

DOCUMENTO DI CONSENSO

Documento di consenso sulle cure palliative in ambito cardiologico

a cura del Gruppo di Lavoro congiunto della Società Italiana di Cardiologia (SIC) e della Società Italiana di Cure Palliative (SICP)

Raffaella Antonione¹, Gianfranco Sinagra², Matteo Moroni³, Michele Correale⁴,
Dario Redaelli⁵, Domenico Scrutinio⁶, Eugenia Malinverni⁷, Savina Nodari⁸, Raffaele Calabrò⁹,
Italo Penco¹⁰, Giuseppe Mercurio¹¹

¹S.O.C. Medicina, Ospedale San Polo, AAS 2 Bassa Friulana Isontina, Monfalcone (GO)

²Dipartimento Cardiotoracovascolare, Azienda Sanitaria Universitaria Integrata, Università degli Studi, Trieste

³U.O. Cure Palliative, ASST Crema (CR)

⁴S.C. Universitaria di Cardiologia-UTIC, Ospedali Riuniti, Foggia

⁵Medico di Medicina Generale, Lecco

⁶Istituti Clinici Scientifici Maugeri, IRCCS Istituto di Cassano Murge (BA)

⁷Direzione Associazione "Luce per la Vita" Onlus, Torino

⁸Dipartimento di Specialità Medico-Chirurgiche, Scienze Radiologiche e Sanità Pubblica, Università degli Studi, Brescia

⁹Università Campus Bio-Medico, Roma

¹⁰Presidente SICP, Centro di Cure Palliative, Fondazione Sanità e Ricerca, Roma

¹¹Presidente SIC, Struttura Cardiologica, Policlinico Universitario, Cagliari

Palliative care is recognized as an approach that improves quality of life of patients and families facing life-threatening illnesses. This is achieved through prevention, early identification, assessment and treatment of symptoms and other psycho-social, spiritual and economic issues. Palliative care is not dependent on prognosis and can be delivered as "simultaneous care", together with disease-modifying treatments and adequate symptom relief. Palliative care relies on coordination across settings of care and offers open communication to patients and caregivers. Recently, there is increasing interest in the potential role of palliative care in refractory, advanced heart failure treated with optimal, maximized therapy.

Heart failure is a chronic progressive syndrome characterized by periods of stability interrupted by acute exacerbations, usually leading to reduced functional status. It accounts for approximately one-third of deaths in industrialized countries and is a common cause of hospitalization. Fifty percent of patients with advanced heart failure die within 1 year of diagnosis and 50% of the remainder within 5 years. The trajectory of heart failure is often unpredictable and approximately 30% to 50% of patients die suddenly. Patients with heart failure suffer from numerous symptoms, often resistant to conventional treatments, frequently under-recognized and under-treated. Symptom assessment and control improve quality of life in patients with advanced heart failure; this can be managed at best by collaboration between specialistic teams.

Although heart failure is a life-shortening condition, therapeutic and technological advances (such as left ventricular assist devices, coronary revascularization, percutaneous valve implantation, and implantable cardioverter defibrillators) can help healthcare professionals in the management of patients with advanced heart failure, improving global condition and reducing the risk of sudden death. On the other hand, it has to be acknowledged that management of cardiovascular implanted electronic devices towards end of life requires awareness of legal, ethical, religious principles regarding potential withdrawal of life-sustaining therapies.

Adequate communication with patients regarding adverse events, end of life, benefits vs burdens of therapies and interventions, treatment preferences, and decision-making should be an issue in early stages of disease. The process of advanced care planning should be clearly documented and regularly reviewed.

© 2019 Il Pensiero Scientifico Editore

Gli autori dichiarano nessun conflitto di interessi.

Per la corrispondenza:

Prof. Gianfranco Sinagra Dipartimento Cardiotoracovascolare,
Azienda Sanitaria Universitaria Integrata, Via Valdoni 7, 34149 Trieste
e-mail: gianfranco.sinagra@asuits.sanita.fvg.it

Barriers to the provision of palliative care in heart failure include clinical issues (disease trajectory), prognostic uncertainty, failure in identification of patients who need palliative care and timing of referral to specialist services, but also misconceptions of patients, families and sanitary staff regarding the role of palliative care, organization problems, and finally educational and time issues.

This document focuses on the need of further, coordinated research and work-out on: (i) identification of heart failure patients eligible for palliative care, in terms of clinical and social-psychological issues, (ii) identification of trigger events and timing of referral; (iii) identification of adequate performance indicators/scales for measurement, assessment and follow-up of symptoms and quality of life in end-stage heart failure, including patient-reported outcome measures; (iv) treatment, care and organization strategies and models for advanced/end-stage heart failure ("care management"); and (v) implementation of knowledge and education of healthcare professionals in the fields of communication, ethics, and advanced care planning in heart failure.

Key words. End-of-life care; Heart failure; Palliative care; Quality of life.

G Ital Cardiol 2019;20(1):46-61

LE CURE PALLIATIVE IN AMBITO CARDIOLOGICO

L'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) definisce le cure palliative (CP) come: "un approccio che migliora la qualità di vita dei pazienti e delle loro famiglie che affrontano i problemi associati a patologie ad evoluzione infausta, attraverso la prevenzione e il sollievo della sofferenza, attraverso l'identificazione precoce e la valutazione accurata e il trattamento del dolore ed altri problemi, fisici, psicosociali e spirituali"¹. In accordo con l'OMS, le CP:

- forniscono sollievo dal dolore e da altri sintomi che possono provocare sofferenza;
- affermano la vita e considerano la morte come un processo naturale;
- non devono costituire elemento di remissività rispetto all'alta intensità di cure quando indicata e proporzionata ai bisogni reali e ai profili clinici dei malati;
- non intendono anticipare o ritardare la morte;
- integrano gli aspetti psicologici e spirituali della cura del paziente;
- offrono un sistema di supporto per aiutare i pazienti a vivere più attivamente possibile fino alla morte;
- offrono un sistema di supporto che aiuta la famiglia a far fronte alla malattia dei pazienti e successivamente al lutto;
- utilizzano un approccio di team multiprofessionale per rispondere alle esigenze dei pazienti e delle loro famiglie, ivi compresa la consulenza sul lutto, se indicato;
- migliorano la qualità di vita, potendo anche influenzare positivamente il corso della malattia;
- sono applicabili precocemente nel corso della malattia, in combinazione anche con le altre terapie utilizzate allo scopo di prolungare la vita e migliorarne la qualità ed includono le indagini diagnostiche necessarie per comprendere e gestire complicanze cliniche che sono possibili fonti di ulteriore sofferenza.

Questo orientamento, frutto anche della riflessione sui bisogni determinata dall'aumento della cronicità e dell'invecchiamento della popolazione, sposta il "core" delle CP dalla "terminalità" esclusiva del malato con cancro a tutte le condizioni e malattie croniche ad andamento progressivo, a tutti i contesti di cura e a tutti i ruoli professionali coinvolti.

Questa visione è ulteriormente chiarita in successivi documenti dell'OMS che indicano le CP come elemento importan-

te e irrinunciabile nella gestione complessiva della cronicità, caratterizzata dall'approccio integrato, dalla valutazione multidimensionale dei bisogni e dalla qualità delle cure^{2,3}.

Di conseguenza, l'attuale evoluzione delle CP e la progressiva cronicizzazione delle patologie della popolazione generale pongono il focus su quei pazienti che, pur non presentando patologie oncologiche, necessitano di adeguata presa in carico da parte della Rete di Cure Palliative³.

Le grandi insufficienze d'organo e tutte le condizioni di fragilità rappresentano scenari nei quali il progressivo carico sintomatologico e l'ingravescente dolore globale (anche in termini di sofferenza psico-esistenziale, socio-economica, ecc.) che colpiscono malato e familiari/caregiver, richiedono un adeguato intervento complesso volto a garantire la maggior qualità di vita possibile⁴.

Nonostante gli innegabili avanzamenti della medicina, la storia naturale di queste grandi insufficienze non si è però modificata, continuando a essere caratterizzata da riacutizzazioni intercorrenti, ciascuna seguita, in caso di superamento delle acuzie, inevitabilmente da un globale, progressivo scadimento della qualità di vita⁵. Così, nella traiettoria di malattia di questi pazienti è forse possibile individuare un punto in cui il livello di gravità rende più rare le fasi di remissione, ne abbrevia la durata e provoca un aumento del numero dei ricoveri e della durata della degenza⁵⁻⁷.

Inizia così la fase terminale ("end-stage") delle grandi insufficienze d'organo, in vista della quale i team clinico-assistenziali sono chiamati a coinvolgere il malato e i suoi familiari nella definizione condivisa e chiara di cosa significhino in questi casi "appropriatezza clinica" ed "etica" di trattamento⁶.

In merito ai bisogni di CP globali, l'Atlante Mondiale dell'OMS sulle CP (pubblicato nel 2014) ha calcolato che, nel 2011, più di 29 milioni di persone sono decedute per patologie che richiedevano CP. Si valuta che nei prossimi anni, in tutto il mondo, più di 20 milioni di persone affette da malattie inguaribili "life-limiting" o "life-threatening" avranno bisogno di CP, di cui il 94% adulti e, di questi, il 69% con più di 60 anni. Le patologie croniche progressive rappresentano il 65% delle situazioni in cui si avrà bisogno di erogare CP; il 39% circa di questa popolazione sarà costituita da pazienti con diagnosi di patologia cardiovascolare (Figura 1)².

In aggiunta agli elementi di cui sopra, non è possibile non considerare fattori epidemiologici, come l'invecchiamento del-

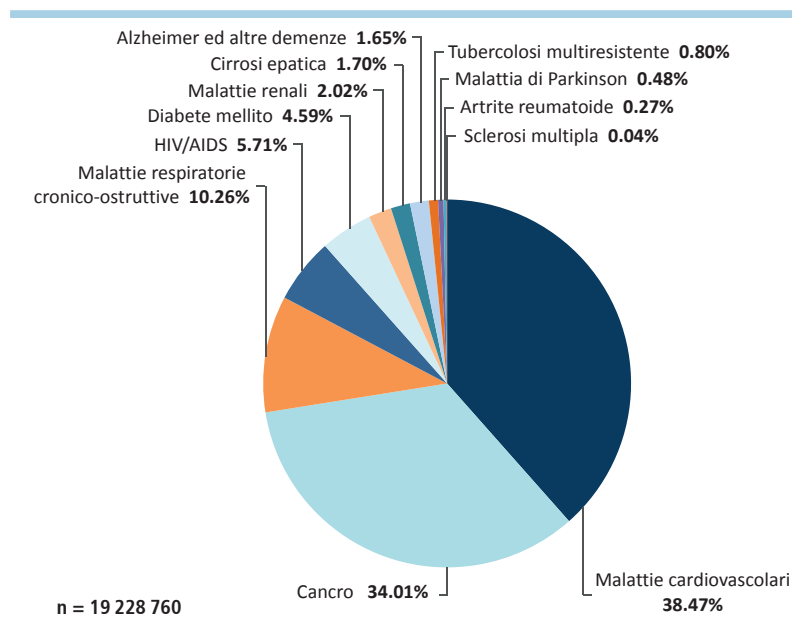


Figura 1. Distribuzione degli adulti con bisogni di cure palliative in fase terminale della vita, in base alla patologia. AIDS, sindrome da immunodeficienza acquisita; HIV, virus dell'immunodeficienza umana. Modificata da Atlante Mondiale dell'OMS sulle Cure Palliative².

la popolazione, con aumento esponenziale della cronicità e comorbilità (tradotto in Italia nel Piano Nazionale delle Cronicità), fattori socio-culturali (alterazione della composizione della "famiglia tradizionale", con nuove forme di "nuclei sociali" fino al "malato solo") e antropologici (culture, filosofie e religioni sempre più diversificate) che rendono ancora più complessa la definizione dei bisogni di un malato a fine vita⁸⁻¹¹.

LO SCOMPENSO CARDIACO

Epidemiologia e prognosi dello scompenso cardiaco

Lo scompenso cardiaco (SC) rappresenta un crescente problema di salute pubblica¹¹. È stato stimato che circa 61 milioni di persone siano affette da SC nel mondo e più di 6 milioni sia negli Stati Uniti che in Europa¹¹⁻¹³. Nel mondo occidentale, la prevalenza di SC è pari all'1-2% nella popolazione adulta, raggiungendo il 10% negli ultrasessantenni¹⁴. Uno studio di popolazione condotto in Gran Bretagna dimostra come la prevalenza di SC sia aumentata del 23% dal 2002 al 2014, nonostante una concomitante riduzione dell'incidenza del 7%¹⁵. I risultati di un altro ampio studio condotto negli Stati Uniti su 1.3 milioni di beneficiari (>65 anni) del sistema Medicare confermano queste tendenze¹⁶. A causa dell'atteso incremento della popolazione anziana nei paesi sviluppati, la prevalenza dello SC è destinata ad aumentare marcatamente nei prossimi 20 anni¹⁷. È di interesse rilevare come il carico epidemiologico imposto dallo SC sia ormai simile a quello imposto dal cancro della mammella, della prostata, del polmone e dell'intestino combinati¹⁵. La prevalenza di SC avanzato è invece mal valutabile a causa della mancanza di una definizione univoca e generalmente accettata¹⁸. Secondo il Global Burden of Disease Study, più della metà dei casi di SC nel mondo sono classificabili come severi¹¹. Secondo uno studio italiano, un quarto dei pazienti ambulatoriali con SC cronico

sono in classe funzionale avanzata (New York Heart Association [NYHA] III/IV) (Tabella 1)^{19,20}.

I criteri dell'American College of Cardiology/American Heart Association e della Società Europea di Cardiologia per lo SC avanzato descrivono una popolazione con sintomi severi nonostante terapia medica ottimizzata, severa disfunzione ventricolare sinistra e prognosi severa^{20,21}.

Il numero di pazienti con SC avanzato negli Stati Uniti è stato stimato in 250 000-500 000, cioè, meno del 10% dell'intera popolazione di pazienti con SC^{18,22}. Per questi pazienti, il trapianto cardiaco e l'impianto di dispositivi di assistenza ventricolare (VAD), se indicati, rappresentano le uniche opzioni terapeutiche residue.

Lo SC rappresenta una causa particolarmente comune di ospedalizzazione. Le ospedalizzazioni superano il milione di casi sia negli Stati Uniti che in Europa e lo SC "acuto su cronico" rappresenta la più frequente modalità di presentazione clinica²³⁻²⁵. I Rapporti SDO del Ministero della Salute evidenziano come lo SC sia stato costantemente la seconda causa più frequente di ospedalizzazione negli ultimi 10 anni, sebbene il numero di dimissioni con DRG 127 si sia ridotto del 10%: da 200 609 nel 2007 a 180 584 nel 2016²⁶. Contestualmente, i giorni di degenza si sono ridotti del 7.5%. Nello stesso periodo, il numero di dimissioni da reparti di Cardiologia Riabilitativa è invece aumentato del 33.5%, da 5306 nel 2007 a 7085 nel 2016. Questi ultimi dati suggeriscono comunque un sottoutilizzo della riabilitazione in Italia, benché essa sia raccomandata dalle linee guida europee¹⁴.

Nonostante il progresso terapeutico, la prognosi *quoad vitam* dello SC rimane severa^{14,20}. È pertinente notare come la letalità dello SC equivalga quella di alcune neoplasie maligne (Tabella 2)^{27,28}.

Nei pazienti ambulatoriali con SC cronico la mortalità per anno varia dal 7% al 14% nei diversi studi²⁹⁻³¹. La prospettiva prognostica è decisamente peggiore per i pazienti con SC

Tabella 1. Confronto tra stadiazione ACC/AHA dello scompenso cardiaco e classificazione funzionale NYHA.

Stadiazione ACC/AHA dello SC		Classificazione funzionale NYHA	
Stadio di SC basato su alterazioni strutturali e danno miocardico		Severità in base a sintomi e attività fisica	
Stadio A	Ad alto rischio di sviluppare SC in assenza di anomalie strutturali o funzionali. Non sintomi o segni	Classe I	Nessuna limitazione. L'esercizio non causa sintomi
Stadio B	Presenza di anomalie strutturali associate frequentemente allo sviluppo di SC. Non segni o sintomi	Classe II	Lieve limitazione dell'attività fisica. Sintomi da esercizio abituale
Stadio C	SC sintomatico con patologia strutturale	Classe III	Grave limitazione dell'attività fisica. Sintomi da minimo sforzo
Stadio D	Patologia strutturale avanzata con intensa sintomatologia a riposo	Classe IV	Attività fisica impossibile. Sintomi a riposo

ACC, American College of Cardiology; AHA, American Heart Association; NYHA, New York Heart Association; SC, scompenso cardiaco. Modificata da Yancy et al.²⁰.

Tabella 2. Sopravvivenza a 5 anni²⁸.

Uomini	Tumore prostata	Tumore polmone	Tumore colon-retto	Tumore vescica	Scompenso cardiaco
	68.3% (66.8-69.8)	8.4% (7.4-9.6)	48.9% (47.0-50.9)	57.3% (54.5-60.2)	55.8% (54.6-57.1)
Donne	Tumore mammella	Tumore polmone	Tumore colon-retto	Tumore ovarico	Scompenso cardiaco
	77.7% (76.7-78.8)	10.4% (9.1-11.8)	51.5% (49.4-53.6)	38.2% (34.9-41.9)	49.5% (48.2-50.8)

Tra parentesi, intervalli di confidenza.

avanzato. Nell'attuale era terapeutica, quasi la metà di questi pazienti va incontro a morte, trapianto cardiaco o impianto di VAD entro 1 anno³². L'ospedalizzazione rappresenta un punto di flessione della traiettoria clinica e prognostica dei pazienti con SC cronico. Nei pazienti ospedalizzati, infatti, la mortalità a 1 anno raggiunge il 25-30%^{14,20,33} e l'incidenza di eventi maggiori (morte, trapianto cardiaco o impianto di VAD) sfiora il 50% nei pazienti ammessi con un quadro clinico di SC avanzato³⁴. In questo sottogruppo di pazienti, il tempo mediano di sopravvivenza è di 24 mesi, potendo arrivare a 6 mesi in quelli più severamente compromessi³⁵. Inoltre, è ampiamente riconosciuto che lo SC compromette la qualità di vita più di quasi ogni altra patologia medica^{36,37}. Infine, l'impatto economico dello SC è particolarmente elevato: circa il 2% del budget della Sanità viene assorbito dallo SC.

Lo scompenso cardiaco nella prospettiva delle cure palliative: complessità e bisogni

Le CP nello SC stanno ricevendo sempre maggiore attenzione a livello internazionale³⁸⁻⁵². Di interesse, una survey condotta in Giappone evidenzia come il 98% dei cardiologi reputi necessarie le CP per i pazienti con SC⁵³. Le linee guida nordamericane ed europee per lo SC raccomandano l'integrazione delle CP nel percorso di cura dei pazienti con SC^{14,20}. Secondo uno statement dell'American Heart Association, le CP sono pertinenti durante l'intero decorso della malattia⁴⁹. A causa dell'elevata prevalenza dello SC, tuttavia, un tale approccio gestionale sarebbe difficilmente sostenibile sia a livello economico che organizzativo. Nelle fasi più avanzate di malattia, invece, le CP potrebbero diventare uno standard dominante di trattamento⁴⁹, complementare ai trattamenti raccomandati. Diverse problematiche inerenti lo SC avanzato contribuiscono a costruire il razionale delle CP in cardiologia^{12,48,51,54,55}.

La qualità di vita è fortemente compromessa, in misura anche maggiore rispetto ai pazienti con cancro. I pazienti possono presentare un elevato numero di sintomi, spesso misconosciuti o sottostimati, molti dei quali contribuiscono a peggiorare significativamente la qualità di vita (Tabella 3)⁵⁴⁻⁵⁸.

Può esserci discordanza tra i sintomi e la qualità di vita riferiti dal paziente e le misure oggettive di severità della malattia. La limitazione funzionale imposta dalla malattia può risultare in dipendenza nelle attività quotidiane ed esclusione sociale. Le comorbilità e la politerapia sono altamente prevalenti, peggiorano la qualità di vita aumentando il carico sintomatologico e complicano la gestione clinica.

La maggior parte dei pazienti con SC dipendono, traendone beneficio, dall'assistenza informale di un caregiver, abitualmente un membro della famiglia. Tuttavia, con il progredire della malattia, il carico psicologico/emozionale e sociale del caregiver aumenta, con possibili conseguenze sulla qualità di vita e sullo stato di salute dello stesso caregiver^{59,60}.

Esistono tuttavia complesse barriere all'implementazione delle CP nella pratica clinica. Due ampi studi di coorte condotti negli Stati Uniti hanno documentato che le CP sono utilizzate in meno del 10% dei pazienti anziani con SC severo^{61,62}. Le barriere all'implementazione delle CP nello SC interessano diversi domini. Le CP sono generalmente percepite come antitetiche rispetto ai trattamenti finalizzati a prolungare la vita e/o attinenti esclusivamente al fine vita. A questo proposito, è pertinente sottolineare che l'integrazione delle CP nel percorso di cura del paziente con SC avanzato è basata sui bisogni del paziente e non sulla prognosi o sull'aspettativa di vita ed è fortemente centrata sul paziente e sulla famiglia^{60,62}.

Il decorso clinico è relativamente imprevedibile per il singolo paziente, con fasi di stabilità alternate a fasi di riacu-

Tabella 3. Prevalenza di sintomi in pazienti con scompenso cardiaco avanzato.

Sintomi	Range di frequenze (%)
Fiato corto	56-95
Sonnolenza	52-93
Dolore	38-91
Perdita di peso	19-85
Gonfiore gambe/braccia	32-81
Formicolio mani/piedi	46-73
Alterazioni del gusto	15-73
Mancanza d'appetito	30-72
Difficoltà a concentrarsi	33-67
Problemi della sfera sessuale	26-53
Tosse	41-57
Nausea	20-42
Vertigini	27-52
Sentirsi gonfio	36-74
Secchezza delle fauci	36-74
Prurito	28-43
Stitichezza	25-30
Vomito	10-26
Sudorazione	21-54
Irritabilità	33-93
Tristezza	37-93
Depressione*	13-77
Ansia	50-70
Insonnia	44-77

*La depressione maggiore è diagnosticata in meno del 25% dei casi⁵⁶. Modificata da Riley e Beattie⁵⁵.

tizzazione della malattia che possono anche rappresentare l'evento terminale.

Ciò nonostante, la doppia natura del trattamento – “life-prolonging” e “symptom relief” – potrebbe rappresentare lo standard di cura per i pazienti con SC avanzato^{46,49-52}.

Le evidenze

L'implementazione di strategie di cura è basata sulle evidenze e su algoritmi o modelli. Allo stato attuale, non esistono evidenze robuste né tantomeno modelli affidabili per l'implementazione delle CP nell'ambito clinico dello SC. Una recente revisione degli studi in letteratura suggerisce esiti positivi in termini di miglioramento dei sintomi, della qualità di vita, della comunicazione e di costo-utilità per pazienti con cancro o malattie croniche⁴⁸. Tuttavia, come sottolineato dagli autori, la validità interna di gran parte degli studi esaminati è indebolita dal disegno sperimentale^{48,63}. Anche i pochi studi clinici randomizzati esistenti in letteratura pongono problemi interpretativi relativamente alle misure degli esiti utilizzate e non consentono il confronto diretto dei risultati.

La ricerca è stata focalizzata essenzialmente su due tematiche: il riconoscimento dei bisogni insoddisfatti dei pazienti e

delle loro famiglie e l'efficacia delle CP. La Tabella 4 riassume i principali studi condotti allo scopo di identificare i bisogni insoddisfatti dei pazienti con malattie croniche mediante modelli multiparametrici⁶⁴⁻⁶⁸.

Non è noto, tuttavia, se e in quale misura questi modelli possono facilitare la tempestiva presa in carico nelle CP dei pazienti con SC⁵¹.

Il modello proposto da Waller et al.⁶⁸, “Needs Assessment Tool: Progressive Disease-Heart Failure” (NAT:PD-HF), è stato specificamente sviluppato allo scopo di stimare i bisogni non soddisfatti dei pazienti con SC e dei loro caregiver ed esplora i domini fisico, psicologico, sociale ed esistenziale. Lo studio di Waller et al.⁶⁸ fornisce evidenza preliminare della validità di costruito e del potenziale informativo del NAT:PD-HF in pazienti ambulatoriali con SC. Altri studi pubblicati recentemente sono stati focalizzati sugli effetti delle CP sulla qualità di vita e sul carico sintomatologico. Bekelman et al.⁵⁷ hanno analizzato i risultati di 44 studi, di cui 30 condotti su pazienti con cancro e 14 su pazienti con SC, per un totale di 12731 pazienti e 2479 caregiver. In questa metanalisi, la presa in carico in un programma di CP è risultata associata ad un miglioramento clinicamente e statisticamente significativo della qualità di vita e del carico sintomatologico, particolarmente nei pazienti con cancro, con un miglioramento della pianificazione del percorso di cura e del grado di soddisfazione del paziente e del caregiver ed un ridotto assorbimento di risorse⁵⁷. Tuttavia, come affermato dagli autori, l'eterogeneità della qualità e del rigore metodologico dei diversi studi e l'ampia variabilità delle popolazioni esaminate conferiscono incertezza ai risultati⁵⁷. Nello studio Collaborative Care to Alleviate Symptoms and Adjust to Illness (CASA), 314 pazienti con SC sono stati randomizzati a “usual care” o ad intervento di gestione dei sintomi mediante approccio multidisciplinare⁵⁷. L'intervento non è risultato associato ad un miglioramento della qualità di vita, valutata mediante il Kansas City Cardiomyopathy Questionnaire (KCCQ), ma ha prodotto un miglioramento dei sintomi di depressione e dell'affaticamento⁶⁹. È tuttavia pertinente notare che il 38% dei pazienti arruolati era a-paucisintomatico (classe NYHA I/II); un “ceiling effect” può quindi aver interferito con i risultati. Lo studio Palliative Care in Heart Failure (PAL-HF) fornisce evidenza empirica dell'efficacia delle CP^{70,71}. In questo studio, 150 pazienti con SC avanzato sono stati randomizzati a “usual care” o CP. Le CP sono risultate associate ad un significativo miglioramento della qualità di vita, dell'ansietà e della depressione, e del senso di benessere spirituale⁷¹. Sulla base di questi risultati, gli autori concludono che le CP rappresentano una componente importante della gestione olistica dei pazienti con SC avanzato^{71,72}.

Per quanto riguarda i modelli che consentirebbero un'adeguata valutazione dei sintomi^{63,73,74}, l'Edmonton Symptom Assessment System (ESAS), validato anche in italiano, sembra essere uno strumento molto efficace per il monitoraggio clinico oltre che per una puntuale pianificazione assistenziale, modulata a seconda della rilevanza sintomatologica riportata da ogni singolo paziente⁷⁵⁻⁷⁷ (Tabella 5). Si tratta di uno strumento con 10 domande riguardanti l'entità dei principali sintomi, inizialmente progettato per i malati di cancro^{75,76}, che può anche essere compilato in autonomia dal paziente tenendo in considerazione che di fatto si tratta di una misura non multidimensionale, ma “stratificata” sulla singola dimensione di ogni sintomo; esistono inoltre evidenze di una buona correlazione con la classificazione funzionale NYHA ed anche con

Tabella 4. Principali studi per identificare i bisogni insoddisfatti dei pazienti con malattie croniche.

	SPICT ⁶⁴	RADPAC ⁶⁵	NECPAL ⁶⁶	IPOS ⁶⁷	NAT:PD-HF ⁶⁸
Obiettivo	Identificazione dei pazienti a rischio di deterioramento clinico e morte	Identificazione dei pazienti candidabili ad un programma di cure palliative	Identificazione dei pazienti a rischio di morte	Riconoscimento del bisogno di cure palliative sulla base dei sintomi lamentati dal paziente e della loro severità	Riconoscimento dei bisogni non soddisfatti dei pazienti con scompenso cardiaco, dei loro caregiver e delle loro famiglie
Stato patologico	Nefropatie, epatopatie, cardiopatie e pneumopatie di grado avanzato	Scompenso cardiaco, broncopneumopatia cronica ostruttiva, cancro	Malattie croniche di grado avanzato	Scompenso cardiaco cronico in classe NYHA III-IV	Scompenso cardiaco cronico
Contesto di applicazione	Ospedaliero e ambulatoriale	Ambulatoriale	Ospedaliero e ambulatoriale	Ambulatoriale	Ambulatoriale
N. pazienti	130	Revisione sistematica della letteratura	1064	Dei 38 pazienti arruolati, 25 hanno completato lo studio	52
Mortalità	12 mesi: 48%		12 mesi: 27% 24 mesi: 38.5%		
Indicatori	Indicatori dello stato di salute Indicatori clinici	Severità dei sintomi Indicatori clinici Grado di disabilità	Surprise Question* Indicatori clinici	Sintomi e loro severità Stress del paziente e dei familiari Benessere esistenziale Qualità dei rapporti con la famiglia Livello di informazione Motivi d'ansia	Indicatori dello stato di benessere del paziente e del caregiver e della capacità del caregiver di prendersi cura del paziente
Conclusioni	<i>The SPICT helped identify patients with multiple unmet needs who would benefit from earlier, holistic needs assessment, a review of care goals, and anticipatory care planning</i>	<i>The RADPAC can help general practitioners in the identification of patients with CHF, COPD, or cancer, in need of palliative care</i>	<i>NECPAL is a valuable screening instrument to identify patients with limited life prognosis who may require palliative care</i>	<i>A palliative-specific patient-reported outcome measure-based intervention is feasible and acceptable to both patients with CHF and nurses in nurse-led disease management clinics for the purposes of both clinical care and research</i>	<i>The NAT:PD-HF is a potential strategy for identifying and informing the management of physical and psychosocial issues experienced by people with CHF</i>

CHF, scompenso cardiaco cronico; COPD, broncopneumopatia cronica ostruttiva; NYHA, New York Heart Association.
*“Would you be surprised if this patient died in the next year?”.

Tabella 5. Edmonton Symptom Assessment System (ESAS).

Dolore	Per niente	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Il peggiore dolore possibile
Stanchezza	Per niente	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	La peggiore stanchezza possibile
Nausea	Per niente	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	La peggiore nausea possibile
Depressione	Per niente	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	La peggiore depressione possibile
Ansia	Per niente	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	La peggiore ansia possibile
Sonnolenza	Per niente	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	La peggiore sonnolenza possibile
Mancanza di appetito	Per niente	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	La peggiore inappetenza possibile
Malessere	Per niente	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Il peggiore malessere possibile
Difficoltà a respirare	Per niente	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	La peggiore difficoltà a respirare possibile
Altro	Per niente	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Il peggiore possibile

gli strumenti frequentemente usati in pazienti con SC come il KCCQ, per il quale al momento però non è disponibile una validazione in italiano^{69,77}.

È necessario inoltre considerare che i pazienti in una fase avanzata di malattia inguaribile riferiscono istanze psicologiche, sociali e spirituali di sofferenza che devono essere affrontate⁷³. Appare quindi indispensabile individuare o validare, qualora sia necessario, strumenti utili a valutare anche queste dimensioni⁷⁴. In tal senso, uno strumento "patient-reported outcome measure" (PROM)^{78,79}, che potrebbe essere utile nella valutazione multidimensionale della qualità di vita dei pazienti con SC, potrebbe essere la versione validata in italiano del Palliative care Outcome Scale (POS)⁸⁰: l'Italian Palliative care Outcome Scale (IPOS)⁸¹. L'IPOS potrebbe essere anche usato come strumento di follow-up e rimodulazione del piano assistenziale individualizzato⁸¹ (Figura 2).

I "temi sensibili" su cui focalizzare gli spazi di studio e intervento, anche con la costituzione dei gruppi di lavoro, potrebbero pertanto essere:

- i *criteri di eleggibilità* per la presa in carico in CP per i pazienti con SC; il contesto, la scelta del timing dell'intervento rispetto all'evoluzione della malattia;
- il *riconoscimento di tali criteri* (e quindi il bisogno di CP) da parte degli specialisti d'organo, delle equipe territoriali e di CP, degli altri professionisti coinvolti, anche implementando la conoscenza delle reciproche specificità professionali;
- la *focalizzazione dell'intervento*, anche attraverso l'individuazione di strumenti clinici che possano aiutare i team specialistici cardiologici e di CP;
- la *valutazione di strategie integrate* per la gestione dei sintomi e del peso complessivo che essi hanno sulla qualità di vita del paziente e della famiglia;
- le ipotesi di costruzione di *risposte organizzative* utili a costruire strategie clinico-assistenziali integrate ("care" e "case management", piano assistenziale individuale condiviso).

Il miglioramento della capacità di riconoscimento dei sintomi lamentati dal paziente e dei bisogni del caregiver, l'informazione del paziente e della famiglia circa la traiettoria clinica della malattia e l'importanza della pianificazione condivisa del percorso di cura, e la definizione del modello ottimale di CP sono state indicate come aree prioritarie di ricerca per promuovere lo sviluppo e la qualità delle CP nello SC avanzato^{72,73}. Attualmente sono in corso numerosi studi finalizzati a valutare l'effetto delle CP sulla qualità di vita e sul carico sintomatologico dei pazienti con SC e sulla qualità della comunicazione tra medico e paziente (Tabella 6). Auspicabilmente, questi studi contribuiranno a fornire le necessarie evidenze di efficacia per l'integrazione delle CP nel percorso di cura dei pazienti con SC avanzato e a definire i criteri di presa in carico e il timing ottimale delle CP.

Advanced care planning

La pianificazione anticipata delle cure permette l'identificazione dei bisogni, dei valori etici del malato, può favorire la riflessione sul futuro in caso di malattie gravi, permette di definire gli obiettivi e le preferenze per eventuali futuri trattamenti e cure mediche, di discuterne con i propri familiari e curanti⁸²⁻⁸⁷.

La pianificazione permette di esplicitare preoccupazioni e bisogni in ambito fisico, psicologico, sociale e spirituale e di registrarle qualora se ne ravveda la necessità^{84,85}.

In ambito cardiologico, i malati e le loro famiglie sono spesso poco informati riguardo alla storia naturale dello SC e alla prognosi⁸⁸⁻⁹². Questo gap comunicativo nel contesto delle malattie croniche è il principale ostacolo ad una realistica aspettativa sui benefici delle terapie, ad un'adeguata pianificazione condivisa delle cure, alla formulazione di un consenso pienamente consapevole, all'identificazione di preferenze e luogo di cura (incluso anche il luogo della morte), alla gestione di problematiche "pratiche" (aspetti legali, lavorativi) e, in ultimo, ad una minore probabilità di usufruire di adeguato supporto palliativo alla fine della vita⁹³⁻⁹⁵.

In ambito cardiologico avanzato/terminale, circa il 52% dei sanitari si trova impreparato a questo genere di comunicazioni a causa di *discomfort* personale, percezione di impreparazione del malato e/o della famiglia, timore di non dare speranza o per carenze di tempo o per difficoltà legate al percorso da indicare nel momento della pianificazione delle cure per carenza di servizi dedicati^{94,96-100}. Le occasioni di condurre conversazioni su tematiche difficili dovrebbero essere avviate e/o ricercate da tutti i sanitari coinvolti nel percorso di cura, con possibilità di registrare l'esito della conversazione per favorire la comunicazione inter-professionale, elemento imprescindibile¹⁰¹⁻¹⁰⁴. Molti studi dimostrano che offrire al malato l'occasione di poter esprimere dubbi, preferenze, obiettivi, anche su tematiche come la prognosi e il fine vita, riduce l'ansia, aumenta l'utilizzo di servizi di CP, riduce l'utilizzo di procedure invasive, riduce le ospedalizzazioni¹⁰⁵⁻¹⁰⁷. Il presente documento è orientato dal lavoro espresso a livello europeo dalla European Association for Palliative Care (EAPC) con il White Paper sull'Advanced Care Planning⁸².

Il ricovero è considerato "appropriato"¹⁰⁸ se non è chiara la causa di uno scompenso acuto intercorrente, se il trattamento della causa di scompenso, che realisticamente può portare a miglioramento durata/qualità di vita (potenzialmente reversibile) non è gestibile al domicilio^{91,94}, se esistono difficoltà socio-familiari tali da rendere difficoltosa la gestione domiciliare¹⁰⁹. Quando il malato è entrato nella fase terminale, il ricovero ospedaliero appare "sproporzionato e inappropriato" soprattutto se è desiderio del paziente rimanere al domicilio, se vi sono stati altri ricoveri che non hanno portato a nessun beneficio sulla funzionalità cardiaca o sulla qualità di vita, se sono stati esclusi trattamenti interventistici e/o inotropi che richiedano monitoraggio^{90,94,110,111}.

La scelta del percorso deve essere condivisa e questo può avvenire solo se il percorso di consapevolezza è basato su adeguata comunicazione e presa di coscienza della malattia in tutti i suoi aspetti¹¹².

Come esplicitato nel documento redatto da SIAARTI a maggio 2017¹¹³ inerente alle disposizioni anticipate di trattamento, consenso informato e pianificazione delle cure, i tre principi fondamentali a cui ci si deve ispirare per approcciare la persona malata alla fine della vita sono:

- la condivisione delle decisioni;
- il rispetto dell'autodeterminazione e dell'identità della persona malata;
- la limitazione dei trattamenti non proporzionati.

L'aspetto comunicativo è centrale nella presa in carico palliativa. I professionisti coinvolti devono essere in grado di:

- impostare e gestire una comunicazione interattiva e aperta;
- cogliere il bisogno di esplicitare e sapere iniziare un percorso di pianificazione;

Q1. Quali sono stati i suoi problemi o le sue preoccupazioni più importanti nel corso dell'ultima settimana?
 1. _____
 2. _____
 3. _____

Q2. A seguire troverà una lista di sintomi, che lei potrà o meno avere avuto.
 Per ciascun sintomo, per favore, segni la casella che descrive meglio quanto quel sintomo l'ha disturbata nel corso dell'ultima settimana.
 (nel caso il sintomo abbia avuto delle fluttuazioni indicare un valore medio)

	No, per niente	Leggermente	Moderatamente	In modo severo	In modo intollerabile
Dolore	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Mancanza di fiato	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Debolezza o mancanza di energia	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Nausea	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Vomito	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Scarso appetito	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Stitichezza	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Problemi al cavo orale	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Sonnolenza	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Problemi di mobilizzazione	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Per favore elenchi eventuali altri sintomi non presenti nell'elenco precedente. Per ciascun sintomo, per favore, segni la casella che descrive meglio quanto quel sintomo l'ha disturbata nel corso dell'ultima settimana (nel caso il sintomo abbia avuto delle fluttuazioni indicare un valore medio)					
1. _____	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
2. _____	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
3. _____	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>

Nel corso dell'ultima settimana:

	No, per niente	Raramente	Qualche volta	Per la maggior parte del tempo	Sempre
Q3. Si è sentito in ansia o preoccupato per la sua malattia o per le terapie?	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Q4. Qualcuno dei suoi cari è stato in ansia o preoccupato per lei?	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Q5. Si è sentito depresso?	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>

	Sempre	Per la maggior parte del tempo	Qualche volta	Raramente	No, per niente
Q6. Si è sentito in pace con se stesso?	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Q7. Ha potuto condividere i suoi stati d'animo con i suoi cari nel modo che desiderava?	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
Q8. Ha ricevuto tutte le informazioni che desiderava?	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>

	Problemi affrontati/ Assenza di problemi	Problemi in maggior parte affrontati	Problemi parzialmente affrontati	Problemi affrontati in minima parte	Problemi non affrontati
Q9. Sono stati affrontati eventuali problemi pratici, personali o economici derivanti dalla malattia?	0 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>

	Da solo	Con l'aiuto di un familiare o di un amico	Con l'aiuto di un membro dello staff
Q10. Come ha completato il questionario?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Figura 2. L'Italian Palliative care Outcome Scale (IPOS).

Tabella 6. Le cure palliative nello scompenso cardiaco: studi in corso.

ClinicalTrials.gov ID	Titolo	Casistica	N. pazienti	Randomizzazione	Endpoint	Status
NCT01519479	Palliative Care for Heart Failure Patients	SC ospedalizzato	232	Sì	Qualità di vita Sintomi Utilizzo di risorse/ riospedalizzazioni	Completato
NCT03170466	Primary Palliative Care in Heart Failure: A Pilot Trial	SC avanzato	30	Sì	Studio di fattibilità	In corso
NCT02086305	Transitional Palliative Care in End-stage Heart Failure	SC terminale	84	Sì	Tempo alla riospedalizzazione Qualità di vita Stato funzionale Carico sintomatologico Grado di soddisfazione Carico del caregiver	Completato
NCT01427634	Proactive Palliative Care for Patients With Ventricular Assist Devices (VAD) and Their Families	Pazienti sottoposti ad impianto di VAD	18	Sì	Dolore Grado di soddisfazione Stato psicologico	Completato
NCT00327782	Palliative Care of Children With End-Stage Heart Failure	Cardiopatie congenite		No		Completato
NCT01474486	Feasibility and Effectiveness of Micronutrients as Palliative Care Therapy in Patients With Congestive Heart Failure	SC cronico	20	No	Frazione di eiezione Qualità di vita Stato nutrizionale	Completato
NCT00827801	M. D. Anderson Symptom Inventory - Heart Failure (MDASI-HF) Symptom Management Program	Cancro con diagnosi concomitante di SC	26	No	Riduzione della severità dei sintomi	Completato
NCT01461681	Improving Care of Patients With Heart Failure	SC cronico	30	Sì	Depressione	Completato
NCT01304381	Integrated Cardiac Care and Palliative Homecare for Patients With Severe Heart Failure	SC severo	72	Sì	Carico sintomatologico Qualità di vita	Completato
NCT03286127	Palliative Outcome Evaluation Muenster I	Patologie croniche	347	No	Carico sintomatologico Qualità di vita	In corso
NCT03128060	Expanding Access to Home-Based Palliative Care	SC, BPCO, cancro	1155 pazienti 884 caregiver	Sì	Carico sintomatologico Depressione/ansia Comunicazione medico-paziente	In corso

BPCO, broncopneumopatia cronica ostruttiva; SC, scompenso cardiaco; VAD, dispositivo di assistenza ventricolare.

Fonte: ClinicalTrials.gov al 19 novembre 2018. Criteri di ricerca: Condition or disease – Heart failure; Other terms – Palliative care.

- spiegare la storia naturale, la prognosi e impostare un piano di cura;
- sapere gestire e discutere la difficoltà prognostica, la possibilità di eventi inattesi, compresa la morte improvvisa;
- coinvolgere il malato e la famiglia nel piano clinico-assistenziale, con particolare riguardo ai reali obiettivi di cura in fasi avanzate e terminali; saper impostare un progetto condiviso di trattamento, fornendo informazioni su tutte le opzioni, registrandole se necessario;
- saper affrontare problematiche personali, etiche, sociali e spirituali del malato e della famiglia.

Una corretta condivisione della comunicazione tra le figure professionali coinvolte è essenziale, al fine di ridurre i contraddittori e i fraintendimenti sulle cure e la prognosi, assicurare una strategia comune di cura, agevolare la fruizione dei servizi disponibili^{82,84,92,101}. Ogni prospettiva di decisione

può essere revisionata dal malato e dalla sua famiglia, perché si possa trattare di un processo^{101,102,105}.

Aspetto spesso negletto è il sostegno ai familiari dopo un lutto. I familiari riferiscono di non essere stati adeguatamente informati sulla prognosi in oltre un terzo dei casi¹¹⁴. Le CP, con la presa in carico attiva e globale del malato e della sua famiglia, accompagnano i caregiver anche al termine dell'assistenza con il supporto psicologico al lutto e con i gruppi di auto mutuo aiuto¹¹⁴.

Inoltre, al momento della stesura del presente documento, in Italia è stata promulgata la legge 219/2017 sulle disposizioni anticipate di trattamento¹¹⁵. Interesse della comunità scientifica coinvolta nell'identificare un percorso appropriato per le cure simultanee e palliative per le persone affette da scompenso cardiaco, è sottolineare alcuni concetti fondamentali della legge:

- consenso informato progressivo;
- possibilità del malato di rinunciare a trattamenti ritenuti sproporzionati e rispetto del medico per le preferenze espresse;
- tempo della comunicazione come tempo di cura;
- figura del fiduciario.

Tutti questi aspetti sono fondamentali nell'approccio di malattie croniche con andamento evolutivo e rappresentano sicuramente un approccio innovativo nella gestione del malato con SC avanzato.

DISPOSITIVI

Spesso i malati con SC sono portatori di dispositivi elettronici cardiovascolari impiantabili (CIED) che possono defibrillare, stimolare, resincronizzare e incrementare la funzione di pompa cardiaca, prevenendo la morte aritmica e migliorando i sintomi e la qualità di vita^{116,117}. Contrariamente a quanto avviene in oncologia, dove la distinzione tra trattamento curativo e palliativo è netta, in cardiologia i dispositivi sono in grado di alleviare i sintomi e prolungare la vita anche in fasi molto avanzate.

Nei casi in cui il malato approcci il fine vita, è appropriato valutare la modifica delle modalità di funzionamento del dispositivo, in base agli obiettivi di cura e ai desideri del paziente e dei familiari. Essi vanno informati ed edotti sul contesto clinico e sulla possibilità di adeguare i tipi di risposta del dispositivo, come ad esempio la possibilità di disattivare la funzione di defibrillazione mantenendo quella di pacing o di supporto alla funzione di pompa del cuore nei portatori di dispositivi di resincronizzazione cardiaca con defibrillatore.

Nei paesi industrializzati circa il 30% dei malati che ricevono cardioverter-defibrillatori impiantabili (ICD) ha più di 70 anni^{118,119}. Questa fascia di popolazione può essere portatrice di comorbilità e pertanto l'impianto di questi dispositivi si colloca spesso in uno scenario di fragilità del paziente. L'ICD riduce il rischio di morte aritmica improvvisa, ma non è in grado di prevenire o impedire la morte da SC o da patologie non cardiogene concomitanti o di nuova insorgenza (es. neoplasie). Per tale motivo vi è indicazione all'impianto del dispositivo in soggetti con buon "performance status" e se l'aspettativa di vita venga stimata superiore a 12 mesi.

La mortalità dei pazienti con ICD, da registri americani, si attesta intorno al 10% per anno¹²⁰. In fase terminale di malattia, gli ultimi giorni di vita, indipendentemente dalla causa, possono essere complicati da scariche del dispositivo che, nonostante siano "elettrofisiologicamente appropriate", possono essere clinicamente futili se non dannose: queste possono peggiorare la qualità di vita residua e di morte del malato, ad esempio trasformando una morte aritmica in una morte che avviene per progressiva insufficienza di pompa cardiaca, con conseguente, talvolta indignitoso, prolungamento delle sofferenze e vissuto negativo del personale di assistenza e cura¹²¹. Si stima che tra il 20% e il 30% dei malati riceva shock elettrici negli ultimi giorni di vita. Negli hospice americani, la percentuale segnalata sale fino al 60%¹²² e sono riportate scariche del dispositivo anche dopo la morte^{121,123}.

Appare opportuno, quando un malato portatore di ICD entra nella fase terminale della vita, affrontare e discutere la possibile disattivazione del dispositivo, cosa che tutt'oggi viene ancora raramente fatta. La problematica più delicata è quella etica e medico-legale^{124,125} in quanto si entra nell'ambito della

sospensione di trattamenti di supporto vitale^{126,127}. Non ultimo, è da sottolineare l'elevato grado di *discomfort* da parte dei sanitari nell'affrontare non solo l'atto tecnico finale, ma anche la discussione di tali tematiche per insufficiente formazione in merito¹²⁸⁻¹³⁰. L'eventuale scelta sull'opportunità o meno di disattivare un dispositivo antitachicardico andrebbe pertanto presa dal paziente o dal suo tutore legale, anche alla luce delle disposizioni eventualmente fornite in ambito di testamento biologico, e condivisa tra familiari e figure mediche coinvolte, siano esse l'anestesista, l'oncologo, il medico di medicina generale, ecc. Vi è peraltro un'importante distinzione tra la disattivazione delle terapie antitachicardiche (trattamento di una potenziale condizione patologica) e la terapia antibradicardica, che invece sostituisce la normale funzione cardiaca. Pertanto, la terapia antitachicardica potrebbe essere considerata alla stregua di un "accanimento terapeutico", in particolare in presenza di shock, dolorosi e poco tollerati; la terapia con pacing antitachicardico (in grado di interrompere le tachicardie ventricolari monomorfe in maniera del tutto asintomatica) può essere invece mantenuta più a lungo, non essendo, quantomeno, motivo di *discomfort* per il paziente. La terapia antibradicardica, quantomeno nei pazienti pacemaker-dipendenti, potrebbe essere considerata un surrogato di una funzione fisiologica, pertanto più difficile da interrompere, alla pari della ventilazione artificiale o della dialisi. La stimolazione cardiaca, in particolare la terapia di resincronizzazione, può essere considerata comunque una terapia "palliativa", in grado di migliorare i sintomi anche nei pazienti terminali.

Pur nell'ambito di scelte condivise, che devono essere tracciabili, l'apporto del cardiologo esperto in elettrofisiologia è fondamentale e necessario sia per la disattivazione che per la distinzione tra shock appropriati ed inappropriati; la presenza di questi ultimi, se difficilmente evitabili, molto probabilmente accelererebbe la decisione in favore di una disattivazione del dispositivo.

In ogni caso, l'interruzione del trattamento, anche nei pazienti pacemaker-dipendenti ed anche qualora sia certo il decesso immediato, non è configurabile come "eutanasia" o "suicidio assistito", poiché la causa di morte non è l'intervento medico ma la patologia sottostante¹²⁶.

Appare comunque indispensabile, ancora prima di procedere all'impianto del dispositivo, soprattutto in malati già polipatologici e anziani, affrontare una discussione sulla possibilità di disattivazione a fine vita, pianificando in modo condiviso i percorsi di cura^{121,126,127}. Questo obiettivo è perseguibile solo se viene instaurata una stretta e sinergica collaborazione tra specialista cardiologo/aritmologo, medico di medicina generale, medico palliativista, personale sanitario coinvolto nel percorso di cura e, qualora presente, il comitato etico clinico^{121,126}. Sarebbe utile che gli hospice e i reparti dove questi malati muoiono, condividano e sviluppino protocolli per la gestione di queste tematiche, da affidare a personale formato e addestrato, al fine di migliorare la qualità di vita residua e di morte del malato con CIED.

Aree di possibile intervento

Dirette al personale sanitario

1. Sensibilizzare alla tematica del fine vita nella gestione di malati con CIED.
2. Informare, fornendo strumenti tecnici, competenze etiche e giuridiche sull'appropriatezza della disattivazione/modulazione delle funzioni del CIED in caso di necessità.

3. Considerare e discutere aspetti etici.
4. Favorire la stesura di protocolli (clinici/tecnici/relazionali) in caso di decisione o di richiesta di disattivazione del dispositivo. Nel contesto degli hospice è utile l'introduzione di protocolli attivi già al momento del ricovero del paziente portatore di ICD.
5. Elaborazione di norme medico-infermieristiche per la disattivazione pratica, nel rispetto degli standard di cura, di dignità e di sicurezza.
6. Favorire la comunicazione interdisciplinare e lo scambio di competenze tecniche diverse coinvolgendo i vari specialisti.

Dirette al paziente

1. Implementare il processo comunicativo con il paziente introducendo la tematica della possibilità di eventuale disattivazione del dispositivo in qualsiasi momento.
2. Identificare eventuali eventi "sentinella" per riattivare la comunicazione (ospedalizzazioni ripetute, deterioramento psico-fisico, insorgenza di nuove patologie, ad esempio neoplasie o cachessia).
3. Porre attenzione e rivalutare costantemente gli obiettivi di cura, di vita e di morte insieme al paziente e alla sua famiglia.
4. Determinare il livello di comprensione sullo stadio terminale della malattia e sul ruolo del dispositivo sia nel paziente che nella famiglia, fornendo informazioni e chiarificazioni complete sulla patologia e sulla possibilità di modifica delle impostazioni del dispositivo, ottimizzando lo prontamente secondo i nuovi obiettivi di cura.

Particolare attenzione va posta in caso di malato non più collaborativo, nel rispetto deontologico di eventuali desideri precedentemente espressi e documentabili.

Altri contesti da considerare sono le procedure di sostituzione transcateretere di valvola aortica e di impianto di VAD¹³¹⁻¹³⁷. In questi casi e con riferimento ai pazienti fragili con multiple comorbidità è raccomandato anche dalla letteratura il coinvolgimento nel progetto di cura di uno specialista palliativista¹³¹⁻¹³⁴ che possa contribuire alla valutazione del malato nella sua globalità e all'analisi e previsione dei concreti benefici attesi. È da considerare che, soprattutto in malati portatori di VAD, vi possano essere complicazioni cliniche importanti e influenti sulla qualità di vita dopo l'impianto (infezioni, sepsi, sanguinamenti, trombosi, embolie) e non ultimo anche un'aumentata incidenza di eventi ischemici cerebrali che possono ulteriormente compromettere la capacità cognitiva. Essenziale sarà pertanto una programmazione anticipata degli obiettivi di cura attesi e dei profili di rischio in ragione di età e comorbidità.

QUALI STRATEGIE DI INTEGRAZIONE E QUALI CONTESTI

Per CP integrate, secondo INSUP-C, la Task Force dell'EAPC, si intende un processo per effetto del quale "vengono implementati insieme aspetti amministrativi, organizzativi, clinici e assistenziali, allo scopo di realizzare una continuità di cura tra tutti i protagonisti coinvolti nella rete di assistenza dei pazienti che ricevono CP. Tale modello mira ad ottenere una buona qualità di vita e un processo di fine vita che siano adeguatamente supportati, per pazienti e familiari, in collaborazione con tutti i caregiver (formali ed informali)"¹³⁸.

Alla luce di tale definizione è utile inoltre distinguere tra linee guida e percorsi di cura.

Le *linee guida* sono documenti sistematicamente sviluppati per assistere i professionisti ed i pazienti nelle scelte di adeguata assistenza in determinate situazioni cliniche. In quanto tali, sono strumenti usati anche per ridurre le variazioni nei trattamenti all'interno dello stesso sistema sanitario, per sviluppare protocolli ospedalieri, educare gli studenti, ecc.

Un *percorso di cura (care pathway)* invece è definito come un intervento complesso utile ad un processo condiviso di decision making e di organizzazione dell'assistenza per un gruppo ben definito di pazienti che si trovano in una determinata fase della storia di malattia. Un percorso di cura può usare linee guida per erogare assistenza clinica.

L'elemento di maggiore complessità in merito alla popolazione di pazienti considerata appare quindi quello di trovare un adeguato "ponte" tra i vari contesti e le diverse professionalità che si incontrano, per garantire un'effettiva continuità di cura che garantisca non solo un buon approccio clinico-terapeutico^{38,44,47,50}, ma anche la tutela di processi "intangibili" quali la pianificazione delle cure^{82,84}, il processo decisionale condiviso delle responsabilità e la rimodulazione dell'intensità dell'assistenza^{72,88,90}. Esiste infatti una piena condivisione sia tra specialisti d'organo che medici palliativisti in merito al fatto che è necessaria una maggiore collaborazione ed una maggiore conoscenza reciproca tra le varie discipline; tale aspetto emerge sia da studi "mixed method" quali-quantitativi che da documenti ufficiali delle principali società scientifiche cardiologiche europee ed americane^{14,20,46}.

In merito alla necessaria "contaminazione" delle competenze per un'efficace ed effettiva integrazione che coinvolga professionisti sanitari, pazienti e famiglie esiste accordo su un modello organizzativo ed assistenziale che possa considerare in modo organico i sistemi paziente-specialista-equipe multidisciplinare di CP, in un'ottica di implementazione di intervento complesso senza soluzione di continuità tra fase di malattia, contesti assistenziali, comunità e valutazione dei bisogni.

La presa in carico da parte di team di CP dei pazienti con SC avanzato rappresenta quindi una delle sfide più impegnative dei prossimi anni in termini di integrazione tra servizi, necessità di continuità di cura ed efficace pianificazione ed implementazione di interventi complessi che tutelino il malato, la sua famiglia e/o i caregiver.

Se infatti, come sottolineato dall'OMS e dai numerosi dati epidemiologici riportati nella letteratura di settore, lo SC rappresenterà una delle popolazioni più numerose che necessiteranno di CP^{2,11,15,16,23}, allo stato attuale di quanto emerge dalla letteratura sembra che il consenso su tale previsione sia esclusivamente ancora relegato a proposte di modelli teorici^{45,48,51,57}.

Interessante è ricordare quanto sta avvenendo in Europa per le CP in generale: sempre più infatti ci si sta orientando verso una presa in carico precoce e anticipata, favorendo l'erogazione di servizi di base e solo dopo specialistici, proprio per rispondere ai bisogni complessi di tutti i malati. L'approccio di base, gestito in prima istanza dai medici di medicina generale, include una valutazione di tutti i bisogni di base (clinici, psicologici, sociali, spirituali) e il loro soddisfacimento, una comunicazione aperta e condivisa su tematiche del fine vita, prognosi, possibilità di cura e la garanzia di riferimento a centro di CP specialistico qualora ritenuto necessario. Il livello specialistico è riservato a malati con bisogni complessi, clinici ma anche psicologici, sociali e familiari.

Due tematiche focali sembrano ad oggi incontrare il consenso di cardiologi e palliativisti: la necessità di identificare specifici momenti della storia di malattia dello SC utili a determinare "l'innescò" della presa in carico ed un maggiore sforzo di reciproca conoscenza delle competenze ed ambiti dei professionisti che dovrebbe garantire un'efficace integrazione.

Secondo l'attuale analisi non sistematica della letteratura possiamo quindi affermare che i seguenti elementi potrebbero essere la traccia su cui iniziare a costruire (e implementare) interventi complessi per il miglioramento della qualità di vita dei pazienti affetti da SC avanzato:

1. Determinare in modo sistematico, condiviso e scientificamente provato gli "eventi trigger" utili ad identificare il bisogno iniziale di CP^{73,78}.
2. Considerare che gli eventi trigger possono essere sia strettamente *clinici*, sia correlati a bisogni *extra-clinici* (direttive anticipate di trattamento, advanced care planning, preoccupazioni correlate a trattamenti, valutazioni prognostiche, bisogni socio-assistenziali, ecc.)⁷³.
3. *Presa in carico condivisa*, tra tutti i professionisti coinvolti, soprattutto nel momento iniziale: i palliativisti non devono essere "piccoli cardiologi" ed i cardiologi "piccoli palliativisti", ma professionisti che lavorano insieme per il piano assistenziale individualizzato di un malato (prevedere anche *visite congiunte* dei due team). Questo implica definizione dei criteri clinici, ma anche dei contesti lungo lo scenario di cura, dalla presa in carico fino alla fine; tempi e strumenti della pianificazione anticipata delle cure, ecc. Si rende quindi necessario organizzare il lavoro con un modello che possa tenere in considerazione la peculiarità del contesto e delle molteplici interazioni dei professionisti coinvolti. Si ritiene auspicabile un modello di "care management", dove il ruolo può essere assunto da diverse figure professionali a seconda delle necessità e del tipo di organizzazione prevista. In diverse realtà italiane e non, è l'infermiere a rivestire il ruolo di "care manager": è il professionista che gestisce il processo di cura, mantenendo l'integrazione con gli altri servizi sociosanitari, con altri professionisti coinvolti nel processo, proponendo al malato e alla sua famiglia le soluzioni più favorevoli per la sua condizione clinico-assistenziale. Non è esclusa un'integrazione con un modello di "case management", dove si intende una figura di esperti riconosciuti e membri fondamentali nel team che coordina le cure e rende autonome e responsabili le persone a comprendere e ad accedere ad un'assistenza sanitaria di qualità ed efficiente (Case Management Society of America [CMSA], 2009; <http://www.cmsa.org>).
4. Sono necessari trial clinici controllati e un nuovo approccio metodologico, che consideri la complessità dei bisogni e che sposti il focus sulla qualità rispetto alla quantità di vita di questi pazienti e richieda un'adeguata pianificazione di interventi complessi.
5. Sarà auspicabile utilizzare *strumenti validati internazionali del contesto CP per raccogliere i bisogni* (ESAS, IPOS), definendo un set minimo di strumenti di valutazione (quantitativi e qualitativi) per la presa in carico ed il follow-up dei pazienti, in modo da definire insieme al paziente gli obiettivi da raggiungere e da verificare nel tempo.

CONCLUSIONI

Lo SC è una condizione caratterizzata da prognosi severa nonostante terapie ottimali. Anche a causa dell'incertezza prognostica, dell'inadeguatezza sulla comprensione dell'andamento della malattia da parte del malato e dei familiari, delle difficoltà nel coordinamento del processo di cura e dell'impreparazione degli operatori, molti malati non riescono ad accedere a servizi specializzati che potrebbero garantire una migliore qualità di vita anche in fasi avanzate e terminali.

In queste fasi di malattia, è raccomandato un approccio palliativo, capace di migliorare la severità dei sintomi, favorire l'appropriatezza dell'approccio terapeutico e una pianificazione anticipata e condivisa del processo di cura, identificare il contesto più adeguato al fine vita, e colmare bisogni psicologici e spirituali spesso trascurati.

Questo documento cerca pertanto di rispondere alla sempre più stringente e vera necessità di favorire una collaborazione tra professionisti cardiologi e palliativisti per garantire il miglior e proporzionato approccio di cura a questi malati e alle loro famiglie, attraverso l'analisi delle criticità attuali, l'elaborazione di strategie di assistenza e l'identificazione di strumenti condivisibili di valutazione e previsione, per un corretto soddisfacimento dei bisogni complessi delle fasi avanzate di malattia.

RIASSUNTO

Le cure palliative costituiscono un approccio finalizzato a migliorare la qualità di vita dei pazienti e delle loro famiglie quando affrontano i problemi associati a patologie ad evoluzione infausta, attraverso la prevenzione, l'identificazione precoce, la valutazione e il trattamento adeguato di sintomi e problemi psicosociali, spirituali, economici. Le cure palliative vengono erogate sempre più precocemente, in regime di "simultaneous care", contemporaneamente alle terapie che mirano al prolungamento della vita e al miglioramento dello stato sintomatologico, utilizzando un approccio di coordinamento multiprofessionale, ed offrono al malato e ai familiari la possibilità di comunicazione aperta sulla prognosi e pianificazione della cura. Negli ultimi anni si è assistito a un notevole interesse verso un potenziale ruolo delle cure palliative nello scompenso cardiaco già trattato al meglio delle cure, nella sua fase di refrattarietà terminale.

Lo scompenso cardiaco è una condizione cronica progressiva, il cui decorso si caratterizza per periodi di stabilità clinica intervallati da esacerbazioni che di norma impediscono un recupero funzionale completo. È responsabile per circa un terzo della mortalità nei paesi industrializzati ed è tra le cause più frequenti di ospedalizzazione. Circa la metà dei pazienti con scompenso cardiaco avanzato muore entro 1 anno dalla diagnosi e il 50% dei restanti entro 5 anni. La traiettoria di malattia è spesso imprevedibile tanto che un elevato numero di pazienti (dal 30% al 50%) muore per morte cardiaca improvvisa. Inoltre i malati affetti da scompenso cardiaco sono gravati da numerosi sintomi, spesso difficili da trattare, sottostimati e sotto-trattati. Un'adeguata valutazione dei sintomi e un corretto approccio terapeutico possono migliorare significativamente la qualità di vita dei pazienti con scompenso cardiaco avanzato. La condivisione del processo di cura tra specialisti sembra l'approccio più idoneo.

Nonostante sia una patologia a prognosi infausta, gli importanti progressi nell'approccio terapeutico e tecnologico (come i sistemi di assistenza ventricolare, la rivascolarizzazione coronarica, l'impianto percutaneo di protesi valvolari e i defibrillatori impiantabili) hanno mostrato di poter migliorare la condizione globale del malato, riducendo in alcuni casi e per un certo tempo il rischio di morte. Esistono però fasi di esaurimento dei margini terapeutici di approccio specifico alla sindrome, nelle quali diviene fonda-

mentale la valutazione della proporzionalità dei trattamenti e dei contesti di cura. Devono essere peraltro conosciute le situazioni che richiedono la gestione di tali dispositivi a fine vita, in termini sia di protocolli clinici sia di consapevolezza di importanti risvolti legali, etici, religiosi connessi anche alla tematica dell'eventuale sospensione di misure di sostegno vitale.

Una pianificazione anticipata delle cure, l'orientamento verso il fine vita, un'adeguata comunicazione condivisa, anche in termini di valutazione del rapporto costo/beneficio, dei trattamenti e degli interventi, andrebbero previsti in fasi precoci di malattia, documentati chiaramente e regolarmente rivisti e aggiornati.

Esistono tuttavia importanti barriere allo sviluppo di un approccio palliativo nello scompenso cardiaco, legate a dimensioni cliniche (traiettoria di malattia), incertezza prognostica, incapacità di adeguata identificazione dei pazienti con bisogni palliativi e del corretto timing di segnalazione/presa in carico, scarsa conoscenza del ruolo delle cure palliative da parte degli operatori sanitari, dei malati e delle famiglie, difficoltà organizzative, educazionali e di tempo.

Il documento vuole evidenziare il bisogno di approfondimento, ricerca e coordinamento condiviso tra specialisti cardiologi e palliativisti soprattutto nei seguenti ambiti: (a) identificazione dei pazienti con scompenso cardiaco con bisogni di cure palliative, sia in termini clinici sia socio-psicologici; (b) identificazione di eventi trigger e timing per la presa in carico palliativa; (c) identificazione di adeguati strumenti per la valutazione e il monitoraggio dei sintomi e della qualità di vita nello scompenso cardiaco avanzato, includendo anche i PROM (*patient-reported outcome measures*, misure di outcome riportate dai pazienti); (d) identificazione di strategie e modelli di presa in carico condivisi per i malati con scompenso cardiaco avanzato e terminale ("care management"); (e) implementazione della conoscenza delle competenze reciproche tra specialisti coinvolti nella presa in carico del malato con scompenso cardiaco avanzato, anche in termini di comunicazione di cattive notizie, di competenze etiche e di pianificazione anticipata.

Parole chiave. Cure di fine vita; Cure palliative; Qualità di vita; Scompenso cardiaco.

BIBLIOGRAFIA

- World Health Organization. WHO Definition of Palliative Care. <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en> [accessed November 19, 2018].
- World Health Organization. Global Atlas of Palliative Care at the End of Life. January 2014. <http://www.who.int/ncds/management/palliative-care/palliative-care-atlas/en> [accessed November 19, 2018].
- Kelley AS, Morrison RS. Palliative care for the seriously ill. *N Engl J Med* 2015;373:747-55.
- Quill TE, Abernethy AP. Generalist plus specialist palliative care – creating a more sustainable model. *N Engl J Med* 2013;368:1173-5.
- Curtis JR. Palliative and end-of-life care for patients with severe COPD. *Eur Respir J* 2008;32:796-803.
- Gristina GR, Orsi L, Carlucci A, Causarano I, Formica M, Romanò M; Gruppo di Lavoro Insufficienze Croniche d'Organo. Parte II. Evidenze scientifiche nelle insufficienze croniche d'organo "end-stage". Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura. *Recenti Prog Med* 2014;105:25-39.
- Lloyd A, Kendall M, Starr JM, Murray SA. Physical, social, psychological and existential trajectories of loss and adaptation towards the end of life for older people living with frailty: a serial interview study. *BMC Geriatr* 2016;16:176.
- Kendall M, Murray SA, Carduff E, et al. Use of multiperspective qualitative interviews to understand patients' and carers' beliefs, experiences, and needs. *BMJ* 2009;339:b4122.
- Murray SA, Kendall M, Grant E, Boyd K, Barclay S, Sheikh A. Patterns of social, psychological, and spiritual decline toward the end of life in lung cancer and heart failure. *J Pain Symptom Manage* 2007;34:393-402.
- Ministero della Salute, Direzione Generale della Programmazione Sanitaria. Piano Nazionale della Cronicità. http://www.salute.gov.it/imgs/C_17_pubblicazioni_2584_allegato.pdf [accessed November 19, 2018].
- Global Burden of Disease Study 2013 Collaborators. Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 301 acute and chronic diseases and injuries in 188 countries, 1990-2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013. *Lancet* 2015;386:743-800.
- Benjamin EJ, Blaha MJ, Chiuve SE, et al. Heart disease and stroke statistics – 2017 update: a report from the American Heart Association. *Circulation* 2017;135:e146-603.
- van der Wal MH, Jaarsma T, Moser DK, Veeger NJ, van Gilst WH, van Veldhuisen DJ. Compliance in heart failure patients: the importance of knowledge and beliefs. *Eur Heart J* 2006;27:434-40.
- Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2016;37:2129-200.
- Conrad N, Judge A, Tran J, Mohseni H, et al. Temporal trends and patterns in heart failure incidence: a population-based study of 4 million individuals. *Lancet* 2018;391:572-80.
- Khera R, Pandey A, Ayers CR, et al. Contemporary epidemiology of heart failure in fee-for-service Medicare beneficiaries across healthcare settings. *Circ Heart Fail* 2017;10:e004402.
- Heidenreich PA, Albert NM, Allen LA, et al. Forecasting the impact of heart failure in the United States: a policy statement from the American Heart Association. *Circ Heart Fail* 2013;6:606-19.
- Bjork JB, Alton KK, Georgiopoulou VV, Butler J, Kalogeropoulos AP. Defining advanced heart failure: a systematic review of criteria used in clinical trials. *J Card Fail* 2016;22:569-77.
- Fabbri G, Gorini M, Maggioni AP, Cacciatore G, Di Lenarda A; Area Scompenso ANMCO. IN-CHF: il registro italiano dello scompenso cardiaco. Dieci anni di esperienza. *G Ital Cardiol* 2006;7:689-94.
- Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, et al. 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on practice guidelines. *Circulation* 2013;128:e240-327.
- Metra M, Ponikowski P, Dickstein K, et al. Advanced chronic heart failure: a position statement from the Study Group on Advanced Heart Failure of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2007;9:684-94.
- Chaudhry SP, Stewart GC. Advanced heart failure: prevalence, natural history, and prognosis. *Heart Fail Clin* 2016;12:323-33.
- Ambrosy AP, Fonarow GC, Butler J, et al. The global health and economic burden of hospitalizations for heart failure: lessons learned from hospitalized heart failure registries. *J Am Coll Cardiol* 2014;63:1123-33.
- Maggioni AP, Dahlström U, Filipatos G, et al. EURObservational Research Programme: the Heart Failure Pilot Survey (ESC-HF pilot). *Eur J Heart Fail* 2010;12:1076-84.
- Chioncel O, Mebazaa A, Harjola VP, et al.; ESC Heart Failure Long-Term Reg-

- istry Investigators. Clinical phenotypes and outcome of patients hospitalized for acute heart failure: the ESC Heart Failure Long-Term Registry. *Eur J Heart Fail* 2017;19:1242-54.
26. Ministero della Salute. Rapporti SDO. http://www.salute.gov.it/portale/temi/p2_6.jsp?id=1237&area=ricoveri Ospedali&menu=vuoto [accessed November 19, 2018].
27. Stewart S, MacIntyre K, Hole DJ, Capewell S, McMurray JJ. More 'malignant' than cancer? Five-year survival following a first admission for heart failure. *Eur J Heart Fail* 2001;3:315-22.
28. Mamas MA, Sperrin M, Watson MC, et al. Do patients have worse outcomes in heart failure than in cancer? A primary care-based cohort study with 10-year follow-up in Scotland. *Eur J Heart Fail* 2017;19:1095-104.
29. Crespo-Leiro MG, Anker SD, Maggioni AP, et al. European Society of Cardiology Heart Failure Long-Term Registry (ESC-HF-LT): 1-year follow-up outcomes and differences across regions. *Eur J Heart Fail* 2016;18:613-25.
30. Agostoni P, Corrà U, Cattadori G, et al.; MECKI Score Research Group. Prognostic value of indeterminable anaerobic threshold in heart failure. *Circ Heart Fail* 2013;6:977-87.
31. Farré N, Vela E, Clèries M, et al. Real world heart failure epidemiology and outcome: a population-based analysis of 88,195 patients. *PLoS One* 2017;12:e0172745.
32. Loh JC, Creaser J, Rourke DA, et al. Temporal trends in treatment and outcomes for advanced heart failure with reduced ejection fraction from 1993-2010: findings from a university referral center. *Circ Heart Fail* 2013;6:411-9.
33. Scrutinio D, Ammirati E, Guida P, et al. Clinical utility of N-terminal pro-B-type natriuretic peptide for risk stratification of patients with acute decompensated heart failure. Derivation and validation of the ADHF/NT-proBNP risk score. *Int J Cardiol* 2013;168:2120-6.
34. Scrutinio D, Ammirati E, Guida P, et al. The ADHF/NT-proBNP risk score to predict 1-year mortality in hospitalized patients with advanced decompensated heart failure. *J Heart Lung Transplant* 2014;33:404-11.
35. Scrutinio D, Guida P, Ammirati E, Oliva F, Frigerio M. Long-term prognostic implications of the ADHF/NT-proBNP risk score in patients admitted with advanced heart failure. *J Heart Lung Transplant* 2016;35:1264-7.
36. Hobbs FD, Kenkre JE, Roalfe AK, Davis RC, Hare R, Davies MK. Impact of heart failure and left ventricular systolic dysfunction on quality of life: a cross-sectional study comparing common chronic cardiac and medical disorders and a representative adult population. *Eur Heart J* 2002;23:1867-76.
37. Juenger J, Schellberg D, Kraemer S, et al. Health related quality of life in patients with congestive heart failure: comparison with other chronic diseases and relation to functional variables. *Heart* 2002;87:235-41.
38. Adler ED, Goldfinger JZ, Kalman J, Park ME, Meier DE. Palliative care in the treatment of advanced heart failure. *Circulation* 2009;120:2597-606.
39. Radbruch L, Payne S. White Paper on standards and norms for hospice and palliative care in Europe: part 1. Recommendations from the European Association for Palliative Care. *Eur J Palliat Care* 2009;16:278-89.
40. Council of Europe. Recommendation Rec (2003) 24 of the Committee of Ministers to member states on the organisation of palliative care. [https://www.coe.int/t/dg3/health/Source/Rec\(2003\)24_en.pdf](https://www.coe.int/t/dg3/health/Source/Rec(2003)24_en.pdf) [accessed November 19, 2018].
41. Ministero della Salute. La rete per le cure palliative. http://www.salute.gov.it/portale/temi/p2_6.jsp?lingua=italiano&id=3766&area=curePalliativeTerapiaDolore&menu=cure [accessed November 19, 2018].
42. Casale G, Calvieri A. Le cure palliative in Italia: inquadramento storico. *MED-IC* 2014;22:21-6.
43. Gavazzi A, Svanoni F, De Maria R. Le cure palliative nello scompenso cardiaco. *G Ital Cardiol* 2012;13:827-36.
44. Goodlin SJ, Hauptman PJ, Arnold R, et al. Consensus statement: Palliative and supportive care in advanced heart failure. *J Card Fail* 2004;10:200-9.
45. Hauptman PJ, Havranek EP. Integrating palliative care into heart failure care. *Arch Intern Med* 2005;165:374-8.
46. 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 Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2009;11:433-43.
47. Goodlin SJ. Palliative care in congestive heart failure. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:386-96.
48. Siouta N, van Beek K, Preston N, et al. Towards integration of palliative care in patients with chronic heart failure and chronic obstructive pulmonary disease: a systematic literature review of European guidelines and pathways. *BMC Palliat Care* 2016;15:18.
49. Braun LT, Grady KL, Kutner JS, et al. Palliative care and cardiovascular disease and stroke: a policy statement from the American Heart Association/American Stroke Association. *Circulation* 2016;134:e198-225.
50. McIlvennan CK, Allen LA. Palliative care in patients with heart failure. *BMJ* 2016;353:i1010.
51. Kavalieratos D, Gelfman LP, Tycon LE, et al. Palliative care in heart failure: rationale, evidence, and future priorities. *J Am Coll Cardiol* 2017;70:1919-30.
52. Allen LA, Stevenson LW, Grady KL, et al.; American Heart Association; Council on Quality of Care and Outcomes Research; Council on Cardiovascular Nursing; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia. Decision making in advanced heart failure: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2012;125:1928-52.
53. Kuragaichi T, Kurozumi Y, Ohishi S, et al. Nationwide survey of palliative care for patients with heart failure in Japan. *Circ J* 2018;82:1336-43.
54. Janssen DJ, Johnson MJ, Spruit MA. Palliative care needs assessment in chronic heart failure. *Curr Opin Support Palliat Care* 2018;12:25-31.
55. Riley JP, Beattie JM. Palliative care in heart failure: facts and numbers. *ESC Heart Fail* 2017;4:81-7.
56. Stewart D, McPherson ML. Symptom management challenges in heart failure: pharmacotherapy considerations. *Heart Fail Rev* 2017;22:525-34.
57. Bekelman DB, Allen LA, McBryde CF, et al. Effect of a collaborative care intervention vs usual care on health status of patients with chronic heart failure: the CASA randomized clinical trial. *JAMA Intern Med* 2018;178:511-9.
58. Sokoreli I, Pauws SC, Steyerberg EW, et al. Prognostic value of psychosocial factors for first and recurrent hospitalizations and mortality in heart failure patients: insights from the OPERA-HF study. *Eur J Heart Fail* 2018;20:689-96.
59. Schulz R, Beach SR. Caregiving as a risk factor for mortality: the caregiver health effects study. *JAMA* 1999;282:2215-19.
60. Hooley PJ, Butler G, Howlett JG. The relationship of quality of life, depression, and caregiver burden in outpatients with congestive heart failure. *Congest Heart Fail* 2005;11:303-10.
61. Mandawat A, Heidenreich PA, Mandawat A, Bhatt DL. Trends in palliative care use in veterans with severe heart failure using a large national cohort. *JAMA Cardiol* 2016;1:617-9.
62. Robinson MR, Al-Kindi SG, Oliveira GH. Trends in palliative care use in elderly men and women with severe heart failure in the United States. *JAMA Cardiol* 2017;2:344.
63. Siouta N, Van Beek K, van der Eerden ME, et al. Integrated palliative care in Europe: a qualitative systematic literature review of empirically-tested models in cancer and chronic disease. *BMC Palliat Care* 2016;15:56.
64. Hight G, Crawford D, Murray SA, Boyd K. Development and evaluation of

the Supportive and Palliative Care Indicators Tool (SPICT): a mixed-methods study. *BMJ Support Palliat Care* 2014;4:285-90.

65. Thoonsen B, Engels Y, van Rijswijk E, et al. Early identification of palliative care patients in general practice: development of RADboud indicators for Palliative Care Needs (RADPAC). *Br J Gen Pract* 2012;62:e625-31.

66. Gómez-Batiste X, Martínez-Muñoz M, Blay C, et al. Utility of the NECPAL CCOMS-ICO® tool and the Surprise Question as screening tools for early palliative care and to predict mortality in patients with advanced chronic conditions: a cohort study. *Palliat Med* 2017;31:754-63.

67. Kane PM, Daveson BA, Ryan K, et al. Feasibility and acceptability of a patient-reported outcome intervention in chronic heart failure. *BMJ Support Palliat Care* 2017;7:470-9.

68. Waller A, Girgis A, Davidson PM, et al. Facilitating needs-based support and palliative care for people with chronic heart failure: preliminary evidence for the acceptability, inter-rater reliability, and validity of a needs assessment tool. *J Pain Symptom Manage* 2013;45:912-25.

69. Kavalieratos D, Corbelli J, Zhang D, et al. Association between palliative care and patient and caregiver outcomes: a systematic review and meta-analysis. *JAMA* 2016;316:2104-14.

70. Mentz RJ, Tulsky JA, Granger BB, et al. The palliative care in heart failure trial: rationale and design. *Am Heart J* 2014;168:645-51.

71. Rogers JG, Patel CB, Mentz RJ, et al. Palliative care in heart failure: the PAL-HF randomized, controlled clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2017;70:331-41.

72. Gelfman LP, Bakitas M, Warner Stevenson L, Kirkpatrick JN, Goldstein NE. The state of the science on integrating palliative care in heart failure. *J Palliat Med* 2017;20:592-603.

73. Bausewein C, Daveson BA, Currow DC, et al. EAPC White Paper on outcome measurement in palliative care: improving practice, attaining outcomes and delivering quality services – Recommendations from the European Association for Palliative Care (EAPC) Task Force on Outcome Measurement. *Palliat Med* 2016;30:6-22.

74. Hudson P, Collins A, Bostanci A, Willenberg L, Stephanov N, Phillip J. Toward a systematic approach to assessment and care planning in palliative care: a practical review of clinical tools. *Palliat Supp Care* 2016;14:161-73.

75. Bruera E, Kuehn N, Miller MJ, Selmsler P, Macmillan K. The Edmonton Symptom Assessment System (ESAS): a simple method for the assessment of palliative care patients. *J Palliat Med* 1991;7:6-9.

76. Chang V, Hwang SS, Feuerman M. Validation of the Edmonton Symptom Assessment Scale. *Cancer* 2000;88:2164-71.

77. Moro C, Brunelli C, Miccinesi G, et al. Edmonton Symptom Assessment Scale: Italian validation in two palliative care settings. *Support Care Cancer* 2006;14:30-7.

78. Antunes B, Harding R, Higginson IJ; EUROIMPACT. Implementing patient-reported outcome measures in palliative care clinical practice: a systematic review of facilitators and barriers. *Palliat Med* 2014;28:158-75.

79. Ausewein C, Simon ST, Benalia H, et al.; PRISMA. Implementing patient reported outcome measures (PROMs) in palliative care – users' cry for help. *Health Qual Life Outcomes* 2011;9:27.

80. Hearn J, Higginson IJ; Palliative Care Audit Project Advisory Group. Development and validation of a core outcome measure for palliative care: the palliative care outcome scale. *Qual Health Care* 1999;8:219-27.

81. Costantini M, Rabitti E, Beccaro M, et al. Validity, reliability and responsiveness to change of the Italian palliative care outcome scale: a multicenter study of advanced cancer patients. *BMC Palliat Care* 2016;15:23.

82. Rietjens JA, Sudore RL, Connolly M, et al.; European Association for Palliative Care. Definition and recommendations for advance care planning: an international consensus supported by the European Association for Palliative Care. *Lancet Oncol* 2017;18:e543-51.

83. Sudore RL, Lum HD, You JJ, et al. Defining advance care planning for adults: a consensus definition from a multidisciplinary Delphi panel. *J Pain Symptom Manage* 2017;53:821-32.

84. Conroy S, Fade P, Fraser A, Schiff R; Guideline Development Group. Advance care planning: concise evidence-based guidelines. *Clin Med*. 2009;9:76-9.

85. Schrijvers D, Cherny NI; ESMO Guidelines Working Group. ESMO Clinical Practice Guidelines on palliative care: advanced care planning. *Ann Oncol* 2014;25 Suppl 3:iii138-42.

86. Beauchamp TL, Childress JF. Principles of Biomedical Ethics. 5th edition. New York: Oxford University Press; 2001.

87. Drazen JM. Decisions at the end of life. *N Engl J Med* 2003;349:1109.

88. Meyers DE, Goodlin SJ. End-of-life decisions and palliative care in advanced heart failure. *Can J Cardiol* 2016;32:1148-56.

89. Glogowska M, Simmonds R, McLachlan S, et al. "Sometimes we can't fix things": a qualitative study of health care professionals' perceptions of end of life care for patients with heart failure. *BMC Palliat Care* 2016;15:3.

90. Chen-Scarabelli C, Saravolatz L, Hirsh B, Agrawal P, Scarabelli TM. Dilemmas in end-stage heart failure. *J Geriatr Cardiol* 2015;12:57-65.

91. Sobanski P, Jaarsma T, Krajnik M.

End-of-life matters in chronic heart failure patients. *Curr Opin Support Palliat Care* 2014;8:364-70.

92. Kirchhoff KT, Hammes BJ, Kehl KA, Briggs LA, Brown RL. Effect of a disease-specific advance care planning intervention on end-of-life care. *J Am Geriatr Soc* 2012;60:946-50.

93. Kirkpatrick JN, Hauptman PJ, Goodlin SJ. Bundling informed consent and advance care planning in chronic cardiovascular disease: we need to talk. *JAMA Intern Med* 2015;175:5-6.

94. Schwarz ER1, Philip KJ, Sinsir SA, et al. Maximal care considerations when treating patients with end-stage heart failure: ethical and procedural quandaries in management of the very sick. *J Relig Health* 2011;50:872-9.

95. Fields AV, Kirkpatrick JN. Ethics of the heart: ethical and policy challenges in the treatment of advanced heart failure. *Perspect Biol Med* 2012;55:71-80.

96. Barclay JS, Blackhall LJ, Tulsky JA. Communication strategies and cultural issues in the delivery of bad news. *J Palliat Med* 2007;10:958-77.

97. Weissman DE. End-of-life physician education: is change possible? *J Palliat Med* 1998;1:401-7.

98. Beckstrand R, Callister L, Kirchhoff K. Providing a "good death": critical care nurses' suggestions for improving end-of-life care. *Am J Crit Care* 2006;15:38-45.

99. 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.

100. Thacker KS. Nurses' advocacy behaviors in end-of-life nursing care. *Nurs Ethics* 2008;15:174-85.

101. Parker SM, Clayton JM, Hancock K, et al. A systematic review of prognostic/end-of-life communication with adults in the advanced stages of a life-limiting illness: patient/caregiver preferences for the content, style, and timing of information. *J Pain Symptom Manage* 2007;34:81-93.

102. Bernacki RE, Block SD; American College of Physicians High Value Care Task Force. Communication about serious illness care goals: a review and synthesis of best practices. *JAMA Intern Med* 2014;174:1994-2003.

103. Weiner JS, Cole SA. Three principles to improve clinician communication for advance care planning: overcoming emotional, cognitive, and skill barriers. *J Palliat Med* 2004;7:817-29.

104. Clayton JM, Hancock K, Parker S, et al. Sustaining hope when communicating with terminally ill patients and their families: a systematic review. *Psychooncology* 2008;17:641-59.

105. Brinkman-Stoppelenburg A, Rietjens JA, van der Heide A. The effects of advance care planning on end-of-life

care: a systematic review. *Palliat Med* 2014;28:1000-25.

106. Houben CH, Spruit MA, Groenen MT, Wouters EF, Janssen DJ. Efficacy of advance care planning: a systematic review and meta-analysis. *J Am Med Dir Assoc* 2014;15:477-89.

107. Sudore RL, Heyland DK, Barnes DE, et al. Measuring advance care planning: optimizing the advance care planning engagement survey. *J Pain Symptom Manage* 2017;53:669-81.

108. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen A. Medical futility: its meaning and ethical implications. *Ann Intern Med* 1990;112:949-54.

109. Bullock K. The influence of culture on end-of-life decision making. *J Soc Work End Life Palliat Care* 2011;7:83-98.

110. Schneiderman LJ, Gilmer T, Teetzel HD, 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.

111. Schneiderman LJ. Effect of ethics consultations in the intensive care unit. *Crit Care Med* 2006;34(11 Suppl):S359-63.

112. 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.

113. SIAARTI. Disposizioni anticipate di trattamento, consenso informato e pianificazione anticipata delle cure: la posizione della Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva. https://www.senato.it/application/xmanager/projects/leg17/attachments/documento_evento_procedura_commissione/files/000/005/080/DAT-SIAARTI.pdf [accessed November 19, 2018].

114. 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.

115. Legge 22 dicembre 2017, n. 219. Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento. *Gazzetta Ufficiale Serie Generale n. 12 del 16 gennaio 2018*. <http://www.gazzettaufficiale.it/eli/id/2018/1/16/18G00006/sg> [accessed November 19, 2018]

116. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquvias G, et al. 2013 ESC guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: The Task Force on Cardiac Pacing and Resynchronization Therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Eur Heart J* 2013;34:2281-329.

117. Piori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines

for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2015;36:2793-867.

118. Barra S, Providencia R, Paiva L, Heck P, Agarwal S. Implantable cardioverter-defibrillators in the elderly: rationale and specific age-related considerations. *Europace* 2015;17:174-86.

119. Lindvall C, Chatterjee NA, Chang Y, et al. National trends in the use of cardiac resynchronization therapy with or without implantable cardioverter-defibrillator. *Circulation* 2016;133:273-28.

120. Thibodeau JB, Pillarisetti J, Khumri TM, Jones PG, Main ML. Mortality rates and clinical predictors of reduced survival after cardioverter defibrillator implantation. *Am J Cardiol* 2008;101:861-4.

121. Fromme EK, Lugliani Stewart T, Jeppesen M, Tolle SW. Adverse experiences with implantable defibrillators in Oregon hospices. *Am J Hosp Palliat Care* 2011;28:304-9.

122. Kramer DB, Reynolds MR, Normand SL, et al. Hospice use following implantable cardioverter-defibrillator implantation in older patients: results from the National Cardiovascular Data Registry. *Circulation* 2016;133:2030-7.

123. Pitcher D, Soar J, Hogg K, et al.; CIED Working Group. Cardiovascular implanted electronic devices in people towards the end of life, during cardiopulmonary resuscitation and after death: guidance from the Resuscitation Council (UK), British Cardiovascular Society and National Council for Palliative Care. *Heart* 2016;102 Suppl 7:A1-A17.

124. England R, England T, Coggon J. The ethical and legal implications of deactivating an implantable cardioverter-defibrillator in a patient with terminal cancer. *J Med Ethics* 2007;33:538-54.

125. Morgenweck CJ. Ethical considerations for discontinuing pacemakers and automatic implantable cardiac defibrillators at the end-of-life. *Curr Opin Anesthesiol* 2013;26:171-5.

126. Lampert R, Hayes DL, Annas GJ, et al. HRS Expert Consensus Statement on the Management of Cardiovascular Implantable Electronic Devices (CIEDs) in patients nearing end of life or requesting withdrawal of therapy. *Heart Rhythm* 2010;7:1008-26.

127. Deactivation of implantable cardioverter-defibrillators towards end of life. A

guide for healthcare professionals from the Resuscitation Council (UK), the British Cardiovascular Society and the National Council for Palliative Care. March 2015. http://www.bhrs.com/files/files/Guidelines/CIEDs_Deactivation.pdf [accessed November 19, 2018].

128. Gelfman LP, Kalman J, Goldstein NE. Engaging heart failure clinicians to increase palliative care referrals: overcoming barriers, improving techniques. *J Pall Med* 2014;17:753-60.

129. Goldstein NE, Kalman J, Kutner JS, et al. A study to improve communication between clinicians and patients with advanced heart failure: methods and challenges behind the working to improve discussions about defibrillator management trial. *J Pain Symptom Manage* 2014;48:1236-46.

130. Mitar M, Alba AC, MacIver J, Ross H. Lost in translation: examining patient and physician perceptions of implantable cardioverter-defibrillator deactivation discussions. *Circ Heart Fail* 2012;5:660-6.

131. Matlock DD, Stevenson LW. Life-saving devices reach the end of life with heart failure. *Prog Cardiovasc Dis* 2012;55:274-81.

132. McGonigal P. Improving end-of-life care for ventricular assist devices (VAD) patients: paradox or protocol? *Omega (Westport)* 2013;67:161-6.

133. Ben Gal T, Jaarsma T. Self-care and communication issues at the end of life of recipients of a left-ventricular assist device as destination therapy. *Curr Opin Support Palliat Care* 2013;7:29-35.

134. Swetz KM, Ottenberg AL, Freeman MR, Mueller PS. Palliative care and end-of-life issues in patients treated with left ventricular assist devices as destination therapy. *Curr Heart Fail Rep* 2011;8:212-8.

135. Manolis AS, Manolis AA. Transcatheter aortic valve implantation in nonagenarians: selectively feasible or extravagantly futile? *Ann Cardiothorac Surg* 2017;6:524-31.

136. Horrocks J, Closs J, Astin F. Quality of life in older adults with aortic stenosis: a narrative review. *Int J Older People Nurs* 2014;9:227-46.

137. Tokarek T, Siudak Z, Dziewierz A, et al. Assessment of quality of life in patients after surgical and transcatheter aortic valve replacement. *Catheter Cardiovasc Interv* 2016;88:E80-8.

138. Hasselaar J, Payne S. Integrated palliative care. 30 September 2016. <http://www.insup-c.eu/IntegratedPalliative-Care2016.pdf> [accessed November 19, 2018].