



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI CATANIA
AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA
POLICLINICO "GASPARE RODOLICO"

CLINICA NEUROLOGICA

DIRETTORE: PROF. MARIO ZAPPIA



Le cure palliative nella SLA

Emanuele D'Amico

Congresso Regionale
SIN SICILIA
Segretario
Placido Bramanti

**LE CURE PALLIATIVE
IN NEUROLOGIA**

Comitato Organizzatore
Presidente **Mario Zappia**
Erminio Costanzo
Giovanni Pennisi
Giuseppe Zappalà
Angelo Quartarone
Michele Vecchio

Sin
SOCIETÀ ITALIANA DI NEUROLOGIA

CATANIA - 15 FEBBRAIO 2019 ore 8:30
Aula Magna Policlinico Vittorio Emanuele

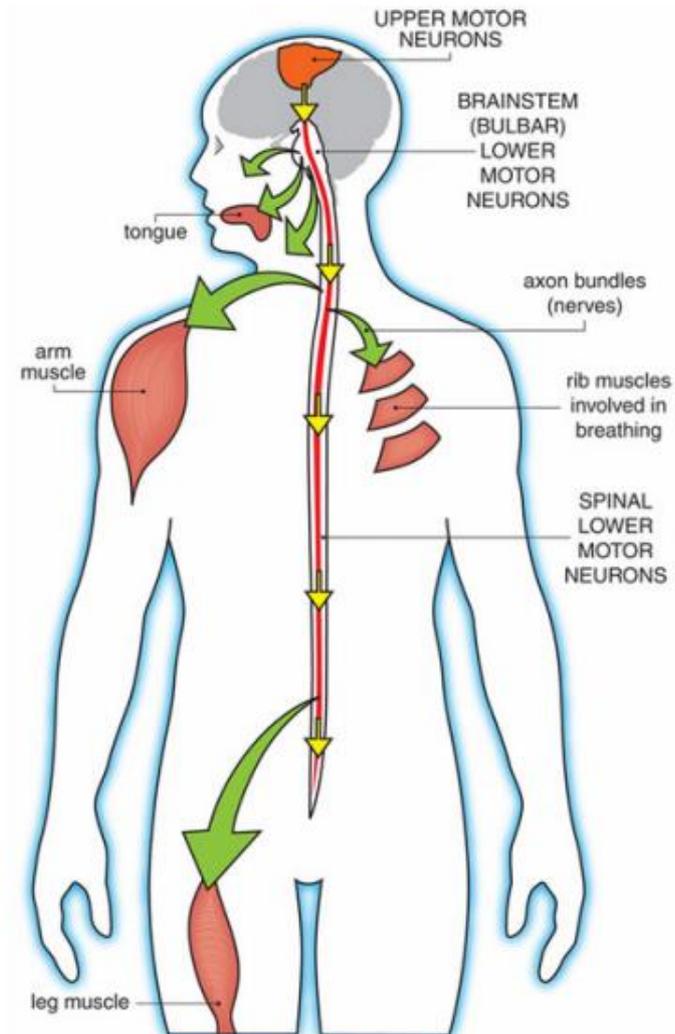
AGENDA

- Caratteristiche di progressione della malattia
- Indicatori clinici di avvio di cure palliative
- Ruolo delle Cure Palliative
- DAT (Disposizioni Anticipate di Trattamento)

LA SLA È CARATTERIZZATA DA UN DANNO AL I E AL II MOTONEURONE

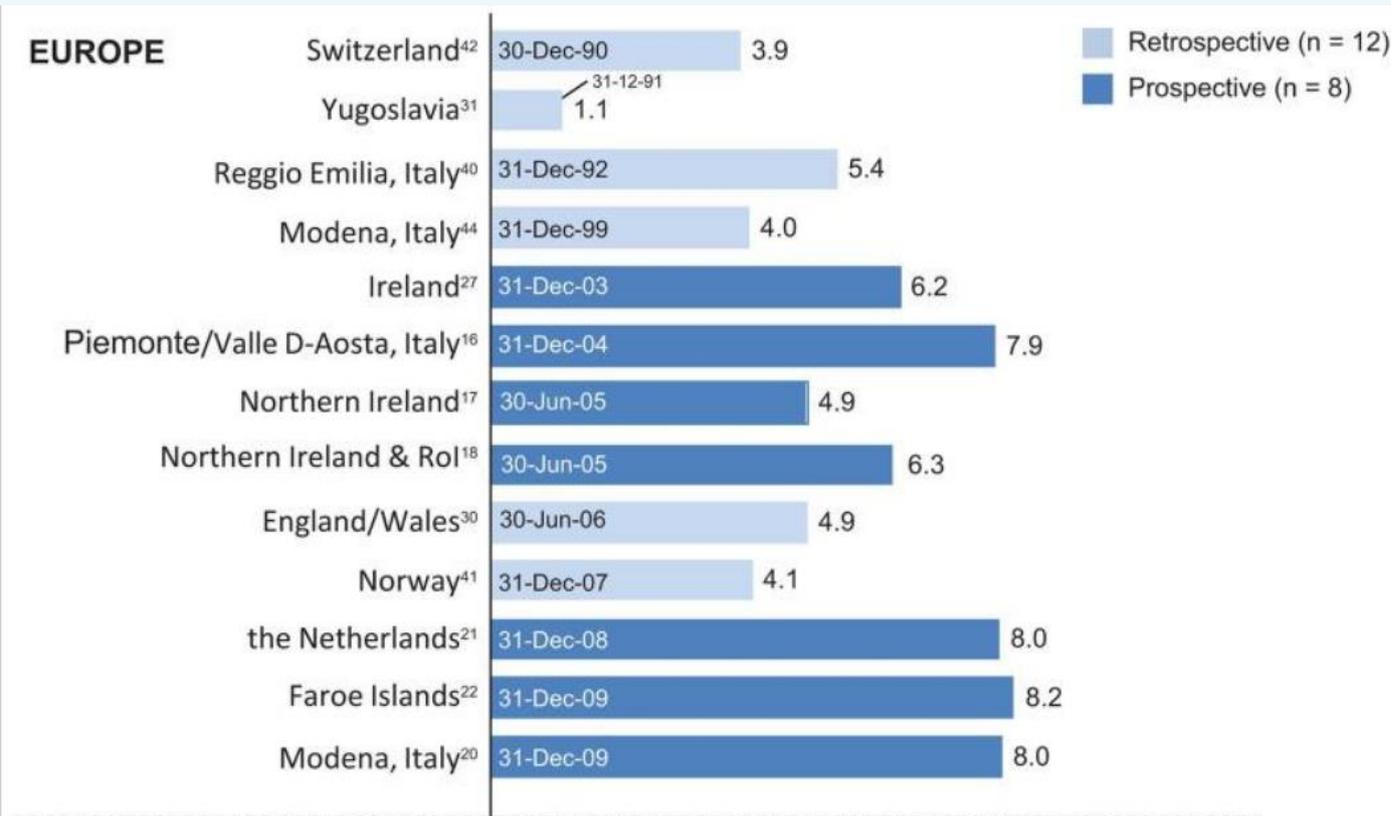
La SLA è una malattia degenerativa, dell'età adulta, a decorso progressivo, caratterizzata da interessamento:

1. del motoneurone spinale → deficit di forza e atrofia muscolare a livello degli arti e dei muscoli del tronco
2. del motoneurone bulbare → disfagia (difficoltà di deglutizione) e disartria (difficoltà di fonazione)
3. del motoneurone corticale → spasticità agli arti, soprattutto quelli inferiori.



EPIDEMIOLOGIA

L'incidenza e la prevalenza variano notevolmente a seconda del disegno di studio (prospettico o retrospettivo).



Chiò et al. 2014, *Global Epidemiology of ALS, JNNP*

A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis

Jose C. Roche,^{1,2} Ricardo Rojas-Garcia,^{1,3} Kirsten M. Scott,¹ William Scotton,¹ Catherine E. Ellis,⁴ Rachel Burman,⁵ Lokesh Wijesekera,¹ Martin R. Turner,⁶ P. Nigel Leigh,^{1,7} Christopher E. Shaw¹ and Ammar Al-Chalabi¹

1 MRC Centre for Neurodegeneration Research, King's College London, Institute of Psychiatry, London SE5 8AF, UK

2 Neurology Department, Miguel Servet University Hospital, Paseo Isabel la Católica, No.1–3, Zaragoza 50009, Spain

3 Department of Neurology, Neuromuscular Diseases Unit, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Universitat Autònoma de Barcelona 167, 08025 Barcelona, Spain and Centro de Investigación Biomédica en Red de Neurodegeneración (CIBERNED), 28049 Madrid, Spain

4 Department of Neurology, King's College Hospital, London SE5 9RS, UK

5 Department of Palliative Care, King's College Hospital, London SE5 9RS, UK

6 Nuffield Department of Clinical Neurosciences, Oxford University, Oxford, OX3 9DU, UK

7 Brighton and Sussex Medical School, Trafford Centre for Biomedical Research, University of Sussex, Falmer, East Sussex BN1 9RY, UK

Correspondence to: Ammar Al-Chalabi,
MRC Centre for Neurodegeneration Research,
Institute of Psychiatry P 041,
London SE5 8AF, UK
E-mail: ammar.al-chalabi@kcl.ac.uk

Fase 1: insorgenza dei sintomi (coinvolgimento della prima regione)

Fase 2.A: diagnosi

Fase 2.B: coinvolgimento della seconda regione

Fase 3: coinvolgimento della terza regione

Fase 4.A: necessità di gastrostomia

Fase 4.B: necessità di ventilazione non invasiva

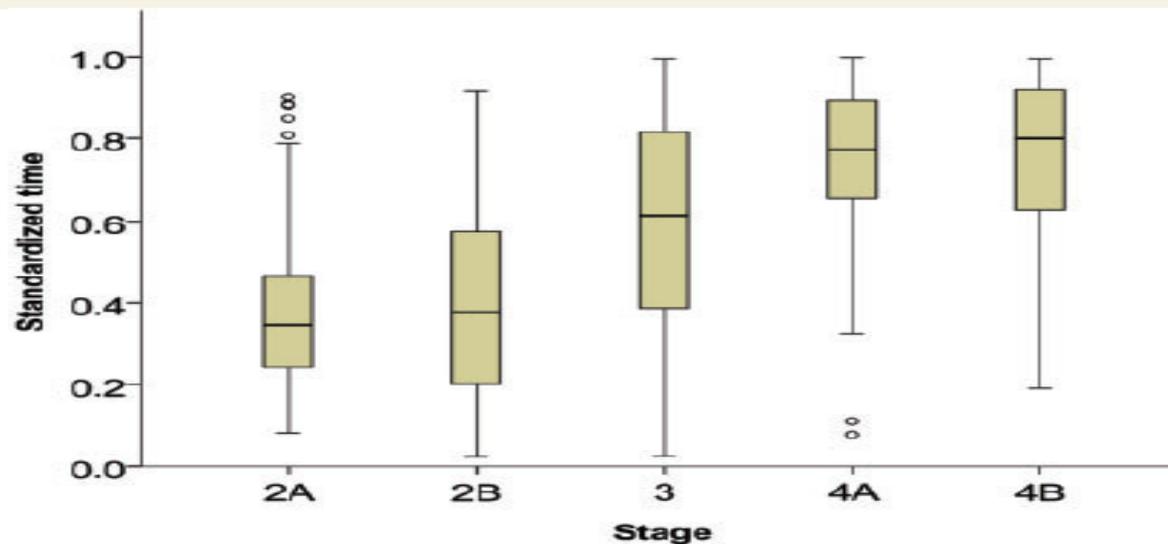


Figure 1 Boxplot showing standardized times to last recorded milestone (where 0 is onset of disease and 1 is death) for each stage in the entire cohort with ALS. Stage 1 (onset) is not explicitly shown but occurs at the origin; 2A = diagnosis; 2B = second region involved; 3 = third region involved; 4A = gastrostomy needed; 4B = respiratory support (non-invasive ventilation) needed. The line marks the median with the shaded box showing the interquartile range.

MILESTONES NELLA SLA



DISABILITA'

minima disabilità

disabilità grave

disabilità gravissima

SETTING

paziente ambulatoriale

paziente domiciliare (hospice)

RICERCA

trial farmacologici

trial su interventi complessi

Studi epidemiologici, fattori di rischio, proteomica, metabolomica, etc.

ASPETTI ETICI

comunicazione diagnosi

rischio genetico

scelte terapeutiche

scelte di fine vita

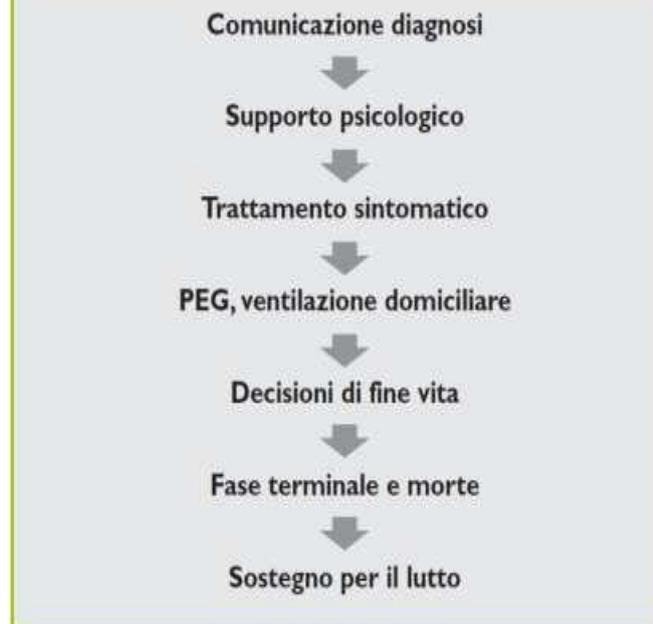
Together
Everyone
Achieves
More



Cure Palliative e Cure di Fine Vita in Neurolog

- Come?
 - Paradigma SLA: approccio multidisciplinare

Figura I. Il corso delle cure palliative nella SLA



Cure Palliative e Cure di Fine Vita in Neurologia

- Chi e dove?
 - Paradigma SLA: approccio multidisciplinare

Tabella 2. Cure palliative nella SLA: chi è coinvolto?

• Cappellano	• Fisioterapista
• Consulente	• Medico
• Dietista	• Psicologo
• Operatore dell'hospice	• Parenti
• Associazioni laiche di volontariato	• Assistente sociale
• Infermiere	• Logopedista
• Terapista occupazionale	• Terapista della deglutizione

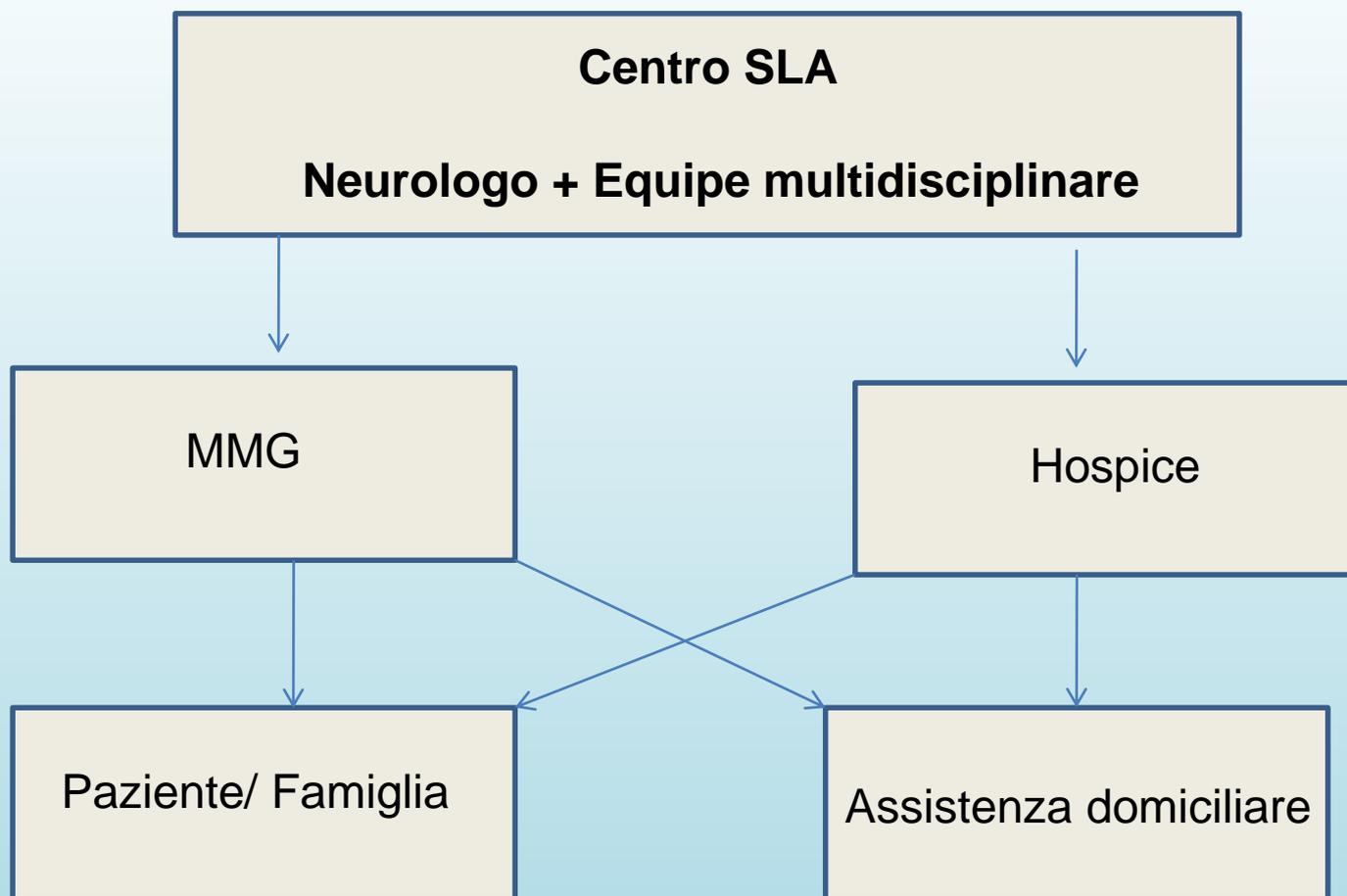
Neurologo

- a) Diagnosi
- b) Coordinare gli sforzi e discutere con i membri dell'equipe, il paziente e la famiglia il momento adeguato per ogni tipo di intervento
- c) Maggiore esperienza nel trattamento di sintomi quali scialorrea, sintomi pseudobulbari, spasticità, disturbi dell'umore

Palliativista: maggiore esperienza nel trattamento di sintomi quali dolore, dispnea, gestione oppioidi/BDZ

**Pneumologo, Nutrizionista,
Gastroenterologo, ORL, Psichiatra**





Conoscere famiglia/
caregiver

Comunicare

con famiglia/caregiver:
informare sui bisogni del
paziente e supporti dei
servizi

Attivazione

Partecipazione

Formare

famiglia/caregiver

Responsabilizzare

famiglia/caregiver alla
alleanza terapeutica e
concordare il self-care

Valutare competenze
di famiglia/caregiver

End-of-Life Care

«*Comfort cares*»

- Offrire gestione del dolore e dei sintomi
- Offrire luoghi adeguati
- Dare cure spirituali
- Interrompere eventuali terapie non necessarie

DAT (Dichiarazioni anticipate di trattamento)

«Le DAT sono un documento mediante il quale una persona, *dotata di piena capacità*, esprime la sua volontà circa i trattamenti ai quali desidererebbe o non desidererebbe essere sottoposta nel caso in cui, nel decorso di una malattia o a causa di traumi improvvisi, non fosse più in grado di esprimere il proprio consenso o il proprio dissenso informato».

Definizione del Comitato Nazionale di Bioetica (CNB)

DAT (Dichiarazioni anticipate di trattamento)

Il 31 gennaio 2018 è entrata in vigore la [Legge 22 dicembre 2017, n. 219](#), contenente “**Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento**”.

In base all’art. 2, è garantita l’erogazione delle cure palliative di cui alla [Legge 15 marzo 2010, n. 38](#).

L’art. 5 sottolinea come medico e paziente possono realizzare una pianificazione condivisa delle cure in caso di "patologia cronica e invalidante o caratterizzata da inarrestabile evoluzione con prognosi infausta".

DAT (Dichiarazioni anticipate di trattamento)

Le DAT sono anche conseguenza della avvenuta evoluzione della Medicina: da “**Paternalistica**” nella quale decideva solo il Medico “decido io per il tuo bene”, a Medicina “**Responsabilmente informata**” nella quale è il Paziente a decidere, dopo essere stato esaurientemente edotto – se richiesto - sulla natura, sulla prognosi della sua malattia e sulle varie opzioni terapeutiche.

Fondamenti delle DAT

- **Codice di Deontologia Medica (18-05-2014).**
- **Raccomandazioni del Comitato nazionale di Bioetica del 18.12.2003 sulla compilazione delle DAT**
- ***Sentenza della prima sezione civile della Corte di Cassazione in merito al caso Luana Englaro (16-10-2007)***
- ***Catechismo della Chiesa Cattolica (11-10-1992)***

Costituzione della Repubblica Italiana



Art. 32:

La Repubblica tutela la salute come fondamentale diritto dell'individuo ed interesse della collettività e garantisce cure gratuite agli indigenti.

Nessuno può essere obbligato ad un determinato trattamento sanitario se non per disposizione di legge. La legge non può in nessun caso violare i limiti imposti dal rispetto della persona umana.



Codice di Deontologia Medica (18-05-2014)

Art. 16 “Accanimento diagnostico-terapeutico”

Il Medico, tenendo conto delle volontà espresse dal Paziente o dal suo rappresentante legale e dei principi di efficacia e di appropriatezza delle cure, non intraprende, né insiste in procedure diagnostiche ed interventi terapeutici inappropriati ed eticamente non proporzionati, dai quali non ci si possa fondatamente attendere un effettivo beneficio per la salute e/o un miglioramento della qualità della vita del Malato

Art. 17 “Atti finalizzati a provocare la morte”

Il medico, anche su richiesta del Paziente, non deve effettuare né favorire atti finalizzati a provocarne la morte.

Art. 38 “Dichiarazioni anticipate di trattamento”

Il medico tiene conto delle dichiarazioni anticipate di trattamento espresse in forma scritta, sottoscritta e datata da parte della persona capace e successive ad un'informazione medica di cui resta traccia documentale.

Il medico, nel tenere conto delle dichiarazioni anticipate di trattamento, verifica la loro congruenza logica e clinica con la condizione in atto ed ispira la propria condotta al rispetto della dignità e della qualità di vita del Paziente, dandone chiara espressione nella documentazione sanitaria.

Codice di Deontologia Medica (18-5-14)

Art 39 “Assistenza al malato con prognosi infausta o con definitiva compromissione dello stato di coscienza”

- Il medico non abbandona il Paziente con prognosi infausta o con definitiva compromissione dello stato di coscienza, ma continua ad assisterlo e, se in condizioni terminali, impronta la sua opera alla sedazione del dolore ed al sollievo delle sofferenze, tutelando la volontà, la dignità e la qualità della vita.
- Il medico, in caso di definitiva compromissione dello stato di coscienza del Paziente, prosegue nella terapia del dolore e nelle cure palliative, attuando trattamenti di sostegno delle funzioni vitali finchè ritenuti proporzionali, tenendo conto delle dichiarazioni anticipate di trattamento.

Vedi anche la Legge 15.3.2010 n. 38 “Disposizioni per garantire l’accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore”

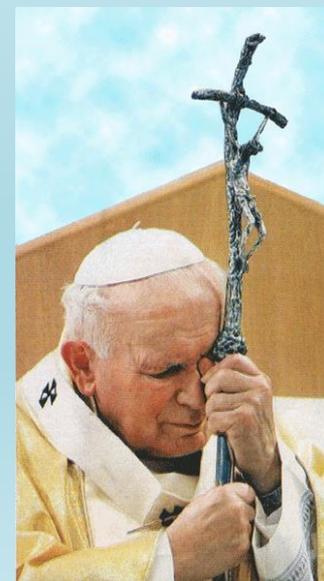
Catechismo della Chiesa Cattolica (1992)

Paragrafo 2278:

L'interruzione di procedure mediche onerose, pericolose, straordinarie o sproporzionate rispetto ai risultati attesi **può essere legittima**. In tal caso si ha la rinuncia all' «accanimento terapeutico».

Non si vuole così procurare la morte: **si accetta di non poterla impedire**.

Le decisioni devono essere prese dal Paziente, *se ne ha la competenza e la capacità, o, altrimenti, da coloro che ne hanno legalmente il diritto, rispettando sempre la ragionevole volontà e gli interessi legittimi del Paziente.*



Ad oggi **non sono ancora presenti dati ufficiali su quante siano le DAT** depositate nel nostro Paese, ma solo i moduli per il Biotestamento scaricati dal sito della Associazione Luca Coscioni sono 22.700.

Possono fare le DAT tutte le persone maggiorenni capaci di intendere e volere e la loro redazione può avvenire in diverse forme: atto pubblico, scrittura privata autenticata e scrittura privata consegnata personalmente presso l'ufficio dello stato civile del proprio Comune.

Le DAT sono rinnovabili, modificabili e revocabili in ogni momento.

Attualmente, in mancanza della Banca dati, ricordano dall'Associazione Coscioni, **tutti gli 8mila Comuni italiani - sulla base di una circolare del 2018 del ministero dell'Interno - sono tenuti a recepire le DAT dei cittadini** anche se non hanno attivato un Registro comunale per le DAT.

Quanto al numero dei Biotestamenti, i **dati ufficiali da parte del Ministro della Salute saranno trasmessi alle Camere entro il 30 aprile 2019** attraverso una relazione sull'applicazione della legge.

La legge sulle Dat svuota il Codice medico

di **Marcello Palmieri**

E' un aspetto che rischia di passare sotto silenzio, salvo imporsi in tutta la sua forza solo a giochi ormai fatti: se approvata così com'è, la legge sul fine vita - che tornerà in aula a Montecitorio il 19 aprile - abrogherebbe in un colpo solo diversi articoli del Codice di deontologia medica. E attenzione: potrebbe farne piazza pulita automaticamente, in senso tecnico, spazzando via tutte quelle disposizioni incompatibili con la nuova norma. L'evidenza scaturisce dal valore giuridico rivestito dalle disposizioni con cui i vari ordini regolano l'esercizio della professione (avvocati, medici, farmacisti...), valore che per la Cassazione - con sentenza 26810/2007 - è identico a quello legislativo. Hanno infatti osservato gli ermellini che il procedimento disciplinare innanzi al Consiglio nazionale forense (l'organo che decide in ultima istanza i ricorsi contro gli avvocati) «si conclude con sentenza, pronunciata in nome del popolo italiano». Commenta quindi Remo Danovi, in Italia tra i massimi esperti di deontologia forense: «È la legge dello Stato che delega al Consiglio il potere normativo; le norme deontologiche sono la risultante di un processo di formazione legislativa».

Certo, il caso riguarda un contenzioso tra legali, ma la sua portata si estende al Codice deontologico di qualsiasi professione. Conseguenza: a quanto dettano questi testi, come confermato anche da un'altra pronuncia della Cassazione (la 19927/2008), si applicano le "disposizioni sulla legge in generale" poste all'inizio del Codice civile. Dunque anche il loro articolo 15, per cui «le leggi non sono abrogate che da leggi posteriori per dichiarazione espressa del legislatore, o per incompatibilità tra le nuove disposizioni e le precedenti o perché la nuova legge regola l'intera materia già regolata dalla legge anteriore». Venendo al dunque: se approvata, la norma sul fine vita spazza tutte le disposizioni del Codice deontologico medico in contrasto con essa. E basta leggerlo, il testo che disciplina la professione sanitaria, per compren-

In più punti le norme in discussione alla Camera contraddicono quanto previsto dalle regole che si è dato l'Ordine dei medici. E che potrebbero essere cancellate senza dichiararlo

dere come sia piuttosto alto il rischio di un suo snaturamento. A cadere sarebbe innanzitutto parte dell'articolo 3, per il quale tra i «doveri del medico» c'è «la tutela della vita», e subito dopo la disposizione successiva, per cui «l'esercizio professionale» del sanitario «è fondato sui principi di libertà, indipendenza, autonomia e responsabilità, affinché si sgombri il campo da «interessi, imposizioni o condizionamenti di qualsiasi natura». Parole che cozzano con il testo della proposta di legge, impegnata ad assecondare incondizionatamente la volontà del paziente - richiesta di morire compresa - a scapito della scienza medica e della professionalità di

chi la dovrebbe dispensare. Proprio quanto il Codice deontologico vorrebbe evitare attraverso l'articolo 6, laddove dispone che «il medico fonda l'esercizio delle proprie competenze tecnico-professionali sui principi di efficacia e di appropriatezza, aggiornandoli alle conoscenze scientifiche disponibili». Particolare attenzione va poi posta sull'articolo 16, per cui il sanitario «che si astiene da trattamenti non proporzionati non pone in essere in alcun caso un comportamento finalizzato a provocare la morte», e ancor più a quello seguente, che così recita a chiare lettere: «Il medico, anche su richiesta del paziente, non deve effettuare né favorire atti finalizzati a provocare la morte». Non solo. La proposta di legge, che obbliga tutte le strutture sanitarie - pur in determinate condizioni - ad assecondare tramite comportamenti omissivi la richiesta del paziente di farla finita sembrerebbe abrogare anche l'articolo 22 del Codice deontologico medico, per cui ogni sanitario «può rifiutare la propria opera professionale quando vengano richieste prestazioni in contrasto con la propria coscienza o con i propri convincimenti tecnico-scientifici». A saltare sarebbe anche l'articolo 38, quello che disciplina le «dichiarazioni anticipate di trattamento»: laddove in-

fatti il Codice deontologico dice che il medico «verifica la loro congruenza logica e clinica con la condizione in atto e ispira la propria condotta al rispetto della dignità e della qualità della vita del paziente», la proposta di legge le trasforma in «disposizioni» (non più «dichiarazioni») pressoché ineludibili. Lo stesso vale per la successiva disposizione medica, travolta dall'assolutizzazione della volontà espressa dalla persona magari parecchi anni prima, e in uno stato di salute completamente diverso: «In caso di definitiva compromissione dello stato di coscienza», si legge, pur «tenendo conto delle dichiarazioni anticipate di trattamento», il medico «prosegue nella terapia del dolore e nelle cure palliative, attuando trattamenti di sostegno delle funzioni vitali finché ritenuti proporzionati». È volontà del legislatore spazzar via tutti questi principi? Probabilmente no. Sta di fatto che - seppur in modo implicito - a questo potrebbe portare l'approvazione della legge su "biotestamento".

Morte in Svizzera, ci risiamo

IL CASO **U**n altro viaggio verso l'eutanasia in Svizzera. È di ieri la notizia, diffusa dall'Associazione Luca Coscioni, che un uomo di 53 anni, Davide, ex barista, affetto da sclerosi multipla e residente in Toscana, è giunto in una struttura specializzata dove intende compiere un suicidio assistito, accompagnato da Mina Welby. Secondo quanto reso noto dalla stessa associazione radicale, l'uomo è malato dal 1993 e soffre di dolori continui, contro i quali assume farmaci molto forti con importanti effetti collaterali, ma «solo la cannabis terapeutica, fornita dalla Regione Toscana, gli dà sollievo». Avrebbe pertanto deciso di ricorrere all'eutanasia che definisce «una liberazione, un sogno, una vacanza». «Posso fare osservazioni generali senza conoscere il caso singolo» dice Mario Alberto Battaglia, presidente della Fondazione italiana sclerosi multipla (Fism). «Il problema va spostato dal fronte delle scelte individuali a quello dell'assistenza. Noi non possiamo consentire che a persone malate gravi non vengano dati tutti i possibili servizi previsti. Come associazione ci battiamo ai tavoli delle Regioni, anche in Toscana, per i percorsi diagnostico-terapeutico-assistenziali (Pdta), nei quali chiediamo sia prevista la parte per i malati gravi e gravissimi, indipendentemente dalla patologia. Vogliamo che siano presenti gli interventi di ogni natura per sostenere persone e famiglie e una rete di servizi con integrazione socio-sanitaria. Compresse le cure palliative, che non riguardano solo il fine vita». «Se uno ha dolori - aggiunge Battaglia - c'è una serie di modi per affrontarli: vale per i malati oncologici come per altre patologie gravi. Chiediamo che ogni persona sia messa nelle condizioni di vivere la miglior vita possibile con la sua malattia. Vogliamo vivere in uno Stato che è accanto a ogni persona che ha un problema». (En.Ne.)

A cadere sarebbe innanzitutto parte dell'**articolo 3**, per il quale tra i «**doveri del medico**» c'è «**la tutela della vita**», e subito dopo la disposizione successiva, per cui «l'esercizio professionale» del sanitario «**è fondato sui principi di libertà, indipendenza, autonomia e responsabilità**», affinché si sgombri il campo da «**interessi, imposizioni o condizionamenti di qualsiasi natura**» assecondare incondizionatamente la volontà del paziente – richiesta di morire compresa – a scapito della scienza medica e della professionalità di chi la dovrebbe dispensare.

Proprio quanto il Codice deontologico vorrebbe evitare attraverso l'articolo 6, laddove dispone che «**il medico fonda l'esercizio delle proprie competenze tecnico-professionali sui principi di efficacia e di appropriatezza, aggiornandoli alle conoscenze scientifiche disponibili**».

“**A saltare sarebbe anche l'articolo 38, quello che disciplina le «dichiarazioni anticipate di trattamento**»: laddove infatti il Codice deontologico dice che il medico «**verifica la loro congruenza logica e clinica con la condizione in atto e ispira la propria condotta al rispetto della dignità e della qualità della vita del paziente**», la proposta di legge le trasforma in «**disposizioni**» (non più «**dichiarazioni**») pressoché ineludibili.”