

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) E CUIDADOS DISPENSADOS PELO PROFISSIONAL DA SAÚDE PARA UMA BOA QUALIDADE DE VIDA: REVISÃO DE LITERATURA

Adriana Luiz Sartoreto MAFRA*

Adriana da SILVA**

Carina Adriele BENTO***

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa caracterizada pela depleção progressiva dos neurônios motores superiores e inferiores. Nestes anos, modificações profundas no atendimento e tratamento para o doente de ELA ocorreram, além do reconhecimento que a mesma não afeta somente a pessoa com a doença, mas causa um profundo impacto na família e, especialmente, naquela pessoa mais próxima do paciente que, frequentemente torna-se o seu cuidador. O objetivo do presente estudo foi definir o que é ELA traçando um breve relato epidemiológico da doença no mundo e no Brasil, descrevendo seu quadro clínico e etiológico, assim como seu diagnóstico e tratamento, buscando avaliar a qualidade de vida do doente e identificar os cuidados que devem ser realizados com o doente pelos profissionais da saúde. Para o alcance do objetivo geral e os específicos, optamos pelo método da revisão de literatura. O levantamento bibliográfico foi realizado pela Internet, no banco de dados Lilacs (Literatura Latino-Americana em Ciências de Saúde) e na base de dados BDEF (Base de Dados Bibliográficos Especializada na Área de Enfermagem do Brasil), consideradas as principais da área da saúde brasileira. Determinar quais são os fatores que causam impacto na vida dos indivíduos com ELA pode auxiliar na tomada de decisões e na elaboração de planejamentos e de intervenções, tratamento e serviços. Intervenções especificamente desenhadas para aumentar a efetividade da relação entre pacientes e cuidadores podem melhorar o bem-estar psicológico de ambas as partes.

Palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica. Profissionais da Saúde. Qualidade de Vida.

1 INTRODUÇÃO

A ELA - Esclerose Lateral Amiotrófica sempre foi conhecida como uma doença “rara”, entretanto, mundialmente chama a atenção pelo número crescente de novos casos, mesmo isolados. Sendo assim, estima-se que a incidência mundial esteja em um crescente como um todo.

Passados 132 anos da descrição do quadro clínico da Esclerose Lateral Amiotrófica - (ELA) por Jean-Martin Charcot infelizmente a história natural desta enfermidade não se

*Enfermeira, Especialista, Docente do Centro Universitário de Santa Fé do Sul, SP – Unifunec, alsmafra@bol.com.br

**Graduada do Curso de Enfermagem do Centro Universitário de Santa Fé do Sul, SP – Unifunec, coelhoadrianasilva9@gmail.com

***Graduada do Curso de Enfermagem do Centro Universitário de Santa Fé do Sul, SP – Unifunec, carinaadriellesfds@gmail.com

modificou. É a degeneração dos neurônios motores, cerebral e espinhal, responsável pelos principais sinais e sintomas da doença, que leva a perda progressiva da função e ao óbito, em média, cinco anos após o diagnóstico (DOURADO JÚNIOR, 2006).

O interesse pelo tema se deu diante uma situação vivenciada pelos autores sobre a doença. Nestes anos, modificações profundas no atendimento e tratamento para aquele que tem ELA ocorreram, além do reconhecimento que a ELA não afeta somente a pessoa com a doença, mas causa um profundo impacto na família e, especialmente, naquela pessoa mais próxima do paciente que, frequentemente torna-se o seu cuidador. Observado que aquele que desenvolve ELA não deve caminhar só.

O objetivo do presente estudo foi definir o que é ELA traçando um breve relato epidemiológico da doença no mundo e no Brasil, descrever seu quadro clínico e etiológico, assim como seu diagnóstico e tratamento, buscando avaliar a qualidade de vida do doente e identificar os cuidados que devem ser realizados com o portador de ELA pelos profissionais da saúde.

2 MÉTODO

Para o alcance do objetivo geral e os específicos, optamos pelo método da revisão de literatura. A revisão de literatura é imprescindível para a elaboração de um trabalho científico. O pesquisador deve acreditar na sua importância para a qualidade da pesquisa e que tudo é aproveitável para os relatórios posteriores.

Para Echer (2001), na elaboração do trabalho científico é necessário ter uma ideia clara do problema a ser resolvido e, para que ocorra esta clareza, a revisão de literatura é fundamental.

Trentini e Paim (1999. p.68) afirmam que “a seleção criteriosa de uma revisão de literatura pertinente ao problema significa familiarizar-se com textos e, por eles, reconhecer os autores e o que eles estudaram anteriormente sobre o assunto a ser estudado”.

Uma ampla revisão bibliográfica acerca do tema de pesquisa colabora para se efetivar a contento, a tarefa de delimitação da unidade de leitura, isto é definir exatamente o que dentro do tema escolhido optamos por pesquisar, também, auxilia o pesquisador na captação de fontes de idéias para novas investigações, a orientação em relação ao que já é conhecido, a percepção de temas e problemas pouco pesquisados e a perceber o momento em que a situação problema está esclarecida (ECHER, 2001, p.6 e 7).

O levantamento bibliográfico foi realizado pela Internet, no banco de dados Lilacs (Literatura Latino-Americana em Ciências de Saúde) e na base de dados BDENF (Base de Dados Bibliográficos Especializada na Área de Enfermagem do Brasil), consideradas as principais da área da saúde brasileira.

Os critérios utilizados para a seleção da amostra foram: artigos publicados em periódicos nacionais e internacionais; artigos que abordem a temática sobre esclerose lateral amiotrófica; periódicos indexados nos bancos de dados Lilacs e BDENF; artigos publicados em todos os períodos, independentes do método de pesquisa utilizados.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

3.1 Relatos epidemiológicos da ELA no mundo e no Brasil

Segundo Pereira (2006) há evidências que a incidência da ELA seja a mesma em todo o mundo, porém, não há um estudo comparativo bem conduzido da doença entre várias populações, grupos étnicos ou área geográfica definida fora da Europa e da América do Norte.

No mundo a prevalência é de 3 - 8 casos por 100.000 habitantes, e tem uma incidência por ano de 2/100.000. Estudos isolados mostram que existem variações. Algumas regiões específicas no mundo chamam a atenção quanto à taxa de incidência por ser mais elevada, como na ilha de Guam, em Nova Guiné ocidental, e na península de Kii no Japão (PEREIRA, 2006).

Para o mesmo autor:

Nos Estados Unidos a epidemiologia é bem conhecida devido ao grande número de trabalhos científicos realizados. Sabe-se que 5.000 novos casos são diagnosticados com ELA a cada ano, correspondendo, aproximadamente, a 13 novos casos por dia, incidência de 2/100.000. A metade de todos os pacientes afetados vivem pelo menos 3 anos ou mais após o diagnóstico. Em torno de 20% vivem 5 anos ou mais, e até 10% sobrevivem mais de 10 anos. A maioria encontra-se entre 40 e 70 anos. Acomete geralmente mais homens do que mulheres, embora, trabalhos mais recentes mostram que ambos os sexos estão sendo afetados de forma semelhante (PEREIRA, 2006, p.9).

Na Europa, esses índices podem ser vistos em uma pesquisa que selecionou 26 estudos europeus e 28 não-europeus, chegando a conclusão de que havia uma incidência de ELA variando de 1,7 (Itália) a 2,4 (Finlândia média) por 100.000/ano na Europa e de 0,31 (China) a 1,98 (Estônia) por 100.000/ano fora da Europa. Outros países e regiões com estudos de ELA no Mundo (PEREIRA, 2006).

De acordo com Quadros (2006), no Brasil a ELA ainda é pouco conhecida, mesmo após 97 anos da primeira descrição da doença em nosso país. O autor explica que há três momentos da história da ELA no Brasil:

1) Os primeiros estudos - de 1909 até 1935: é caracterizado por estudos de casos clínicos, que proporcionaram as primeiras contribuições para o entendimento da manifestação da ELA em nosso meio;

2) Estudos epidemiológicos – de 1983 até 2002: Os estudos epidemiológicos aparecem na literatura médica nacional somente a partir da década de 1980. Até o momento atual foram realizados seis estudos epidemiológicos regionais e um estudo nacional; e,

3) Atuação da Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica – ABRELA: Em 1998, Acary Souza Bulle Oliveira, neurologista e responsável pelo Setor de Investigação de Doenças Neuromusculares da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM), idealizou implantar no Brasil um modelo de suporte ao paciente com ELA/DNM, já existente nos Estados Unidos. Essa ideia mobilizou um grupo de neurologistas que reunidos deram o primeiro passo para a criação da ABRELA: iniciativa pioneira de mobilizar a sociedade civil, científica e política da importância de conhecer a doença, sua manifestação na população brasileira e a necessidade de usar todos os recursos disponíveis de efeito comprovado para o tratamento (QUADROS, 2006).

De acordo com Bettini et al. (2011) os dados de incidência e de mortalidade para a população sul-americana foram obtidos no Brasil e na Argentina, calculando-se que a incidência seja de seis por 100.000. É provável que o aumento de incidência em relação aos dados globais seja em razão de o estudo ter sido realizado em um centro de referência no tratamento de doenças do motoneurônio naquele país.

No Brasil, foram observadas taxas de mortalidade de 0,9/100.000 no Rio de Janeiro e entre 0,44 e 0,76/100.000 em São Paulo, abaixo das taxas encontradas em estudos conduzidos em outros países (MATOS et al. 2011).

Por outro lado, um estudo realizado em âmbito nacional observou que as características epidemiológicas da doença são semelhantes às descritas em estudos internacionais (DIETRICH-NETO et al. 2000).

3.2 O que é ELA, sua etiologia e seu quadro clínico

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) foi primeiramente descrita por Charcot em 1869 e tornou-se bastante conhecida como doença de Lou Gehrig's devido ao jogador americano de baseball que faleceu com a doença em 1941. A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva associada à degeneração de ambos os neurônios motores, inferiores e superiores (POZZA et al., 2006; RDUNOVIC, MITSUMOTO, LEIGH, 2007; ANEQUINI, 2010).

O termo "Amiotrófica" refere-se à atrofia das fibras musculares da qual resulta à parestesias dos músculos afetados associada a fasciculações. "Esclerose Lateral" reporta-se à

alteração degenerativa do trato cortico-espinhal anterior e lateral e, como consequência, os neurônios dessas áreas degeneram e são substituídos por glicose (SILANI, 2011).

Corroborando com os autores acima citados ABRELA (2013,p.3) afirma que:

ELA, também conhecida como Doença de Lou Gehrig, é uma doença neurológica que causa paralisia progressiva em praticamente todos os músculos esqueléticos, comprometendo a motricidade dos membros, a fala, a deglutição e até mesmo, a respiração, é de natureza fatal. Os pacientes frequentemente vivem de 3 a cinco anos após o início dos sintomas. Não há, em geral, qualquer comprometimento da consciência e da inteligência.

Velde, Dion, Rouleau (2011) explica que a maioria dos casos de ELA é de causa desconhecida (90%). No entanto, cerca de 10% dos casos são herdados geneticamente devido a mutações no gene que codifica superóxido dismutase 1 (SOD1).

Para Braga (2009, p.32):

A maioria das doenças neurodegenerativas no ser humano, incluindo a Doença de Alzheimer, Doença de Parkinson e a ELA, demonstram uma patologia axonal incluindo acúmulo anormal de proteínas e agregados. Estas patologias evidenciam a lesão axonal como parte do processo patogênico e, em particular a disfunção no transporte de metabolitos através do axônio.

Pozza (2007); Piemonte (2001) afirma que os brancos são mais afetados que os negros. Em um estudo realizado pela Abrela e pelo laboratório Aventis em 1998, foram catalogados 540 pacientes com ELA, sendo 58,5% homens; 5,9% dos pacientes tinham história familiar. A idade média de aparecimento dos primeiros sintomas foi 52 anos. Estima-se, em nosso meio, uma incidência de 1,5 casos/100.000 pessoas, ou seja, 2.500 pacientes por ano.

A etiologia para a ELA não é totalmente esclarecida. Os trabalhos epidemiológicos e, sobretudo os experimentos com modelos animais têm permitido concluir que a doença relaciona-se com a presença de algum fator genético e a sua expressão clínica estaria relacionada com a exposição deste indivíduo, marcado geneticamente, a algum fator, ou fatores, que funcionariam como gatilho para o desencadeamento do processo de degeneração do motoneurônio (ABRELA, 2013).

O mesmo autor afirma que dentre os gatilhos destacam-se: processo inflamatório; exposição a agentes tóxicos (endógenos – do próprio indivíduo; ou exógenos – produtos do meio ambiente, por exemplo, exposição a neurotoxina BMAA); atividade física.

Segundo a ABRELA (2013, p.22-24) existem três tipos de ELA. A ELA esporádica, a ELA familiar e a ELA com mutação no gene VAPB (ELA tipo 8). Vejamos cada uma delas:

- **ELA esporádica** – há indícios que não seja uma doença e sim uma síndrome decorrente de uma variedade de diversos insultos no Sistema Nervoso Central (SNC), levando a

uma idêntica ou quase idêntica via final patogênica comum, onde uma lesão inicial desencadeia cascatas de eventos autossustentáveis, capazes de levar à morte seletiva de populações neuronais susceptíveis. A disseminação e amplificação da lesão inicial ocorrem quando a morte de um motoneurônio libera grandes quantidades de óxido nítrico, radicais livres, glutamato, cálcio e metais livres, lesivos para as células vizinhas. Acredita-se que o processo causal inicia-se no NMI, pela sua perda predominante e pela presença de inclusões ubiquitinadas. Mas, alguns autores sugerem que o processo causal inicia-se no NMS. Um único NMS inerva vários NMI, justificando-se desta forma um maior comprometimento de NMI. Quando há comprometimento bulbar, este é frequentemente associado com envolvimento abdominal e torácico, além de maior comprometimento tenar do que hipotenar.

- **ELA Familiar** - Ao redor de 5% a 10% de todos os casos de ELA pertencem a este tipo. Apesar de assemelhar-se à ELA esporádica, esta forma tem uma causa genética. A média de idade do início é de 10 a 15 anos mais cedo do que para a ELA esporádica e, ainda, pode ter um início juvenil ou adulto jovem. Aproximadamente cerca de 10% dos pacientes com a forma adulta da ELA familiar sofrem de uma mutação no gene da enzima de cobre/zinco superóxido desmutase (SOD1) no cromossomo 21. Normalmente, a SOD realiza a desmutação do radical livre íon superóxido (O_2^-) em água oxigenada (H_2O_2) e oxigênio molecular (O_2). Acredita-se que a diminuição da atividade da SOD leva ao acúmulo do íon superóxido, que liga-se então ao óxido nítrico (NO) para formar os radicais livres peróxidonitrila ($ONOO^-$) e hidroxila (OH^-). O acúmulo de radicais livres é altamente lesivo para a célula, pois provoca peroxidação das membranas e modificação de proteínas, culminando com a morte do motoneurônio. Já foram catalogadas mais de 100 mutações na SOD1, praticamente todas herdadas sob uma forma de herança autossômica dominante. A substituição de valina por alanina na posição 4 (A4V) é a forma mais comum de mutação SOD1. Outras mutações têm sido descritas em outros genes: 9q34;9q21-22; 2q33; 15q15-22.
- **ELA com mutação no gene VAPB (ELA tipo 8)** - Descrita no Brasil, caracteriza-se clinicamente por início dos sintomas entre 25-40 anos, com progressão variável. Mutação no gene da vesícula associada à membrana da proteína associada a proteína B (VAPB), mapeada na região 20q 13.31, tem sido implicada como fator causal.

Para Rduovic, Mitsumoto, Leigh (2007) apesar de Esclerose Lateral Amiotrófica e suas variantes serem facilmente reconhecidos por neurologistas, cerca de 10% dos pacientes são mal diagnosticados e atrasos no diagnóstico são comuns. Belsh e Schiffman (1996) encontraram erros de diagnóstico no início da doença em 27% dos pacientes e concluíram que supostamente, o diagnóstico torna-se mais preciso com o evoluir dos sinais característicos que a doença apresenta.

Os três principais critérios selecionados por Charcot para caracterizar a ELA foram à fraqueza motora de progressão rápida, sem uma clara relação com a atrofia; uma permanente contratura; o desencadear de dor muscular espontânea devido à tração ou pressão. Charcot reconheceu um padrão típico: a doença surgia na mão, com proeminente contratura nas pernas e, geralmente com envolvimento bulbar. Ele estabeleceu uma relação entre neurônios motores e atrofia muscular, e entre o trato lateral da medula e a contratura (LINDEN JUNIOR, 2012).

Segundo Silva (2006) há formas de doença do neurônio motor que afetam primariamente os neurônios motores inferiores (atrofia muscular espinal - AME) ou os neurônios motores superiores (esclerose lateral primária - ELP) e que apresentam etiopatogenias específicas. No caso da AME, por exemplo, ocorre mutação no gene da sobrevivência do neurônio motor (SMN).

De acordo com Venturin (p.54, 2012):

Uma vez tendo em mente que as características clínicas estão relacionadas com o nível de acometimento neurológico, pacientes com paralisia bulbar – quando há morte de neurônios motores inferiores do bulbo – poderão apresentar disfagia, disartria, fraqueza facial e da língua, que apresenta fasciculações. Já a paralisia pseudo-bulbar – quando há perda de neurônios motores superiores – se caracteriza por um estado de labilidade emocional, relacionado ao choro ou riso patológico.

Para Boille e Velde (2006) o quadro clínico da ELA caracteriza-se pela presença de sinais de acometimento do neurônio superior e inferior, associando o quadro de paresia, atrofia e fasciculações, hiperreflexia, espasticidade, câibras e sinal de Babinsky.

O autor reforça ainda que o comprometimento bulbar caracteriza-se por disfonia, disfagia, com paresia da musculatura de língua, atrofia e fasciculações, associados a sintomas como labilidade emocional e depressão, provenientes do acometimento do neurônio motor superior; além do envolvimento da musculatura respiratória cursando com distúrbio ventilatório restritivo grave. Na maioria dos casos, as funções cognitivas do paciente permanecem completamente intactas, a despeito do efeito devastador que ocorre no corpo (BURST, 2000).

3.3 Diagnóstico, tratamento e qualidade de vida do portador de ELA

De acordo com Brooks, et.al., (2000) o diagnóstico de ELA é baseado na história clínica do doente, no exame físico, nas manifestações clínicas e confirmado por exames complementares de diagnóstico. Porém, pode ser difícil, dada a variabilidade de manifestações clínicas e ausência de um único teste específico para a confirmação.

Os critérios estabelecidos pela Federação Mundial de Neurologia (WFN – *World Federation of Neurology*), conhecidos como “El Escorial” e “El Escorial Revisado” (Brooks 1994; Brooks et al. 2000), inicialmente utilizados em pesquisa, hoje contribuem para o diagnóstico.

Apesar desses avanços, a ELA em seus estágios iniciais está relacionada com uma grande variedade de sinais e sintomas, dificultando o diagnóstico, que pode levar até 12 meses para ser estabelecido (SHOOK e PIORO, 2009).

De acordo com Ross (1998), a revisão do diagnóstico é obrigatória no caso de não haver evidência de progressão da doença ou se o paciente desenvolver sintomas atípicos. O diagnóstico da ELA é subdividido, segundo o “*revised el escorial criteria*” em: definitiva, provável, provável suportado por laboratório e possível, conforme descrito:

- ELA definitiva: Sinais do 1º e do 2º neurônio em três regiões do corpo;
- ELA familiar definitiva: Sinais do 1º e do 2º neurônio em uma região do corpo mais identificação (com suporte laboratorial) da mutação do gene associado com a ELA;
- ELA provável: Sinais do 1º e do 2º neurônio em duas regiões do corpo (com sinais do 1º neurônios rostrais aos sinais do 2º neurônio);
- ELA provável (suportado por laboratório): Sinais do 1º e do 2º neurônio em uma região do corpo mais evidência electromiográfica de desinervação recente em duas ou mais regiões; e
- Possível ELA: Sinais do 1º e do 2º neurônio em uma região do corpo.

Segundo Mitchell e Borasio (2007) como não há tratamentos disponíveis que modifiquem definitivamente o curso da doença, o diagnóstico precoce da ELA não tem sido considerado imperativo, entretanto, será cada vez mais importante diagnosticar a doença precocemente, face às muitas tentativas para o desenvolvimento de tratamentos mais eficazes

Corroborando com a ideia dos autores acima citados, Fuglsang-Frederiksen et al., (2008) afirmam que o curso progressivo e fatal da ELA enfatiza a importância de um correto e rápido diagnóstico. Entretanto, esse diagnóstico pode ser difícil de ser obtido frente aos poucos sinais e sintomas e às outras possibilidades diagnósticas.

Várias estratégias modificadoras da doença têm sido testadas em ensaios clínicos 15-32, mas apenas um medicamento (riluzol) foi aprovado até agora (BEGHI et.al.; 2000; MILLER et.al.; 2007).

De acordo com Marrone (2006, p. 52):

A patogênese da ELA não está definida, tendo como principais possibilidades, a excitotoxicidade glutamatérgica sobre os neurônios motores, a disfunção mitocondrial, o estresse oxidativo, a agregação protéica, o déficit de transporte axonal, aliado a inflamação peri-neuronal, sinalização aberrante de fatores de crescimento e, provavelmente outras causas ainda não aventadas ou menos “votadas”. Portanto, com inúmeras hipóteses, a ciência neurológica não sabe, verdadeiramente, a(s) causa(s) da ELA.

O mesmo autor afirma ainda que para uma adequada terapêutica, o conhecimento das causas da enfermidade seria fundamental. Como visto acima, a etiologia não está definida, assim, está sendo necessário lançar mão de algumas estratégias para tentar novas terapêuticas. Entre estas estratégias está à indução de animais mutantes com características clínicas semelhantes às da ELA humana, em especial a deficiência da enzima superóxido dismutase I, encontrada em uma forma de ELA familiar.

Marrone (2006) afirma ainda que desta forma seja possível realizar estudos pré-clínicos na tentativa de desenvolver medicamentos com base nas teorias etiológicas acima expostas, e outra estratégia para encontrar o tratamento é a de, após escolhido o mecanismo causador a ser estudado, verifica-se no mercado se já há drogas existentes e licenciadas que se enquadre no perfil de combate a possível etiologia em estudo.

Quando se fala em ELA, não há como deixar de pensar na qualidade de vida desses pacientes. O conceito de qualidade de vida tem suscitado muitas pesquisas e sua utilização tem sido cada vez maior por parte dos profissionais de saúde junto a pacientes com doenças crônicas, degenerativas e terminais.

De acordo com a Organização mundial de Saúde (OMS), a Qualidade de Vida (QV) pode ser definida como “a percepção do indivíduo de sua posição de vida, no contexto da cultura e sistemas que traduza valores nos quais vive e, em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações” (STEINER, 2008).

Para Mello et.al. (2009) em geral, os profissionais de saúde partem do princípio que indivíduos com problemas de saúde apresentam pior QV. Avaliar a QV no processo saúde-doença é um fenômeno relativamente recente. Muitos trabalhos têm sido realizados internacionalmente com este objetivo, demonstrando o crescente interesse pela avaliação da QV.

Na ELA, a rápida progressão e a gravidade da fraqueza muscular afetam profundamente os sentimentos do paciente quanto a esperança, a autoestima e a dignidade, além das atividades pessoais como metas e permanência no trabalho. Em relação à função social do paciente, a doença afeta o papel social, a participação em atividades recreativas e de lazer, e também a atividade sexual. A doença, a perda de independência funcional e o estresse psicossocial possuem papéis importantes na percepção do paciente sobre a sua saúde ao longo da evolução da doença (Mello et.al., 2009).

Para este mesmo autor, determinar quais são os fatores que causam impacto na vida dos indivíduos com ELA pode auxiliar na tomada de decisões e na elaboração de planejamentos e planos de intervenção, tratamento e serviços de forma a buscar uma melhor qualidade de vida para este paciente.

3.4 ELA e o profissional da saúde

Para Steiner (2008) a compreensão do processo de adoecimento, também é necessária, pois amplia a análise dos profissionais de saúde que cuidam diretamente destes pacientes fragilizados e em estado de sofrimento.

O médico ainda é colocado no centro em relação à equipe de profissionais de saúde, ao paciente, tratamento e familiares (Rocco,1992; Jeammet,1982; Esslinger,2003).

Sancovski (2002) entende esta questão analisando o estereótipo do médico como sendo aquele que atende a uma expectativa da sociedade à qual ele está inserido, ou seja, ainda está fortemente relacionado como o profissional que retém o poder da cura, de salvar vidas e de poder “driblar” a morte.

O contato com a doença e com a morte faz do trabalho da equipe de saúde uma tarefa altamente produtora de ansiedade, podendo desencadear respostas defensivas por parte dos profissionais e, assim, influenciar o tratamento do paciente. (Bleger, 1984).

O declínio das funções básicas para a realização das funções diárias, a perda da autonomia, as perdas sociais e afetivas, a dependência da família, da “sorte” e dos profissionais envolvidos em seu tratamento levam o paciente a um quadro de estresse emocional. (Jeammet 1982; Maciel 2000).

Corroborando com essa ideia Mello et.al. (2009) ao afirmar que é imperativo que se deve prestar grande atenção aos cuidadores de pacientes com ELA. Uma das principais razões para este argumento é que o paciente e cuidador formam uma “unidade de cuidado”. Sua saúde psicológica ou estresse parecem apresentar grande concordância. Em outras palavras, a saúde,

física e psicológica dos cuidadores pode melhorar ou ao menos manter a QV do paciente.

Infelizmente, o preço do cuidar em longo prazo de pacientes dependentes promove uma diminuição profunda da QV e da saúde dos cuidadores. Neste contexto, intervenções especificamente designadas para aumentar a efetividade da comunicação entre pacientes e cuidadores podem melhorar o bem-estar psicológico de ambas as partes, ajudando os pacientes a serem mais conscientes das necessidades de seus cuidadores, e os cuidadores a se tornarem mais aptos a aceitar seu dispendioso, porém indispensável papel (MELLO et.al., p.14, 2009).

Assim sendo, a doença é revestida de significados e sentimentos próprios e únicos de cada indivíduo, os quais interferem e determinam seu curso e não interferir de modo significativo na tomada de decisões, na adesão ao tratamento podendo facilitar ou dificultar o processo terapêutico. (Romano, 1999).

4 CONCLUSÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica é uma doença degenerativa progressiva do sistema nervoso central caracterizada pela fraqueza nos músculos dos membros, do tronco e dos músculos dependentes da inervação do tronco cerebral, por envolvimento quase seletivo do 1º e 2º neurônio motor com atrofia, espasticidade, perda de peso e por último a insuficiência respiratória. Apresenta uma incidência aproximada de 2 - 4 novos casos para cada 100.000 habitantes por ano, e em média estes pacientes têm uma sobrevida de 3 a 5 anos.

A etiologia da doença é multifatorial, assim, tratamentos efetivos não são, até o momento, conhecidos. Atualmente, recomenda-se que os pacientes com ELA sejam tratados com equipe multidisciplinar. Embora ELA e suas variantes sejam reconhecidas por neurologistas, cerca de 10% dos pacientes são mal diagnosticados, e a demora para a confirmação diagnóstica não é incomum.

Diagnóstico precoce, informação do diagnóstico com honestidade e sensibilidade, envolvimento do paciente e sua família, e um plano de atenção terapêutica positivo são pré-requisitos essenciais para um melhor resultado clínico e fim terapêutico.

O stress dadoença sobre os pacientes, familiares e cuidadores é drasticamente elevado com o acréscimo associado da incapacidade e necessidade de cuidados de saúde constantes e intermináveis. Para muitos doentes com ELA, os cuidados preenchem uma lacuna fundamental, pois têm a premissa de coordenar a prestação de cuidados com base numa criteriosa avaliação de necessidades.

AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS) AND HEALTHCARE PROFESSIONAL ATTENTION FOR A GOOD LIFE QUALITY: LITERATURE REVIEW

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease characterized by upper and lower motor neurons progressive depletion. Lately, it has occurred profound changes on care and treatment of ALS disease, besides the concerning about the disease that does not only affects ill people but also causes a deep impact on their families and specially on people closer to them, who use to be the caregivers. The present paper aims to define ALS with a brief epidemiological disease report worldwide and in Brazil, describing its etiological and clinical picture, as well as its diagnosis and treatment, looking for evaluate ill people's life quality and identify care they need to receive from healthcare professionals. To achieve the general and specific goal, we chose the literature review method. The bibliographic search was carried out by the Internet, using Lilacs (Latin America and the Caribbean Literature on Health and Science) and BDENF (Information source composed of bibliographic references from the Brazilian technical and scientific literature in the Nursing) databases; they are considered the best ones in health sphere in Brazil. Determining which factors can cause impact on ALS individual's life might help decision making, treatment and intervention treatment and services tailoring. Particular planned interventions to increase relationship affection between patients and caregivers may improve psychological welfare for both sides.

Key-words: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Healthcare Professional. Life Quality.

REFERÊNCIAS

ABRELA. ELA Esclerose Lateral Amiotrófica. Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica, Livretos – Informativo – Atualizado em 2013. São Paulo, 2013, 48 páginas Disponível em: http://www.abrela.org.br/PDF/AbrELA_LIVRETO_web.pdf. Acesso em nov. 2017.

ANEQUINI, I. P.; PALLESI, J. B., Avaliação das Atividades da ABRELA: Orientações oferecidas, recursos adquiridos? - Isabela Pessa Anequini e Juliana Brito Pallesi – São Paulo, 2005. x, 35f. Monografia (especialização) – Unifesp-EPM. Programa de Pós-Graduação em Intervenção Fisioterapêutica nas Doenças Neuromusculares. Disponível em: <<http://docplayer.com.br/74198764-Avaliacao-das-atividades-da-abrela-orientacoes-oferecidas-expectativas-atingidas.html>>. Acesso em: nov. 2017

BANDEIRA, F. M.; QUADROS, N. N. C. de L.; ALMEIDA, K. J. Q. de; CALDEIRA R. de M., Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. **Revista Neurociências** 2010; 18(2): 133-138. Disponível em: <<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2010/RN1802/412%20original.pdf>>. Acesso em Nov. 2017.

BETTINI, M. et al. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis patients in a centre in Buenos Aires. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, São Paulo, v. 69, n. 6, p. 867-870, dez. 2011, Disponível em:<<http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2011000700003>>. Acesso em: Nov. 2017.

BELSH, J.M; SCHIFFMAN, P.L., The amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patient

perspective on misdiagnosis and its repercussions. **Journal of the neurological sciences**, Aug. 1996; v.139 - Suppl: p.110-6. Disponível em: <[https://doi.org/10.1016/0022-510X\(96\)00088-3](https://doi.org/10.1016/0022-510X(96)00088-3)>. Acesso em: nov. 2017.

BEGHI, E. et.al., A randomized controlled trial of recombinant interferonbeta-1a in ALS. Italian Amyotrophic Lateral Sclerosis Study Group. **Neurology**. 2000 Jan 25;54(2):469-74

BLEGER, J. Higiene e Psicologia Institucional. Porto Alegre, RS, Artes Médicas, 1984.

BOILLE, S.; VELDE, C.V.; CLEVELAND, D.W., ALS: a disease of motoneurons and their nonneuronal neighbors. **Neuron**, Volume 52, Issue 1, p39–59, 5 October 2006. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.neuron.2006.09.018>. Acesso em: novembro de 2017.

BRAGA, A. C. M. dos A., **Necessidades dos doentes portadores de esclerose lateral amiotrófica e seu cuidador principal. Sua influência na qualidade de vida.** Dissertação de Mestrado, Mestrado Em Cuidados Paliativos, Universidade De Lisboa - Faculdade De Medicina De Lisboa. 2009, 131 Páginas. Disponível em: <<https://core.ac.uk/download/pdf/12425289.pdf>>. Acesso em: nov. 2017.

BROOKS, B.R. et. al., for the World Federation of Neurology Group on Motor Neuron, El escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disorder**. 2000 Dec;1(5):293-9. Disponível em: <https://doi.org/10.1080/146608200300079536> Acesso em: novembro de 2017.

BURST. JCM. A prática da neurociência: das sinapses aos sintomas. 1ªed. Rio de Janeiro: reichmann & Afonso; 2000.

DIETRICH-NETO, F.; et al. Amyotrophic lateral sclerosis in Brazil: 1998 national survey. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, São Paulo, v. 58, n.3A, p. 607-615, set. 2000. Disponível em:<<http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2000000400002>>. Acesso em: nov. 2017.

DOURADO JÚNIOR, M. E. T. Eletroneuromiografia: Estimativa do número de unidades motoras na ELA. **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, suplemento, abr./jun. 2006. Disponível em:<<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2006/RN%2014%20SUPLEMENTO/Pages%20from%20RN%2014%20SUPLEMENTO-3.pdf>>. Acesso em:

ECHER, I. C., A revisão de literatura na construção do trabalho científico, *Revista Gaúcha de Enfermagem*, v. 22, n. 2, p.5-20, jul. 2001. Disponível em: <<http://seer.ufrgs.br/RevistaGauchadeEnfermagem/article/view/4365>>. Acesso em:

ESSLINGER, I., O paciente, a equipe de saúde e o cuidador: de quem é a vida, afinal? Um estudo acerca do morrer com dignidade. **O Mundo da Saúde**, v. 27, n. 3, p 373-382, jul.-set. 2003. Disponível em: < <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=366535&indexSearch=ID>>. Acesso em: nov. 2017.

FUGLSANG-FREDERIKSE A., Diagnostic criteria for amyotrophic lateral sclerosis (ALS), **Clinical Neurophysiology**, v. 119, n. 3, p. 495-496, mar. 2008. Disponível em: <<https://doi.org/10.1016/j.clinph.2007.10.020>>. Acesso em: nov. 2017.

JEAMMET, P.; REYNAUD, M.; CONSOLI, S. Manual de psicologia médica. Belo Horizonte, MG: Masson, 1982.

JOHN Johnson. *Causas e sintomas: Tudo sobre ELA – esclerose lateral amiotrófica*. s/d. Disponível em: <http://www.tudosobreela.com.br/oqueeela/causas.shtml?sessao=causas>. Acesso em Nov. de 2017.

LINDEN JUNIOR, E.; LINDEN, D.; MATHIA, G. B.; de BROL, A. Maria; HELLER, Patricia; TRAVERSO, Maria Esther Duran; BECKER, Jefferson; SILVA FILHO, Irenio Gomes da. Esclerose Lateral Amiotrófica: artigo de atualização. Disponível em: <file:///D:/Documents/ELA/10241-33617-1-PB.pdf>. 2016. Acesso em nov. de 2017.

MACIEL, M. R. C. Portadores de deficiência a questão da inclusão social. **São Paulo em Perspectiva**, São Paulo, v. 14, n. 2, p. 51-56, jun. 2000. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1590/S0102-88392000000200008>>. Acesso em: nov. 2017

MATOS, S. E. de; et al. Mortality rates due to amyotrophic lateral sclerosis in São Paulo City from 2002 to 2006. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, São Paulo, v. 69, n. 6, p. 861-866, dec. 2011. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2011000700002>>. Acesso em: nov. 2017.

MARRONE, C. D., Drogas com maior potencial de uso na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, suplemento, abr./jun. 2006. Disponível em: <<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2006/RN%2014%20SUPLEMENTO/Pages%20from%20RN%2014%20SUPLEMENTO-7.pdf>>. Acesso em: nov. 2017.

MELLO, M. P. de, O paciente oculto: qualidade de vida entre cuidadores e pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Brasileira de Neurologia**, v. 45, n. 4, p.5-16, 2009. Disponível em: <<http://files.bvs.br/upload/S/0101-8469/2009/v45n4/a5-16.pdf>>. Acesso em: nov. 2017.

MITCHELL, J.D.; BORASIO, G.D., Amyotrophic lateral sclerosis, **The Lancet**, v. 369, n. 9578, p. 2031-2041, jun. 2007. Disponível em: <[https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(07\)60944-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(07)60944-1)>. Acesso em: nov. 2017.

MILLER RG, MITCHELL JD, LYON M, MOORE DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev*. 2007

PEREIRA, R. D. B., Epidemiologia: ELA no Mundo, **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, p. 9-13, suplemento, abr./jun. 2006. Disponível em: <<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2006/RN%2014%20SUPLEMENTO/Pages%20from%20RN%2014%20SUPLEMENTO.pdf>>. Acesso em:

PIEMONTE M E. Manual de Exercícios Domiciliares para Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. Vol. 2. Manole, 2001.

POZZA AM, DELAMURA MK, RAMIREZ C, VALÉRIO NI, MARINO LHC, LAMARI NM. Conduta Fisioterapêutica na esclerose lateral amiotrófica. *São Paulo Medical Journal* 2006; 124(6):350-4.

QUADROS, A. A. J. História da Esclerose Lateral Amiotrófica no Brasil, **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, p. 14-23, suplemento, abr./jun. 2006. Disponível em: <<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2006/RN%2014%20SUPLEMENTO/Pages%20from%20RN%2014%20SUPLEMENTO-2.pdf>>. Acesso em: nov. 2017

ROCCO, R.P. Relação estudante de Medicina-paciente. In: MELLO FILHO, J. *Psicossomática hoje*. Porto Alegre: Artes Médicas, 1992. p.45-56.

ROMANO, B. W. *Princípios para a prática da Psicologia Clínica em hospitais*, São Paulo, Casa do Psicólogo, 1999

ROSS MA MR, B. L. e. a. (1998). Towards earlier diagnosis of ALS. Revised criteria. *Neurology* (50), 768 –772.

RDUNOVIC A, MITSUMOTO H, LEIGH PN. Clinical care of patients with amyotrophic lateralsclerosis. *Lancet Neurology* 2007; 6:913_25.

ROWLAND LP, SHNEIDER NA. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2001; 344: 1688-700. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1056/NEJM200105313442207>>. Acesso em: nov. 2017.

SANCOVSKI, A.R.K. Efeitos da visita médica nos pacientes da enfermagem da Clínica Geral do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo. 2002. Tese de Doutorado – Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo. Disponível em: <<http://doi10.11606/T.5.2002.tde-20092006-232547>>. Acesso em: nov. 2017.

SILVA, H. C. A. da, Etiopatogenia da ELA: causa única ou várias causas?, **Revista Neurociências**, v. 14, n. 2, suplemento, abr./jun. 2006. Disponível em: <<http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2006/RN%2014%20SUPLEMENTO/Pages%20from%20RN%2014%20SUPLEMENTO-4.pdf>>. Acesso em: nov. 2017.

SILANI V, MESSINA S, POLETTI B, MORELLI C, DORETTI A, TICOZZI N, et al, editors. The diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Archives Italiennes de Biologie* 2011; 149:5_27.

STEINER, A. L. de F., **Profissionais de saúde na relação com os pacientes portadores de esclerose lateral amiotrófica: aspectos psicológicos e de qualidade de vida**. 2008. 104 p. Dissertação (Mestrado em Psicologia Clínica) – Instituto de Psicologia, Universidade de São Paulo – SP, Disponível em: <<http://doi:10.11606/D.47.2008.tde-29012009-163804>>. Acesso em: nov. 2017

SHOOK, S.J; PIORO, E.P., Racing against the clock: recognizing, differentiating, diagnosing, and referring the amyotrophic lateral sclerosis patient. **Annals of neurology** . Jan. 2009; v. 65 Suppl 1: p.10-6.

TRENTINI, M.; PAIM, L. *Pesquisa em enfermagem: Uma modalidade convergente-assistencial*. Florianópolis: Editora da UFSC, 1999, p. 68.

VELDE CV, DION PA, ROULEAU GA. Amyotrophic lateral sclerosis: new genes, new models, and new mechanisms. *F1000 Biology Reports* 2011; 3:18.

Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet Journal Rare Disease* 2009; 4:3.

VENTURIN, Gianina Teribele. Potencial terapêutico das células mononucleares da medula óssea em um modelo experimental de esclerose lateral amiotrófica / Gianina Teribele Venturin. - Porto Alegre: PUCRS, Tese (Doutorado) – Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul. Faculdade de Medicina. Programa de Pós Graduação em Medicina e Ciências da Saúde. Área de Concentração: Neurociências., 2012. 152f. disponível em: <http://repositorio.pucrs.br/dspace/bitstream/10923/4575/1/000443581-Texto%2BParcial-0.pdf>. Acesso em Nov. 2017.

Recebido em: 22 de março de 2018.

Aprovado em: 26 de julho de 2018.