



Cuidados paliativos em pneumologia

Ellen Pierre de Oliveira¹ , Pedro Medeiros Junior² 

1. Instituto do Coração, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.
2. A.C. Camargo Cancer Center, São Paulo (SP) Brasil.

Recebido: 14 agosto 2019.

Aprovado: 8 março 2020.

Trabalho realizado no A.C. Camargo Cancer Center e no Instituto do Coração, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.

RESUMO

Inicialmente os cuidados paliativos foram desenvolvidos para pacientes com câncer avançado. Hoje este conceito evoluiu e engloba qualquer doença crônica que ameace a vida. Estudos realizados para comparar os sintomas de fim de vida mostraram que os pacientes pneumológicos apresentavam a mesma prevalência de sintomas, como dor e dispneia, porém recebiam menos tratamento paliativo que os pacientes oncológicos. É preciso desmitificar a ideia de que cuidados paliativos só devem ser adotados quando não há mais possibilidade de tratamento curativo. O cuidado paliativo deve ser associado ao tratamento curativo no momento do diagnóstico, por meio de decisão compartilhada, isto é, paciente e médico planejam as decisões sobre a terapêutica a ser tomada, buscam a melhora na qualidade de vida e a redução do sofrimento, tanto espiritual como físico e psicológico.

Descritores: Cuidados paliativos; Pneumologia; Qualidade de vida.

INTRODUÇÃO

Cuidados paliativos, segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), são definidos como “a assistência a pacientes e familiares no enfrentamento de problemas associados a doenças graves ou potencialmente fatais, melhorando a qualidade de vida através da prevenção, identificação precoce e alívio do sofrimento, tratamento impecável da dor e de outros problemas físicos, psicossociais e espirituais”.⁽¹⁾

“Paliativo” advém do verbo “paliar” (do latim *palliatu* – envolto por um manto; aliviar sem curar). Cuidados paliativos significam assim aliviar o sofrimento humano em qualquer estágio de sua enfermidade. A introdução precoce dos cuidados paliativos é capaz de melhorar a funcionalidade e a qualidade de vida de pacientes com limitações impostas por diversas doenças, como as respiratórias, por exemplo. A inabilidade em manejar sintomas como dor e dispneia em enfermos graves, associada a dificuldades e ruídos de comunicação ao longo do tratamento, são fatores que levam a deterioração da relação entre pacientes, familiares e cuidadores.⁽²⁾

A partir do conceito de introdução precoce, compreendemos que a abordagem paliativa e a curativa são complementares ao longo da trajetória da doença. Na fase inicial, a prioridade é o tratamento curativo. Com a progressão e deterioração do quadro, o controle dos sintomas passa a ser o foco principal. Mesmo em estágio avançado, tratamentos para o controle da progressão da enfermidade podem ser realizados, desde que não causem ainda mais sofrimento. O período de luto também está compreendido na dimensão dos cuidados paliativos; é nele que se oferece o suporte e o acolhimento aos familiares diante da perda do ente querido (Figura 1).⁽³⁾

Em pneumologia, o foco principal dos cuidados paliativos é detectar precocemente descompensações respiratórias, promovendo intervenções para evitar e aliviar os sintomas. Essas visam, além de diminuir sintomas causados pela progressão da doença, reduzir idas às emergências hospitalares e hospitalizações, assim como promover suporte no estágio final de vida. A implementação efetiva dos cuidados paliativos em pneumologia exige idealmente a participação de uma equipe multidisciplinar (médicos, fisioterapeutas, enfermeiros, psicólogos e assistentes sociais) com conhecimento e preparo apropriado. Contudo, uma adequada compreensão pelo médico responsável já é capaz de formatar o manejo da progressão do quadro, priorizando o controle dos sintomas.⁽⁴⁾ Por exemplo, um estudo mostrou que pacientes com DPOC têm maior prevalência de sintomas não paliados (dispneia, astenia e ansiedade) do que pacientes portadores de neoplasia ou insuficiência cardíaca.⁽⁵⁾

BREVE HISTÓRICO DOS CUIDADOS PALIATIVOS

Os cuidados paliativos como área de atuação em medicina formalizaram-se no século XX. Contudo, práticas relacionadas ao manejo de pacientes em fases avançadas de enfermidades e nos cuidados dos últimos dias de vida são tão antigas quanto à própria medicina.

“*Hospice*”, termo usualmente empregado para o local onde pacientes em cuidados paliativos são internados, tem sua origem na era medieval no sentido de abrigo aos peregrinos. Já na Europa do século XVII, surgiram instituições de caridade com alas inteiras destinadas aos cuidados de pacientes com tuberculose e câncer; estabeleceu-se então o conceito primitivo que se remete ao “*hospice*” contemporâneo.⁽⁶⁾

Endereço para correspondência:

Ellen Pierre de Oliveira. Avenida Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44, CEP 05403-900, São Paulo, SP, Brasil.
Tel.: 55 11 2661-5034. E-mail: lenna772003@yahoo.com
Apoio financeiro: Nenhum.

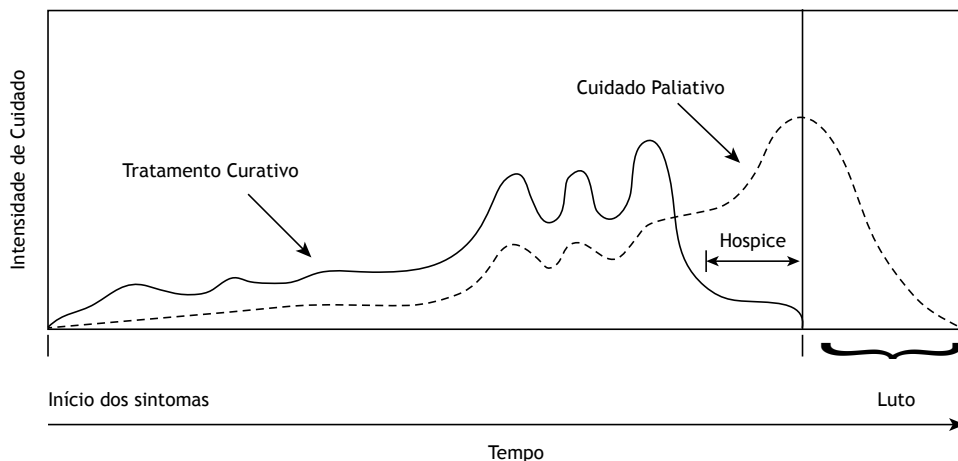


Figura 1. Evolução dos cuidados paliativos nas patologias crônicas. Adaptado de Lanken et al.⁽³⁾

No desenvolvimento da medicina paliativa, a Inglaterra possui um lugar de destaque na história. Desde o coquetel de Brompton (elixir à base de opioides, cocaína e clorpromazina) no final do século XIX ao uso regular de morfina oral em pacientes em fase final de vida no *St. Luke's Home*, os ingleses mostraram-se bastante preocupados em gerenciar, de alguma forma, o cuidado aos pacientes moribundos. Foi no *St. Luke's Home* que a enfermeira Cicely Saunders foi trabalhar em meados do século XX. Em 1967, ela fundou, em Londres, o *St. Christopher Hospice*, dando início ao que se chama hoje de Movimento *Hospice* Moderno.⁽⁷⁾

Em 1982, o Comitê de Câncer da OMS criou um grupo de trabalho para definir políticas que visassem o alívio da dor e os cuidados do tipo *hospice* para pacientes com câncer. Já em 1986, a OMS publicou sua primeira definição de cuidados paliativos, sendo revisada em 2002, para se tornar uma versão cujo objetivo é ampliar o conceito de cuidados paliativos e torná-los aplicáveis a todas as doenças. O primeiro país a reconhecer a medicina paliativa como especialidade médica foi a Inglaterra, em 1987, abrindo caminho para o reconhecimento dessa área em outros países.⁽⁸⁾

OBJETIVOS E DOMÍNIOS EM CUIDADOS PALIATIVOS

A partir da necessidade de normatização das práticas em cuidados paliativos, diversas diretrizes foram propostas. Uma das melhores estruturas encontra-se na quarta edição do *Clinical Practice Guidelines for Quality Palliative Care*. Destacam-se, naquele documento, os seguintes objetivos na programação do atendimento⁽²⁾:

- Proporcionar alívio da dor e de outros sintomas angustiantes;
- Cuidar da vida e olhar para a morte como um processo natural;
- Não acelerar ou adiar a morte;
- Integrar os aspectos psicológicos e espirituais no atendimento ao paciente;

- Oferecer apoio aos pacientes para que vivam o mais ativamente possível até a morte;
- Oferecer apoio à família na lida com o processo de adoecimento e de luto;
- Oferecer uma abordagem multiprofissional que atenda às necessidades dos pacientes e de suas famílias, incluindo o aconselhamento do luto;
- Melhorar a qualidade de vida e influenciar positivamente o curso da doença;
- Possibilitar melhor compreensão da doença e de complicações clínicas.

Paralelamente a esses objetivos, o consenso categorizou os cuidados paliativos em oito domínios, todos centrados no cuidado do paciente e de sua família (Quadro 1).⁽²⁾ Devido a sua extrema relevância, decidimos acrescentar a comunicação como um nono domínio, discorrendo sobre ela em um subitem.

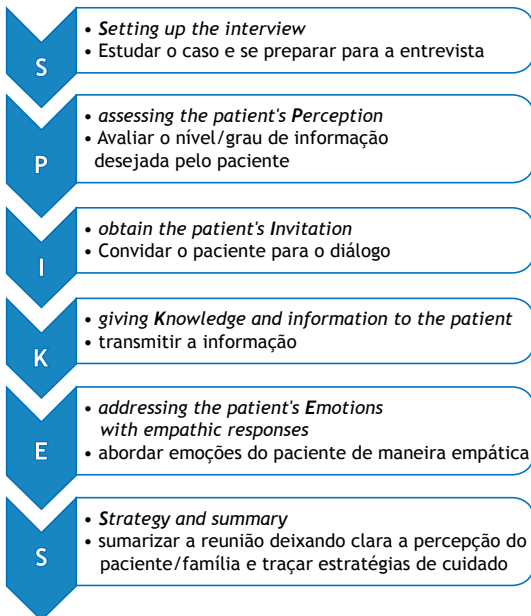
COMUNICAÇÃO

Uma comunicação clara e objetiva é crucial no tratamento de uma doença limitante. Quando realizada de forma adequada, ela é capaz de aliviar o sofrimento e facilitar os cuidados de fim de vida.⁽⁹⁾ Um estudo desenvolvido pela Universidade do Texas, *MD Anderson Cancer Center* e *Toronto-Sunnybrook Regional Cancer Centre* formalizou um protocolo eficaz para a comunicação de más notícias em oncologia.⁽¹⁰⁾ Esse protocolo recebeu o nome de SPIKES, que é um acrônimo das seis etapas do protocolo (Figura 2). O protocolo SPIKES consiste em estudar o caso minuciosamente, avaliar o grau de percepção do paciente e de sua família, transmitir com linguagem simples e clara o prognóstico, ser empático durante a conversa, avaliar o que foi assimilado e traçar estratégias de cuidados.⁽¹⁰⁾

Um estudo envolvendo 115 pacientes com diagnósticos de neoplasia de pulmão, mama, próstata, linfoma e melanoma mostrou que o modelo SPIKES foi capaz de aumentar a comunicação empática, facilitando o planejamento dos cuidados e a comunicação de más notícias.⁽¹¹⁾

Quadro 1. Domínios dos cuidados paliativos.

Domínios	Breve descrição
Estrutura do cuidado	O cuidado é baseado em metas de atenção ao paciente/família, diagnóstico/prognóstico e incorporação de qualidade e segurança.
Aspectos físicos	Avaliação e tratamento multidimensional de sintomas físicos, como dor, dispneia, náuseas/vômitos, fadiga, constipação e definição de funcionalidade, ajustando-se a medicação.
Aspectos psicológicos	Avaliação das preocupações psicológicas e diagnósticos psiquiátricos, que incluem ansiedade, depressão, luto e seus respectivos tratamentos.
Aspectos sociais	Identificação e resolução de questões sociais que afligem o paciente e a família.
Aspectos espirituais, religiosos e existenciais	Avaliação da espiritualidade com o objetivo de lidar com preocupações espirituais durante toda a trajetória da doença. Esse domínio promove a exploração da esperança, do medo e do perdão.
Aspectos culturais	Avaliação cultural como fonte de resiliência. A competência linguística enfatiza a linguagem simples e a prestação de serviços com linguagem apropriada.
Cuidados de fins de vida	Controle e documentação dos sinais e sintomas do processo de morte. O foco é o planejamento antecipado de cuidados de fins de vida, com a discussão contínua dos objetivos dos cuidados.
Aspectos éticos e legais	Reconhecimento da complexidade das questões éticas e da importância de buscar apoio em conselhos de ética e em assessoria jurídica.
Comunicação	Comunicação empática, com linguagem clara e objetiva, respeitando a autonomia do paciente.

Adaptado de Narsavage et al.⁽²⁾**Figura 2.** Protocolo SPIIKES. Adaptado de Baile et al.⁽¹⁰⁾

CUIDADOS PALIATIVOS NAS DIFERENTES PATOLOGIAS PULMONARES

DPOC

Segundo a OMS, em 2016, a prevalência mundial da DPOC era de 251 milhões de casos. Agora, em 2020, ela será a terceira causa de morte no mundo.⁽¹²⁾

A evolução da DPOC é marcada pelo declínio clínico gradual da capacidade respiratória, dispneia progressiva e presença de exacerbações associadas ao aumento do risco de morte e à piora da qualidade de vida. Embora a probabilidade de falecer durante uma internação hospitalar por exacerbação tenha caído nos últimos anos, ela ainda é alta, variando de 23% a 80%.⁽¹³⁾

As diretrizes publicadas pela *American Thoracic Society/ European Respiratory Society* em 2015⁽¹⁴⁾ estabeleceram a importância e os benefícios da associação dos cuidados paliativos no manejo da DPOC. Embora essas diretrizes corroborem essa importância, um estudo realizado entre 2004 e 2015 mostrou que apenas um 1 em cada 5 pacientes com DPOC recebeu cuidados paliativos durante a fase final de vida no Reino Unido.⁽¹⁵⁾ A dificuldade em ter precisão no prognóstico seguramente é uma das dificuldades da implementação dos cuidados paliativos. Na literatura,⁽¹⁴⁾ alguns índices, como os escores **B**ody **m**ass **i**ndex, **a**irway **O**bst**r**uction, **D**yspnea e **E**xercise **c**apacity (BODE; índice de massa corporal, obstrução do fluxo aéreo, dispneia e capacidade de exercício) e **A**ge, **D**yspnea e **a**irflow **O**bst**r**uction (ADO, idade, dispneia e obstrução do fluxo aéreo) tentam avaliar a mortalidade. Contudo, esses índices ainda possuem baixa acurácia, principalmente por não incluírem outros fatores agravantes, como, por exemplo, a doença cardiovascular.⁽¹⁶⁾ Sendo assim, a integração precoce dos cuidados paliativos no cuidado desses pacientes tem se mostrado uma das melhores opções para o controle de sintomas e incremento na qualidade de vida, balanceando custos socioeconômicos e psicoafetivos.⁽¹⁷⁾

Doenças pulmonares intersticiais

As doenças pulmonares intersticiais (DPIs) são afecções heterogêneas, agrupadas em função de achados clínicos, radiológicos e funcionais. Nesse grupo de doenças situam-se, por exemplo, fibrose pulmonar idiopática (FPI), pneumonite de hipersensibilidade, sarcoidose, pneumonia intersticial não específica, doenças ocupacionais, pneumonia em organização e bronquiolites diversas.⁽¹⁸⁾ A DPI é associada ao aumento de sintomas como tosse, dispneia e fadiga, que levam à piora da qualidade de vida. Com a evolução da doença, esses sintomas intensificam-se e equiparam-se aos de pacientes com câncer de pulmão em estágio final.^(4,19,20)

Uma análise da qualidade de vida em pacientes com FPI avaliou o impacto na qualidade de vida por meio da aplicação de três questionários: *World Health Organization Quality of Life assessment instrument 100*, *Beck Depression Inventory* e *Bath Breathlessness Scale*.⁽²¹⁾ Ela revelou, nessa população, maior incidência de dor, fadiga, baixa autoestima, diminuição da mobilidade, maior dependência para atividades básicas de vida diária e maior dependência para o tratamento da própria doença, inclusive a administração de medicações.⁽²¹⁾

Os sintomas mais prevalentes nos pacientes com DPI são dispneia, fadiga, tosse, ansiedade e depressão. Uma revisão sistemática mostrou que 68-98% dos pacientes apresentavam dispneia, 59-94% apresentavam tosse, 25-65% apresentavam pirose, e 10-49% apresentavam depressão.⁽²²⁾ Essa revisão evidenciou ainda que os pacientes apresentavam maior prevalência de sintomas como distúrbio do sono, perda de peso, fadiga e anorexia.⁽²²⁾

Apesar da gravidade, esses pacientes têm ainda uma baixa compreensão da doença e de seu prognóstico. Em uma pesquisa realizada com pacientes com FPI e seus cuidadores, foi mencionado este relato: "Fiquei tão aliviado que o diagnóstico não era câncer de pulmão. Eu não tinha certeza o que era a fibrose pulmonar idiopática, mas achei que não poderia ser tão ruim quanto o câncer de pulmão".⁽²³⁾

Mesmo sendo uma doença com um prognóstico que se equipara ao de alguns cânceres de pulmão, o suporte com cuidados paliativos ainda é pouco indicado. Na Universidade de Pittsburgh,⁽²⁴⁾ um estudo realizado com 277 pacientes com FPI revelou que 57% faleceram em ambiente hospitalar e apenas 13,7% receberam cuidados de suporte por uma equipe especializada em cuidados paliativos. Dos pacientes que faleceram em ambiente hospitalar, 34,2% faleceram em UTI. Portanto, pacientes com DPI possuem um prognóstico reservado, especialmente nas descompensações agudas cujas causas são variadas: exposição a aeroalérgenos, infecção, progressão da doença, etc. Em geral, esses pacientes apresentam hipoxemia grave e muitas das vezes necessitam de suporte ventilatório. O uso de ventilação mecânica invasiva é questionável devido à mortalidade, que varia de 87,4% a 94,1% nessa condição.⁽²⁵⁾ Entretanto, o mesmo estudo mostrou que o uso de ventilação não invasiva (VNI) nas primeiras 24 h de internação foi capaz de reduzir a mortalidade em 30 dias. Dessa forma, o uso de VNI precoce está associada a menor taxa de intubação endotraqueal, redução de complicações, melhora da sobrevida e aumento do número de altas hospitalares.⁽²⁵⁾

Fibrose cística

A fibrose cística (FC) ou mucoviscidose é uma das doenças hereditárias consideradas graves, determinada por um padrão de herança autossômico recessivo. Afeta especialmente os pulmões e o pâncreas, num processo obstrutivo causado pelo aumento da viscosidade do muco. Nos pulmões, esse aumento na viscosidade

bloqueia as vias aéreas, propiciando a proliferação bacteriana (especialmente de *Pseudomonas* sp. e estafilococos), o que leva a infecção crônica, lesão pulmonar e óbito por disfunção respiratória.⁽²⁶⁾

Com a evolução da terapêutica, a sobrevida média de pacientes com FC passou de 14 anos, em 1969, para 40 anos, em 2013, transformando-a numa enfermidade crônica do adulto jovem. O impacto sobre as relações familiares e a vida com questões ligadas a escolhas futuras (profissão, vida afetiva, paternidade, maternidade e infertilidade) tem se tornado muito maior.⁽²⁷⁾

A deterioração lenta e prolongada da função pulmonar associada às disfuncionalidades do pâncreas (endócrinas e exócrinas) e do trato gastrointestinal leva aos principais sintomas enfrentados por esses pacientes: cefaleia, dor torácica, tosse crônica, dispneia e broncorreia. Esses pacientes despendem, em média, 108 minutos por dia com medicações orais, inalatórias e injetáveis.⁽²⁸⁾ Esse tempo vivido entre sintomas desconfortáveis e o uso de medicações para o controle dos sintomas causa um grande impacto na qualidade de vida.⁽²⁹⁾

Para avaliar esses pacientes foram desenvolvidos 16 escores de gravidade, cada qual inserido num momento histórico da compreensão científica da doença. São exemplos o escore de *Taussig* e a *Simplified Cystic Fibrosis Scale*, entre outros.⁽³⁰⁾ Apesar da gravidade evidenciada, poucos pacientes recebem cuidados paliativos no estágio final da doença.

Em 2009, um estudo realizado no Reino Unido⁽³¹⁾ avaliou 40 pacientes com FC que faleceram de insuficiência respiratória; 5 faleceram após transplante pulmonar. Em relação aos não transplantados, 16 (45,71%) foram acompanhados por um programa de cuidados paliativos, 6 (17,14%) não tiveram nenhum contato com cuidados paliativos, e 13 (37,14%) tiveram uma mudança abrupta de uma filosofia de cuidados curativos para cuidados paliativos exclusivos nos últimos dois dias de vida.⁽³¹⁾ Outro estudo mostrou que pacientes com FC em lista de transplante pulmonar estavam mais propensos a falecer em UTI sob ventilação invasiva e sem nenhuma discussão de cuidados de fim de vida.⁽²⁹⁾

Em virtude da pouca idade dessa população, há uma grande dificuldade em indicar cuidados paliativos para o controle de sintomas. Embora alguns centros já ofereçam esse serviço, ele permanece subutilizado devido à dificuldade de sua aceitação tanto pelo paciente como pela equipe assistente.⁽²⁹⁾

Hipertensão pulmonar

A hipertensão pulmonar (HP) é o resultado hemodinâmico comum a diversos processos e mecanismos que determinam o aumento dos níveis pressóricos no território vascular pulmonar, sobrecarga e falência ventricular direita, culminando em insuficiência cardíaca global.

Os sintomas da HP são inespecíficos e estão principalmente relacionados à disfunção progressiva do ventrículo direito. Esses geralmente são induzidos por

esforço e incluem falta de ar, fadiga, fraqueza, angina e síncope. A progressão da doença os intensifica, deixando o paciente dependente da ajuda de familiares nas atividades diárias básicas e impactando na qualidade de vida. Quando a HP é secundária à esclerose sistêmica, hepatopatia ou doenças cardíacas congênitas, esse impacto na qualidade de vida é ainda maior.⁽³²⁾

Pacientes com pior classe funcional (*New York Heart Association*) e capacidade cardíaca reduzida para exercícios geralmente possuem um risco aumentado para depressão. Além disso, o diagnóstico de HP per se cria uma frustração psicológica e emocional grande que se revela através de sentimentos de baixa autoestima e inutilidade.⁽³³⁾

Até o momento, não há consenso quanto a um escore definitivo para prever a mortalidade em HP. Porém, algumas tentativas têm sido feitas nesse sentido. O *Registry to Evaluate Early and Long-term PAH Disease*⁽³⁴⁾ utilizou um escore que combinava dados clínicos, demográficos, classe funcional, sinais vitais, teste de caminhada de seis minutos, dosagem de *brain natriuretic peptide* (BNP, peptídeo natriurético do tipo B), ecocardiograma, prova de função pulmonar e dados de cateterismo cardíaco direito. Ele revelou que, em 7 anos após o diagnóstico, 50% dos pacientes haviam falecido. Além disso, evidenciou-se que a alta morbidade relacionada a essa doença afeta profundamente a qualidade de vida desses pacientes.⁽³⁴⁾ Pacientes com síncope, índice cardíaco < 2 L/min/m², BNP > 300 ng/L e saturação venosa mista de oxigênio < 60%, mesmo com terapêutica otimizada, possuem um risco de morte maior que 10% em 1 ano.⁽³²⁾

O tratamento na HP pode ser dividido em medidas invasivas e não invasivas. As modalidades invasivas incluem a atrioseptostomia, a assistência ventricular direita e a denervação da artéria pulmonar. Dentre as modalidades não invasivas, as terapias farmacológicas específicas são o principal tratamento; embora não sejam curativas, melhoram a qualidade de vida e retardam a progressão da doença. Além disso, o esclarecimento sobre a doença e a formação de grupos com o objetivo de oferecer suporte psicológico e espiritual se destacam.⁽³⁵⁻³⁷⁾

MANEJO DE SINTOMAS EM PACIENTES PORTADORES DE DOENÇAS RESPIRATÓRIAS

Em geral, os principais sintomas enfrentados por pacientes com pneumopatias são dispneia, tosse, fadiga, caquexia, hemoptise, dor física e sintomas psicológicos, como depressão e ansiedade.⁽³⁾ A seguir, discutiremos brevemente a terapêutica para cada sintoma.

Dispneia

Além de diretamente correlacionada à progressão da insuficiência respiratória, a dispneia surge também da interação de outros fatores físicos (caquexia, astenia muscular), psíquicos (ansiedade/depressão) e socioambientais.⁽³⁸⁾

Quadro 2. Escala de dispneia do *Medical Research Council*.

Grau	Descrição
0	Sem dispneia, a não ser durante exercícios extenuantes
1	Dispneia para correr no plano ou subir uma inclinação leve
2	Caminha mais lentamente ou tem que interromper a caminhada para recuperar o fôlego
3	Para de caminhar após 100 metros
4	Dispneia para pequenos movimentos, como vestir-se ou despir-se

Adaptado de Papiris et al.⁽⁴¹⁾

A abordagem da dispneia deve incluir uma avaliação objetiva por meio de escalas, como a escala de dispneia do *Medical Research Council* (Quadro 2), que estabelece níveis de intensidade de exercícios que a desencadeiam, o *Baseline Dyspnea Index* e o *Chronic Respiratory Questionnaire*.⁽³⁹⁻⁴²⁾

O manejo inicial está no controle da causa de base. A otimização do uso de broncodilatadores, o controle do derrame pleural, a otimização volêmica e o uso de oxigenoterapia serão sempre prioritários, caso indicados. Destacam-se ainda a reabilitação e a VNI para a redução da percepção de dispneia. Medidas comportamentais, como colocar utensílios e equipamentos na altura do quadril e evitar carregar objetos, servem como poupadores de energia e reduzem a sensação de dispneia.⁽⁴³⁾

Após essas medidas, se a dispneia persistir ao repouso e impossibilitar o paciente de realizar atividades de esforços mínimos, como escovar os dentes, poderá ser associado um opioide, sendo a morfina a droga de escolha. A dose inicial de morfina é variável, podendo iniciar-se com 5 mg v.o. a cada 4 h em pacientes sem insuficiência renal (em idosos usar essa dose com cautela e reduzir conforme efeitos colaterais). A morfina atinge seu nível sérico máximo em menos de 1 h, possui meia-vida de 2-3 h e tempo de duração do efeito de 4 h. Devido à progressão da doença ou à tolerância à medicação, doses maiores poderão ser necessárias. A dose, então, poderá ser aumentada em 25% em relação à dose basal, sempre se observando e evitando os efeitos colaterais graves, como bradipneia e rebaixamento do nível de consciência.⁽⁴⁴⁾

O uso prolongado de opioides está associado a quadros clínicos como os transtornos do uso de opioides classificados no *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, 5ª edição.⁽⁴⁵⁾ Esses distúrbios são manifestados pela dificuldade de controle de uso, tolerância e dependência física. Além disso, o uso de opioides pode cursar com alterações cardiovasculares e respiratórias, assim como o risco de overdose e óbito. Para evitar essas complicações o *Centers for Disease Control and Prevention* desenvolveu essas recomendações⁽⁴⁵⁾:

- Estabelecer metas de controle de dor ou de dispneia e descontinuação do uso da medicação caso não sejam atingidas;

- Explicar ao paciente os riscos e benefícios do uso do opioide;
- O uso inicial deverá ser realizado com opioide de liberação rápida e a menor dose efetiva;
- Após a introdução do opioide, os retornos sempre serão semanais para avaliar os efeitos colaterais e especificar a melhor dose.

Os efeitos colaterais mais frequentes do uso de morfina são prurido, sonolência e obstipação. No caso da obstipação, recomenda-se que sejam iniciados concomitantemente laxativos estimulantes à noite e laxativos osmóticos durante o dia. Dentre os laxativos estimulantes, destacam-se bisacodil, 5-10 mg v.o.; picossulfato, 5-10 mg v.o.; e sene (*Cassia angustifolia* e *C. acutifolia*) 5-10 mg v.o. Já os laxativos osmóticos mais utilizados são a lactulose até 50 mL ao dia ou o polietilenoglicol até 14 g ao dia.⁽⁴⁶⁾

O manejo da dispneia deve incluir também o manejo de crises agudas de dispneia. Essas crises são mais comuns na fase terminal, e o preparo dos familiares em reconhecê-las pode ajudar no seu controle. O acrônimo do inglês COMFORT pode ser usado no controle de crise: Chamar ajuda; Observar e tratar possíveis causas; Mediar conforme prescrição médica; Fan (do inglês "ventilador"), ou seja, usar ventilador na face; Oxigenoterapia, se houver indicação; Relaxamento; e Timing, avaliar a resposta a cada uma dessas intervenções.⁽⁴⁷⁾ A Figura 3 ilustra, de maneira esquemática, o tratamento da dispneia em pneumopatas crônicos.

Outras instâncias e estratégias no tratamento da dispneia

Sintomas psicológicos

A ansiedade pode agravar a falta de ar, e alguns pacientes podem apresentar crises de pânico concomitantes a uma crise de dispneia. Dessa forma, sintomas de ansiedade devem ser ativamente investigados e tratados desde o primeiro contato com

o paciente, oferecendo-lhe suporte medicamentoso e psicoterápico quando necessário.⁽⁴⁸⁾

Inibidores seletivos da recaptção de serotonina poderão ser utilizados como terapêutica em pacientes com crises de dispneia associadas às crises de ansiedade ou de pânico. Esses inibidores têm efeito direto no centro cerebral que controla a percepção da dispneia, podendo ser utilizados como medicação adjuvante; um exemplo é a sertralina (dose inicial de 12,5-25,0 mg/dia, que poderá ser ajustada até uma dose de 50 mg/dia). O uso prolongado de benzodiazepínicos ainda não está muito claro na literatura, e mais estudos deverão ser realizados para avaliar sua segurança e eficácia.^(48,49)

Os sintomas psicossociais surgem no momento do diagnóstico e podem aumentar em períodos de exacerbações e no estágio de fim de vida. O planejamento dos cuidados é fundamental para o controle de sintomas como depressão e ansiedade. A comunicação entre a equipe de cuidados e o binômio paciente/família deve ser clara, facilitando, assim, o entendimento das opções de tratamento. O entendimento de questões espirituais e seu sofrimento deve ser amplamente procurado, e o suporte deverá ser implementado a fim de ajudar a aliviar o desconforto psíquico.⁽⁵⁰⁾

Oxigenoterapia suplementar

O uso de oxigênio suplementar é indicado para pacientes hipoxêmicos ($SpO_2 < 92\%$) a fim de aliviar sintomas e melhorar a qualidade de vida. Não há, porém, evidência robusta de benefícios em pacientes não hipoxêmicos. Dessa forma, a resposta a sua introdução deve ser avaliada em relação à melhora dos sintomas e não em desfechos de longo prazo.⁽⁵¹⁾

VNI

A VNI pode ser usada de maneira criteriosa, desde que alivie a dispneia e traga conforto para o paciente. Isso aumenta o tempo junto aos familiares e, muitas vezes, permite a realização de despedidas. Nos casos em que as diretrizes avançadas de suporte de vida não foram definidas previamente, a VNI pode proporcionar o tempo para o conhecimento do diagnóstico e a definição do prognóstico, prezando pelos cuidados proporcionais e evitando-se medidas invasivas que possam se configurar fúteis ou mesmo levar a distanásia.⁽⁵²⁾ Há algumas situações em que a VNI não deverá ser utilizada, como nas deformidades faciais ou lesões de pele que impeçam o ajuste da interface facial confortavelmente e rebaixamento do nível de consciência.⁽⁵³⁾

Caquexia

A caquexia pode ser causada por alteração do hábito intestinal, distúrbios endócrino-metabólicos, má absorção, alteração do sono e distúrbios psicológicos. Esses fatores devem ser ativamente interrogados e tratados. Após o controle dos fatores de risco, deverão ser realizados o aconselhamento nutricional, adaptação

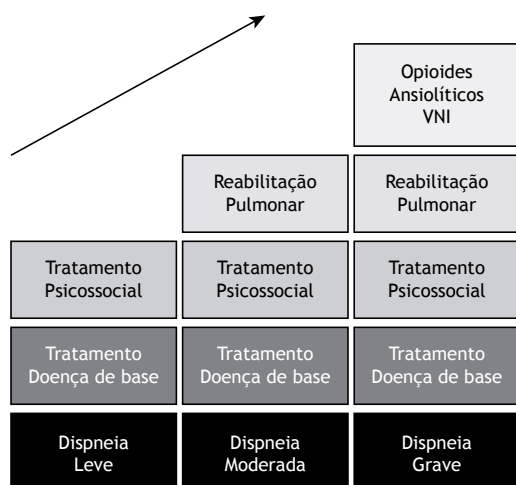


Figura 3. Tratamento da dispneia. VNI: ventilação não invasiva.

da dieta, suplementação nutricional e hidratação adequada.⁽⁵⁴⁾

A nutrição paliativa deve ser implantada de acordo com a fase de palição. No estágio inicial, as calorias, proteínas e nutrientes deverão ser ofertadas por via oral, priorizando a qualidade de vida. A restrição de alimentos e nutrientes deverá ser evitada. No estágio final o suporte psicossocial deverá ser intensificado para o binômio paciente-família a fim de reduzir desconfortos.

A nutrição por sonda enteral ou via parenteral deverá ser considerada para reduzir conflitos familiares causados pela baixa ingesta; porém, possuem riscos de complicação, como infecção e alterações do hábito intestinal. A sonda enteral poderá ser usada no estágio inicial quando o tratamento modificador da doença prepondera em relação aos cuidados paliativos; quando essa relação se inverte, o uso de sonda enteral já não é mais aconselhável. O monitoramento do status nutricional e a avaliação do peso deverão ser evitados no estágio final de vida a fim de minimizar desconfortos para o paciente e família.⁽⁵⁵⁾

Hemoptise

A hemoptise é comum em pacientes com neoplasia pulmonar, bronquiectasias e portadores de cavitações pulmonares. O tratamento prioritariamente direciona-se à causa base: antibioticoterapia nos casos de exacerbação infecciosa e quimioterapia e radioterapia paliativas nas neoplasias pulmonares.

Nas situações de urgência destacam-se as seguintes opções terapêuticas:

- nebulização com ácido tranexânico, 500 mg diluído em 5 mL de solução fisiológica 0,9% e administrada 3 vezes ao dia por 5 dias.^(56,57)
- técnicas broncoscópicas com instilação de solução salina gelada e adrenalina.⁽⁵⁸⁾
- embolização arterial brônquica, cuja taxa de sucesso varia de 70-100%; indicada, principalmente, quando a cirurgia convencional é proibitiva devido ao estágio avançado da doença.⁽⁵⁹⁾

Em casos irreversíveis, o uso de lençóis e roupas com cores escuras podem aliviar o desconforto sentido pelo paciente.⁽⁵⁹⁾

Tosse

A tosse apresenta alta prevalência em pacientes com patologias pulmonares, principalmente no estágio final de vida. Pode acometer mais de 65% dos pacientes com neoplasia pulmonar e 70% dos pacientes com DPOC.⁽⁶⁰⁾ Apesar de ser um reflexo natural, pode comprometer significativamente a qualidade de vida, além de gerar complicações como dor muscular, fratura de arcos costais, incontinência urinária, astenia e distúrbios do sono.

Antes de paliar a tosse, deve se realizar uma história clínica com o objetivo de procurar suas principais causas, como efeito adverso de medicação, rinossinusite, infecções respiratórias, patologias pulmonares, asma, DPOC e refluxo gastroesofágico.⁽⁶¹⁾ Após essa etapa,

se a tosse persistir, poderão ser usados opioides fracos em baixa dose, como codeína (30 mg v.o. a cada 6 h), antitussígenos, como a levodropropizina (60 mg v.o. 3 vezes ao dia) e anticolinérgicos, como brometo de ipratrópio inalatório.⁽⁶²⁾ Caso o paciente já esteja em uso de morfina, a dose basal poderá ser aumentada em 25% para se obter o controle da tosse. Pacientes com FPI podem ter redução da tosse com o uso de talidomida (100 mg v.o. 1 vez ao dia), embora, no Brasil, essa medicação não esteja liberada para uso.⁽⁶³⁾

A gabapentina e a pregabalina, análogos do GABA, também poderão ser utilizadas no controle da tosse crônica. Embora não usualmente prescritas para esse fim, há estudos que mostram benefícios no manejo da tosse. A dose inicial da gabapentina é 300 mg/dia v.o. (até 900 mg/dia dividida em 2-3 tomadas); a pregabalina tem dose inicial de 75 mg/dia v.o. (até 300 mg/dia dividida em duas tomadas).⁽⁶⁴⁾

Broncorreia

A broncorreia é a produção de mais de 100 mL de secreção pulmonar por dia. O muco é responsável pela hidratação do aparelho respiratório e contém fatores de defesa contra vários patógenos. Já o muco não clareado leva à obstrução das vias aéreas e aumenta o risco de infecção.

As principais abordagens farmacológicas incluem inalação com brometo de ipratrópio, uso de anticolinérgicos, colírio de atropina 1% (sublingual 1-2 gotas, 3-4 vezes ao dia), corticosteroides e antibioticoterapia em casos extremos.⁽⁶⁵⁾

Dor

A *International Association for the Study of Pain*⁽⁶⁶⁾ define "dor" como uma sensação sensorio-emocional desagradável, decorrente de uma lesão tecidual ou de potencial efeito lesivo ao tecido, estando presente em mais de 50% dos pacientes com doença avançada. O conceito de "dor total", contudo, vai além do físico e engloba fatores psicossociais, espirituais e familiares que podem contribuir para a persistência desse sintoma.⁽⁶⁶⁾

É fundamental no tratamento da dor a diferenciação entre dor neuropática e nociceptiva. A dor neuropática pode ser referida como sensação de choque, prurido, alteração da tonalidade da pele ou sensibilidade; ela é ocasionada por uma lesão do sistema nervoso. Em pacientes com neoplasia pulmonar, a dor pode ocorrer por infiltração óssea tumoral, após radioterapia, por toxicidade da quimioterapia ou por lesão de nervo durante o procedimento cirúrgico.⁽⁶⁷⁾ O tratamento da dor neuropática se inicia com o estabelecimento do diagnóstico e o controle de fatores causais, como, por exemplo, aliviar uma compressão nervosa radicular e retirar medicações desencadeantes. O tratamento farmacológico inclui o uso de antidepressivos, ligantes do canal de cálcio (gabapentina e pregabalina) ou lidocaína tópica.

Em relação à dor nociceptiva, cuja origem provém da ativação dos receptores nociceptivos teciduais, ela é mais bem localizada e do tipo latejante ou em

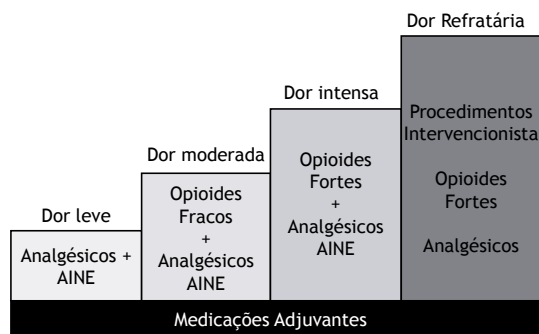


Figura 4. Escada do manejo da dor. AINE: anti-inflamatório não esteroidal. Adaptado de Riley et al.⁽⁶⁶⁾

cólica. O tratamento deve ser guiado pela escada da dor descrita pela OMS.⁽⁶⁸⁾ Inicia-se com analgésicos simples, escalonados a posteriori para opioides fracos e, por último, para opioides fortes, como morfina e metadona (Figura 4).⁽⁶⁸⁾ O Quadro 3 resume o manejo de todos os sintomas citados no texto.

QUESTÕES ÉTICAS

Questões éticas podem surgir ao longo do processo de definição dos cuidados a serem adotados em pacientes com expectativa de vida limitada. Muitas vezes, tais questões são acompanhadas de conflitos

Quadro 3. Tratamento de sintomas no paciente com pneumopatia em cuidados paliativos.

Dispneia
Abordagem psicológica Tratamento específico da doença Medidas comportamentais Morfina 5 mg v.o. 4/4 h (idosos e IRC: iniciar com ¼ da dose) Estratégia COMFORT Oxigenoterapia para pacientes hipoxêmicos Ventilação não invasiva
Tosse
Investigação e tratamento de refluxo gastroesofágico, sinusite, asma e DPOC Codeína 30 mg v.o 6/6 h Levodropropizina 60 mg v.o 8/8 h Inalação com brometo de ipratrópio Gabapentina 300 mg/dia até 900 mg/dia (dividida em 3 doses) Pregabalina 75 mg/dia até 300 mg/dia (dividida em 2 doses)
Broncorreia
Inalação com brometo de ipratrópio Colírio de atropina 1% em solução salina, 1-2 gotas 8/8 h Corticosteroide Antibiótico em caso de exacerbação infecciosa
Dor
Analgésicos simples: dipirona e paracetamol Tramadol 50 mg v.o 8/8 h Morfina 5 mg v.o 4/4 h (idosos e IRC: iniciar com ¼ da dose) Dor neuropática: iniciar gabapentina ou pregabalina
Hemoptise
Bronquiectasia + alteração estrutural pulmonar: iniciar antibioticoterapia Neoplasia pulmonar: avaliar radioterapia hemostática/quimioterapia Inalação com ácido tranexânico 500 mg em 5 ml de soro fisiológico 0,9%, 8/8 h Broncoscopia Embolização arterial brônquica Casos irreversíveis: usar lençóis e roupas azuis escuras
Crise de ansiedade
Investigação de sintomas de ansiedade Sertralina 25-50 mg/dia v.o Benzodiazepínicos: evidência fraca Abordagem de sofrimentos psicossociais
Caquexia
Avaliação nutricional Investigação e tratamento de alteração metabólica, do sono e do hábito intestinal Oferta preferencial de alimentos v.o Vias artificiais de nutrição em situações especiais

IRC: insuficiência renal crônica; e COMFORT: Chamar ajuda; Observar e tratar possíveis causas; **M**edicar conforme prescrição médica; **F**an (do inglês "ventilador"), ou seja, usar ventilador na face; **O**xigenoterapia se houver indicação; **R**elaxamento; e **T**iming, avaliar a resposta a cada uma dessas intervenções.⁽⁴⁷⁾

entre as equipes assistenciais, pacientes e familiares sobre quais cuidados seriam apropriados.

Nas últimas décadas, a medicina se encontra num processo de transição de uma atitude paternalista, centrada quase exclusivamente na vontade do médico, para uma medicina em que a autonomia do paciente ganha cada vez mais espaço no planejamento dos cuidados.⁽⁶⁹⁾ Essa ação denomina-se “decisão compartilhada”, isto é, há uma troca de informações, desejos e valores de vida entre a equipe de saúde, pacientes e seus familiares; a partir dela, os objetivos do cuidado são definidos. Essa troca é, portanto, um fator determinante para se alcançar o melhor resultado na assistência.

Por exemplo, no estado de São Paulo, de acordo com a lei “Mário Covas”⁽⁷⁰⁾ o paciente tem a autonomia e o direito de recusar tratamentos dolorosos ou extraordinários para tentar prolongar a vida; já a resolução 1805/6 do Conselho Federal de Medicina,⁽⁷¹⁾ apesar de não ter força de lei, diz que, em fase terminal de enfermidades graves e incuráveis, é permitido ao médico limitar ou suspender tratamentos que prolonguem a vida do paciente, sempre respeitada a vontade do paciente ou de seu representante legal. Acreditamos que o compartilhamento das decisões a partir do esclarecimento e acolhimento de pacientes e familiares é o que de fato levará a um cuidado mais próximo do ideal, assim como a um distanciamento progressivo da realidade de distanásia vivenciada diariamente nas UTIs e enfermarias de nosso país.

BARREIRAS PARA OS CUIDADOS PALIATIVOS

A principal barreira para a implantação dos cuidados paliativos é o desconforto por parte da equipe assistencial em realizar discussões francas sobre os cuidados de fins de vida com seus pacientes. Isso ocorre principalmente devido ao prognóstico incerto de curto prazo que muitos pacientes com doenças pulmonares avançadas apresentam.⁽⁷²⁾ Outras barreiras identificadas são ainda o baixo número de profissionais de saúde com formação em cuidados paliativos e as questões etnoculturais e éticas que envolvem esses cuidados.⁽⁵⁾

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os cuidados paliativos cresceram muito nos últimos anos. Aprender a cuidar de pacientes com dor, dispneia e com sofrimento espiritual e social causado por doenças pulmonares, não só na fase final de vida, impacta imensamente a experiência da doença e de seu cuidado. Quando esse aprendizado se traduz em atenção adequada, há quase sempre menor estresse físico e sentimental, especialmente nas últimas horas de vida. Assim, lutos mais apropriados se desenvolvem. Todos esses aspectos podem inclusive facilitar as transferências para os *hospices* nos casos indicados.

Dada a tendência ainda estabelecida de se realizarem cuidados invasivos agressivos em pacientes em fase final de vida, a introdução oportuna dos cuidados paliativos pode melhorar a qualidade de vida, reduzindo sofrimentos e custos sociais onerosos e desnecessários, levando, enfim, a um cuidado mais humanizado.

REFERÊNCIAS

- World Health Organization [homepage on the Internet]. Geneva: World Health Organization; [cited 2019 Jul 1]. Cancer. WHO Definition of Palliative Care. [about 2 screens]. Available from: <https://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>
- Narsavage GL, Chen YJ, Korn B, Elk R. The potential of palliative care for patients with respiratory diseases. *Breathe* (Sheff). 2017;13(4):278-289. <https://doi.org/10.1183/20734735.014217>
- Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, Fahy BF, Hansen-Flaschen J, Heffner JE, 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(8):912-927. <https://doi.org/10.1164/rccm.200605-587ST>
- Kreuter M, Bendstrup E, Russell AM, Bajwah S, Lindell K, Adir Y, et al. Palliative care in interstitial lung disease: living well. *Lancet Respir Med*. 2017;5(12):968-980. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(17\)30383-1](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(17)30383-1)
- Kelley AS, Morrison RS. Palliative Care for the Seriously Ill. *N Engl J Med*. 2015;373(8):747-755. <https://doi.org/10.1056/NEJMr1404684>
- del Río MI, Palma A. Cuidados Paliativos: Historia y desarrollo. *Boletín Escuela de Medicina UC, Pontificia Universidad Católica de Chile*. 2007;32(1):16-22.
- Pessini L. Cuidados paliativos: alguns aspectos conceituais, biográficos e éticos. *Prat Hosp* 2005;41(8):107-112.
- Maciel MGS. A terminalidade da vida e os cuidados paliativos no Brasil: considerações e perspectivas. *Prat Hosp*. 2006;47(8):46-49.
- Isaacson MJ, Minton ME. End-of-Life Communication: Nurses Cocreating the Closing Composition With Patients and Families. *ANS Adv Nurs Sci*. 2018;41(1):2-17. <https://doi.org/10.1097/ANS.000000000000186>
- Baile WF, Buckman R, Lenzi R, Globler G, Beale EA, Kudelka AP. SPIKES-A six-step protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer. *Oncologist*. 2000;5(4):302-311. <https://doi.org/10.1634/theoncologist.5-4-302>
- Back AL, Arnold RM, Baile WF, Fryer-Edwards KA, Alexander SC, Barley GE, et al. Efficacy of communication skills training for giving bad news and discussing transitions to palliative care. *Arch Intern Med*. 2007;167(5):453-460. <https://doi.org/10.1001/archinte.167.5.453>
- Murray CJ, Lopez AD. Mortality by cause for eight regions of the world: Global Burden of Disease Study. *Lancet*. 1997;349(9061):1269-1276. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(96\)07493-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(96)07493-4)
- Groenewegen KH, Schols AM, Wouters EF. Mortality and mortality-related factors after hospitalization for acute exacerbation of COPD. *Chest*. 2003;124(2):459-467. <https://doi.org/10.1378/chest.124.2.459>
- Celli BR, Decramer M, Wedzicha JA, Wilson KC, Agustí A, Criner GJ, et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Research questions in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015;191(7):e4-e27. doi:10.1164/rccm.201501-0044ST
- Bloom CI, Slaich B, Morales DR, Smeeth L, Stone P, Quint JK. Low uptake of palliative care for COPD patients within primary care in the UK. *Eur Respir J*. 2018;51(2):1701879. <https://doi.org/10.1183/13993003.01879-2017>
- Maddocks M, Lovell N, Booth S, Man WD, Higginson IJ. Palliative care and management of troublesome symptoms for people with chronic obstructive pulmonary disease. *Lancet*. 2017;390(10098):988-1002. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)32127-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)32127-X)
- Farquhar MC, Prevost AT, McCrone P, Brafman-Price B, Bentley A, Higginson IJ, et al. The clinical and cost effectiveness of a Breathlessness Intervention Service for patients with advanced non-malignant disease and their informal carers: mixed findings of

- a mixed method randomised controlled trial. *Trials*. 2016;17:185. <https://doi.org/10.1186/s13063-016-1304-6>
18. Diretrizes de Doenças Pulmonares Intersticiais da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. *J Bras Pneumol*. 2012;38(Suppl 2):S1-S133.
 19. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, 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(6):788-824. <https://doi.org/10.1164/rccm.2009-040GL>
 20. Matsunuma R, Takato H, Takeda Y, Watanabe S, Waseda Y, Murakami S, et al. Patients with End-stage Interstitial Lung Disease may have More Problems with Dyspnea than End-stage Lung Cancer Patients. *Indian J Palliat Care*. 2016;22(3):282-287. <https://doi.org/10.4103/0973-1075.185035>
 21. De Vries J, Kessels BL, Drent M. Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients. *Eur Respir J*. 2001;17(5):954-961. <https://doi.org/10.1183/09031936.01.17509540>
 22. Garibaldi BT, Danoff SK. Symptom-based management of the idiopathic interstitial pneumonia. *Respirology*. 2016;21(8):1357-1365. <https://doi.org/10.1111/resp.12649>
 23. Lindell KO, Kavalieratos D, Gibson KF, Tycon L, Rosenzweig M. The palliative care needs of patients with idiopathic pulmonary fibrosis: A qualitative study of patients and family caregivers. *Heart Lung*. 2017;46(1):24-29. <https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2016.10.002>
 24. Lindell KO, Liang Z, Hoffman LA, Rosenzweig MQ, Saul MI, Pilewski JM, et al. Palliative care and location of death in decedents with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest*. 2015;147(2):423-429. <https://doi.org/10.1378/chest.14-1127>
 25. Yokoyama T, Tsushima K, Yamamoto H, Koizumi T, Kubo K. Potential benefits of early continuous positive pressure ventilation in patients with rapidly progressive interstitial pneumonia. *Respirology*. 2012;17(2):315-321. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1843.2011.02051.x>
 26. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros*. 2018;17(2):153-178. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2018.02.006>
 27. Chen E, Killeen KM, Peterson SJ, Saulitis AK, Balk RA. Evaluation of Pain, Dyspnea, and Goals of Care Among Adults With Cystic Fibrosis: A Comprehensive Palliative Care Survey. *Am J Hosp Palliat Care*. 2017;34(4):347-352. <https://doi.org/10.1177/1049909116629135>
 28. McGuffie K, Sellers DE, Sawicki GS, Robinson WM. Self-reported involvement of family members in the care of adults with CF. *J Cyst Fibros*. 2008;7(2):95-101. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2007.06.002>
 29. Robinson WM. Palliative and end-of-life care in cystic fibrosis: what we know and what we need to know. *Curr Opin Pulm Med*. 2009;15(6):621-625. <https://doi.org/10.1097/MCP.0b013e3283304c29>
 30. Santos CI, Ribeiro JD, Ribeiro AF, Hessel G. Critical analysis of scoring systems used in the assessment of Cystic Fibrosis severity: state of the art. *J Bras Pneumol*. 2004;30(3):286-298. <https://doi.org/10.1590/S1806-37132004000300016>
 31. Bourke SJ, Doe SJ, Gascoigne AD, Heslop K, Fields M, Reynolds D, et al. An integrated model of provision of palliative care to patients with cystic fibrosis. *Palliat Med*. 2009;23(6):512-517. <https://doi.org/10.1177/0269216309106312>
 32. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2016;37(1):67-119. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv317>
 33. Fenstad ER, Shanafelt TD, Sloan JA, Novotny PJ, Durst LA, Frantz RP, et al. Physician attitudes toward palliative care for patients with pulmonary arterial hypertension: results of a cross-sectional survey. *Pulm Circ*. 2014;4(3):504-510. <https://doi.org/10.1086/677365>
 34. Taichman DB, Shin J, Hud L, Archer-Chicko C, Kaplan S, Sager JS, et al. Health-related quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension. *Respir Res*. 2005;6(1):92. <https://doi.org/10.1186/1465-9921-6-92>
 35. Sandoval J, Gaspar J, Peña H, Santos LE, Córdova J, del Valle K, et al. Effect of atrial septostomy on the survival of patients with severe pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2011;38(6):1343-1348. <https://doi.org/10.1183/09031936.00072210>
 36. Punnoose L, Burkhoff D, Rich S, Horn EM. Right ventricular assist device in end-stage pulmonary arterial hypertension: insights from a computational model of the cardiovascular system. *Prog Cardiovasc Dis*. 2012;55(2):234-243.e2. <https://doi.org/10.1016/j.pcad.2012.07.008>
 37. Chen SL, Zhang FF, Xu J, Xie DJ, Zhou L, Nguyen T, et al. Pulmonary artery denervation to treat pulmonary arterial hypertension: the single-center, prospective, first-in-man PADN-1 study (first-in-man pulmonary artery denervation for treatment of pulmonary artery hypertension). *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(12):1092-1100. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.05.075>
 38. Cachia E, Ahmedzai SH. Breathlessness in cancer patients. *Eur J Cancer*. 2008;44(8):1116-1123. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2008.03.004>
 39. Ambrosino N, Scano G. Dyspnoea and its measurement. *Breathe*. 2004;1:100-107. <https://doi.org/10.1183/18106838.0102.100>
 40. Mahler DA, Weinberg DH, Wells CK, Feinstein AR. The measurement of dyspnea. Contents, interobserver agreement, and physiologic correlates of two new clinical indexes. *Chest*. 1984;85(6):751-758. <https://doi.org/10.1378/chest.85.6.751>
 41. Papiiris SA, Daniil ZD, Malagari K, Kapotsis GE, Sotiropoulou C, Milic-Emili J, et al. The Medical Research Council dyspnea scale in the estimation of disease severity in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Med*. 2005;99(6):755-761. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2004.10.018>
 42. Wijkstra PJ, TenVergert EM, Van Altena R, Otten V, Postma DS, Kraan J, et al. Reliability and validity of the chronic respiratory questionnaire (CRQ). *Thorax*. 1994;49(5):465-467. <https://doi.org/10.1136/thx.49.5.465>
 43. Parshall MB, Schwartzstein RM, Adams L, Banzett RB, Manning HL, Bourbeau J, 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(4):435-452. <https://doi.org/10.1164/rccm.201111-2042ST>
 44. Caraceni A, Hanks G, Kaasa S, Bennett MI, Brunelli C, Cherny N, et al. Use of opioid analgesics in the treatment of cancer pain: evidence-based recommendations from the EAPC. *Lancet Oncol*. 2012;13(2):e58-e68. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(12\)70040-2](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(12)70040-2)
 45. American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders: 5th edition*. Arlington: American Psychiatric Association; 2013.
 46. Krachete DC, Garcia JBS, Siqueira JTT. Recommendations for the use of opioids in Brazil: Part IV. Adverse opioid effects *Rev Dor*. 2014;15(3):215-223. <https://doi.org/10.5935/1806-0013.20140047>
 47. Rocker GM, Simpson AC, Horton R. Palliative Care in Advanced Lung Disease: The Challenge of Integrating Palliation Into Everyday Care. *Chest*. 2015;148(3):801-809. <https://doi.org/10.1378/chest.14-2593>
 48. Kamal AH, Maguire JM, Wheeler JL, Currow DC, Abernethy AP. Dyspnea review for the palliative care professional: treatment goals and therapeutic options. *J Palliat Med*. 2012;15(1):106-114. <https://doi.org/10.1089/jpm.2011.0110>
 49. Bandelow B, Sher L, Bunevicius R, Hollander E, Kasper S, Zohar J, et al. Guidelines for the pharmacological treatment of anxiety disorders, obsessive-compulsive disorder and posttraumatic stress disorder in primary care [published correction appears in *Int J Psychiatry Clin Pract*. 2012 Sep;16(3):242] [published correction appears in *Int J Psychiatry Clin Pract*. 2013 Feb;17(1):76]. *Int J Psychiatry Clin Pract*. 2012;16(2):77-84. <https://doi.org/10.3109/13651501.2012.667114>
 50. Gomes B, Calanzani N, Curiale V, McCrone P, Higginson IJ. Effectiveness and cost-effectiveness of home palliative care services for adults with advanced illness and their caregivers. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;(6):CD007760. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD007760.pub2>
 51. Seamark DA, Seamark CJ, Halpin DM. Palliative care in chronic obstructive pulmonary disease: a review for clinicians. *J R Soc Med*. 2007;100(5):225-233. <https://doi.org/10.1177/014107680710000512>
 52. Shee CD, Green M. Non-invasive ventilation and palliation: experience in a district general hospital and a review. *Palliat Med*. 2003;17(1):21-26. <https://doi.org/10.1191/0269216303pm6590a>
 53. Davies JD. Noninvasive Respiratory Support at the End of Life. *Respir Care*. 2019;64(6):701-711. <https://doi.org/10.4187/respcare.06618>
 54. Amano K, Baracos VE, Hopkinson JB. Integration of palliative, supportive, and nutritional care to alleviate eating-related distress among advanced cancer patients with cachexia and their family members. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2019;143:117-123. <https://doi.org/10.1016/j.critrev.2019.05.002>

- org/10.1016/j.critrevonc.2019.08.006
55. Cederholm T, Barazzoni R, Austin P, Ballmer P, Biolo G, Bischoff SC, et al. ESPEN guidelines on definitions and terminology of clinical nutrition. *Clin Nutr.* 2017;36(1):49-64. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2016.09.004>
 56. Jean-Baptiste E. Clinical assessment and management of massive hemoptysis. *Crit Care Med.* 2000;28(5):1642-1647. <https://doi.org/10.1097/00003246-200005000-00066>
 57. Wand O, Guber E, Guber A, Epstein Shochet G, Israeli-Shani L, Shitrit D. Inhaled Tranexamic Acid for Hemoptysis Treatment: A Randomized Controlled Trial. *Chest.* 2018;154(6):1379-1384. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2018.09.026>
 58. Ittrich H, Bockhorn M, Klose H, Simon M. The Diagnosis and Treatment of Hemoptysis. *Dtsch Arztebl Int.* 2017;114(21):371-381. <https://doi.org/10.3238/arztebl.2017.0371>
 59. Hanks G, Cherney NI, Christakis NA, Fallon M, Kaasa S, Portenoy RK, editors. *Oxford Textbook of Palliative Medicine.* 4th ed. New York: Oxford University Press; 2010. <https://doi.org/10.1093/med/9780198570295.001.0001>
 60. Chung KF, Pavord ID. Prevalence, pathogenesis, and causes of chronic cough. *Lancet.* 2008;371(9621):1364-1374. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(08\)60595-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(08)60595-4)
 61. Irwin RS, French CL, Chang AB, Altman KW; CHEST Expert Cough Panel*. Classification of Cough as a Symptom in Adults and Management Algorithms: CHEST Guideline and Expert Panel Report. *Chest.* 2018;153(1):196-209. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2017.10.016>
 62. Molassiotis A, Smith JA, Mazzone P, Blackhall F, Irwin RS; CHEST Expert Cough Panel. Symptomatic Treatment of Cough Among Adult Patients With Lung Cancer: CHEST Guideline and Expert Panel Report [published correction appears in *Chest.* 2017 Nov;152(5):1095]. *Chest.* 2017;151(4):861-874. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2016.12.028>
 63. Vigeland CL, Hughes AH, Horton MR. Etiology and treatment of cough in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Med.* 2017;123:98-104. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2016.12.016>
 64. Gibson P, Wang G, McGarvey L, Vertigan AE, Altman KW, Birring SS, et al. Treatment of Unexplained Chronic Cough: CHEST Guideline and Expert Panel Report. *Chest.* 2016;149(1):27-44. <https://doi.org/10.1378/chest.15-1496>
 65. Chalmers JD, Smith MP, McHugh BJ, Doherty C, Govan JR, Hill AT. Short- and long-term antibiotic treatment reduces airway and systemic inflammation in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2012;186(7):657-665. <https://doi.org/10.1164/rccm.201203-0487OC>
 66. Treede RD, Rief W, Barke A, Aziz Q, Bennett MI, Benoliel R, et al. Chronic pain as a symptom or a disease: the IASP Classification of Chronic Pain for the International Classification of Diseases (ICD-11). *Pain.* 2019;160(1):19-27. <https://doi.org/10.1097/j.pain.0000000000001384>
 67. Peeters-Asdourian C, Massard G, Rana PH, Van Houtte P, White AP, Grigoriu B, et al. Pain control in thoracic oncology. *Eur Respir J.* 2017;50(3):1700611. <https://doi.org/10.1183/13993003.00611-2017>
 68. Riley J, Ross JR, Gretton SK, A'Hern R, du Bois R, Welsh K, et al. Proposed 5-step World Health Organization analgesic and side effect ladder. *Eur J Pain Suppl.* 2007;1(1):23-30. [https://doi.org/10.1016/S1754-3207\(08\)60008-5](https://doi.org/10.1016/S1754-3207(08)60008-5)
 69. Roeland E, Cain J, Onderdonk C, Kerr K, Mitchell W, Thornberry K. When open-ended questions don't work: the role of palliative paternalism in difficult medical decisions. *J Palliat Med.* 2014;17(4):415-420. <https://doi.org/10.1089/jpm.2013.0408>
 70. Brasil. Governo do Estado de São Paulo. Lei Estadual N. 10.241, Dispõe sobre os direitos dos usuários dos serviços e das ações de saúde no Estado e dá outras providências. (May 17, 1999).
 71. Brasil. Conselho Federal de Medicina. Resolução N, 2217. Aprova o Código de Ética Médica. (Sep 27, 2018).
 72. Fox E, Landrum-McNiff K, Zhong Z, Dawson NV, Wu AW, Lynn J. Evaluation of prognostic criteria for determining hospice eligibility in patients with advanced lung, heart, or liver disease. SUPPORT Investigators. Study to Understand Prognoses and Preferences for Outcomes and Risks of Treatments. *JAMA.* 1999;282(17):1638-1645. <https://doi.org/10.1001/jama.282.17.1638>