplant* 2009; 24: 1553-61.
75. Cohen LM, Ruthazer R, Moss AH, Germain MJ. Predicting six-month mortality for patients who are on maintenance hemodialysis. *Clin J Am Soc Nephrol* 2010; 5: 72-9.
76. Meinero S, Alloatti S, Triolo G, et al. Non avvio o sospensione del trattamento dialitico cronico nell'adulto: considerazioni cliniche, relazionali, bioetiche e legislative. *G Ital Nefrol* 2007; 24: 43-50.
77. Department of Health. The National Service Framework for Long-term Conditions. London: DH, 2005.
78. The Neurological Alliance. Neuro numbers: a brief review of the numbers of people in the UK with a neurological condition. London: The Neurological Alliance, 2003.
79. The National Collaborating Centre for Chronic Conditions - MULTIPLE SCLEROSIS - Royal College of Physicians of London, 2004. National clinical guideline for diagnosis and management in primary and secondary care. <http://www.rcplondon.ac.uk/sites/default/files/documents/multiple-sclerosis-guideline.pdf>
80. Ictus Cerebrale. Linee Guida Italiane (SPREAD). VII edizione, 2012.

81. Payne S, Burton C, Addington-Hall J, Jones A. End-of-life issues in acute stroke care: a qualitative study of the experiences and preferences of patients and families. *Palliat Med* 2010; 24: 146-53.
82. Communication from the just invisible report on Parkinsons disease: www.parkinsons.org.uk (last accessed January 2013).
83. Promoting Excellence in End-of-Life Care. A national program of The Robert Wood Johnson Foundation (2004).
84. Wolfson C, Wolfson DB, Asgharian M, et al.; Clinical Progression of Dementia Study Group. A reevaluation of the duration of survival after the onset of dementia. *N Engl J Med* 2001; 344: 1111-6.
85. Di Giulio P, Toscani F, Villani D, Brunelli C, Gentile S, Spadin P. Dying with advanced dementia in long-term care geriatric institutions: a retrospective study. *J Pall Med* 2008; 7: 1023-8.
86. Karlawish JH, Casarett DJ, James BD, Xie SX, Kim SY. The ability of persons with Alzheimer disease to make a decision about taking a AD treatment. *Neurology* 2005; 64: 1514-9.
87. Moss MS, Braunschweig H, Rubinstein RL. Terminal care for nursing home residents with dementia. *Alzheimer's Care Q* 2002; 3: 233-46.
88. Prognostic Indicator Guidance (PIG) 4th Ed., Sept 2011. The gold standards framework centre in end of life care. CIC. www.goldstandardsframework.org.uk (last accessed January 2013).
89. van derSteen JT, Radbruch L, Hertogh CM, et al.; on behalf of the European Association for Palliative Care (EAPC). White paper defining optimal palliative care in older people with dementia: a Delphi study and recommendations from the European Association for Palliative Care. *Palliat Med* 2013 Nov 13 [Epub ahead of print].
90. Pugh R, Murray-lyon I, Dawson J. Transection of the oesophagus for bleeding esophageal varices. *Br J Surg* 1973; 60: 646-9.
91. <http://optn.transplant.hrsa.gov/resources/MeldPeldCalculator.asp?index=98> (last accessed February 2013).
92. Kamath PS, Wiesner RH, Malinchoc M, et al. A model to predict survival in patients with end-stage liver disease. *Hepatology* 2001; 33: 464-70.
93. http://gihep.com/calculators/hepatology/meld/?doing_wp_cron=1359987210.1960959434509277343750 (last accessed February 2013).
94. Cavallazzi R, Awe OO, Vasu TS, et al. Model for end-stage liver disease score for predicting outcome in critically ill medical patients with liver cirrhosis. *J Crit Care* 2012; 27: 424.e1-6.
95. Biggins SW, Kim WR, Terrault NA, et al. Evidence-based incorporation of serum sodium concentration into MELD. *Gastroenterology* 2006; 130: 1652-60.
96. Cholongitas E, Senzolo M, Patch D, Shaw S, Hui C, Burroughs AK. Review article: scoring systems for assessing prognosis in critically ill adult cirrhotics. *Alim Pharmacol Ther* 2006; 24: 453-64.
97. <http://www.mayoclinic.org/medical-professionals/model-end-stage-liver-disease/meld-na-model> (last accessed november 2013).
98. Olmez S, Gumurdulu Y, Tas A, Karacoc E, Kara B, Kidik A. Prognostic markers in cirrhotic patients requiring intensive care: a comparative prospective study. *J Hepatol* 2012; 11: 513-8.

Parte III. Aspetti etici e giuridici nelle insufficienze croniche d'organo "end-stage". Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura

Camillo Barbisan¹, Carlo Casonato², Elisabetta Palermo Fabris³, Mariassunta Piccinni⁴, Paolo Zatti⁴

Riassunto. Il presente lavoro costituisce il risultato di una valutazione del Documento di consenso sulle insufficienze croniche d'organo "end-stage" volta a evidenziarne i principali aspetti di interesse sul piano etico e giuridico. Ci si è proposti di analizzare la congruenza degli strumenti individuati nel Documento rispetto all'obiettivo ivi perseguito della pianificazione condivisa delle scelte di cura. La valutazione si sofferma sui seguenti aspetti: a) rilevanza dell'elaborazione di buone pratiche condivise dalla comunità scientifica e possibili impatti sull'evoluzione normativa e giurisprudenziale; b) rilevanza di strumenti operativi che agevolino la definizione dell'appropriatezza dei percorsi di cura, riconoscendo adeguatamente responsabilità e competenze decisionali nelle scelte cliniche di fine vita dei diversi attori coinvolti (professionisti sanitari, pazienti, persone a questi vicine); c) coerenza della definizione degli obblighi di cura del personale sanitario con l'ordinamento giuridico interno; d) opportunità di considerare il ruolo di tutti gli operatori coinvolti nella relazione di cura; e) coerenza della definizione dei diritti del malato alla fine della vita con il nostro ordinamento giuridico e rilevanza dell'approccio di *simultaneous palliative care* alle cure; f) rilevanza del problema della pianificazione condivisa e congruenza degli strumenti operativi proposti; g) rilevanza del problema dell'obiezione di coscienza e conformità degli strumenti di gestione proposti nel documento con i risultati della riflessione bioetica e giuridica; h) considerazioni sul problema delle risorse disponibili.

Parole chiave. End-stage, evoluzione normativa e giurisprudenziale, obiezione di coscienza, percorsi clinici assistenziali, responsabilità e competenze decisionali.

Introduzione

La giurisprudenza della Corte Costituzionale¹⁻³ ha più volte ribadito il fatto che non è, di regola, il legislatore a poter stabilire direttamente e specificamente quali siano le pratiche sanitarie ammesse, con quali limiti e a quali condizioni, ma che «la pratica dell'arte medica si fonda sulle acquisizioni scientifiche e sperimentali che sono in continua evoluzione». La "regola di fondo" è, dunque, quella dell'«autonomia e responsabilità del medico che,

Parte III. Ethical and juridical aspects in end-stage chronic organ failures. A position paper on a shared care planning.

Summary. The specific target of an experts panel was to assess in terms of law and ethics the compliance of a new specific decision making algorithm described in the position paper proposed by the Gruppo di Lavoro Insufficienze Croniche d'Organo, with the main goal of the position paper consisting in the shared care planning process. The following specific aspects were assessed by the experts: a) the impact on case law and statute law of a new clinical pathway shared by scientific societies in light of good clinical practice and scientific evidence; b) the relevance of all tools useful to identify the appropriateness of care pathways, recognizing responsibilities and decision-making skills related to the end of life choices made by all stakeholders involved (healthcare professionals, patients and their beloved ones); c) the consistency of the healthcare professionals duties proposed in the position paper with the Italian legal order; d) the opportunity to take into account the role of all healthcare providers involved in care relationship; e) the consistency of the definition of patient rights at the end of life as proposed in the position paper with the Italian legal order and the relevance in this context of simultaneous palliative care; f) the relevance of shared care planning and its consistency with the proposed operative tools; g) the relevance of the conscientious objection issue and the compliance of management tools proposed in the position paper with the results of ethical and legal considerations; h) considerations about available resources allocation.

Key words. End-stage, case law and statute law, clinical pathway, conscientious objection, responsibilities and decision-making.

sempre con il consenso del paziente, opera scelte professionali basandosi sullo stato delle conoscenze a disposizione». Da ciò discende l'affermazione da un lato dell'«autonomia del medico nelle sue scelte professionali» e, dall'altro, dell'«obbligo di tener conto dello stato delle prove scientifiche e sperimentali sotto la propria responsabilità».

È, dunque, innegabile l'importanza dello sviluppo di buone pratiche condivise dalla comunità scientifica, come confermano anche gli sviluppi giurisprudenziali in tema di colpa medica, tanto in

¹Bioeticista clinico, Regione Veneto, Coordinamento Regionale per i Trapianti, Padova; ²Diritto Costituzionale Comparato, Facoltà di Giurisprudenza, Università di Trento; ³Diritto Penale, Università di Padova; ⁴Diritto Privato, Dipartimento di Scienze Politiche, Giuridiche e Studi Internazionali, Università di Padova.
Pervenuto il 30 settembre 2013.

ambito penale, quanto in sede civile. Lo stesso legislatore ha espressamente riconosciuto la rilevanza del rispetto delle pratiche condivise nella comunità medica. Il recente decreto Balduzzi⁴, per esempio, dopo aver escluso la responsabilità penale per colpa lieve dell'«esercitante la professione sanitaria che nello svolgimento della propria attività si attiene a linee-guida e buone pratiche accreditate dalla comunità scientifica», precisa, in maniera a dire il vero sibillina, che ai fini della responsabilità civile «il giudice, anche nella determinazione del risarcimento del danno, tiene debitamente conto della condotta di cui al primo periodo».

In questo senso, la scelta di procedere a un documento condiviso in un ambito tanto delicato e complesso come quello delle scelte intensive/palliative alla fine della vita è senz'altro apprezzabile. Trattare tale questione è ormai sempre meno procrastinabile. Le decisioni alla fine della vita sono, infatti, di estrema rilevanza per l'organizzazione sanitaria, per i pazienti e per i loro familiari, nonché per l'impatto economico sul sistema sanitario. Si tratta di prospettive che, pur molto diverse tra loro, sono fortemente complementari e interconnesse.

Un altro elemento di estremo rilievo riguarda la necessità di cambiare l'approccio alle situazioni di gravi insufficienze d'organo end-stage: anche le questioni cliniche che ne derivano non possono più essere considerate solo dal punto di vista dell'organo/apparato e del singolo specialista implicato: è la prospettiva data dalla più globale qualità della vita del paziente che deve guidare le scelte di cura (dove "to cure" si integra necessariamente con "to care"), per cui sfuma la tipologia neurologica, cardiologica, pneumologica, ecc., e si pongono problemi che vanno gestiti secondo criteri più globali e approcci integrati.

Il presente documento è dunque particolarmente apprezzabile in quanto sembra costituire un primo tentativo di seria risposta che affronti le questioni nei termini ora indicati. Si condivide, in particolare, la scelta di fornire criteri più generali di riferimento che permettano di affrontare le criticità specifiche: dalla disattivazione dei dispositivi in cardiologia, al mancato avvio o alla sospensione della dialisi, alla gestione dei malati di SLA e tutte le decisioni relative al non iniziare o sospendere determinati trattamenti. Tutti problemi sempre più rilevanti tanto per i pazienti quanto per i singoli operatori sanitari e per l'organizzazione nel suo complesso.

La scelta di un documento condiviso è senz'altro un buon punto di partenza.

Responsabilità e competenze nelle scelte cliniche di fine vita

A fronte di condizioni/malattie potenzialmente life-limiting o life-threatening (ovvero note per produrre una limitazione della qualità della vita o che abbiano un'alta probabilità di condurre a morte) le

scelte cliniche sono sempre particolarmente complesse e critiche. Un primo punto centrale, anche sul piano etico e giuridico, è in questo senso quello della definizione dell'appropriatezza dei percorsi di cura. Questo non solo sul piano dei criteri e parametri oggettivi, su cui il documento condiviso fornisce molte essenziali indicazioni, ma anche sul piano delle competenze/responsabilità dei soggetti coinvolti. La domanda essenziale è: chi deve e può decidere?

Le responsabilità sono strettamente legate alle "competenze". È evidente, in questo senso, quella professionale dell'équipe sanitaria – responsabile di fornire indicazioni cliniche ragionevolmente fondate su criteri standardizzati adattati al determinato paziente che si ha di fronte – e lo è altrettanto il diritto di decidere su di sé del paziente – persona su cui ricadrà la decisione con essenziali risvolti clinico-biologici, ma anche esistenziali.

Più controverso sul piano giuridico è il ruolo delle persone vicine al paziente. In questo senso si possono registrare ruoli più formalizzati di sostituzione o affiancamento (genitori, tutore, amministratore di sostegno) e ruoli meno formalizzati, ma comunque accomunati dalla competenza a decidere, data dalla vicinanza al malato, e al ruolo di «testimoni e interpreti della volontà» dello stesso (su questo, v. il documento SIAARTI, in linea con i precedenti e i successivi sviluppi giurisprudenziali)⁵.

La prospettiva del documento in esame si pone in piena sintonia con la prospettiva giuridica appena delineata, come emerge da diversi passaggi. Centrale sembra in ogni caso la metodologia con cui procedere alla pianificazione delle cure che si contraddistingue per la valorizzazione di tutte le professionalità coinvolte nella gestione clinica (medico curante, medici ospedalieri, infermieri) e per la massima considerazione per l'autonomia del malato, sostenuta dalla sua rete di prossimità (prossimi congiunti, amministratore di sostegno, fiduciari), che possa rappresentarne al meglio, quando necessario, interessi e volontà secondo una visione delle cure centrate sul malato e sulla sua famiglia e non più sul medico e/o sulla malattia.

Sugli obblighi di cura del personale sanitario

Il dovere primario dell'équipe curante di intervenire a difesa della vita cede il passo al dovere di desistere quando il processo del morire è ormai irreversibilmente avviato e vi è: a) dissenso del paziente o, nel caso di paziente incosciente; b) evidente sproporzione degli interventi astrattamente prospettabili. Nasce inoltre un ulteriore obbligo che è quello di accompagnare attraverso le adeguate cure palliative la persona nell'ormai incontrastabile processo del morire.

Questo corrisponde senz'altro al diritto vigente in ambito civilistico, ma è valido anche sul piano del diritto penale.

Sugli operatori sanitari coinvolti

Risulta apprezzabile l'intento del documento di consenso di estendere la riflessione non solo al ruolo degli intensivisti e dei palliativisti, ma anche di tutti gli altri professionisti coinvolti. Ciò corrisponde alla necessità (tanto in termini di diritto in senso stretto quanto in termini di etica dell'organizzazione) di una presa in carico globale del paziente, con lo sviluppo di adeguate strategie organizzative inter-unità⁶.

È pure condivisibile l'attenzione prestata non solo al personale medico e alle professionalità coinvolte nel team infermieristico, ma anche ai tecnici delle aziende produttrici dei dispositivi di supporto. Costoro spesso si interfacciano con i malati e/o con le loro famiglie nei momenti più cruciali, in particolare nel caso di attivazione o disattivazione di dispositivi di sostegno vitale.

I diritti del malato alla fine della vita e la necessità di un nuovo approccio (*simultaneous palliative care*) alle cure

In base all'ordinamento giuridico vigente il diritto alla salute trova la sua fonte primaria nella nostra Costituzione. L'art. 32, letto in combinato disposto con gli artt. 2, 3 e 13 Cost., richiede che il Sistema Sanitario Nazionale (SSN) si faccia promotore del diritto fondamentale alla salute della persona, intesa nella sua dimensione globale e relazionale, comprendendo nella sfera di azione dei servizi non solo il malato, ma anche le persone a questi vicine. La giurisprudenza ha, in particolare, riconosciuto che la pratica terapeutica si trova «all'incrocio fra due diritti fondamentali della persona malata: quello a essere curato efficacemente, secondo i canoni della scienza e dell'arte medica; e quello a essere rispettato come persona, e in particolare nella propria integrità fisica e psichica»⁷; e ha, in seguito, precisato che il «consenso informato, quale espressione della consapevole adesione al trattamento sanitario proposto dal medico», deve considerarsi «principio fondamentale in materia di tutela della salute», trovando fondamento negli artt. 2, 13 e 32 Cost. e avendo una «funzione di sintesi di due diritti fondamentali della persona: quello all'autodeterminazione e quello alla salute»⁸.

Con riferimento al caso più specifico del malato giunto al termine della sua esistenza, anche a partire dalla legislazione di settore⁹, si possono dunque individuare alcuni diritti, che vengono di seguito elencati secondo una scansione logico-temporale che non deve però fare perdere di vista la dimensione circolare e «simultanea» dei singoli aspetti isolati:

- diritto di accesso alle cure intensive più appropriate;
- diritto di accesso alle cure palliative più appropriate;

- diritto a essere ascoltati e coinvolti ai fini dell'individuazione del percorso clinico-assistenziale più adeguato alle proprie esigenze, bisogni, preferenze, aspirazioni;
- diritto a ricevere tutte le informazioni necessarie a poter adeguatamente partecipare alle decisioni cliniche e a poter effettuare le necessarie scelte relative alla propria esistenza anche nella fase finale;
- diritto all'autodeterminazione sul proprio corpo;
- diritto a che le persone vicine al malato siano messe nella condizione di meglio assistere e accompagnare la persona morente;
- diritto di scegliere il luogo e il contesto di cura più appropriato per la fase finale della malattia.

Le procedure decisionali consigliate nel documento, sia nelle aree tematiche (per es., con riferimento alle insufficienze cardiache) sia nel sistema di valutazione finale, sembrano particolarmente in sintonia con i principi cardine della relazione medico-paziente emergenti dall'intero ordinamento giuridico.

Da questo punto di vista, è auspicabile che l'attuale sistema organizzativo di cura e assistenza – troppo spesso basato, anche a partire dalla normativa vigente, su logiche «binarie» che prevedono l'intervento attivo da un lato, e l'intervento di desistenza con la palliazione dall'altro – sia superato introducendo la pratica delle cure palliative simultanee (*simultaneous palliative care*), che consente di affrontare al contempo e in modo adeguato il problema delle cure proporzionate, della qualità della vita, della strategia organizzativa e della qualità/dignità del morire.

Sulla pianificazione condivisa

L'accento che il documento pone sulla c.d. pianificazione anticipata delle cure (*advance care planning*) è in sintonia con i principi desumibili dall'ordinamento giuridico. Lo stesso Comitato Nazionale per la Bioetica (CNB) ha sottolineato l'importanza che una tale pianificazione sia incoraggiata e che sia avviata al momento e nel contesto appropriato. Il documento porta un notevole contributo a questa esigenza, apprezzabile soprattutto nella proposta di strumenti operativi/attuativi (per esempio l'albero decisionale proposto per individuare il momento opportuno per la discussione delle decisioni sulle cure di fine vita).

Posto che non esiste ancora, né nella normativa né nella letteratura del nostro Paese, un termine condiviso per riferirsi a questa pratica di «advance care planning», si propone di sostituire il termine «pianificazione anticipata delle cure» (la pianificazione è in fondo sempre anticipata) con «pianificazione condivisa delle cure». Riteniamo importante inserire l'aggettivo «condiviso» per due essenziali motivi. La condivisione, senza nulla togliere al ruolo propulsivo dei professionisti sanitari, è anzitutto una forte garanzia per evitare che il paziente sia

sottoposto a trattamenti sproporzionati in eccesso (decisioni prese, magari nelle ben descritte condizioni di "paralisi prognostica", in base alla sensibilità personale del singolo medico); in secondo luogo, è strumento di garanzia che il paziente sia sottoposto a trattamenti che lui stesso avrebbe considerato proporzionati, contro il pericolo che le scelte dell'équipe sanitaria siano guidate da sole esigenze di efficienza e razionalizzazione della spesa sanitaria.

L'obiezione di coscienza

Il nostro ordinamento non disciplina ipotesi specifiche di obiezione di coscienza per il caso di decisioni di fine vita, né sarebbe possibile una disciplina generale analoga, per intenderci, a quella prevista per l'interruzione volontaria della gravidanza (IVG) o la procreazione medicalmente assistita (PMA). L'operatore sanitario che lavori in situazioni critiche non può, in effetti, sapere a priori se e in quali casi una richiesta del paziente potrà essere contraria ai dettami della propria coscienza. Il CNB e la dottrina giuridica hanno peraltro richiamato a una distinzione che pare apprezzabile anche sul piano degli obblighi internazionali dell'Italia tra ipotesi normate di obiezione di coscienza (IVG e PMA) e ipotesi non normate, in cui la c.d. clausola di coscienza discende direttamente dalla Costituzione e, primariamente, dalla deontologia (cfr. lo stesso giuramento di Ippocrate: «osservando le norme [...] giuridiche che non risultino in contrasto con gli scopi della mia professione»). L'invocazione dalla clausola di coscienza sarebbe ammissibile anche nei casi in cui non esista una precisa disposizione normativa che ne disciplina l'esercizio, ma in questi casi diviene condizione essenziale, per l'esercizio del diritto ad astenersi, che sussistano le condizioni volte a non pregiudicare i diritti altrui. Dunque, il documento è totalmente in linea con la riflessione giuridica su questi temi, laddove si richiede che in caso di obiezione di coscienza debba essere assicurata la disponibilità di un altro medico o tecnico.

Il problema delle risorse disponibili

Due degli statement etici conclusivi (n. 3 e n. 8) fanno riferimento al problema delle risorse. Lo statement n. 3* inserisce il riferimento alle risorse nella pianificazione delle cure, come applicazione del criterio di giustizia; il n. 8** lo considera in termini più generali come dovere di cercare la mi-

gliore allocazione delle risorse, conseguente a un principio di giustizia distributiva.

La questione sembra quindi posta su due piani, entrambi riferibili all'applicazione di un principio di giustizia, ma ciascuno operante su un livello logico diverso.

Il primo considera la questione al livello del caso singolo, sul piano dell'esistente. Qui l'inclusione nella scelta delle cure del riferimento alle risorse disponibili è di fatto ineludibile, sia nel caso di conflitto tra più destinazioni per risorse che non ne consentono la soddisfazione totale, sia nel caso di richiesta di cure costose, ma prevedibilmente inefficaci. I criteri di giudizio sono omogenei, in quanto potranno muovere dalla valutazione di adeguatezza per poi spostarsi su criteri di giustizia e priorità con riguardo alla platea dei bisogni presenti, o dei bisogni futuri dello stesso ordine, e alle risorse a essi destinabili.

Nel secondo piano, il livello logico è diverso perché il principio di giustizia richiede di essere applicato non a bisogni singoli, ma a classi di bisogni, quindi di confronto tra pratiche mediche che possono doversi contenere o sacrificare a favore di altre; e, uscendo dall'universo sanitario, può prendere in considerazione il rapporto tra l'intera classe dei bisogni sanitari rispetto a classi concorrenti e quindi la questione e contenimento o espansione dell'universo delle prestazioni mediche rispetto ad altre prestazioni di welfare o ad altre spese pubbliche.

In entrambe le prospettive sorge il problema della competenza a decidere, che non è più soltanto medico-scientifica, o può non esserlo affatto, visto che il confronto tra classi di bisogni è questione etica e politica che coinvolge il problema del consenso sociale.

Dal punto di vista giuridico, il problema delle risorse è parte rilevante della costruzione del diritto alla salute come diritto alle cure, in modo omogeneo a quello di altri diritti fondamentali che esigono impiego e distribuzione di risorse; se da un lato non può essere trascurato il problema delle risorse scarse, dall'altro si pone la questione di una garanzia di livelli essenziali, che diventa anche un limite alla discrezionalità del legislatore, il quale dovrebbe spostare risorse da impieghi non essenziali a quelli non comprimibili.

Si tratta di un tema complesso sul quale forse non è opportuna una precisazione normativa, essendo preferibile stare ai principi costituzionali e alle decisioni della Corte Costituzionale.

Una disciplina della relazione di cura può a sua volta limitarsi a stabilire il criterio di adeguatezza delle cure e di proporzionalità, che consentono di risolvere anche questioni come quella della richiesta da parte del paziente di cure inutili e impegnative. La previsione espressa in questi casi può essere fonte di interpretazioni eccessive e quindi rischiosa. Si potrebbe forse prevedere espressamente il dovere di motivare la limitazione o la cessazione della cura, ma questo rientra necessariamente nella consensualità del rapporto, nel dovere di diligenza del medico e nel dovere di correttezza che caratterizza ogni relazione giuridica in senso ampio contrattuale.

* *Statement 3.* La pianificazione anticipata delle cure dovrà tener conto dei principi di autodeterminazione, beneficiabilità/non maleficabilità e giustizia; quest'ultima va intesa non solo verso il singolo ma anche verso la collettività in termini di una corretta allocazione delle risorse.

** *Statement 8.* In termini di giustizia distributiva è eticamente doveroso e scientificamente appropriato ricercare costantemente la migliore allocazione delle risorse disponibili.

Bibliografia

1. Sentenza della Corte Costituzionale n. 282 del 2002, in GU n. 26 del 3 luglio 2002. <http://www.cortecostituzionale.it/actionSchedaPronuncia.do?anno=2002&numero=282> (last accessed November 2013).
2. Sentenza della Corte Costituzionale n. 338 del 2003. <http://www.cortecostituzionale.it/actionSchedaPronuncia.do?anno=2011&numero=338> (last accessed November 2013).
3. Sentenza della Corte Costituzionale n. 151/2009. <http://www.cortecostituzionale.it/actionSchedaPronuncia.do?anno=2009&numero=151> (last accessed November 2013).
4. Art. 3 sulla "Responsabilità professionale dell'esercente le professioni sanitarie", del D.L. 13.9.2012, n. 158 "Disposizioni urgenti per promuovere lo sviluppo del Paese mediante un più alto livello di tutela della salute", così come modificato dalla legge di conversione dell'8.11.2012, n. 189.
5. SIAARTI. Le cure di fine vita e l'anestesista-rianimatore: raccomandazioni SIAARTI per l'approccio al malato morente. *Minerva Anestesiol* 2006; 72: 927-63.
6. Gristina GR, Orsi L per il Gruppo di Lavoro Insufficienze croniche d'organo "end-stage". Parte I. Il percorso clinico e assistenziale nelle insufficienze croniche d'organo "end-stage". *Recenti Prog Med* 2014; 105: 9-24.
7. Sentenza della Corte Costituzionale n. 282 del 2002, in GU n. 26 del 3 luglio 2002. <http://www.cortecostituzionale.it/actionSchedaPronuncia.do?anno=2002&numero=282> (last accessed November 2013).
8. Sentenza della Corte Costituzionale n. 438 del 2008. <http://www.cortecostituzionale.it/actionSchedaPronuncia.do?anno=2008&numero=438> (last accessed November 2013).
9. Legge 15 marzo 2010, n. 38 Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore. In GU Serie Generale, n. 65 del 19 marzo 2010). http://www.trovanorme.salute.gov.it/dettaglioAtto;jsessionid=H0qevPGUDYODLK37Trif6Q__?id=32922 (last accessed November 2013).

Indirizzo per la corrispondenza:
Prof. Paolo Zatti
Università di Padova
Facoltà di Scienze Politiche
Dipartimento di Diritto Comparato
Via del Santo 28
35123 Padova
E-mail: paolo.zatti@unipd.it

