

# **Malattie neuromuscolari: competenze integrate nel percorso assistenziale**

**Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale**

Dottorssa Cecilia Pagni  
FILE  
Hospice Fiore di Primavera, Prato

Corso webinar 25 marzo 2021

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale



### Fonti

#### REVIEW ARTICLE

## LE CURE PALLIATIVE NEL MALATO NEUROLOGICO

Documento intersocietario SICP-SIN

#### Per la SICP:

Luciano Orsi (co-coordinatore),  
Claudia Borreani, Rita Marson, Simone Veronese.

#### Per la SIN:

Eugenio Pucci (co-coordinatore),  
Giuseppe Moretto, Daniela Tarquini.

(10 luglio 2018)

### A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease

D. J. Oliver<sup>a,b</sup>, G. D. Borasio<sup>c</sup>, A. Caraceni<sup>d,e</sup>, M. de Visser<sup>f</sup>, W. Grisold<sup>g</sup>, S. Lorenzi<sup>h</sup>, S. Veronese<sup>i</sup> and R. Voltz<sup>j,k</sup>

<sup>a</sup>Palliative Medicine, Wisdom Hospice, Rochester; <sup>b</sup>University of Kent, Kent, UK; <sup>c</sup>Service de soins palliatifs, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, Lausanne, Switzerland; <sup>d</sup>Palliative Care Unit, Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Milan, Italy; <sup>e</sup>European Palliative Care Research Center NTNU, Trondheim, Norway; <sup>f</sup>Department of Neurology, Academic Medical Centre, University of Amsterdam, Amsterdam, The Netherlands; <sup>g</sup>Department of Neurology, Kaiser Franz Josef Hospital, Vienna; <sup>h</sup>Institute of Nursing Science and Practice, Paracelsus Medical University, Salzburg, Austria; <sup>i</sup>Fondazione Assistenza e Ricerca in Oncologia, Turin, Italy; <sup>j</sup>Department of Palliative Medicine, University Hospital, Cologne, Germany; and <sup>k</sup>EAN Subspecialty Scientific Panel on Palliative Care, Vienna, Austria

#### BOX 1. Le raccomandazioni EFNS-EAPC (Oliver 2016)

1. Cure palliative precoci
  - a. Le CP dovrebbero essere considerate precocemente nel percorso di malattia dei pazienti affetti da patologie neurodegenerative ad andamento progressivo, facendo chiaramente riferimento alle specifiche curve di evoluzione delle singole condizioni.
2. Cure multidisciplinari
  - a. La valutazione dei problemi e la cura di pazienti e familiari dovrebbe essere fornita da un team multidisciplinare che consista di almeno tre professioni differenti: medico, infermiere, e assistente sociale o psicologo-*counselor*. I pazienti dovrebbero avere accesso ad una valutazione multidisciplinare di CP e alle CP specialistiche per la gestione dei problemi subentranti nel decorso della malattia. La comunicazione con i pazienti e i familiari dovrebbe essere aperta, onesta e finalizzata alla pianificazione degli obiettivi e delle strategie della cura e dovrebbe seguire modelli validati e strutturati per la comunicazione di notizie (es *SPIKES*). La pianificazione Anticipata delle Cure (PAC) è fortemente raccomandata, specialmente in quelle condizioni per le quali è prevedibile la comparsa di un deficit della comunicazione e/o un declino cognitivo nel decorso della malattia. I sintomi fisici richiedono una attenta diagnosi differenziale, trattamenti farmacologici e non farmacologici e una pianificazione delle cure. È raccomandata la valutazione proattiva degli aspetti fisici e psicosociali della sofferenza, per ridurre l'intensità della sofferenza e la necessità di intervento per episodi critici prevedibili legati alla progressione delle patologie neurologiche. I tipi di gestione dei sintomi, come tipicamente avviene nei setting di CP, dovrebbero essere applicati nella gestione delle patologie neurologiche progressive. I caregiver familiari- *caregiver* devono essere rivalutati ad intervalli regolari. Il ruolo del caregiver, prima e dopo la morte del loro caro, è una parte indispensabile delle CP, può ridurre la sofferenza di forme di lutto patologico e migliorare la qualità della vita residua dei pazienti. I professionisti coinvolti nella cura di persone con patologie ad andamento progressivo ed infausto dovrebbero ricevere formazione, supporto e supervisione per ridurre il rischio di esaurimento emotivo e *burnout*. La comunicazione specialistica dovrebbe essere finalizzata ad affrontare frequentemente e ripetutamente discussioni cliniche con i pazienti a causa delle possibili modifiche delle condizioni fisiche e psichiche e delle preferenze di cura dei malati neurologici in fase terminale. Si dovrebbe incoraggiare una discussione aperta rispetto ai processi del morire, spiegando che la maggior parte dei pazienti muore in modo sereno e privo di sofferenze se riceve CP adeguate. Si dovrebbero incoraggiare discussioni aperte sui desideri di restrizione dei trattamenti e degli interventi ed il desiderio di eventuale anticipazione della morte e effettuare delle revisioni regolari di questi temi.
  - d. Il riconoscimento del deterioramento clinico nelle ultime settimane o mesi è critico e rilevante per la gestione appropriata del fine vita.
  - e. Riuscire a diagnosticare l'inizio della fase del paziente morente, sebbene non sempre possibile, è rilevante per la gestione appropriata delle terapie, degli interventi, delle cure e del supporto ai familiari e curanti.
7. Formazione e *training*
  - a. I principi delle CP dovrebbero essere inclusi nella formazione specialistica e nella educazione continua dei Neurologi.
  - b. La comprensione e la gestione dei sintomi neurologici dei pazienti in fase avanzata delle patologie neurologiche dovrebbe essere inclusa nel *training* formativo degli esperti in CP.

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

### Peculiarità dell'approccio palliativo in neurologia

- Lunga permanenza in condizioni di disabilità o comparsa di acuzie improvvise poco prevedibili
- Difficoltà di prognosi per l'evoluzione della malattia
- Variabilità e peculiarità dei sintomi e la complessità dei trattamenti specialistici (simultaneità)
- Difficile definizione di terminalità (appropriatezza)
- Peculiarità dei *care givers* dei malati con patologie neurologiche con grave disabilità

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

### Modelli di intervento di cure palliative

Cure palliative

- Cosa sono?
- Quando?
- Come?
- Perché?

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

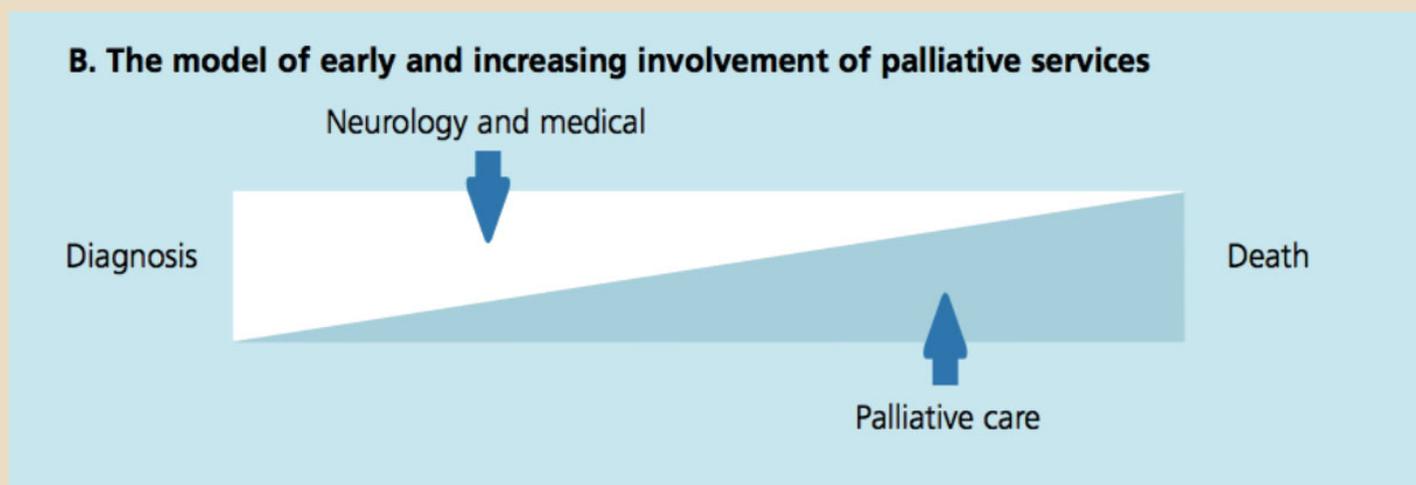
### Modelli di intervento di cure palliative



# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

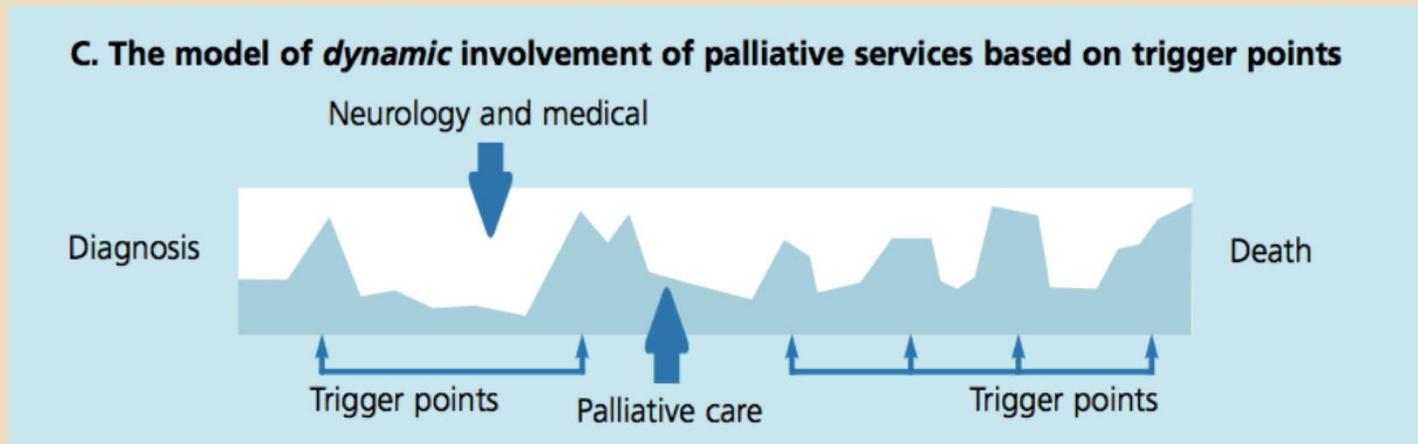
### Modelli di intervento di cure palliative



# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

### Modelli di intervento di cure palliative



# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

### ***Trigger points* nel modello dinamico**

- Comunicazione della diagnosi e della progressione infausta
- Presenza di sintomi non controllati e di difficile risoluzione
- Peggioramento clinico (aumento dipendenza delle ADL), disfagia, possibile indicazione a NA, il declino della funzionalità respiratoria e l'indicazione alla VM, i disturbi cognitivi e psichiatrici, comparsa di deficit della comunicazione
- La comparsa di problemi psico-sociali
- Il *care giver burn out*
- L'emergenza di temi di fine vita: problematiche psico-esistenziali, paura della morte, di morire, desiderio di anticipare la morte
- Scelta di non fare trattamenti di supporto vitale bensì cure confortevoli che prevengano la sofferenza, senza prolungare la durata della malattia

**Presenza *on demand***

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

**PC** should be considered **early** in the disease trajectory, depending on the underlying diagnosis

Physical **symptoms** require management...the principle of management of PC should be applied to neurological care; **proactive** assessment of physical and psycho-social issues is recommended

**Consensus Review, Oliver et al 2016**

Includono la prevenzione, precoce identificazione, valutazione complessiva e la gestione dei bisogni fisici, psicologici, spirituali, e sociali

**IAHPC 2018**

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

**Multidisciplinary** assessment and **access** to specialist palliative care

Consensus Review, Oliver et al 2016

Sono applicabili in tutte le fasi di malattia in funzione dei bisogni del paziente

Sono fornite contemporaneamente alle terapie *disease modifying*

Possono essere fornite da professionisti con preparazione di cure palliative di base

Richiedono l'intervento di specialisti con un *team* multidisciplinare per i casi complessi

IAHPC 2018

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

**Communication** with patients and families should be open...goals and therapy options...validates models (SPIKES)...continued and repeated discussion; **early advanced care planning** is recommended

Encourage **open discussion** about dying process...restriction of treatment...; recognition of deterioration...and the start of the **dying phase**

**Consensus Review, Oliver et al 2016**

Supportano i pazienti a vivere il più pienamente possibile fino alla morte, facilitando una comunicazione efficace, aiutando loro e le loro famiglie a determinare gli obiettivi di cura

Non intendono anticipare né ritardare la morte, ma affermano la vita e riconoscono la morte come un processo naturale

**IAHPC 2018**

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

### Legge 219/2017

Ogni persona capace di agire ha il **diritto** di **rifiutare**, in tutto o in parte qualsiasi accertamento diagnostico o trattamento sanitario indicato dal medico per la sua patologia o singoli atti del trattamento stesso. Ha, inoltre, il **diritto** di **revocare** in qualsiasi momento il consenso prestato, anche quando la revoca comporti l'interruzione del trattamento.

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

Assess the needs of **carers** and support them (even professionals)

Consensus Review, Oliver et al 2016

Danno supporto ai *caregiver* e alle famiglie durante la malattia e nel lutto

IAHPC 2018

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

PC **training** and continuing education of neurologists and specialist PC professionals

Consensus Review, Oliver et al 2016

# Malattie neuromuscolari

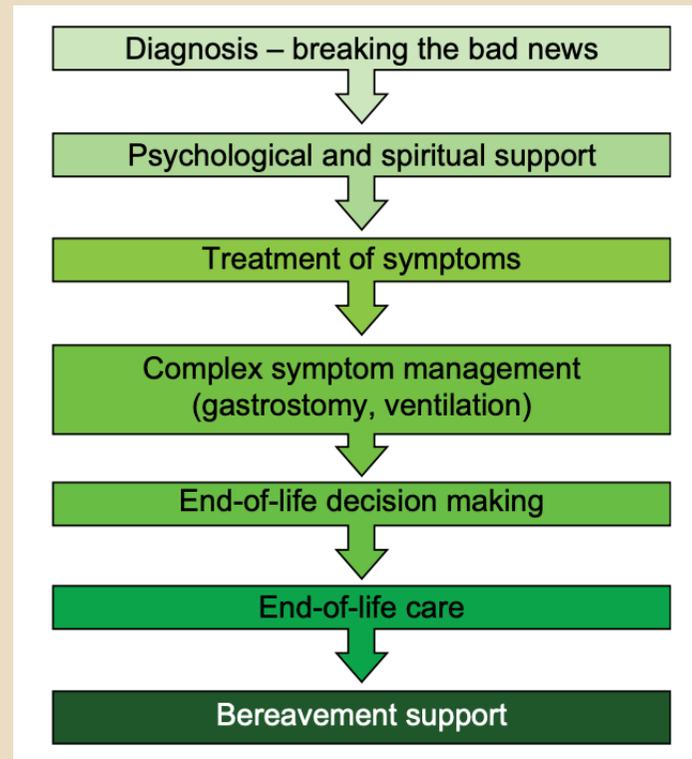
## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

1. **PC** should be considered **early** in the disease trajectory, depending on the underlying diagnosis
2. **Multidisciplinary** assessment and **access** to specialist palliative care
3. **Communication** with patients and families should be open...goals and therapy options...validates models (SPIKES)...continued and repeated discussion; **early advanced care planning** is recommended
4. Physical **symptoms** require management...the principle of management of PC should be applied to neurological care; **proactive** assessment of physical and psycho-social issues is recommended
5. Assess the needs of **carers** and support them (even professionals)
6. Encourage **open discussion** about dying process...restriction of treatment...; recognition of deterioration...and the start of the **dying phase**
7. PC **training** and continuing education of neurologists and specialist PC professionals

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale

### Approccio palliativo nella SLA



Hogden et al 2017

# Malattie neuromuscolari

## Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale



**Precocità**

**Secondo i bisogni**

**Integrazione**

**Malattie neuromuscolari**  
**Dalle *simultaneous care* alle cure in fase terminale**

Grazie per l'attenzione