

CUIDADOS PALIATIVOS E ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

Ana Raket Silva de Queiroz¹, Janaina Dourado Silva¹, Loose Lene Dourado Rodrigues¹, Mayara da Conceição¹, Mariana Cristina dos Santos Souza²

Resumo: Introdução: A Esclerose Lateral Amiotrófica, conhecida por Doença de Charcot ou Doença de Lou-Gehrig, é uma patologia de caráter neurodegenerativa, culminando na perda irreversível de neurônios motores na medula espinhal, resultando em atrofia muscular. O tratamento multidisciplinar e os cuidados paliativos podem prolongar a sobrevida do paciente com ELA e/ou manter os aspectos de qualidade de vida. Objetivo: identificar e sintetizar as pesquisas que versam sobre os Cuidados Paliativos na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Método: Revisão integrativa, com a seguinte questão de pesquisa: “Quais são os Cuidados Paliativos prestados na Esclerose Lateral Amiotrófica?” A busca foi realizada nas bases de dados LILACS, MEDLINE E BDEF, no período de 2017 a setembro de 2022, com os descritores DeCS/MeSH Cuidados Paliativos e Esclerose Amiotrófica Lateral. Resultados: Foram identificados 115 artigos e, após os critérios de exclusão, foram utilizados 6 artigos para a pesquisa. Os artigos foram divididos em três classes temáticas: Desafios dos pacientes, familiares, equipe e cuidadores com a ELA; Medicina paliativa, tecnologia assistiva, tratamento e prescrição de cuidados paliativos (PCP) e; Planejamento, acompanhamento e apoio aos pacientes e cuidadores. Conclusão: Evidenciou-se que os cuidados paliativos auxiliam e proporcionam qualidade de vida ao paciente com ELA. Cuidados como ventilação não-invasiva (VNI), tecnologia e terapia assistiva, escuta ativa, cuidados com a higiene e alimentação entre outros são essenciais. Por se tratar de uma doença fatal e ainda carente de estudos que apontem possibilidades de melhora, surge a necessidade de cuidados paliativos para proporcionar alívio aos pacientes acometidos por tal enfermidade.

Palavras-chave: esclerose lateral amiotrófica; doença; cuidados paliativos.

1 Enfermeira, Graduação em Enfermagem pelo Centro Universitário do Distrito Federal – UDF.

2 Enfermeira e professora, Graduação, Mestrado e Doutorado pela Universidade de Brasília – UnB. Docente do Centro Universitário do Distrito Federal – UDF.

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), também conhecida por Doença de Charcot ou Doença de *Lou-Gehrig*, refere-se ao endurecimento da porção lateral da medula espinhal e ocasiona a morte dos neurônios que estão localizados no córtex e no tronco cerebral. Essa patologia leva à atrofia muscular, acarretando a perda de força e eventual paralisia. É uma doença incurável e apresenta como expectativa de vida entre 3 a 5 anos após seu diagnóstico. Os prejuízos dessa doença são muitos, pois afeta a locomoção, respiração, alimentação, fazendo com que o paciente com ELA perca a sua autonomia, impactando diretamente em sua qualidade de vida (BROWN; AL-CHALABI, 2017).

A epidemiologia da ELA é esporádica, com incidência de 1/50.000 (habitantes) por ano e prevalência de cerca de 1/20.000 (habitantes). Com maior acometimento em pessoas na faixa etária acima de 60 anos de idade. Sua prevalência predominante é no gênero masculino, cerca de 5-10% dos casos são considerados familiares e 20% dos casos se desenvolvem por mutações genéticas (LEIGH; WIJESEKERA, 2019).

Trata-se de uma doença complexa, sendo que o diagnóstico precoce e o envolvimento do paciente e sua família, juntamente com um plano de atenção terapêutica eficiente, são pré-requisitos essenciais para um melhor resultado clínico do paciente. O tratamento multidisciplinar e os cuidados paliativos podem prolongar a sobrevida do paciente com ELA e/ou manter os aspectos de qualidade de vida (KUKULKA; WASHINGTON; GOVINDARAJAN; MEHR, 2019; WHO, 2020).

O termo Cuidados Paliativos (CP) é uma prática na área da saúde que surgiu na década de 60 e chegou ao Brasil na década de 80. Sua primeira definição foi relacionada aos pacientes portadores de câncer e, em 2002, sofreu abrangência para todas as doenças que ameaçam a vida, incluindo as crônico-degenerativas, tais como doenças neurológicas, cardíacas, pulmonares, renais, congênitas, genéticas, HIV/AIDS e tuberculose. Em 2017, a Organização Mundial de Saúde (OMS) estabeleceu que CP consiste na assistência promovida pela equipe multidisciplinar (enfermeiros, médicos, fisioterapeutas, entre outros) e que tem por objetivo promover a qualidade de vida ao paciente e a seus familiares, diante doenças graves e incuráveis. Essa prevenção traz uma abordagem significativa, pois trabalha a doença desde o diagnóstico precoce, tratamento e auxílio à família e ao doente nos sintomas físicos, sociais, psicológicos e espirituais decorrentes da enfermidade (WHO, 2020).

A OMS classifica os países em quatro grupos de acordo com seu nível de desenvolvimento em Cuidados Paliativos. São eles: Nível 1: Nenhuma atividade detectada; Nível 2: Em capacitação; Nível 3a: Provisão isolada; Nível 3b: Provisão generalizada; Nível 4a: Integração preliminar; e Nível 4b: Integração avançada. Segundo os dados de 2014, o Brasil estava incluído no nível 3a, juntamente com Rússia, México, países do Sudeste Asiático, entre

outros. Hoje o Brasil juntamente com outros países como Gâmbia, Albânia, Bulgária e Colômbia, ocupa agora a posição 3b no Atlas Global de Cuidados Paliativos, evidenciando que o país vem avançando em fontes de financiamento, maior disponibilidade de morfina, treinamento de profissionais e mais oferta do serviço à população no âmbito dos CP (WHPCA, 2020).

De acordo com os dados da Academia Nacional de Cuidados Paliativos (ANCP) 40 milhões de pessoas necessitam de cuidados paliativos, mas em todo o mundo apesar de cerca de 14% que realmente recebem esses cuidados. No Brasil, a edição da resolução nº41, de 31 de outubro de 2018, dispõe sobre diretrizes visando oferecer cuidados paliativos, continuados integrados em qualquer ponto da rede de atenção à saúde. Os entraves que o Brasil enfrenta para oferecer CP de qualidade, esbarra em políticas públicas e investimento na formação de profissionais qualificados para CP, bem como dificuldades que o Sistema Único de Saúde (SUS) apresenta (ANCP, 2022; SILVA; NOBERTA, 2021).

A equipe de enfermagem, inserida no âmbito da equipe multidisciplinar, tem um papel essencial perante esses pacientes e seus familiares. Promovendo a qualidade de vida no processo de nascer, viver, morrer e luto e em casos de doenças graves incuráveis e terminais, respeitando a vontade da pessoa ou de seu representante legal (COFEN, 2017).

A ciência avançou, possibilitando o surgimento de novos tratamentos que proporcionaram à população maior longevidade. Os cuidados paliativos visam proporcionar qualidade de vida a pessoas que se encontram fragilizadas e necessitam de cuidados constantes.

Justifica-se este estudo pela necessidade de identificar quais são os cuidados paliativos prestados para o paciente com ELA e como esses cuidados podem aumentar a sobrevida e autonomia desse paciente para lidar com uma doença degenerativa e incurável. Este estudo tem como objetivo identificar e sintetizar as pesquisas que versam sobre os Cuidados Paliativos na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).

MÉTODO

A estratégia utilizada para a elaboração do trabalho foi uma Revisão Integrativa da Literatura. Para a elaboração da questão de pesquisa, utilizou-se a estratégia PICO (SANTOS; PIMENTA; NOBRE, 2007). Assim, a questão norteadora da pesquisa delimitada foi: “Quais são os Cuidados Paliativos prestados na Esclerose Lateral Amiotrófica?”. Nela, o primeiro elemento da estratégia (P) consistiu nos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (I), os Cuidados Paliativos; e o quarto elemento (O) Cuidados Paliativos. Ressalta-se que, dependendo do método de revisão, não se aplicam todos os elementos da estratégia PICO. Nesta revisão integrativa, o terceiro elemento, ou seja, a comparação, não foi utilizada.

Utilizou-se os descritores DeCS/MeSH Cuidados Paliativos/Palliative Care e Esclerose Amiotrófica Lateral/ Amyotrophic Lateral Sclerosis. A estratégia de pesquisa baseou-se na combinação do PICO, gerando a seguinte combinação: (Cuidados Paliativos OR Palliative Care) AND (Esclerose Amiotrófica Lateral OR Amyotrophic Lateral Sclerosis).

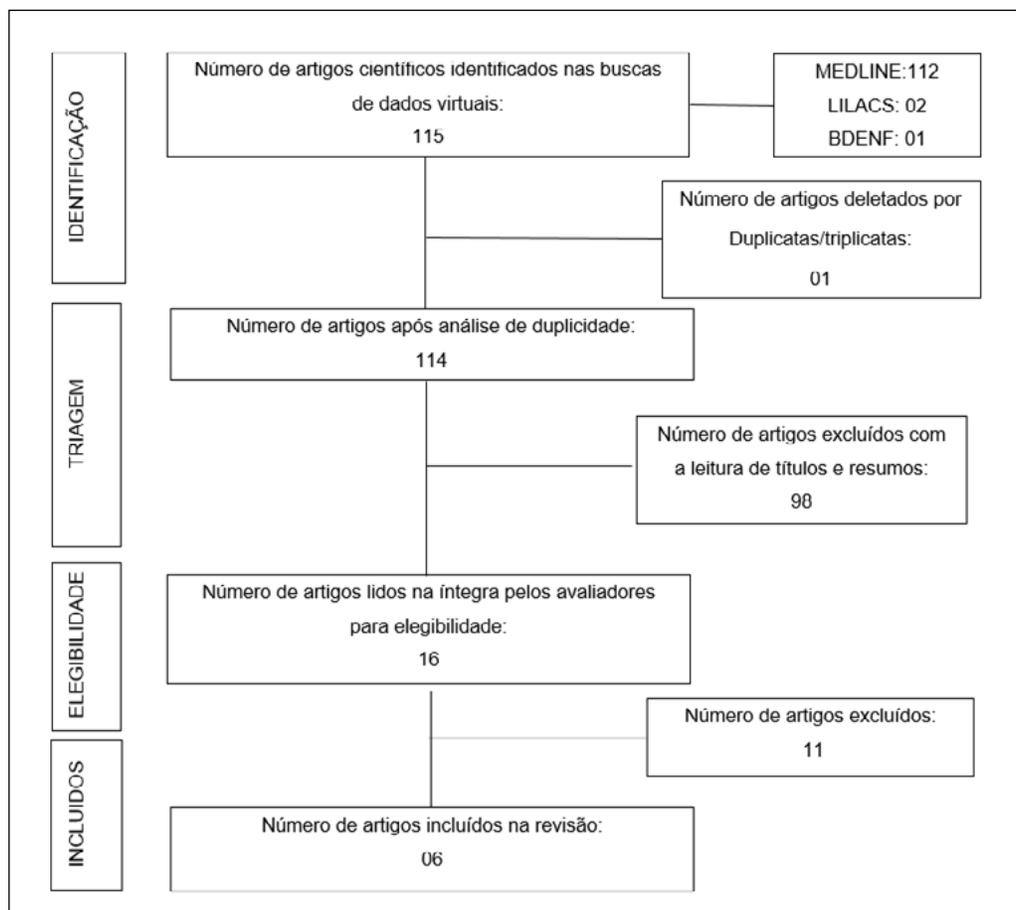
A busca foi realizada em setembro de 2022, através da Biblioteca Virtual de Saúde (BVS). As bases/bibliotecas de dados utilizadas para a elaboração deste trabalho foram: Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDLINE), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e Base de Dados de Enfermagem (BDENF). Foram adotados os seguintes critérios de inclusão: artigos originais publicados em português, inglês e espanhol, no período de 2017 a setembro de 2022, disponível online e com texto completo. Os critérios de exclusão foram: artigos que envolvessem pacientes pediátricos e artigos de revisão.

A extração das informações dos estudos foi norteada por um instrumento estruturado de coleta de dados elaborado pelos autores e sistematizada por meio de uma planilha no Microsoft Office Excel 365®, com as seguintes variáveis: autores; título do artigo; periódico de publicação; ano de publicação; idioma; país de publicação; objetivo do estudo; delineamento; resultados e conclusões. Após preenchimento da planilha, os dados foram compilados, revisados e apresentados na revisão em formato descritivo e posteriormente discutidos à luz da literatura científica.

RESULTADOS

Foram identificados 115 artigos e, após aplicação dos critérios de exclusão e análise do conteúdo, foram utilizados 06 artigos para a elaboração do trabalho (Figura 1)

Figura 1. Fluxograma de identificação, registro, triagem e inclusão dos artigos na revisão integrativa. Brasília, DF, Brasil, 2022.



Fonte: Dados da pesquisa.

O Quadro 1 detalha os artigos selecionados para a elaboração deste trabalho.

Quadro 1. Detalhamento dos artigos selecionados para compor o estudo por autor, ano, título, método, objetivo e principais resultados. Brasília - DF, Brasil, 2022.

Nº	Autor e Ano	Título	Método e Objetivos	Principais resultados
1	WASHINGTON; KUKULKA; GOVINDARAJA; MEHR, 2022	Envolvendo Especialista em Cuidados Paliativos no Gerenciamento da Esclerose Lateral Amiotrófica: Uma abordagem baseada no paciente, na família e no provedor.	Descrever as perspectivas das principais partes interessadas sobre cuidados paliativos especializados e sua integração na gestão da esclerose lateral amiotrófica (ELA) Método: O estudo realizado foi um estudo qualitativo, não intervencional e descritivo. Dados foram coletados através de entrevistas individuais de 42 partes interessadas (14 pacientes, 16 cuidadores familiares, e 12 cuidadores de saúde fornecedores). As entrevistas transcritas foram analisadas utilizando técnicas de análise temática indutiva	As impressões de cuidados paliativos especializados foram altamente variáveis. As principais partes interessadas prontamente identificaram um papel significativo para os cuidados paliativos especializados na gestão da ELA. A integração de cuidados paliativos especializados em sistemas de apoio existentes seria facilitada por uma compreensão mais abrangente do serviço entre pacientes, cuidadores familiares e prestadores de serviços de saúde.
2	OLESEN; COURWITH; HANDBERG, 2022	Reflexões de cuidadores familiares e profissionais de saúde sobre os desafios diários de cuidar de pessoas com esclerose lateral amiotrófica e deficiências cognitivas: um estudo qualitativo.	Explorar reflexões de cuidadores familiares e profissionais de saúde sobre os desafios envolvidos no cuidado de pessoas com ELA e deficiências cognitivas e/ou comportamentais. Método: Um grupo de foco e 10 entrevistas individuais semi-estruturadas com 7 cuidadores familiares e nove profissionais após a morte de um PALS/CIs. A análise foi orientada pela metodologia de descrição interpretativa e pela teoria do senso de coerência.	As descobertas apontam para a importância das relações para os cuidadores e profissionais e uma necessidade de fornecer apoio através de um programa de reabilitação paliativa on-line que engloba estratégias de enfrentamento em relação às doenças.
3	VANDENBOGAERDE <i>et al.</i> , 2022	Planejamento avançado de cuidados na esclerose lateral amiotrófica (ELA): protocolo de estudo para um estudo longitudinal qualitativo com pessoas com ELA e seus Cuidadores familiares.	Descrever o protocolo para um estudo qualitativo longitudinal que visa explorar: (1) as experiências com o planejamento antecipado de cuidado e as preferências para o futuro dos pacientes com ELA e seus cuidadores familiares e (2) como essas experiências e preferências mudam com o tempo. Método: Um projeto qualitativo, longitudinal, multiperspectivo. Um total de oito a nove díades (ELA e seus cuidadores familiares) serão recrutados, e entrevistas semi-estruturadas administradas a cada 3 meses durante um período de 9 meses.	Trabalho ainda não concluído. Os resultados serão divulgados através do site do grupo de pesquisa (<i>end of life care.be</i>), mídias sociais e boletim informativo e através de apresentações em conferências científicas nacionais e internacionais.
4	TAKAHASHI <i>et al.</i> , 2021	Diferença no cuidado de pacientes com esclerose lateral amiotrófica com e sem intervenção da equipe de cuidados paliativos: Observações de um Centro no Japão	Comparar os cuidados prestados aos pacientes com ELA com e sem intervenção da equipe de cuidados paliativos (grupos PCT e não PCT, respectivamente). Método: Estudo retrospectivo de casos-controlado de pacientes de grupos PCT e não PCT de janeiro de 2012 a dezembro de 2019.	Não houve diferença na taxa de conclusões antecipadas da diretiva dos grupos PCT e não-PCT. Os pacientes do grupo PCT usam opióides em maior dosagem do que os grupos não-PCT. Somente metade dos pacientes não-PCT fazem o uso de opióides.

5	TESTONI <i>et al.</i> , 2021	"Imagine que você tem ELA": Educação para a Morte para se preparar para as Diretrizes de Tratamento Avançado.	Apresentar os resultados da pesquisa qualitativa realizada dentro de um projeto de educação sobre a morte dedicado às diretrizes de tratamento avançado (ATDs), no qual foi proposto aos participantes empatizar com pessoas que haviam recebido um diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Método: O estudo envolveu 104 pessoas que discutiram e refletiram sobre questões relacionadas com o conhecimento de ter que morrer, cuidados paliativos e ATDs, investigando que escolhas teriam feito se tivessem recebido tal diagnóstico.	A experiência da educação sobre a morte (DeEd) provou ser muito positiva ao lidar com questões complexas e freqüentemente censuradas, permitindo pensar sobre a morte de uma maneira menos angustiante.
6	BOSSE <i>et al.</i> , 2020	Desafios associados à esclerose lateral amiotrófica: relato de caso clínico	Relatar o caso e descrever os desafios associados à Esclerose Lateral Amiotrófica, analisando seus efeitos Método: relato de caso para entender os desafios enfrentados por uma paciente portadora de ELA.	A combinação de farmacoterapia e outras intervenções terapêuticas podem aumentar a expectativa de vida, ajudar os pacientes a fortalecer os músculos, melhorar sua capacidade de realizar atividades de vida diária e otimizar sua qualidade de vida. Mais estudos e pesquisas devem ser realizados investigando melhor os mecanismos de ação das terapias coadjuvantes no tratamento da ELA.

Fonte: Dados da pesquisa.

Ainda em relação ao quadro, é preciso explicar que todos eles estão sustentados pelo método qualitativo. Cinco dos artigos foram realizados em hospitais universitários internacionais, localizados nos Estados Unidos, na Dinamarca, no Japão, na Bélgica e na Itália. Somente uma pesquisa foi realizada no Brasil, mais especificamente no estado de Santa Catarina.

Dividiu-se, para melhor discussão da temática, os artigos selecionados em três áreas temáticas: Desafios dos pacientes, familiares, equipe e cuidadores com a ELA; Medicina paliativa, tecnologia assistiva tratamento e prescrição de cuidados paliativos (PCP) e; Planejamento, acompanhamento e apoio aos cuidadores.

DISCUSSÃO

Desafios dos pacientes, familiares, equipe e cuidadores com a ELA

Um dos estudos realizou entrevistas com 42 participantes, dentre eles, cuidadores familiares e cuidadores de saúde. Estes descreveram os cuidados paliativos como uma abordagem holística na saúde, e abordaram a necessidade de esclarecer e diferenciar os cuidados paliativos de outros cuidados no final da vida. Trouxeram, também, a necessidade da integração precoce de pacientes e familiares com os cuidados paliativos, visando estabelecer um vínculo antes de abordar assuntos potencialmente sensíveis e assim, aumentar a conexão de familiares com recursos que diminuam a carga emocional e de cuidados com esses pacientes. Os autores concluíram que a integração de CP especializados

seria facilitada se houvesse uma compreensão mais ampla do serviço entre pacientes, cuidadores familiares e prestadores de serviço (WASHINGTON; KUKULKA; GOVINDARAJAN; MEHR, 2022).

Artigo realizado na Dinamarca, com 16 participantes, sendo 7 cuidadores familiares e 9 profissionais de saúde, demonstrou que os cuidadores familiares têm consciência da complexidade da ELA e defendem a criação de um programa de reabilitação paliativa on-line, que proponha estratégias para o enfrentamento da doença. Foi comprovada a relevância de estudos que ressaltam a essência dos profissionais em proporcionar intervenções que melhorem a função e limitem o impacto da incapacidade, ou seja, auxiliar na reabilitação do paciente para que esse seja capaz de proceder ao ajuste social, físico e emocional mesmo com as limitações da doença (OLESEN; COUR; WITH; HANDBERG, 2022).

Um outro fator importante que deve se levar em consideração é a fragilidade do paciente e familiares com a doença ELA. Faz-se importante investigar a frequência de ansiedade e depressão e sua associação com aspectos clínicos da ELA, já que o desafio psicológico imposto pela doença é bem preocupante. A intervenção, diálogo e escuta dos cuidadores no manejo desse controle da ansiedade é de grande importância (TAKAHASHI *et al.*, 2021).

Desde as primeiras manifestações até à incapacidade total, o período é relativamente curto, de aproximadamente cinco anos. Sendo assim, a ELA é uma doença que interfere na locomoção e fala, porém a capacidade de comunicação, assim como a sensibilidade do indivíduo portador são preservadas. O portador de ELA enfrenta dificuldades em exercer sua autonomia e muitas vezes vivenciam um contexto de extrema fragilidade e de dependência completa. A evolução da doença torna o paciente dependente da tecnologia moderna de suporte à vida, tais como ventilação mecânica, os monitores cardíacos e o uso de cateteres enteral/vesical, além de uma atenção especializada da equipe de saúde (VANDENBOGAERDE *et al.*, 2022).

Apesar dos desafios, é preciso investir em estratégias que garantam um cuidado mais efetivo e mais humanizado às pessoas acometidas pela ELA. Como ficou evidenciado, esta patologia não tem cura, porém pode-se minimizar os sintomas para maior enfrentamento a doença. A qualidade de vida e comunicação com a família são peças-chaves nesse processo de enfrentamento e aceitação da doença. A equipe de enfermagem deve saber se comunicar com os familiares, suprimindo suas ansiedades acerca da doença e também buscar minimizar, de alguma forma, os impactos da evolução da doença (SOUZA *et al.*, 2022).

A equipe de enfermagem enfrenta muitos desafios nesse processo de cuidado. Situações de alegrias e sensações de fracasso e frustração caminham juntas. Lidar com essas situações estressantes e ainda de forma positiva faz parte do cotidiano da equipe de enfermagem. Um dos maiores desafios enfrentados pela enfermagem diante desta patologia é a insegurança e a necessidade de

capacitação profissional constante para prestar o melhor suporte aos pacientes e familiares no enfrentamento da doença (OMENA *et al.*, 2018).

Ademais, o déficit da estrutura como um todo (falta de infraestrutura, sobrecarga de trabalho e capacitação específica) são as dificuldades que a equipe de enfermagem enfrenta nos cuidados. Logo, frente a tais carências, a atuação do enfermeiro e da equipe multiprofissional acaba sendo um serviço insuficiente e defasado (MARKUS *et al.*, 2017).

Medicina paliativa, tecnologia assistiva, tratamento e prescrição de cuidados paliativos (PCP)

A ELA compreende múltiplos problemas, necessitando dos cuidados paliativos, em vista da reabilitação da função motora, apoio nutricional, suporte respiratório, atendimento psicológico para pacientes e familiares entre outros. O objetivo da medicina paliativa é promover a qualidade de vida do paciente e familiares, alívio da dor e identificação precoce de situações que necessitam de intervenções. Vale explicar que a ELA causa atrofia, provoca a deterioração dos neurônios motores, comprometimento da motricidade de membros, deglutição, respiração e fala (COIMBRA *et al.*, 2018).

Devido a essas limitações na locomoção, fala e alimentação, os pacientes com ELA necessitam de um aparato tecnológico e tecnologia assistiva, que consiste em instrumentos usados para ampliar as possibilidades funcionais. Algumas tecnologias assistivas no caso da ELA são muletas, andadores, cadeiras de rodas (manual ou elétrica), ventilação não-invasiva (VNI) e Comunicação Alternativa Ampliada – CAA (LUCHESE *et al.*, 2018).

A CAA é um tipo de intervenção de tecnologia assistiva que auxilia os pacientes com ELA que apresentam dificuldades na fala e comunicação. Com CAA, se substitui a linguagem verbal pela não verbal, utilizando a simbologia, pranchas de comunicação e até mesmo a utilização de softwares específicos em computadores (software HeadMouse), tablets e aplicativos (aplicativo Vox4All Free). O programa HeadMouse pode ser usado isoladamente ou associado a outros softwares que melhoram a comunicação, se tratando de um teclado virtual que possibilita ao paciente expressar-se por meio da escrita, aumentando a possibilidade de socialização e interação com as pessoas (COIMBRA *et al.*, 2018).

Um estudo realizado no Japão acerca da diferença do cuidado de pacientes com ELA com e sem intervenção da equipe de cuidados paliativos demonstrou que a prescrição de cuidados paliativos (PCP) como medicina paliativa é uma intervenção que acontece somente mediante solicitação da equipe médica primária envolvida com os pacientes internados ou ambulatoriais. A PCP funciona como um serviço de consultoria para os pacientes e são discutidos em reunião mensal de toda a equipe de atendimento para cada paciente. A intervenção da PCP estava associada a taxas mais altas

de uso de opióides (medicação) e também ao uso da ventilação mecânica em pacientes com ELA. Esse estudo mostrou que os neurologistas se tornaram mais propensos a solicitar a intervenção de PCP ao longo do tempo. É possível que esta colaboração ajude a educar clínicos não paliativos em habilidades de medicina paliativa, como a prescrição desses cuidados (TAKAHASHI *et al.*, 2021).

A combinação de farmacoterapia e intervenção terapêutica para fortalecimentos musculares é essencial para o paciente com ELA, sendo a fisioterapia benéfica para o tratamento. O uso de medicamentos também pode auxiliar e minimizar a progressão da doença. O mais indicado pelos médicos é o comprimido Riluzol (50 mg), pois aumenta a sobrevivência do paciente entre 6 e 21 meses, reduzindo a velocidade da doença. Trata-se de um medicamento distribuído de forma gratuita no Sistema Único de Saúde (SUS) (SILVA *et al.*, 2021).

Nota-se a necessidade educação em saúde e conhecimento específico no trato com o paciente portador de ELA. O profissional deve estar apto, ter conhecimento teórico e prático sobre a doença. Infelizmente nota-se certo desconforto por parte dos profissionais de enfermagem para lidar com essa doença devido à falta de capacitação (COSTA *et al.*, 2021).

Por se tratar de uma doença grave e degenerativa, a equipe de enfermagem, os médicos e cuidadores precisam de capacitação constante. Decisões sobre medidas invasivas, como a ressuscitação, tubos de alimentação percutânea, traqueostomia e ventilação mecânica invasiva e de longo prazo são aspectos importantes deste nível de cuidado. Essas ações devem ser conduzidas com cuidado para minimizar o estresse e a carga emocional para os pacientes e seus cuidadores (AOUN; DEAS; KRISTJANSON; KISSANE, 2016; GROGAN; SIMMONS, 2021).

A integralidade e visão holística da doença ELA deve ser levada em consideração. Nesse aspecto, ainda é preciso que a Enfermagem aprofunde conhecimentos teóricos e uma visão panorâmica da doença (visão holística) para o desenvolvimento de competências relacionadas ao cuidado paliativo. A integralidade e o cuidado humanizado pela equipe multidisciplinar são primordiais para o paciente e a família, desde o diagnóstico. Promover a autonomia, conforto e bem-estar para o paciente com ELA e sua família faz parte das funções da equipe de enfermagem, no que tange a um acolhimento e humanização no atendimento e evolução da doença (SILVA *et al.*, 2018).

Planejamento, acompanhamento e apoio aos pacientes e cuidadores

O cuidado ao paciente com ELA deve ser constante e também envolve uma assistência de uma equipe multidisciplinar. Esse acompanhamento do paciente com ELA vai exigir da equipe multidisciplinar formação específica.

Esse grupo é composto por um neurologista, fonoaudiólogo, fisioterapeutas, psicólogos, assistentes sociais e enfermeiros (ANDRADE *et al.*, 2019).

Devido à progressão e à imobilidade prolongada da doença, esta acarreta insuficiência respiratória, pneumonia e embolia pulmonar. Após os quatro primeiros anos da doença os primeiros sinais aparecem, como a paralisia dos membros (mãos, em geral de forma assimétrica), câimbras musculares e, com o agravamento, a paralisia se estende às outras áreas do corpo, aumentando gradativamente a dependência do indivíduo. Já a atividade respiratória é geralmente atingida tardiamente, mas pode ser afetada no estágio inicial da doença. E, à medida que a doença se agrava, com o aumento da dependência, as atividades funcionais do paciente ficam comprometidas. É nesse sentido que é necessário um plano de intervenção para auxiliar o paciente e seus familiares a diminuir o desconforto e limitações da doença (SILVA; BROMOCHENKEL, 2019).

Com relação a necessidade de planejamento nos cuidados com o paciente ELA, um estudo propôs avaliar a perspectiva do paciente ELA e de seus familiares junto aos cuidadores e analisar o planejamento antecipado de cuidados (PAC). A partir das entrevistas foi possível perceber a necessidade de trabalhar o PAC, discussão de experiências, visões e percepções dos cuidados, com o objetivo de ajudar o paciente e a família para enfrentar a doença. Discutir o PAC é um assunto difícil e pode ser um desafio, especialmente se o foco estiver apenas nas decisões de fim de vida (VANDENBOGAERDE, 2022).

Ainda sobre essa equipe multidisciplinar, a figura do psicólogo é muito importante nesse processo, desde o diagnóstico, planos de ações e no auxílio à família devido ao luto. O psicólogo estuda o luto antecipado e desta forma ajuda a família a lidar com essa problemática que, com o avanço da doença, pode acontecer (SILVA; BROMOCHENKEL, 2019).

O acompanhamento do paciente com ELA faz com que a equipe de enfermagem e cuidadores tenham um novo olhar sobre a fragilidade humana. Os enfermeiros são considerados guardiões da vontade do paciente e auxiliam a promover sua autonomia. A prática assistencial dos Cuidados Paliativos exercida com veracidade, confiança, afetividade e empatia, além de toda a habilidade técnica, torna suportável o enfrentamento da doença e da morte, tanto pelo paciente quanto por seus cuidadores (STANZANI, 2020).

Assim, o planejamento e acompanhamento dos profissionais de saúde para gerenciar adequadamente os sintomas e antecipar a progressão da doença é muito relevante. A eficácia do tratamento depende de como o enfermeiro desempenha suas funções para o paciente e seus familiares, como por exemplo no acompanhamento do plano de tratamento e sua eficácia; comunicação e diálogo, que devem ser constantes com paciente e familiares; monitoramento a condição do paciente; avaliação das necessidades emocionais; informação sobre os recursos sociais e tecnológicos disponíveis; educação dos prestadores de cuidados; implementação das recomendações da equipe multidisciplinar e

outras ações que se fazem necessárias para garantir um tratamento eficaz e de qualidade (OMENA *et al.*, 2018).

Dito isso, realizou-se estudo sobre o termo educação para a morte (DeEd), que se refere a um conjunto de atividades destinadas a facilitar a compreensão e aceitação da morte dentro de um contexto cultural pós-moderno e secularizado, no qual este tema é censurado e considerado tabu, sendo a morte confinada ao ambiente hospitalar. Esse estudo foi pautado em pilares, como as diretrizes de tratamento avançado (ATDs) e a família; a importância de reduzir a dor e o sofrimento; as emoções e considerações sobre morte, doença e espiritualidade; e opiniões sobre o curso DeEd. A partir desse estudo foi possível ajudar os indivíduos a refletir sobre questões que normalmente não dão importância e que precisam ser ponderadas acerca da temática da educação para a morte (TESTONI *et al.*, 2021).

Ainda sobre a aceitação da morte, a DeEd enfatiza a importância de um diálogo acerca das dificuldades relacionadas à perda, a morte e a ansiedade, que influenciam no tratamento do paciente portador de ELA. O DeEd pode ser alcançado nos níveis de prevenção primário, secundário e terciário. O estudo comprovou que não somente a população entrevistada, mas os profissionais de saúde e cuidadores devem esclarecer algumas questões em torno da morte (TESTONI *et al.*, 2021).

Foi comprovada a viabilidade e a relevância da Ferramenta de Avaliação das Necessidades de Apoio aos Cuidadores (CSNAT) nos cuidados domiciliares durante o período de prestação de cuidados a partir da perspectiva dos cuidadores familiares de pessoas com Doença neuro motora (DNM) e ELA e seus prestadores de serviços. A ferramenta forneceu uma estrutura formal para facilitar as discussões com os cuidadores familiares e assim permitir que as necessidades fossem atendidas. Tais discussões também podem informar uma base de evidências para o desenvolvimento contínuo de serviços, assegurando que novos e melhores serviços sejam projetados para atender às necessidades explícitas dos cuidadores familiares de pessoas com uma doença neuronal motora (DNM) (AOUN; DEAS; KRISTJANSON; KISSANE, 2016; GROGAN; SIMMONS, 2021).

Deve-se considerar que todos os envolvidos com a doença da ELA precisam de assistência e apoio. Com o agravamento da doença, os pacientes têm diminuição da função física e se tornam incapazes de se mover, comunicar, cuidar da higiene pessoal e viver de forma independente, experimentando autonomia diminuída e, muitas vezes, sentimentos reduzidos de autoestima. Da mesma forma, os cuidadores familiares são confrontados com níveis progressivos de dependência, demandas crescentes de cuidados físicos e a necessidade de ajustes de vida potencialmente a longo prazo, que estressam a saúde mental e física dos cuidadores. Assim, pacientes e cuidadores também identificaram a necessidade de apoio para superar a culpa associada a sentir-se como um fardo (pacientes) ou sentir-se sobrecarregado (cuidadores).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Por se tratar de uma doença neurodegenerativa e sem perspectiva de cura, o papel do enfermeiro é essencial para garantir CP que possam contribuir com a qualidade de vida dos sujeitos que foram acometidos por tal patologia.

A dependência que o paciente tem para poder realizar atividades simples do dia a dia é fator que precisa ser considerado para que se pense a fim de que minimize o sofrimento. Essas ações podem contribuir tanto com o paciente quanto com o processo de conscientização da família, para que essa possa auxiliar no cuidado, já que, após o diagnóstico os familiares sofrem junto com o paciente, ainda mais ao se pensar que se trata de uma doença fatal e todas as limitações a que a pessoa será submetida.

Foi identificado que os profissionais de enfermagem se sentem inseguros em relação ao cuidado, haja vista a probabilidade de óbito do paciente, isso é evidenciado em vários estudos realizados com pacientes em estados terminais. Tem-se uma lacuna na formação de médicos e profissionais de saúde em CP, devido à ausência de residência médica e de cursos de especialização e de pós-graduação de qualidade.

O papel dos profissionais de saúde, tais como enfermeiros, psicólogos, fisioterapeutas, neurologistas, dentre outros, deve ir além de procedimentos técnicos, para tentar garantir uma aceitação e adaptação do paciente à essa doença neurodegenerativa e fatal. Sugere-se mais pesquisas acerca do tema, tendo em vista a escassa publicação do assunto.

REFERÊNCIAS

ANCP. Cuidados Paliativos no Brasil. 2022. Disponível em: <https://paliativo.org.br/cuidados-paliativos/cuidados-paliativos-no-brasil>. Acesso em: 2022 out 07.

ANDRADE, Douglas Araújo Muniz *et al.* A influência do atendimento multidisciplinar na qualidade de vida dos portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica. **Temas em saúde [internet]**, v.19, n.2, p.41-69, 2019. Disponível em: <https://temasemsaude.com/wp-content/uploads/2019/05/19203.pdf>. Acesso em: 17 mai 2023.

AOUN, Samar M; DEAS, Kathleen; KRISTJANSON, Linda J; KISSANE, David W. Identifying and addressing the support needs of family caregivers of people with motor neurone disease using the Carer Support Needs Assessment Tool. **Palliat Support Care**, v. 15, n. 1, p. 32-43, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1017/S1478951516000341>. Acesso em: 17 mai 2023.

BROWN, Robert H; AL-CHALABI, Ammar. Amyotrophic Lateral Sclerosis. **N Engl J Med**, v. 377, n. 2, p. 162-72, 2017. Disponível em: <https://doi.org/10.1056/NEJMra1603471>. Acesso em: 17 mai 2023.

BOSSE, Tamara Simão *et al.* Desafios associados à esclerose lateral amiotrófica: relato de caso clínico. **Revista Eletrônica Acervo Saúde [internet]**, v. 1, n. 43, p. 1-7, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.25248/reas.e2750.2020> . Acesso em: 17 mai 2023.

COFEN. **Resolução COFEN n° 564/2017**. 2017. Disponível em: http://www.cofen.gov.br/resolucao-cofen-no-5642017_59145.html. Acesso em: 17 mai 2023.

COIMBRA, Túlio Marcos *et al.* Comunicação Alternativa Ampliada na Esclerose Lateral Amiotrófica: A tecnologia a favor da reabilitação. **Arq. de Ciências da Saúde [internet]**, v. 25, n. 3, pp. 22-26, 2018. Disponível em: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/12/1046352/artigo5.pdf>. Acesso em: 17 mai 2023.

COSTA, Natália Souza *et al.* Cuidados paliativos: conhecimento dos formandos de Medicina de uma instituição de ensino superior de Goiás. **Rev. bras. educ. med.**, v. 45, n. 4, p. 1-8, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1981-5271v45.4-20210298>. Acesso em: 17 mai 2023.

GROGAN, James; SIMMONS, Zachary. Palliative specialists for patients with ALS: Making best use of a limited resource. **Muscle Nerve**, v. 63, n. 6, p. 790-2, 2021. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33759457/>. Acesso em: 17 mai 2023.

KUKULKA, Klaudia; WASHINGTON, Karla T; GOVINDARAJAN, Raghav; MEHR, David R. Stakeholder Perspectives on the Biopsychosocial and Spiritual Realities of Living with ALS: Implications for Palliative Care Teams. **Am J Hosp Palliat Care**, v. 36, n. 10, p. 851-7, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1177/1049909119834493>. Acesso em: 17 mai 2023.

LEIGH, Nigel; WIJESEKERA, Lokesh. **Esclerose lateral amiotrófica (ELA)**. 2023. Disponível em: <https://www.orpha.net>. Acesso em: 17 mai 2023.

LUCHESE, Karen Fontes; SILVEIRA, Isabela Costa. Cuidados paliativos, esclerose lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso. **CoDAS [internet]**, v. 30, n. 5, p. 1-6, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20182017215>. Acesso em: 17 mai 2023.

MARKUS, Lucimara Andréia *et al.* A atuação do enfermeiro na assistência ao paciente em cuidados paliativos. **Revista Gestão & Saúde [internet]**, v. 17, n. 1, p. 71-81, 2017. Disponível em: <https://www.herrero.com.br/files/revista/file808a997f5fc0c522425922dc99ca39b7.pdf>. Acesso em: 17 mai 2023.

OLESEN, Lene Klem; COUR, Karen; WITH, Heidi; HANDBERG, Charlotte. Reflections of family caregivers and health professionals on the everyday challenges of caring for persons with amyotrophic lateral sclerosis and cognitive impairments: a qualitative study. **Palliat Care Soc Pract.**, v. 16, n. 1, p. 1-17, 2022. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8855464/pdf/10.1177_26323524221077702.pdf. Acesso em: 17 mai 2023.

OMENA, Isabelle Cristina Acioly *et al.* O cuidado de enfermagem ao portador de Esclerose Lateral Amiotrófica: uma revisão integrativa. **Enfermagem Brasil [internet]**, v. 17, n. 6, p. 702-12, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.33233/eb.v17i6.2099>. Acesso em: 17 mai 2023

SANTOS, Cristina Mamédio da Costa; PIMENTA, Cibele Anducioli de Mattos; NOBRE, Moacyr Roberto Cuce. The PICO strategy for the research question construction and evidence search. **Rev Lat Am Enfermagem [Internet]**, v. 15, n. 3, p. 508-11, 2007. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0104-11692007000300023>. Acesso em: 17 mai 2023.

SILVA, Ana Cássia Ferreira Lima; MENDES, Polyana Noberta. O impacto biopsicossocial em enfermeiros frente ao processo de morte e morrer de pacientes terminais. **Revista Enfermagem Atual In Derme [internet]**, v. 95, n. 33, 2021 [2022 ag 12]. DOI: <https://doi.org/10.31011/reaid-2021-v.95-n.33-art.947>

SILVA, Cassidy Tavares *et al.* A integralidade do cuidado de enfermagem ao indivíduo com esclerose lateral amiotrófica. **Revista interdisciplinar de ciências médicas [internet]**, v. 2, n. 1, p. 61-68, 2018. Disponível em: <http://revista.cmmg.edu.br/ojs/index.php/ricm/article/viewFile/63/29>. Acesso em: 17 mai 2023.

SILVA, Rafael Santos Ferreira *et al.* Perfil epidemiológico dos pacientes com esclerose lateral amiotrófica acompanhados na Associação de Assistência à Criança Deficiente. **Acta Fisiátrica [internet]**, v. 28, n.1, p. 30-5, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.11606/issn.2317-0190.v28i1a173469>. Acesso em: 17 mai 2023.

SILVA, Silvia Almeida; BROMOCHENKEL, Cattiúscia. Esclerose Lateral Amiotrófica: Manifestações Psicológicas do Enlutar-se. **Revista latino-americana de psicologia corporal [internet]**, v.6, n. 9, p. 89-108, 2019. Disponível em: <http://psicorporal.emnuvens.com.br/rbpc>. Acesso em: 17 mai 2023.

SOUZA, Lorena Campos *et al.* Análise da evolução histórica do conceito de cuidados paliativos: revisão de escopo. **Acta Paul Enferm [internet]**, v. 35, n.1, p. 1-8, 2022. Disponível em: <https://doi.org/10.37689/acta-ape/2022AR018066>. Acesso em: 17 mai 2023.

STANZANI, Lícia Zanol Lorencini. Cuidados paliativos: um caminho de possibilidades. **Brasília Med [internet]**, v. 57, n. 1, p. 1-2, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/2236-5117.2020v57a08>. Acesso em: 17 mai 2023.

TAKAHASHI, K *et al.* Difference in the Care of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis With and Without Intervention from the Palliative Care Team: Observations from a Center in Japan. **Palliat Med Rep**, v. 2, n. 1, p. 201-6, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.1089/pmr.2020.0084>. Acesso em: 17 mai 2023.

TESTONI, Ines *et al.* "Imagine You Have ALS": Death Education to Prepare for Advance Treatment Directives. **Behavioral Sciences**, v. 11, n. 1, p. 1-12, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.3390/bs11010006>. Acesso em: 17 mai 2023.

VANDENBOGAERDE, Isabel *et al.* Advance care planning in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): study protocol for a qualitative longitudinal study with persons with ALS and their family carers. **BMJ Open** [internet], v. 12, n. 5, p. 1-6, 2022. Disponível em: <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2021-060451>. Acesso em: 17 mai 2023.

WHO. **Palliative Care**. World Health Organization, 2020. Disponível em: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care>. Acesso em: 17 mai 2023.

WHPCA. **Global Atlas of Palliative Care**. Worldwide Hospice Palliative Care Alliance, 2020. Disponível em: <http://www.thewhpc.org/resources/global-atlas-on-end-of-life-care>. Acesso em: 17 mai 2023.