

CORSO:

LA PALLIAZIONE NEL PAZIENTE CON FIBROSI CISTICA

T. Repetto, B. Messori, S. Lijoi, S. Ballarin, S. Caprilli, P. Catastini

Questa pubblicazione nasce come tappa finale del percorso del gruppo multiprofessionale “ End Care “ della SIFC.

La riflessione , iniziata come dibattito sulle cure di fine vita nei pazienti FC , si è progressivamente allargata al tema della terapia del dolore , in una accezione di cure palliative piu’ ampia e piu’ aggiornata, infatti oggi si preferisce parlare di “ leniterapia “ piuttosto che di” cure palliative”.

Abbiamo qui raccolto gli interventi al V Congresso della SIFC - Soverato 2009-, in sorta di farne un piccolo manuale che possa essere di supporto a chi nella clinica, a diversi livelli e con diversi ruoli, si trovi a dover trattare il sintomo “dolore “ in questi pazienti, nelle diverse fasi della malattia.

Ringraziamo perciò tutti coloro (meglio: tutte coloro) che hanno partecipato e dato il loro contributo al gruppo , in particolare Francesca Alatri che ne è stata la promotrice e la prima coordinatrice, e tutti coloro che con il loro apporto hanno reso stimolante e proficuo il dibattito

Un ringraziamento particolare anche tutti gli esperti esterni al gruppo che generosamente sono intervenuti

Nell’augurio che possa essere utile per nostri pazienti

Marzo 2010

Teresa Repetto

INTRODUZIONE

Teresa Repetto

Centro Regionale Fibrosi Cistica -AOU Meyer Firenze

Sulle cure palliative esiste ormai una vasta letteratura prevalentemente riferita al campo oncologico dove queste sono ormai una pratica consolidata e diffusa.

Altrettanto non può dirsi per la Fibrosi Cistica (FC) malattia in cui la fase terminale presenta delle peculiarità tali per cui l'esperienza oncologica non vi è direttamente trasponibile.

La lenta progressione del danno polmonare, che può durare anche molti anni, dà luogo a una lunga fase di cronicità per la quale è molto difficile predire una prognosi a breve termine e che determina una consuetudine con terapie quotidiane, anche invasive, sperimentate come efficaci nel superare le ricadute infettive,

Consuetudine delle cure , scarsa predicibilità della fase terminale e quindi difficoltà a definire un tempo in cui il trattamento eziologico è da ritenersi inutile costituiscono la differenza col paziente oncologico per cui esiste un tempo ben identificato per le cure di tipo eziologico e un tempo in cui, fallite queste, si passa ad un altro tipo di cura. Tempo in cui è possibile per il paziente, la famiglia, l'equipe curante elaborare eventualmente l'accettazione della morte.

Questo spiega perché la maggior parte dei pazienti FC muore in ospedale perché in meno della metà di questi viene proposta la terapia palliativa e le cure eziologiche sono quasi sempre continuate fino alla fine(1-2-3)

A questo si è aggiunta negli ultimi anni , la possibilità del trapianto polmonare, divenuto ormai una valida opzione terapeutica, vissuto dal paziente in lista di attesa come una possibilità di guarigione, Ogni episodio di riacutizzazione polmonare , per quanto grave, può essere superato e la richiesta di cure, anche molto intensive, è la costante in questi pazienti.

Esperienze degli ultimi anni hanno inoltre rivalutato la possibilità di ricorrere alla terapia intensiva, soprattutto nei pazienti in lista di trapianto, per i quali la ventilazione meccanica invasiva non costituisce più una controindicazione assoluta.

Sebbene la mortalità in pazienti in ventilazione meccanica invasiva sia ancora alta, recenti casistiche (4-5-6-7-8) riportano notevoli miglioramenti e segnalano, fra i sopravvissuti , trapianti con esiti favorevoli.

Questi dati sono ancora assai scarsi per poterne trarre delle conclusioni , ma è chiaro che questa è ormai una prospettiva che va proposta e discussa col paziente

In sintesi, le peculiarità della fibrosi cistica può pertanto così essere riassunta

Difficoltà a stabilire la fase terminale

Scarso ricorso alle cure palliative

Cure eziologiche protratte fino alla fine

Prospettiva del trapianto polmonare

Ricorso sempre più frequente alla ventilazione anche invasiva.

Queste considerazioni definiscono chiaramente la diversità delle cure palliative in FC dal malato oncologico e richiedono un approccio nuovo e diverso.

Occorre superare il concetto che vede una dicotomia fra cure eziologiche e cure palliative che devono essere viste come concorrenti e non come alternative

Accettando la definizione più ampia di cure palliative non solo come cure di fine vita, ma come tutte quelle cure (farmacologiche e non) che producono sollievo dal dolore e da altri sintomi stressanti , queste possono venire automaticamente integrate alle cure eziologiche in ogni stadio di malattia poiché il controllo dei sintomi non interferisce con una strategia di miglioramento clinico e

rappresenta ,ad ogni stadio, un obiettivo di per sé , definendo un ruolo della palliazione nelle malattie croniche progressive molto diverso dalle sole cure degli ultimi giorni di vita. Grazie al trapianto i pazienti possono passare dalle cure palliative alla sopravvivenza.

Questa accezione più ampia di palliazione deve pertanto trattare il disagio del paziente dal trattamento del dolore , che è un aspetto molto presente ma spesso ignorato in questi pazienti, fino al trattamento delle dispnea –intesa come sintomo doloroso -nell'insufficienza respiratoria terminale occupandosi anche di altri aspetti secondo la definizione di palliazione data dal WHO :

“ le cure palliative sono un approccio che migliora la qualità di vita dei pazienti e delle loro famiglie di fronte ai problemi associati con le malattie minacciose per la vita, attraverso al prevenzione e il sollievo della sofferenza per mezzo della precoce identificazione e precisa valutazione e trattamento del dolore e di altri problemi, fisici, psicosociali e spirituali.....

- 1) Robinson WM,RavillyS,Berde C,Wohl ME **End of life care in patients with Cystic Fibrosis**
Pediatrics 1997;100:205-9
- 2) Mitchell I, Nakielna E, Tullis E, Adain C **Cystic Fibrosis. End stage care in Canada**
Chest 2000;118: 80-4
- 3) Philip J , Gold M, Sutherlands S, Finlayson F, Ware C, Brailthwaite M, Haris J,Kotsimbos T, Wilson JF **End of life care in adult with cystic fibrosis**
Journal of Palliative Medicine 2008;11:198-203
- 4) Sood N,Paradowski LJ,Yankaskas JR **Outcomes o intensive unit care in adults with cystic fibrosis**
Am.J .Crit Care Med 2001;163: 335-8
- 5) Bartz RR, Love RB,Leverson GE,Will LR, Welter DL,Meyer KC **Pre-transplant mechanical ventilation and outcome in patients with cystic fibrosis**
The Journal of Hearth and Lung Tranplantation 2003; 22:433-8
- 6) Vedam H, Moriarty C, Torzillo P J, McWilliam D, Bye PT **Improved outcomes of patient with cystic fibrosis admitted to the intensive care unit**
J.of Cystic Fibrosis 2004;3:8-14
- 7) Texereau J,Jamal D,Choukroun G, Burgel P R,Diehl JL, Rabbat A, Loirat P,Parrot A,Duguet A, Coste J,Dusser D,Hubert D,Mira JP **Determinants of mortality for adults with cystic fibrosis admitted in Intensive Care Unit: a multicenter study**
Respiratory Research 2006; 7:14-24
- 8) Slieker MG, van Gestel JP,Heijerman HG,Tramper-Stranders GA, van Berkhout FT, van dee Ent CK, Jansen NJ **Outcome of assisted ventlation for acue respiratory failure in cystic fibrosis**
Intensive Care Med 2006;32:754-8
- 9) Elizur A,Sweet SC,Huddleston CB,Gandhi SK,Boslaugh SE, Kuklinski CA, Faro A **Pre-transplant mechanical ventilation increase short term morbidity and mortality in pediatric patient with cystic fibrosis**
The Journal of Hearth and Lung Tranplantation 2007 ; 26:127-131

LA PALLIAZIONE IN FIBROSI CISTICA: QUALI I SINTOMI.

Barbara Messorè

Centro Riferimento Regionale Fibrosi Cistica Piemonte e Valle d'Aosta - Adulti. SCU Malattie Apparato Respiratorio 5.

AOU San Luigi – Orbassano (TO)

Sintesi

E' ormai ben documentato in letteratura, ed è esperienza quotidiana nell'approccio al paziente affetto da fibrosi cistica (FC), che il dolore e la sofferenza fisica legati a molteplici cause (sintomatologia sinusitica, patologia osteo-articolare, compromissione respiratoria, interessamento gastroenterologico, ecc.) siano estremamente frequenti, spesso anche in epoca precoce nel decorso della malattia, di intensità variabile -sino a intenso-, e con caratteristica di ricorrenza e cronicità, con rilevanti ripercussioni sulla qualità di vita.

Nelle fasi avanzate della patologia, dominata dalla progressione della compromissione respiratoria, l'esperienza del dolore e della sofferenza fisica e psicologica peggiorano, e la sintomatologia nella fase terminale può divenire devastante.

È importante quindi riconoscere tempestivamente le manifestazioni di sofferenza sia fisica che psicologica potenzialmente trattabili della malattia, integrando nel "care" multidisciplinare ed integrato della fibrosi cistica anche l'esperienza della palliazione, senza timore di interferire negativamente sull'evoluzione della patologia.

Nei paragrafi che seguono sono riportate una revisione della letteratura sul dolore-sofferenza in FC e sul ruolo della palliazione nell'ambito delle patologie respiratorie croniche, in cui la FC rientra nelle fasi avanzate.

La palliazione in FC

Diverse sono le pubblicazioni nell'ultimo decennio che riportano come il dolore – la sofferenza ("pain" dall'inglese) siano comuni nella FC, tanto che nei lavori più recenti si fa riferimento al dolore come ad una "complicanza della FC" (1,2).

Del tutto recentemente, inoltre, grande rilievo è stato posto al considerare l'enorme "carico" di sintomi cui è esposto il paziente FC nel lungo percorso di malattia, sin dalle fasi precoci: Sawicki et al. hanno posto l'attenzione sul "*symptoms burden*", dando una valutazione composita dei sintomi non limitata alla sola descrizione di prevalenza, incidenza e severità, ma comprensiva di un giudizio più complesso che tiene in considerazione anche il *distress* fisico e psicologico che ne deriva per il singolo paziente, con le ripercussioni negative sulla qualità di vita (*quality of life*, QoL) (1,3,4).

Accanto alla sempre forte tensione nel mondo FC per incrementare l'aspettativa di vita dei soggetti affetti, si avverte pertanto sempre più forte la necessità di riaffermare l'importanza anche della QoL, a lungo non adeguatamente valutata, in parte "*sacrificata*" alla lotta per una migliore sopravvivenza.

Queste analisi sono andate di pari passo con la sempre maggiore consapevolezza che, analogamente a quanto già acquisito in oncologia, anche nelle patologie croniche progressive che portano all'insufficienza d'organo, la QoL è correlata alla sopravvivenza (1). Una recente pubblicazione inglese sottolinea come alcuni aspetti degli score di valutazione della HRQoL (qualità di vita correlata alla salute) in FC potrebbero avere una rilevanza quali fattori prognostici in termini di sopravvivenza, che vanno al di là dei parametri comunemente utilizzati in tale ambito, quali la coorte di nascita, la funzione respiratoria, l'infezione respiratoria, ecc. (5).

A sottolineare l'importanza della HRQoL in FC, del tutto recentemente Robinson WM e Sawicki GS hanno posto l'attenzione sull'enorme "peso" che il paziente FC quotidianamente fronteggia,

legato, oltre che alla sintomatologia, anche al trattamento della FC; tale “carico” è quotidiano, viene introdotto molto precocemente nella vita dei malati FC, è presente anche nelle fasi di stabilità della malattia, risulta spesso complesso e richiedente un gran dispendio di energia anche in termini di tempo (6). Ne sono derivate pubblicazioni da cui emerge la riflessione sul come sia giunto il momento di una attenta valutazione della QoL che si prospetta ai pazienti FC, con la necessità di una mediazione -per trovare un possibile equilibrio tra il “*symptoms burden*” ed il “*treatment burden*” a favore di una accettabile QoL e di una migliore aderenza al trattamento proposto; ciò tenendo anche presente che entrambi i piatti della bilancia tendono ad incrementare il loro peso a mano a mano che il paziente con FC cresce-invecchia e la patologia progredisce (1,3,6).

Parallelamente a queste riflessioni in ambito FC, è emerso nell’ultimo decennio una nuova considerazione del concetto di palliazione, anche grazie ad una chiara definizione delle differenti “traiettorie evolutive” che caratterizzano le patologie oncologiche rispetto alle altre patologie croniche progressive, superando lo storico approccio oncologico di palliazione limitata alle fasi terminali di malattia; è ora più chiaramente definito l’obiettivo della palliazione volta al miglioramento della QoL indipendentemente dalla fase di malattia (7,8).

L’America Thoracic Society nel 2008 ha redatto un consenso sulla palliazione nelle malattie respiratorie croniche - in cui è proposto il modello di *traiettoria di malattia* cardiorespiratoria cronica ad evoluzione verso l’insufficienza d’organo, rappresentato da una linea a pendenza variabile indicante il peggioramento progressivo della funzione d’organo, su cui si inseriscono dei repentini peggioramenti - nel caso della FC le riacutizzazioni respiratorie -, ad andamento variabile e di intensità differente - spesso non prevedibile- in cui l’intento terapeutico può e deve essere aggressivo per tentare il recupero della riacutizzazione, ma in cui grande attenzione deve anche essere posta al possibile peggioramento del carico dei sintomi derivati sia dall’aggravamento stesso che dalle ripercussioni del trattamento (8).

Il care ottimale del paziente deve pertanto prevedere in ogni fase della malattia, sin dall’esordio dei sintomi un modello integrato di “care” con continua sovrapposizione tra “cura attiva” della patologia e terapia di supporto -palliativa per il controllo della sintomatologia “fastidiosa” invalidante; si crea così un percorso parallelo che accompagna il paziente ed i familiari lungo le varie fasi della patologia, e può proseguire anche nella fase di trattamento rianimatorio aggressivo pre-trapianto, nel post trapianto, con eventuale supporto al familiare nel caso si verifichi il decesso del paziente (1,8).

Diversamente da alcuni anni fa, in cui basandosi sull’esperienza oncologica, terapia “attiva” e di “palliazione” erano considerate mutualmente esclusive, l’approccio palliativo attuale prevede una attiva presa in carico dei bisogni fisici ed anche psichici del paziente e dei familiari, presa in carico che comincia quando inizia il percorso di malattia e continua indipendentemente dai trattamenti di cura attiva della patologia- in associazione e sovrapposizione a questi, per il miglioramento della QoL (8).

E’ pertanto auspicabile che la capacità di palliazione possa ben integrarsi nell’approccio integrato multidisciplinare individualizzato che caratterizza il “care” del paziente affetto da FC, per assicurare una buona QoL e terapie appropriate che prospettino un’ aumentata aspettativa di vita; solo così sarà possibile soddisfare i bisogni spesso inespressi del paziente FC e dei suoi familiari (1,9,10).

Una considerazione a sè merita il sottocapitolo della palliazione dedicato al “care” delle fase terminale della malattia, capitolo che in FC risulta quanto mai complesso per il diffuso prevalere di un sentimento di sconfitta e di smarrimento dell’equipe curante di fronte al pericolo di “perdere” il giovane paziente cui è legato da anni. A rendere più difficile e confuso il quadro, oltre alla frequente scarsa accettazione e insufficiente dimestichezza del team curante con “la fine vita”, pesa inoltre il fatto che la malattia presenta una progressione variabile con una lunga fase di cronica criticità in cui risulta spesso difficile predire con accuratezza la prognosi *quod vitam*; risulta difficile stabilire i confini tra la fase avanzata e quella terminale di malattia rimandando spesso

oltre il limite la possibilità di affrontare l'argomento delle direttive anticipate sulla fine vita (11,12).

A complicare ulteriormente la gestione della fase avanzata e terminale della FC vi è, inoltre, la difficile interfaccia con l'opzione trapianto polmonare, la cui attesa comporta inevitabilmente una "interferenza" con molte ricadute sulla gestione delle fasi terminali della malattia: la possibilità del trapianto polmonare con un'attesa piena di incognite, comporta infatti spesso la necessità di trattare in maniera aggressiva-intensiva le fasi terminali della malattia, con un atteggiamento che parrebbe quasi essere in contraddizione con i principi stessi della palliazione (1).

Quali i sintomi

In letteratura sono presenti indagini sul dolore nella FC a partire dalla fine degli anni '90: dai dati disponibili emerge una elevata prevalenza del dolore in FC, e, come già riportato, le pubblicazioni più recenti sottolineano come il dolore debba essere considerato una potenziale complicanza della FC, lungo tutto il percorso di malattia e di vita del paziente (1,2).

L'aumentata aspettativa di vita dei pazienti affetti da FC incrementa le condizioni associate a dolore, ma in realtà il dolore in FC è presente anche in fase precoce di malattia, spesso anche nei primi anni di vita.

Il dolore in FC può essere acuto o cronico: è variabile per sede, anzi sovente è riportato in sedi molteplici, spesso anche contemporaneamente a carico di più sedi. Tipicamente il dolore in FC è ricorrente, persistente con fluttuazioni nella frequenza ed intensità, ed in una percentuale significativa di pazienti è intenso e di lunga durata.

La complessità clinica della patologia tende a spostare l'attenzione dell'équipe curante e del paziente stesso verso altri aspetti della malattia, per cui la sintomatologia dolorosa è generalmente "sotto stimata" - "sotto riportata" - "sotto trattata": pare quasi che per il paziente FC e per i curanti sia una "consuetudine" l'accettare una certa quota di dolore (2,13).

Questa esperienza di dolore non riportato, non indagato e non trattato è comune a tutte le età e tutte le fasi di malattia.

In realtà, come già ricordato, emerge sempre più l'importanza del non sottovalutare la sofferenza fisica del paziente, perché questa comporta "*distress*", con interferenza negativa sul vivere quotidiano, sulla QoL, sul tono dell'umore, sull'ansia, con ripercussioni negative sulla compliance, tanto nell'aderenza al piano terapeutico che nell'accettazione delle procedure diagnostiche necessarie per il follow up (1,2,12,14).

Il dolore in FC riconosce molteplici cause, spesso presenti contemporaneamente nel singolo paziente (Tabella 1).

Importante capitolo non sufficientemente considerato quale causa di sofferenza prevenibile o per lo meno riducibile, è il dolore correlato alle procedure diagnostiche, routinarie e non (Tabella 2): anche tale tipo di dolore sarebbe riportato ai curanti solo in una percentuale limitata di casi (2,15).

A sottolineare l'importanza del dolore da procedura, uno studio del gruppo di Firenze ha evidenziato come il dolore provato in età infantile in occasione di procedure diagnostiche routinarie ritenute dal personale sanitario minimamente invasive- quali il prelievo venoso, l'inserzione di cannula venosa periferica e il tampone faringeo —sia in realtà interiorizzato nel vissuto del paziente e ricordato in età adulta quale esperienza negativa: ciò sarebbe alla base di un pesante circolo vizioso in cui il dolore provato in occasione della procedura crea ansia, paura in previsione della ripetizione della manovra stessa, rendendo sempre più difficile l'accettazione della gestione anche routinaria della malattia (16).

Un recente lavoro del Gruppo Infermieristico Internazionale in FC ha inoltre evidenziato come troppo spesso, le possibili misure preventive sul dolore da procedura abbiano ancora applicazione limitata (ad esempio utilizzo di anestetico locale, tecniche di distrazione, presenza dei genitori nell'infanzia) (17).

Dall'analisi della letteratura emerge che il dolore è presente nel 50- 60% dei pazienti in età infantile adolescenziale (2,18,19), mentre la prevalenza aumenta in età adulta con percentuale variabile tra il 65 e il 90%" (2,20,21,22).

Una analisi del 1996 sulla prevalenza del dolore cronico in pazienti FC con età media di 24 anni, in fase avanzata di malattia, metteva in evidenza che la sintomatologia dolorosa era presente in circa il 50% dei casi, sovente a sede molteplice: le sedi più comuni di dolore erano quello toracico (65% dei casi), la cefalea (58%), il dolore addominale (40%), seguiti dal dolore dorso-lombare o alle coste. Nel 45% dei casi i pazienti riportavano contemporaneamente più di una causa di dolore toracico la cui eziologia può essere molteplice (dolore muscolo-scheletrico, pleurítico, da pneumotorace, da frattura costale, condritico, post toracotomico, ecc). Analogamente la cefalea risultava ascrivibile a differsi fattori e nel 7 -10% dei casi erano presenti più di una causa nel singolo paziente (ipossimemia, ipercapnia, sinusopatia, contrattura muscolare cervicale, nevralgia, emicrania). Tra le motivazioni di dolore epigastrico-addominale risultavano la gastrite, l'ulcera peptica, il reflusso gastroesofageo, l'esofagite, equivalenti meconiali, la pancreatite, la colelitiasi, l'ostruzione delle vie biliari, la colica renale, la sintomatologia ginecologica (16).

Successive valutazioni hanno riportato una elevata percentuale di dolore anche in bambini FC con malattia polmonare lieve in fase di stabilità clinica (età media 12.9 anni; FEV1 medio pari all'80% del predetto): anche in questa casistica il 46% dei casi riportava dolore almeno una volta settimana, e nel 15% dei casi il dolore perdurava per "mezza"giornata o più , con intensità variabile, severa nel 10%. La sede più frequente di dolore era a livello addominale (50% casi), seguita dal dolore toracico (37%) e dalla cefalea (33%). In questa stessa casistica di pazienti FC, nel sottogruppo che riportava elevata frequenza di dolore, era evidente una peggiore HRQOL rispetto al gruppo con scarsa sintomatologia dolorosa: il dolore incideva in maniera significativa sulla "percezione stessa del proprio stato di salute", comportando limitazioni nel ruolo sociale del giovane paziente e determinando ripercussioni anche sull'accettazione del trattamento e maggiore incidenza di disturbi dell'alimentazione. La sintomatologia dolorosa risultava avere un maggiore impatto negativo sulla HRQoL, rispetto a quanto determinato dalla compromissione del FEV1 (14,23).

Come già ricordato la prevalenza di dolore nei pazienti FC aumenta in età adulta: un 'indagine italiana del 2004 ha rilevato una prevalenza di dolore nei due mesi precedenti l'indagine nel 94% dei casi valutati (età media 26 anni -range 18-43 anni, FEV1% 56 ± 23 , 70% con insufficienza pancreatica, infezione cronica da *P. aeuginosa* nel 70% dei casi). Il 38% dei pazienti riportava dolore in 4 o più sedi contemporaneamente ; la sintomatologia più frequente era la cefalea (63% dei casi), la piroisi o dolore epigastrico (51%), il dolore toracico-dorso lombare (48%), il dolore muscolo scheletrico (44%), il dolore articolare (41 %). In modo interessante sono emerse tipologie di dolore in genere non indagate, quali le micosi orali e genitali, che frequentemente complicano il trattamento antibiotico. Il dolore è risultato essere intenso e frequente con conseguenze negative sulla vita quotidiana nel 40% dei pazienti: nel 22% la sintomatologia ha determinato astensione dal lavoro o dalla frequenza a scuola, nel 30% ha condizionato disturbi nel sonno, e nell' 11% ha comportato anche difficoltà nell'osservare le prescrizioni terapeutiche (20).

A confermare che la sintomatologia dolorosa rappresenta un importante "fardello" per il paziente FC una indagine del 2008 poneva l'attenzione sul "*symptoms burden*", vale a dire una valutazione più complessa della sintomatologia che include oltre alla prevalenza e alla severità dei sintomi, anche il *distress* che ne deriva per l'individuo. Erano indagati 22 sintomi respiratori, gastroenterici e psicologici; il 40% dei pazienti indagati riportava sintomi, in media sono stati riportati 10 sintomi per paziente senza correlazione tra il numero dei sintomi/paziente con l' età, il sesso, il gado di compromissione respiratoria. I sintomi più frequentemente lamentati erano la tosse (94% dei casi), la dispnea (77%) e l' astenia (77%). La maggio parte dei pazienti riportava inoltre sintomi

psicologici, tra i quali i più frequenti erano la preoccupazione (68% dei casi), l'irritabilità (60%), la tristezza (57%); inoltre il 57% dei pazienti lamentava una cattiva qualità del sonno. L'astenia e l'irritabilità risultavano essere i sintomi responsabili di maggiore *distress* per il paziente. Il vissuto del paziente per il carico dei sintomi era peggiore nei casi con più elevata compromissione respiratoria ($FEV1 < 40\%$ predetto) e nelle femmine (3).

Una recente indagine sul dolore in FC su ampia casistica di pazienti francesi ha valutato le differenze tra la sintomatologia nell'infanzia ed in età adulta: l'indagine ha confermato la prevalenza superiore in età adulta (dolore almeno 1 volta al mese presente nel 59% dei bambini rispetto all'89% degli adulti), senza correlazione tra prevalenza ed intensità del dolore e grado di compromissione del FEV1%. Negli adulti il dolore è risultato essere più intenso e duraturo, ma sorprendentemente l'età del "viraggio" verso la cronicizzazione è già intorno ai 3 anni. Anche in questo caso il 30% dei pazienti ha riportato ripercussioni negative sulla vita quotidiana con ripercussioni nella famiglia e perdita di giornate di scuola o di lavoro (2).

Del tutto recentemente è stata inoltre confermata l'impatto del dolore sulla scarsa qualità del sonno nei pazienti in FC, con evidenti ripercussioni sulla QoL; in una casistica di 52 pazienti adulti ben il 66% riportava scarsa qualità del sonno (con forte correlazione con la presenza di dolore, riportato nella stessa casistica dal 64% dei casi) (24).

Ad ampliare lo scenario di quanto acquisito sino ad ora in termini di dolore-sofferenza in FC, da una recente indagine sull'impatto sintomatologico della riacutizzazione respiratoria in FC, emerge che tale evento, così frequente nel decorso della malattia, è gravato non solo da un elevato carico di segni e sintomi fisici (tosse produttiva, incrementata espettorazione, astenia, dispnea, difficoltà di respiro, sensazione di "torace rigido", ipertermia, dolore toracico) ma comporta anche un importante impatto a livello emozionale con frustrazione, tristezza, depressione, irritabilità, preoccupazione, disturbi nel sonno: i pazienti lamentano ripercussioni sulla QoL per la riduzione delle attività quotidiane ed aumento del tempo quotidiano cui sono costretti seduti o sdraiati per il peggioramento delle condizioni respiratorie e generali (25).

I pazienti FC giovani-adulti con esperienza di dolore riportano interferenza negativa sulla vita quotidiana con le ripercussioni più significative in termini di interferenza sulle attività ricreative, sulla possibilità di impegno sociale, nello studio-occupazione, nell'impegno familiare, nella sessualità, ma anche nel "self care" (3,19,20).

Sempre dalla letteratura emergono alcune indicazioni sulle strategie che il paziente affetto da FC adotta per fronteggiare questo elevato carico di "dolore", problematica che, come già ricordato, è spesso taciuta al curante di riferimento per la FC: nel 40% dei casi circa vi è il ricorso ad una terapia farmacologica- spesso autoprescritta e sovente inadeguata al controllo dei sintomi, rappresentata per lo più dal paracetamolo – altra possibilità è il ricorso al riposo fisico o a tecniche di rilassamento. Circa 1/3 dei pazienti trae "conforto" dalla famiglia e dalle amicizie, ricercando motivi di distrazione (4,5,22).

Emergono inoltre, quale possibile e frequente modalità comportamentale adottata dal paziente FC per fronteggiare il dolore, l'accettazione della sintomatologia con tentativi di "auto incoraggiamento", modalità gravata peraltro da elevato rischio di isolamento emotivo (1,26).

Studi recenti hanno indagato la depressione in FC che è risultata essere presente in circa 1/3 dei pazienti adulti (a confronto di una prevalenza del 13% nella popolazione generale); la sintomatologia depressiva sarebbe correlata ad peggiore HRQoL, indipendentemente dalla gravità della compromissione respiratoria, e potrebbe influenzare negativamente l'aderenza alla trattamento (1, 27).

La sintomatologia dolorosa, soprattutto per quanto riguarda la cefalea ed il dolore toracico, aumenta esponenzialmente nell'ultimo anno di vita del paziente ma la fase avanzata- terminale di malattia è gravata oltre che dalla sintomatologia derivante dal peggioramento della condizioni respiratorie - con dispnea, tosse, difficoltà della espettorazione-, anche dal cosiddetto *distress* esistenziale con ansia, depressione, nuove paure e nuovi bisogni.. il paziente progressivamente perde l'autonomia, l'indipendenza, il proprio ruolo sociale e familiare... si affaccia la paura di perdere la dignità personale (1,18).

Il paziente assiste inoltre al lento, ma insidioso ed inesorabile cambiamento della fisionomia, si modifica la propria immagine corporea. ...aumenta il carico dei sintomi (peggiorano i sintomi usuali e altri nuovi si presentano), aumenta il carico delle procedure, aumenta e si prolungano sempre più le ospedalizzazioni... e al tempo stesso la consapevolezza del sempre minore beneficio che deriva anche da trattamenti complessi, spesso gravati da fastidiosi effetti collaterali: la dispnea può essere reale fame d'aria, la frequenza respiratoria aumenta sino alla fatica muscolare, la frequenza cardiaca è elevata anche a riposo e aumenta in modo intollerabile anche per sforzi lievi, la stanchezza e l'astenia aumentano, si ha la sensazione di esaurimento fisico, l'alimentazione è una fatica, il gusto è alterato, i disturbi e le lesioni del cavo orale sovente presenti rendono gravoso il bere e l'assunzione di cibo... tutto è fatica, la sudorazione è frequente, la febbre è in agguato, il tono muscolare si deteriora... compaiono gli edemi... è una situazione di affanno.. i sintomi sono opprimenti e devastanti sia sul piano fisico che psicologico... il trapianto è ancora un'opzione praticabile? C'è la paura di morire, di morire soffrendo. Il trattamento può divenire ancora più aggressivo...per non perdere l'ultima speranza di un eventuale trapianto. Quale l'ulteriore sofferenza? quale le reali possibilità?.. incognite a cui è impossibile rispondere...

Può ancora esserci la speranza? Alla fine c'è il panico, la paura ... ci sono comunque dei bisogni...

E' indispensabile avere ancora cure adeguate e solerti, con buon controllo del dolore e degli altri sintomi (per questo è necessaria una continua e accurata ricerca e ridefinizione dei sintomi). C'è il bisogno di mantenere il più a lungo possibile il senso di autocontrollo personale, ma anche di affidarsi con sicurezza agli altri, occorre non sentirsi di peso nel tempo della malattia .

Infine c'è il bisogno di rassicurazione dall'abbandono, di conferma del significato della propria vita, di ascolto e silenzio, di compagnia e solitudine, di rafforzare i legami con le persone care, di salutare, di separarsi, di dare compimento agli ultimi atti, di lasciare dei messaggi...

...perché tutte le fasi della malattia sono importanti e richiedono adeguata preparazione dei curanti per un care ottimale, con una discussione aperta e adeguata anche nel tempo con il paziente ed i familiari, qualsiasi sia la finalità del momento...la speranza estrema del trapianto ...la speranza di una fine dignitosa (1,7, 28).

Tab. 1. Cause di dolore in FC

- Da diretto coinvolgimento della patologia
- Come risposta fisiopatologia all'interessamento da FC
- Correlato a procedure terapeutiche routinarie e non
- Correlato procedure diagnostiche routinarie e non

Tab. 2. **Dolore da procedura in FC: le procedure indagate-riportate in letteratura**

incannulamento vena periferica
 prelievo sangue venoso periferico
 puntura "camera" accesso venoso centrale permanente
 puntura capillare
 tampone faringeo
 pulizia sostituzione bottone gastrostomia
 prelievo arterioso
 prick test
 esecuzione spirometria
 fisioterapia respiratoria
 inserzione accesso venoso centrale
 posizionamento gastrostomia
 fibroscopia nasofaringea
 fibrobroncoscopia

Pediatr Pulmonol 2005; 40: 330-335. J Cyst fibr 2006 5 suppl 1 S91. J Cyst fibr 2006 5 suppl 1 S92. J Cyst Fibr 2009; 8 suppl 2S 100.

Tab. 3. **Sede di dolore in FC**

Casistiche in età pediatrica

	<i>cefalea</i>	<i>dolore toracico</i>	<i>dolore addominale</i>	<i>dolore muscolo scheletrico</i>	<i>artralgie</i>
Ravilly, 1996	53%	64%	15%	-	16%
Koh, 2005	33%	37%	50%	15%	13%
SermetGaudelus, 2009	25%	16%	60%	19%	11%

Casistiche in età adulta

	<i>cefalea</i>	<i>dolore toracico</i>	<i>dolore addominale</i>	<i>dolore muscolo scheletrico</i>	<i>artralgie</i>
Bilton, 2001	72%	68%	68%	-	59%
Festini, 2004	*63%	48%	51%	48%	41%
SermetGaudelus, 2009	35%	**26%	36%	6%	20%

*cervicoalgia 28%; **dolore al dorso 50%

Cause più comuni di dolore toracico in FC (dalla revisione della letteratura)

- dolore muscolo-scheletrico
- pleuritico
- da pneumotorace
- da frattura costale
- condritico
- post toracotomico

Cause più comuni di dolore addominale in FC (dalla revisione della letteratura)

- gastrite
- ulcera peptica
- reflusso gastroesofageo

Bibliografia

- 1) Robinson WM. Palliative and end of life care in cystic fibrosis: what we know and we need to know. *Curr Opin Pulm Med* 2009; 15: 1-5
- 2) Sermet-Gaudelus I, De Villartay P, Dreuzy P, Clairicia M, Vrielynck S, Canoui P, Kirzsenbaum M, Singh-Mali I, Agrario L, Hubert D. Pain in Children and adults with CF: a comparative study. *J Pain Symptom Manag* 2009; 38: 281-287.
- 3) Sawicki GS, Sellers DE, Robinson WM. Self reported physical and psychological symptom burden in adults with CF. *J Pain Symptom Manag* 2008; 35: 372-380
- 4) Bilton D, Laundry A, Gunn E, Saunders M. Is pain and discomfort common in CF adults? *J Cystic Fibr* 2001 P320
- 5) Abbott J, Hart A, Morton AM, Dey P, Conway SP, Webb K Can Health-related Quality of Life predict survival in adults with cystic fibrosis? *Am J Respir Crit Care Med* 2009; 197: 54-58
- 6) Sawicki GS, Sellers DE, Robinson WM. High treatment burden in adults with cystic fibrosis: challenges to disease self-management. *J Cyst Fibr* 2009; 8: 91-96
- 7) IMPaCCT: Standard for palliative care for children in Europe. *Eur J Palliat Care* 2007; 14: 109-114
- 8) Lanken PN, Terry PB, DeLisser HM, Fahy BF, Hansen-Flaschen J, Heffner JE, Levy M., Mularski RA, Osborne ML, Prendergast TJ, Rocker G., Sibbald Wj, Wilfond B., Yankaskas JR. on behalf of the ATS End-of-life Care Task Force. An official American Thoracic Society Clinical Policy Statement: Palliative Care for Patients with Respiratory Diseases and Critical Illnesses. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 177: 912-927
- 9) Sawicky GS, Sellers DE, Mc Guffie K, Robinson W. Adults with CF report important and unmet needs for disease information. *J Cyst Fibros* 2007; 6: 411-416
- 10) Bourke SJ An integrated model of provision of palliative care to patients with cystic fibrosis. *Palliative Medicine* 2009,23; 6: 512-517.
- 11) Philip JA, Gold M, Sutherland S. End of life care in adults with cystic fibrosis.. *J Palliat Med* 2008; 11: 198-203
- 12) Sawicki GS, Dill EJ, Asher D. Advance care planning in adults with cystic fibrosis. *J Palliat Med* 2008; 11: 1135-1141
- 13) Chastain D. Chronic pain in CF: associated beliefs and behaviours. . *Pediatr Pulmonol* 2000 suppl 20: 116-7
- 14) Effect of disease-related pain on the health-related quality of life of children and adolescents with CF. . *Clin J Pain* 2006; 22: 532-537
- 15) Palermo TM, Harrison D, Koh JL. Pain in CF: a national survey on 1104 patients. Ravilly S., Tourniaire B., Cimerman P., *CNRD, Trousseau Hospital , Paris, France; Vaincre la mucoviscidose, Paris, France.* *J Cyst Fibr* 2009; 8: Suppl 2 S100

- 16) Neri S., Allegretti N., Vignoli N. Festini F. Perception of pain and fear related to invasive procedures in children with CF: a study using CF adults recalls. *J Cyst Fibr* 2006; 5: Suppl1 S91
- 17) Festini F, Madge S. Ner S, Ballarin S, Anbar R, Annam A, Armoni Y, Boulanger L, Bregnballe V, Crews B, De Vries J, Douthit J, Elworthy S, Erwander I, Ferguson M, Green ML, Hennessey R, Heydendael M, Jokinen L, Kerbrat M, Laraya-Cusay L, Lomas F, McMullen A, Nation K, Peterson M, Tolomeo T. *International Nurse Specialist Group*. Procedural pain in children with CF: an international survey on the methods used by CF centres to prevent and reduce it. *J Cyst Fibr* 2006;5: Suppl1 S92
- 18) Ravilly S, Robinson W., Suresh S., Wohl ME, Berde CS. Chronic pain in CF. *Pediatrics* 1996; 98: 741-747.
- 19) Broome ME, Subramaniam R. A survey of pain experienced by CF patients and their parents. *Pediatr Pulmol* 2001; suppl 22: 324 Abs 446
- 20) Festini F, Ballarin S, Codamo T., Doro R, Loganes C Prevalence of pain in adults with CF.. *J Cystic Fibr* 2004; 3: 51-57
- 21) Epker J, Maddrey AM, Rosenblatt R. Pain and pain related impairment in adult with CF. *J Clin Psychol Med Settings* 1999; 6: 393-403
- 22) Hubbard PA, Broome ME, Antia LA Pain, coping and disability in adolescents and young adults with CF: a web-based study.. *Pediatric Nursing* 2005; 31: 2 82-86
- 23) Koh JL, Harrison D., Palermo TM, Turner H, McGraw T. Assessment of acute and chronic pain symptoms in children with CF.. *Pediatric Pneumol* 2005; 40: 330-335
- 24) Flume PA, Ciolino J, Gray S., Lester MK. Patient reported pain and impaired sleep quality in adult patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibr* 2009; 8: 321-325
- 25) Goss CH, Edwards TC, Ramsey BW, Aitken ML, Patrick DL. Patient-reported respiratory symptoms in cystic fibrosis.. *J Cyst Fibr* 2009; 8: 245-252.
- 26) Eksterowick N. Pain management in CF. *Pediatr Pulmonol* 2000; suppl 20: 114-5.
- 27) Quittner AL, Berker DH, Snell C Prevalence and impact of depression in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2008; 14: 582-588.
- 28) Heuchel J. *Il libro di Johann: vi ho amati tutti*. 1999. ed Bompiani

TRATTAMENTO FARMACOLOGICO DEL DOLORE

Stefano Lijoi

S.C.D.U Onco-Ematologia Pediatrica A.O. S.Anna-Regina Margherita Torino

Il dolore nella maggior parte dei casi è il risultato di molteplici fattori: la malattia stessa, le procedure diagnostiche, la terapia, l'immobilità. Diventa pertanto essenziale proporre un intervento globale inteso come un equilibrato compendio fra metodiche farmacologiche e non. L'obiettivo deve essere quello di togliere il dolore, ottimizzare il livello di vita e minimizzare lo stress e la paura.

L'approccio terapeutico può essere riassunto in alcuni punti:

- Se e quando possibile, il trattamento deve essere in primo luogo quello della causa che ha generato il dolore.
- Se il dolore è prevedibile, deve essere prevenuto.
- La scelta del trattamento dipende oltre che dall'eziologia, dalla localizzazione del dolore, dalla sua intensità ed eventualmente dalla precedente durata.

La strategia terapeutica si basa sull'utilizzo della terapia antalgica propriamente detta (farmacologica e non) e della terapia specifica per la condizione patologica di base.

TERAPIA FARMACOLOGICA.

L'approccio ottimale al controllo del dolore include la terapia farmacologica con farmaci analgesici di solito considerati la parte principale del trattamento.

Un corretto uso dei farmaci analgesici è in grado di controllare il dolore nella maggior parte dei casi e si basa sui seguenti concetti chiave:

- Scelta del farmaco appropriato in base al dolore.
- Somministrazione adeguata.

La terapia dovrebbe essere somministrata seguendo uno schema regolare ovvero ad orari fissi e non "al bisogno", a meno che gli episodi di dolore siano veramente intermittenti ed imprevedibili.

Gli analgesici devono quindi essere somministrati ad intervalli prefissati, con dosi "di salvezza" per il dolore intermittente e per il dolore che insorge tra le dosi. L'intervallo tra le dosi dovrebbe essere determinato in accordo con l'intensità del dolore e la durata dell'effetto analgesico del farmaco in questione.

- Scelta della via più appropriata

I farmaci dovrebbero essere somministrati secondo la via più semplice, più efficace e meno dolorosa

- Anticipazione degli effetti collaterali.
- Monitoraggio ed eventuale aggiustamento della terapia.
- Spiegazione e discussione del programma antalgico con il paziente.

La terapia farmacologica del dolore segue le linee guida dell'OMS. Tali linee guida identificano tre livelli di dolore e per ciascuno di essi indicano i presidi farmacologici a disposizione

I Livello: Dolore lieve

I farmaci da utilizzare sono rappresentati da Paracetamolo e FANS (o Analgesici non oppioidi).
Ad essi è possibile associare i farmaci adiuvanti.

II Livello: Dolore moderato o dolore non controllato con i farmaci indicati nel primo livello.

I farmaci da utilizzare sono rappresentati dagli Analgesici non oppioidi in associazione con gli oppioidi deboli (strategia terapeutica da privilegiare) oppure dai soli oppioidi deboli.

In entrambe i casi è possibile associare i farmaci adiuvanti.

III Livello: Dolore severo o dolore non controllato con i farmaci indicati nel secondo livello.

I farmaci da utilizzare sono rappresentati dagli oppioidi forti anche i associazione con gli analgesici non oppioidi.

Ad essi è possibile associare i farmaci adiuvanti

FARMACI SPECIFICI PER IL CONTROLLO DEL DOLORE.

Analgesici non oppioidi (Paracetamolo, FANS)

Sono particolarmente importanti nel trattamento del dolore profondo somatico (deriva da una struttura innervata da afferenze somatiche muscolo scheletriche, sierose, “nerve trunk-pain*”)

Sono utilizzati per il controllo del dolore lieve o in associazione agli oppioidi per il dolore moderato e severo. Tutti hanno effetti analgesici, antipiretici e, salvo il paracetamolo antiinfiammatori. Il paracetamolo è il farmaco di scelta perché ha un alto rapporto terapeutico soprattutto in età pediatrica. Altri farmaci antiinfiammatori alternativi sono il naprossene, l’ibuprofene e il Ketorolac.

I farmaci di questo gruppo presentano un “effetto tetto”. Questo significa che l’aumento del dosaggio oltre un certo limite non si accompagna più ad un aumento dell’effetto analgesico.

Analgesici oppioidi deboli

La codeina è l’oppioide di scelta nel trattamento del dolore di media entità. Di solito viene somministrato in associazione farmacologica con il paracetamolo. Le dosi eccedenti i livelli raccomandati possono incrementare gli effetti collaterali senza un significativo aumento della analgesia.

Il Tramadolo è d un analgesico centrale di sintesi, che agisce mediante azione diretta sui recettori degli oppioidi (con affinità maggiore per i recettori μ e affinità debole e priva di significato fisiologico verso gli altri recettori) e attività mediata dalla modulazione del sistema monoaminergico (inibisce la ricaptazione di noradrenalina e aumenta la concentrazione di serotonina). Viene assorbito rapidamente dal tratto gastrointestinale, con una biodisponibilità del 70%. Sebbene la sua efficacia rispetto alla codeina somministrata per via orale e alla morfina sia ancora discussa, sembra possedere una potenza doppia rispetto alla codeina e di un quinto rispetto alla morfina. Se somministrato per via parenterale, il tramadolo possiede una potenza corrispondente ad un decimo della morfina.

Analgesici oppioidi forti.

Sono spesso utilizzati per il dolore severo. Sono semplici da somministrare e sono efficaci nel controllo del dolore nella maggior parte dei casi. Gli oppioidi forti non hanno limiti di dosaggio superiore perché non hanno un “effetto tetto” analgesico. La dose giusta è quella dose che provvede ad un soddisfacente controllo del dolore.

L'utilizzo di questi farmaci si associa allo sviluppo di dipendenza fisica e di tolleranza.

La dipendenza fisica è caratterizzata dalla comparsa di sintomi da astinenza qualora il trattamento, instaurato da oltre sette giorni, venga sospeso bruscamente o si inietti un farmaco antagonista.

Un possibile schema di riduzione progressiva delle dosi è il seguente: 50% della dose per due giorni, seguito dal 25 % della dose ogni due giorni fino a raggiungere una dose equivalente ad una dose orale di morfina di 0,6 mg/Kg/die (30 mg/die se > 50 Kg).

La tolleranza è caratterizzata dalla diminuzione dell'efficacia e della durata dell'azione analgesica a seguito di ripetute somministrazioni, e richiede un incremento del dosaggio per mantenere l'effetto analgesico.

Si ricorda invece che la dipendenza psicologica, o “Farmacodipendenza”, è un comportamento caratterizzato dal forte bisogno del farmaco e da un'eccessiva preoccupazione per il suo ottenimento.

Un'immotivata preoccupazione nei confronti della dipendenza psicologica ha indotto medici e pazienti adulti all'uso di dosi di oppioidi inadeguate. Una vasta esperienza clinica ha dimostrato che la dipendenza psicologica non si manifesta nei pazienti (sia adulti che bambini) come risultato dell'assunzione di oppioidi a scopo analgesico.

Da ricordare gli effetti collaterali degli analgesici oppioidi (sedazione, nausea, vomito prurito, stipsi) in modo tale da trattarli laddove possibile preventivamente.

Il dosaggio deve essere ridotto nei pazienti con severa malnutrizione, insufficienza renale, epatica o in quelli in cui vi è uno stato di sedazione preesistente.

Da ricordare che in caso di bambini di età inferiore ai sei mesi il dosaggio degli oppioidi è $1/3 - 1/4$ del dosaggio previsto.

L'oppioide forte di scelta è la morfina. Farmaci alternativi sono l'ossicodone, il metadone e il fentanyl. La titolazione di un oppioide è il primo obiettivo terapeutico e consiste nell'aumentare le dosi in tempi brevi sino ad un adeguato controllo del sintomo o alla comparsa di effetti collaterali non tollerabili. Non è prevedibile, a priori, una “dose massimale o corretta” utilizzabile per tutti i pazienti e la risposta ottenibile per ogni paziente non è valutabile sino al raggiungimento della dose ottimale (efficacia/tossicità)

La Morfina rappresenta il farmaco di prima scelta per il dolore severo . Il metodo più semplice per individualizzare la dose è prescrivere la morfina per via orale, a pronta azione, ogni 4 ore (solitamente si somministrano insieme quinta e sesta dose), con l'aggiunta di dosi supplementari al bisogno in presenza di riacutizzazione.

La dose al bisogno può essere pari a $1/6$ della dose complessiva delle 24 ore. Dopo 48-72 ore si calcola la dose giornaliera complessiva e si prescrive una nuova dose ad intervalli regolari di 4 ore.

Una volta ottenuto il controllo del dolore, si calcola la dose giornaliera complessiva e la si somministra con la formulazione orale a lento rilascio in 2 somministrazioni giornaliere, ricordandosi di prescrivere una dose di morfina pronta da somministrare al bisogno.

In una minoranza di pazienti trattati con morfina è possibile che si presentino le seguenti situazioni cliniche: dolore controllato in presenza di effetti collaterali intollerabili per il paziente oppure dolore non adeguatamente controllato con impossibilità ad aumentare la dose a causa degli effetti collaterali.

In tali situazioni è possibile cambiare il tipo di oppioide oppure la via di somministrazione oppure cambiare entrambe (rotazione degli oppioidi).

Adiuvanti.

Si tratta di quei farmaci non definibili da un punto di vista farmacologico come analgesici ma in grado di ridurre il dolore attraverso meccanismi vari come migliorare l'umore, ridurre l'ansia, ridurre gli effetti indesiderati degli analgesici propriamente detti, o direttamente incrementando l'analgesia. I principali gruppi di farmaci adiuvanti sono rappresentati da: Antidepressivi, Anticonvulsivanti, Neurolettici, Antiemetici, Sedativi, ipnotici e ansiolitici, Antistaminici, Corticosteroidi.

CONCLUSIONI

Il dolore del ha un grosso impatto a livello sociale e se non controllato accentua di gran lunga i limiti sociali e relazionali che già di per sé la malattia comporta. . E' opportuno dunque che un approccio antalgico corretto diventi parte integrante di un approccio terapeutico completo e non sia soltanto un "atteggiamento personale"

BIBLIOGRAFIA

- B.Hindmarch
On the Death of a Child
Radcliffe Medical Press, 2000
- Armstrong-Dailey, S. Zarbock
Hospice Care for children
Oxford University Press, 2001
- M. Field, R. Behrman
When Children Die
The National Academies Press, Washington, 2001
- Goldman
Care of the Dying Child
Oxford University Press, 2002
- Paediatric Palliative Medicine in "Oxford Textbook of Palliative Medicine"
Oxford University Press, 2005
- American Academy of Pediatrics
Palliative Care for Children
Pediatrics 2000; 106: 351-357

- T. Dangel.
The Status of Pediatric Palliative Care in Europe
Journal of Pain and Symptom Management 2002; 24(2): 160-165
- B.P. Himelstein et al.
Pediatric Palliative Care
The New England Journal of Medicine 2004; 350: 1752-62
- N. Kenny
Refractory Symptom and Terminal Sedation of Children: Ethical Issues and Practical Management
Journal of Palliative Care 1996; 12(3): 40-4
- McCallum et al.
How Children Die in Hospital
Journal of Pain and Symptom Management 2000; 20(6): 417-423
- R. Drake et al.
The Symptom of Dying Children
Journal of Pain and Symptom Management 2003; 26(1): 594-603
- Basic Symptom Control in Paediatric Palliative Care
The Rainbows Children Hospice guidelines
5th Edition, 2005
- Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children
WHO-1998
- J.J. Collins, C. Berde
Management of Cancer pain in Children in “Principles and Practice of Pediatric Oncology”
Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia, 2002
- Berde, N. Sethna
Analgesics for the Treatment of Pain in Children
The New England Journal of Medicine 2002; 347(14): 1094-1103
- J.J. Collins
Cancer Pain Management in Children
European Journal of Pain, 2001 5 (Suppl. A) 37-41
- NCCN-Clinical Practice Guidelines in Oncology.
Pediatric Cancer Pain
2005

IL TRATTAMENTO NON FARMACOLOGICO DEL DOLORE

Silvana Ballarin

Infermiere coordinatore- Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata-Verona

Il **dolore** è un sintomo che caratterizza in **maniera importante e diversa** ogni fase di malattia ed è perciò necessario prevedere un piano di cura e assistenza personalizzato, istruendo e addestrando i nostri assistiti a rappresentarci il dolore in maniera puntuale, per permetterci di gestire lo stesso intervenendo già all'insorgenza.

L'**infermiere** ha un ruolo fondamentale nella gestione e controllo del dolore, riconoscendolo e garantendo cura e assistenza, anche nella prevenzione dello stesso.

Un buon controllo del dolore si ottiene somministrando farmaci antidolorifici, ma diversi studi e teorie di esperti autorevoli indicano anche trattamenti non farmacologici come possibilità alternative e/o complementari, con riscontro di risultati altrettanto soddisfacenti.

Perciò il trattamento non farmacologico del dolore è un processo che deve essere posto in essere ancora prima che vi sia una necessità di terapia antalgica e questo con l'obiettivo di diminuire la pressione farmacologica e al tempo stesso di gestire il sintomo dolore precocemente, dato che diventa difficile poi il trattamento a problema consolidato.

Esistono diverse modalità di intervento per il controllo non farmacologico del dolore e fra queste si possono considerare:

- **il controllo del comfort**
- **il conforto delle cure quotidiane**
- **il setting di ascolto**
- **esercizi di rilassamento fisico**
- **l' utilizzo di sostanze non farmacologiche**
- **l' attivazioni di contributi affettivi**

Controllo del comfort

Molti autori si sono espressi sul concetto di comfort perciò scegliendo di declinare tale concetto rispetto ai bisogni delle persone affette da FC porrei l'attenzione su 4 contesti principali:

- **fisico** (dimensione fisiologica)
- **psicospirituale** (dimensione della consapevolezza di sé, identità, stima, personalità)
- **socioculturale** (relazioni interpersonali, famiglia, credenze, tradizioni, religione, situazione economica)
- **ambientale** (pulizia, temperatura, luci, suoni, odori, mobilio, ecc)

Considerando dunque questi 4 contesti, è possibile evincere come l'agito dell'operatore sanitario, forte di una profonda e doverosa conoscenza maturata nel corso di anni di cure alla persona affetta da FC, possa trovare le risposte ai bisogni assistenziali, personalizzando gli interventi.

Mutuando dal vissuto esperienziale professionale alcune riflessioni e convinzioni, mi sento di invitare quanti si dedicano all'assistenza, di prestare particolare attenzione all'aspetto ambientale. L'ambiente fisico è ciò che va ad influire sul comfort delle persone ricoverate perché è quello che per primo viene colto. Un ambiente confortevole, pulito, adeguatamente illuminato e curato, rende l'assistito più fiducioso della struttura e del personale poiché si sente sicuro e nelle giuste mani.

L'ambiente confortevole ed il comfort fisico che ne deriva creano i presupposti giusti per poi garantire ed indagare i bisogni più profondi. L'assistito si fida e si crea un rapporto interpersonale più profondo. Tale stato ha una valenza molto forte sul piano soggettivo del controllo del dolore.

Una teoria del nursing (Morse, Bottorff & Hutchinson) evidenzia le seguenti componenti del comfort:

- **il tatto**
- **il parlare** (le parole possono anche essere insignificanti, ma il tono e il suono sono importanti)
- **l'ascoltare**
- **varie combinazioni di queste azioni.**

Bisogna fare una profonda riflessione su come ci si concentra spesso sulle variabili a forte impatto etico, sociale, spirituale ed emozionale e, magari, non si pone altrettanta attenzione alla dimensione ambientale: pensiamo per esempio a come, nel corso degli anni, sia andata perdendosi la cura dell'aspetto fisico del personale sanitario.

Recuperare il concetto di "divisa", così come ancora attualmente viene indicato, per esempio, agli infermieri e ostetriche in formazione, contribuisce a farci **identificare professionalmente**, garantendo al tempo l'assistito rispetto alla **performance professionale**.

Il conforto delle cure quotidiane

Il contributo infermieristico **alle cure igieniche** della persona non autonoma o parzialmente autonoma, è un aspetto fondamentale della professione stessa.

D'abitudine è il caregiver, sempre presente nelle nostre strutture durante la degenza, o il malato stesso se adulto, a provvedere all'igiene personale. E' necessario invece, durante le fasi critiche di malattia, che l'infermiere avvalendosi anche dell'aiuto del personale di supporto, diventi parte attiva nelle pratiche quotidiane necessarie.

Lavare il viso, accarezzare i capelli, dare da bere, suggerire e concordare posture che attenuino il dolore ecc, sono momenti che fanno **percepire la considerazione** che si ha della persona, anche in momenti in cui la stessa potrebbe talvolta sentirsi "di peso" o peggio ancora "inutile".

Anche **assicurare puntualmente la somministrazione della terapia** è un aspetto importante da presidiare attentamente: la noncuranza può essere percepita come "tanto non c'è più niente da fare....." e ciò mette a rischio l'assistito di vivere sentimenti di solitudine e abbandono.

Il setting di ascolto

In ogni fase di malattia in cui vengono vissute esperienze di dolore fisico o psichico, la persona che vive tale esperienza mette in atto atteggiamenti volti a richiamare l'attenzione degli operatori sanitari, gli "esperti" che possono trovare una soluzione al problema dolore.

Capita perciò che l'assistito suoni frequentemente il campanello della stanza per comunicare il proprio disagio.

L'operatore che deve rispondere alla chiamata, interrompendo magari un'altra attività in corso, per ragioni di tempo, si vede costretto a dare risposte sintetiche e "di corsa", risposte che non portano un sollievo ragionevolmente durevole a chi soffre e che non sono sufficienti a dare un ritorno al malato che il suo sentire sia stato empaticamente percepito.

Predefinire perciò con la persona assistita un **setting d'ascolto**, dedicando il tempo necessario a soddisfare eventuali richieste e rispondere a quesiti che eventualmente ci vengono posti,

negoziando proposte e trovando soluzioni puntuali e adeguate, permette agli operatori una pianificazione qualitativamente migliore del processo assistenziale e al tempo stesso un miglior controllo del dolore. Non dimenticare mai che **l'ascolto e la comunicazione sono tempo di cura.**

Esercizi di rilassamento fisico

E' noto come l'insufficienza respiratoria e il conseguente distress respiratorio, le complicanze cliniche, unitamente alla consapevolezza del proprio stato, inducono l'instaurarsi di contratture muscolari che contribuiscono a **sostenere una sintomatologia dolorosa importante.**

Un buon massaggio e la pratica di esercizi di rilassamento fisico danno un valido sostegno al controllo del dolore.

In questo contesto inserisco la suggestione di una scuola di pensiero che individua nell'aptonomia (scienza del tocco) una modalità per il contenimento e il controllo del dolore.

Marie de Hennezel (psicologa e psicoterapeuta) che ha messo in essere il concetto di aptonomia, con passaggi esperenziali, spiega come il **toccare**, guidare sapientemente le proprie mani sul corpo di chi soffre, offre grandi possibilità di **contenimento del dolore** e quindi dell'ansia e della paura ad esso correlate.

L'utilizzo di sostanze non farmacologiche

Allo scopo di diminuire la pressione farmacologica già importante in fase di malattia avanzata, per controllare il dolore si può fare ricorso a sostanze contemplate fra i prodotti definiti come **rimedi naturali.** Poiché detti rimedi attualmente sono sottoposti a dibattito e a volte anche contrastati da posizioni personali, magari scarsamente supportate da conoscenza approfondita sui prodotti stessi (ricordo che in alcuni paesi europei sono prescritti come se fossero veri e propri farmaci), bisogna essere accorti a non **escludere** a priori sostanze che soggettivamente conosciamo poco.

Alcuni assistiti ne fanno già uso e negarne la somministrazione, a volte banalizzando la richiesta, in fase critica, diviene sicuramente un problema di difficile gestione. Ricordare sempre che la palliazione si avvale di sostanze diverse e differenti.

L'attivazione di contributi affettivi

Il lungo percorso di cura intrapreso con i nostri assistiti permette, se ci si spende in modo professionalmente corretto e completo, di **conoscere profondamente il loro tessuto affettivo** in termini di famiglia, amicizie e altre componenti.

Queste sono informazioni preziose in qualsiasi fase di malattia, ma in particolare nella fase di fine vita. Di norma sono i famigliari più stretti le persone che sono definite più care ma non è sempre e per tutti così. Può succedere che la persona ammalata sia più in **intimità** con componenti esterni e/o estranei alla ristretta cerchia famigliare. Gli **operatori sanitari** debbono avere la **sensibilità** di attivare i contributi affettivi desiderati, facendo attenzione che gli stessi vengano accettati anche da quei membri della famiglia che potrebbero essere in disaccordo.

E' indispensabile ricordare che ci sono persone legate da "affetto profondo" ad animali domestici. Sempre più spesso oramai si sente parlare del "contributo terapeutico" di questi animali e la dichiarata disponibilità delle Istituzioni ad ammetterli nelle Strutture Sanitarie.

Ogni novità deve essere letta non esclusivamente in contrapposizione a quanto è stato fatto fino ad oggi, ma tenendo sempre ben presente cosa può aiutare chi soffre a lenire nei modi diversi tale sofferenza.

CONCLUSIONI

Il processo che l'infermiere intende mettere in atto, deve essere **chiaramente** socializzato e condiviso con l'équipe curante per consentire a ciascun operatore sanitario di:

- **conoscere** la tipicità e specificità degli interventi infermieristici
- **individuare** le modalità organizzative per ottimizzare i risultati e gli obiettivi assistenziali

Tutto il processo relativo al controllo non farmacologico del dolore nella fase terminale, viene declinato mediante il contributo di ciascuna figura professionale e quindi non appartiene in modo differenziato a qualcuno o a pochi. Ciascun operatore professionale deve chiedersi, e gli infermieri in osservanza al Codice Deontologico più di altri, se durante ogni momento della giornata, si pone sufficiente attenzione perché le suggestioni sopra esplorate vengano governate nell'interesse della persona assistita.

BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO

- Bert G., Quadrino S. "L'arte di comunicare" Napoli, CUEN 1998
- Kubler-Ross E. "La morte e il morire" Assisi, Cittadella Editrice 2003
- Delfino V. "La comunicazione paziente-infermiere" Torino, Centro Scientifico Editore 2001
- I quaderni di Janus "Un tempo, un luogo per morire" Roma, Zadigroma Editore 2003
- I quaderni di Janus, "L'azione e la parola. Strategie e strumenti per l'alleanza terapeutica" Roma, Zadigroma Editore 2005
- I quaderni di Janus "Ospedale senza dolore" Roma, Zadig Roma Editore 2002
- Janus "Il dolore non necessario" Roma, Zadig Roma Editore 2001
- Spinsanti S. "Chi decide in medicina" Roma, Zadigroma Editore 2004
- De Hennezel M "La morte amica" BUR – Febbraio 2008 – Pg 252
- De Hennezel M "Morire ad occhi aperti" LINDAU – Ottobre 2006 – Pg 132
- Bert G., La parola e la cura "Comunicare l'indicibile" p. 3-4 Numero 0, Centro Scientifico Editore,

LE TECNICHE NON FARMACOLOGICHE PER PAZIENTE IN CURE PALLIATIVE

Simona Caprilli, Valentina Barbagli, Chiara Falchetti

Psicologhe Servizio Terapia del Dolore AOU Meyer Firenze

L'OMS definisce le cure palliative come l'attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del paziente e comprende il supporto attivo alla famiglia. Per quanto riguarda il paziente pediatrico, per molto tempo è stato escluso dalla medicina palliativa e tuttora troppo spesso gli interventi palliativi rivolti al bambino sono limitati ad esperienze individuali ed isolate. Del resto, è auspicabile che tutti i pazienti con patologia cronica terminale e in ogni età della vita abbiano la possibilità di usufruire delle cure palliative.

Nel suo percorso di vita il paziente affetto da fibrosi cistica può incorrere in momenti di dolore (fisico e/o psicologico), di ansia, paura anche per i sintomi respiratori molto spaventosi e angoscianti.

Tale sintomatologia si presenta soprattutto nelle fasi critiche e in particolar modo quando il paziente si avvicina alla fine della vita. Per una buona qualità di vita anche in fase terminale è fondamentale trattare dolore, dispnea, ansia con adeguati farmaci

Un valido aiuto possono essere anche le cosiddette tecniche non farmacologiche (TNF), tecniche psicofisiche di tipo cognitivo-comportamentale che possono alleviare i sintomi e migliorare la qualità della vita di questi pazienti. E' noto che vi sia una interazione tra componente fisica e psicologica dei sintomi. Sintomi psicologici quali ansia, depressione, preoccupazione possono esacerbare i sintomi fisici e influire sulla percezione dei sintomi.

Molte TNF sono state applicate con successo in pazienti con fibrosi cistica con diverse età e problematiche varie.

Le tecniche di **respirazione e rilassamento** sono molto utili e semplici da applicare, in quanto possono aiutare anche il paziente molto piccolo, già dai 3-4 anni, a trovare sollievo dal dolore e dalla paura.

Aiutando il paziente a controllare la respirazione e/o a rilassare la muscolatura lo aiutiamo a distogliere l'attenzione dalla situazione contingente, riducendo la tensione muscolare, rilassando il diaframma e aumentando l'ossigenazione del corpo. Con i bambini più piccoli, per rendere più comprensibile il concetto della respirazione, e favorire l'esecuzione della tecnica, possono essere consigliate le **bolle di sapone**. Quest'ultime sono un importante strumento di distrazione e rilassamento soprattutto durante il prelievo ematico o durante piccole procedure dolorose, anche perché la maggior parte dei bambini conosce già questo gioco. L'aspetto di distrazione si riferisce alla formazione delle bolle (numero, forma, colore) da cui il bambino può restare affascinato e catturato, seguendone il movimento nella stanza. L'aspetto rilassante si riferisce all'espiazione usata per produrle e soffiare.

Avvalendosi della capacità immaginativa dei pazienti risulta possibile applicare tecniche psicologiche per cambiare e controllare la percezione delle sensazioni di dolore fisico. Un'altra tecnica efficace e più articolata, che richiede quindi una preparazione, è la **tecnica della visualizzazione** o imagery. Il paziente viene prima fatto rilassare, poi è guidato ad immaginare una situazione e/o un luogo preferiti in cui vorrebbe trovarsi. E' importante creare un'esperienza multisensoriale in cui si invita il paziente ad utilizzare tutti e 5 i sensi nell'esplorazione del luogo preferito: si può chiedere se vede dei particolari, dei colori, se sente dei profumi, suoni o rumori, se riesce a toccare qualcosa o a sentire dei sapori. Concentrandosi sui particolari di ciò che ha immaginato e creando nella sua mente un'immagine multisensoriale, il paziente può riuscire a distogliere l'attenzione dall'angoscia, dalla paura e dal dolore. L'età per l'applicazione di tale tecnica va dai 5 anni in poi.

In caso di allettamento prolungato o dolore localizzato, risulta utile proporre al paziente la **tecnica "dell'interruttore"**. Si tratta di un processo di desensibilizzazione in cui il soggetto, attraverso la concentrazione mentale, riesce ad abbassare la sensibilità di una precisa zona corporea. Si invita il

paziente ad immaginare un interruttore a più livelli che controlla il dolore nella zona individuata aiutandolo poi ad abbassare lentamente l'interruttore (da 5 a 4, da 4 a 3, e così via) in modo da rendere meno sensibile la zona del corpo.

Tutte queste tecniche possono essere personalizzate ed usate a seconda delle esigenze del bambino/adulto con fibrosi cistica in ogni tipo di dolore: cronico, acuto, ricorrente, da procedura. Inoltre trovano applicazione nelle cure di fine vita, nell'ambito della presa in carico globale del paziente e della sua famiglia all'interno di un supporto globale.

Ci sono poi numerose attività di supporto presenti negli ospedali pediatrici e non, per esempio al Meyer sono presenti la Musica in ospedale, gli Incontri con gli animali e i Clown in corsia. Sono delle attività organizzate che si svolgono quotidianamente o settimanalmente nei vari reparti e servizi. In alcuni casi i bambini gradiscono particolarmente la presenza del musicista o dell'animale o del clown, al punto che si affezionano in modo profondo. Nella fase terminale di vita possono diventare degli importanti "strumenti" per la cura del bambino e della famiglia, anche un luogo sicuro in cui rifugiarsi per passare alcuni momenti di distrazione.

In cure palliative le TNF si configurano come un ulteriore strumento di aiuto che perseguono vari obiettivi:

- 1- Fornire sollievo da specifici sintomi: stati di dolore da moderato a severo, dispnea, stati di ansia, angosce di morte, depressione, insonnia, anoressia, nausea, difficoltà comportamentali**
- 2- Alleviare alcune condizioni psicologiche (solitudine, ansia, depressione) che causano stress e diminuiscono il benessere del bambino**
- 3- Dare al bambino un forte senso di accudimento e permette di rinforzare la relazione con i curanti o con il genitore quando è la madre o il padre che le applica.**

Non sempre è possibile poter utilizzare le TNF in fase terminale di vita del bambino, in quanto non sempre le condizioni fisiche del bambino lo permettono. Nella nostra esperienza abbiamo visto che laddove il bambino e la famiglia avevano avuto modo di conoscere e applicare le diverse tecniche durante l'iter del trattamento terapeutico, una volta giunti nella fase finale della vita hanno usufruito delle tecniche già apprese, con maggiore facilità.

Le TNF possono essere proposte solo se il dolore è sotto trattamento con adeguate dosi di analgesici e se c'è una buona compliance da parte della famiglia verso l'operatore che le insegna o le propone ed in generale verso l'équipe curante. Può essere un operatore specifico deputato ad applicare la tecnica (infermiere, psicologo, volontario) o a insegnarla direttamente alla famiglia, sia che il bambino viva i suoi ultimi giorni in ospedale o a casa. Sarebbe auspicabile che tutti i membri dell'équipe di Cure Palliative conoscessero le TNF, anche se di solito è proprio il bambino che "sceglie" la persona con cui mettere in pratica la propria tecnica.

Le TNF possono diventare un importante strumento di supporto nell'ambito di un intervento palliativo di tipo globale e integrato agli altri tipi di accorgimenti dati al bambino e alla famiglia (farmacologici, assistenziali, psicologici, sociali ecc..). Il bambino e la famiglia possono così riuscire a concentrarsi anche sulle terapie non farmacologiche solo se sono stati soddisfatti tutti gli altri bisogni fondamentali, quali il trattamento del dolore e degli altri sintomi, il supporto psicologico e l'organizzazione dei bisogni assistenziali. Questo tipo di strategie dovrebbero essere sempre più implementate nell'ambito del miglioramento della qualità di vita della famiglia che affronta la fase terminale della vita del bambino.

La storia di Marco.

Marco è un ragazzo di 21 anni, affetto da fibrosi cistica, per il quale viene richiesto da medici e psicologa del Centro di Fibrosi Cistica un supporto con le TNF. Marco è ricoverato nel reparto di

Malattie Infettive dell'ospedale di Careggi, provato da ricoveri lunghi e ripetuti. Si dichiara fin da subito molto contento di provare ad applicare la terapia non farmacologia del dolore ed è interessato alle tecniche di rilassamento. Durante i primi incontri, in cui Marco è attaccato alla maschera per l'ossigeno, gli proponiamo di imparare la respirazione e il rilassamento muscolare. Il ragazzo riesce a seguire, a concentrarsi sulle istruzioni e prova durante la giornata gli esercizi insegnati. Viene in seguito aggiunta la tecnica della visualizzazione, caratterizzata inizialmente da ricordi di vita vissuta (la gara di pesca, il campeggio in montagna, il mare), poi da veri e propri viaggi fantastici (arriva a immaginare la sensazione della sabbia del deserto, che in realtà ha visto solo in foto). Il rilassamento con visualizzazione diventa per Marco un rito piacevole da applicare ogni giorno e la modalità che permette di costruire un rapporto con lui. Il ragazzo lentamente inizia anche a raccontare della sua malattia, di ciò che era la sua vita negli anni passati, della sua solitudine e di alcuni difficili rapporti familiari. Marco è poi stato sottoposto al trapianto di polmoni a Siena nel mese di gennaio 2010.

BIBLIOGRAFIA

- "Care of the dying child" ed. By Ann Goldman Oxford University Press 1999
- "Dolore da cancro e cure palliative nel bambino" OMS, Ginevra 1998
- "La morte e i bambini" E. Kubler Ross Ed. RED 1998
- "Compendium of pediatric palliative care (ChIPPS)" – National Hospice and Palliative Care Organisation 2000
- "Hypnosis and hypnotherapy with children" Olness K, Kohen DP. 3rd ed. New York, The Guilford press, 1996
- Sito web Fondazione Livia Benini: fondazione-livia-benini.org

L'APPROCCIO PSICOLOGICO ALLE CURE PALLIATIVE

Paola Catastini

psicologa Centro Regionale Fibrosi Cistica- AOU Meyer Firenze

Parlare di palliazione vuol dire confrontarci con qualcosa di diverso nella cura dei pazienti, ed è perciò che dobbiamo avere chiara la consapevolezza che stiamo inserendo una variabile nuova, che va a cadere e in parte a modificare il modo in cui il paziente ha da sempre e tutt'ora avuto di vivere con la malattia.

La palliazione, infatti, non è una pratica usuale in fibrosi cistica, la si usa da poco tempo e spesso in modo ancora marginale e o tardivo.

Si rende perciò necessario:

- collocare la scelta della palliazione con un'indispensabile attenzione alla comunicazione con il paziente.
- far precedere al momento della comunicazione comportamenti ed atti che portino a co-costruire con il paziente e con la famiglia un contesto in cui tale comunicazione potrà essere compresa.
- attraverso quella costruzione raggiungere in ognuno la consapevolezza personale del momento di cura che serve al paziente e che noi possiamo offrirgli.
- far sì che ogni membro del team raggiunga la consapevolezza del dove noi siamo rispetto alla sofferenza di quel paziente, all'impossibilità di farlo star bene o almeno un po' meglio con la sua - nostra cura e di conseguenza decidere che non abbiamo più una cura per la sua malattia, chiederci fino in fondo se questo ci fa sperimentare impotenza o rabbia (o anche niente), in sintesi ascoltare le nostre emozioni davanti a questo momento.
- è necessario comprendere quanto il paziente può raggiungere la consapevolezza di cosa significa confrontarsi con la percezione di non farcela o di quanto, magari, continua a sperare e costringere, davanti ad una situazione purtroppo anche molto chiara e delineata.
- è necessario aiutare i familiari a ridefinire alcune parti del loro essere accanto al paziente.
- è indispensabile analizzare le risorse, le strutture di ognuno, dare anticipazioni di come noi vediamo quel paziente e quei familiari davanti a questa possibilità di cura, nuova e ambigua, che cura ma non stabilizza, tanto meno salva.
- è utile che noi riusciamo a dare al paziente la sicurezza di una strada certa su cui camminare insieme per un suo maggior benessere, una cura diversa che in quel momento è per lui la cura per la migliore qualità dell'essere.
- è necessario parlare ogni volta alla singola persona, non parlare alle persone, dicendo che per quel dolore abbiamo una cura, solo così potremo ragionevolmente conoscere quella persona, le sue risorse e di cosa ha bisogno per affrontare al meglio questo momento.

- è indispensabile seguire questa linea del comunicare anche con i familiari perché essi possano, di quei pochi giorni che li separano dalla perdita del loro caro, comunque portare un qualcosa che neanche la morte avrà la forza di cancellare

Questo perché se per il paziente quegli ultimi critici tempi rappresentano una migliore qualità della morte, per i familiari rappresenteranno, per tutta la loro vita a venire, un pezzetto di strada fatta con il loro caro, qualcosa che anche vicino alla morte non li ha fatti sentire lontani, separati, pietrificati dalla paura e dal dolore.

- è importante perseguire una comunicazione attenta e mirata, per raggiungere obiettivi di comprensione e condivisione delle scelte, perché se noi non costruiamo, insieme con loro, questo momento di cura potrà accadere che, gli ultimi giorni di vita del paziente siano segnati dalla sua grande sofferenza, dalla disperazione dei familiari e dal maggior rischio di solitudine per tutti.

- cercare di creare una condizione emotiva in cui ognuno possa sperimentare di sentirsi nel modo e nel posto giusto, a fare e decidere cose giuste che servono alla migliore scelta possibile per quella persona che tanto amano

-noi operatori dobbiamo farci carico di metterli nelle condizioni di sapere cosa e perché quando pensiamo di proporre la scelta di questa nuova cura che si affianca a tutto il già conosciuto.

-devono essere evitate comunicazioni frettolose.

- è rilevante che, noi per primi, riusciamo a sentire la palliazione come il massimo della nostra possibilità di cura, ciò che è utile, che in quel momento serve alla migliore qualità di vita possibile del paziente.

- è importante pensare che stiamo facendo molto per lui, che lo stiamo curando con tutta la nostra professionalità ed attenzione non perché non c'è altro da fare ma perché quello è proprio ciò che si deve fare (in quel momento della vita di quella persona serve quello), è un bisogno di cura che noi soddisfiamo, ovviamente, accanto a tutto il resto.

Tutto ciò concorrerà a creare una comunicazione che sarà la parte conclusiva della costruzione di quel momento di vita del paziente, che abbiamo fatto con lui e con i suoi dando loro ogni elemento possibile che riterremo utile (diversamente da caso a caso) così che in seguito quei momenti possano essere rivisti sì con tristezza, ma con il senso della vicinanza che spesso lascia nuclei e momenti di relazione estremamente forti che, nel tempo, riusciranno anche a scaldare un po' la perdita.

BIBLIOGRAFIA

- Gaddini E., Note sul problema mente corpo, scritti, ed Raffaello Cortina, Milano 1989
- Winnicott DW., Dalla pediatria alla psicoanalisi, ed Martinelli Firenze 1975

- Di Cagno L., Ravetto F., Le malattie croniche e mortali dell'infanzia, l'angoscia di morte, ed Pensiero Scientifico, Roma 1980
- Jankovic M., Reciputo A., Toninelli M.T., L'approccio al dolore nel bambino con neoplasia, Rivista Italiana di Pediatria 21: 522-525, 1995
- Jankovic M., Mandelli N., Martinelli L., L'assistenza al bambino con tumore che muore: i problemi degli operatori, Quaderni di cure palliative 4, 203-207, 1996
- Doble- Ross E., La morte e il morire, ed Cittadella, Assisi 1976
- A cura di Pinkus L., Filiberti A., La Qualità della morte ,ed Angeli Milano 2002
- A cura di livia Crozzoli Aite Sarà così lasciare la vita?, ed Paoline Milano 2001
- A cura di livia Crozzoli Aite, Assenza più acuta presenza, ed Paoline Milano 2003
- De Beauvoir S., Una morte dolcissima, ed Einaudi, Roma 1966
- Jankovic M., Mantenere la qualità di vita fino alla fine “ Pediatria 2: 20-22, 1999

APPENDICE

S.Lijoi trattamento farmacologico del dolore

IL DOLORE NEL PAZIENTE CON CF

Aspetti terapeutici

- Terapia antalgica propriamente detta (farmacologica e non).
- Terapia specifica per la condizione patologica di base.

LA TERAPIA ANTALGICA FARMACOLOGICA

- ❑ Scelta del farmaco appropriato in base al dolore (tipo ed intensità del dolore);
- ❑ **Somministrazione adeguata: non al bisogno ma ad orari fissi;**
- ❑ Scelta della via di somministrazione più appropriata;
- ❑ **“Secondo il bambino”: non ci sono singole dosi che possono essere appropriate per tutti i bambini;**
- ❑ Anticipazione degli effetti collaterali;
- ❑ Monitoraggio ed eventuale aggiustamento della terapia;
- ❑ Spiegazione e discussione del programma antalgico con il paziente e/o i genitori.

LINEE GUIDA PER LA TERAPIA ANTALGICA FARMACOLOGICA

Intensità del dolore



LINEE GUIDA PER LA TERAPIA ANTALGICA FARMACOLOGICA

Intensità del dolore

Mentre in passato si era sottolineato l'approccio progressivo e sequenziale nell'utilizzo dei farmaci a 3 gradini, oggi viene evidenziato come debba essere **l'intensità del dolore e non la sequenzialità** dei gradini a dettare il livello di farmaco con il quale iniziare un trattamento del dolore cronico.

Ministero della Salute Maggio 2002

LA TERAPIA ANTALGICA FARMACOLOGICA

FARMACI ANALGESICI

Analgesici non oppioidi (FANS e Paracetamolo)
Analgesici oppioidi deboli
Analgesici oppioidi forti

FARMACI ADIUVANTI

Si tratta di quei farmaci non definibili da un punto di vista farmacologico come analgesici, ma in grado di ridurre il dolore attraverso meccanismi vari come migliorare l'umore, ridurre l'ansia, ridurre gli effetti indesiderati degli analgesici propriamente detti o direttamente incrementando l'analgesia

Analgesici non oppioidi

(FANS e Paracetamolo)

Tutti hanno effetti analgesici, antipiretici e, salvo il paracetamolo, antinfiammatori.

In età pediatrica il paracetamolo è il farmaco di scelta perché ha un alto rapporto terapeutico. Altri farmaci antinfiammatori alternativi sono il naprossene, l'ibuprofene il ketorolac.

I farmaci di questo gruppo presentano un "effetto tetto". Questo significa che l'aumento del dosaggio oltre un certo limite non si accompagna più ad un aumento dell'effetto analgesico.

Analgesici non oppioidi

	< 50 Kg	Max dose
PARACETAMOLO (os)	10 – 15 mg/kg /dose x 4-6 volte/die	500 – 750 mg x 4
NAPROSSENE (os)	5 mg/kg /dose x 2-3 volte/die	500 mg x 2
IBUPROFENE (os)	5 – 10 mg/kg /dose x 3-4 volte/die	300 mg x 4
DICOFLENAC (os) (> 1 anno)	1 mg/kg /dose x 2-3 volte/die	50 mg x 3
KETOROLAC (> 2 anni)	os: 0,25 – 1 mg/kg /dose x 4 volte/die e.v. 0,5 mg/Kg bolo seguito da 0,5-1 mg/Kg/dose per 4 volte /die Oppure 0,08 –0,16 mg/Kg/ora in i.c.	30 mg x 4
OMEPRAZOLO	0,7 – 3 mg/kg /die in 1-2 sommi.	

Oppioidi con effetto tetto (deboli)

Le dosi eccedenti i livelli raccomandati possono incrementare gli effetti collaterali senza un significativo aumento della loro analgesia.



Analgesici oppioidi deboli

La *codeina* è l'oppiode di scelta nel trattamento del dolore di media entità. Solitamente viene somministrato in associazione farmacologica con il paracetamolo.

Il *Tramadolo* è un analgesico centrale di sintesi. Somministrato per via orale sembra possedere una potenza doppia rispetto alla codeina e di 1/5 rispetto alla morfina per os.

Somministrato per via parenterale, il *Tramadolo* possiede una potenza corrispondente ad 1/10 della morfina.

Analgesici oppioidi
(pazienti naive) < 50 kg (*)

	(OS)	(EV)
CODEINA	0,5 – 1 mg/kg /dose x 6 volte/die	
TRAMADOLO	1-2 mg/kg /dose x 3-4 volte/die	1-2 mg/kg /dose x 3-4 volte/die

(*) Se < 10 kg riduzione di ¼ - ½

Oppioidi senza effetto tetto (forti)



Oppioidi forti

Gli oppioidi forti non hanno limiti di dosaggio perché non hanno un "effetto tetto". La dose giusta è quella che provvede ad un soddisfacente controllo del dolore.

Oppioidi forti

L'utilizzo di questi farmaci si associa allo sviluppo di dipendenza fisica e di tolleranza.

La **dipendenza fisica** è caratterizzata dalla comparsa di sintomi da astinenza qualora il trattamento, venga sospeso bruscamente o si inietti un farmaco antagonista.

La **tolleranza** è caratterizzata dalla diminuzione dell'efficacia e della durata dell'azione terapeutica a seguito di ripetute somministrazioni e richiede un incremento del dosaggio per mantenere l'effetto desiderato.

Analgesici oppioidi forti

La **dipendenza psicologica** è un comportamento caratterizzato dal forte bisogno del farmaco e da un'eccessiva preoccupazione per il suo ottenimento. Una vasta esperienza clinica ha dimostrato che la dipendenza psicologica non si manifesta nei pazienti come risultato dell'assunzione di oppioidi a scopo terapeutico.

LA GESTIONE DEI SINTOMI: IL DOLORE

Divezzamento da oppioidi

Per evitare la comparsa di sintomi da astinenza (da riduzione ed eventuale sospensione della terapia) è necessario operare un adeguato divezzamento:

TERAPIA BREVE (DURATA < 1 SETT.)	TERAPIA LUNGA (> 1 SETT.)
RIDUZIONE DEL 25-50% DELLA DOSE AL GIORNO	RIDUZIONE DEL 20% DELLA DOSE NELLE PRIME 24 ORE RIDUZIONE DEL 10% OGNI 8-12 ORE SE TOLLERATA, ALTRIMENTI PIU' LENTA

Sospensione se dose di oppioide equianalgesica a circa 0,6 mg/kg/die (30 mg/die se > 50kg) di morfina per os.

Titolazione

- La titolazione di un oppioide è il primo obiettivo terapeutico
 - aumentare le dosi in tempi brevi, sino ad un adeguato controllo del sintomo o alla comparsa di effetti collaterali non tollerabili.
- Non è prevedibile, a priori, una "dose massimale o corretta" utilizzabile per tutti i pazienti
- La risposta ottenibile per ogni paziente non è valutabile sino al raggiungimento della dose ottimale (efficacia/tossicità)

Oppioidi forti: Molecole e formulazioni disponibili

- Orale (rilascio immediato o ritardato)**
(Morfina solfato, Ossicodone, Idromorfone, Metadone, Buprenorfina)
- Transdermica**
(Fentanyl, Buprenorfina)
- Transmucosa**
(Fentanyl, Buprenorfina)
- Endovenosa**
(Morfina, Metadone, Fentanyl, Buprenorfina,)
- Sottocutanea**
(Morfina)

Oppioidi forti – Morfina

La *Morfina* rappresenta il farmaco di prima scelta per il dolore severo. Il metodo più semplice per individualizzare la dose è prescrivere la morfina per via orale, a pronta azione, ogni 4 ore* con l'aggiunta di dosi supplementari al bisogno in presenza di riacutizzazione.

La dose al bisogno può essere pari a 1/6 della dose complessiva delle 24 ore. Dopo 48-72 ore si calcola la dose giornaliera complessiva e si prescrive una nuova dose ad intervalli regolari di 4 ore.

*Solitamente si somministrano insieme quinta e sesta dose

Oppioidi forti – la Morfina

Una volta ottenuto il controllo del dolore, si calcola la dose giornaliera complessiva e la si somministra con la formulazione orale a lento rilascio in 2 somministrazioni giornaliere, ricordandosi di prescrivere una dose di morfina pronta da somministrare al bisogno.

Analgesici oppioidi forti

(pazienti naive) < 50 kg (*)

(OS) (EV)

	(OS)	(EV)
MORFINA	0,15 – 0,3 mg/kg /dose x 6 volte/die	0,05 – 0,1 mg/kg /dose x 6 volte/die
OSSICODONE	0,075- 0,15 mg/kg /dose x 6 volte/die	0,01 – 0,03 mg/kg /h in i.e.
METADONE	0,2 mg/kg /dose	0,1 mg/kg /dose

(*) Se < 10 kg riduzione di ¼ - ½

Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children, WHO, 1998.

Farmaci adiuvanti

Si tratta di quei farmaci non definibili da un punto di vista farmacologico come analgesici, ma in grado di ridurre il dolore attraverso meccanismi vari come migliorare l'umore, ridurre l'ansia, ridurre gli effetti indesiderati degli analgesici propriamente detti o direttamente incrementando l'analgesia

ADIUVANTI

Nessuna azione analgesica specifica, aumentano gli effetti degli analgesici

Risparmio o completamento azione antalgica

In relazione al meccanismo fisiopatologico possono essere farmaci elettivi di 1° impiego;
ad es : dolore neuropatico puro non rispondente ai FANS od agli oppioidi
(Carbamazepina, Gabapentina o Pregabalin)

PREGABALIN

Semplicità posologica e di somministrazione

Starting dose efficace

75 mg due volte al giorno (150 mg/die)

Il dosaggio può essere aumentato a 300 mg al giorno dopo un intervallo da 3 a 7 giorni e, se necessario, a 600 mg al giorno dopo un ulteriore intervallo di 7 giorni.

Brodie M.J. Epilepsia 45 (suppl. 6): 19-27, 2004.
Riassunto delle caratteristiche del prodotto: Pfizer, 2005

Gli effetti collaterali e la rotazione degli oppioidi

Effetti collaterali degli oppiacei

Fase di adattamento

Nausea
vomito
sedazione

secchezza delle fauci
prurito

Frequenti

Rari

Fase di mantenimento

Stipsi

secchezza delle fauci
ritenzione urinaria
sedazione
allucinazioni
iperalgesia, allodinia
mioclonie
alterazioni cognitive, delirio

Principali cause di alterazioni cognitive

Metaboliche/endocrine

Ipercalcemia, iper/ipoglicemia, ipossia, ipoNa, ipoMg, insufficienza epatica, renale e surrenalica

Sepsi

Polmoniti, infezioni urinarie, altro

Farmaci ed interazioni farmacologiche

Antidepressivi, bdz, FANS, ranitidina, ciprofloxacina, steroidi, anticolinergici

Principali cause di alterazioni cognitive

Disidratazione

Vomito, anoressia, occlusione intestinale, diminuita introduzione di liquidi

Distress psicologico

Paura, ansia, privazione del sonno, isolamento, paura di dipendenza, perdita di speranza

Altro

Stipsi severa, fecaloma, distensione vescicale

La rotazione degli oppioidi

In una minoranza di pazienti trattati con morfina è possibile che si presentino le seguenti situazioni cliniche rappresentate dal:

⇨ dolore controllato in presenza di effetti collaterali intollerabili per il paziente.

⇨ dolore non adeguatamente controllato con impossibilità ad aumentare la dose a causa degli effetti collaterali.

In tali situazioni è possibile cambiare il tipo di oppioide (rotazione degli oppioidi) oppure la via di somministrazione oppure cambiare entrambe: rotazione degli oppioidi.

La rotazione degli oppioidi

Sostituzione di un oppioide con un altro (*switching*), per ottenere un migliore bilancio tra analgesia ed effetti collaterali

La rotazione degli oppioidi prevede la sostituzione di:

- * oppioide con un altro, tenendo conto dei dati di equianalgesia tra farmaci diversi.
- * oppure il cambio della via di somministrazione
- * oppure entrambe

Tavola di conversione degli oppiacei - R. Sittl e N. Griebinger, 2003

Morfina os	mg	30	60	90	120	150	180	210	240
Ossicodone os	mg	15	30	45	60	75	90	105	120
Fentanyl TD	µg/h		25		50		75		100

Prima della rotazione

- A) Se dolore controllato in paziente con effetti collaterali intollerabili:
- trattamento sintomatico degli effetti collaterali
 - eventuale riduzione del dosaggio
- B) Se dolore non adeguatamente controllato con impossibilità ad aumentare la dose a causa degli effetti collaterali :
1. considerare l'aggiunta di farmaci adiuvanti
 2. trattamento sintomatico degli effetti collaterali

Prima della rotazione (2)

- Idratare il paziente per favorire l'eliminazione di metaboliti attivi degli oppioidi e per ridurre la nausea e il vomito
- adeguare la via di somministrazione secondo le esigenze del paziente e la situazione clinica (ad es. sospendere la morfina per os in presenza di nausea e vomito; PCA in presenza di dolore incidente)
- trattare farmacologicamente gli effetti collaterali (stipsi!)

Conclusioni

- La rotazione degli oppioidi può rappresentare realmente una risorsa per ottimizzare l'analgesia e/o ridurre gli effetti collaterali degli stessi
- Non può essere considerata l'unica né tantomeno l'elettiva opzione disponibile in questo senso; è una possibile strategia a cui ricorrere, non prima di aver sfruttato appieno le potenzialità, nel suo impeccabile utilizzo, della morfina, che continua ad imporsi come il farmaco di prima scelta nel trattamento del dolore da cancro moderato e severo.

LA DISPNEA NEL PAZIENTE CON CF

Dispnea ad insorgenza "graduale" : Terapia con Morfina orale a "pronta azione" (dosaggi di partenza)

- Pazienti "naive": 0,05 mg/kg/dose ogni 4 ore (> 50 Kg: 2,5 mg);
- Pazienti in terapia con oppioidi deboli: 0,1-0,2 mg/kg/dose (> 50 Kg: 5 - 10mg/dose);
- Pazienti in terapia con oppioidi forti: aumentare la dose del 30-50%

LA DISPNEA NEL PAZIENTE CON CF

Dispnea ad insorgenza "graduale" :Terapia con Benzodiazepine

Diazepam: Lunga emivita e pertanto indicata come unica somministrazione alla sera (5 mg/die)

Lorazepam: Rapido "onset" e breve emivita e pertanto utile in caso di episodi di esacerbazione della dispnea e per il controllo dell'ansia ad essi associata. (0.5 – 2 mg dose x os)

LA DISPNEA NEL PAZIENTE CON CF

Dispnea ad insorgenza acuta e/o dispnea "terminale"

Morfina 0,03-0,05 mg/kg/dose (1,5-2,5 mg/dose se > 50 Kg) ev/sc

Associata a

Midazolam : 0.05 -0,1 mg/Kg/dose (2, 5- 5 mg/dose se > 50 Kg) ev/sc

Da ripetere entrambe ogni 10 minuti fino al controllo del sintomo;

Successivamente somministrare i farmaci in infusione continua: 0,03 mg/Kg/ora (dosaggio di partenza)

**LE CURE DI FINE VITA NEL PAZIENTE CON
FIBROSI CISTICA: PROBLEMATICHE**

Necessità di formazione degli operatori relativamente alle tematiche della “fine della vita” e conseguente sviluppo delle capacità comunicative finalizzate ad un adeguato percorso di consapevolezza di malattia del paziente

“Proporzionalità” degli interventi in fase avanzata di malattia

Adeguate conoscenza dell'uso degli oppioidi per il controllo dei sintomi in fase avanzata di malattia