

Laurent Taillade

Maison médicale Jeanne Garnier, Paris

GUIDA ALLE
CURE
PALLIATIVE

Un approccio integrato
alla cura del paziente

Presentazione di
Giuseppe Casale

Edizione italiana a cura di
Maria Rosa Restuccia



Presentazione all'edizione italiana

La realizzazione di questa guida di cure palliative nasce dall'esigenza di promuovere una cultura della cura che metta al centro la persona nella sua interezza e non soltanto la patologia da trattare. Non si tratta di un sapere da confinare in un ambito specialistico, ma di una competenza trasversale, chiamata ad attraversare le discipline e a radicarsi stabilmente nella formazione dei professionisti sanitari e nella coscienza collettiva. Comprendere le cure palliative significa qualificare l'intero sistema di cura, orientandolo a uno sguardo più ampio e profondamente umano.

In gioco non vi è soltanto un insieme di pratiche cliniche, ma un'idea di medicina che riconosce la complessità dell'esperienza di malattia. Le cure palliative richiamano la responsabilità di prendersi cura della persona nella sua dimensione fisica, psicologica, relazionale e spirituale, estendendo l'attenzione anche ai familiari e a coloro che condividono il percorso di sofferenza. Esse sollecitano una riflessione sul significato autentico del curare, invitando la medicina a integrare progresso tecnologico, responsabilità etica e vicinanza concreta.

Questo compendio si propone come strumento di studio, aggiornamento e riflessione per professionisti sanitari, studenti e decisori, con l'obiettivo di favorire un'integrazione precoce delle cure palliative nei percorsi terapeutici. È proprio tale integrazione, infatti, a rafforzare l'idea di una medicina capace di accompagnare la persona e la sua famiglia lungo tutto il decorso della malattia, senza relegare l'accompagnamento a un momento finale o delegarlo a un gruppo ristretto di specialisti.

Diffondere la cultura delle cure palliative significa investire sulle generazioni future di professionisti, affinché crescano in un modello di cura che riconosce la centralità della persona, la complessità dei bisogni e il valore dell'alleanza terapeutica. Significa, inoltre, contribuire a una maturazione collettiva: una società che integra stabilmente le cure palliative sceglie di non rimuovere la fragilità, ma di accoglierla come parte costitutiva dell'esperienza umana, offrendo sostegno non solo al paziente, ma anche alla sua rete affettiva.

In questa prospettiva, le cure palliative non rappresentano un'opzione accessoria, bensì una condizione irrinunciabile per una medicina autenticamente contemporanea: una medicina che non si limita a trattare la malattia, ma si prende cura della persona e delle relazioni che la circondano, con competenza, responsabilità e continuità lungo tutto il percorso di vita e di cura.

Giuseppe Casale

Giuseppe Casale, MD, PhD

*Presidente e Direttore Sanitario, Fondazione Antea, Roma
Membro del Comitato Nazionale per la Bioetica*

Indice

Presentazione all'edizione italiana	III
Edizione italiana a cura di	IV
Collaboratori e coautori	V
Prefazione	VII
Ringraziamenti	IX

Parte I

Cure palliative e accompagnamento

Scheda 1	Definizione e organizzazione delle cure palliative in Italia	3
Scheda 2	Quadro legale delle cure palliative in Italia	7
Scheda 3	Etica	11
Scheda 4	Interdisciplinarietà	15
Scheda 5	Accompagnamento dei familiari	19
Scheda 6	Volontari in cure palliative	23
Scheda 7	Fattori prognostici	25
Scheda 8	Cure palliative precoci	27
Scheda 9	Cure palliative a domicilio	33

Parte II

Sintomi

Scheda 10	Dolore	39
Scheda 11	Dispnea	63
Scheda 12	Dispnea di Cheyne-Stokes	71
Scheda 13	Distress respiratorio acuto	73
Scheda 14	Tosse	77
Scheda 15	Emottisi	81
Scheda 16	Ingombro bronchiale	85
Scheda 17	Anoressia, cachessia, astenia	91
Scheda 18	Stipsi	95
Scheda 19	Occlusione intestinale	101
Scheda 20	Nausea e vomito	107
Scheda 21	Singhiozzo	111
Scheda 22	Prurito	115
Scheda 23	Sindrome confusionale	119
Scheda 24	Ansia	123
Scheda 25	Insomnia	125
Scheda 26	Sindrome depressiva	129
Scheda 27	Disposizioni anticipate di trattamento	133

Parte III

Situazioni patologiche

Scheda 28	Insufficienze d'organo terminali	139
Scheda 29	Malattie neurodegenerative	145
Scheda 30	Tumori cerebrali primitivi e secondari	151
Scheda 31	Pleurite neoplastica	155
Scheda 32	Sindrome della vena cava superiore	159
Scheda 33	Metastasi ossee	161
Scheda 34	Ipercalcemia	165
Scheda 35	Lesioni da pressione (LdP)	169
Scheda 36	Infezioni e antibiotico-terapia	173
Scheda 37	Fasi pre-agonica e agonica	177

Parte IV

Pratiche di cura (trattamenti specifici)

Scheda 38	Cura del cavo orale	183
Scheda 39	Aromaterapia	187
Scheda 40	Idratazione e nutrizione artificiale	189
Scheda 41	Via sottocutanea	193
Scheda 42	Via intranasale	199
Scheda 43	Sedazione palliativa	201
Scheda 44	Assistenza post-mortem	207
	Indice analitico	211

Dolore

Laurent Taillade, Erwan Treillet, Arnaud Magnin

Generalità

L'International Association for the Study of Pain (IASP) ha definito il dolore come «un'esperienza spiacevole, sensoriale ed emotiva, associata o simile a quella causata da una lesione tissutale reale o potenziale» [1]. L'incapacità di comunicare non esclude la possibilità che un essere umano o un animale possa provare dolore.

Questa definizione è completata dall'aggiunta di sei note:

- Il dolore è sempre un'esperienza personale, influenzata in varia misura da fattori biologici, psicologici e sociali.
- Il dolore e la nocicezione sono fenomeni differenti. Il dolore non può essere legato unicamente all'attività dei neuroni sensoriali.
- Attraverso le esperienze vissute, gli individui apprendono il concetto di dolore.
- Il resoconto che una persona fornisce della propria esperienza del dolore deve essere rispettato.
- Sebbene il dolore svolga generalmente un ruolo adattativo, può avere effetti negativi sulla funzione e sul benessere sociale e psicologico.
- La descrizione verbale è solo uno dei modi in cui il dolore può essere espresso; l'incapacità di comunicare non esclude la possibilità che un essere umano o un animale provi dolore.

Il dolore è un sintomo frequente nei pazienti affetti da una patologia incurabile: colpisce più di due pazienti su tre con tumore in fase avanzata. È fonte di sofferenza, soprattutto nelle cure palliative, poiché può accompagnarsi a un'alterazione della qualità di vita, delle capacità funzionali, dell'umore, del sonno e dell'appetito. Attualmente il dolore risulta sottovalutato e sottotrattato. La conoscenza della sua fisiopatologia, una valutazione accurata e una gestione terapeutica adeguata, sono pertanto essenziali.

Il dolore è un fenomeno complesso che integra componenti sensoriali, emotive e cognitive, coinvolgendo la percezione cosciente e soggettiva. È importante distinguere tra nocicezione, dolore e sofferenza:

- **Nocicezione:** è l'insieme dei meccanismi fisiologici che consentono al sistema nervoso di rilevare ed elaborare stimoli potenzialmente nocivi per l'organismo. Comporta l'attivazione di recettori che trasmettono l'informazione dello stimolo di pericolo al sistema nervoso centrale. Si tratta quindi di una sensazione che può

Altre scale utili

Per valutare il diverso impatto che il dolore può avere è possibile utilizzare diversi questionari:

- *Brief Pain Inventory* o questionario breve sul dolore
- questionario di Saint-Antoine.

Scale più specifiche per ciascun aspetto correlato al dolore:

- la psiche:
 - la scala HADS (*Hospital Anxiety and Depression Scale*) è regolarmente utilizzata, soprattutto nella ricerca clinica. Consente di identificare disturbi ansiosi e depressivi nei pazienti con dolore cronico [3]. Comprende due gruppi di sette domande, ognuna valutata da 0 a 3 dal paziente. Un punteggio ≥ 7 indica elementi ansiosi o depressivi, mentre un punteggio ≥ 11 suggerisce ansia o depressione conclamata
 - può essere utilizzata anche la scala di Hamilton
- la qualità della vita: esistono numerose scale, ad esempio SF12, SF36, questionario McGill
- il sonno.

Trattamento del dolore

Principi generali della gestione analgesica

- Effettuare una valutazione che consenta una gestione adeguata.
- Creare un'alleanza terapeutica con il paziente e i suoi familiari definendo un obiettivo terapeutico realistico, fornendo informazioni chiare e adeguate sulla gestione del dolore e assicurandosi della buona comprensione del piano terapeutico.
- Considerare il dolore di intensità severa come un'urgenza terapeutica.
- Proporre, se possibile, un approccio multidisciplinare (supporto psicologico, sociale, spirituale...) e integrare la terapia con opzioni terapeutiche non farmacologiche (termoterapia, crioterapia, posizionamento, fisioterapia, terapia occupazionale, ipnosi, rilassamento...).
- Consultare team specializzati nel dolore per discutere tecniche antalgiche interventistiche (analgesia intratecale, blocchi nervosi...), specialmente nei casi di dolore refrattario.
- Discutere, eventualmente in riunione multidisciplinare, il trattamento eziologico del dolore (chirurgia, radioterapia, chemioterapia...).

Principi farmacologici di base

- La classificazione del dolore dell'OMS si applica solo al dolore nocicettivo.

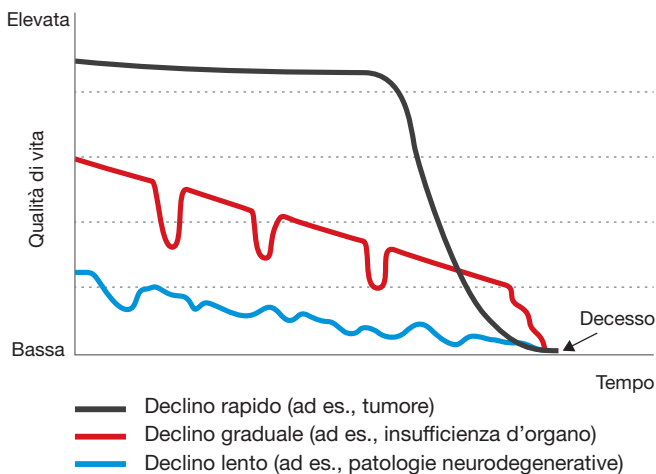


Figura 28.1. Percorsi di fine vita in relazione al tipo di patologia. Nel grafico sono rappresentati i diversi andamenti del declino funzionale nel corso del tempo fino al decesso. La linea nera simboleggia il declino rapido, tipico di malattie come il cancro, in cui la funzione rimane stabile prima di deteriorarsi bruscamente verso la fine. La linea rossa indica il declino progressivo, caratteristico della grave insufficienza di un organo, con episodi di deterioramento seguiti da recuperi parziali ma con una tendenza progressiva alla diminuzione. Infine, la linea blu indica il declino lento associato alle patologie neurodegenerative in cui la funzione diminuisce in modo continuo e prolungato.

Fonte: Murray SA, Kendall M, Boyd K, Sheikh A. *Illness trajectories and palliative care. BMJ. 2005 Apr 30;330(7498):1007-11.*

- A differenza di una patologia oncologica evolutiva, le insufficienze d'organo, anche severe, non sono sempre percepite dai pazienti, dalle loro famiglie e, talvolta, anche dagli stessi medici curanti come molto critiche o potenzialmente fatali. Ciò si spiega in parte con il fatto che questi pazienti sono sopravvissuti più volte a episodi acuti che avevano compromesso la prognosi a breve termine, superati i quali sono riusciti a riprendere una vita quasi "come prima". Ciò rende ancora più difficile rendersi conto della possibilità della morte soprattutto quando questa è già stata annunciata più volte.
- L'iperspecializzazione e il tecnicismo della medicina: la medicina moderna, così come è organizzata e insegnata, è iperspecialistica, tecnicistica e incentrata sull'approccio curativo. Ne deriva una visione dell'organo piuttosto che del paziente nel suo complesso [2]. I principali rischi a questo correlati sono rappresentati dall'eccesso terapeutico e dall'accanimento terapeutico, soprattutto

Malattie neurodegenerative

Laurent Taillade, Bernard Paternostre

Generalità

Le malattie neurodegenerative comprendono un insieme eterogeneo di patologie (malattia di Alzheimer, di Parkinson, sclerosi laterale amiotrofica [SLA]...). La loro evoluzione è variabile, ma spesso si associa ad un declino delle performance motorie e cognitive che generalmente conduce a una disabilità severa e poi al decesso del paziente. In considerazione della complessa gestione terapeutica del paziente e della notevole sofferenza dei familiari, si raccomanda un inizio precoce di cure palliative con team multiprofessionali.

Quadro clinico ed evoluzione delle principali patologie neurodegenerative

Malattia di Alzheimer

- La malattia di Alzheimer è una patologia che comporta un deterioramento graduale delle funzioni cognitive nel corso di diversi anni e che conduce a una dipendenza anche nella vita quotidiana.
- L'evoluzione è generalmente caratterizzata da un deterioramento importante delle funzioni superiori (sindrome afaso-aprasso-agnosica), disturbi della condotta alimentare e cadute ripetute.
- Durante le cure palliative compaiono spesso complicanze da decubito (lesioni da pressione) e infezioni, soprattutto respiratorie e urinarie, che possono portare al decesso.
- Anche altre patologie come la demenza a corpi di Lewy, fronto-temporale o vascolare sono associate a una sindrome di demenza progressiva [1].

Morbo di Parkinson

- Il morbo di Parkinson è un'affezione neurologica degenerativa a lenta evoluzione, secondaria alla perdita dei neuroni dopaminergici della via nigrostriatale.
- Clinicamente, si manifesta con una triade motoria (bradicinesia, ipocinesia, acinesia) con rigidità plastica e tremori a riposo.
- L'evoluzione associa spesso la comparsa di segni assili resistenti alla dopamina (disturbi posturali e della deglutizione), un declino cognitivo-comportamentale (demenza o psicosi parkinsoniana) e disturbi disautonomici (stipsi, disturbi vescico-sfinterici, ipoten-

Complicanze delle malattie neurodegenerative (Tab. 29.1)

Tabella 29.1. Complicanze delle malattie neurodegenerative

<p>Complicanze infettive</p> <ul style="list-style-type: none"> • Polmoniti infettive (in particolare da inalazione) • Infezioni urinarie
<p>Complicanze da allettamento</p> <ul style="list-style-type: none"> • Lesioni da pressione • Retrazioni muscolari, rigidità degli arti • Dolori posturali • Patologie tromboemboliche
<p>Complicanze meccaniche</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cadute • Traumi cranici
<p>Complicanze digestive</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inalazioni sia di solidi che di liquidi • Denutrizione, disidratazione • Stipsi, fecaloma
<p>Complicanze neurologiche</p> <ul style="list-style-type: none"> • Disturbi del sonno • Ansia, agitazione, confusione • Sindrome depressiva

Sofferenza psicologica del paziente e dei familiari

Diversi fattori contribuiscono alla sofferenza psicologica del paziente e dei familiari:

- il declino fisico e il deterioramento cognitivo-comportamentale progressivo
- i disturbi della comunicazione e della capacità relazionale
- il cambiamento dell'immagine corporea e l'esperienza della perdita di autonomia
- il disagio dovuto ai sintomi non adeguatamente trattati: dolore, dispnea, ansia...
- l'incertezza della prognosi
- le difficoltà del paziente nell'esprimere eventuali limitazioni terapeutiche o nel redigere DAT, in particolare in caso demenza o sindrome frontale
- i rischi connessi alle ospedalizzazioni ripetute e all'eventuale accanimento terapeutico
- la mancanza di risorse umane e materiali a domicilio, con rischio di esaurimento dei caregiver
- l'assenza o il ritardo delle cure palliative specialistiche.

Raccomandazioni dei farmaci utilizzabili per via SC

In base ai dati della letteratura, sono definiti quattro gradi di raccomandazione per l'uso dei trattamenti per via SC:

- A: applicazione scientificamente consolidata (AIC – autorizzazione all'immissione in commercio)
- B: presunzione scientifica di applicabilità
- C: basso livello di evidenza di applicabilità
- off-label (OL) adottato in assenza di studi: opinione quasi unanime dei professionisti osservata in letteratura (Tab. 41.1) [1,2].

Tabella 41.1. Trattamenti raccomandati per via SC

Trattamenti	Modalità di somministrazione		Precauzione d'uso	Grado di raccomandazione
	Continua	Discontinua		
Analgesici				
Morfina	X	X		A
Oxycodone	X	X		A
Fentanyl	X	X		C
Sufentanil	X	X		C
Néfopam	X	X		C
Tramadolo	X	X	Rischio di ematoma locale. Proteggere la siringa dalla luce	C
Kétamina	X	X	Rischio di infiammazione o irritazione locale: cambio del sito di iniezione	C
Neurolettici				
Aloperidolo	X	X		C

Sedazione palliativa

Laurent Taillade, Clothilde Nollet, Arnaud Magnin

Definizione

La sedazione palliativa (SP) è una procedura terapeutica mirata a controllare sofferenze causate da sintomi refrattari che insorgono nella fase avanzata o terminale di malattia o dalla sospensione di trattamenti di sostegno vitale. Secondo l'European Association for Palliative Care (EAPC) la SP va considerata come un'importante e necessaria terapia da attuare in malati selezionati e affetti da sofferenze refrattarie con le corrette indicazioni e modalità, risultando essere una pratica terapeutica eticamente e clinicamente giustificata. La sedazione palliativa è considerata una pratica clinica eticamente e deontologicamente lecita, distinta dall'eutanasia e dal suicidio assistito, poiché:

- l'intenzione primaria è il sollievo dalla sofferenza e non l'anticipazione della morte
- la riduzione della coscienza è un mezzo terapeutico e non il fine
- è applicata in modo proporzionato e personalizzato
- non sospende le cure di base e l'assistenza globale al paziente.

Le linee guida distinguono:

- sedazione palliativa intermittente: utilizzata per periodi limitati, utile per rivalutazioni cliniche o per consentire momenti di interazione
- sedazione palliativa continua profonda: mantenuta fino alla morte nei casi di sintomi refrattari persistenti e irreversibili
- sedazione proporzionata: principio cardine che prevede l'uso del minimo livello di sedazione necessario per controllare i sintomi.

I criteri fondamentali per l'indicazione includono:

1. presenza di uno o più sintomi refrattari (ad es., dolore intrattabile, dispnea grave, delirium refrattario, angoscia esistenziale grave in contesto clinico appropriato)
2. prognosi limitata e fase avanzata di malattia
3. valutazione multiprofessionale
4. informazione chiara e consenso informato del paziente, quando possibile, o dei familiari/rapresentanti legali.
5. documentazione accurata nel diario clinico.

Il processo decisionale deve essere condiviso, trasparente e tracciabile, coinvolgendo:

- il paziente, se collaborante
- la famiglia o le persone di riferimento
- l'équipe multiprofessionale.

Dal punto di vista clinico, le raccomandazioni includono:

- valutazione sistematica dei sintomi e della loro refrattarietà
- definizione degli obiettivi di cura
- scelta dei farmaci e dei dosaggi secondo gradualità e monitoraggio (benzodiazepine come midazolam farmaco di prima linea; eventuale associazione con neurolettici o altri farmaci in base al sintomo)
- monitoraggio del comfort, degli effetti collaterali e della profondità della sedazione
- mantenimento dell'assistenza infermieristica, del supporto alla famiglia e della cura della dignità della persona.

Un aspetto centrale è la dimensione relazionale e comunicativa: la sedazione palliativa deve essere accompagnata da un'adeguata comunicazione, dal sostegno emotivo ai familiari e dalla continuità della presa in carico globale, evitando che la sedazione diventi una "sospensione dell'assistenza".

Indicazioni alla sedazione nelle cure palliative (Tab. 43.1)

Tabella 43.1. Indicazioni delle pratiche sedative in cure palliative.

Sintomi acuti a rischio vitale immediato <ul style="list-style-type: none">• Distress respiratorio acuto• Emorragia massiva• Agitazione e angoscia di morte
Sintomi refrattari <ul style="list-style-type: none">• Dolori• Dolori durante le cure• Dispnea• Ansia• Sofferenza psico-esistenziale• Convulsioni• Disturbi del sonno• Nausee

Nelle situazioni d'urgenza a rischio vitale immediato, la sedazione ha lo scopo di rendere il paziente inconsapevole della sofferenza e del timore generati dalla situazione. La sedazione è quindi una terapia d'urgenza in un contesto grave in cui il decesso può avvenire in qualsiasi momento a causa della sofferenza acuta. Il medico prescrittore assume la responsabilità della sedazione e delle possibili complicanze che essa comporta. Quando possibile, la prescrizione deve essere anticipata e discussa precocemente in équipe, con il paziente e con il suo entourage [1].