

Percorso assistenziale e scelte terapeutiche nella Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA)

MARIO SABATELLI

Centro Clinico NeMO-Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli - IRCCS, Università Cattolica del Sacro Cuore

Corrispondenza: Centro Clinico NeMO-Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli - IRCCS, Università Cattolica del Sacro Cuore, Largo Francesco Vito, 1, 00168, Roma, Italia; e-mail: mario.sabatelli@unicatt.it

Ricevuto il 12 aprile 2018; Accettato il 2 maggio 2018

RIASSUNTO

La Sclerosi laterale amiotrofica (SLA) è una malattia devastante caratterizzata da una paralisi progressiva dei muscoli scheletrici compresi quelli degli arti, della deglutizione, della fonazione e della respirazione. La morte si verifica entro 3-5 anni nella gran parte dei casi e in un contesto di grande sofferenza a causa dei sintomi della insufficienza respiratoria. La introduzione di tecnologie innovative per supportare la funzione respiratoria con la ventilazione meccanica ha cambiato notevolmente l'approccio assistenziale alle persone con SLA.

Il presente contributo intende approfondire, sulla base dell'esperienza maturata presso il Centro Clinico NeMO-Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli - IRCCS, alcuni aspetti problematici nel percorso assistenziale e delle relative scelte terapeutiche per i pazienti affetti da SLA.

ABSTRACT

Care pathway and therapeutics choices for Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS).

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a devastating disease characterized by progressive muscular weakness, leading to limb palsy, difficulties in swallowing, speaking and breathing. Death occurs within 3-5 years in most patients in the context of significant suffering due to symptoms of respiratory failure. The availability of novel technology to support respiratory function by mechanical ventilation has profoundly changed the management of people with ALS. The present article addresses some critical aspects of both care pathway and the related therapeutics choices for patients with ALS on the basis of the experience of the Centro Clinico NeMO-Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli - IRCCS.

Parole chiave: sclerosi laterale amiotrofica, tracheostomia, percorso assistenziale.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, tracheostomy, care pathway.

1. Introduzione

“L’atteggiamento davanti al malato terminale è spesso il banco di prova del

senso di giustizia e di carità, della nobiltà d’animo, della responsabilità e della capacità professionale degli operatori sanitari, a cominciare dai medici” [1]. Di fatto,

molti operatori sanitari, medici compresi, sono spesso in difficoltà nell'affrontare il fine vita.

Il medico deve necessariamente sapersi confrontare con le fasi finali dell'esistenza. Il medico che assiste le persone colpite dalla Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) affronta peculiarità cliniche che raramente si incontrano in altri campi della medicina. La morte è l'evoluzione obbligata nella totalità dei casi, si verifica rapidamente e in un contesto di grande sofferenza. Morire con sintomi di soffocamento per la paralisi dei muscoli respiratori è una condizione drammatica. Ancora di più se la persona è stata già devastata nel fisico e nella mente perché la malattia ha tolto l'autonomia motoria, la possibilità di parlare e di deglutire. Inoltre più che in ogni altra situazione, nella persona con SLA il morire si configura nell'odierno contesto come un complesso processo decisionale più che come un evento naturale.

Alleviare le sofferenze è il compito primario dell'attività medica e a volte questo obiettivo coincide con la guarigione o il miglioramento della malattia di base. Nei casi di malattie inguaribili, come la SLA, le cure rivolte alla riduzione o eliminazione dei sintomi e al miglioramento della qualità di vita rappresentano l'unico obiettivo possibile. Queste cure, che si chiamano palliative, sono il fondamento dell'approccio alla SLA e iniziano sin dal momento della diagnosi e continuano fino alle fasi finali [2]. Purtroppo le persone con la SLA si trovano spesso a subire non solo la devastazione propria della malattia, ma anche sofferenze aggiuntive dovute a incertezze, equivoci, ambiguità delle "regole" riguardo le scelte di fine vita. La riflessione

sugli aspetti clinici, giuridici ed etici porta alla considerazione che i problemi relativi all'accettazione o rifiuto delle terapie non siano riconducibili al vuoto di norme etiche o giuridiche ma al vuoto che lo sguardo della medicina moderna ha verso la persona ammalata.

Il presente contributo intende approfondire, sulla base dell'esperienza maturata presso il Centro Clinico NeMO-Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli - IRCCS, alcuni aspetti problematici del percorso assistenziale e delle relative scelte terapeutiche per i pazienti affetti da SLA.

2. La Sclerosi Laterale Amiotrofica

La SLA è una malattia caratterizzata dalla degenerazione di un gruppo di cellule nervose, i motoneuroni, deputati al controllo della muscolatura scheletrica. Di conseguenza la SLA determina una paralisi progressiva di tutta la muscolatura, compresa quella degli arti, della respirazione e della deglutizione. Le persone colpite da SLA, in maniera rapida, perdono la capacità di camminare, di usare le mani, di parlare, di deglutire e di respirare. L'insufficienza respiratoria rappresenta la causa principale di morte che si verifica in genere dopo 3-5 anni dall'inizio della malattia. La malattia può insorgere in ogni età ma è più frequente nell'età adulta, con picco intorno ai 65 anni. È una malattia rara, con una prevalenza di 8 casi su 100.000 e in Italia si stimano circa 5.000 ammalati [3].

La causa della SLA non è al momento ben definita e di conseguenza non sono disponibili terapie efficaci in grado di arre-

stare il decorso della malattia. Nel 5-10% dei casi si osserva che più persone nel nucleo familiare allargato hanno la malattia e in questi casi si parla di SLA familiare. Vi sono solide evidenze che i fattori di rischio genetici abbiano un ruolo determinante anche nei casi che si manifestano senza alcuna familiarità. Dall'analisi delle autopsie si è scoperto che, indipendentemente dai geni mutati, nel citoplasma dei motoneuroni di quasi tutti i casi di SLA si accumula una proteina, chiamata TDP43, che probabilmente ha un ruolo centrale nell'innesco dei processi degenerativi. Lo studio del genoma (il DNA) delle persone ammalate di SLA e dei prodotti della sua espressione, le proteine, sta rappresentando in questa fase uno strumento di grande importanza per approfondire le conoscenze sui meccanismi che provocano la malattia e per individuare possibili bersagli di nuove terapie [4].

3. Il percorso assistenziale

Non molti anni fa tutte le persone con SLA morivano senza che nulla si potesse fare per fronteggiare l'incapacità dei muscoli a far funzionare il respiro o il meccanismo della deglutizione. Negli ultimi decenni si è determinato un cambiamento radicale dell'approccio clinico alle persone con SLA. In particolare la disponibilità di interventi innovativi per i problemi di respirazione e di nutrizione ha migliorato sia la sopravvivenza che la qualità di vita [2]. Quando si arriva alla fase della insufficienza respiratoria è oggi possibile intervenire con delle macchine, i ventilatori portatili, che pompano aria dentro i polmoni

indeboliti dalla malattia. Queste macchine sono piccole, facilmente gestibili e quindi possono essere utilizzate al domicilio. Il tubo che spinge l'aria può essere collegato con l'ammalato tramite una maschera poggiata sul viso, a tenuta, come quella dei subacquei (NIV dall'inglese *Non Invasive Ventilation*). Questo sistema diventa però insufficiente nell'arco di alcuni mesi e nella storia di tutte le persone con SLA arriva il momento di valutare se proseguire l'assistenza del respiro con una modalità differente, la tracheostomia. La stessa macchina e gli stessi tubi vengono collegati direttamente alla trachea attraverso un foro (tracheostomia). Il sistema è tecnicamente più efficiente perché l'aria arriva direttamente ai polmoni ed è possibile, tramite la cannula tracheostomica, aspirare più efficacemente le secrezioni bronchiali, il cui ristagno nei polmoni rappresenta un problema importante.

3.1 La NIV

La ventilazione non invasiva viene iniziata quando la funzione respiratoria, misurata con l'esame spirometrico, si riduce sotto al 60-80% o quando si manifestano sintomi legati alla alterazione degli scambi di ossigeno e anidride carbonica [5; 6]. La procedura richiede una fase di addestramento e di adattamento, da effettuarsi preferibilmente in regime di ricovero, durante la quale l'intervento del broncopneumologo e dei terapisti respiratori svolge un ruolo centrale. Va considerato che in molti centri nazionali e internazionali l'inizio della NIV viene praticato in ambulatorio.

Tra gli aspetti negativi del trattamento

vanno inclusi il senso di claustrofobia talora indotto dalle maschere, la sgradevolezza di sentire l'aria che entra nei polmoni in maniera innaturale, la necessità di stare fermi quando si usa e soprattutto i danni da pressione della maschera sul viso che può arrivare a provocare lesioni da decubito. L'ammalato però percepisce molto presto gli effetti benefici, come il miglioramento della dispnea, della qualità del sonno, della cefalea mattutina dovuta all'aumento di anidride carbonica, della capacità fonatoria. La NIV aumenta significativamente la sopravvivenza [5]. Alcuni pazienti non riescono a tollerare la ventilazione, soprattutto le persone con grave compromissione della muscolatura della faringe, le cosiddette forme bulbari, nelle quali l'insufflazione di aria determina un senso di soffocamento. Nella nostra casistica (dati non pubblicati) circa il 90% delle persone riesce a tollerare la procedura, una percentuale decisamente alta rispetto ai dati della letteratura.

La NIV nelle fasi iniziali è utilizzata per alcune ore del giorno o della notte, ma con il progredire della malattia il tempo di utilizzo aumenta invariabilmente e spesso si arriva a un uso di 24/24h. Quando la NIV si rende necessaria per più di 16-18 ore al giorno il suo uso è molto meno tollerato dagli ammalati per diversi motivi, il più importante dei quali è lo sviluppo di decubiti nelle zone di maggior pressione sul viso. Comunque la NIV, dopo un periodo variabile, nell'ordine di alcuni mesi, diventa inefficace.

3.2 La Tracheostomia

I dati relativi alla percentuale degli ammalati che si sottopongono a tracheostomia sono molto eterogenei in letteratura. Tra gli studi nel Nord America la percentuale varia dal 2 al 6%, nelle casistiche europee sono riportate percentuali tra lo 0% e il 10%, mentre in Giappone il 25-46% degli ammalati si sottopone alla procedura [7]. Tali dati sono tuttavia di non chiara interpretazione perché in tutti i casi il denominatore è rappresentato da tutti gli ammalati afferenti al centro clinico. In realtà per avere un dato utile di riferimento al numeratore bisogna mettere il numero di persone che esegue la tracheostomia e il denominatore deve essere costituito dal totale delle persone che effettivamente "sceglie il trattamento", cioè dalla somma di chi fa la tracheostomia più il numero delle persone che sono decedute senza tracheostomia, nello stesso periodo. Nella nostra casistica relativa a 1.800 ammalati seguiti dal 1993, 315 si sono sottoposti a tracheostomia e 603 sono deceduti rifiutando la procedura. Pertanto il 34% degli ammalati di SLA decide di sottoporsi a tracheostomia. Nelle 315 persone che hanno eseguito la tracheostomia la sopravvivenza mediana dopo l'intervento è stata di 3 anni, ma ci sono persone che hanno vissuto solo alcuni mesi e altre, i giovani, nelle quali la durata di vita è arrivata fino ad oltre i 20 anni. La sopravvivenza dipende dall'età, dalle complicanze infettive, dalla presenza di altre malattie, dal livello di cure che le persone in questo stato possono ricevere. Nella nostra esperienza il 95% delle persone con tracheostomia è ritornata al proprio domicilio, una percentuale decisamente più alta

del 48,5% riportata in una casistica riferita ad ammalati residenti nel nord Italia [8]. La maggiore percentuale di ammalati con tracheostomia che ritorna al domicilio può essere ricondotta a fattori culturali, d'altra parte va sottolineata la carenza nel territorio di Roma di strutture in grado di assistere ad alto livello ammalati con tale complessità. Se la possibilità di tornare al proprio domicilio rappresenta l'obiettivo primario per le persone con tracheostomia, le strutture di lungo-degenza hanno un'importanza fondamentale per i casi in cui tale scelta trova difficoltà di gestione insormontabili per mancanza di un gruppo familiare in grado di fornire assistenza, come nei casi di persone sole o con familiari anziani o impossibilitati a fungere da caregiver. Il carico familiare nella gestione di una persona con tracheostomia, dal punto di vista psicologico, sociale ed economico è molto elevato. L'aiuto del Sistema Sanitario Nazionale alle persone con tracheostomia è affidato alle Regioni, con evidenti difformità di interventi. Non vi è dubbio che la carenza delle strutture per lungo-degenza e la scarsità degli interventi economici a favore delle famiglie rappresentino fattori importanti, in grado anche di influenzare le scelte degli ammalati. La possibilità che le lungo-degenze possano essere utilizzate anche per periodi temporanei, come "isole di sollievo", favorirebbe una maggiore tollerabilità del carico assistenziale da parte delle famiglie.

Un dato fondamentale da considerare è che anche dopo la tracheostomia la SLA conserva intatta la sua forza devastatrice perché la progressione della malattia continua e lo stato clinico e funzionale peggiora invariabilmente nel tempo.

Ciò implica che se da una parte l'intervento regala mesi-anni di vita, dall'altra la qualità del vivere subisce un sensibile peggioramento. Uno dei fattori di maggior impatto è rappresentato dalla capacità di comunicazione che la persona riesce a conservare dopo la tracheostomia. Alcune persone mantengono una discreta funzionalità dell'apparato fonatorio e riescono a parlare con particolari accorgimenti, in particolare togliendo l'aria della cuffia della cannula tracheostomica. In altri la presenza di una funzione residua degli arti superiori consente la comunicazione attraverso la scrittura anche con l'ausilio di strumenti informatici, come tastiere con espressione vocale. In altri casi ancora la comunicazione può avvenire solo attraverso i movimenti degli occhi, con l'aiuto di computer a comando oculare. Purtroppo con il progredire della malattia, la capacità di comunicazione si riduce drasticamente e nel 10% circa degli ammalati si verifica la cosiddetta sindrome Locked-in, letteralmente "chiuso dentro", nella quale è impossibile qualsiasi forma di comunicazione anche la possibilità di dire un sì o un no.

Indipendentemente dalla capacità di comunicazione, lo stato di totale paralisi di tutti i muscoli, la necessità di aspirazioni delle secrezioni, i frequenti episodi infettivi, la impossibilità a gustare i cibi, la necessità di monitoraggio e di accudimento totale 24 ore su 24, la difficoltà a uscire dal domicilio, la percezione del carico psicosociale ed economico sui familiari sono tutti elementi che possono influire sulla valutazione della gravosità.

In numerosi articoli della letteratura riguardo la tracheostomia, si sottolinea come la variabilità delle percentuali di ammalati

che si sottopongono a tracheostomia sia riconducibile a fattori come l'attitudine degli ammalati, la organizzazione del sistema sanitario, la presenza di supporti familiari e la condizione economica. È da notare come molti lavori includano tra i fattori che influenzano il processo decisionale anche l'atteggiamento del medico e del caregiver [7; 9].

3.3 La nutrizione artificiale

La quasi totalità delle persone con SLA va incontro a una difficoltà e poi all'impossibilità di deglutire (disfagia) a causa della paralisi della muscolatura della bocca e della gola. Poiché i nuclei dei nervi che regolano queste funzioni sono localizzati nel Bulbo, parte del troncoencefalo, si parla di compromissione bulbare, mentre si definisce SLA bulbare la malattia che inizia in questa sede. La difficoltà a ingoiare è una fase importante nella evoluzione della malattia. L'ammalato gradualmente tende a mangiare e bere di meno e quindi va incontro a denutrizione e disidratazione. Inoltre la possibilità che frustoli di cibo vengano inalati nei polmoni predispone a pericolose polmoniti cosiddette *ab-ingestis*. È frequente che gli ammalati tendano a sottovalutare queste difficoltà e le conseguenze. Arriva quindi il momento in cui si pone l'indicazione a una nutrizione artificiale. Questa può essere effettuata attraverso un tubicino inserito nello stomaco praticando un piccolo foro dell'addome. È chiamata PEG da *Percutaneous Endoscopic Gastrostomy*: la gastrostomia è un foro nello stomaco, effettuata tramite un ago che attraversa la parete dello stomaco e della cute

(percutanea) nel corso di una endoscopia. Si tratta di un intervento relativamente poco impegnativo e con bassa percentuale di complicanze. La gestione a domicilio di una PEG è estremamente semplice.

4. Le scelte terapeutiche: questioni etico-deontologiche e giuridiche

Oggi, il principio di consensualità costituisce uno dei riferimenti ineludibili della buona prassi medica. La *Carta Costituzionale* contiene un riferimento molto chiaro, affermando all'articolo 32 che ogni trattamento sanitario per essere praticato necessita del consenso dell'ammalato. Tale principio ammette poche riserve e include anche i casi in cui dal dissenso possa derivare un pericolo di vita per l'individuo. L'articolo 35 del *Codice di Deontologia Medica* del maggio 2014 riporta: "*Il medico non intraprende né prosegue in procedure diagnostiche e/o interventi terapeutici senza la preliminare acquisizione del consenso informato o in presenza di dissenso informato*". Anche la *Convenzione di Oviedo (Convenzione sui Diritti dell'Uomo e la biomedicina)*, firmata dal governo Italiano nel 1997, afferma nell'articolo 5, il diritto al consenso e al dissenso alle cure: "*Un intervento nel campo della salute non può essere effettuato se non dopo che la persona interessata abbia dato un consenso libero e informato (...) La persona interessata può, in qualsiasi momento, liberamente ritirare il proprio consenso*". Anche la Corte di Cassazione (Cassazione 21748 4-10-2007) precisa "*Il rifiuto delle terapie medico-chirurgiche, anche quando conduce alla morte, non può essere scambiato per*

un'ipotesi di eutanasia, ossia di un comportamento che intende abbreviare la vita, causando positivamente la morte, esprimendo piuttosto tale rifiuto un atteggiamento di scelta, da parte dell'ammalato, che la malattia segue il suo decorso naturale". Infine, la Legge n. 219 del 22 dicembre 2017, nell'articolo 5 afferma: "Ogni persona capace di agire ha il diritto di rifiutare, in tutto o in parte, con le stesse forme di cui al comma 4, qualsiasi accertamento diagnostico o trattamento sanitario indicato dal medico per la sua patologia o singoli atti del trattamento stesso. Ha, inoltre, il diritto di revocare in qualsiasi momento, con le stesse forme di cui al comma 4, il consenso prestato, anche quando la revoca comporti l'interruzione del trattamento".

Il processo decisionale riguardo le terapie ha subito negli anni importanti cambiamenti e oggi si basa su tre componenti fondamentali: 1. L'evidenza scientifica mostrata dagli studi; 2. L'esperienza del medico; 3. Il consenso del paziente. Siamo nel contesto della moderna medicina basata sulle prove di efficacia, l'"evidence-based medicine", figlia della rivoluzione scientifica iniziata da Galileo e Cartesio ed evoluta fino ai giorni nostri. Dinanzi a un determinato quadro patologico, vi sono delle terapie che sono standardizzate sulla base di studi scientifici validati, che il medico applicherà in quel determinato paziente in base anche alla sua esperienza dopo aver indicato all'ammalato vantaggi e rischi e averne ottenuto il consenso. Questi tre elementi devono essere contemplati contemporaneamente. Non siamo più nella medicina paternalistica, ma non vi è dubbio che la relazione medico-paziente ri-

manga fortemente asimmetrica. Se la migliore evidenza scientifica disponibile è il cuore del processo decisionale, il ruolo del medico è centrale. Il consenso del paziente è importante, ma non si può pensare che possa essere in grado di interpretare la letteratura scientifica. Dalla *evidence-based medicine* derivano vari corollari. Il medico non può per esempio applicare metodologie non validate e offerte solo in base alla propria esperienza, e ugualmente il paziente non può pretenderle. I casi Di Bella o Vannoni ne sono il risultato quando l'evidenza scientifica non venga tenuta nel debito conto. Un secondo corollario è che in caso di rifiuto da parte del paziente il medico ha il dovere di mettere in atto un'azione di persuasione per convincerlo, partendo da dati, numeri, elementi facilmente quantificabili che ne dimostrino i vantaggi.

Nel caso di trattamenti come la tracheostomia interviene un fattore che raramente si impone nella comune prassi medica ed è la potenziale "gravosità" del trattamento, ovvero la possibilità che una determinata terapia impatti pesantemente sulla qualità di vita dell'ammalato. Quando, come nella SLA, il riferimento al vissuto della persona ammalata diventa più evidente, si entra in un contesto diverso, quello della medicina basata sui valori perché i "risultati" non dipendono esclusivamente da dati quantificabili, *evidence-based*. La "value-based medicine", definita anche "medicina umanizzata", è oggetto di un grande interesse nella letteratura scientifica [10; 11]. Non è più il trattamento in sé a caratterizzare la sua "efficacia", come nella medicina basata sull'evidenza, ma anche la gravosità perce-

pita dal paziente. Nel Documento *Iura et Bona*, ad es., si afferma che: “È molto importante oggi proteggere, nel momento della morte, la dignità della persona umana e la concezione cristiana della vita contro un tecnicismo che rischia di divenire abusivo. Da questo punto di vista, l’uso dei mezzi terapeutici talvolta può sollevare dei problemi” [12]. Si sottolinea il concetto che esistono mezzi terapeutici, potenzialmente benefici, ma che possono anche trasformarsi in certe circostanze in strumenti di sofferenza. Il termine adottato “abusivo” è molto forte e significativo.

Le tre componenti del processo di scelta dei trattamenti rimangono valide anche quando si tratta se fare o meno una tracheostomia, ma il peso relativo cambia notevolmente. L’appropriatezza mantiene la sua centralità, perché si indica una terapia, la tracheostomia, validata nella letteratura e anche l’esperienza del medico rimane centrale nella valutazione delle modalità e tempistiche di trattamento, ma i valori, il vissuto dell’ammalato, la sua dimensione propriamente esistenziale acquistano un ruolo fondamentale. Nella value-based medicine il processo decisionale rimane sempre duale, tra medico (team) e ammalato, e asimmetrico, ma non vi è dubbio che nel caso di trattamenti potenzialmente gravosi, la parte fondamentale del processo decisionale spetti alla persona ammalata. Tale principio è chiaramente delineato in *Iura et Bona*: “Prendere delle decisioni spetterà in ultima analisi alla coscienza del malato o delle persone qualificate per parlare a nome suo” [12].

Nella value-based medicine, dunque, il riferimento al “criterio etico e umano”, di cui parla anche Papa Francesco [13], sem-

bra essere la proporzionalità, che implica un rapporto tra due termini chiaramente espressi già in *Iura et Bona*: “In ogni caso, si potranno valutare bene i mezzi mettendo a confronto il tipo di terapia, il grado di difficoltà e di rischio che comporta, le spese necessarie e le possibilità di applicazione, con il risultato che ci si può aspettare, tenuto conto delle condizioni dell’ammalato e delle sue forze psichiche e morali” [12]. Si sottolinea quindi che le “forze psichiche e morali” dell’ammalato rappresentano il denominatore della “proporzione” e dunque il ruolo fondamentale del suo giudizio.

È infine importante considerare che se la “proporzionalità fosse riconosciuta mancante” il rispetto della scelta si configura non solo come un’opzione lecita ma come un “dovere” per il medico: “È anzitutto l’ammalato che ha titolo, ovviamente in dialogo con i medici, di valutare i trattamenti che gli vengono proposti e giudicare sulla loro effettiva proporzionalità nella situazione concreta, rendendone doverosa la rinuncia” [13].

Un problema posto da molte parti, soprattutto dopo l’approvazione della legge 219 del 22 dicembre 2017, è se in questo contesto il ruolo del medico si limiti a quello di mero esecutore della volontà del paziente. Va rilevato che il timore che gli ammalati, in nome di un astratto principio di autodeterminazione, mettano in difficoltà l’autonomia e la responsabilità del medico non deve esistere in un contesto di alleanza terapeutica. Le persone alla soglia della morte hanno un estremo bisogno di conoscere per valutare e riflettere, e il medico diventa il naturale riferimento. In una dimensione relazionale e responsa-

bile, l'autonomia dell'ammalato e quella del medico non sono entità che si scontrano ma si fondono nella interazione. La prospettiva dell'ammalato contribuisce perciò alla valutazione oggettiva nella relazione. In questo contesto la legge 219 precisa nell'articolo 1, comma 2: *“È promossa e valorizzata la relazione di cura e di fiducia tra paziente e medico che si basa sul consenso informato nel quale si incontrano l'autonomia decisionale del paziente e la competenza, l'autonomia professionale e la responsabilità del medico. Contribuiscono alla relazione di cura, in base alle rispettive competenze, gli esercenti una professione sanitaria che compongono l'équipe sanitaria”*. Se, dunque, il medico è parte essenziale e attiva del processo decisionale, sia nell'acquisizione del consenso sia nella pianificazione di cure, non si dovrebbe temere il rischio di una de-responsabilizzazione. Tuttavia, in questo contesto, l'atteggiamento di persuasione da parte del medico, doveroso nella *evidence-based*, dovrebbe avere una maggiore ponderazione. Al riguardo non appare condivisibile, infatti, la pratica medica che tende a “incoraggiare” la tracheostomia come riportato da medici giapponesi [7] o al contrario quella che tende a “scoraggiare” l'uso come descritto da medici francesi e svizzeri [14]. In un articolo di Rabkin et al. si riporta che il 70% dei medici coinvolti, se dovesse trovarsi nelle condizioni degli ammalati, non si sottoporrebbe alla procedura [7]. Dunque il processo decisionale deve tener conto della dimensione esistenziale dell'ammalato, non solo della prospettiva del medico, che quindi non dovrebbe condizionare le scelte.

Una considerazione a parte richiede la scelta della nutrizione artificiale. Dinanzi alla proposta della PEG, molti ammalati oppongono una iniziale resistenza. La procedura viene vissuta come una sorta di svolta nella evoluzione della malattia, come l'ingresso nella fase cosiddetta dei *“fori nel proprio corpo”*. Il fatto di non poter mangiare per via naturale rappresenta la negazione di un comportamento ancestrale com'è quello di alimentarsi e uno stravolgimento del significato sociale e umano del condividere la mensa. Questi indubbi elementi negativi sono però bilanciati dai tanti vantaggi della PEG. Nella SLA la disfagia è una fonte di importante sofferenza, non solo per quello che può provocare il senso di fame e di sete. La scarsa idratazione fa sì che le secrezioni bronchiali siano dense e difficili da eliminare, acuendo così i problemi respiratori. La somministrazione dei farmaci orali diventa un problema serio. Nella nostra casistica su circa 500 PEG, la valutazione a posteriori della soddisfazione per la procedura da parte degli ammalati che l'hanno praticata è sempre positiva. Nessun ammalato, neanche tra gli indecisi, ha riferito una gravosità “inaspettata” o ne ha mai chiesto la rimozione. Anche se una migliore nutrizione determina una maggiore sopravvivenza, la PEG a differenza della tracheostomia, non è vissuta mai come la causa di un prolungamento penoso della vita. Il rifiuto della PEG si configura più spesso come una paura, giustificabile e comprensibile, ma è dovere del medico chiarire la sua portata positiva, e non necessariamente per motivi “etiche”, ma semplicemente per buona prassi medica in una prospettiva palliativa.

La Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli, nel 2014, ha elaborato un percorso diagnostico e terapeutico assistenziale (PDTA) sulla SLA nel quale sono affrontati, tra altri, i temi specifici delle scelte terapeutiche. Nel documento si precisa che *“La tracheostomia rappresenta pertanto un’opzione terapeutica, che il medico ha il dovere di proporre, ma che solo la libera e consapevole decisione del paziente ne legittima l’attuazione sul piano terapeutico”*. E più avanti si afferma che *“Il paziente, già in ventilazione meccanica invasiva mediante tracheostomia, può richiedere la rinuncia al trattamento in atto laddove si configuri per lui una gravosità non più sostenibile e straordinaria; in tal caso viene richiesta la consulenza di etica clinica al fine di valutare e condividere con l’équipe l’appropriatezza della sua richiesta, considerando anche la proporzionalità dei trattamenti. Il piano terapeutico relativo all’uso di trattamenti invasivi per la gestione dell’insufficienza respiratoria è per definizione “flessibile”, deve cioè essere continuamente rimodulato e adattato nel tempo, in rapporto alle variazioni delle condizioni cliniche e della gravosità espressa dai pazienti per i trattamenti stessi. Pertanto, come la volontà espressa in precedenza di rifiutare la tracheostomia può modificarsi nel tempo, parimenti le persone che hanno espresso la volontà di sottoporsi a tracheostomia possono successivamente chiedere di rinunciare al piano terapeutico invasivo, a motivo della sproporzione o della straordinarietà che tale intervento comporta per loro, optando per un piano che non preveda interventi invasivi ma che abbia la finalità di accompagnamento del paziente e del sollievo*

della sua sofferenza nelle ultime fasi della vita, anche con la sedazione palliativa profonda. In questo caso la scelta del paziente, conseguente alla sua capacità di sostenere la gravosità della propria condizione clinica, può essere pienamente sostenuta – in base alle valutazioni di cui sopra – da una coerente decisione medica di desistere dalla continuazione dei trattamenti invasivi, secondo il principio della proporzionalità terapeutica, onde evitare anche eventuali forme di inopportuno accanimento”.

5. Rifiuto o rinuncia dei trattamenti: i pazienti che lo decidono vogliono realmente morire?

Questo è un grande equivoco, coltivato maggiormente da coloro che dibattono sul morire, spesso lontani dalla realtà. Nella nostra esperienza abbiamo seguito e visto morire migliaia di persone con la SLA. Le persone con una malattia, soprattutto se grave come la SLA, non vogliono morire, al contrario apprezzano, desiderano, amano la vita più delle persone sane. Anche senza esperienza non è tanto difficile cogliere questa verità. Quando una persona con malattia così devastante arriva a rifiutare o rinunciare ai trattamenti significa che le sue forze fisiche e morali non ce la fanno più. Non sta assegnando un valore alla morte ma solo, semplicemente, fortemente alla vita, e ne accetta la finitezza.

Anche in questo aspetto il Magistero non lascia spazio a equivoci: *“È sempre lecito accontentarsi dei mezzi normali che la medicina può offrire. Non si può, quindi, imporre a nessuno l’obbligo di ricorrere ad*

un tipo di cura che, per quanto già in uso, tuttavia non è ancora esente da pericoli o è troppo oneroso. Il suo rifiuto non equivale al suicidio: significa piuttosto o semplice accettazione della condizione umana, o desiderio di evitare la messa in opera di un dispositivo medico sproporzionato ai risultati che si potrebbero sperare, oppure volontà di non imporre oneri troppo gravi alla famiglia o alla collettività” [12].

Sempre nella costituzione Iura et Bona si legge: *“È anche lecito interrompere l'applicazione di tali mezzi, quando i risultati deludono le speranze riposte in essi. Ma nel prendere una decisione del genere, si dovrà tener conto del giusto desiderio dell'ammalato e dei suoi familiari, nonché del parere di medici veramente competenti; costoro potranno senza dubbio giudicare meglio di ogni altro se l'investimento di strumenti e di personale è sproporzionato ai risultati prevedibili e se le tecniche messe in opera impongono al paziente sofferenze e disagi maggiori dei benefici che se ne possono trarre” [12].*

Il principio che il rifiuto o la rinuncia a un trattamento abbiano lo stesso significato etico e che ci sia una chiara differenza con l'eutanasia è ribadito da Papa Francesco: *“Vediamo bene, infatti, che non attivare mezzi sproporzionati o sospenderne l'uso, equivale a evitare l'accanimento terapeutico, cioè compiere un'azione che ha un significato etico completamente diverso dall'eutanasia, che rimane sempre illecita, in quanto si propone di interrompere la vita, procurando la morte” [13].*

Un concetto che nella clinica è ben chiaro riguardo la tracheostomia è che, nonostante se ne possa parlare in maniera diffusa e veritiera, nessun ammalato può

realmente comprendere cosa succederà alla vita propria e dei familiari se non dopo averla eseguita. Quindi ciò che in fase decisionale si poteva immaginare come un beneficio (*le speranze riposte*) può non essere confermato dalla realtà, e già questo può determinare la volontà della persona alla rinuncia. Ma c'è un altro dato fondamentale già menzionato, specifico della SLA e di altre malattie neuromuscolari, ed è che la malattia progredisce inesorabilmente. Quindi non appare difficile capire che ciò che può essere proporzionato in una fase della malattia può non esserlo con l'evoluzione delle condizioni cliniche.

Va sottolineato che la valenza della possibilità di rinunciare ai trattamenti dopo averli iniziati è estremamente importante nel momento in cui la persona deve fare la scelta. Sapere che la tracheostomia non si trasformerà in una trappola senza alcuna via di uscita è un elemento di consapevolezza centrale ai fini della scelta e paradossalmente rappresenta un fattore che favorisce la scelta di sottoporsi alla procedura, come è successo di costatare in diverse occasioni.

Nella nostro lavoro il ricorso alla consulenza di etica clinica rappresenta un supporto di grande aiuto per il team, l'ammalato e i familiari. L'intervento della consulenza si configura come un fattore per facilitare le scelte, per dirimere eventuali conflitti, per allargare il livello di condivisione, per rassicurare sulle valutazioni etiche e cliniche, al fine di individuare la decisione terapeutica migliore nell'interesse dell'ammalato.

6. Le scelte terapeutiche: una questione di sguardo

Ogni persona ammalata di SLA, nel momento in cui si pone indicazione alla ventilazione meccanica, viene informata in maniera dettagliata sulle sue condizioni cliniche, sulle possibili opzioni terapeutiche, sui vantaggi e limiti dei vari trattamenti. I colloqui sono svolti coinvolgendo più persone del team assistenziale e i familiari. La reale consapevolezza rappresenta un fondamento della scelta.

Il processo decisionale riguardo la NIV è relativamente semplice. La ventilazione non invasiva viene generalmente accettata dalla quasi totalità delle persone mentre la percentuale di persone che la rifiutano non supera l'1-2% (dati casistica del Policlinico Gemelli, non pubblicati). Il fatto che l'ammalato sia nella fase iniziale dell'insufficienza respiratoria, quindi generalmente senza o con pochi sintomi e che sia possibile "saggiare" i benefici e effetti collaterali con delle prove di durata limitata sono fattori che spiegano l'alta percentuale di accettazione della terapia.

Lo scenario che si affronta quando bisogna decidere se continuare o meno con la tracheostomia è al contrario assai più complesso e non può essere ricondotto alla semplice applicazione di un protocollo standard. Il setting che si realizza è sempre unico perchè unica è la persona coinvolta. Unici sono i fattori psicologici, sociali, familiari, spirituali che faranno parte del drammatico, difficile processo di scelta. Dice Papa Francesco: "*Certo, quando ci immergiamo nella concretezza delle congiunture drammatiche e nella pratica clinica, i fattori che entrano in gioco sono*

spesso difficili da valutare. Per stabilire se un intervento medico clinicamente appropriato sia effettivamente proporzionato non è sufficiente applicare in modo meccanico una regola generale. Occorre un attento discernimento, che consideri l'oggetto morale, le circostanze e le intenzioni dei soggetti coinvolti" [13].

Occorre innanzitutto la consapevolezza, che si forma in fasi laboriose, progressive, a più voci che richiedono tempo e disponibilità nella comunicazione, che deve essere veritiera ed empatica. La gestione della enorme tensione emotiva richiede una impalcatura psichica adeguata da parte del team medico, risultato di un'attitudine ma soprattutto di preparazione, organizzazione e esperienza. L'angoscia della morte è un limite per tutti, anche per chi ha fede nella vita oltre la morte, come sottolineato da Papa Francesco: "*L'angoscia della condizione che ci porta sulla soglia del limite umano supremo e le scelte difficili che occorre assumere, ci espongono alla tentazione di sottrarci alla relazione*" [13]. La rimozione e la fuga sono meccanismi elementari di difesa della nostra psiche, come afferma Sigmund Freud: "*Nessun uomo crede veramente nella propria morte, l'inconscio si comporta come se fosse immortale*".

Le parole del Papa continuano individuando l'atteggiamento che *più di ogni altra cosa ci viene richiesto* ed è quello dell'"*amore e vicinanza*" [13]. Amore e vicinanza permettono al nostro sguardo di cogliere la verità. "*Uno sguardo che da tutte queste situazioni si lascia interpellare per andare alla ricerca di un senso e, nella sofferenza e alle soglie della morte, si apre a ritrovare nel volto di ogni persona un ap-*

pello al confronto, al dialogo, alla solidarietà. È tempo di assumere tutti questo sguardo, ridiventando capaci, con l'animo colmo di religioso stupore, di venerare e onorare ogni uomo" [15]. È quella "viscerale compassione" del Buon Samaritano della parabola nel Vangelo di Luca, quel farsi prossimo con gesti e partecipazione di emozioni che al di là dei ragionamenti, delle leggi, dei codici forse manca per affrontare e dare un senso a una sofferenza così grande. Amore e vicinanza ci possono consentire di comprendere, anche se solo per approssimazione, cosa significhi ritrovarsi con quella malattia, con quei determinati deficit motori, in quello specifico contesto psicologico, sociale, familiare, economico.

Negare la volontà di una persona che chiede di rifiutare o rinunciare a trattamenti medici non solo è contro la buona prassi medica, etica, deontologica e giuridica, ma significa soprattutto distogliere questo sguardo rivolto alla nobiltà dell'uomo per ridurlo solo al suo corpo. Significa sacralizzare solo la vita fisica – che pure è un valore fondamentale – e desacralizzare l'esistenza che a quel corpo è intimamente connessa.

Questo atteggiamento di *depersonalizzazione* è in qualche modo un *effetto collaterale* del metodo scientifico che è alla base della medicina moderna che viene insegnata nelle università. L'approccio scientifico-oggettivo si basa sui numeri, su dati oggettivi e riproducibili e ci salverà da molte malattie. Ma la scienza medica ha dei limiti, può arrivare a comprendere un corpo ammalato ma quando cerca di comprendere la *vita* di una persona, questa rimane necessariamente indecifrabile. Il

medico che guarda una persona ammalata con gli occhi della medicina oggettiva rischia di ridurre l'esistenza di una persona alla sua funzionalità biologica. Dice Papa Francesco "Gli interventi sul corpo umano diventano sempre più efficaci, ma non sempre sono risolutivi: possono sostenere funzioni biologiche divenute insufficienti, o addirittura sostituirle, ma questo non equivale a promuovere la salute" [13]. L'errore di far coincidere i benefici sul corpo con il concetto assai più ampio di salute e di bene integrale della persona rappresenta la fonte di buona parte degli equivoci e dei pregiudizi che circondano i ragionamenti sul fine vita. Il diritto inviolabile alla vita biologica trova una coincidenza nel diritto alla dignità. "Il diritto alla vita è il diritto a vivere con dignità umana, cioè ad essere garantiti e tutelati in questo bene fondamentale. Originario e insopprimibile che è radice e condizione di ogni altro bene-diritto della persona" [15].

7. Pianificazione condivisa delle cure

La possibilità che i giusti desideri dell'ammalato siano tracciati in un documento di pianificazione condivisa delle cure rappresenta uno strumento essenziale per garantire il diritto fondamentale della persona ammalata di esprimere le sue volontà circa i trattamenti ai quali desidera o non desidera essere sottoposto. Nel PDTA del Gemelli si precisa che "A tutela della libertà di scelta della singola persona, è auspicabile elaborare un documento scritto, condiviso tra paziente, famiglia e team multidisciplinare, che riassume le volontà del paziente in merito agli interventi invasivi".

Da quanto fino ad ora detto risulta evidente che la definizione di tali scelte non può essere limitata alla mera sottoscrizione di moduli. Il documento di pianificazione delle scelte terapeutiche nelle persone con SLA deve necessariamente rappresentare il risultato di una relazione di cura basata sul dialogo costante tra persona ammalata e team multidisciplinare, nel quale i principi di appropriatezza, proporzionalità e consensualità costituiscono i riferimenti ineludibili. Ove sono presenti è anche opportuno che il documento veda la partecipazione dei consulenti di etica clinica.

Il documento di pianificazione con le persone affette da SLA è utilizzato in due situazioni. La prima riguarda le persone che decidono di rifiutare la tracheostomia. La proposta della tracheostomia viene solitamente offerta quando la compromissione della funzione respiratoria è tale che in tempi brevi (pochi mesi) sia prevedibile l'indicazione alla tracheostomia. La tempistica è un fattore importante. Non è opportuno che si discuta della tracheostomia in fase troppo precoce di insufficienza respiratoria, quando per esempio l'ammalato ha iniziato la NIV. La gradualità della consapevolezza rappresenta un comportamento opportuno. D'altra parte non bisogna parlarne troppo tardi proprio per la necessità di lasciare tempo alla riflessione. La necessità del documento è legata alla possibilità che la situazione respiratoria possa scompensarsi acutamente e che la persona vada in coma per un aumento dell'anidride carbonica (coma ipercapnico) impedendogli così di esprimere in maniera attuale la sua volontà. Nella pratica clinica tale eventualità si verifica non frequentemente. Tuttavia il documento ha un suo valore anche

nel caso in cui si verifichi una crisi di fame d'aria e l'ammalato conservi la sua lucidità. La presenza di un documento condiviso con i curanti costituisce un elemento importante per il medico che non conosce l'ammalato e che si trovi a gestire l'acuzie in pronto soccorso o a domicilio. Il fatto che le volontà attuali espresse in quella circostanza di emergenza siano il risultato documentato di un percorso, è sicuramente di aiuto.

Nella discussione viene chiaramente definita e scritta la possibilità di cambiare opinione in qualsiasi momento. Indipendentemente dall'aver sottoscritto un documento, dinanzi all'emergenza le decisioni dell'ammalato vanno sempre verificate. Se l'ammalato non è in grado di dare il consenso e non esistono documenti sulle decisioni o se ci sono dei dubbi è dovere del medico attuare tutte le procedure salva-vita del caso. Poichè la causa dell'impedimento al consenso attuale è in genere il coma ipercapnico, ove sussistano dubbi sulle decisioni si può intubare l'ammalato, aspettare che riprenda coscienza e quindi verificare le sue volontà. Rimane chiaro che dove invece ci sia stata una decisione chiaramente definita tale procedura si dimostra inappropriata.

La seconda situazione riguarda le persone che hanno effettuato la tracheostomia e che presentino il rischio di evolvere verso la condizione di locked-in. In tale situazione clinica, come detto, la mente può rimanere lucida, ma si perde totalmente la capacità di comunicare e quindi di esprimere alcuna volontà, anche con un semplice cenno di assenso o dissenso. Poichè si tratta di una condizione di sofferenza estrema, è doveroso discuterne quando i

movimenti oculari iniziano a presentare evidenti limitazioni. In questi casi la decisione riguarda l'eventuale limitazione del trattamento di ventilazione invasiva, che come si è detto ha una valenza etica identica a quella del rifiuto del trattamento.

8. Sedazione palliativa profonda continuata.

La dispnea, la fame d'aria è uno dei sintomi peggiori che si possano provare e costituisce un vero incubo per le persone con SLA. Se l'ammalato con insufficienza respiratoria decide di non sottoporsi a tracheostomia, il rischio di morire in preda a crisi di dispnea è consistente. La dispnea, alla pari il dolore intrattabile, la nausea e il vomito incoercibili, il delirium, l'irrequietezza psico-motoria, il distress psicologico o esistenziale, rientra nei sintomi cosiddetti refrattari: *“Il sintomo refrattario è un sintomo che non è controllato in modo adeguato, malgrado sforzi tesi a identificare un trattamento che sia tollerabile, efficace, praticato da un esperto e che non comprometta lo stato di coscienza”* [16].

Quando i ventilatori non sono più efficaci, l'unico trattamento per la dispnea è la somministrazione di farmaci che determinano una sedazione profonda, che abolisce cioè lo stato di coscienza. Questi farmaci, di solito benzodiazepine e morfina, possono avere come effetto collaterale una depressione del respiro e quindi determinare un'accentuazione dei problemi respiratori della persona con SLA e in alcuni casi anticipare la morte. La morfina, somministrata per via orale, sottocute, con cerotti o per via endovenosa ha un'alta tollerabilità ed

eccezionalmente determina problemi respiratori. La morfina non toglie completamente la coscienza, anche a dosi elevate, ma limita la percezione della dispnea. Il suo uso è opportuno nelle fasi iniziali quando la dispnea è ancora tollerabile. Quando invece il sintomo dispnea non risponde alla morfina o è comunque intollerabile, vi è la necessità di usare la benzobiazepina, di solito il Midazolam, a dosi variabili da 5 a 100 milligrammi nelle 24 ore.

Da punto di vista medico *“è un diritto fondamentale dell'uomo e dunque del moriente (adulto o minore) ricevere un adeguato supporto finalizzato al controllo della sofferenza nel rispetto della sua dignità”*, come sottolineato anche dal recente parere dal Comitato Nazionale per la Bioetica [17].

Dal punto di vista etico la liceità della sedazione profonda è stata più volte affermata dal Magistero ad iniziare già dal 1956 quando papa Pio XII si pronunciava sulla della sedazione: *“È lecito l'uso di tecniche che tolgano dolore e coscienza se anche ciò dovesse abbreviare la vita”*.

Esistono regole chiare per l'uso della sedazione profonda continuativa. Ci deve essere una malattia inguaribile, ci si deve trovare nell'imminenza della morte, il sintomo deve essere di tipo refrattario e ci deve essere il consenso dell'ammalato. Nel caso della SLA, la malattia è purtroppo inguaribile, la dispnea è un sintomo refrattario e quando è presente e non responsivo ai trattamenti ordinari significa che si è in prossimità della morte. È quindi un dovere da parte del medico proporla e praticarla, dopo aver discusso e ottenuto il consenso.

La necessità, ogni volta che si parla di sedazione, di chiarire le differenze con

l'eutanasia è lo specchio di una scarsa conoscenza della natura etica e doverosa della procedura e purtroppo del suo non frequente utilizzo da parte dei medici. Vale quindi la pena di ribadire ancora una volta queste differenze. Il Comitato Nazionale per la Bioetica *“Riafferma che per l’obiettivo, le procedure e gli esiti, la sedazione profonda continua, che si estende fino alla perdita di coscienza del paziente, va ritenuta un trattamento sanitario e non va confusa con l’eutanasia o con il suicidio assistito o l’omicidio del consenziente”* [17]. L’obiettivo dell’eutanasia è procurare la morte, quello della sedazione alleviare un sintomo, la procedura dell’eutanasia è la somministrazione di un farmaco che determina la morte, quella della sedazione la somministrazione di farmaci che aboliscono la coscienza, che facciano dormire profondamente.

La sedazione continuata profonda ha inoltre applicazione nel caso della persona con SLA che abbia espresso la volontà di sospendere la ventilazione meccanica, sia invasiva sia non invasiva. La valenza etica è identica, l’obiettivo è eliminare un sintomo, sia esso per un rifiuto sia per una rinuncia, dopo averla iniziata, della ventilazione.

9. Conclusioni

La presunta mancanza o una difficoltà interpretativa delle norme giuridiche e etiche hanno rappresentato per molti medici la giustificazione di comportamenti non adeguati alle drammatiche necessità assistenziali delle persone con SLA alla fine della loro vita. Eppure il diritto e la nostra

Costituzione in particolare contengono tutti gli elementi per definire come il consenso ai trattamenti si configuri come un diritto inviolabile della persona e, in maniera altrettanto chiara, come per la rinuncia ai trattamenti si rimanga sempre nell’ambito del consenso al trattamento terapeutico. Contribuisce sicuramente una difficoltà puramente psicologica nel gestire l’angoscia di parlare, discutere e decidere sulla morte. Inoltre l’impreparazione culturale dei medici è un dato da considerare perché questa parte fondamentale della medicina non viene insegnata nelle scuole di medicina.

D’altra parte per chi ragiona su questi temi in prospettiva etica, il timore che la libertà di scelta delle terapie possa sconfinare o comunque aprire la strada verso l’eutanasia ha effettivamente creato confusioni e non ha contribuito alla comprensione dei fatti. Eppure anche le norme etiche e le indicazioni del Magistero sono chiare e non lasciano spazio a equivoci. Come richiamato, Papa Francesco, nel suo recente intervento, ha semplicemente ribadito quanto già da tempo affermato dal Magistero, in particolare dal Catechismo della Chiesa Cattolica, e prima ancora dai pronunciamenti di Pio XII e dalla Dichiarazione Iura et Bona della Sacra Congregazione per la Dottrina della fede. Ma il suo discorso ha dato alle parole già scritte, ma forse dimenticate o ignorate, vigore perché si traducano in comportamenti che aiutino le persone sofferenti.

Il cuore del problema non è solo di natura etica, giuridica, psicologica ma è anche l’incapacità della scienza medica moderna di alzare l’orizzonte dello sguardo per incontrare la dignità della persona ammalata. Il sapere scientifico permette ai

medici di interagire efficacemente con un corpo ammalato e gli strumenti sono quelli tecnici, la semeiotica, le indagini di laboratorio e strumentali, le terapie. Quando si guarda l'uomo questi strumenti sono però inefficaci e ne occorrono altri: *“l'amore e la vicinanza (...) che più di ogni altra cosa ci viene richiesto”* [13]. *“La vicinanza è più che il nome di una virtù, è un atteggiamento che coinvolge tutta la persona, il suo modo di stabilire legami, di essere contemporaneamente in se stessa e attenta all'altro (...) la vicinanza è un atteggiamento chiave nel vangelo”* [18]. L'atteggiamento di vicinanza si traduce nel rispetto delle volontà della persona ammalata, sia quando vuole continuare la sua battaglia contro la malattia sia quando ritiene sia giunto il momento di fermarsi. La cultura dello scarto si insinua quando un valore vero viene “gettato via”, perché considerato di poco conto da una cultura che crede in valori ingannevoli e effimeri. Noi “scartiamo” la persona se non ci facciamo carico del suo diritto alla dignità del morire, se gli impediamo di poter dire basta alle sue sofferenze che non è in grado più di sopportare. La scartiamo se non sosteniamo il suo diritto alla dignità del vivere, quando non aiutiamo la persona che accetta di fare la tracheostomia ad affrontare le mille difficoltà quotidiane che questo pure comporta, in nome della sostenibilità economica.

Per comprendere la condizione delle persone costrette da una malattia a fare scelte drammatiche alla fine della propria vita e per evitare la *“tentazione di sottrarci alla relazione”* c'è bisogno di una nuova cultura medica, non limitata al sapere scientifico ma che sappia includere la *vicinanza responsabile*. C'è bisogno di sa-

pienza, di un oculato discernimento che porti a comportamenti equilibrati e giusti. *“Occorre quindi un supplemento di saggezza...”* [13].

References

- [1] Giovanni Paolo II. Discorso ai partecipanti del Congresso Internazionale dell'Associazione “Omnia Ominis”. 25 Agosto 1990.
- [2] Hobson EV, McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol*. 2016; 12 (9): 526-538.
- [3] Sabatelli M, Conte A, Zollino M. Clinical and genetic heterogeneity of amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Genet*. 2013; 83 (5): 408-416.
- [4] Sabatelli M, Marangi G, Conte A, Tasca G, Zollino M, Lattante S. New ALS-Related Genes Expand the Spectrum Paradigm of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Brain Pathol*. 2016; 26 (2): 266-275.
- [5] Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Brassington R, Mustfa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017; 10: CD004427.
- [6] EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis; Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)—revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol*. 2012; 19 (3): 360-375.
- [7] Rabkin J, Ogino M, Goetz R, McElhiney M, Marziliano A, Imai T, Atsuta N, Morita M, Tateishi T, Matsumura T, Mitsumoto H. Tracheostomy with invasive ventilation for ALS patients: neurologists' roles in the US and Japan. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2013; 14 (2): 116-123.
- [8] Chiò A, Calvo A, Ghiglione P, Mazzini L, Mutani R, Mora G; PARALS. Tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a 10-year population-based study in Italy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010; 81 (10): 1141-1143.

- [9] Christodoulou G, Goetz R, Ogino M, Mitsumoto H, Rabkin J. Opinions of Japanese and American ALS caregivers regarding tracheostomy with invasive ventilation (TIV). *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2015; 17 (1-2): 47-54.
- [10] Peile E. Evidence-based medicine and values-based medicine: partners in clinical education as well as in clinical practice. *BMC Med.* 2013; 11: 40.
- [11] Bae JM. Value-based medicine: concepts and application. *Epidemiol Health.* 2015; 37: e2015014.
- [12] Sacra Congregazione per la Dottrina della Fede. Dichiarazione Iura et bona sull'eutanasia. 5 maggio 1980.
- [13] Papa Francesco. Messaggio al Presidente della Pontificia Accademia per la Vita in occasione del Meeting Regionale Europeo della "World Medical Association" sulle questioni del "fine-vita". Vaticano, 16-17 novembre 2017.
- [14] Heritier Barras AC, Adler D, Iancu Ferfoggia R, Ricou B, Gasche Y, Leuchter I, Hurst S, Escher M, Pollak P, Janssens JP; CeSLA group. Is tracheostomy still an option in amyotrophic lateral sclerosis? Reflections of a multidisciplinary work group. *Swiss Med Wkly.* 2013; 143: w13830.
- [15] Pontificio Consiglio della Pastorale per gli Operatori Sanitari. Nuova Carta degli operatori sanitari. Città del Vaticano: Libreria Editrice Vaticana; 2017.
- [16] Società Italiana di Cure Palliative (SICP). Raccomandazioni della SICP sulla sedazione terminale/palliativa. 2007.
- [17] Comitato Nazionale per la Bioetica. La sedazione palliativa profonda continua nell'imminenza della morte. 29 Gennaio 2016.
- [18] Papa Francesco. Omelia nel Giovedì Santo 2018.