

Dansk Lungemedicinsk Selskab:

**Klaringsrapport om palliation til voksne med
kronisk fremadskridende non-malign lungesygdom**

Kristoffer Marså¹, Terje Knudsen², Svend Gundestrup³, Maria Ekelund Thorsen⁴, Henrik Larsen⁵, Nicolai Kirkegaard⁶, Anders Løkke⁷, Saher Burhan Shaker³, Torgny Wilcke³, Peter Lange⁸ og Elisabeth Bendstrup.⁷



¹ Lunge og infektionsmedicinsk afdeling, Nordsjælland Hospital ² Medicinsk afdeling, Sygehus Lillebælt, Vejle. ³ Lungemedicinsk Afdeling, Herlev-Gentofte Hospital. ⁴ Lungemedicinsk Afdeling J, Odense Universitetshospital. ⁵ Palliativt Afsnit, 4114 Rigshospitalet. ⁶ Danmarks lungeforening. ⁷ Lungemedicinsk afdeling B, Aarhus Universitetshospital. ⁸ Lunge Sektion Hvidovre Hospital og Institut for folkesundhedsvidenskab Københavns Universitet

Indhold

Forord.....	4
DLS anbefaling 1. Definitioner	7
Terminologi til beskrivelse af sygdomsudvikling	7
Kronisk lungesvigt:	7
Terminalt lungesvigt:	7
Snarligt døende	8
Palliation	8
Rehabilitering	9
DLS anbefaling 2. Rehabilitering og Palliation.....	10
Fysisk aktivitet, træning og undervisning.....	11
DLS anbefaling 3. Fælles Planlægning af behandlingsmål	13
Kommunikation.....	15
DLS anbefaling 4. Pårørende og efterladte	16
Pårørende	16
Efterladte.....	17
DLS anbefaling 5. Symptombehandling	18
Dyspnø.....	18
Dyspnø-relateret angst og depression.....	19
Symptom-behandling af svær dyspnø og dyspnø-relateret angst.....	20
Opioider.....	20
Benzodiazepiner	20
Nozinan og Phenergan	20
Prednisolon	21
Langtidsbehandling med ilt	21
Non invasiv ventilation (NIV).....	21
Hoste	21
Underernæring og fejlnæring	22
DLS anbefaling 6. Terminalt lungesvigt og kriterier for terminaltilskud	23
KOL	24

Baggrund	24
Lungefibrose, herunder IPF	25
Baggrund	25
Ophør med terminaltilskud	25
DLS anbefaling 7. Snarligt døende patienter med lungesygdom	26
Begrænsninger i behandlingsniveau og behandlingsophør	26
Behandlingsophør:	27
Medicinsk behandling	27
Iltbehandling	27
Væsketerapi og ernæring:	27
Terminal medicinsk behandling	27
Kommunikation om døden med den døende og dennes pårørende	27
DLS anbefaling 8. Organisering	28
Den akutte overfor den palliative tilgang	28
Nuværende organisering af palliativ indsats.	29
Case-manager	29
Selvhjælpsplaner	30
Symptomscreening	30
Tværfaglige konferencer	31
Telemedicin	31
Samlet tilgang	31
Videre mål	32

Forord

”Stundom helbrede, ofte lindre, altid trøste, aldrig skade”

- Hippocrates

Denne klaringsrapport omhandler voksne med kronisk uhelbredelig fremadskridende non-malign symptomatisk lungesygdom (kronisk lungesvigt). For alle typer af disse sygdomme gælder det, at behandlingens mål både er at forsøge at bremse sygdomsprogression og at bedre livskvalitet. Det sidste opnås ved bedst mulig symptomkontrol og ved at patienten opnår bedst mulig fysisk, psykisk og social funktionsevne. Patienter med kroniske lungesygdomme har ofte betydende komorbiditet. Antallet og sværhedsgraden af komorbiditeter spiller en stor rolle for livskvaliteten og er medbestemmende for den forventede restlevetid¹.

Sundhedsstyrelsen har i 2011 anbefalet, at palliativ behandling skal tilbydes alle patienter med livstruende sygdom, herunder også de kroniske non-maligne lungesygdomme². Rehabilitering er et veletableret tilbud til KOL³ og anbefales også til alle andre med kroniske lungesygdomme⁴.

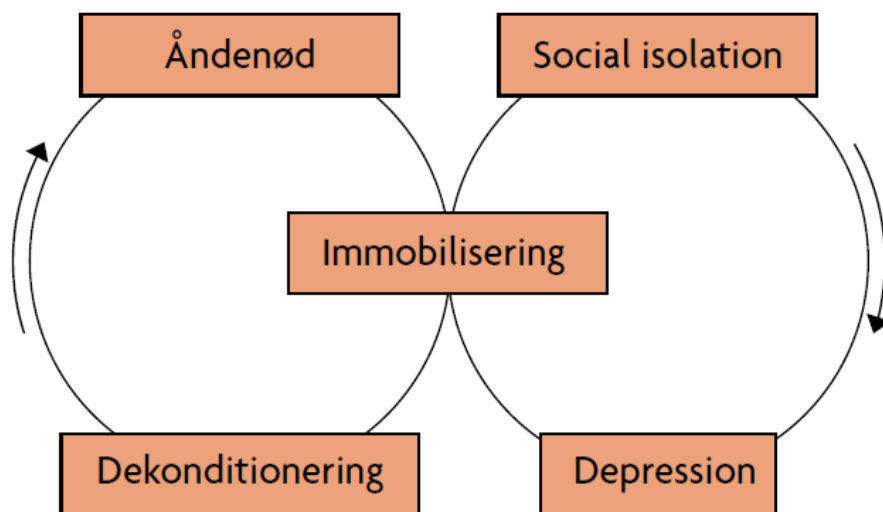
I denne klaringsrapport vil vi give et bud på, hvorledes en palliativ tilgang til patienter med kronisk fremadskridende non-malign lungesygdom kan være. Der er naturligvis store biologiske forskelle mellem de forskellige lungesygdomme, men tilgangen er på et overordnet niveau ens.

Det er vigtigt, at den palliative tilgang starter når behovet opstår og ikke kun i den terminale fase^{2,5-11}. Kendetegnende for de kroniske non-maligne lungesygdomme er, at der er stor prognostisk usikkerhed. Dette medfører blandt andet at der i mange tilfælde ikke tilbydes rettidig symptombehandling og samtaler om den sidste tid. Denne situation kaldes *prognostisk lammelse*¹² og kan i værste fald betyde, at man i patientbehandlingen kun fokuserer på det akutte, f.eks. exacerbationen, og ikke på en sammenhængende behandling med fokus på livskvalitet.

The American Thoracic Society (ATS) og European Respiratory Society (ERS) har peget på palliativ tilgang som et af de indsatsområder, som bør undersøges yderligere iht. deres anbefalinger til fremtidig forskning indenfor KOL¹³.

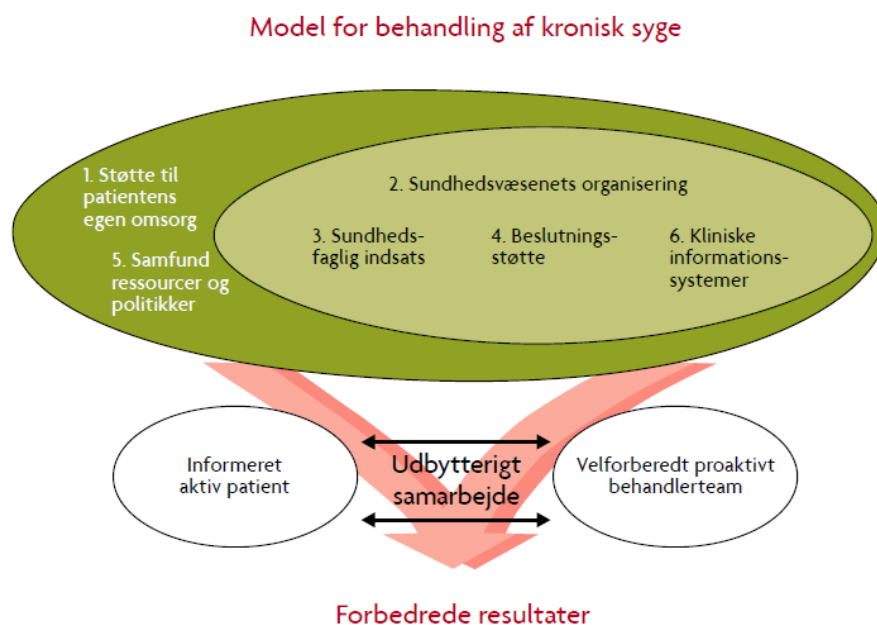
Dette dokument har den patient- og pårørende involverende tilgang som udgangspunkt. Patientens og de pårørendes behov bør være styrende for behandlingsmålene. Denne tilgang bygger på forståelse af de komplekse konsekvenser som symptomatisk uhelbredelig lungesygdom fører med sig. Komplexiteten i behov kan kun imødekommes ved et tværfagligt behandlerteam med tæt samarbejde⁸. Denne tilgang er præget af en klassisk forståelse af forholdet mellem patient, familien og behandler, hvilken i nogen tilfælde kan være svært at praktisere hos patienter med en ikke-vestlig kulturel baggrund¹⁴.

Åndelighed og psykisk tilstand er også psykosocialt¹⁵.



Figur 1. sammenhæng med fysiske og psykosociale konsekvenser af lungesygdom.

Sundhedsstyrelsens model for patienter med kroniske sygdomme bygger på hypotesen om, at resultater bedst opnås i samarbejdet mellem en velinformeret aktiv patient og et velforberedt proaktivt behandlerteam¹⁶. Dette er bl.a. blevet beskrevet i forløbsprogrammer for de kroniske sygdomme, herunder KOL.



Figur 2. Sundhedsstyrelsen kroniker model¹⁶.

Palliation er ikke klart beskrevet i disse programmer. Sundhedsstyrelsen anbefaler, at alle lægefaglige specialeselskaber udarbejder retningslinjer for en palliativ indsats overfor non-maligne uhelbredelige fremadskridende symptomatiske lidelser².

Denne klaringsrapport beskriver Dansk Lungemedicinsk Selskabs anbefalinger om palliativ tilgang til voksne patienter med non-maligne lungesygdomme.

DLS anbefaling 1. Definitioner

Kronisk lungesvigt er permanent nedsat lungefunktion, hvor daglige symptomer trods optimal standardbehandling begrænser patienten. På dette tidspunkt kan den palliative indsats startes.

Terminalt lungesvigt er til stede, når en patient med kronisk lungesvigt opfylder kriterierne for terminaltilskud.

Snarligt døende er, når patienten vurderes i en tilstand hvor lindrende behandling alene er indiceret og død forventes inden for kort tid.

Palliation er en tværfaglig intervention rettet mod at bedre den samlede livssituation for patient og pårørende.

Rehabilitering er en tværfaglig intervention som retter sig mod at bedre livskvalitet og fysisk funktionsevne gennem bl.a. fysisk træning, fastholdelse af dagligdags aktiviteter og patientundervisning og bør integreres i et samlet palliativt tilbud til patienter med kronisk lungesvigt.

Terminologi til beskrivelse af sygdomsudvikling

Følgende terminologi introduceres til beskrivelse af lungesygdomme i slutstadiet. En fælles terminologi vil i højere grad medvirke til at kunne beskrive sygdomsstadierne mere præcist og på sigt medvirke til en forbedret kvalitet af behandlingen i de forskellige sygdomsstadier.

Kronisk lungesvigt:

”Kronisk lungesvigt” defineres som en tilstand hvor lungesygdommen medfører permanent nedsat lungefunktion, og hvor daglige symptomer trods optimal standardbehandling begrænser patienten.. Lungefunktionsnedsættelsen kan måles ved lungefunktion eller arteriel blodgas (hypoksæmi og/eller hyperkapni).

Patienter kan således have kronisk lungesvigt på baggrund af flere forskellige kroniske lungesygdomme som f.eks. KOL eller lungefibrose. Betegnelsen definerer, at sygdommen er af en sådant sværhedsgrad at palliativtilgang som beskrevet i DLS ’dokument kan startes.

”Kronisk lungesvigt” er med uvis forventet restlevetid.

Terminalt lungesvigt:

Når det kroniske lungesvigt bliver så alvorligt at patienten vurderes med kort restlevetid betegnes tilstanden som ”terminalt lungesvigt”. Patienten er nu så syg, at kriterierne for terminaltilskud er opfyldte. Disse kriterier er defineret i afsnit 6 i denne klaringsrapport.

Terminal lungesygdom er med forventet restlevetid på uger til måneder og terminaltilskud bør overvejes.

Snarligt døende:

"Snarligt døende" er, når patienten vurderes i en tilstand hvor lindrende behandling alene er indiceret, al anden behandling er udsigtsløs og døden forventes inden for timer til få dage.

Palliation

støtte til patienten

"at fremme livskvaliteten hos patienter og familier, som står over for de problemer, der er forbundet med livstruende sygdom, ved at forebygge og lindre lidelse gennem tidlig diagnosticering og umiddelbar vurdering og behandling af smerter og andre problemer af både fysisk, psykisk, psykosocial og åndelig art".

Den palliative indsats

- Tilbyder lindring af smerter og andre generende symptomer
- Bekræfter livet og opfatter døden som en naturlig proces
- Tilstræber hverken at fremskynde eller udsætte dødens indtræden
- Integrerer omsorgens psykologiske og åndelige aspekter
- Tilbyder en støttefunktion for at hjælpe patienten til at leve så aktivt som muligt indtil døden
- Tilbyder en støttefunktion til familien under patientens sygdom og i sorgen over tabet
- Anvender en tværfaglig teambaseret tilgang for at imødekomme behovene hos patienter og deres familier, inklusive støtte i sorgen om nødvendigt
- Har til formål at fremme livskvaliteten og kan også have positiv indvirkning på sygdommens forløb
- Kan indsættes tidligt i sygdomsforløbet, i sammenhæng med andre behandlinger, som udføres med henblik på livsforlængelse, som for eksempel kemo- eller stråleterapi, og inkluderer de undersøgelser, som er nødvendige for bedre at forstå og håndtere lidelsesfyldte kliniske komplikationer²

Palliativ behandling iværksættes teambaseret og tværfagligt for at kunne imødekomme den samlede situation fysisk, psykologisk, psykosocialt og evt. spirituelt. På denne måde ligger en palliativ tilgang i forlængelse af, hvad Sundhedsstyrelsen beskriver i deres konceptuelle model i forløbsprogrammer for de kroniske sygdomme. Måden til at opnå en velinformeret og aktiv patient og et velforberedt proaktivt behandler-team går gennem grundig behovs- og symptomvurdering og enighed imellem patient og behandlere om behandlingens mål og begrænsninger.

Ved at starte palliativ tilgang tidligt i sygdomsforløbet kan behandlingen bedre systematiseres og en mere langsigtet behandlingsstrategi kan udarbejdes. Målet med denne indsats er bedre støtte for

patienten og de pårørende i forsøget på at øge livskvalitet samt funktionsniveau og om muligt nedbringe antallet af indlæggelser¹⁷. Et randomiseret studie med tidlig palliation i tillæg til standard onkologisk behandling til patienter med lungekræft sammenlignet med standard onkologisk behandling alene viste en bedre livskvalitet i gruppen med tidlig palliation og en bedre overlevelse¹⁸.

Der er i dag udbredt enighed om at palliation til patienter med KOL og lungefibrose skal starte tidligt i sygdomsforløbet og ikke først når tilstanden er terminal^{8,10,11,19}.

Rehabilitering

*Lungerehabilitering er en bred intervention baseret på en grundig patientvurdering fulgt af en individualiseret behandling som inkluderer, men ikke er begrænset til, fysisk træning, undervisning og adfædsændringer, designet til at bedre den fysiske og psykiske tilstand for patienter med kronisk lungesygdom og fremme en blivende sundhedsfremmende adfædsændring.*²⁰

Ved en tidlig palliativ tilgang vil rehabilitering få et meget bredere mål end blot forbedring af den fysiske funktionsevne, hvilket også afspejles i den nye og bredere definition. Lungerehabilitering kan bruges til at styrke patientens sociale netværk og fokus på ernæring som del af patientundervisningen kan styrkes^{20, 21}. ATS og ERS anbefaler at der tilbydes rutinemæssig lungerehabilitering til alle typer af lungesygdom og således ikke kun KOL⁴. Ligeledes tilrådes tidlig start af rehabilitering umiddelbart efter indlæggelse og træning under indlæggelse anbefales som standard^{4,9,22,23}.

DLS anbefaling 2. Rehabilitering og Palliation

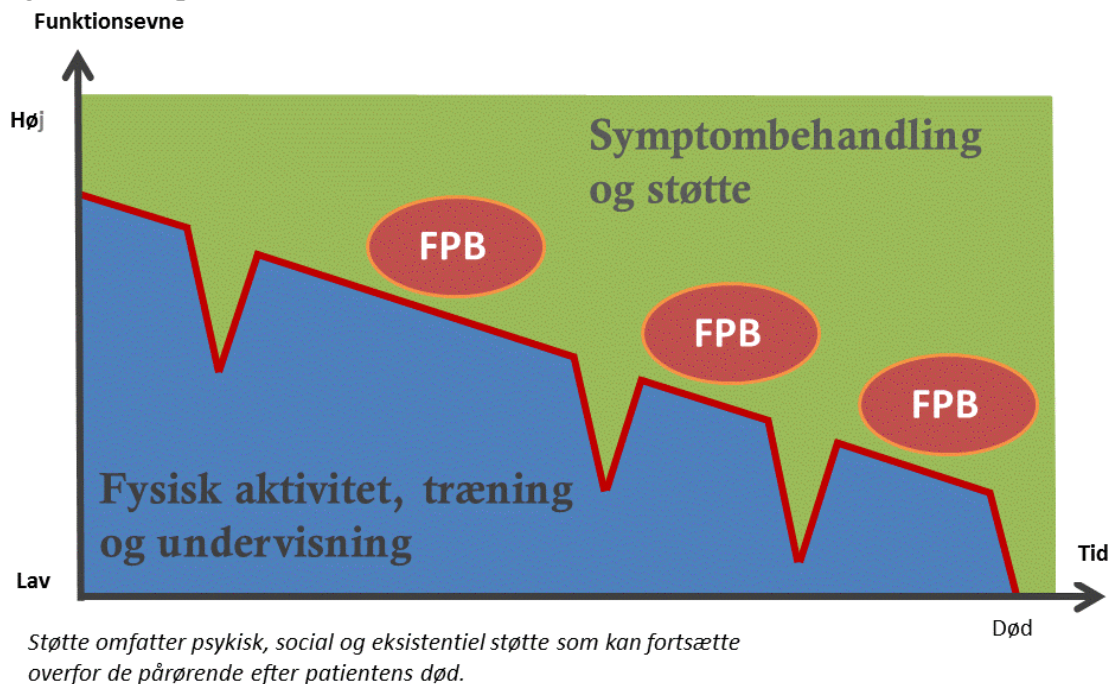
Både palliation og rehabilitering har til formål at styrke patientens og de pårørendes evne til at leve aktivt og i overensstemmelse med egne værdier trods sygdom. Interventioner bør ses som en samlet indsats.

Det anbefales at alle patienter med kronisk lungesvigt tilbydes en individualiseret behandlingsplan og derved får tilbud om rehabilitering.

Det anbefales at patienten og pårørende involveres i udformningen af den individualiserede behandlingsplan og at denne indeholder både fysisk aktivitetsfremmende indsats og symptombehandling.

Den palliative tilgang til patienter med kronisk lungesvigt bygger på at de nuværende behandlingstilbud samles i et teambaseret tilbud, hvor behandlingen individualiseres og systematiseres. Sygdomsudviklingen følges mhp. at afdække og lindre den lidelse, som lungesygdommen medfører.

Samlet palliativ tilgang med ændring i behandlingsmål og ”Fælles planlægning af behandlingsmål”



Figur 3.

Centralt for både palliation og rehabilitering er at begge interventioner bygger på en grundig patientvurdering. Patientvurderingen bør bygge på en systematisk valideret symptom- og behovsregistrering, da man ved en almindelig klinisk samtale ikke altid opnår tilstrækkelig indsigt^{24,25}. Når symptomer og behov er afdækket er det vigtigt at møde disse med en tværfagligt teambaseret indsats med bedring af patientens og pårørendes livskvalitet som endemål^{2,4,8,15,26}. Den lægefaglige del omfatter ud over patientundervisning og medicinsk optimering også en vurdering og behandling af komorbiditeter. Formålet er at patienten får optimal mulighed for at deltage i fysisk træning⁴ og får de bedste muligheder for at leve et aktivt liv i overensstemmelse med egne værdier. I figur 3 er både fysisk aktivitet og fysisk træning nævnt, da behovene hos den enkelte patient varierer: nogle patienter skal træne for at øge den fysiske kapacitet, mens andres mål blot vil være at fastholde dagligdags aktiviteter.

Palliation kan evt. defineres som primær symptombehandling og rehabilitering som en styrkelse af funktionsniveauet ved fysisk aktivitet, træning og patientundervisning. Ved at inkludere en fysisk aktiverende indsats i den palliative indsats øges symptomkontrol og funktionsevne samtidigt og styrker således den samlede livskvalitet²⁶. Rehabilitering er en af de mest virksomme og bedst underbyggede behandlinger af angst og depression hos KOL patienter²⁷ og bliver således som intervention også symptomlindrende. Adhærens i KOL er dårligt undersøgt. Ved at fremme egenomsorg, jf. sundhedsstyrelsen kronikermode¹⁶, og ved at opnå fælles behandlingsmål kan man sandsynligvis understøtte og styrke adhærens til den medicinske behandling og understøtte en sundere levevis. Det vurderes, at man bedst øger adhærens gennem en tværfaglig teambaseret indsats hvor der bruges tid på rådgivning, uddannelse og løbende opfølgning²⁸.

Patientens egen forståelse af sygdommen er bestemmende for udbyttet af den fysiske træning i forbindelse med rehabilitering²⁹ og det er derfor vigtigt at patienten er aktiv og velinformeret¹⁶. Flere studier viser at patienter med KOL accepterer en relativ høj symptombyrde uden at bede om hjælp³⁰ og dette understøtter behovet for et proaktivt fungerende behandlerteam.

Fysisk aktivitet, træning og undervisning

Fokus på fysisk aktivitet og sygdomsforståelse er en vigtig del af al behandling af patienter med kronisk lungesvigt. Der er god evidens for effekten af rehabilitering til KOL³. ATS anbefaler, at der tilbydes lungerehabilitering til alle patienter med kronisk lungesygdom også uafhængigt af sygdomsstadie⁴. For at den fysiske styrkede indsats virker optimalt er det vigtigt at den er tilrettelagt på baggrund af en individuel vurdering samt at der sker en løbende evaluering af udviklingen³. Træthed og tab af dagligdags aktiviteter følger med kronisk lungesvigt uafhængigt af diagnose. Lungerehabilitering retter sig også imod at bremse hastigheden af funktionsniveaus tab hos de allersværest lungesygge patienter. Sammenhængen mellem dagligdagsaktivitet og "all-cause" mortality er kompleks. Et lavt dagligt aktivitetsniveau medfører øget risiko for død i forhold til et aktivt dagligdagsniveau hos KOL-patienter³¹. KOL-patienter med moderat til høj fysisk daglig aktivitet har også færre indlæggelser³². Studier tyder dog på, at det er faldet i aktivitet som driver overdødeligheden. Når KOL-patienten først har tabt dagligdags aktivitet kan det være svært at reducere dødeligheden ved at øge aktiviteten igen³³. Man bør derfor tidligt tilrettelægge en behandlingsstrategi, som fastholder fysisk aktivitet og sundhedsfremmende helbredsadfærd. Ved

kronisk lungesvigt kan bedring i fysisk aktivitet opnås ved fysisk træning. Dette medfører reduktion af fatigue (træthed/uoverkommelighed) og kan derved have positiv effekt på angst og depression³⁴. Den stigende viden om rehabilitering er dog ikke uden modsætninger. I et studie med tidlig rehabilitering indenfor 48 timer efter indlæggelse for KOL-exacerbation var der ingen effekt på tid til første genindlæggelse og der blev påvist øget dødelighed i interventionsgruppen over en 12 måneders periode³⁵.

Rehabilitering bør tilbydes selv til patienter med svær lungesygdom med det formål at forbedre livskvalitet under hensyntagende til patientens ønsker og formåen^{4,36}

To centrale problemer eksisterer omkring den nuværende rehabilitering.

1. Mange patienter takker nej eller falder fra⁴
2. De positive effekter forsvinder i løbet af få måneder³⁷

Ved at integrere fysisk aktivitetsfremmende tiltag med symptombehandling og psykosocial støtte er håbet at patientens evne og overskud til at fastholde begge øges.

DLS anbefaling 3. Fælles Planlægning af behandlingsmål

Fælles planlægning af behandlingsmål er en eller gerne flere samtaler hvor behandlerteamet, patient og pårørende taler om, hvordan livet med sygdom opleves af patienten og hvilke behandlingsmål patienten ønsker og behandlerteamet vurderer som mulige.

Kommunikation er en central del af den aktive behandling af patienter med kronisk lungesvigt. Fysiske rammer, god tid og kommunikative færdigheder er vigtige elementer i kommunikationen.

Det anbefales at alle patienter med kronisk lungesvigt tilbydes en FPB- samtale årligt og med mulighed for flere ved betydelig negativ ændring i livssituationen. FPB er styret af patienten ønsker om samtale emner og må aldrig blive en tjekliste.

Definition

Fælles planlægning af behandlingsmål (FPB) er en kommunikationsproces mellem behandler, patient og pårørende og omhandler livet med sygdom og symptomer. I denne proces kan emner som behandlingsniveau og den sidste tid drøftes, men FPB er ikke begrænset til disse emner.

FPB er den danske betegnelse for det man i engelsksproget litteratur kalder advance care planning (ACP).

I tillæg til denne klaringsrapport er der lavet en praktisk manual til samtalen om fælles planlægning af behandlingsmål (bilag 1).

For at kunne støtte et andet menneske til at blive aktiv i eget liv, i at være informeret om sygdommen og at fastholde helbredsfræmmende adfærdsændringer er det nødvendigt, at behandlerteamet, patient og pårørende har en fælles forståelse af mål og midler. En sådan forståelse opnås bedst, hvis alle parter har opnået en fælles forståelse for, hvor i sygdomsforløbet patienten er og hvilke ønsker og værdier patienten og de pårørende har. For at opnå denne fælles forståelse er en fokuseret samtale nødvendig. Et vigtigt kendetegn for mange kroniske lungesygdomme er, at patienter og pårørende har en dårlig forståelse af sygdommen. Den passive accept af sygdommen og de deraf følgende symptomer og den dårlige adskillelse mellem normal aldring og sygdomssymptomer kan smitte af på behandlerne, som også bliver for passive³⁰.

Der findes ingen sikre sygdomstegn som klart definerer den optimale timing for afholdelse af FPB. Der er dog enighed om, at denne type samtaler bedst afholdes i klinisk rolig fase og ikke under indlæggelse med en akut exacerbation³⁸. Hyppigheden af exacerbationer kan bruges som en markør for behovet for en fremtidig FPB. Men, da en del af patienterne med KOL og lungefibrose ikke har

hyppige exacerbationer, kan man ikke alene bruge hyppigheden af exacerbationer som indikator for afholdelse af FPB.

Rutinemæssige FPB-samtaler f.eks. en gang årlig kan sikre at alle patienter får mulighed for at blive hørt. Det anbefales, at alle patienter med kronisk lungesvigt tilbydes rutinemæssige FPB-samtaler. Der bør også være mulighed for ekstra FPB-samtaler ved betydelig forværring i sygdommen eller alvorlig krise i patientens liv f.eks. ved ægtefælles død.

Det anbefales at der afsættes god tid til en FPB-samtale da denne type samtaler tager længere tid end almindelige kliniske samtaler³⁹. Et dansk pilot-studie viste at hvis der ikke var en forudbestemt tidsgrænse varede samtalen om den sidste tid et sted mellem 28 og 112 minutter⁴⁰. Som minimum bør der afsættes 30 minutter til en FPB-samtale.

Forud for en planlagt FPB forbereder patienter sig og træffer beslutning om hvem der skal med til samtalen⁴¹. Et vigtigt formål med FPB er at give mulighed for at de pårørende kan involveres med deres overvejelser og spørgsmål, så de får mulighed for at udtrykke eventuel frustration og utryghed⁴¹.

Livet med alvorlig sygdom eller med en pårørende, som lider af alvorlig sygdom, kan fremkalde mange følelser fra skyld og skam som er kendetegnet ved KOL, til vrede og frustration som er hyppigt ved lungefibrose^{9,42}.

FPB kan bestå af en enkeltstående samtale med formålet at aftale et behandlingsniveau, som dokumenteres i journalen (engelsk *advance directives* (AD))^{43,44}. Mere optimalt bør FPB ses som en samtalerække som startes tidligere i sygdomsfasen med det formål bedre at kunne rette behandlingen ind efter patientens ønsker og værdier^{6,41,43,45}. Hvor man tidligere fra behandlerens side havde fokus netop på AD har FPB-samtalen efterhånden skiftet karakter til en proces, hvor patient og pårørende informeres og informerer behandlerteamet. Dette skift er blandt andet sket efter at flere studier har vist, at en nedskrevet aftale langt fra altid ændrede behandlingen i den sidste tid af livet og at AD alene ikke medførte en bedre forståelse mellem patienten og behandlerteamet⁴⁶. FPB-samtalen er det modsatte af en tjekliste og er i højere grad et middel til at øge forståelsen af patientens valg og værdier og samtidigt give både patienten og de pårørende mulighed for at forstå sygdommen^{46,47}. Samtidig rummer FPB-samtalerækken også mulighed for at patienten ændrer holdning i takt med at sygdommen forværres.

På grund af sygdommenes store uforudsigelighed hvad angår restlevetid bør FPB-samtalen også ses som en mulighed for at forberede patient og pårørende på, at de en dag skal være med til at træffe beslutninger omkring behandlingsniveau⁴¹. Målet er, at disse betydningsfulde beslutninger om fortsat behandling eller behandlingsbegrænsninger træffes på det bedst mulige grundlag. Derved forsøger behandlerteamet at undgå, at beslutningerne tages uforberedt i en akut, ofte vanskelig situation i forbindelse med en exacerbation.

Når man indfører FPB er det vigtigt at huske på, at det er patientens dagsorden som skal bringes frem så man ikke bruger samtalen som endnu et dokumentationsværktøj⁴⁷. Ligeledes er det vigtigt løbende at forbedre kommunikative færdigheder hos behandlerteamet⁸. De emner som drøftes vil

ændres i takt med, at sygdommen progredierer. Hvor man måske ved de første samtaler har fokus på evt. fysiske kompetencer, som patienten ønsker at genvinde eller styrke, kan man senere i sygdomsforløbet drøfte forestillinger, forventninger og frygt omkring fremtiden og den sidste tid. Det er vigtigt at alle samtalerne inviterer til drøftelse af emotionelle emner. Centralt er det at patienten er styrende for emner som drøftes i fælles planlægning af behandlingsmål. Fælles planlægning af behandlingsmål må aldrig blive en tjekliste over emner som skal dokumenteres.

Kommunikation

Palliation er erkendelsen af, at patienternes oplevelser af livet med sygdom er kompleks. Hvis behandlerne skal kunne lindre patienten og de pårørendes lidelse skal de prøve at forstå denne kompleksitet. Den almindelig kliniske samtale giver langt fra altid hverken læger eller sygeplejersker et overblik over, hvad patienten oplever som de mest plagsomme symptomer^{24,25}. Uden detaljeret kendskab til symptomatologien kan man ikke behandle eller lindre suffieient. I behandlingen af kroniske sygdomme er adhærens et stort problem. Den manglende adhærens kan bl. a. ses som udtryk for manglende fælles forståelse af sygdom, symptomer og behandling. I behandlingen af kroniske sygdomme er kommunikationen derfor en betydelig del af behandlingen. Hvis kommunikationen fejler, er der stor risiko for at hele behandlingen fejler. Behandleren skal kunne udvise empati og en ærlig interesse i at forstå patientens oplevelse og personlige værdier. En del af dette er at lytte efter ”stikord” og ”barrierer”⁴⁸. ”Stikord” er, når patienten forsigtigt inviterer behandleren til at tale om emner, som de ikke selv tager op. Oftest er disse emner emotionelle og med stor potentiel sårbarhed. ”Barrierer” er emner, hvor patienten er afvisende og det er oftest emner med en stor del frygt involveret. Man skal selvfølgelig ikke presse patienten til at tale om noget, han eller hun ikke har lyst til at tale om. Samtidig skal man undersøge om barrieren er udtryk for usikkerhed, frygt eller uvidenhed som f.eks. frygten for at tage opioider for dyspnø pga. angsten for opioidafhængighed.

DLS anbefaling 4. Pårørende og efterladte

Alvorlig sygdom rammer ikke blot patienten men også de pårørende. Der er øget sygelighed forbundet med at være pårørende.

De pårørende bør tilbydes deltagelse i FPB. Der skal være mulighed opfølgning fra case manager eller hele behandlerteamet efter patientens død.

Pårørende

Sygdom påvirker både patienten og de mennesker, som er omkring den syge. Følelsen af at kunne hjælpe én man holder af, kaldes *caregiver benefits*. Men at skulle leve med et menneske som i stigende grad lider af symptomgivende sygdom er også belastende, kaldet *caregiver burden*⁴⁸. Pårørende, som selv angiver stress i forbindelse med livet med sygdom hos patienten, er i øget risiko for fysisk såvel som psykisk sygdom og øget dødelighed⁴⁹.

Der er i sammenlignende studier vist, at diagnosen (cancer, hjertesvigt og KOL) ikke var bestemmende for byrden for de pårørende. De pårørendes psykosociale ressourcer var derimod den faktor, som var bedst relateret til belastningen af de pårørende⁴⁹. Det er vist, at hvis de pårørende oplever sig selv som syge eller som økonomisk fattige øges oplevelsen af byrde⁵⁰.

Det er derfor vigtigt at styrke de pårørende i deres evne til at håndtere hverdagen med alvorlig sygdom i familien⁵¹. Der er gode erfaringer med at involvere de pårørende tidligt i sygdomsforløbet og ikke kun i den sidste tid af patientens liv⁵². Ved aktivt at inddrage pårørende i KOL-rehabilitering er det vist, at patient og pårørende styrkes i deres fælles coping strategi, hvorved det psykosociale velbefindende øges⁵³.

Indenfor palliation til danske cancerpatienter er anbefalingerne, at de pårørende aktivt bør tilbydes deltagelse i samtaler mellem patient og sundhedsprofessionelle samt tilbydes samtale alene med sundhedsprofessionelle, hvis de og patienten ønsker det. Målet med disse samtaler er at uddanne og støtte de pårørende i den situation, som familien befinder sig i under livet med svær sygdom⁵⁴. Samtalerne skal styrke de pårørendes egenomsorg samt evnen til at støtte den syge. Pårørende kan have behov for hjælp og støtte, og samtidig kan de være en stor hjælp og ressource for patienten². Det er derfor vigtigt, at de pårørende både er klar over de hjælpemuligheder, som findes og at de inddrages i behandlingsplanen.

Efterladte

Det er anslået, at 7-15% af de efterladte udvikler en kompliceret sorgreaktion, defineret som betydelige psykologiske problemer, som på sigt kan give psykiatriske og somatiske heldbredsfølger⁵⁵. Trods de relativt udviklede palliative tilbud til danske cancerpatienter, ses et øget forbrug af medicin og sundhedsydelser blandt efterladte til cancerpatienter⁵⁶. Lignende undersøgelser findes ikke hos andre lungesygdomme, men man må antage at risikoen for kompliceret sorgreaktion er ligeværdig blandt forskellige patientgrupper.

Der findes ikke et enkelt værktøj til at identificere, hvem der er i risiko for at udvikle kompliceret sorgreaktion. Dog tyder danske studier på, at det er muligt ved brug af screeningsværktøj og øget opmærksomhed fra læger og efterladte at bedre diagnosen og behandlingen af komplicerede sorgreaktioner^{55,57}. Efterladte til KOL- patienter er ofte fysisk og psykisk udmattende efter årelang sygdom og i de sidste dage før patientens død er det ofte ikke optimalt for patienten at være hjemme til trods for at mange patienter ønsker dette⁵⁸.

Pårørendeperspektivet indgår i definitionen af palliation og det er en af opgaverne for det tværfaglige palliative team at hjælpe de pårørende og efterladte⁸.

DLS anbefaling 5. Symptombehandling

Patienten støttes og rådgives og hjælpes til en livsstil, som reducerer symptombyrden.

Der undersøges for komorbiditeter og behandlingen af disse optimeres.

Dyspnø og dyspnørelateret angst kan oftest ikke adskilles og bør derfor behandles som et samlet symptom.

Medicinsk behandling bl.a. omfatter opioider, benzodiazepiner og prednisolon kan lindre symptomer.

Fejlnæring, specielt kakeksi, er en alvorlig markør for sygdommens sværhedsgrad. Patientens ernæringsstatus bør søges forbedret også før BMI falder

I dette dokument vil vi ikke gennemgå standardbehandlinger af de enkelte lungesygdomme, men beskrive den lindrende behandling af nogle af de mest centrale symptomer. Optimal symptomlindrende behandling kræver regelmæssig vurdering af symptombyrden samt et fast behandlerteam⁸.

Dyspnø

Dyspnø er patientens opfattelse af åndenød eller lufthunger. Oplevelsen af dyspnø er ganske kompleks og afhængig af en lang række såvel somatiske som psykiske faktorer. Dyspnø er ikke nødvendigvis korreleret til graden af ilt saturation i arterieblodet eller lungefunktionen. Dyspnø kan ligeså vel skyldes f.eks. deconditionering, undervægt og psykisk sygdom som depression og andre komorbiditeter som f.eks. hjertesygdom. Sværhedsgraden af dyspnø er udelukkende bestemt ud fra patientens oplevelse. Dyspnø er en kompleks sensation, hvor psykologiske faktorer spiller en væsentlig rolle⁵⁹. I behandling af lungesygdomme er lindring af dyspnø af største vigtighed. Hvor man indenfor smertebehandling arbejder med begrebet ”total smerte” som beskriver den fysiske, psykiske, sociale, kulturelle og spirituelle komponent af smerteoplevelsen er den samme brede forståelse af dyspnø nødvendig for at lindre dette symptom^{60,61}. En forværring af dyspnø skyldes ikke nødvendigvis udelukkende fysiologiske årsager som f.eks. infektion men kan skyldes en tilstødende angstkomponent. Angst og depression er rapporteret hos cirka 40% af patienter med svær KOL og trods behandling må mange leve med disse symptomer⁶².

Hos lungesygge patienter kan der forekomme pludselige forværring af kendt dyspnø, dette kaldes *dyspnøisk krise*⁶³. Selv om den akutte dyspnøiske krise skyldes en simpel infektion bør behandlingen også rette sig mod den komplekse oplevelse patienten har⁶³. I praksis betyder det, at

der udover antibiotika og bronkodilaterende behandling også skal startes behandling mod eventuel angst. Svær akut og kronisk dyspnø skal derfor helst behandles af et tværfagligt team. Behandlingsværktøjerne kan ud over de farmakologiske omfatte patientundervisning, afslapnings- og åndedrætsøvelser m.m.^{64,65}. Som beskrevet i indledningen medfører aktivitetsudløst dyspnø inaktiv livsform med heraf følgende reduktion og svækkelse af muskelmassen og deconditionering, som igen kan forværre funktionsdyspnø⁶⁶. Deltagelse i et rehabiliteringsforløb har for patienter med KOL vist at reducere oplevelsen af åndenød og bør derfor tilbydes til alle patienter med kronisk lungesvigt uafhængig af tilgrundliggende sygdom og sygdomsstadie⁴.

Dyspnø-relateret angst og depression

Dyspnø er i sig selv angstfremkaldende, og angst forværrer dyspnø. Dyspnø og dyspnø-relateret angst bør behandles som et samlet symptom. Angst hos KOL-patienter øger risikoen for indlæggelse og der opstår på denne måde en selvforstærkende sammenhæng^{27,34}. Angst ses hyppigere hos KOL-patienter sammenlignet med rygere og ikke-rygere uden KOL⁶⁷. Angst og depression hos KOL-patienten vil både på sigt og her og nu medvirke til reduceret livskvalitet⁶⁸. Hyppigheden af angst og depression stiger i takt med sygdommens sværhedsgrad⁶⁹ og KOL patienter har en ca. 10 gange højere risiko for panikangst end personer uden KOL⁷⁰. Studier tyder på, at lungefunktionen bestemt ved forcereret ekspiratorisk volumen i 1 sekund (FEV1) alene er en relativ dårlig prædikator for angst og depression i forhold til mere komplekse værktøjer til gradering af sygdomsstadie som f.eks. BODE- indeks, hvor graden af dyspnø og fysisk funktion medindregnes⁶⁹. Depression er en prædikator for øget mortalitet med odds ratio op til 2,7⁷⁰. Dyspnø-relateret angst og depression kan være vanskelige at diagnosticere med vanlige mål. F.eks. er der usikkerhed om, hvorvidt HADS (Hospital anxiety and depression scale) kan bruges⁷¹. Usikkerheden skyldes bl.a. at angsten forstærkes af sværhedsgraden af sygdommen. Hos nogle patienter bør angsten nok opfattes som en direkte komplikation til lungesygdommen og er derfor en markør for sygdomsværhedsgrad²⁷ snarere end en komorbiditet. Der findes en del viden om relationen mellem angst, depression og åndenød ved KOL, mens vores viden om denne sammenhæng for andre kroniske lungesygdomme er meget sparsomme. Mekanismerne formodes at være de samme.

Der foreligger ikke videnskabelig evidens for den farmakologiske behandling af dyspnø-relateret angst⁷² og depression²⁷ hos patienter med kronisk lungesygdom. Hvis der er behov for farmakologisk behandling, herunder brug af benzodiazepiner til angst⁸, anbefales det, at denne gives baseret på vanlige retningslinjer uden hensyntagen til den tilgrundliggende lungesygdom som f.eks. KOL¹¹. Det er naturligvis centralt, at patientens dyspnø er bedst muligt behandlet inden man evt. opstarter farmakologisk behandling af dyspnø-relateret angst og depression. Ved KOL er rehabilitering den mest virksomme og bedst videnskabeligt underbyggede behandling af psykologisk komorbiditet^{27,70}. Studier tyder på, at man ved at kombinere psykologisk intervention med den fysiske del af rehabilitering vil kunne lindre dyspnø-relateret angst hos patienter med KOL⁷⁰. Forsøg med mindfulness har vist usikre resultater^{73,74}. Noget tyder på, at mindfulness kan reducere angst hos de patienter, som gennemfører et længere forløb, men samtidig at netop angst og psykologisk stress øger frafald⁷⁴.

Symptom-behandling af svær dyspnø og dyspnø-relateret angst.

Opioider

Der er et stigende antal undersøgelser, som belyser effekten af opioider på dyspnø ved non-maligne lungemedicinske sygdomme. Der er udbredt enighed om, at lavdosis opioid er dyspnølindrende og kan anvendes både ved KOL og lungefibrose når almindelig behandling, herunder behandling af komorbiditeter, ikke er tilstrækkelig^{8,23,60,75,76}. Når opioider bruges til at behandle dyspnø er det vigtigt at starte med små doser som f.eks. tbl. morfin 5 mg. Dosis øges langsomt og på et tidspunkt kan man eventuelt skifte til depotformulering⁶⁰. Det er ikke afklaret om det er bedst at bruge udelukkende pro necessitate behandling eller at overgå til fast dosering⁷⁷. Der er ikke evidens for effekt af inhaleret opioid til behandling af dyspnø⁷⁵. Der er en del interesse i, men ikke sikker viden om effekten af opioider til at lindre aktivitetsudløst dyspnø, hvorfor dette ikke kan anbefales som standardbehandling⁶⁶.

Lavdosis opioid op til 30 mg i døgnet er ikke associeret til øget indlæggelsesfrekvens eller dødelighed ved KOL uafhængigt af evt. hyperkapni⁷⁸. Numbers needed to treat (NNT) er angivet så lavt som 1,6 og number needed to harm (NNH) 4,6 og uden at disse studier rapporterede om alvorlige bivirkninger⁶¹. Evidensen er ringe når det gælder IPF, men et mindre studie tyder på lindring af dyspnø uden fald i saturation⁷⁹.

Det er fortsat ikke muligt at forudse, hvem der har bedst effekt af opioidbehandling, men en meta-analyse tyder på, at ung alder og svær dyspnø er associeret med god effekt. Selve diagnosen er ikke bestemmende for den dyspnølindrende effekt og dette peger på at opioid virker via en ikke-sygdomsspecifik mekanisme, som måske svækkes med højere alder og ved længerevarende dyspnø⁶¹. Ligeledes er der studier som tyder på en genetisk komponent i opioiders dyspnø-lindrende effekt⁸⁰.

Benzodiazepiner

Behandling med benzodiazepiner af patienter med KOL er associeret med let øget overdødelighed, uden at der er sikkerhed for en direkte årsagsvirkende sammenhæng^{77,78,81}. Der er usikkerhed om, hvorvidt benzodiazepiner er dyspnølindrende^{9,64,75}. Benzodiazepinerne dæmper angst og da angst er en central del af dyspnøsymptomet kan de afprøves hos patienter med en betydelig angstkomponent, hvor andre tiltag ikke har hjulpet^{9,81}.

Nozinan og Phenergan

Begge stoffer bliver, på baggrund af klinisk erfaring, brugt til behandling af angst og uro hos svært lungesygge. Der findes ingen studier som underbygger brugen af dem. Der er dog betydelig forskel i bivirkningsprofilen, hvor Phenergan har en god sikkerhedsprofil. Nozinan bør ikke bruges som standardbehandling.

Prednisolon

Prednisolon i lav dosis 5-10 mg dagligt bruges når anden behandling ikke har lindret dyspnøen. Prednisolon har også en gavnlig virkning på fatigue, men har velkendte, betydelige bivirkninger. Der bør udvises stor forsigtighed inden opstart af fast prednisolonbehandling. Der er sammenhæng mellem dosis og bivirkninger men selv på lav dosis er der set fysiske bivirkninger som øget vægt, hypertension, øget risiko for diabetes, gastrointestinale blødninger, osteoporose og øjensygdomme⁸² samt psykiske bivirkninger som delirium, konfusion, depression og mani⁸³. Risiko for langtidsbivirkninger må naturligvis balanceres overfor sygdommens sværhedsgrad og den forventede restlevetid.

Langtidsbehandling med ilt

Langtidsbehandling med ilt i hjemmet kan være en nødvendig og livsforlængende del af behandlingen af KOL og lungefibrose. Selv om langtidsbehandling med ilt har en veldokumenteret effekt på overlevelse ved KOL må man nogle gange ophøre med behandlingen, hvis ulemperne som immobilisering og mundtørhed overstiger fordelene.

For patienten uden svær hypoksi er det tvivlsomt om ilt har en dyspnø lindrende effekt og skal derfor i palliativt øjemed kun ordineres efter en individuel vurdering⁶⁴.

Non invasiv ventilation (NIV)

I det akutte respiratoriske svigt med respiratorisk acidose kan NIV bruges som ikke-invasiv respiratorisk støtte. Der er gradvist sket en udvikling i retning af, at mere syge patienter tilbydes NIV. Når NIV prøves hos de svageste KOL-patienter bruges det med såvel livsforlængende som lindrende formål⁸⁴. Behandlingen kan og bør derfor stoppes, hvis patienten ikke kan kooperere til behandlingen. Specielt hvis patienten har terminal lungesvigt eller er snarlig døende skal NIV-behandlingen revurderes efter kort tid og kun forsættes ved enten oplagt effekt på fysiologiske parametre eller subjektiv lindring for patienten.

Hos stabile patienter med kronisk hyperkapni har studier med natlig hjemme-NIV-behandling vist en trend mod bedre livskvalitet⁸⁵, mens andre studier viser forværret⁸⁶, og få studier forbedret overlevelse^{86,87}.

Hoste

Persisterende hoste er hoste, som er til stede over 8 uger⁸⁸ hos patienter med kendt kronisk svær sygdom som f.eks. KOL eller lungefibrose. Ved forværret hoste ved astma eller forværret hoste og tiltagende åndenød ved KOL eller lungefibrose skal dette udredes og evt. behandles som en mulig exacerbation.

Når hoste skal behandles udredes den underliggende årsag først. Ved non-malign obstruktiv lungesygdom optimeres inhalationsmedicin. Ved mistanke om reflux opstartes protonpumpehæmmer samtidig med livsstilsråd (eleveret hovedgærde etc.). Man bør være opmærksomhed på bivirkninger fra anden medicin som ACE-inhibitorer. Infektioner undersøges som vanlig. Forceret expirationsteknik sammen med brug af PEP-fløjte kan afhjælpe hoste og åndenød hos nogle af de patienter, som er plaget af sejt sekret.

Hvis man har udelukket reversibel årsag er opioider herunder kodein et anerkendt hostedæmpende middel^{48,88}. Den videnskabelige evidens er dog beskedent.

Hoste er et betydeligt problem for specielt lungesygte patienter. Der er kun beskedent forskning indenfor området specifikke hostestillende behandlinger. Mindre studier har således vist hostestillende effekt af Thalidomid blandt IPF-patienter. Dette kan betyde bedre livskvalitet, men behandlingen kan også have betydelige bivirkninger⁸⁹ og skal således kun bruges i højt specialiserede lungemedicinske enheder.

Der er stigende interesse i kronisk hoste og dens lighed med neuropatiske smerter. Flere studier med bl.a. gabapentin har vist effekt med acceptable bivirkninger⁹⁰⁻⁹², men behandlingstilgangen til kronisk hoste skal stadig bygge på evt. underliggende sygdom⁹³. Hvilken betydning gabapentin og lignende stoffer får i behandlingen af patienter med svær lungesygdom og hoste er forsat ikke afklaret.

Underernæring og fejlnæring

Underernæring og specielt tab af muskelmasse er relateret til dårlig overlevelse ved KOL. Udtalt kakeksi ses hos nogle patienter ved avanceret sygdom, men ses ikke hos alle. Mens undervægt er et dårligt prognostisk tegn gælder det samme ikke for overvægt. Relationen mellem overvægt og forværring af eventuelle komorbiditeter samt sammenhængen med den samlede symptombyrde er dog dårlig undersøgt⁹⁴. Nyere studier viser, at der er tendens til at ernæringsterapi kan bedre tilstanden hos de svært undervægtige patienter især i forbindelse med deltagelse i et rehabiliteringsprogram⁹⁴⁻⁹⁶. Overvægtige KOL- patienter bør hjælpes til vægttab uden at de taber muskelmasse. Vejledning ved en klinisk diætist anbefales³⁷.

DLS anbefaling 6. Terminalt lungesvigt og kriterier for terminaltilskud

Terminal tilskud er til patienter med forventet restlevetid på få uger til få måneder.

Hvis en patient med KOL har betydeligt faldende tilstand gennem måneder og opfylder mindst to af nedenstående kriterier kan der ansøges om terminaltilskud:

- Mindst 2 indlæggelser med KOL-exacerbation og/eller én indlæggelse med NIV- eller respiratorbehandling de seneste 6 mdr.
- Opfylder indikation for permanent iltbehandling.
- Fald i fysisk aktivitet og stigende afhængighed af andre til hverdagsgøremål.
- BMI < 18 til trods for optimal ernæring, herunder ernæringstilskud.
- Progredierende eller nydiagnosticeret svær komorbiditet

Hvis en patient med IPF har betydeligt faldende tilstand gennem måneder og opfylder mindst to af nedenstående kriterier kan der ansøges om terminaltilskud: 2 eller flere respiratoriske indlæggelser (infektion, exacerbation m.m.) det sidste år

- Hvilesaturation < 88%
- Svært nedsat mobilitet (6 minutters gangdistance < 212 m).
- Pulmonal hypertension
- FVC < 50% og faldende FVC > 10% og/eller faldende DLCO > 15% over 24 uger
- Progredierende eller nydiagnosticeret svær komorbiditet

Hvis patienten fremstår stabil efter 6 måneder med terminaltilskud bør man ved næste samtale vurdere, om terminaltilskuddet skal forlænges eller ophæves.

Grundet det uforudsigelige sygdomsforløb bliver terminaltilskud sjældent ordineret til patienter med non-maligne lungesygdomme. En dansk undersøgelse viste, at kun 5% af KOL- patienter havde fået bevilget terminaltilskud i det sidste halve år af deres liv. Tilsvarende havde ca. 55% af patienter med lungekræft fået bevilget terminaltilskud⁹⁷. Der foreligger ingen oplysninger om hyppigheden af terminaltilskud ved andre lungesygdomme.

Sundhedsstyrelsen skriver således: ”Døende patienter, som vælger at tilbringe densidste tid i eget hjem eller på et hospice, skal ikke stilles økonomisk ringere end patienter, der forbliver indlagt på hospital.

Lægen kan søge om 100 % tilskud til lægeordineret medicin, når patienten er døende og lægen vurderer, at patienten kun kan forventes at leve i kort tid, typisk få uger til få måneder, samt at hospitalsbehandling med henblik på helbredelse må anses for udsigtsløs.

En bevilling af terminaltilskud er tidsubegrænset. Lægen skal derfor orientere Sundhedsstyrelsen skriftligt, hvis patienten mod forventning får det bedre og dermed ikke længere opfylder betingelserne for at opretholde bevillingen.”⁹⁸

Terminal tilskud skal ordineres af speciallæge eller efter konference med en.

KOL

Baggrund

Kendte prognostiske faktorer ved KOL, der prædikerer øget mortalitet:

- Høj GOLD klasse (gruppe D)
- FEV1 < 30 % af forventet
- Hyppige indlæggelser med behov for NIV
- Hypoksi
- Rygning
- Svære komorbiditeter f.eks. lav BMI (< 21) eller hjertesvigt (NYHA III-IV).
- Faldende fysisk aktivitet.

Faldende aktivitetsniveau er prognostisk for snarlig død for patienter med KOL^{31,33}. Der foretages sjældent rutinemæssig 6 minutters gang- test på patienter med KOL selvom nedsat distance ved 6 minutters gang- test er en bedre prædikator for død end f.eks. FEV1⁹⁹. Mindste kliniske relevante fald i distance ved 6 minutters gangtest er 30 m¹⁰⁰.

Hvis en patient med KOL har betydeligt faldende tilstand gennem måneder og opfylder mindst to af nedenstående kriterier kan der ansøges om terminaltilskud:

- Mindst 2 indlæggelser med KOL- exacerbation og eller én indlæggelse med NIV eller respirator-behandling de seneste 6 mdr.
- Opfylder indikation for permanent iltbehandling.
- Fald i fysisk aktivitet og stigende afhængighed af andre til hverdagsgøremål som f.eks. madlavning og påklædning og/eller et fald i 6 minutters gangdistance på mere end 30 m.
- BMI < 18 til trods for optimal ernæring, herunder ernæringstilskud.
- Progredierende eller nydiagnosticeret svær komorbiditet f.eks. cancer, hjertesygdom (NYHA klasse III-IV) eller andet organsvigt.

Lungefibrose, herunder IPF

Baggrund

Forløbet af IPF og andre typer lungefibrose er uforudsigelig med meget stor intra- og inter-individuel variation.

En række faktorer er relateret til øget mortalitet¹⁰¹:

- Tiltagende dyspnø
- Nedsat 6 minutters gangdistance < 212 m
- Baseline FVC og DLCO
- Faldende FVC og DLCO
- Udbredelse af bikagetegning og tiltagende fibrose på HRCT
- Alder
- Mandligt køn
- Pulmonal hypertension
- Desaturation < 88% ved gangtest
- Respiratoriske indlæggelser

Flere modeller forsøger at forudsige prognosen for individuelle patienter med IPF¹⁰², mens andre fibrosetyper ikke er undersøgt. GAP (Gender, Age and lung physiology) arbejder med 1,2 og 3 år sandsynlighed for dødelighed. Desværre kan systemet kun usikkert forudse 1 års mortalitet¹⁰³.

Hvis en patient med IPF har betydeligt faldende tilstand gennem måneder og opfylder mindst to af nedenstående kriterier kan der ansøges om terminaltilskud:

- To eller flere respiratoriske indlæggelser (infektion, exacerbation m.m.) det sidste år
- Hvilesaturation < 88%
- Svært nedsat mobilitet (6 minutters gangdistance < 212 m).
- Pulmonal hypertension
- FVC < 50% og faldende FVC > 10% og/eller faldende DLCO > 15% over 24 uger.
- Progredierende eller nydiagnosticeret svær komorbiditet f.eks. cancer, svær hjertesygdom eller anden organsvigt.

Patienter på transplantationsventeliste kan også få tilbud om palliation og terminaltilskud, men disse bortfalder naturligvis ved transplantation.

Ophør med terminaltilskud

Hvis patienten fremstår stabil efter 6 måneder med terminaltilskud bør man ved næste samtale evaluere, om terminaltilskuddet skal forlænges eller ophæves. Patient og pårørende skal naturligvis informeres om, at dette kan blive tilfældet på ordinationstidspunktet.

DLS anbefaling 7. Snarligt døende patienter med lungesygdom

Om en **patient er snarligt døende** er en lægefaglig vurdering på baggrund af kendskab til patientens aktuelle situation og den samlede (ko-)morbiditet.

Begrænsninger i behandlingsniveau er, når behandling lægefagligt vurderes udsigtsløs og derfor ikke skal forsøges. Patient og pårørende skal om muligt informeres om disse beslutninger og baggrunden herfor.

Behandling af snarligt døende bestå udelukkende af umiddelbart lindrende tiltag, og der skal være ordinationer på opioid og benzodiazepiner.

Kommunikation med snarligt døende og deres pårørende kræver tid og rolige rammer samt en empatisk videregivelse af informationer. Dette foregår bedst ved sundhedsfaglige personer som patient og pårørende kender og er trygge ved.

Der findes ingen sikre prognostiske tegn som kan definere, hvornår en patient er snarligt døende. Vurderingen træffes på baggrund af et grundigt kendskab til patientens samlede sygdomsbyrde, daglige fysiske funktionsniveau og ud fra evt. kendskab til patientens ønsker.

Den samlede sygdomsbyrde vurderes ud over den aktuelle forværring af lungesygdom også med baggrund i kendte komorbiditeter. Et fald i daglig fysisk funktionsniveau i tiden op til indlæggelsen er en vigtig prædiktør for snarlig død og for, hvor meget ekstra sygdomsbyrde og behandling, patienten vil kunne tåle. Patientens ønsker og personlige værdier skal, hvis de er kendte, så vidt muligt respekteres.

Begrænsninger i behandlingsniveau og behandlingsophør

Begrænsninger i behandlingsniveau beskriver i praksis, hvor meget behandling patienten skal tilbydes ved forværring. Oftest menes der, om patienten skal tilbydes overflytning til intensiv afdeling og behandling, have NIV- eller respirator-behandling, og om patienten i tilfælde af hjertestop skal forsøges genoplivet. Ved beslutninger om begrænsning i behandlingsniveauet skal dette ske på baggrund af enten patientens udtalte ønske eller en lægefaglig vurdering. Hvis en behandling vurderes udsigtsløs, skal den ikke startes. Patient og de pårørende skal informeres om begrænsninger i behandlingsniveau⁴⁸, og disse dokumenteres i journalen.

Patient og pårørende kan ikke bestemme og kræve hvilken behandling, der i skal iværksættes, eksempelvis intensiv behandling eller genoplivningsforsøg. Valg af behandling er altid en lægelig beslutning, men patient og pårørendes ønsker og værdier skal naturligvis indgå som en del af den faglige vurdering.

Centralt for kommunikationen omkring behandlingsniveau er at man forklarer den faglige baggrund for beslutningen. Kommunikation omkring begrænsninger i behandlingsniveau bør altid videregives med empati og respekt for patient og pårørendes ønske om grad af viden samt så vidt muligt i rolige omgivelser. Det er vigtigt, at der efterfølgende er afsat mulighed for og tid til, at patient og pårørende kan spørge uddybende ind til konsekvenserne af begrænsningerne.

Behandlingsophør: Når det vurderes, at patienten er snarlig døende, skal al behandling revurderes og justeres efter omstændighederne. Det er vigtigt, at patient og pårørende løbende informeres om skift i behandlingsmål fra målet om bedring og på sigt udskrivning, til målet om lindring indtil døden.

Medicinsk behandling: Hos den snarligt døende skal al medicinsk behandling have en umiddelbar symptomlindrende effekt, ellers skal det seponeres.

Iltbehandling til snarligt døende patient: Hvis patienten er vågen, kan iltbehandlingen styres ud fra patientens opfattelse af dyspnø. Ilt udtørre slimhinderne og er derfor kun indiceret hos den snarlig døende, hvis den lindrer dyspnø.

Væsketerapi og ernæring: Denne type behandling stoppes efter grundig information af patient og pårørende. Mundtørhed skal behandles med god og hyppig mundpleje f.eks. med mundspray.

Terminal medicinsk behandling hos snarligt døende patienter: Hos den snarlig døende patient kan angst, dyspnø eller anden lidelse ikke klart skelnes. Der lindres med opioid og evt. samtidig benzodiazepin sc. pn. Sjældent kan det blive nødvendigt med furiex ved svært hjertesvigt.

Opioid doseres hos patienter uden fast opioidordination som f.eks. 2,5 mg morfin sc. pn.

Af benzodiazepiner bruges oftest enten stesolid eller midazolam. Der bør være opmærksomhed på stesolids lange halveringstid. Hos den snarligt døende, som ikke er i fast benzodiazepinbehandling kan gives stesolid 5 mg eller midazolam 2,5 mg sc. pn.

Kommunikation om døden med den døende og dennes pårørende

Kommunikation om døden med den døende og dennes pårørende kræver gode kommunikative færdigheder og empati. Samtaler om disse emner tager oftest længere tid end samtale om andre kliniske emner³⁹. Det er vigtigt, at en sådan tid prioriteres, og at samtalen i det omfang det er muligt, foregår med sundhedsprofessionelle, som patient og pårørende kender og er trygge ved. Informationsbehovet for både patient og pårørende er oftest undervurderet af sundhedsprofessionelle⁴⁸. Kommunikationen skal foregå mest muligt uforstyrret og med en oprigtig opmærksomhed fra den sundhedsprofessionelle. For pårørende gælder, at mange tidligere har oplevet exacerbationer og derfor måske har svært ved at forstå, at patienten med stor sandsynlighed vil dø under netop denne. Her er det en god ide at tale om det fysiske funktionsniveau og svækkelsen over tid op mod denne indlæggelse således, at de pårørende selv får formuleret, at tilstanden er anderledes end tidligere. Derved får de også bedre mulighed for at forberede sig på et kommende tab.

DLS anbefaling 8. Organisering

For patienter med kronisk lungesvigt kan der tilbydes en palliativ indsats bestående af:

Intermediær palliative indsats på lungemedicinske afdelinger bør organiseres ved at samle de nuværende tilbud i ambulatoriet, rehabilitering og iltsygeplejersker m.m. og skabe en sammenhængende behandling for patient og pårørende gennem de forskellige faser af sygdom.

Fælles planlægning af behandlingsmål for at opnå fælles forståelse af situationen og behandlingen. Det anbefales at der afholdes én FPB-samtale om året samt ved alvorlig forværring af enten sygdom eller den sociale situation f.eks. ægtefælles død.

Behandlerteam bør bestå af speciallæger i lungemedicin og lungesygeplejersker. Andre relevante deltagere er fysioterapeuter, ergoterapeuter, diætister, psykologer, hospitalspræst og socialrådgivere, afhængigt af de lokale forhold og muligheder. Centralt er det at teamet løbende mødes og drøfter konkrete patienter for at sikre et tæt samarbejde.

Rutinemæssig symptomscreening for at opnå bedst mulig forståelse af den samlede symptomatologi skal der bruges symptom screeningsspørgeskemaer. Det anbefales at bruge CAT.

Case- managerens formål er at sikre intensiveret, personlig tilrettet støtte til patienter med svære, komplekse behov. Det anbefales at case- manageren er en sygeplejerske som videreuddannes til denne funktion.

Tværsektorielt samarbejde er vigtigt for at patienten oplever en sammenhæng i behandlingen gennem de forskellige faser af sygdom. Det anbefales at der afholdes regelmæssige tværsektorielle konferencer med drøftelser af konkrete patienter.

Den akutte overfor den palliative tilgang

For at imødekomme et uforudsigeligt sygdomsforløb skal behandlingen af de mest syge patienter ændre fokus fra kun at løse det akutte problem (f.eks. exacerbationen) til også at inkludere en samlet palliativ tilgang. I denne tilgang indgår fysisk træning og undervisning som det er kendt fra rehabiliteringsprogrammerne, suppleret med en systematisk symptomscreening og symptombehandling. Der bør også være et større fokus på de pårørende og sygdommens betydning for og samarbejdet med dem.

	Akut tilgang, f.eks. indlæggelse	Palliativ tilgang
Fokus	Diagnostik og behandling af akut forværring	Tiltag som forbedrer livskvalitet
Behandlingsmål og perspektiv	Behandling af årsag til akut ændring mhp. at opnå et bedre tilstand. Kortsigtet.	Bedret livskvalitet på sigt Øget patientselvbestemmelse Løsninger mhp. bedring af patientens restlevetid.
Sundhedsprofessionelle	Vurderer tilstanden ud fra objektive fund. Har ekspertviden og derfor ekspertansvar. Bestemmer forløbet med relativ begrænset patientmedbestemmelse.	Med udgangspunkt i patientens egen vurdering af situationen og i samråd med denne laves fælles behandlingsmål. Bruge ekspertviden til at arbejde for de mål patienten har, uden at gå på kompromis med egen faglighed. Facilitere sundhedsfremmende adfærdsændringer.
Patienter og pårørende	Passive – præget af den akutte forværring. Informeres om hvordan det går Kan få en samtale hvor de kan stille spørgsmål og få svar på disse.	Aktivt styrende Fortæller hvordan det går Bruger samtaler til at rejse spørgsmål eller problemstillinger, de ønsker løst.

Det er naturligt at den akutte tilgang dominerer i den akutte situation som f.eks. ved en exacerbation. Det overordnede mål med behandlingen i stabilfasen af patienter med kronisk lungevigt skal fokusere på patientaktiverende og helbredsforbedrende adfærdsændringer og kun i den sidste fase af patientens liv bør behandlingen udelukkende fokusere på medicinsk symptombehandling.

Nuværende organisering af palliativ indsats.

I den nuværende organisering af palliativ medicin arbejdes med begreberne høj specialiseret og basis palliation. Basal palliation er defineret som den indsats, der tilbydes af den del af sundhedsvæsenet som ikke har palliation som hovedopgave f.eks. kliniske hospitalsafdelinger, hjemmepleje, plejehjem og almen praksis. Højt specialiseret palliativ indsats er den indsats, som ydes af de dele af sundhedsvæsenet som har palliation som hovedopgave f.eks. palliative teams, palliative afdelinger og hospice².

Case-manager

Sundhedsstyrelsen definerer case-manager-begrebet i forbindelse med KOL-patienter således: ”Formålet med case-management er at sikre intensiveret, personlig tilrettet støtte til patienter med svære, komplekse behov. Heri indgår både akutte og stabile faser af sygdomsforløbet. Rollen kan i princippet udfyldes af flere fagprofessioner, men vil typisk være en sygeplejerske med såvel generalist- som specialkompetence”¹⁵. Case-managerens opgave er at ledsage patienten og de pårørende gennem livet med sygdom. Case-manageren skal løbende følge symptomudviklingen og

handle proaktivt ved at aktivere relevante dele af behandlerteamet når sygdommen forværres. Dette kræver en bred faglig forståelse for lungesygdommen og derfor bør case-manageren være en specielt uddannet sygeplejerske med lungemedicinsk baggrund. En central del af denne funktion er at følge patienten på tværs af sektorer og sikre at patienten er velinformeret, velbehandlet og at behandlerteamet ligeledes handler proaktivt afhængigt af patienten situation¹⁵.

Et nyt studie med case-managers og selvhjælpsplaner for KOL-patienter viste øget dødelighed i interventionsgruppen. Dette har man bl.a. forsøgt delvis at forklare ved, at case-managers havde forskellige faglige baggrunde og ikke altid var sygeplejersker¹⁰⁴. Da patienter med svær lungesygdom ofte har en meget kompleks sygdomsbyrde, bør case-managerens sundhedsfaglige baggrund afspejle dette. For KOL er det oplagt at forsøge at reducere exacerbationer og unødvendige indlæggelser. Studier med en sådan case-manager til patienter med stor sygdomsbyrde tilknyttet en specialiseret hospitalsafdeling viser, at en case-manager kan håndtere 50-100 patienter¹⁰⁵. Afhængig af patient-selektion og sværhedsgrad af sygdommen vil dette tal sandsynligvis variere. For at støtte patienten i sundhedsfremmende adfærd og tidligt indsættende behandling af exacerbation er det vigtigt med en tæt kontakt mellem patient og case-manager. Telefonkontakt er en god screeningskontakt og studier viser, at der gennemsnitligt i et velfungerende system med case-manager er ca. 12 telefonkontakter om året per patient og ca. 2 hjemmebesøg¹⁰⁵. Målet med et sådant system er ikke at reducere antallet af kontakter til sundhedsvæsenet for de sværest syge lungepatienter, men at forbygge akutte indlæggelser og irreversibel forværring af helbredstilstanden. Modellen kræver højt uddannede casemanagers, let tilgængelighed og hyppige kontakter¹⁰⁶. Et case-manager-baseret system har vist at kunne reducere behovet for både læge- og casemanager ambulante besøg¹⁰⁵.

Selvhjælpsplaner

Selvhjælpsplaner skal ses i en større sammenhæng, hvor patienten støttes og oplæres til en øget egenomsorg og fastholdes i blivende sundhedsfremmende adfærdsændringer for derigennem at opnå bedre livskvalitet, tidlig selvbehandling af f.eks. exacerbationer og færre indlæggelser¹⁰⁶. Selvhjælpsplaner og patientundervisning virker kun, hvis de medfører en adfærdsændring hos patienten og dette har ikke været muligt at vise i en række studier. Selvhjælpsplanen skal derfor ses som en del af en samlet tilgang, hvor der er nem adgang til højt specialiseret hjælp¹⁰⁶. Den lette og hurtige tilgang til specialiseret viden er sandsynligvis bedst organiseret omkring en case-manager, som ved behov hurtigt kan drøfte konkrete problemer med en lungespecialist. For den gruppe af patienter, som bruger den aftalte selvhjælpsplan, ser det ud til at kunne reducere den tid det tager at komme sig efter en exacerbation. Dog var det under halvdelen af patienter med selvhjælpsplaner som brugte dem korrekt¹⁰⁷.

Symptomscreening

Centralt for palliation og rehabilitering er en god forståelse af patientens symptomer og behov. Der findes flere validerede spørgeskemaer som kan benyttes. For KOL-patienter anbefaler vi CAT-skemaet. CAT består af 8 spørgsmål, som dækker de hyppigste KOL-symptomer. CAT er valideret og associeret med St. George's Respiratory Questionnaire (SGRQ)¹⁰⁸. Der findes ikke et bredt

anerkendt valideret symptomscreeningsskema til lungefibrose, men ikke desuagtet anbefales brug af CAT-skemaet også til denne patientgruppe.

Tværfaglige konferencer

Den symptomatiske svært syge patient ser mange forskellige behandlere i forskellige sektorer. Det tværfaglige team skal ud over at behandle patienter også koordinere den øvrige behandling, som patienten modtager fra resten af sundhedsvæsenet. Et studie har sammenlignet tværfaglige og tværsektorielle case-konferencer med undervisning af henholdsvis praktiserende læge og patienter/pårørende. Den klart bedste intervention var case-konferencen hvor praktiserende læge, palliative specialister og palliative sygeplejersker var de hyppigst deltagende men andre faggrupper som hjemmesygeplejerske og fysioterapeuter kunne også deltage. Denne type konferencer vil måske kunne reducere antallet af indlæggelser samt mindske tabet af funktionsniveau hos patienterne¹⁷. Lignende positive resultater af sådanne konferencer indenfor eksisterende budgetter er vist i England¹⁰⁹.

Telemedicin

Der er stor politisk opmærksomhed og optimisme omkring telemedicin, men evidensen mangler forsat¹¹⁰. Det er oplagt, at samfundets digitale udvikling vil medføre ændrede kommunikationsformer fremover. Man skal derfor være opmærksom på, hvilken intervention, der undersøges i det enkelte studie f.eks. telefonkontakter, tele-monitorering, tele-rehabilitering etc. Man skal også være opmærksom på om nogle af de nuværende tilbud fjernes hvis telemedicinske løsninger indføres. At indføre telemonitorering i sig selv giver ikke nødvendigvis hverken bedre livskvalitet eller færre indlæggelser¹¹¹. Omvendt kan ny teknologi bedre tilgængeligheden og reducere transportbesværet ved at digitalisere noget af kontakten mellem sundhedsvæsenet og patienterne.

Samlet tilgang

Det er vist at man kan ændre patientens adfærd ved at indføre et samlet system med case-manager, patientundervisning og selvhjælpsplaner. Denne tilgang har i studier af patienter med KOL reduceret sundhedsudgifterne¹¹², medført et fald i indlæggelseskrævende exacerbationer samt et fald i indlæggelse af andre årsager¹¹³. Samtidig har andre velgennemførte studier vist overdødelighed i selvhjælpsplansgruppen¹⁰⁴ og ingen effekt af sygeplejerskestyret intervention¹¹⁴. Disse modsatte resultater viser, hvor kompleks svær kronisk lungesygdom er og at der i høj grad er behov for en individualisering af behandlingstilbud og kontrolforløb. I studier med en samlet tilgang med fokus på støttefunktion, case-manager, undervisning og selvhjælpsplaner er det ikke muligt at adskille de forskellige dele af intervention. Hvis denne type set-up skal virke, er let tilgængelighed og individualiseret kontakt med sundhedsvæsenet nødvendig for at føre til varige sundhedsfremmende adfærdsændringer. Det er patientens evne til egen-omsorg som kan optimere sundhedsvæsenets ydelsesforbrug, og som kan løfte den samlede symptombyrde med forbedret symptombehandling og derved livskvalitet til følge.

Mange forsøg med telemedicin og selvhjælpsplaner er tænkt med endemålet at begrænse antallet af exacerbationer ved at starte behandling tidligt og derved forsøge at reducere indlæggelser. Målet

med en samlet palliativ tilgang bør være at styrke patientens generelle livskvalitet og give patienten mulighed for at være velinformeret og aktiv i eget liv. Et studie af patienter med dyspnø forårsaget af maligne og non-maligne lungesygdomme viste, at en kompleks intervention med en sygeplejerskebemandet klink med patientundervisning, åndedrætsøvelser, fysioterapeutisk og ergoterapeutisk støtte, signifikant bedrede patientens evne til at føle kontrol over egen dyspnø (breathlessness mastery). Studiet viste også en ikke-statistisk signifikant trend imod bedre livskvalitet og forlænget restlevetid for non-maligne syge patienter¹¹⁵.

Der er en kompleks sammenhæng mellem social støtte, egenomsorg (self-efficacy), depression og funktionsniveau¹¹⁶. Når der, som anbefalet af sundhedsstyrelsen, planlægges kontrolforløb med målet at få informerede og aktive patienter skal denne sammenhæng medinddrages. Når behandlingsplanen for den enkelte patient laves bør der være fokus på både patientens evne til egenomsorg og dennes sociale- støtte for derved at optimere adhærens og behandlingsresultater.

Der er endnu ikke en sikker standard for, hvordan en sådan samlet palliativ indsats til lungepatienter skal organiseres. Studierne er få og har forskningsmetodologiske svagheder hvilket nødvendiggør flere studier inden præcise anbefalinger kan gives^{13,117,118}.

Videre mål

For at styrke den palliative indsats til patienter med ikke-maligne lungesygdomme og deres pårørende bør der oprettes intermediære palliative tilbud med tværfagligt teambaseret tilgang på lungemedicinske specialeafdelinger.

Da lungesygge patienter kan have en stor grad af komorbiditet og ofte er multimedicerede (polyfarmaci) er det vigtigt at der i oprettelse af palliative enheder inddrages lægelige kompetencer.

De centrale deltagere i det lungemedicinske palliative team er speciallæger i lungemedicin og lungesygeplejersker. Andre relevante deltagere er fysioterapeuter, ergoterapeuter, diætister, psykologer, hospitalspræst og socialrådgivere, afhængige af de lokale forhold og muligheder. Fysioterapi er en væsentlig del af palliation og bør inddrages til udarbejdelse af specialiserede genoptræningsplaner, vedligeholdelsestræning m.m.

Det er næppe muligt at få senge på en lungemedicinsk afdeling udelukkende til palliation og derved blive anerkendt som højt specialiseret palliationsenhed med deraf følgende mulighed for palliations-DRG takst. Det anbefales derfor, at det lungemedicinske palliative team defineres som intermediær palliativ enhed. Den intermediære palliative enhed skal tage sig af de patienter som er tilknyttet afdelingen og samarbejde med den lokale højt specialiserede palliative enhed. Det skal være et tilbud til den store gruppe af patienter med kronisk lungesvigt og deres pårørende som lever med stor symptombyrde og uhelbredelig lungesygdom.

Når disse afsnit etableres bør der udvikles og tilbydes DLS-kurser i palliation, som kan understøtte den faglige standard på afsnittene. På sigt bør palliation blive en del af speciallægeuddannelsen i lungemedicin. Det anbefales at man fra DLS vil arbejde på at få DRG- satser, som økonomisk vil kunne understøtte dannelse og drift af sådanne tværfaglige teams.

Litteratur liste

- 1 Dugoff EH, Canudas-romo V, Buttorff C, Leff B, Anderson GF. Multiple Chronic Conditions and Life Expectancy A Life Table Analysis. 2014; **52**.
- 2 Sundhedsstyrelsen. Anbefalinger for den palliative indsats. , 2011.
- 3 Lange P, Ringbæk T. Lungerehabilitering. *Dansk Lungemedicinsk Selsk Lungerehabilitering* 2013.
- 4 Spruit M a., Singh SJ, Garvey C, *et al*. An official American thoracic society/European respiratory society statement: Key concepts and advances in pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; **188**. doi:10.1164/rccm.201309-1634ST.
- 5 Danoff SK, Schonhoft EH. Role of support measures and palliative care. *Curr Opin Pulm Med* 2013; **19**: 480–4.
- 6 Wuyts W a, Peccatori F a, Russell A-M. Patient-centred management in idiopathic pulmonary fibrosis: similar themes in three communication models. *Eur Respir Rev* 2014; **23**: 231–8.
- 7 Bourke S, Peel E. Palliative care of chronic progressive lung disease. *Clin Med* 2014; **14**: 325.
- 8 Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, *et al*. 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**: 912–27.
- 9 Boland J, Martin J, Wells AU, Ross JR. Palliative care for people with non-malignant lung disease: summary of current evidence and future direction. *Palliat Med* 2013; **27**: 811–6.
- 10 Escarrabill J, Soler Cataluña JJ, Hernández C, Servera E. [Recommendations for end-of-life care in patients with chronic obstructive pulmonary disease]. *Arch Bronconeumol* 2009; **45**: 297–303.
- 11 Obstructive GI for C. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease. 2013.
- 12 Epiphaniou E, Shipman C, Harding R, *et al*. Coordination of end-of-life care for patients with lung cancer and those with advanced COPD: are there transferable lessons? A longitudinal qualitative study. *Prim Care Respir J* 2014; **23**: 46–51.
- 13 Celli BR, Decramer M, Wedzicha J a., *et al*. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: research questions in COPD. *Eur Respir J* 2015; **45**: 879–905.
- 14 Disler RT, Gallagher RD, Davidson PM. Factors influencing self-management in chronic obstructive pulmonary disease: an integrative review. *Int J Nurs Stud* 2012; **49**: 230–42.

- 15 Sundhedsstyrelsen. Kol – kronisk obstruktiv lungesygdom. , 2007 www.sst.dk/KOL-projekt.
- 16 Sundhedsstyrelsen. Forløbsprogrammer for kronisk sygdom –. , 2012 <http://www.sst.dk>.
- 17 Abernethy AP, Currow DC, Shelby-James T, *et al.* Delivery strategies to optimize resource utilization and performance status for patients with advanced life-limiting illness: results from the palliative care trial [ISRCTN 81117481] *J Pain Symptom Manage* 2013; **45**: 488–505.
- 18 Temel J, Greer J, Muzikansky A, *et al.* Early Palliative Care for Patients with Metastatic Non–Small-Cell Lung Cancer. 2013; : 733–42.
- 19 Ravaglia C, Tomassetti S, Gurioli C, *et al.* Palliative medicine and end-of-life care in idiopathic pulmonary fibrosis. *J Palliat Med* 2013; **16**: 339.
- 20 Singh SJ, ZuWallack RL, Garvey C, Spruit M a. Learn from the past and create the future: the 2013 ATS/ERS statement on pulmonary rehabilitation. *Eur Respir J* 2013; **42**: 1169–74.
- 21 Hill K, Vogiatzis I, Burtin C. The importance of components of pulmonary rehabilitation, other than exercise training, in COPD. *Eur Respir Rev* 2013; **22**: 405–13.
- 22 Holland a E, Hill CJ, Conron M, Munro P, McDonald CF. Short term improvement in exercise capacity and symptoms following exercise training in interstitial lung disease. *Thorax* 2008; **63**: 549–54.
- 23 Raghu G, Collard HR, Egan JJ, *et al.* An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; **183**: 788–824.
- 24 Strömgren AS, Groenvold M, Sorensen A, Andersen L. Symptom recognition in advanced cancer. A comparison of nursing records against patient self-rating. , 2001 doi:450905 [pii].
- 25 Strömgren AS, Groenvold M, Pedersen L, Olsen AK, Spile M, Sjøgren P. Does the medical record cover the symptoms experienced by cancer patients receiving palliative care? A comparison of the record and patient self-rating. *J Pain Symptom Manage* 2001; **21**: 189–96.
- 26 Reticker AL, Nici L, ZuWallack R. Pulmonary rehabilitation and palliative care in COPD: Two sides of the same coin? *Chron Respir Dis* 2012; **9**: 107–16.
- 27 Pumar MI, Gray CR, Walsh JR, Yang I a, Rolls T a, Ward DL. Anxiety and depression — Important psychological comorbidities of COPD. 2014; **6**: 1615–31.
- 28 Bender BG. Nonadherence in chronic obstructive pulmonary disease patients: what do we know and what should we do next? *Curr Opin Pulm Med* 2014; **20**: 132–7.
- 29 Zoeckler N, Kenn K, Kuehl K, Stenzel N, Rief W. Illness perceptions predict exercise capacity and psychological well-being after pulmonary rehabilitation in COPD patients. *J Psychosom Res* 2014; **76**: 146–51.

- 30 Pinnock H, Kendall M, Murray S a, *et al.* Living and dying with severe chronic obstructive pulmonary disease: multi-perspective longitudinal qualitative study. *BMJ* 2011; **342**: d142.
- 31 Waschki B, Kirsten A, Holz O, *et al.* Physical Activity Is the Strongest Predictor of All-Cause Mortality in Patients With COPD. *CHEST J* 2011; : 331–42.
- 32 Garcia-Aymerich J, Lange P, Benet M, Schnohr P, Anto JM. Regular physical activity reduces hospital admission and mortality in chronic obstructive pulmonary disease: a population based cohort study. *Obs Chronic Dis Pulm* 2006; **i**: 772–9.
- 33 Vaes AW, Garcia-Aymerich J, Marott JL, *et al.* Changes in physical activity and all-cause mortality in COPD. *Eur Respir J* 2014; : 1199–209.
- 34 Yohannes AM, Alexopoulos GS. Depression and anxiety in patients with COPD. 2014; : 345–9.
- 35 Greening NJ, Williams JE a, Hussain SF, *et al.* An early rehabilitation intervention to enhance recovery during hospital admission for an exacerbation of chronic respiratory disease: randomised controlled trial. *BMJ* 2014; **349**: g4315.
- 36 Gilbert R, Dechman G. The effects of high intensity exercise during pulmonary rehabilitation on ventilatory parameters in people with moderate to severe stable COPD ~~and~~ review. 2014; : 1069–79.
- 37 Corhay J-L, Dang DN, Van Cauwenberge H, Louis R. Pulmonary rehabilitation and COPD: providing patients a good environment for optimizing therapy. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2014; **9**: 27–39.
- 38 Seamark D, Blake S, Seamark C, *et al.* Is hospitalisation for COPD an opportunity for advance care planning? A qualitative study. *Prim. Care Respir. J.* 2012; **21**: 261.
- 39 Parry R, Seymour J, Whittaker B, Bird L, Cox K. Rapid Evidence Review: Pathways Focused on the Dying Phase in End of Life Care and Their Key Components. 2013; : 1–35.
- 40 Andreassen P, Neergaard MA, Brogaard T, Skorstengaard MH, Jensen AB. Talking about sensitive topics during the advance care planning discussion: A peek into the black box. *Palliat Support Care* 2015; : 1–8.
- 41 Patel K, Janssen DJ a, Curtis JR. Advance care planning in COPD. *Respirology* 2012; **17**: 72–8.
- 42 Lungeforening D. Palliativ indsats til KOL-patienter. 2013.<http://www.lunge.dk/rapport-om-palliativ-indsats-til-kol-patienter>.
- 43 ~~Isaksson~~ obstructive pulmonary disease on advance care planning: a qualitative study. *Palliat Med* 2013; **27**: 265–72.

- 44 Janssen DJ a, Engelberg R a, Wouters EFM, Curtis JR. Advance care planning for patients with COPD: past, present and future. *Patient Educ Couns* 2012; **86**: 19–24.
- 45 Thickett DR, Kendall C, Spencer LG, *et al*. Improving care for patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) in the UK: a round table discussion. *Thorax* 2014; : 1–5.
- 46 Prendergast TJ. Advance care planning: Pitfalls, progress, promise. *Crit Care Med* 2001; **29**: N34–9.
- 47 Russell S. Advance care planning: Whose agenda is it anyway? *Palliat Med* 2014; **28**: 997–9.
- 48 Neergaard MA, Larsen H. Palliativ medicin – en lærebog. , Munksgaard, 2015.
- 49 Burton AM, Sautter JM, Tulsky J a, *et al*. Burden and well-being among a diverse sample of cancer, congestive heart failure, and chronic obstructive pulmonary disease caregivers. *J Pain Symptom Manage* 2012; **44**: 410–20.
- 50 Cutrino A, Santamaria J. Research on Family Caregivers Understanding Levels of Burden and How to Provide Assistance. *Home Healthc Nurse* 2013; **31**: 331–7.
- 51 Zakrisson A, Theander K, Anderzén-carlsson A, Zakrisson A. The experience of a multidisciplinary programme of pulmonary rehabilitation in primary health care from the next of kin ' s perspective  *Prim Care Respir journal* 2013; **22**: 459–65.
- 52 Sautter JM, Tulsky J a, Johnson KS, *et al*. Caregiver experience during advanced chronic illness and last year of life. *J Am Geriatr Soc* 2014; **62**: 1082–90.
- 53 Marques A, C J, J C, R G, D B, D. F. Family-based pulmonary rehabilitation in COPD. *Chest* 2014.
- 54 Justesen KR, Thy-mors S, Venborg A, *et al*. Klinisk retningslinje om intervention, der støtter voksne pårørende til kræftpatienter i palliativt forløb. 2013; : 1–33.
- 55 Guldin M-B, Vedsted P, Jensen AB, Olesen F, Zachariae R. Bereavement care in general practice: a cluster-randomized clinical trial. *Fam Pract* 2013; **30**: 134–41.
- 56 Guldin M, Jensen AB, Zachariae R, Vedsted P. Healthcare utilization of bereaved relatives of patients who died from cancer . A national population-based study. 2013; **1158**: 1152–8.
- 57 Guldin M-B, O'Connor M, Scahill A, Byrnes J, Hoggard N. Bereaved relatives of patients at risk of complicated grief: Predictive value of questionnaire items in a cohort study. *BMC Palliat Care* 2011; **10**: 9.
- 58 Horton R, Rucker G, Dale A, Young J, Hernandez P, Sinuff T. Implementing a palliative care trial in advanced COPD: a feasibility assessment (the COPD IMPACT study). *J Palliat Med* 2013; **16**: 67–73.

- 59 Parshall MB, Schwartzstein RM, Adams L, *et al.* An official American Thoracic Society statement: update on the mechanisms, assessment, and management of dyspnea. *Am J Respir Crit Care Med* 2012; **185**: 435–52.
- 60 Rocker G, Horton R, Currow D, Goodridge D, Young J, Booth S. Palliation of dyspnoea in advanced COPD: revisiting a role for opioids. *Thorax* 2009; **64**: 910–5.
- 61 Johnson MJ, Bland JM, Oxberry SG, Abernethy AP, Currow DC. Opioids for chronic refractory breathlessness: patient predictors of beneficial response. *Eur Respir J* 2013; **42**: 758–66.
- 62 Kunik ME, Roundy K, Veazey C, *et al.* Surprisingly high prevalence of anxiety and depression in chronic breathing disorders. *Chest* 2005; **127**: 1205–11.
- 63 Mularski R a, Reinke LF, Carrieri-Kohlman V, *et al.* An official American Thoracic Society workshop report: assessment and palliative management of dyspnea crisis. *Ann Am Thorac Soc* 2013; **10**: S98–106.
- 64 Disler RT, Currow DC, Phillips JL, Smith T, Johnson MJ, Davidson PM. Interventions to support a palliative care approach in patients with chronic obstructive pulmonary disease: an integrative review. *Int J Nurs Stud* 2012; **49**: 1443–58.
- 65 Spile Marianne, Helle G, Salomonsen Annemarie, Davidsen T, *et al.* Klinisk retningslinie for lindring af dyspnø hos voksne uhelbredeligt syge kræft patienter. .
- 66 Johnson MJ, Hui D, Currow DC. Opioids, Exertion, and Dyspnea: A Review of the Evidence. *Am J Hosp Palliat Med* 2014. doi:10.1177/1049909114552692.
- 67 Hanania N a., Müllerova H, Locantore NW, *et al.* Determinants of depression in the ECLIPSE chronic obstructive pulmonary disease cohort. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; **183**: 604–11.
- 68 Blakemore A, Dickens C, Guthrie E, *et al.* Depression and anxiety predict health-related quality of life in chronic obstructive pulmonary disease: systematic review and meta-analysis. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2014; **9**: 501–12.
- 69 Funk G-C, Kirchheiner K, Burghuber OC, Hartl S. BODE index versus GOLD classification for explaining anxious and depressive symptoms in patients with COPD - a cross-sectional study. *Respir Res* 2009; **10**: 1.
- 70 Panagioti M, Scott C, Blakemore A. Overview of the prevalence , impact , and management of depression and anxiety in chronic obstructive pulmonary disease. 2014; : 1289–306.
- 71 Nowak C, Sievi NA, Clarenbach CF, *et al.* Accuracy of the Hospital Anxiety and Depression Scale for Identifying Depression in Chronic Obstructive Pulmonary Disease Patients. 2014; **2014**.

- 72 Za U, Kv C, Jn C, *et al.* Pharmacological interventions for the treatment of anxiety disorders in chronic obstructive pulmonary disease (Review) Pharmacological interventions for the treatment of anxiety disorders in chronic obstructive pulmonary disease. 2011. doi:10.1002/14651858.CD008483.pub2.Copyright.
- 73 Mularski R a, Munjas B a, Lorenz K a, *et al.* Randomized controlled trial of mindfulness-based therapy for dyspnea in chronic obstructive lung disease. *J Altern Complement Med* 2009; **15**: 1083–90.
- 74 Chan RR, Giardino N, Larson JL. A pilot study of a self-management program for COPD. 2015; : 445–54.
- 75 Runo J, Ely W. Treating dyspnea in a patient with advanced chronic obstructive pulmonary disease. *West j Med* 2001; **175**: 197–201.
- 76 Koblizek V, Chlumsky J, Zindr V, Neumannova K, Zatloukal J, Zak J. Chronic Obstructive Pulmonary Disease: A Review of the Current Management. *Journal of the Czech Pneumological and Phthisiological Society* 2013; **157**: 189–201.
- 77 Vozoris N. Benzodiazepines and opioids need to be prescribed with caution in advanced COPD. *Evid based med* 2014; **19**: 2014.
- 78 Ekström MP, Abernethy AP, Currow DC. Safety of benzodiazepines and opioids in very severe respiratory disease. *Thorax* 2014; **69**: 445: 1–10.
- 79 Allen S, Raut S, Woollard J, Vassallo M. Low dose diamorphine reduces breathlessness without causing a fall in oxygen saturation in elderly patients with end-stage idiopathic pulmonary fibrosis. *Palliat Med* 2005; **19**: 128–30.
- 80 Currow DC, Quinn S, Ekstrom M, *et al.* Can variability in the effect of opioids on refractory breathlessness be explained by genetic factors? *BMJ Open* 2015; **5**: e006818–e006818.
- 81 Battaglia S, Bezzi M, Papa GFS. Are benzodiazepines and opioids really safe in patients with severe COPD? *Minerva Med* 2014; **105**: 1–7.
- 82 Kavanaugh A, Wells AF. Benefits and risks of low-dose glucocorticoid treatment in the patient with rheumatoid arthritis. *Rheumatology (Oxford)* 2014; : 1–10.
- 83 Schettler PJ, Ph D, Brown ES, *et al.* Adverse Consequences of Glucocorticoid Medication: Psychological, Cognitive, and Behavioral Effects. 2014; : 1045–51.
- 84 Creagh-Brown B, Shee C. Noninvasive ventilation as ceiling of therapy in end-stage chronic obstructive pulmonary disease. *Chron Respir Dis* 2008; **5**: 143–8.
- 85 Struik FM, Sprooten RTM, Kerstjens H a M, *et al.* Nocturnal non-invasive ventilation in COPD patients with prolonged hypercapnia after ventilatory support for acute respiratory failure: a randomised, controlled, parallel-group study. *Thorax* 2014; **69**: 826–34.

- 86 McEvoy RD, Pierce RJ, Hillman D, *et al.* Nocturnal non-invasive nasal ventilation in stable hypercapnic COPD: a randomised controlled trial. *Thorax* 2009; **64**: 561–6.
- 87 Köhnlein T, Windisch W, Köhler D, *et al.* Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: A prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med* 2014; **2600**: 1–8.
- 88 Wee B, Browning J, Adams a., *et al.* Management of chronic cough in patients receiving palliative care: Review of evidence and recommendations by a task group of the Association for Palliative Medicine of Great Britain and Ireland. *Palliat Med* 2012; **26**: 780–7.
- 89 Horton MR, Santopietro V, Mathew L, *et al.* Annals of Internal Medicine Thalidomide for the Treatment of Cough in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. 2013.
- 90 Ryan NM. Drug Evaluation A review on the efficacy and safety of gabapentin in the treatment of chronic cough. 2015; : 135–45.
- 91 Ryan NM, Gibson PG. Recent additions in the treatment of cough. 2014; **6**: 739–47.
- 92 Altman K, Noordzij P, Rosen C, Cohen S, Sulica L. Neurogenic cough. *Laryngoscope* 2015; **125**: 1675–81.
- 93 Chung KF. Approach to chronic cough: the neuropathic basis for cough hypersensitivity syndrome. *J Thorac Dis* 2014; **6**: S699–707.
- 94 Rutten EP a., Wouters EFM, Franssen FME. Chapter 6. Malnutrition and obesity in COPD. *Eur Respir Monogr* 2013; : 80–92.
- 95 Ferreira I, Brooks D, Lacasse Y, Goldstein R, White J. Nutritional supplementation for stable chronic obstructive pulmonary disease (Review). 2008.
- 96 Collins PF, Stratton RJ, Elia M. Nutritional support in chronic obstructive pulmonary disease ~~systematic~~ -analysis 1 – 3. 2012; : 1385–95.
- 97 Husted MG, Kriegbaum M, Kirkegaard N, Lange P. The use of healthcare resources in the last 3 years of life in patients with COPD and lung cancer in Denmark. A retrospective nationwide study. *BMJ Support Palliat Care* 2014; : 1–6.
- 98 Sundhedsstyrelsen. No Title. Termin. til Med. 2015; : <https://sundhedsstyrelsen.dk/da/medicin/tilskud/in>.
- 99 Durheim MT, Smith PJ, Babyak M a, *et al.* Six-Minute Walk Distance and Accelerometry Predict Outcomes in COPD Independent of GOLD 2011 Group. *Ann Am Thorac Soc* 2015; : 150121024322003.
- 100 Polkey MI, Spruit M a., Edwards LD, *et al.* Six-minute-walk test in chronic obstructive pulmonary disease: Minimal clinically important difference for death or hospitalization. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; **187**: 382–6.

- 101 Raghu G, Collard HR, Egan JJ, *et al.* An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; **183**: 788–824.
- 102 Du Bois RM, Weycker D, Albera C, *et al.* Ascertainment of individual risk of mortality for patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; **184**: 459–66.
- 103 Kolb M, Collard HR. Staging of idiopathic pulmonary fibrosis: past, present and future. *Eur Respir Rev* 2014; **23**: 220–4.
- 104 Fan VS, Gaziano JM, Lew R, *et al.* A comprehensive care management program to prevent chronic obstructive pulmonary disease hospitalizations: a randomized, controlled trial. *Ann. Intern. Med.* 2012; **156**: 673–83.
- 105 Bourbeau J, Saad N, Joubert A, *et al.* Making collaborative self-management successful in COPD patients with high disease burden. *Respir Med* 2013; **107**: 1061–5.
- 106 Bourbeau J, Saad N. Integrated care model with self-management in chronic obstructive pulmonary disease: from family physicians to specialists. *Chron Respir Dis* 2013; **10**: 99–105.
- 107 Bischoff EWM a, Hamd DH, Seden M, *et al.* Effects of written action plan adherence on COPD exacerbation recovery. *Thorax* 2011; **66**: 26–31.
- 108 Strategy G, The FOR, Of P, Obstructive C, Disease P. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease. 2013.
- 109 Boland J, Owen J, Ainscough R, Mahdi H. Developing a service for patients with very severe chronic obstructive pulmonary disease (COPD) within resources. *BMJ Support Palliat Care* 2013; : 196–201.
- 110 Currell R, Urquhart C, Wainwright P, Lewis R. Telemedicine versus face to face patient care. *BMJ* 2013; **347**: f6630.
- 111 Pinnock H, Hanley J, McCloughan L, Todd A, Krishan A, Lewis S. Effectiveness of telemonitoring integrated into existing clinical services on hospital admission for exacerbation of chronic obstructive pulmonary disease. *BMJ* 2013; **6070**: 1–16.
- 112 Bourbeau J, Collet J-P, Schwartzman K, Ducruet T, Nault D, Bradley C. Economic benefits of self-management education in COPD. *Chest* 2006; **130**: 1704–11.
- 113 Bourbeau J, Julien M, Maltais F, *et al.* Reduction of Hospital Utilization in Patients With Chronic Obstructive Pulmonary Disease. *ARCH INTERN MED* 2003; **163**.
- 114 Coultas D. A Randomized Trial of Two Types of Nurse-Assisted Home Care for Patients With COPD. *CHEST J* 2005; **128**: 1017–24.

- 115 Higginson IJ, Bausewein C, Reilly CC, *et al.* An integrated palliative and respiratory care service for patients with advanced disease and refractory breathlessness: a randomised controlled trial. *Lancet Respir Med* 2014; **2**: 979–87.
- 116 Marino P, Sirey JA, Raue PJ, Alexopoulos GS. Impact of social support and self-efficacy on functioning in depressed older adults with chronic obstructive pulmonary disease. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2008; **3**: 713–8.
- 117 Nurmatov U, Buckingham S, Kendall M, *et al.* Effectiveness of holistic interventions for people with severe chronic obstructive pulmonary disease: systematic review of controlled clinical trials. *PLoS One* 2012; **7**: e46433.
- 118 Zwerink M, Pdlpm VDV, Ga Z, *et al.* Self management for patients with chronic obstructive pulmonary disease (Review) Self management for patients with chronic obstructive pulmonary disease. 2014. doi:10.1002/14651858.CD002990.pub3.Copyright.