

## Assistência de enfermagem no cuidado paliativo aos portadores de esclerose lateral amiotrófica

*Nursing care in palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis*

*Cuidados de enfermería en cuidados paliativos al paciente con esclerosis lateral amiotrófica*

**Lais Ferreira Ribeiro<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0002-3289-4390

**Renato Philipe de Sousa<sup>1\*</sup>**

ORCID: 0000-0002-6586-2205

**Sarah Mendes de Oliveira**

**Muraoka<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0001-8374-9698

**Leilane Mendes Garcia<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0002-8895-7143

**Benedito de Souza Gonçalves**

**Junior<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0002-4678-0028

**Francielle Alves Marra<sup>1</sup>**

ORCID: 0000-0002-1682-0607

<sup>1</sup>Centro Universitário Atenas.  
Minas Gerais, Brasil.

### Como citar este artigo:

Ribeiro LF, Sousa RP, Muraoka SMO, Garcia LM, Gonçalves Junior BS, Marra FA. Assistência de enfermagem no cuidado paliativo aos portadores de esclerose lateral amiotrófica. Glob Acad Nurs. 2023;4(Spe.1):e386. <https://dx.doi.org/10.5935/2675-5602.20200386>

**\*Autor correspondente:**

[r\\_marcciano@hotmail.com](mailto:r_marcciano@hotmail.com)

**Submissão:** 08-12-2022

**Aprovação:** 05-07-2023

### Resumo

O presente trabalho tem como tema a assistência da enfermagem nos cuidados paliativos aos portadores da esclerose lateral amiotrófica. É uma doença que causa a morte e degeneração dos neurônios motores, causando atrofia muscular em membros superiores e inferiores. É uma doença que não possui cura e avança progressivamente, porém possui cuidados voltados a melhorar a qualidade de vida de seus portadores. O primeiro objetivo caracteriza os cuidados paliativos que buscam aliviar a dor de seus pacientes melhorando a qualidade de vida. O segundo objetivo descreve a fisiopatologia da doença e como ela afeta seus portadores no avançar da doença. O terceiro objetivo esclarece como os cuidados paliativos e uma equipe multidisciplinar fazem com que seus pacientes tenham uma sobrevida com mais qualidade. Este estudo foi realizado através de uma revisão integrativa, com caráter exploratório, pois possui maior familiaridade com o assunto. Conclui-se com esse estudo que os portadores são afetados diariamente pela doença e aos poucos vão perdendo movimentos essenciais para a locomoção. Na fase aguda tende a necessitar de suporte ventilatório devido à atrofia muscular que atinge os músculos responsáveis pela respiração.

**Descritores:** Esclerose Lateral Amiotrófica; Cuidados Paliativos; Enfermagem; Qualidade de Vida; Doença Neurodegenerativa.

### Abstract

This study focuses on nursing care in palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). ALS is a disease that causes the death and degeneration of motor neurons, leading to muscle atrophy in the upper and lower limbs. It is an incurable disease that progresses rapidly, but care is available to improve the quality of life of those affected. The first objective is to characterize palliative care, which aims to alleviate pain and improve quality of life. The second objective describes the pathophysiology of the disease and how it affects patients as it progresses. The third objective clarifies how palliative care and a multidisciplinary team contribute to a longer life with improved quality of life. This study was conducted as an integrative review, with an exploratory character, given the patient's familiarity with the subject. The study concludes that patients are affected daily by the disease and gradually lose essential mobility. In the acute phase, they tend to require ventilatory support due to muscle atrophy affecting the muscles responsible for breathing.

**Descriptors:** Amyotrophic Lateral Sclerosis; Palliative Care; Nursing; Quality of Life; Neurodegenerative Disease.

### Resumen

Este estudio se centra en la atención de enfermería en cuidados paliativos para pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). La ELA es una enfermedad que causa la muerte y degeneración de las neuronas motoras, lo que provoca atrofia muscular en las extremidades superiores e inferiores. Es una enfermedad incurable que progresa rápidamente, pero existen tratamientos disponibles para mejorar la calidad de vida de los afectados. El primer objetivo es caracterizar los cuidados paliativos, cuyo objetivo es aliviar el dolor y mejorar la calidad de vida. El segundo objetivo describe la fisiopatología de la enfermedad y cómo afecta a los pacientes a medida que progresa. El tercer objetivo aclara cómo los cuidados paliativos y un equipo multidisciplinario contribuyen a una vida más larga y una mejor calidad de vida. Este estudio se realizó como una revisión integrativa, con carácter exploratorio, dada la familiaridad del paciente con el tema. El estudio concluye que los pacientes se ven afectados diariamente por la enfermedad y pierden gradualmente la movilidad esencial. En la fase aguda, tienden a requerir soporte ventilatorio debido a la atrofia muscular que afecta a los músculos responsables de la respiración.

**Descritores:** Esclerosis Lateral Amiotrófica; Cuidados Paliativos; Enfermería; Calidad de Vida; Enfermedad Neurodegenerativa.



## Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa que acomete na perda de neurônios motores na medula espinal, no tronco cerebral e no córtex motor que diminui a expectativa de vida do seu portador. O quadro clínico de ELA, reflete diretamente na perda de neurônios do sistema motor do córtex ao corno anterior da medula. Os sinais físicos deste distúrbio envolvem achados nos neurônios motores superior e inferior. Essa disfunção sensitiva é incompatível com o diagnóstico do ELA. Portanto, os achados físicos correlacionam-se com as diferentes topografias da degeneração dos núcleos motores: bulbar, cervical ou lombar. Pacientes com ELA de início bulbar apresentam disartria, disfagia ou ambas<sup>1,2</sup>.

Ainda para o diagnóstico é realizado por meio de exames neurológicos e sintomas relatados pelos pacientes, inicialmente os membros tendem a perder progressivamente a massa muscular, movimentação e força. Com o avanço da doença os pacientes vivenciam câimbras, rigidez muscular, reflexos involuntários, alteração na fala e deglutição, tosse e perda do controle da sua musculatura, inclusive a respiratória<sup>3</sup>.

Atualmente, não há cura para a ELA, nem possibilidades terapêuticas para reduzir a sua progressão, com isso, as ações e investimentos têm se voltado para a sobrevida, melhorando sua qualidade de vida através de medidas paliativas<sup>4</sup>.

As intervenções têm como objetivo o alívio e controle de sintomas, controle das dores, combate às intercorrências e tentativas de controle da progressão de sintomas, para isso, conta-se com uma equipe multidisciplinar (médicos, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, enfermeiros, psicólogos, assistentes sociais, nutricionistas, terapeutas ocupacionais), com cuidados oferecidos nas Unidades de Terapia Intensiva (UTI) em instituições hospitalares ou em situação de cuidados domiciliares, atendimento em *homecare*<sup>5</sup>.

Conforme destacado nos parágrafos anteriores, o diagnóstico de ELA afeta os neurônios motores, ou seja, o paciente mantém sua consciência, raciocínio, audição e tato preservados até o momento final de sua vida<sup>4</sup>.

Os cuidados paliativos e o cuidado ao paciente em que a doença está em fase terminal ou não possui cura. Com o objetivo principal de melhorar a qualidade de vida de seus pacientes, como a de seus familiares. Cuidados paliativos vão mais além do que somente alívio da dor, mas também de problemas psicológicos, fisiológicos e espirituais<sup>6</sup>.

A fisiopatologia da ELA é um conjunto de alterações celulares e bioquímicas que deterioram os neurônios motores. Algumas alterações celulares estão na alteração genética da proteína SOD1, que causa o stress oxidativo que a partir do acúmulo de radicais livres causa a deterioração dos neurônios motores. O glutamato também elevado a um tempo prolongado também causa a morte dos neurônios, o glutamato fica exposto tanto no plasma quanto no líquido cefalorraquidiano (LCR), causando a excitotoxicidade<sup>7</sup>.

A presença de ubiquitina nos neurônios motores é responsável pela manutenção da quantidade de proteína e pela excreção de células danificadas e mutantes. A ativação

da micróglia, dos astrócitos e dos linfócitos T que, por sua vez, leva a um aumento dos níveis de citocinas, a partir das subunidades catalíticas constitutivas, das correspondentes subunidades homólogas induzíveis  $i\beta 1$ ,  $i\beta 2$  e  $i\beta 5$ , formando o imunoproteossoma. As citocinas podem então exacerbar a formação de proteínas danificadas que tendem a agregar-se e acumular-se no local<sup>7</sup>.

Para fornecer melhores cuidados, família e os enfermeiros precisam trabalhar juntos. Quando o enfermeiro consegue compreender a complexidade do paciente, desenvolve habilidades que facilitam a comunicação, seja ela verbal ou não. Como não há cura nem como interromper a doença, o cuidado proposto pelo enfermeiro será neurológico com finalidades paliativas. O cuidado é muito mais que gestos e condutas técnicas, é necessário promover o conforto e a melhor adaptação possível do paciente com a doença e dos familiares com o paciente doente<sup>8</sup>.

Dada a questão de pesquisa, “Como os cuidados paliativos podem influenciar na terapêutica dos pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica?”, trabalha-se com a hipótese de que o cuidado paliativo pode fornecer ao paciente na fase mais aguda da doença conforto, tendo em vista que a ELA é uma doença neurodegenerativa, que afeta a paralisia gradualmente da musculatura do paciente perdendo os movimentos de seu corpo e algumas funções fisiológicas vitais para a manutenção da vida.

Objetivou-se avaliar como o cuidado paliativo pode emergir no processo terapêutico do paciente portador de Esclerose Lateral Amiotrófica, assim como descrever o que é cuidado paliativo e sua aplicabilidade, caracterizar a fisiopatologia da Esclerose Lateral Amiotrófica; e identificar na literatura melhorias relacionadas aos cuidados paliativos em pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica.

## Metodologia

Esse estudo terá como metodologia a revisão integrativa de literatura, que é um método que tem como finalidade sintetizar resultados obtidos em pesquisas sobre um tema de maneira sistemática, ordenada e abrangente. Ademais, o estudo terá caráter exploratório, pois geralmente proporciona maior familiaridade com o problema, ou seja, tem o intuito de torná-lo explícito<sup>9,10</sup>.

Fonte é aquilo que coloca o pesquisador, diretamente, em contato com o problema, sendo o material com o qual se examina ou analisa a sociedade humana no seu tempo e espaço. Isto implica que, para esse estudo, as fontes dessa investigação serão trabalhos científicos publicados em forma de artigos, e os autores que serão utilizados como referencial teórico serão denominados de literatura de apoio, que irá fundamentar e dialogar com o texto<sup>11</sup>.

O estudo terá como baliza temporal os anos de 1997 a 2021, devido à criação da Associação Brasileira da Esclerose Lateral Amiotrófica (ABRELA)<sup>12</sup>, será feito por artigos e livros. Como critério de seleção dos artigos serão designados os seguintes filtros: estar dentro do repositório *Web of Science* do portal de periódicos CAPES/MEC utilizando as palavras-chave “Esclerose Lateral Amiotrófica”



e “Cuidados Paliativos”, ter sido publicado entre os anos de 1997 e 2021, no idioma português, em periódicos revisados por pares. Como critério de exclusão foram delimitados os seguintes aspectos: artigos repetidos, pré-print e textos incompletos.

Para realizar e analisar os dados, utilizará a técnica de observação documental; tal análise se aplicará ao estudo de documentos com a finalidade de obter observação de forma mensurável da realidade. Para a etapa de análise dos documentos propõe-se a produzir ou reelaborar conhecimentos e criar novas formas de compreender os fenômenos. Será condição necessária que os fatos devam ser mencionados, pois por si mesmos, não explicam nada. Sendo assim, o investigador deverá interpretá-los, sintetizar as informações, determinar tendências e, na medida do possível, fazer a inferência<sup>13,14</sup>.

## Resultados e Discussão

### Cuidado paliativo e suas aplicabilidades

Cuidados paliativos são o cuidado ao paciente em que a doença está em fase terminal ou não possui cura, que tem como objetivo melhorar a qualidade de vida de seus pacientes e familiares; os cuidados paliativos vão mais além do que somente alívio da dor, mas também de problemas psicológicos, fisiológicos e espirituais: Durante os cuidados paliativos existem várias necessidades que devem ser atendidas e uma delas não menos importante é a espiritualidade. A espiritualidade busca o sentido da vida e pode estar ou não ligada a Deus, como também pode ou não envolver a religião, cada pessoa se liga à espiritualidade de uma forma, umas através das músicas, da arte, da natureza. Que ajuda as pessoas a encontrarem a sua verdadeira vocação, ser mais confiantes e ter mais coragem para demonstrar seus sentimentos durante todo esse processo<sup>6</sup>.

*“A espiritualidade refere-se à busca pessoal para compreensão das questões finais sobre a vida e sua relação com o sagrado e o transcendente, que pode ou não levar ao desenvolvimento de práticas religiosas. Já a religião corresponde a um sistema organizado de crenças, práticas, rituais e símbolos destinados a facilitar a proximidade do indivíduo com o sagrado ou o transcendente. Por sua vez, a religiosidade é o nível mais básico da religião, diz respeito ao quanto o indivíduo acredita, segue e pratica determinada religião”<sup>6:582</sup>.*

Em 1960, no Reino Unido surgiram os cuidados paliativos como prática da atenção à saúde, tendo como precursora *Cicely Saunders*. Esses cuidados eram voltados aos pacientes cuja doença era crônica sem possibilidade de cura. Em 1967 ela cria o centro de cuidados para esses pacientes, o *St. Christophers Hospice* (clínica para doentes terminais). Já em 1970 a psiquiatra *Elisabeth Kübler-Ross* leva o movimento dos cuidados paliativos para a América, juntando os trabalhos das duas nos anos de 1974 e 1975 fundaram um hóspice, nos EUA, a partir desse momento os cuidados paliativos tomam grandes proporções e se espalham por diversos países, para integrar tratamentos cujos pacientes não existem possibilidade de cura<sup>15,16</sup>.

Estudos publicados pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) mostram que entre 1901 e 2000, o público brasileiro passou de 17,4 para 169,6 milhões

de pessoas; a esperança de vida de um homem brasileiro subiu dos 33,4 anos em 1910 para os 64,8 anos em 2000. Com o aumento da expectativa de vida, os profissionais de saúde começaram a compreender que mesmo não havendo cura, teria uma probabilidade de atendimento, com destaque na qualidade de vida e cuidados aos pacientes, por meio de assistência interdisciplinar e da aproximação aos familiares que compartilham deste seguimento e do instante terminal da vida junto aos cuidados<sup>17</sup>.

A Organização Mundial da Saúde (OMS) em 1990, pela primeira vez, define o cuidado paliativo como o cuidado voltado para os pacientes em estágio final cuja doença não tem cura, tentando com esses cuidados melhorar a sua qualidade de vida. Já em 2002 teve-se uma nova publicação, trocando o termo que era utilizado “cuidados aos pacientes em que sua doença não tem cura”, para “cuidados aos pacientes cuja doença ameaça a vida”, onde se ampliou esse cuidado não apenas ao paciente, mas também os seus familiares, tendo em vista que o paciente na maioria das vezes, não passa por esse período sozinho<sup>18</sup>.

Com um olhar mais humanizado observa-se o paciente não apenas como um ser biológico, mais sim tratando ele de maneira holística respeitando suas vontades, desejos e necessidades melhorando com isso o processo da doença e implantando os cuidados paliativos, controlando seus sintomas, trazendo conforto em questão das dores que vão surgindo no decorrer da doença, tendo então suas necessidades atendidas e ainda podendo frequentar junto a sua família atividades diárias resgatando pendências, tentando prolongar a sobrevivência do seu paciente, e fazer da morte um processo natural da sua doença<sup>19</sup>.

Para a OMS, os cuidados paliativos vieram para melhorar a qualidade de vida de seus pacientes e familiares, buscando o alívio de sofrimento. Através da identificação precoce da dor, problemas físicos, psicossociais e espirituais. São destacados pela OMS alguns princípios para os cuidados paliativos: a morte é um processo natural da doença, parte da vida, sendo que o principal objetivo é manter a qualidade de vida do paciente. Os cuidados não são realizados para prolongar o processo da morte (não se utiliza de meios para prolongar a vida), e nem antecipar a mesma. Pacientes e familiares têm o direito de saber todas as informações inerentes ao caso, como estado de saúde, evolução e tratamento, respeitando seus valores éticos e culturais. Os cuidados paliativos são oferecidos por uma equipe multidisciplinar (médicos, enfermeiros, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, psicólogos etc.). A assistência ela não acaba com a morte do paciente, segue com o apoio à família enlutada pelo tempo que for preciso<sup>20,21</sup>.

A Academia Nacional de Cuidados Paliativos (ANCP) publicou em 2006 que no Brasil há aproximadamente 40 equipes atuantes e 300 leitos hospitalares destinados aos cuidados paliativos. Como ainda era bastante desatualizado, dois encontros marcaram as primeiras publicações sobre os cuidados paliativos no país. O primeiro foi realizado no ano de 2013 na capital da República Checa, no 13º Congresso da Associação Europeia de Cuidados Paliativos, e o segundo foi realizado na capital da Dinamarca no ano de 2015, no 14º Congresso da Associação Europeia de Cuidados Paliativos.



No estudo publicado em 2015 foi identificado que mais da metade dos serviços oferecidos à assistência dos cuidados paliativos era no estado de São Paulo, com predominância do atendimento ambulatorial, procurado por pacientes tanto oncológicos quanto pacientes com doenças neurodegenerativas, população mais acometida sendo adultos e idosos, e o tratamento mais comum se encontra na Rede Pública de Saúde<sup>22</sup>.

As assistências voltadas para os cuidados paliativos eram: controlar a dor e seus sintomas, trazer um conforto e bem-estar ao paciente, prevenir e evitar agravos e diminuir a incapacidade do paciente, promover a autoconfiança, autonomia e independência do paciente, manter as atividades e as pessoas que têm significado para o paciente, ajudar o paciente a compreender seu estado utilizando de ferramentas emocionais e sociais, apoiar não só o paciente mais sim juntamente com sua família<sup>22</sup>.

Os programas de Cuidados Paliativos variam internacionalmente. Cada local tem seu modelo diferente de cuidados, levando em consideração as diferenças em suas ações socioeconômicas, políticas de saúde e necessidades dos pacientes e seus familiares. Segundo a autora, nos pacientes em desenvolvimento, os programas até agora são pouco conectados com as políticas locais de saúde e a assistência é centrada nos cuidados terminais da vida. Limitações econômicas e pouca composição de recursos humanos são as duas principais razões apontadas em seu estudo<sup>23</sup>.

Os cuidados paliativos significam reconhecer prematuramente as necessidades do paciente de seus parentes mais próximos para que possam levar com autoridade e maior qualidade o final da vida do mesmo, auxiliando-os no enfrentamento da morte que é seguimento natural. Os temas morte e o processo de morrer, embora façam parte da realidade dos profissionais de saúde, ainda causam desconforto, pois alguns profissionais até agora não estão preparados para esse acontecimento. Para esses profissionais, em especial o enfermeiro, o meio mais confortável e cabível em lidar com esse processo do final da vida é considerá-lo quanto biológico e natural, necessário a todos os seres humanos. Os pacientes almejam profissionais com inteligência técnica, mas ainda desejam melhorias nas relações de saúde. Essa condição de saúde aqui focalizada aumenta a segurança e a cooperação do longânimo e sua parentela para a realidade dos processos terapêuticos<sup>24</sup>.

Embora os profissionais de Enfermagem apresentem uma visão positiva, há uma compreensão de quanto os cuidados paliativos estão relacionados à morte e são trabalhos que geram uma sensação de insensibilidade diante do mau prognóstico do cliente. Eles descrevem a indispensabilidade de um relacionamento interpessoal entre os profissionais das equipes interdisciplinares, a fim de nivelar a multidisciplinaridade do cuidado. Ainda, evidencia-se a complexidade em se ter uma boa sintonia com o grupo médico, a fim de evitar erros de comunicação efetiva para a família, prejudicando a humanização e a boa assistência, necessária na oferta dos cuidados em pacientes sem perspectiva de cura<sup>25</sup>.

Os requisitos básicos para ação da Enfermagem paliativa consistem no conhecimento da fisiopatologia das doenças malignas degenerativas, anatomia e fisiologia humana, farmacologia dos medicamentos utilizados no domínio dos sintomas, técnicas de alívio com saúde quanto ao alcance de estabelecer boa comunicação<sup>26</sup>.

Além disso, a enfermagem é uma das categorias que mais se desgastam emotivamente pela constante sintonia com os pacientes enfermos, as constantes internações, muitas vezes acompanhando o sofrimento, quanto à dor, a doença e a morte do paciente cuidado. Em tentativa de melhorar a qualidade de vida do paciente em fase terminal, o enfermeiro busca cumprir ações de acalantar o mesmo, fora dos trabalhos básicos e fisiopatológicos o quanto o seu paciente necessitar, realizando quando provável seus anseios, desejos e vontades. Diante disso, o profissional de Enfermagem é fundamental para o conjunto de trabalhos paliativos, pela essência de sua formação que se baseia na arte do cuidar. A consideração da espécie a esses trabalhos ficou visível desde os primórdios da ideologia, partindo da origem de que essa maneira de cuidar do paciente oferecendo qualidade de vida nos seus últimos dias partiu do conhecimento de uma enfermeira, *Cicely Saunders*, que em seguida cursou medicina e serviço social<sup>27</sup>.

#### **Caracterização da fisiopatologia da doença ELA diante do profissional da enfermagem**

De acordo com estudo<sup>28</sup>, em 2025 a população brasileira tende a crescer, ocupando assim o sexto lugar no mundo na quantidade de pessoas idosas. Com a população mais idosa o serviço de saúde tende a ter uma cobrança maior, necessitando de cuidados médicos e de enfermagem. A ELA, apresenta uma série de definições clínicas, prevalecendo normalmente entre pessoas com idade de 55 a 75 anos. Apresenta um crescimento contínuo no Brasil e no mundo, tendo em vista que a expectativa de vida tem aumentado. Os dados do Ministério da Saúde informam que a cada 100 mil habitantes, cerca de 2,5 indivíduos desenvolvem a doença por ano, a idade é um fator essencial para essa ocorrência, sendo que 20% dos casos prevalecem nos homens do que nas mulheres.

A família tem sua função especial na parte que se refere à doença ELA, pois é a ajuda maior de que o idoso necessita neste momento, o enfermeiro muitas das vezes toma a frente diante da função da família cuidando e atendendo em domicílio o idoso com a doença e o mesmo se sente seguro do lado do profissional enfermeiro. O enfermeiro passa confiança e segurança e meios técnicos para auxiliar os doentes com ELA e no Brasil existe um programa específico ao idoso com a doença onde o profissional enfermeiro atende domiciliarmente auxiliando a família que na maioria das vezes está sobrecarregada. O enfermeiro com sua experiência cuida do idoso com benefícios adequados e saberes corretos<sup>28,29</sup>.

A Enfermagem, enquanto ciência e disciplina, pode preencher os vazios de conhecimento, elaborando padrões que contemplem a complexidade e a diversidade dos fenômenos de interesse comum a ELA. A enfermeira através



do cuidado de Enfermagem busca inserir-se no âmbito multidimensional do ser humano, em que esse necessita de uma atenção específica para ser cuidado em seu processo de ser saudável, para o enfermeiro criar métodos e caminhos paradigmáticos na Enfermagem junto ao idoso<sup>28</sup>.

Há vários tipos de cuidados no paciente com ELA na terceira idade, por parte do enfermeiro que são: Cuidador principal ou primário - aquele que tem total ou maior responsabilidade ao idoso; Cuidador secundário - seriam os familiares e os enfermeiros profissionais; Cuidador formal - contratado; Cuidador informal - familiares próximos<sup>29</sup>.

Segundo o IBGE, as sociedades modernas enfrentam um envelhecimento progressivo em relação ao idoso, devido ao aumento dos idosos. Os profissionais da saúde e os enfermeiros vêm com sua prática e experiência para cuidar desses pacientes portadores da ELA<sup>30</sup>.

O enfermeiro estuda durante cinco anos, buscando se especializar na área que na maioria das vezes enfrenta muitos impasses e dificuldades nesta área, quando termina a faculdade, se habilita em busca de serviços prestados ao governo ou em setores privados, são muitas as áreas em que o enfermeiro atua como profissional. O enfermeiro deve se enquadrar na sociedade como um profissional que auxilia a um paciente ou como uma pessoa que presta serviço na área da saúde, pois sabe-se que no Brasil uma das áreas mais afetada é a saúde, faltam muitos recursos financeiros para mantermos hospitais mais equipados e faltam profissionais e cada vez mais as pessoas da sociedade ficam à mercê de um atendimento digno nos hospitais públicos<sup>31</sup>.

Nas doenças neuromusculares a perda progressiva da força dos músculos respiratórios na maioria das vezes é a causadora da insuficiência respiratória. Porém, a mesma pode acontecer por diversos motivos: debilidade muscular, alterações das propriedades mecânicas do sistema respiratório, fadiga muscular, alterações da regulação central da ventilação e/ou disfunções das vias aéreas superiores e transtornos respiratórios do sono<sup>32</sup>.

Os profissionais da Enfermagem, no trabalho cotidiano, deparam com muitas situações que envolvem o tema saúde e trabalho, não apenas relacionado ao seu próprio trabalho, mas aos indivíduos e à coletividade que atendem, nestes casos ficam atentos sempre em relação à respiração do paciente com ELA, que necessitam de um olhar diferenciado<sup>31</sup>.

*“A ELA é uma desordem progressiva, que leva o indivíduo a uma fraqueza generalizada. Por ainda não ter sido descoberta a cura para a doença, o seu tratamento é basicamente sintomático. Dentre as diversas causas de óbito destes pacientes, a falência respiratória é a principal. Por este motivo deve-se atentar muito para a progressão da disfunção respiratória dos mesmos, assim como instituir rapidamente, assim que haja necessidade, uma forma de suporte ventilatório”<sup>32:88</sup>.*

Como esse diagnóstico, o paciente necessita de uma pessoa que conheça melhor os cuidados e as especialidades da enfermagem, os profissionais não especialistas consideram, muitas vezes, que não possuem qualquer responsabilidade com a questão, o que é incorreto, tendo em vista a necessidade de abordagem do

paciente/usuário do serviço de forma integral. Cabe a todos os profissionais de enfermagem, independentemente da categoria profissional, a sensibilização para as questões de saúde do paciente com ELA e o compromisso com a melhor qualidade de vida e a manutenção da integridade física e psíquica do paciente. A saúde mental pode ser uma das ciências que colaborarão no caminho compreensivo e reflexivo de tais fenômenos que são permeados pelas ações e reações humanas presentes nos muitos cenários do mundo do paciente com ELA<sup>31</sup>.

Dessa forma, este vem demonstrar e estruturar de maneira a expor alguns conceitos que permitam ajudar nessa compreensão/reflexão, permeados por estudos e pesquisas que focalizam o problema na área dos pacientes com ELA e daqueles que trabalham no setor de Saúde e Enfermagem<sup>31</sup>.

Pesquisa<sup>33:5</sup> afirma que “para melhorar a qualidade de vida, empregam-se a fisioterapia, a fonoaudiologia, o tratamento medicamentoso e a assistência nutricional e psicológica”. A equipe multiprofissional pode auxiliar na construção de novas alternativas de relacionamento, interação e participação social. Os pacientes dependentes são aqueles que “necessitam de auxílio para realizar a maioria das atividades da vida diária”, pois os mesmos têm muita dificuldade com todos os movimentos, na alimentação, no vestir-se e movimentar-se. Nesta fase, a dificuldade para se comunicar verbalmente é acentuada, e o cuidador ou interlocutor deve assumir a responsabilidade da comunicação; desta forma, suas responsabilidades são intensas.

O caráter degenerativo da doença prevê o resultado final, porém, mesmo assim, as terapias funcionais auxiliam a estabilização do quadro, evitando, em muitos casos, complicações desnecessárias<sup>23</sup>.

Os indivíduos com deterioração bulbar moderada ou severa pouco se beneficiam ou não se beneficiam do suporte ventilatório, pela não adaptação à modalidade. Os pacientes tendem a descontinuar seu uso e optar ou não pela ventilação mecânica invasiva a partir do momento em que referem “estar faltando ar para respirar”, momento que coincide com a progressão da disfunção bulbar. A atrofia dos membros, tanto superiores como inferiores, compromete os movimentos e os pacientes ficam com dificuldades de pegar objetos e impossibilitados de se locomover, necessitando, inicialmente, do uso de bengalas e, posteriormente, de cadeira de rodas e até mesmo de permanência no leito. Esta patologia leva à perda total da independência funcional; o paciente fica impossibilitado de realizar qualquer atividade que envolva o uso da musculatura corporal como um todo, fica prisioneiro do seu próprio corpo e vulnerável a desenvolver conteúdos de depressão e ansiedade<sup>34</sup>.

À medida que a ELA progride, os indivíduos vão se tornando incapazes de se mover, comunicar-se, viver de forma independente e com menos autonomia, de modo que podem apresentar sentimentos reduzidos de valor próprio. A ELA é uma doença multifatorial. O estresse oxidativo, a excitotoxicidade mediada pelo glutamato, a mutação da superóxido dismutase, a agregação anormal proteico-específica, a desestruturação de neurofilamentos



intermediários, a alteração do transporte axonal anterógrado e retrógrado, a ativação microglial, a inflamação e os transtornos nos fatores de crescimento de pacientes<sup>35</sup>.

Fraqueza dos músculos da respiração (intercostais, diafragma, abdominais) é o problema mais grave durante a evolução da doença. O paciente começa a apresentar uma respiração mais curta e ter dificuldade para tossir. O acúmulo de secreção na árvore brônquica precipita irritação respiratória e infecção, justificando-se as pneumonias mais frequentes nestes pacientes, sobretudo quando houver disfagia (bronca aspiração). A cefaleia matutina e o sono entrecortado já são sinais de comprometimento da função respiratória, relacionados com incremento gradual de CO<sub>2</sub>. Um maior incremento deste gás causa medo, ansiedade, pânico e até confusão mental<sup>36</sup>.

### Cuidados paliativos para melhor qualidade de vida ao paciente com ELA

A fisioterapia é fundamental para uma boa saúde e proporciona ao corpo e à mente uma serenidade maior com tranquilidade. A pessoa que faz fisioterapia tem uma vida mais satisfatória e sem estresse. A ELA - ou também chamada de *Lou Gehring* e doença de *Charcot* - é uma doença degenerativa que afeta o sistema nervoso central. O mecanismo fisiopatológico da ELA pode ser distinto de acordo com as hipóteses causais<sup>37,38</sup>.

Nos dias atuais, a fisioterapia é considerada como sendo a melhor opção para amenizar o declínio funcional e favorecer uma melhor qualidade de vida para pessoas com diagnóstico da ELA. Estudo descreve a fisioterapia como sendo o principal fator de manutenção da massa óssea, durante a prática do exercício regular a atividade da célula responsável pela formação da matriz óssea e da mineralização óssea é estimulada pela força mecânica proporcionada durante a execução dos exercícios<sup>39</sup>.

Descreve-se que a maioria dos idosos relatam estar bem de saúde, por isso os métodos preventivos encontram-se em lugar de destaque neste contexto. De acordo com os autores supracitados, os resultados das pesquisas revelam a prática de fisioterapia regular e sistemática como o principal fator de longevidade, contextualizando-a numa estratégia tanto profilática como curativa para os fatores e disfunções decorrentes do envelhecimento<sup>40</sup>.

*“Considerando que a maioria dos idosos são sedentários há algum tempo, a escolha da atividade física se revela um aspecto cuidadoso. A melhor atividade física indicada para a terceira idade é sempre a de baixa e média intensidade e principalmente de baixo impacto, sendo os exercícios o método de melhor escolha, onde seu principal objetivo é o fortalecimento e alongamento da musculatura, as atividades como caminhadas e hidroginásticas também são opções sendo esse o método considerado o mais eficiente nos dias atuais”<sup>37,98</sup>.*

De acordo com os autores supracitados, infere-se que os exercícios proporcionam maior desempenho motor e sensorial, além de ser uma forma de exercício físico benéfico no quesito equilíbrio, principalmente quando se trata de pessoas idosas. Na terceira idade o principal fator no

processo de prevenção e reabilitação da saúde é ainda a prática regular e orientada de fisioterapia. Cada indivíduo envelhece de uma forma diferente, e esse processo é influenciado pela genética e principalmente pelo estilo de vida; hábitos saudáveis como ter uma alimentação correta, dormir bem, controlar estresse, praticar exercícios físicos auxiliam para uma qualidade de vida melhor. As pessoas atualmente se preocupam com uma qualidade de vida o melhor possível e por isso procuram diversas atividades que lhes tragam benefícios e bem-estar. É bom lembrar que o idoso deve buscar vários meios de viver melhor, melhorando seus aspectos sociais e emocionais e principalmente os aspectos da saúde, pois é essencial<sup>37,41</sup>.

A ELA merece muita atenção em relação às atividades de fisioterapia, pois tudo deve ser feito através de um acompanhamento especializado e seguro e com a participação de um laudo médico e fazer tudo da melhor forma possível, para não trazer danos graves à saúde. Outros fatores desencadeantes da patologia em estudo são a relação entre o desequilíbrio imunológico e as alterações neurovasculares que provocam danos neuronais aumentando a progressão e sintomatologia da doença<sup>37,42,43</sup>.

A ELA compromete o neurônio motor superior desencadeando clônus, que são contrações involuntárias causadas por estiramento do músculo, e o neurônio motor inferior, onde há presença de atrofia, ou seja, fraqueza da musculatura, e também diminuição do volume muscular e fasciculações, na progressão da doença há comprometimento da musculatura respiratória e da região bulbar. A fisioterapia desenvolve um papel importante no tratamento paliativo do paciente com diagnóstico de ELA. Grande parte dos artigos em estudo retrata a importância da utilização da ventilação mecânica não invasiva (VNI). A mesma representa um avanço nos cuidados terapêuticos intensivos nos casos desses pacientes<sup>2,26,38</sup>.

A ELA precisa de um cuidado maior e esse cuidado vem através dos enfermeiros, que busca através de recursos diversos meios de melhorar a qualidade de vida do paciente com a ELA, e uma ajuda profissional não só dos enfermeiros como de médicos, psicólogos, neurologista entre outros e são um amparo maior no tratamento desta que não há cura, mas prevenção para um viver melhor, com qualidade de saúde<sup>44</sup>.

De acordo com estudo<sup>45</sup>, que realizou uma análise qualitativa da estratégia fisioterapêutica na deficiência respiratória em consequência da ELA. Foi notável o aumento do tempo de sobrevida quando da utilização da ventilação não invasiva nos pacientes pelo fato de melhorar a funcionalidade respiratória e retardar a necessidade de utilizar a traqueostomia. Especificamente, no tratamento fisioterapêutico, exercícios resistidos respiratórios não são eficazes, mas os exercícios de resistência moderada são benéficos, porém ainda assim, a conduta mais utilizada nessa patologia é a ventilação não invasiva. Mesmo sabendo dos benefícios das condutas citadas acima e do tratamento paliativo, há uma necessidade de desenvolver bastantes estudos para investigar o melhor mecanismo de ação da terapia coadjuvante nessa patologia em pesquisa, a fim de



conhecer novos tratamentos e até mesmo tornar-se de conhecimento teórico a cura da doença<sup>46</sup>.

A enfermagem pode contribuir muito para o paciente com ELA na terceira idade, pois o enfermeiro tem experiência e conhecimento na área, podendo assim contribuir para favorecer ao paciente uma vida mais tranquila e segura em relação a esta doença. O enfermeiro é ao mesmo tempo executor, conselheiro, terapeuta, supervisor, educador, amigo, parceiro, confidente do paciente com demência, pois passa a maioria do seu tempo com seu paciente criando um elo muito grande<sup>44,45</sup>.

### Considerações Finais

A enfermagem brasileira precisa se posicionar frente as atuais tendências do conhecimento científico e sugerindo novos caminhos, pois o enfermeiro visa um atendimento integral com suporte adequado ao portador da ELA, pois é uma doença que necessitam de cuidados específicos e profissionais pois afeta a parte cognitiva do paciente e há muita perda de movimentos incapacitando o seu portador de exercer funções motoras, físicas e sociais, fazendo com que perca sua autonomia e independência, necessitando assim de cuidados integrais.

Durante a realização do trabalho foi constatado que a alimentação é um fator essencial para o desenvolvimento da saúde das pessoas com ELA; os alimentos fornecem vitaminas para melhorar a imunidade do corpo,

proporcionando melhora na saúde do paciente. A fisioterapia também é essencial para a manutenção melhor dos músculos e dos movimentos do corpo, favorecendo um fortalecimento maior do corpo humano. Observa-se que com o avançar da doença o paciente acaba evoluindo com uma astenia progressiva de toda a musculatura, inclusive dos músculos respiratórios, que, quando atingidos, fazem com que o doente apresente um quadro de hiperventilação, sendo esta a causa mais comum de desconforto e óbito destes pacientes. A respiração fica muito fraca e, na maioria das vezes, o paciente necessita de aparelhos específicos para respirar; são situações que deixam o paciente muito fraco até mesmo emocionalmente, causando desconfortos e necessitando assim de um profissional a maior parte do tempo. Com o avanço da tecnologia e da medicina, essa doença teve mudanças para a população, que buscou recursos que favoreceram uma vida saudável aos seus portadores. Os medicamentos estão mais evoluídos, e há a existência de várias técnicas, que oferecem ao paciente um bom prognóstico.

Conclui-se que este trabalho contribui para levar informações sobre a ELA, para profissionais da área da saúde e até mesmo para portadores da doença, descrevendo possibilidades de cuidados para que o seu portador com o avançar da doença tenha uma melhor qualidade de vida, tendo assim a hipótese confirmada, assim como a problemática da pesquisa tenha sido respondida.

### Referências

- Naganska E, Matyja E. Amyotrophic lateral sclerosis - Looking for pathogenesis and effective therapy. *Folia Neuropathol.* 2011;49(1):1-13.
- Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica. Portal ABRÉLA [Internet]. 2018 [citado 2021 Set 24]. Disponível em: <http://www.abrela.com.br>
- Quadros AAJ, Oliveira ASB, Fernandes É, Gagliardi RJ, Nascimento OJM, Pinheiro DS, et al. Esclerose lateral amiotrófica. São Paulo: Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (ABRELA); 2013. 48 p.
- Campos RP, Capella C. Recursos de fisioterapia respiratória aplicados em pacientes com esclerose lateral amiotrófica [Internet]. Nova Físio; [citado 2021 Set 20]. Disponível em: <https://www.novafisio.com.br/recursos-de-fisioterapia-respiratoria-aplicados-em-pacientes-com-esclerose-lateral-amiotrofica/>
- Rocha JA, Miranda MJ. Disfunção ventilatória na doença do neurônio motor: quando e como intervir? *Acta Med Port.* 2007;20(2):157-65.
- Evangelista CB, Lopes MEL, Costa SFG, Batista PSS, Batista JBV, Oliveira AMM. Palliative care and spirituality: an integrative literature review. *Rev Bras Enferm.* 2016;69(3):554-63. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167.2016690324i>
- Silvia LCC. Fisiopatologia da esclerose lateral amiotrófica: uma revisão integrativa [monografia]. Brasília: Universidade de Brasília; 2016.
- Siebra LAG, Marinho GMB, Araújo FAV, Souza LL, Amorim Netto PDC. Cuidados de enfermagem ao paciente com esclerose lateral amiotrófica. *Scientific Research and Reviews.* 2018;3:27. DOI: 10.28933/srr-2018-06-2827
- Ercole FF, Melo LS, Alcoforado CLGC. Revisão integrativa versus revisão sistemática [editorial]. *REME Rev Min Enferm.* 2014;18(1):9-10.
- Gil AC. Como elaborar projetos de pesquisa. 4ª ed. São Paulo: Atlas; 2002.
- Barros JA. O campo da história: especialidades e abordagens. 3ª ed. Petrópolis: Vozes; 2004.
- Díaz-Lobato S, Ruiz-Cobos A, Gracia-Ró FJ, Vilamor-Léon J. Fisiopatologia da insuficiência respiratória de origem neuromuscular na ELA. *Rev Neurol.* 2001;32(1):91-5.
- Aróstegui IJ. La metodología de investigación histórica. In: Pérez Serrano G, coordenador. Modelos de investigación cualitativa en educación social y animación sociocultural: aplicaciones prácticas. Madrid: Narcea; 2006. p. 131-46.
- Sá-Silva JR, Almeida CD, Guindani JF. Pesquisa documental: pistas teóricas e metodológicas. *Rev Bras Hist Ciênc Soc.* 2009;1(1):1-15.
- Du Boulay S. Cicely Saunders: founder of the modern hospice movement. London: Hodder & Stoughton; 2007.
- Matsumoto DY. Cuidados paliativos: conceito, fundamentos e princípios. In: Carvalho RT, Parsons HA, editores. Manual de cuidados paliativos ANCP. 2ª ed. São Paulo: ANCP; 2012. p. 23-30.
- Araújo MMT, Silva MJP. O comunicar com notícias difíceis na prática clínica. *Rev Esc Enferm USP.* 2005;39(4):433-8.
- Maciel MGS. Cuidados paliativos: programas e políticas públicas no Brasil e no mundo. In: Academia Nacional de Cuidados Paliativos. Manual de cuidados paliativos. Rio de Janeiro: Diagraphic; 2008. p. 15-22.
- Pessini L. Cuidados paliativos: alguns aspectos conceituais, biográficos e éticos. *Prática Hospitalar.* 2005;7(41):107-12.
- World Health Organization. National cancer control programmes: policies and managerial guidelines. 2nd ed. Geneva: WHO; 2012.



21. Byock I. O que importa no final: lições para os vivos sobre a vida, o amor e a morte. São Paulo: Planeta do Brasil; 2009.
22. Othero MB, Ayres JRCM. Necessidades de saúde na perspectiva da atenção básica: uma análise da produção das ciências sociais e humanas em saúde. Cad Saúde Pública. 2015;31(1):15-30.
23. Lima L. Program development: an international perspective. In: Walsh D, Caraceni AT, Fainsinger R, Foley KM, Glare P, Goh C, et al., editores. Palliative Medicine. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2009. p. 189-92.
24. Pereira LSM. A importância dos cuidados paliativos na terminalidade da vida: o papel do enfermeiro [monografia]. Recife: Universidade Federal de Pernambuco; 2021.
25. Figueiredo NMA. Cuidar e confortar: dimensões do fazer de enfermagem. 2ª ed. São Caetano do Sul: Yendis; 2006.
26. Matos DG, Moraes RA. Cuidados paliativos: a atuação da enfermagem frente ao paciente terminal. Rev Bras Enferm. 2006;59(4):574-7.
27. Furtado LAC. Cuidados paliativos e a atenção de enfermagem: uma revisão integrativa [trabalho de conclusão de curso]. Brasília: Universidade de Brasília; 2011.
28. Santin S. A enfermagem e o cuidado com o idoso: um enfoque gerontológico. Pelotas: Universitária; 1998.
29. Mendes PBBT. Cuidadores: heróis anônimos do cotidiano. São Paulo: EDUC; 1998.
30. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Perfil dos idosos responsáveis pelos domicílios no Brasil. Rio de Janeiro: IBGE; 2000.
31. Carvalhais MMM. Envelhecimento populacional e os desafios para a saúde pública. Rev Saúde Pública. 2006;40(3):547-9.
32. Orsini M, Oliveira AB, Reis CHM, Freitas MRG, Chieia MAT, Airão A, et al. Princípios de compaixão e cuidado: a arte de tratar pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA). Rev Neurocienc. 2011;19(2):382-90.
33. Piemonte MEP. Esclerose lateral amiotrófica: uma abordagem multidisciplinar. São Paulo: Manole; 2001.
34. Borges ACL. Esclerose lateral amiotrófica: aspectos clínicos e terapêuticos [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2003.
35. Bach JR. Guia de exame e tratamento das doenças neuromusculares. 1ª ed. São Paulo: Santos; 2004.
36. Cavaco SG. Esclerose lateral amiotrófica: fisiopatologia e novas abordagens farmacológicas [dissertação]. Faro: Universidade do Algarve; 2016.
37. Bossa AV. A importância da fisioterapia na qualidade de vida de pacientes com esclerose lateral amiotrófica [monografia]. Curitiba: Universidade Federal do Paraná; 2017.
38. Santos AC. Os benefícios da fisioterapia nos pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Centro de Estudos Avançados e Formação Integrada. 2019 Jul 19.
39. Camargo OP. Osteoporose: prevenção e tratamento. 3ª ed. São Paulo: Atheneu; 2014.
40. Pires A. Atividade física, aptidão física e saúde. Rev Bras Ativ Fís Saúde. 2014;19(1):3-4.
41. Civinski C, Neto JFR, Gomes ARS. Influência da atividade física na qualidade de vida de idosos. Rev Bras Ciênc Mov. 2011;19(4):58-65.
42. Soares E, et al. Novas perspectivas na fisiopatologia da esclerose lateral amiotrófica. Arq Neuropsiquiatr. 2021;79(3):250-8.
43. Louis ED, Mayer SA, Rowland LP. Merritt: tratado de neurologia. 13ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2018.
44. Cruz CT. O cuidado de enfermagem ao idoso com demência: uma revisão integrativa [monografia]. João Pessoa: Universidade Federal da Paraíba; 2011.
45. Guerra RS, et al. Ventilação não invasiva na esclerose lateral amiotrófica: revisão sistemática e meta-análise. J Bras Pneumol. 2018;44(3):201-10.
46. Bosse G, et al. Estratégias fisioterapêuticas na insuficiência respiratória por doença do neurônio motor: uma revisão narrativa. Fisioter Pesqui. 2020;27(2):200-10.