

# ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM FRENTE AOS CUIDADOS PALIATIVOS AOS PACIENTES PORTADORES DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

III Simpósio de Saúde e Meio Ambiente, 3ª edição, de 16/11/2022 a 18/11/2022

ISBN dos Anais: 978-65-5465-006-9

DOI: 10.54265/VEAF8588

**SANTOS; Luana Vieira <sup>1</sup>, RIBEIRO; Tiago Pacheco Brandão <sup>2</sup>**

## RESUMO

### INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurológica degenerativa incapacitante que reduz drasticamente a expectativa de vida do paciente devido ao seu caráter invariavelmente progressivo e inexistência de tratamentos eficazes até o presente momento (ABRELA 2013). Entre outras patologias neurodegenerativas, é a forma mais comum de afecções neuromotoras, e a terceira mais comum entre as doenças desse tipo, perdendo apenas para Alzheimer e Parkinson (VACCA, 2020).

Segundo estimativas do Ministério da Saúde, a condição afeta cerca de 12000 pacientes no Brasil, tendo uma incidência média cerca de 2-3 /100 mil pessoas/ ano e prevalência média em torno de 1/ 20, 000. Esses valores se mantêm relativamente uniformes nos países ocidentais, porém, também já foram relatados focos de maior frequência em países localizados da região do Pacífico Ocidental. Em termos de prevalência, há uma ligeira preponderância no sexo masculino, sendo que a razão é de 3:2, para homens e mulheres, respectivamente (BOSSE et al., 2019; BRASIL, 2021).

Segundo Bellomor e Chichimski (2017), a doença costuma surgir espontaneamente em 90-95% dos casos, tendo-se apenas em 5-10% um fundo genético. Nos casos hereditários, há um envolvimento gênico autossômico dominante, sendo que nesses pacientes a doença se inicia a cerca de uma década mais cedo em relação dos demais. No restante dos acometidos, a ELA se manifesta a partir da quinta década da vida, e os seus portadores possuem, a partir do diagnóstico, uma expectativa de vida média entre 2 a 3 anos,

A sua etiologia ainda não é bem elucidada. Estudos identificaram fatores como estresse oxidativo, disfunção mitocondrial, excitotoxicidade em consequência à desregulação de receptores de glutamato, agregação proteica, problemas na transmissão axonal, processo neuroinflamatório e a desregulação das vias da síntese de RNA como possíveis desencadeadores do processo (VACCA, 2020).

A patologia afeta apenas os neurônios motores, sendo as funções corticais superiores, tais como inteligência, julgamento, memórias e sentidos, preservadas. Ao apresentar os primeiros sinais e sintomas, segundo pesquisas, 80% dos neurônios motores do paciente já estão em risco (LEITE, 2015).

Como sintomas iniciais, os indivíduos afetados geralmente apresentam fraqueza assimétrica específica nas extremidades, que se traduz por meio da dificuldade para deambular, resultando em quedas frequentes, ou dificuldade de apreensão de objetos; ainda podem ocorrer disartria, disfagia, sialorreia, fraqueza nos músculos da face, pescoço, entre outros. Esses sintomas se agravam progressivamente, resultando em paralisia muscular generalizada, culminando no acometimento do músculo diafragma, levando à dispneia crônica, acompanhada da dependência de suporte ventilatório, e por fim, a morte por parada respiratória (ABRELA, 2013).

A ausência de cura para a ELA dificulta a aceitação de seu prognóstico e requer um acompanhamento por uma equipe multidisciplinar, afim de proporcionar ao paciente uma melhor qualidade de vida. Neste contexto, a atuação do enfermeiro é importante nesse período da vida em que o cuidado especial e humanizado é essencial para atenuar o sofrimento físico, psíquico e emocional do paciente.

Com isso, foi objetivo do presente trabalho, situar a abordagem paliativa da ELA, dentro dos moldes do cuidado integral, com ênfase na atuação do enfermeiro.

### MATERIAIS E MÉTODOS

Considerando a complexidade da doença e os seus aspectos psicossociais que essa patologia traz consigo,

<sup>1</sup> UniRedentor, luanavieira1410@icloud.com

<sup>2</sup> UniRedentor, tiagopacheco2000@yahoo.com.br

optou-se, pela elaboração de um artigo de revisão integrativa de literatura. Neste contexto foi realizada, no período de fevereiro a julho de 2022, uma busca por literatura científica, nacional e internacional, nas seguintes bases de dados/plataformas/sites de pesquisa: PUBMED, LILACS e Google Acadêmico. Os descritores em Ciências da saúde (DeCs) utilizados durante as buscas foram: Cuidado paliativo, Esclerose Lateral amiotrófica e Enfermagem e, ainda, os termos equivalentes em inglês: *Palliative care*; *Amyotrophic lateral sclerosis* e *Nursing*. Estes foram utilizados em combinações de pelo menos 2 palavras para refinar as buscas.

Foram considerados pra confecção do trabalho, artigos indexados, preferencialmente, artigos recentes com menos de 15 anos desde a sua publicação, correspondendo ao período de 2007 a 2022.

Nas referidas plataformas de busca, um total de 281 fontes foram encontradas. Dessas foram selecionados e incluídos os artigos completos que tiveram um conteúdo compatível com tema. Foram excluídos artigos incompletos, material repetido ou ainda aquele sem relevância. Após termino da seleção restaram 21 fontes, compostas por artigos de revisão e estudos quantitativos. Todo material foi submetido a uma leitura completa. Os principais resultados foram extraídos e condensados para melhor compreensão em forma de tabelas e quadros. Além disso, procurou apresentar e discutir os resultados de forma integrativa.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

A ELA se inicia, na maioria das vezes, com uma disfunção e posterior falência dos neurônios motores superiores localizados no trato corticoespinhal que inclui cérebro, tronco cerebral e na medula espinhal, levando ao comprometimento da interação neurônio-músculo, sendo que o último sofre atrofia (DA SILVA TOSTA et al., 2018).

A apresentação clínica da condição depende de qual área do córtex motor somatossensorial e quais fibras nervosas correspondentes são afetadas. Neste sentido, a esclerose lateral amiotrófica pode envolver 4 sítios: bulbar, cervical, torácica e lombo-sacral, sendo que cada um resulta em um quadro inicial específico (DAVID, 2011).

Em cerca de 70% dos indivíduos portadores de ELA, a doença se inicia no membro superior ou inferior, cerca de 25% têm doença de início de bulbar, que inclui um quadro inicial de disfagia, problemas de deglutição, mastigação e movimento dos músculos da face, podendo incluir expressões motoras de emoções, denominados de afeto pseudobulbar. e os 5% restantes têm início muscular truncal, o que pode incluir o envolvimento muscular respiratório.(VACA, 2020)

Os sinais associados ao comprometimento dos neurônios motores superiores, que se conectam diretamente com o sistema nervoso central, incluem hiperreflexia, deambulação espástica, clonus e mioclonias, incoordenação motora, sinal de Babinski, entre outros. Já os sinais evidenciados pela lesão dos neurônios motores inferiores se expressam por meio de flacidez, fraqueza e atrofia (DAVIS, 2011).

Quanto à forma mais comum, inicialmente, esta se expressa através de uma fraqueza assimétrica, que se manifesta primeiramente nas extremidades inferiores, e favorece quedas. Os pacientes afetados podem relatar câimbras dolorosas quando são realizados movimentos voluntários que ocorrem tipicamente no período matutino. Outra característica é a hiperatividade do reflexo extensor, como por exemplo o do joelho, que se expresso por meio de uma inicial rigidez muscular (DOS SANTOS, 2020).

A inicial apresentação unilateral do comprometimento muscular, conforme progressão da doença, passa a envolver progressivamente outros grupos musculares, até alcançar uma distribuição simétrica, comprometendo inclusive a musculatura respiratória (DA SILVA, TOSTA, 2019).

O diagnóstico da doença é feito a partir da apresentação dos sinais e sintomas, sendo que não existe um exame específico para tal finalidade. A eletromiografia pode ser adjuvante no processo diagnóstico, porém é necessário a diferenciar ELA que é de origem neuronal de miopatias que compreendem vários distúrbios musculares. O diagnóstico da afecção se dá principalmente pela associação de sinais de comprometimento neuromotor de caráter crônico ou progressivo (BOSSE et al., 2019).

Até o presente momento, existem apenas duas medicações que se demonstraram ser capaz de melhorar em algum grau a expectativa de vida- o riluzol e a edravona. O primeiro medicamento, o riluzol, promove um efeito inibitório sobre a liberação de glutamato de neurotransmissores excitatórios, uma das principais causas da doença. Porém, o referido medicamento é apenas capaz de adiar complicações, como necessidade de traqueostomia ou a morte dos por 2 a 3 meses. Já a edravona possui como principal mecanismo de ação, a

<sup>1</sup> UniRedentor, luanavieira1410@icloud.com

<sup>2</sup> UniRedentor, tiagopacheco2000@yahoo.com.br

capacidade de redução dos danos resultantes de estresse oxidativo nas células nervosas. Porém, embora seja uma opção que possa oferecer algum benefício para indivíduos com ELA, não é curativo. Além disso, a há um alto custo, e diversos efeitos colaterais (VACCA, 2020).

Desse modo, a ELA é considerada uma doença de caráter progressiva e incurável, sendo que os pacientes afetados por ela exigem atendimento multidisciplinar (DAVIS, 2011; BELLOMO; CICHMINSKI, 2017). Visto a inexistência de um tratamento curativo, a maioria das abordagens medicamentosas visa melhorar a qualidade de vida dos pacientes e aliviar sinais e sintomas, objetivando oferecer ao paciente apoio a ser o mais móvel, independente e confortável possível. A farmacoterapia, neste sentido, busca tratar os sintomas como dispnéia, espasmo muscular, espasticidade, sialorréia, fadiga, dor, depressão, disfagia, constipação, e problemas de sono (VACCA, 2020).

Além disso, há as terapias adjuvantes focadas na otimização da força e função dos órgãos afetados, tais como a ventilação não-invasiva, fisioterapia e novas tecnologias como marca-passo diafragmático, podem aumentar a sobrevida e a qualidade de vida do paciente (BOSSE et al., 2019).

Segundo Oshikubo et al. (2021), outro empecilho agravante da doença pode ser o quadro de demência, que afeta cerca de 30% dos pacientes com ELA. O cuidado com esses pacientes pode ser muito desafiador e desgastante para os profissionais, devido aos problemas cognitivos que a condição traz consigo.

Em pacientes recém diagnosticados, as funções do profissional de enfermagem podem incluir a realização de um exame neurológico abrangente, elaboração de um plano de cuidados individualizado que gerencie os sintomas com base na apresentação clínica, coordenação do atendimento especialistas e buscar consultas externas adicionais quando apropriado (DAVIS, 2011).

Um estudo japonês, realizado por Ushikubo et al. (2015) avaliou a necessidade e os cuidados de pacientes com ELA. Para esta finalidade utilizou informações fornecidas por 6 enfermeiras domiciliares itinerantes que davam suporte temporário aos pacientes e seus familiares. O estudo revelou que a frequência de uso de cuidados temporários variou de um mínimo de uma vez a cada 3 a 4 meses a um máximo de uma vez a cada 3 semanas, e o tempo de permanência variou de 4 dias a 14 dias. Entre as principais dificuldades enfrentados pelos portadores a comunicação foi a mais comprometida, sendo que quatro se comunicavam apenas por contato visual ou expressões faciais. Dos 7 pacientes atendidos, 1 era independente, três necessitavam de assistência parcial e três necessitavam de assistência total para as atividades diárias no início dos cuidados temporários. Desses 6 necessitavam de suporte ventilatório invasivo ou não invasivo, além de suporte alimentar artificial. Esta situação realça a importância do suporte em todos os casos, pois pacientes com ELA lutam emocionalmente com sua súbita perda de controle e a sua morte.

Acioy de Omeda et al. (2018) analisaram, por meio de uma revisão de 20 artigos, as principais atribuições do enfermeiro referentes aos pacientes com ELA. A análise revelou que a enfermagem é primordial, sendo que os enfermeiros possuem uma posição-chave para oferecer cuidados e apoio holísticos aos pacientes e seus familiares ao longo de sua jornada na luta contra a ELA. Os autores também enfatizam a necessidade de se realizar mais pesquisas sobre essa relação.

No estágio final da enfermidade, muitas vezes, a paralisação dos músculos envolve o funcionamento do diafragma, e com isso a capacidade de respirar sem suporte ventilatório (LONG et al., 2019). Assim, Butna et al. (2021) apontam que cuidar de um paciente submetido à ventilação no ambiente doméstico requer um envolvimento significativo de toda equipe da saúde e dos familiares ou cuidadores. Como já citado acima, o papel do enfermeiro consiste na educação do paciente e os cuidadores, em fornecer ventilação, realizando tratamento e cuidados sintomáticos, incentivando a manutenção da comunicação com o paciente e todos os cuidadores, sendo que estas medidas refletem positivamente não só na eficácia terapêutica e das técnicas de enfermagem aplicados, como também aumentam a qualidade de vida e a sensação de segurança do paciente e seus entes queridos.

Pacientes com ela são afetados por diversos medos e questionamentos existenciais, frente à certeza da morte. Ao mesmo tempo se preocupam com os familiares, muitas vezes se considerando um peso para os seus cuidadores, levando a quadros ansiosos e depressivos (LONG et al., 2019).

Assim, segundo Silva e Bromochenkel (2019), afirmam que a comunicação do diagnóstico de uma doença incurável como no caso da ELA pode desencadear inevitavelmente o temor diante da morte, além do pesar de perda de projetos de vida, sonhos futuros e esperança, já que ela pode evoluir rapidamente. O luto experimentado antecipadamente tem as mesmas características e sintomatologia do luto padrão, se

<sup>1</sup> UniRedentor, luanavieira1410@icloud.com

<sup>2</sup> UniRedentor, tiagopacheco2000@yahoo.com.br

expressando por meio de choque, negação, revolta, barganha, depressão, e por fim, aceitação.

Nesse sentido, Correia e Gil (2020), trazem através de uma revisão de 20 artigos, novos conceitos no cuidado integral, como promover a esperança, que deve ser desenvolvida uma relação de confiança com o doente e a família, fincada na genuinidade, na sensibilidade e na criatividade. Deve ser dada a importância no estar presente, escutar e disponibilizar tempo para que as pessoas com ELA expressem os seus sentimentos, afim de amenizar a sua dor e suas angústias. Os autores afirmam que é essencial apoiar a pessoa com ELA para que ela consiga redirecionar o foco de para controlo de sintomas, e não em práticas que prometem curas milagrosas. É importante também, que o profissional encoraje o doente, orientando a pessoa para uma postura otimista, garantindo a adesão aos protocolos de tratamento prescritos. Ademais deve auxiliar o doente a concentrar-se no presente e relembrar as pessoas doentes de que a única vida.

## CONCLUSÃO

A revisão de literatura evidenciou que a enfermagem ao atuar no cuidado paliativo desses pacientes, não se limita apenas à realização de procedimentos técnicos, mais envolve principalmente apoio emocional e psicossocial para os envolvidos. Neste contexto, é dada ênfase à abordagem humanizada do cuidado.

Estudos provenientes de países desenvolvidos dão neste sentido muita ênfase no cuidado em domicílio, preconizando este tipo de abordagem que tem como objetivo manter o paciente em um ambiente familiar, perto dos seus entes queridos, o que proporciona menos estresse, tanto para o próprio portador, quanto para os seus familiares.

Porém, sabe-se que esta realidade encontra-se, no Brasil, longe do ideal, valendo o questionamento a respeito da adesão dessa prática no nosso país. Além disso, seria de valia, realizar pesquisas sobre a realização desse tipo de cuidado no Brasil, afim de entender a real necessidade dos portadores de ELA e como proporcionar a eles um atendimento paliativo centrado no paciente e suas necessidades físicas, psicológicas e emocionais.

## REFERÊNCIAS

- ABRELA, Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (2013). **ELA: Esclerose Lateral Amiotrófica- Atualizações**. São Paulo: Guinon, 2013.
- ABREU FILHO, Antonio Geraldo, CARDIVO, L. S. P. C., OLIVEIRA, A. S. B.; SILVA, H. C. A. D. Brazilian Nursing and Psychology students' visits to patients with amyotrophic lateral sclerosis: prospective analysis. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 77, p. 782-791, 2019.
- ACIOLY DE OMENA, Izabelle Cristina; DOS SANTOS BRANDÃO, Larissa; DE MELO, Albuquerque, Jessica; COMASSETTO, Isabel; DE CARVALHO NAGLIATE, Patrícia; CEZAR ALVES, Karine de Melo; COSTA MENEZES SALLES, Isabella de Almeida O cuidado de enfermagem ao portador de Esclerose Lateral Amiotrófica: uma revisão integrativa. **Enfermagem Brasil**, v. 17, n. 6, 2018.
- BELLOMO, Tamara L.; CICHMINSKI, Lucille. Amyotrophic lateral sclerosis: what nurses need to know. **Home Healthcare Now**, v. 35, n. 3, p. 160-165, 2017.
- BOSSE, Tamara Simão; BAPTISTA, Lara Ferreira; DA SILVA JUNIOR, Gustavo Gavilan Alves; LINHARES, Rebeca Coêlho; Portela, Élica Maria Moura de Paulo; MORAIS, Isadora Maria de Almeida; CASTRO, Luana Cristina Farias; DE SOUZA, Luan Kelves Miranda. **Desafios associados à esclerose lateral amiotrófica: relato de caso clínico**. Revista Eletrônica Acervo Saúde, n. 43, p. e2750-e2750, 2020.
- BUTNA, Katarzyna; PYSZORA, Anna; ADAMCZYK, Anna; KRAJNIK, Małgorzata. Practical aspects of nursing care provided to patients diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis receiving home mechanical ventilation. **Palliative Medicine in Practice**, v. 15, n. 1, p. 42-52, 2021.
- CORREIA, Inês Conceição; GIL, Leonor Teixeira. A esperança nas pessoas com esclerose lateral amiotrófica em cuidados paliativos: uma scoping review. **Cadernos de Saúde**, v. 12, n. 2, p. 41-51, 2020.
- DA SILVA TOSTA, Greyce Kelley Ferreira; DE MORAES FILHO, Iel Marciano; BASTOS, Graciela Pereira; DO NASCIMENTO, Fabiana Alves; PROENÇA, Maria Fernanda Rocha. Principais intervenções de enfermagem utilizadas para melhoria das condições de vida de pessoas com esclerose lateral amiotrófica. **Revista de Iniciação Científica e Extensão**, v. 2, n. 1, p. 30-36, 2019.

<sup>1</sup> UniRedentor, luanavieira1410@icloud.com

<sup>2</sup> UniRedentor, tiagopacheco2000@yahoo.com.br

DAVIS, Melanie; LOU, Jau-Shin. Management of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) by the family nurse practitioner: a timeline for anticipated referrals. **Journal of the American Academy of Nurse Practitioners**, v. 23, n. 9, p. 464-472, 2011.

DOS SANTOS, Rafael de Carvalho; DA SILVA, Rafael Antunes. As complicações e sintomas da esclerose lateral amiotrófica (ELA): Uma revisão de literatura. The complications and symptoms of amyotrophic lateral sclerosis (ALS): A literature review. **Brazilian Journal of Health Review**, v. 4, n. 6, p. 28186-28197, 2021.

LEITE, B.; SILVA, E.; CROZARA, M. **Esclerose Lateral Amiotrófica e suas complicações**. Simpósio de Assistência Farmacêutica, Centro Universitário São Camilo, São Paulo, 2015.

LONG, Rachel; Havics, Brianna; Zembillas, Maria; Kelly, Joannah; Amundson, Mia. Elucidating the end-of-life experience of persons with amyotrophic lateral sclerosis. **Holistic nursing practice**, v. 33, n. 1, p. 3-8, 2019.

ORSINI, Marco et al. Cuidados paliativos na esclerose lateral amiotrófica. **Fisioterapia Brasil**, v. 18, n. 3, p. 257-259, 2017.

SILVA, Silvia Almeida; BROMOCHENKEL, Cattiúscia. Esclerose Lateral Amiotrófica: Manifestações Psicológicas do Enlutar-se. **REVISTA LATINO-AMERICANA DE PSICOLOGIA CORPORAL**, v. 6, n. 9, p. 89-108, 2019.

USHIKUBO, Mitsuko; SUZUKI, Shiori. Respite care services for patients with amyotrophic lateral sclerosis and their families from the perspective of home care nurses. **Home Health Care Management & Practice**, v. 28, n. 1, p. 44-50, 2016.

USHIKUBO, Mitsuko, NASHIKI, Emiko; OHTANI, Tadahiro; KAWABATA Hiromi. Practical Measures for Dealing With the Struggles of Nurses Caring for People With Amyotrophic Lateral Sclerosis Comorbid With Cognitive Impairment in Japan. **Frontiers in Psychology**, v. 12, p. 752461, 2021.

VACCA JR., Vincent M. Amyotrophic lateral sclerosis: Nursing care and considerations. **Nursing2020 Critical Care**, v. 15, n. 1, p. 6-14, 2020.

**PALAVRAS-CHAVE:** Cuidado paliativo, Enfermagem, Esclerose Lateral amiotrófica

<sup>1</sup> UniRedentor, luanavieira1410@icloud.com

<sup>2</sup> UniRedentor, tiagopacheco2000@yahoo.com.br