

Avslutning av respiratorbehandling ved amyotrofisk lateral sklerose

Sammendrag

Bakgrunn. Mekanisk ventilasjon kan lindre symptomer og forlenge livet ved amyotrofisk lateral sklerose (ALS), men kan også forlenge lidelsene. Kunnskap om etiske, juridiske og medisinske aspekter ved avslutning av behandlingen er nødvendig.

Materiale og metode. To pasienthistorier drøftes i lys av relevant lovverk og litteratur samt forfatternes forskning og kliniske erfaring.

Resultater. En pasient som var negativ til livsforlengende respiratorbehandling, valgte likevel trakeostomi. To år senere ville han avslutte behandlingen fordi kommunikasjonsevnen var truet. En annen pasient fortalte om dårlig livskvalitet og ønsket å dø, men ville likevel ikke motsette seg gjenoppliving dersom en akutsituasjon skulle oppstå. Han ble resuscitert fra CO₂-narkose og tilkoblet maskebasert ventilasjonsstøtte. Etterpå gjentok han ønsket om å dø, men ville ikke ta avgjørelsen om at behandlingen skulle opphøre før han fikk informasjon om muligheten for lindrende behandling. Begge pasientene fikk morfin og anxiolytika mens respiratortilkoblingen ble avviklet.

Fortolkning. Avslutning av mekanisk ventilasjon kan gjennomføres på en etisk og medisinsk forsvarlig måte og vil da vanligvis også være juridisk rettmessig. Autonomiprinsippet er lovfestet og gir døende pasienter rett til informasjon og til å avbryte livsforlengende behandling – men ikke alle ønsker å bestemme over sin egen dødsprosess. Frykten for å utføre eutanasi kan forlenge dødsprosessen for pasienten og være til hinder for adekvat lindrende behandling.

Trygve Holmøy
trygve.holmoy@rr-research.no
Nevrologisk avdeling

Sigurd Aarrestad
Lungeavdelingen

Per Engstrand

Stig Ottesen
Avdeling for lindrende behandling
Ullevål universitetssykehus
0407 Oslo

Aslak Syse
Institutt for offentlig rett

Reidun Førde
Seksjon for medisinsk etikk
Universitetet i Oslo

De fleste pasienter med amyotrofisk lateral sklerose (ALS) dør av respirasjonssvikt, ofte ved CO₂-narkose. Respirasjonssvikt debuterer gjerne som anstrengelsesdyspné, døsigheit, morgenhodepine, svekket konsentrasjonsevne eller utmattelse (fatigue). Etter hvert utvikles det hviledyspné, ortopné, svekket hostekraft og sekretstagnasjon.

Mekanisk ventilasjon kan gis invasivt via trakeostomi eller ikke-invasivt via maske, og kan lindre symptomer og forlenge livet. Både American Academy of Neurology, European Federation of Neurological Sciences, European ALS Consortium og uavhengige eksperter anbefaler tidlig bruk av maskebasert ventilasjonsstøtte og at muligheten for trakeostomi drøftes med pasientene (1–4).

33 pasienter med amyotrofisk lateral sklerose fikk hjemmerespiratorbehandling i Norge per 1.1. 2005 (5). Vi kjenner ikke andelen med maskebasert behandling, som er den vanligste formen for hjemmerespiratorbehandling (5). Ekspertene på sykdommen mener at maskebasert ventilasjonsstøtte brukes for lite i Europa (1–3). Dette kan skyldes overdrevent negative forestillinger om hvor lav pasientenes livskvalitet vil bli (6).

Mange synes det er vanskelig å vite hva som er medisinsk, etisk og juridisk riktig dersom en pasient med amyotrofisk lateral sklerose ønsker å avvikle respiratorbehandling (7–9). Dette kan skyldes at lovverk og etiske retningslinjer har gjennomgått en betydelig endring, med økt vekt på pasientautonomi. Med denne artikkelen ønsker vi å belyse etiske, medisinske og rettslige spørsmål omkring avslutning av respiratorbehandling.

Materiale og metode

Vi drøfter to pasienthistorier i lys av lovverk og relevant medisinsk litteratur samt egen forskning og kliniske erfaring.

Pasienthistorier

Pasient 1. En 40–50-årig mann med amyotrofisk lateral sklerose fikk tidlig informasjon om utsiktene til respirasjonssvikt og uttrykte at han ønsket å bli resuscitert i en krisesituasjon så lenge han var selvhjulpent og kommunikasabel, men at han ikke ønsket permanent respiratorbehandling. Etter to år hadde han dyspné, morgnehodepine, hyperkapni på dagtid og var sliten om morgenen. Maskebasert ventilasjonsbehandling lindret symptomene, men han trengte etter hvert døgkontinuerlig ventilasjonsstøtte, samtidig som maskebehandlingen ble besværlig og usikker. Pasienten hadde da tetraparalyse og kommuniserte med spesialtilpasset PC og øyepeketavle. Han ville fortsatt leve og fryktet en smertefull kveldningsdød og ønsket derfor trakeostomi. Vi fortalte at behandlingen kunne avsluttes etter hans ønske. De neste to år syntes han at kontakt med familie og venner ga god livskvalitet. Dette ble imidlertid vanskeligere etter hvert som kommunikasjon om kroppslige behov tok mer tid og krefter. Han meddelte via SMS at han ønsket å avslutte behandlingen og dø, men ombestemte seg og ville prøve blikkstyrt kommunikator. Dette mislyktes, og han gjentok at han ville avslutte behandlingen og dø. Både han og ektefellen forsto at han ikke hadde noen pustekraft og at døden ville inntruffe dersom behandlingen ble avbrutt.

Hovedbudskap

- Mekanisk ventilasjon ved amyotrofisk lateral sklerose kan lindre symptomer og forlenge livet på en meningsfull måte, men kan også forlenge lidelsene
- Autonomiprinsippet gir pasienten rett til å kreve livsforlengende behandling avsluttet, selv om dette medfører døden
- Pasienten har krav på informasjon slik at han kan fatte en selvstendig avgjørelse om oppstart og avslutning av mekanisk ventilasjon
- Riktig bruk av lindrende behandling er en forutsetning for at avslutning av mekanisk ventilasjon skjer på etisk og medisinsk forsvarlig måte

Pasienten ønsket å få dø i den kommunale institusjonen som var hans bolig. Bydels-overlegen uttrykte skepsis til dette. Fylkeslegen ville ikke uttale seg, men ønsket å bli holdt underrettet. Etter drøfting mellom nevrolog, lungelege og spesialister i anestesi og palliasjon, sykehusets juridiske avdeling og kliniske etikkomité ble respiratorbehandlingen avvirket i boligen. Han fikk 25 mg levomepromazin intramuskulært 30 minutter før nedtrapping av ventilasjonsstøtten. Deretter ble morfin (doser på 1 mg, totalt 30 mg) og midazolam (doser på 1 mg, totalt 18 mg) gitt intravenøst i minste effektive dose for lindring av ubehag, evaluert ut fra øyebevegelser, uro, svette og andre tegn til stress. Etter halvannen time var respiratoren avskrudd og pasienten døde i nærvær av sin familie. Enken fortalte senere at utsikten til lindrende behandling ved avslutningen var en forutsetning for valget av respirator.

Pasient 2. En mann i 70-årene fikk amyotrofisk lateral sklerose med paraparese og dysartri. Han ble informert om mulighetene for mekanisk ventilasjon, men avsto flere ganger å ta stilling til dette eller til resuscitering i en eventuell akutsituasjon. Noen måneder senere tilkalte hjemmesykepleier ambulanse fordi pasienten hadde mistet bevisstheten. Tilstanden ble i mottakelsen oppfattet som livstruende CO₂-narkose. Ektefellen fortalte at pasienten de siste ukene hadde gitt uttrykk for at han hadde dårlig livskvalitet og at han ønsket å dø. De hadde ikke drøftet mekanisk ventilasjon, og hun ville ikke ta standpunkt til gjenoppliving.

Vakthavende nevrolog og anestesilege startet maskebasert ventilasjonsbehandling for å lindre plagene. Pasienten våknet og var mentalt klar. Han kommuniserte ved å skrive på tastatur. Forsøk på å fjerne masken utløste dyspné og angst, og pasienten ville ha den tilbake. Han ga uttrykk for at han ikke ønsket å bli gjenopplivet på ny, men at han ikke visste om han ville avslutte ventilasjonsbehandlingen. Pårørende syntes det var galt å plage ham med dette spørsmålet. Etter to uker fikk han informasjon om at lidelsene forbundet med å fjerne masken kunne lindres medikamentelt. Han gjentok i de følgende to uker at han ville at behandlingen skulle avsluttes på denne måten slik at han fikk dø uten smerter.

Etter tverrfaglig diskusjon besluttet behandlende lege å avslutte behandlingen. Pasienten fikk 12,5 mg levomepromazin før masken ble erstattet med 2 l oksygen per minutt gjennom nesekateter. I halvannen time deretter fikk han ni injeksjoner med 1 mg morfin og to injeksjoner med 0,5 mg midazolam intravenøst, titrert etter kliniske tegn til uro og stress. Hensikten med så forsiktig dosering var å lindre symptomene uten å dempe respirasjonen vesentlig. Respirasjonsfrekvensen var uendret i to timer etter at medikamentene ble gitt. Han døde etter 11 timer. Enken fortalte senere at ektefellen syntes han burde ha

dødd en måned tidligere og at ukene han lå hjelpeløs med pustemaskin «ikke var noe liv».

Diskusjon

Døende pasienters rettigheter

Norsk lov vektlegger to etiske prinsipper ved avslutning av livsforlengende behandling: pasientautonomi – behandling skal aldri gis mot den kompetente pasientens ønske – og forbud mot eutanasi (10). En konsekvens av dagens etiske og juridiske vektlegging av pasientautonomi er at legen som skrur av respiratoren ikke utfører eutanasi, selv om handlingen medfører at pasienten dør. Svaret for konsekvensen av legens handling flyttes dermed fra legen til sykdommen og pasienten. Når behandlingen trekkes tilbake, dør pasienten av sin grunnsykdom. Ved eutanasi dør pasienten av et medikament som er gitt i den hensikt å ta livet av vedkommende. Uten medikamentet ville pasienten ha levd lenger med sin sykdom.

Kapittel 1 § 5 i etiske regler for leger understreker at leger må vise respekt for pasientens selvbestemmelsesrett ved livets avslutning. Dette prinsippet er også lovhjemlet (11, 12). Pasientrettighetsloven § 3-1 gir pasienten rett til medvirkning i behandlingsprosessen. Rett til medvirkning kan også innfortolkes i § 4-1: «Helsehjelp kan bare gis med pasientens samtykke, med mindre det foreligger lovhjemmel eller annet gyldig rettsgrunnlag for å gi helsehjelp uten samtykke. For at samtykket skal være gyldig, må pasienten ha fått nødvendig informasjon om sin helsetilstand og innholdet i helsehjelpen. Pasienten kan trekke sitt samtykke tilbake. Trekker pasienten samtykket tilbake, skal den som yter helsehjelp gi nødvendig informasjon om betydningen av at helsehjelpen ikke gis» (11). Døendes krav på autonomi er særskilt presisert i pasientrettighetsloven § 4-9 andre ledd: «En døende pasient har rett til å motsette seg livsforlengende behandling. Er en døende pasient ute av stand til å formidle et behandlingssønske, skal helsepersonellet unnlate å gi helsehjelp dersom pasientens nærmeste pårørende tilkjennegir tilsvarende ønsker, og helsepersonellet etter en selvstendig vurdering finner at dette også er pasientens ønske og at ønsket åpenbart bør respekteres» (11). I tredje ledd er det understreket at helsepersonell må forsikre seg om at pasienten er myndig, tilfredsstillende informert og har forstått konsekvensene av å nekte behandling.

Hva betyr «døende»?

Pasientrettighetsloven § 4-9 er gitt forrang fremfor pliktregelen i helsepersonelloven § 7 om å yte øyeblikkelig hjelp. Døende pasienters autonomi går altså foran legens følelse av plikt til å gi livsforlengende behandling. Et sentralt spørsmål er da om en pasient med amyotrofisk lateral sklerose som holdes i live i respirator er døende. Det er ikke konsensus om hva begrepet «døende» innebærer (12). I forarbeidene til pasientrettighetsloven (13) er det anført: «En pasient kan nekte

behandling der det ikke er utsikt til helbredelse eller bedring, men bare til en viss livsforlengelse som i realiteten er en forlengelse av en pågående dødsprosess.» Det har vært hevdet at en pasient med amyotrofisk lateral sklerose som holdes i live i respirator ikke er døende i alminnelig forstand, fordi det kan tenkes at vedkommende kan leve i årevis (7).

Denne fortolkningen ble brukt til å gjenoppta respiratorbehandlingen temporært hos en pasient som hadde koblet seg selv fra respiratoren for å dø (7). Rådet for legeetikk støttet pasientens rett til selv å bestemme (9). Vi mener at dersom en progredierende og dødelig sykdom som amyotrofisk lateral sklerose svekker vitale livsfunksjoner ugjenkallelig slik at pasienten behøver mekanisk ventilasjon for å leve, må vedkommende anses som døende, også i rettslig forstand. Pasientrettighetsloven § 4-9 kan dermed gis anvendelse dersom pasienten klart uttrykker at livsforlengende behandling skal opphøre. En motsatt forståelse ville medført at livsforlengende behandling per se opphevet pasientens status som døende og dermed vedkommendes rett til å avbryte behandlingen.

Begge pasientene var etter vår oppfatning døende og forsto konsekvensene av sine avgjørelser. Det var derfor riktig å etterkomme ønsket om å avslutte behandlingen, men dette fjernet ikke plikten til å lindre plager. Anxiolytika og morfin demper agonal smerte og dyspné, men kan også svekke respirasjonen og forkorte levetiden. Denne dobbelteffekten – en ønsket og intendert smertelindring og en mulig forkorting av livet som ikke er intendert, men en forutsigbar bivirkning – er sentral i grensegangen mellom aktiv dødshjelp og lindrende behandling (10, 14, 15). For pasient 2 var forsikringer om lindrende behandling en forutsetning for å kunne velge å avslutte den livsforlengende behandlingen. For pasient 1 var utsikten til lindrende behandling en forutsetning for å forlenge livet. For helsepersonellet var lindrende behandling i begge tilfellene en forutsetning for å kunne hindre at pasienten opplevde dyspné og kvelning ved utvikling av respiratorbehandlingen – dermed kunne de overholde plikten til å lindre lidelse. Internasjonale retningslinjer anbefaler morfin og benzodiazepiner ved avslutning av mekanisk ventilasjon ved amyotrofisk lateral sklerose (1–4).

Forutsetninger for lindrende behandling

Flere forutsetninger må være oppfylt for at lindrende behandling som kan forkorte pasientens levetid kan gjennomføres:

- Grunnsykdommen må være så alvorlig at pasienten er døende
- Intensjonen med behandlingen må være symptomlindring, ikke å forkorte levetiden
- Det må ikke finnes andre gode behandlingalternativer som ikke forkorter livet
- Kompetente pasienter må være informert om at behandlingen kan forkorte livet.

Dersom ikke de tre første kriteriene er oppfylt, vil behandlingen være aktiv dødshjelp. Således vil en lege som etterkommer en pasients ønske om morfin i den hensikt å avslutte livet utføre eutanasi. Dersom en pasient ber om lindring mens respiratorbehandlingen avsluttes, vil det imidlertid være etisk forsvarlig å gi morfin i tilstrekkelige doser til å lindre symptomene (8). Legen må derfor være bevisst og dokumentere intensjonen med behandlingen. Beslutningen bør diskuteres i behandlingsteamet, men behandelende lege har uansett det endelige ansvaret. Pasienten bør få anledning til å drøfte behandlingen med flere leger, gjerne i nærvær av pårørende, slik at det ikke er tvil om pasientens ønske eller legens intensjoner.

Ved avslutning av livsforlengende behandling er det pasientens ønske, ikke de pårørendes, som skal være utslagsgivende. Det er viktig å kommunisere åpent med de pårørende, uten at disse får følelsen av å bli presset til å styre behandlingen. Dersom pasienten ikke ønsker å delta selv, er det rimelig å oppfordre vedkommende til å oppnevne en stedfortreder i beslutningsprosessen.

Kommunikasjon

Pasienter med amyotrofisk lateral sklerose og deres pårørende bør tidlig og konkret informeres om hvilke muligheter for mekanisk ventilasjon som finnes, og hva slik behandling innebærer. Både nevrolog, lungelege og annet personell med erfaring i langvarig respiratorbehandling bør delta i informasjonsarbeidet, som må individualiseres og gjentas gjennom ulike faser av sykdomsforløpet. Pasient 2 illustrerer imidlertid at ikke alle ønsker å ta stilling til konkrete spørsmål rundt egen død. Dette må respekteres, men bakgrunnen bør om mulig avklares (16). Amyotrofisk lateral sklerose svekker kommunikasjonsevnen, og riktig bruk av kommunikasjonshjelpemidler kan være en forutsetning for pasientautonomi. Sen diagnostikk eller mangelfull informasjon kan medføre at spørsmålet om respiratorbehandling må avklares uten at pasienten får tilstrekkelig betenkningstid, f.eks. ved CO₂-narkose, og kan frata vedkommende muligheten til medvirkning (17).

Rundt 5 % av pasienter med amyotrofisk lateral sklerose utvikler frontotemporalappdemens, og opp mot 50 % har nevropsykologiske tegn til kognitiv dysfunksjon (18). Dette kan gjøre det ekstra vanskelig å forstå betydningen av behandlingen. Ut fra pasientrettighetsloven § 4-2 annet ledd kan samtykkekompetansen bortfalle helt eller delvis dersom pasienten på grunn av senil demens eller psykisk utviklingshemning åpenbart ikke er i stand til å forstå hva samtykket innebærer, mens moderat kognitiv svikt ikke opphever retten til å legge føringer for egen livsavslutning (11).

I tillegg til å stille store menneskelige krav er kommunikasjon ved livets slutt også avhengig av ytre rammevilkår (16). Pasient

1 ble behandlet i sin bolig av leger og pleiere han kjente. Pasient 2 ble behandlet av mange leger i flere sykehusavdelinger. Dette er ikke optimale betingelser for kommunikasjon om liv og død og kan hemme pasientens autonomi.

Pasient 2 ønsket ikke å ta stilling til spørsmålet om resuscitering før akutsituasjonen oppsto, og deretter heller ikke spørsmålet om hvorvidt ventilasjonsstøtten skulle opphøre. Plikten til å informere og involvere pasienten i behandlingen kom dermed i konflikt med plikten til ikke å påtvinge informasjon og medvirkning mot vedkommendes vilje. Pasientrettighetsloven § 3-2 avveier dette slik: «Informasjon skal ikke gis mot pasientens uttrykte vilje, med mindre det er nødvendig for å forebygge skadevirkninger av helsehjelpen.» Denne bestemmelsen utgjør et snevert unntak med uklar rekkevidde fra hovedregelen om plikten til å informere (19). I etiske regler for leger § 3 heter det: «Pasienten skal informeres i den utstrekning pasienten ønsker det.» Den betydning begge pasientene tilla lindrende behandling illustrerer viktigheten av innholdet i informasjonen.

I akutsituasjoner

Hvis verken pasient eller pårørende, til tross for tilbud om grundig informasjon, ønsker å ta stilling til spørsmålet om livsforlengende behandling, må helsepersonellet handle slik de mener tjener pasienten best (20). Dette er lovfestet i pasientrettighetsloven § 4-6. Pasient 2 var døende og bevisstløs da han ble resuscitert, og intensjonen med behandlingen må ha vært livsforlengelse, ikke symptomlindring. Det er da ikke noen prinsipiell forskjell på om pasienten kobles til respiratoren gjennom maske eller gjennom tube, utover at det er mindre sannsynlig at maskebasert behandling vil lykkes. I ettertid ser vi at behandlingen forlenget dødsprosessen med fire vanskelige uker. Det er et tankekors at vektleggingen av autonomiprinsippet kan føre til at pasienter som har vist at de ikke ønsker å treffe avgjørelser vedrørende sin egen død, kan bli gjenstand for en prosess som medfører at de enten må kreve respiratortilkoblingen avsluttet eller bære smerten ved fortsatt behandling.

Pasienter med amyotrofisk lateral sklerose som utvikler CO₂-narkose, klarer seg vanligvis ikke uten ventilasjonsstøtte senere. Maskebasert behandling er ofte et godt alternativ. Det gir også pasienten mulighet til å erfare hvordan livet med permanent respiratorbehandling vil arte seg. Selv om maskebasert behandling vanligvis gir moderat livsforlengelse og er lettere å avvike enn invasiv respiratortilkobling, er det viktig å være klar over at pasienter med lite lammelser i svelg og ansikt kan leve i flere år med maskebasert respirator. Maskebasert behandling kan i noen tilfeller avvikles uten sedering, den er i mindre grad en trussel mot pasientens autonomi, og enkelte pasienter avviker

maskebehandlingen selv. Pasient 2 illustrerer imidlertid at det kan være utfordrende å ivareta pasientens autonomi også under maskebehandling. Lammelser i armene vil ofte gjøre det fysisk umulig for pasienten å styre behandlingen selv.

På grunn av den store belastningen respiratorbehandling kan innebære for pasient og pårørende, fraråder American Academy of Neurology og European Federation of Neurological Sciences å starte mekanisk ventilasjonsbehandling hos pasienter med kjent amyotrofisk lateral sklerose uten at dette har vært drøftet med pasient og pårørende på forhånd (3, 4). Av samme grunn er det etter vårt skjønn riktig å være tilbakeholden med å resuscitere dem som til tross for grundig informasjon ikke har uttrykt at de ønsker mekanisk ventilasjon. Dette understreker viktigheten av åpenhet og tidlig informasjon om livsforlengende behandling, men det betyr ikke at man skal unnlate å resuscitere enhver pasient med amyotrofisk lateral sklerose som ikke har mottatt tilstrekkelig informasjon til å ta en selvstendig avgjørelse.

Pasientenes pårørende har gitt samtykke til at artikkelen blir publisert.

Oppgitte interessekonflikter: Sigurd Aarrestad har mottatt foredragshonorar fra de medisinske-tekniske firmaene Diacor og ResMed. Stig Ottesen blir undersøkt av Helseilsynet i en relatert sak. De andre forfatterne har ingen oppgitte interessekonflikter.

Litteratur

1. Radunovic A, Mitsumoto H, Leigh PN. Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2007; 6: 913-25.
2. Andersen PM, Borasio GD, Dengler R et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosis and clinical care of patients and relatives. *Eur J Neurol* 2005; 12: 921-38.
3. Andersen PM, Borasio GD, Dengler R et al. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler* 2007; 8: 195-213.
4. Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology* 1999; 52: 1311-23.
5. Helse Bergen. Nasjonalt kompetansesenter for hjemmrespiratorbehandling. Hjemmrespiratorregisteret. www.helse-bergen.no/avd/hjemmrespiratorbehandling/hjemmrespiratorregisteret.htm [6.12.2008].
6. Piepers S, van den Berg JP, Kalmijn S et al. Effect of non-invasive ventilation on survival, quality of life, respiratory function and cognition: a review of the literature. *Amyotroph Lateral Scler* 2006; 7: 195-200.
7. Rosseland LA, Laake JH, Winnem BM. Pasientens selvbestemmelsesrett ved livets avslutning. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2002; 122: 293-5.
8. Baumrucker SJ, Sheldon JE, Morris GM et al. Withdrawing treatment for the «wrong» reasons. *Am J Hosp Palliat Care* 2007; 24: 509-14.
9. Førde R. Respiratorbehandling av pasienter med amyotrofisk lateralsklerose. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2006; 126: 498.

>>>

10. Materstvedt LJ, Førde R, Kaasa S et al. Eutanasi. Definisjonsmessige, etiske og kliniske betraktninger i et internasjonalt perspektiv. I: Kaasa S, red. Palliasjon: nordisk lærebok. 2. utg. Oslo: Gyldendal Akademisk, 2007: 153–78.
11. Lov om pasientrettigheter (pasientrettighetsloven). www.lovdatabank.no/all/tl-19990702-063-004.html (6.12.2008).
12. Materstvedt LJ, Syse A. Helsejuss og medisinsk etikk. Leserbrev. Tidsskr Nor Lægeforen 2006; 126: 1081.
13. Ot.prp. nr. 12 (1998–99). Lov om pasientrettigheter (pasientrettighetsloven).
14. Syse A. Uutholdelige liv: et rettslig perspektiv. I: Herrestad H, Mehlum L, red. Uutholdelige liv: om selvmord, eutanasi og behandling av døende. Oslo: Gyldendal Akademisk, 2005: 84–106.
15. Magnusson RS. The devil's choice: re-thinking law, ethics, and symptom relief in palliative care. J Law Med Ethics 2006; 34: 559–69, 481.
16. Parker SM, Clayton JM, Hancock K et al. A systematic review of prognostic/end-of-life communication with adults in the advanced stages of a life-limiting illness: patient/caregiver preferences for the content, style, and timing of information. J Pain Symptom Manage 2007; 34: 81–93.
17. Syse A. Pasientrettighetsloven med kommentarer. 2. utg. Oslo: Gyldendal Akademisk, 2005: 219.
18. McCluskey L. Amyotrophic lateral sclerosis: ethical issues from diagnosis to end of life. Neuro-Rehabilitation 2007; 22: 463–72.
19. Phukan J, Pender NP, Hardiman O. Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neurol 2007; 6: 994–1003.
20. Helsedirektoratet. Høringer under behandling. Nasjonal veileder for beslutninger om livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende (høring under behandling). www.shdir.no/publikasjoner/horinger/behandling//publikasjoner/horinger/livsforlengende_behandling (6.12.2008).

Manuskriptet ble mottatt 25.6. 2008 og godkjent 9.2. 2009. Medisinsk redaktør Siri Lunde.