

## Cure palliative e scompenso cardiaco: è ora di cominciare a parlarne?

MASSIMO ROMANÒ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Universitario Interdipartimentale di Ricerca in Cure Palliative, Università di Milano.

*Pervenuto su invito il 13 febbraio 2018.*

**Riassunto.** Lo scompenso cardiaco (SC) è una delle principali cause di ospedalizzazione nei paesi ad alto reddito e ha un profondo impatto negativo sulla qualità della vita. Negli Stati Uniti ci sono più di 900.000 nuovi casi all'anno e oltre un milione di ricoveri ospedalieri con una diagnosi primaria di scompenso cardiaco. Negli Stati Uniti, nel 2014, è stata stimata una prevalenza di 6.500.000 casi (il 2,2% della popolazione di ultraventenni), con 300.000 decessi correlati. Sebbene la sopravvivenza sia aumentata, grazie alle terapie farmacologiche e non farmacologiche, circa il 50% dei pazienti con SC muore entro 5 anni dalla diagnosi. L'insufficienza cardiaca è una sindrome cronica, progressiva e incurabile caratterizzata da alternanza di periodi di apparente stabilità e riacutizzazioni, con frequenti ospedalizzazioni. I pazienti con SC cronico presentano nel tempo un aggravamento di sintomi preesistenti o la comparsa di nuovi sintomi, in particolare alla fine della vita. Oltre ai sintomi classici come dispnea ed edema, i pazienti con SC spesso soffrono di ulteriori sintomi come dolore, depressione, stress gastrointestinale, sete, affaticamento e disagio psicologico. Nei pazienti con SC il carico dei sintomi è simile a quello dei pazienti oncologici, ma i pazienti con SC avanzato, rispetto ai pazienti con cancro avanzato, presentano un numero maggiore di sintomi fisici, peggiore stato di depressione e minore benessere spirituale. È stato dimostrato che i pazienti con SC hanno le stesse esigenze palliative dei pazienti oncologici, approssimativamente nel 40% dei casi, ma solo il 20% è effettivamente ammesso nei programmi di hospice negli Stati Uniti. Questa situazione sembra essere la conseguenza di una lacuna culturale tra le linee-guida dedicate alle cure palliative e allo SC e la pratica clinica. Colmare questa lacuna è una priorità per attuare un approccio olistico all'insufficienza cardiaca avanzata.

I dati epidemiologici relativi allo scompenso cardiaco (SC) ci ricordano in maniera inequivocabile l'impatto clinico, economico e sociale di questa sindrome.

La prevalenza dello SC nei paesi del mondo occidentale si situa fra l'1 e il 2%, con 5-10 nuovi casi per 1000 persone/anno<sup>1</sup>. La prevalenza aumenta con l'età, dallo 0,9% nel gruppo fra i 55 e 64 anni sino al 17,4% nel gruppo con età >85 anni<sup>2</sup>.

Il numero di pazienti con SC è destinato a crescere progressivamente a seguito di vari fattori: l'aumento della prevalenza dei fattori di rischio, l'invecchiamento della popolazione, l'aumentata sopravvivenza dopo un infarto miocardico acuto e il miglioramento delle cure delle malattie croniche, in particolare l'ipertensione arteriosa e il diabete mellito<sup>3</sup>.

*Palliative care and heart failure: is it time to talk?*

**Summary.** Heart failure (HF) is one of the leading causes of hospitalization in high-income countries and has a profound negative impact on quality of life. In the United States there are more than 900,000 new cases per year and over one million hospital admissions with a primary diagnosis of HF. A prevalence of 6,500,000 cases (2.2% of the population of aged >20 years) was estimated for the US in 2014, in which there were 300,000 related deaths. Although survival has increased, thanks to the pharmacological and non pharmacological therapy, roughly 50% of HF patients die within 5 years of being diagnosed. HF is a chronic, progressive and incurable syndrome characterized by alternating periods of apparent stability and acute exacerbations, with frequent hospitalizations. Patients with HF experience a high level of symptoms and symptom burden over time, particularly at the end of life. In addition to classic symptoms such as dyspnea and edema, patients with HF frequently suffer additional symptoms such as pain, depression, gastrointestinal distress, thirst, fatigue and psychological distress. In HF patients the symptom burden is similar to cancer patients, but patients with advanced HF, in comparison to advanced cancer patients, have a greater number of physical symptoms, worse depression status and lower spiritual well-being. There is evidence that HF patients have the same palliative needs as cancer patients, roughly in 40% of cases, but only 20% actually are admitted to hospice programs in US. This situation seems to be the consequence of cultural gap between guidelines, addressing palliative care and HF, and clinical practice. Bridging this gap is a priority to implement an holistic approach to advanced HF.

Più in dettaglio, negli Stati Uniti, nel 2014, la prevalenza stimata è stata di 6.500.000 casi (pari al 2,2% della popolazione di età superiore a 20 anni), con oltre 960.000 nuovi casi l'anno e oltre 1 milione di ricoveri per SC quale diagnosi principale, con 1/3 di riospedalizzazioni entro 1 anno e un costo annuo globale di circa 30 miliardi di dollari<sup>4</sup>.

La prevalenza stimata negli USA nel 2030 sarà del 2,97%, il 23% in più rispetto a quella del 2012, con costi che supereranno nel 2030 i 50 miliardi di dollari: in realtà, con la crescita prevista della popolazione, si calcola che nel 2030 l'aumento sarà del 46%<sup>5</sup>.

La mortalità connessa a qualunque titolo a SC nel 2014 negli USA è stata di 308.976 pazienti, mentre i morti con SC quale diagnosi principale sono stati 68.626<sup>4</sup>.

« Le linee-guida delle principali società scientifiche internazionali riportano riferimenti, anche se parziali, alla necessità di avviare cure di fine vita/palliative per i malati con scompenso cardiaco end-stage. »

I dati disponibili per l'Italia, forniti dal Ministero della Salute, riferiscono che circa 600.000 pazienti sono affetti da SC, la cui prevalenza è destinata a raddoppiare a ogni decade (interessando circa il 10% degli ultra 65enni), con 170.000 nuovi casi/anno e una mortalità di circa 95.000 malati. Nel 2015 i ricoveri con diagnosi principale di SC alla dimissione (DRG 127) sono stati 180.584, con una degenza media di 9,3 giorni e 1.674.230 giornate totali di degenza<sup>6</sup>.

Lo SC è la principale causa di ricovero ospedaliero, negli USA<sup>5</sup> e in Italia<sup>6</sup>.

La mortalità dopo diagnosi di SC si è ridotta, negli ultimi 30 anni, grazie allo sviluppo di terapie farmacologiche e non farmacologiche, ma rimane ancora elevata<sup>3</sup>.

I dati del registro Olmsted County riportano una riduzione di mortalità a 5 anni dal 57% al 48%<sup>7</sup> nel ventennio 1980-2000, mentre dal 2000 al 2010 la mortalità a 5 anni è rimasta ancora intorno al 50%<sup>5</sup>.

La mortalità per SC è quindi paragonabile, e in taluni casi maggiore, rispetto ai tumori del colon, della mammella e della prostata. Negli ultimi 30 anni la sopravvivenza a 5 anni delle neoplasie è aumentata dal 49% al 68%<sup>8</sup>, maggiore di quella per SC, rimasta intorno al 50%<sup>5</sup>.

Il numero di morti ogni anno per SC, negli Stati Uniti, è più che doppio rispetto a quello per tumore della prostata (68.000 vs 26.000), superiore a quello della mammella (40.000), a quello del colon-retto (50.000), a quello del pancreas (43.000) e inferiore solo a quello del polmone (155.000)<sup>9,10</sup>.

Diversamente da quanto succede in oncologia, è spesso difficile formulare una prognosi a medio-lungo termine nel singolo paziente con SC, poiché il decorso clinico dello SC è altamente variabile, alternando fasi di riacutizzazione a fasi di relativa e prolungata stabilità.

Questo andamento erratico può essere interrotto dalla morte cardiaca improvvisa, soprattutto nelle fasi più precoci dello SC, mentre nelle fasi più avanzate prevale la progressione della malattia, e la morte avviene in generale per insufficienza di pompa o per l'impatto delle comorbidità<sup>3</sup>.

Il declino della qualità della vita e la previsione prognostica non sono lineari, come invece nei pazienti con cancro: il decorso clinico del singolo paziente è spesso non determinabile e ciò rende problematico l'approccio tipico alle malattie end-stage, poiché anche in fasi avanzate di malattia sono presenti periodi più o meno brevi di stabilità, che illudono il malato e i familiari e che inducono a rinviare decisioni importanti<sup>11</sup>.

I malati con insufficienza d'organo presentano andamento clinico caratterizzato, mediamente, da riacutizzazioni periodiche, in genere associate a ricovero ospedaliero, seguite da recupero parziale di performance e livello di qualità della vita.

I pazienti invece con cancro, in generale, hanno un comportamento più prevedibile di performance e qualità della vita, consentendo di identificare meglio il passaggio all'ultima fase della vita.

La progressione dello SC può condurre a fasi più critiche sul piano clinico, configurando il quadro dello SC avanzato<sup>12</sup>, fasi nelle quali devono essere considerate scelte terapeutiche importanti, quali l'impianto di supporto meccanico al circolo (Left Ventricular Assist Device - LVAD) o il trapianto cardiaco<sup>11</sup>.

I pazienti con SC avanzato non sono tuttavia una popolazione omogenea, comprendendo al proprio interno quadri clinici differenti, che vanno dalla significativa limitazione funzionale, che però consente al malato di vivere a casa e svolgere alcune minime attività, sino al malato allettato e dipendente da farmaci per via infusionale<sup>12</sup>.

Nei pazienti con SC avanzato, soprattutto se non candidabili a impianto di LVAD o al trapianto cardiaco per condizioni cliniche o per età, va avviato un percorso che tenga in particolare considerazione il controllo dei sintomi e la qualità della vita<sup>13</sup>.

Già nel 2009 un documento specificamente dedicato alle cure palliative (CP) nei malati con SC delineava, per i malati in III-IV classe NYHA, una fase di supporto e palliativa, nella quale, oltre alla prosecuzione delle terapie farmacologiche volte a migliorare la prognosi, il perno sia appunto il controllo dei sintomi e della qualità di vita, con un approccio multidisciplinare e olistico<sup>13</sup>. In questa fase possono rendersi necessarie nuove discussioni, più approfondite, con il paziente, la famiglia, i caregiver relativamente allo stadio di malattia del momento, alla variazione della prognosi e alla rivalutazione condivisa e periodica delle opzioni terapeutiche. È in questa fase che dovrebbero essere discusse anche le disposizioni anticipate, nell'ottica più generale della pianificazione condivisa delle cure.

Questa impostazione, per tutti i malati con patologie croniche evolutive inguaribili e avanzate, è supportata in Italia, dal dicembre del 2017, anche da uno specifico provvedimento di legge<sup>14</sup>.

L'intensità delle terapie farmacologiche e non farmacologiche aumenta nel tempo; le terapie palliative, intese non come cure di fine vita, ma come trattamenti rivolti al controllo dei sintomi, fisici e psicologici, e delle problematiche spirituali, al miglioramento della qualità di vita e alla discussione circa la malattia, la sua possibile evoluzione e alle decisioni anticipate dovrebbero iniziare precocemente nel corso della malattia ed essere concomitanti alle terapie attive sulla malattia (cure simultanee), e non essere riservate solo alle fasi finali<sup>11</sup>.

I pazienti con malattia cronica in fase avanzata presentano di frequente un aggravamento di sintomi preesistenti o la comparsa di nuovi sintomi, sia fisici

sia psicologici importanti, in particolare negli ultimi mesi/settimane prima della morte<sup>15</sup>.

Ciò vale anche per i malati con SC, con carico rilevante di sintomi multipli di elevata intensità presenti contemporaneamente<sup>16</sup>: quelli maggiormente rappresentati, in più della metà dei pazienti, sono la dispnea, il dolore (in larga misura di origine osteo-articolare o neuropatico)<sup>17</sup> e la depressione: più sono presenti questi sintomi e più vengono utilizzati supporti vitali, trattamenti medici aggressivi e ricovero in ambiente intensivo<sup>18</sup>.

L'importanza di identificare e trattare correttamente sintomi differenti da quelli secondari allo SC riveste un ruolo rilevante, in quanto il trattamento palliativo, nei malati con SC, è aggiuntivo e non sostitutivo rispetto a quello di cura della malattia di base e non interessa solamente i pazienti terminali<sup>11</sup>.

In generale, i pazienti con SC hanno il medesimo elevato numero di sintomi rispetto ai malati con cancro, con la stessa entità di depressione e ridotto benessere spirituale (fra il 35 e il 40% dei pazienti), indipendentemente dal valore di frazione di eiezione. Più della metà dei pazienti con SC lamenta dispnea, dolore, astenia, sete<sup>18</sup>.

Ma nelle fasi più avanzate di SC, rispetto ai pazienti con cancro in fase avanzata, viene riferito un maggior numero di sintomi (13,2 vs. 8,6), più frequente depressione e minore senso di benessere spirituale<sup>18</sup>.

Ciò significa che i pazienti con SC presentano i medesimi bisogni palliativi dei pazienti con cancro, che aumentano ulteriormente sul piano clinico in modo significativo negli ultimi sei mesi di vita.

Le grandi insufficienze d'organo rappresentano un setting di malattie inguaribili, dove il progressivo carico sintomatologico e l'ingravescente dolore globale che colpisce malato e caregiver richiedono un adeguato intervento complessivo, volto a garantire la maggiore qualità di vita possibile.

In merito ai bisogni di CP globali, l'Atlante Mondiale dell'OMS sulle Cure Palliative<sup>19</sup>, pubblicato nel 2014, valuta che nei prossimi anni poco più di 20 milioni di persone affette da malattie inguaribili "life-limiting" o "life-threatening" avranno bisogno di CP in tutto il mondo.

La grande maggioranza delle patologie che colpiranno le persone con bisogni di CP avranno una diagnosi di malattia non oncologica, cronica e progressiva, e il 39% circa di questa popolazione stimata sarà costituita da pazienti con diagnosi di patologia cardiovascolare.

A fronte di questi dati relativi ai bisogni di CP, la percentuale di pazienti ammessi a programmi di "hospice" nel 2015 negli USA affetti da malattia cardiovascolare è inferiore al 20%.

Le linee-guida delle principali società scientifiche internazionali<sup>3,5,12,13</sup> relative allo SC riportano tutte riferimenti, anche se parziali (le linee-guida della Società Europea di Cardiologia<sup>3</sup> riportano 7 voci bibliografiche specifiche su 659), alla necessità di avviare cure di fine vita/palliative per i malati con SC end-stage.

Quali possono essere quindi le ragioni di questo gap fra linee-guida e pratica clinica, fra buoni propositi e realtà comunicativa?

Non paiono essere i contenuti delle linee-guida, che sono simili per i pazienti con SC, insufficienza respiratoria e cancro in Europa, a determinare le differenti implementazioni nella pratica clinica di programmi di CP<sup>22</sup>.

Il problema sembra essere più di tipo culturale, legato ad alcuni fattori, quali la convinzione che le CP riguardino solo pazienti morenti o affetti da malattie maligne o i timori che attivare CP corrisponda alla sospensione di ogni terapia attiva dello SC. Inoltre, non tutti i pazienti con SC vengono curati dai cardiologi e quindi è alta la preoccupazione che venga avviato a CP il paziente "sbagliato", insieme alla difficoltà per i non cardiologi nel valutare se tutte le opzioni siano state considerate e, in ultima analisi, il già citato problema della complessità nel formulare una prognosi a breve-medio termine<sup>23</sup>.

Colmare il gap culturale diventa quindi prioritario per poter fornire ai pazienti con SC avanzato il migliore supporto terapeutico globale; a questo scopo sarebbe bene introdurre, in una specialità altamente tecnologica e interventistica come la cardiologia, anche concetti particolari, quali quelli del limite e della proporzionalità delle cure<sup>24</sup>.

E provare a modificare l'approccio attuale "high tech-low touch" in uno più personalizzato "right tech-right touch".

*Conflitto di interessi:* l'autore dichiara l'assenza di conflitto di interessi.

## Bibliografia

1. Mosterd A, Hoes A. Clinical epidemiology of heart failure. *Heart* 2007; 93: 1137-46.
2. van Riet EE, Hoes AW, Wagenaar KP, Limburg A, Landman MA, Rutten FH. Epidemiology of heart failure: the prevalence of heart failure and ventricular dysfunction in older adults over time. A systematic review. *Eur J Heart Fail* 2016; 18: 242-52.
3. 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. *Eur Heart J* 2016; 37: 2129-200.
4. Benjamin EJ, Blaha MJ, Chiuve SE, et al.; American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee. Heart disease and stroke statistics-2017 Update: a report from the American Heart Association. *Circulation* 2017; 135: e146-e603.
5. Heidenreich PA, Albert NM, Allen LA, et al.; American Heart Association Advocacy Coordinating Committee; Council on Arteriosclerosis, Thrombosis and Vascular Biology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; Council on Clinical Cardiology; Council on Epidemiology and Prevention; Stroke Council. 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.
6. Portale Ministero della Salute. [www.salute.gov.it](http://www.salute.gov.it) (ultimo accesso 20 gennaio 2018).

7. Gerber Y, Weston SA, Redfield MM, et al. A contemporary appraisal of the heart failure epidemic in Olmsted County, Minnesota, 2000 to 2010. *JAMA Intern Med* 2015; 175: 996-1004.
8. American Cancer Society, Cancer facts & figs, Atlanta Am. Cancer Soc. 2015.
9. Siegel RL, Miller KD, Jemal A. Cancer statistics, 2017. *CA Cancer J Clin* 2017; 67: 7-30.
10. Farmakis D, Stafylas P, Giamouzis G, Maniadakis N, Parrisis J. The medical and socioeconomic burden of heart failure: a comparative delineation with cancer. *Int J Cardiol* 2016; 203: 279-81.
11. Allen L, Stevenson LW, Grady KL, et al. Decision making in advanced heart failure: a Scientific Statement from the American Heart Association. *Circulation* 2012; 125: 1928-52.
12. 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.
13. 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.
14. Legge 22 dicembre 2017, n. 219. Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento. *GU Serie generale - n. 12. 16-1-2018.*
15. Singer AE, Meeker D, Teno JM, Lynn J, Lunney JR, Lorenz KA. Factors associated with family reports of pain, dyspnea, and depression in the last year of life. *J Palliat Med* 2016; 19: 1066-73.
16. Alpert CM, Smith MA, Hummel S, Hummel EK. Symptom burden in heart failure: assessment, impact on outcomes, and management. *Heart Fail Rev* 2017; 22: 25-39.
17. Goodlin SJ, Wingate S, Albert NM, et al. Investigating pain in heart failure patients: the pain assessment, incidence, and nature in heart failure (PAIN-HF) study. *J Card Fail* 2012; 18: 776-83.
18. Bekelman DB, Rumsfeld JS, Havranek EP, et al. Symptom burden, depression, and spiritual well-being: a comparison of heart failure and advanced cancer patients. *J Gen Intern Med* 2009; 24: 592-8.
19. Levenson JW, Mc Carthy EP, Lynn J, Davis RB, Phillips RS. The last six months of life for patients with congestive heart failure. *J Am Geriatr Soc* 2000; 48 (Suppl): 101-9.
20. World Health Organization. Global Atlas of Palliative Care at the End of Life. 2014. [www.who.int](http://www.who.int)
21. 2015 NHPCO Facts and Figures on Hospice Care. Ottobre 2017. [www.nhpco.org/hospice-statistics](http://www.nhpco.org/hospice-statistics)
22. Siouta N, van Beek K, Payne S, et al. Is the content of guidelines/pathways a barrier for the integration of palliative Care in Chronic Heart Failure (CHF) and chronic pulmonary obstructive disease (COPD)? A comparison with the case of cancer in Europe. *BMC Palliative Care* 2017; 16: 62.
23. Howlett JG. Palliative care in heart failure: addressing the largest gap. *Curr Opin Cardiol* 2011; 26: 144.
24. Giannini A. Riconoscere il limite. In: Romanò M (a cura di). *Scompenso cardiaco e cure palliative*. Roma: Il Pensiero Scientifico Editore, 2018.