

Cuidados paliativos em paciente com esclerose lateral amiotrófica: relato de caso na assistência domiciliar

Palliative care in a patient with amyotrophic lateral sclerosis: case report in home care

Cuidados paliativos em un paciente con esclerosis lateral amiotrófica: reporte de caso en atención domiciliaria

Roselene Soares de Oliveira¹, Constança Roldan Tavares²,
Daniel de Souza Barbosa Nogueira³, Sara Mascarenhas Crispim⁴,
Jamille Soares Moreira Alves⁵, Cláudia de Carvalho Lima Freitas⁶,
Marcello Pontes de Siqueira⁷

1. Fisioterapeuta, Mestre em Saúde da Criança e Adolescente, UECE. Serviço de Assistência Domiciliar, Hospital Geral Dr. Waldemar Alcântara. Fortaleza-CE, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-0067-7324>

2. Fisioterapeuta, Especialista em Educação em Ensino Superior, FCF. Serviço de Assistência Domiciliar, Hospital Geral Dr. Waldemar Alcântara. Fortaleza-CE, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-8640-5185>

3. Fisioterapeuta, Especialista em Terapia Intensiva Adulto, ASSOBRAFIR. Serviço de Assistência Domiciliar, Hospital Geral Dr. Waldemar Alcântara. Fortaleza-CE, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0001-9116-9888>

4. Psicóloga, Especialista em Psicologia, FAVENI. Serviço de Assistência Domiciliar, Hospital Geral Dr. Waldemar Alcântara. Fortaleza-CE, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-4617-7122>

5. Fisioterapeuta, Mestre em Ciências Fisiológicas, UECE. Núcleo de Ensino e Pesquisa, Instituto de Saúde e Gestão Hospitalar. Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares (EBSERH). Fortaleza-CE, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0003-0213-1728>

6. Fisioterapeuta, Especialista em Desenvolvimento Infantil, UFC. Serviço de Assistência Domiciliar, Hospital Geral Dr. Waldemar Alcântara. Fortaleza-CE, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-9091-4417>

7. Fisioterapeuta, Especialista em Fisioterapia Cardiovascular e Pneumofuncional, UNIFOR. Serviço de Assistência Domiciliar, Hospital Geral Dr. Waldemar Alcântara. Fortaleza-CE, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/000-0001-5154-8461>

Resumo

Introdução. A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença que afeta os neurônios motores e evolui com alterações na capacidade motora dos membros superiores e inferiores, fala, cognição e comportamento, prejudicando as habilidades funcionais do indivíduo para atividades da vida diária. **Objetivo.** Descrever um relato de caso de um paciente com esclerose lateral amiotrófica com insuficiência respiratória crônica em uso de ventilação mecânica invasiva, que foi acompanhado pela equipe de cuidados paliativos de um programa de atenção domiciliar de um hospital público. **Método.** Utilizou-se consulta dos prontuários, bem como uma entrevista semiestruturada com a responsável legal do paciente e a cuidadora, já que o paciente foi a óbito. As informações extraídas dos prontuários continham tópicos que favorecessem a compreensão da história e evolução clínica (idade, data de início dos primeiros sintomas, exames complementares, internações). **Conclusão.** A assistência em ambiente domiciliar oportuniza a aplicação dos princípios norteadores dos cuidados paliativos, através do suporte ao paciente e do acolhimento aos familiares.

Unitermos. Cuidados Paliativos; Esclerose Amiotrófica Lateral; Assistência Domiciliar; Suporte Ventilatório Interativo

Abstract

Introduction. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a disease that affects motor neurons and evolves with changes in the motor capacity of the upper and lower limbs,

speech, cognition and behavior, impairing the individual's functional abilities for activities of daily living. **Objective.** To describe a case report of a patient with amyotrophic lateral sclerosis and chronic respiratory failure using invasive mechanical ventilation, who was monitored by the palliative care team of a home care program at a public hospital. **Method.** Medical records were consulted, as well as a semi-structured interview with the patient's legal guardian and care giver, since the patient died. The information extracted from the medical records contained topics that favored the understanding of the history and clinical evolution (age, date of onset of the first symptoms, complementary exams, hospitalizations). **Conclusion.** Assistance in the home environment provides opportunities for the application of the guiding principles of palliative care, by supporting the patient and welcoming family members.

Keywords. Palliative Care; Amyotrophic Lateral Sclerosis; Home Assistance; Interactive Ventilation Support

Resumen

Introducción. La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad que afecta las neuronas motoras y evoluciona con cambios en la capacidad motora de los miembros superiores e inferiores, el habla, la cognición y el comportamiento, afectando las capacidades funcionales del individuo para las actividades de la vida diaria. **Meta.** Describir el reporte de un caso de un paciente con esclerosis lateral amiotrófica e insuficiencia respiratoria crónica en uso de ventilación mecánica invasiva, que fue monitoreado por el equipo de cuidados paliativos de un programa de atención domiciliaria en un hospital público. **Método.** Se consultó la historia clínica, así como una entrevista semiestructurada con el tutor legal y cuidador del paciente, ya que el paciente falleció. La información extraída de las historias clínicas contenía temas que favorecían la comprensión de la historia y evolución clínica (edad, fecha de aparición de los primeros síntomas, exámenes complementarios, hospitalizaciones). **Conclusión.** La asistencia en el ámbito domiciliario brinda oportunidades para la aplicación de los principios rectores de los cuidados paliativos, apoyando al paciente y acogiendo a los familiares.

Palabras clave: Cuidados Paliativos; La esclerosis lateral amiotrófica; Asistencia Domiciliaria; Soporte de ventilación interactiva

Trabalho realizado no Hospital Geral Dr. Waldemar Alcântara. Fortaleza-CE, Brasil.

Conflito de interesse: não Recebido em: 16/03/2023 Aceito em: 25/07/2023

Endereço para correspondência: Roselene S Oliveira. R. Carvalho Júnior 560. Bairro Tauape. Fortaleza-CE, Brasil. CEP 60130-460. E-mail: rose.fisio@uol.com.br

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença que afeta os neurônios motores superiores e inferiores do tronco cerebral, da medula e das vias córtico espinhais e bulbares, encarregadas pelo controle dos movimentos voluntários¹. Portanto, refere-se a uma doença degenerativa e progressiva que evolui com alterações na capacidade motora dos membros superiores e inferiores, fala, cognição e comportamento, prejudicando as habilidades funcionais do indivíduo para atividades da vida diária como comunicação,

deglutição, locomoção, respiração, até a paralisão total².

Atualmente, a ELA é uma doença sem tratamento curativo³. Assim sendo, para melhorar a qualidade de vida dos acometidos faz-se necessário oferecer um adequado suporte farmacológico, nutricional e ventilatório, bem como cuidados paliativos⁴.

Deste modo, os cuidados paliativos (CP) constituem uma importante ferramenta para o manejo dos pacientes com ELA, bem como de seus familiares, pois proporciona o alívio do sofrimento, o tratamento da dor e de outros problemas físicos, psicossociais e/ou espirituais⁵. Em vista disso, os cuidados paliativos na ELA deveriam ser considerados desde o estabelecimento do diagnóstico até o estágio terminal da doença e serem incluídos como parte das estratégias de tratamento⁴.

No tocante à assistência domiciliar associada às medidas de paliação, esta se mostra mais benéfica do que internações indevidas⁴. O cuidado domiciliar e os cuidados paliativos na ELA não substituem a assistência hospitalar, porém possibilitam menor risco de infecção, redução de custos, treinamento de familiares e o princípio da autonomia do paciente, uma vez que no domicílio os cuidados são realizados no seu tempo, além do acompanhamento multidisciplinar.

Visto que se trata de uma doença de caráter progressivo e prognóstico irreversível, surgem diversas questões éticas ante ao processo de finitude no tratamento de um paciente com ELA⁶. Desta forma, a equipe envolvida nos

cuidados paliativos tem um papel fundamental no que concerne a tomar decisões de cuidados de saúde para promover a qualidade de vida desses pacientes, bem como seus cuidadores e familiares⁷.

O objetivo deste estudo é descrever um caso de um paciente com ELA que foi acompanhado por um serviço de assistência domiciliar de um hospital público. Pretende-se com esse relato fornecer informações à sociedade e aos profissionais da área da saúde, bem como discutir questões sobre cuidado domiciliar e práticas voltadas para o processo de finitude de pacientes com prognóstico limitado e sem perspectiva de cura.

MÉTODO

Trata-se de um relato de caso envolvendo um paciente com diagnóstico de ELA e residente na cidade de Fortaleza-Ceará.

A pesquisa foi realizada no Serviço de Assistência Domiciliar (SAD) do Hospital Geral Dr. Waldemar Alcântara (HGWA). Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Saúde e Gestão Hospitalar sob parecer número 5.703.955.

Realizou-se a consulta dos prontuários, bem como uma entrevista semiestruturada com a responsável legal do paciente e a cuidadora. As informações extraídas dos prontuários continham tópicos que favorecessem a compreensão da história e evolução clínica, tais como: idade, data de início dos primeiros sintomas, exames

complementares, internações e data de início dos cuidados paliativos.

A representante legal responsável pelo paciente foi convidada a participar da pesquisa através do Termo de Consentimento Livre Esclarecido. Após tirar todas as suas dúvidas e afirmar entendimento e aceitar a participação na pesquisa, a mesma permitiu que a cuidadora fornecesse mais informações do caso, tendo, ambas, realizado a assinatura do referido termo.

RELATO DE CASO

Paciente, 64 anos, sexo masculino, diagnosticado com ELA, previamente hígido (PPS 100%), há cerca de quatro anos iniciou perda ponderal não quantificada associada a cansaço aos médios esforços, episódios de queda da própria altura e perda de força e massa muscular. Buscou atendimento médico por diversas vezes sendo sugerida hipótese de depressão. Seis meses depois foi levado à Unidade de Pronto Atendimento (UPA) com piora do quadro geral, sendo intubado por Insuficiência Respiratória Aguda (IRA). Em seguida foi transferido ao hospital, onde posteriormente foi traqueostomizado por falha na tentativa de desmame da Ventilação Mecânica Invasiva (VMI). No mês seguinte foi encaminhado a outro hospital para investigação da causa base pela neurologia, sendo diagnosticado com ELA pela evolução do quadro clínico e exames complementares. Devido a gravidade do caso, ainda nessa internação a equipe de CP juntamente com o

paciente definiram a paliação e suas diretivas antecipadas de vontade na presença da família.

Após estabilização, foi encaminhado ao Hospital Geral Dr. Waldemar Alcântara (HGWA) para seguir reabilitação e aguardar vaga no Programa de Assistência Ventilatória Domiciliar (PAVD). Em sua admissão na Unidade de Cuidados Especiais 1, foi realizada avaliação da independência funcional, através da aplicação da escala de Rankin modificada, apresentando incapacidade severa (grau 5). Permaneceu internado por aproximadamente um mês e recebeu alta com dieta via oral, diurese espontânea, PPS 40% e consciente de seu diagnóstico e prognóstico, reafirmadas as diretivas antecipadas de vontade.

Seguiu com acompanhamento pelo PAVD, um programa multidisciplinar através do qual, após a desospitalização, o paciente passa a receber visita domiciliar dos diversos profissionais.

O PAVD é composto por médico, enfermeira, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, fonoaudióloga, nutricionista, assistente social, psicóloga, farmacêutica e dentista, que o acompanharão durante a sua permanência no programa. O médico faz a admissão clínica no domicílio, ajusta medicações e orienta familiares, cuidadores e paciente. A enfermeira disponibiliza os cuidados e orientações sobre quaisquer dispositivos usados pelo paciente e demais cuidados de enfermagem. O fisioterapeuta realiza assistência respiratória/ventilatória,

motora e reabilitação. A terapeuta ocupacional adapta órteses e cadeira de rodas. A fonoaudióloga analisa a capacidade de alimentação via oral e desmame de sondas. A nutricionista faz as orientações relacionadas à dieta e ganho ou perda ponderal. A assistente social orienta sobre os direitos do paciente e da família. A psicóloga faz atendimento no domicílio ao paciente e seus familiares. A farmacêutica orienta sobre recebimento e uso das medicações e o dentista atua realizando limpezas, extrações e/ou obturações dentárias. As visitas em domicílio compreendem pelo menos um atendimento mensal do médico e enfermeira.

Os outros profissionais da equipe multidisciplinar são acionados conforme a demanda requerida pela família ou demais profissionais, excetuando-se a fisioterapia que realiza três atendimentos por semana. Em relação às intercorrências, a família aciona a equipe que pode resolver através de visita ou orientações telefônicas, criando uma rotina de atendimento ao paciente e de relacionamento com a família. Quanto à paliação, existe a possibilidade de conferência familiar no domicílio para maiores esclarecimentos das condutas e/ou mudanças de opinião de acordo com as vontades do paciente.

Nos dois primeiros anos, o paciente mantinha mobilidade espontânea com força muscular grau 3 (D e E) em flexores do cotovelo, extensores do punho, extensores do joelho e flexores do quadril; força muscular grau 2 em abdução do ombro (D e E) e dorsiflexão do tornozelo (D),

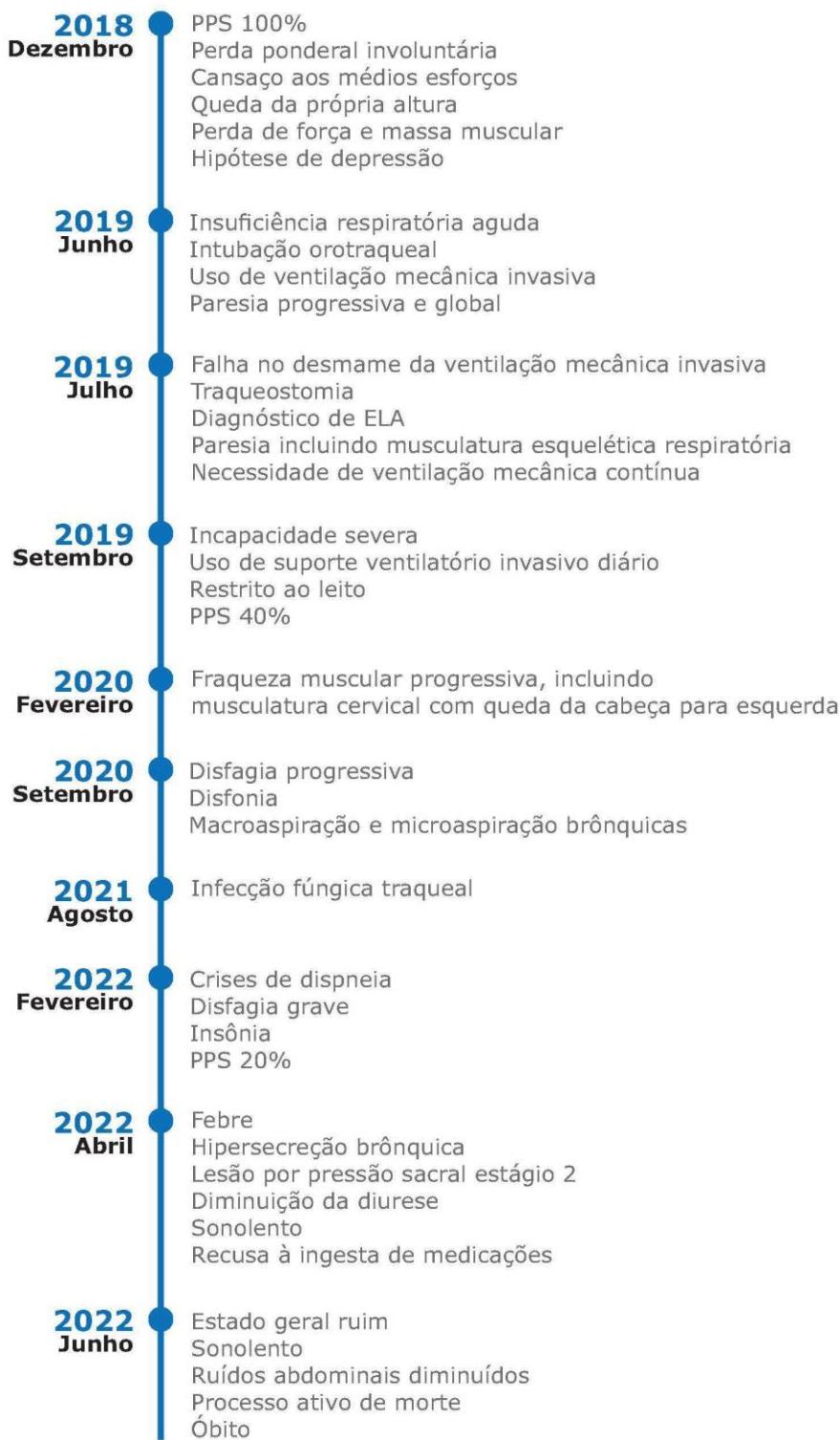
e força muscular grau 1 em dorsiflexão de tornozelo E, perfazendo Escore do Medical Research Council (MRC) de 31.

Além disso, utilizava o celular para comunicar-se através dele, enviando e recebendo mensagens, assistindo vídeos e ouvindo músicas, o que lhe proporcionava autonomia, bem como a possibilidade de expressar seus desejos, refletindo de forma positiva em sua qualidade de vida. No último ano, perdeu a maior parte da sua mobilidade espontânea, a capacidade de alimentar-se via oral, além da comunicação, apresentando humor depressivo e expressando desejo de abreviar a sua vida. Seguiu em seu domicílio, com quadro neuromuscular grave, sem proposta curativa e progressivamente incapacitante, dependente de suporte ventilatório invasivo por traqueostomia, restrito ao leito e com necessidade de auxílio de terceiros. A doença, de caráter progressivo, levou o paciente à morte após quatro anos do início dos sintomas (Figura 1).

DISCUSSÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença do neurônio motor caracterizada por fraqueza progressiva e perda da função, a qual foi descrita clinicamente e patologicamente pela primeira vez em 1869 por Jean-Martin-Charcot, um precursor da neurologia do século XIX⁸.

Fig.1 Aspecto cronológico dos sinais e sintomas



A etiologia da ELA não é conhecida. As hipóteses atuais sobre os mecanismos patológicos sugerem vários fatores, tais como, genéticos, dano oxidativo, acúmulo de agregados intracelulares, disfunção mitocondrial, defeitos no transporte axonal, fisiologia de gliopatias e neurotoxicidade pelo glutamato⁹.

No mundo, o número de casos existentes é de 5-8 por 100.000 habitantes, e a incidência anual de novos casos é de 2 por 100.000 habitantes. No Brasil, a prevalência anual estimada varia de 1 a 2 casos/100.000 habitantes, e as taxas de incidência variam de 0,2 a 0,32 casos/100.000 habitantes/ano. Os homens são mais propensos a serem afetados do que as mulheres em uma proporção de 2:1, e outros relatos encontraram uma taxa de incidência de 1,8:1 em séries nacionais, o que coincide com o caso mencionado⁸.

O diagnóstico da ELA é embasado na história clínica e no exame físico do paciente e confirmado por exames complementares de diagnóstico, como verificado neste relato. Porém, dada a variação na apresentação clínica e a falta de um único teste específico para comprovar, o diagnóstico pode ser difícil. O exame mais importante para o diagnóstico de ELA é a eletroneuromiografia (ENMG), no entanto esse teste não foi realizado pelo referido paciente¹⁰.

A ELA é uma doença que se inicia entre a quinta e a sexta década de vida, característica observada no presente caso, embora a idade média no Brasil seja de cerca de

52 anos, o que difere da idade média de 59 a 65 anos nos países europeus e acima de 65 anos na América do Norte⁸.

Clinicamente, apresenta labilidade emocional por transtorno depressivo, disfagia, disfonia, espasticidade e atrofia muscular generalizada. Essas manifestações são comuns ao relato do caso e dependem do acometimento dos neurônios motores superiores ou inferiores⁸.

Ao exame físico, o paciente desenvolveu incapacidade física devido à perda de força muscular progressiva e global, incluindo o declínio da musculatura esquelética respiratória e insuficiência respiratória, sendo essa a principal causa de morte¹¹. Com o passar dos anos, passou a apresentar intercorrências associadas à macroaspiração e microaspiração brônquicas, com indicação de insuflação do balonete do *cuff* para evitar broncoaspiração, porém manifestava explicitamente o desejo de alimentar-se por via oral até quando sua capacidade de deglutição permitisse, bem como a não insuflação do balonete a despeito de potenciais riscos de complicações. Evoluiu com restrição ao leito, com necessidade de auxílio de terceiros e tecnologias, incluindo suporte ventilatório invasivo, de maneira contínua e ininterrupta, tendo sempre por perto seus amigos inseparáveis, Mel, Luna e Luck, três cachorrinhos.

A fraqueza muscular esquelética, no quadro da ELA, é a condição de maior parte do declínio clínico e funcional, sendo o exercício um fator questionável para determinar se

benéfico ou prejudicial. Porém, pode ser considerada três estratégias de exercícios para pacientes com ELA: amplitude de movimento, resistência e exercícios aeróbios¹².

O exercício de amplitude de movimento na ELA tem sido considerado como tratamento de primeira escolha para espasticidade e espasmos musculares. Já os exercícios de fortalecimento podem promover o desenvolvimento de fraqueza por desuso, agravando a incapacidade produzida pela ELA. Porém, o treinamento resistido de leve a moderado parece ser seguro e possivelmente benéfico para pacientes internados com ELA para maximizar a força dos músculos não afetados ou levemente afetados com o objetivo de prolongar a função. Já o exercício aeróbico pode ajudar na manutenção cardiorrespiratória, desde que possa ser realizado com segurança, sem risco de quedas ou lesões, e também trazer benefício no humor, bem-estar, psicológico, apetite e sono¹².

A insuficiência respiratória é a principal causa de morte na ELA. O manejo da insuficiência respiratória envolve a prevenção da infecção e o fortalecimento da assistência ventilatória mecânica não invasiva com pressão positiva com dois níveis de pressão ou invasiva¹³.

Por se tratar de uma doença sem possibilidades terapêuticas de cura, pressupõe-se que há limitações na assistência. E é por isso que a ELA representa um desafio para os profissionais da saúde, pois sempre há o questionamento sobre quais são as possíveis e adequadas

intervenções. No entanto, a assistência vai além da aplicação de procedimentos puramente técnicos¹⁴.

A Organização Mundial da Saúde (OMS) preconiza o reconhecimento, pela equipe profissional, da necessidade de mudança do enfoque terapêutico de pacientes com prognóstico irreversível. É dado lugar à ortotanásia, que se constitui na não utilização de procedimentos desnecessários. Não significa negligência ou abandono do paciente – mistanásia, e sim, refere-se a um processo terapêutico que promove humanização, no qual os cuidados objetivam proporcionar qualidade de vida ao paciente, até o dia da sua morte. Dessa forma, a prática da ortotanásia caracteriza a manifestação da morte boa ou desejável, no tempo certo, sem prolongamento artificial do processo de morte, e com a manutenção de tratamentos necessários para amenizar a dor^{15,16}.

Para a operacionalização da ortotanásia, os cuidados paliativos surgem como uma abordagem que visa promover a qualidade de vida de pacientes e seus familiares diante de qualquer doença ameaçadora da vida, do diagnóstico até o momento do óbito, quando este ocorre, bem como fornecer suporte diante do sofrimento, dificuldades de adaptação e outras questões que atravessam essa vivência¹⁷.

Os Cuidados Paliativos são realizados em diversos locais e esferas, como em enfermarias hospitalares, *hospices*, Instituições de Longa Permanência (ILP), ambulatórios especializados e em domicílio. Entre esses, a modalidade abordada neste relato de caso é a atenção

domiciliar, ainda pouco praticada no Brasil¹⁸.

No caso apresentado, os cuidados paliativos ao paciente são prestados por um Serviço de Assistência Domiciliar (SAD) de um hospital público de atenção terciária, com o objetivo de promover qualidade de vida para o paciente e sua família, evitando a perda dos vínculos familiares e diminuindo o risco de infecções hospitalares, uma vez que não há tratamento que proporcione a reversão do quadro ocasionado pela evolução da ELA, visto que é uma doença degenerativa, contudo é possível administrar intervenções não invasivas que possibilita prevenção do sofrimento em todas as instâncias físicas, psicossociais e espirituais¹⁶.

De acordo com a última Portaria nº 825, de 25 de abril de 2016¹⁹, o SAD é um serviço complementar ou equivalente à internação hospitalar ou ao atendimento ambulatorial, composto por uma equipe multiprofissional, assim como no presente caso. Além disso, a portaria engloba a paliação como um dos eixos assistenciais do SAD, uma vez que muitos pacientes encaminhados precisam de cuidados paliativos, devido à história natural de sua doença e encontram-se fora das possibilidades terapêuticas de cura, como no caso de pessoas diagnosticadas com ELA.

Considerando o agravamento do quadro clínico do paciente apresentado, com intercorrência infecciosa grave associada à alimentação por via oral, após cerca de dois anos em domicílio, foi realizada uma conferência familiar

norteada pela abordagem dos cuidados paliativos, na presença de cuidadores, familiares e equipe de saúde, de modo a contribuir para a definição das condutas e facilitar a tomada de decisões.

Os cuidados paliativos são recomendados para pacientes com ELA, mas há pouca literatura sobre a melhor forma de fornecer esses cuidados. A sua integração longitudinal e interdisciplinar aborda necessidades em vários domínios sendo focado no alívio dos sintomas e do estresse da doença, melhorando a qualidade de vida do paciente e família²⁰.

Ressalta-se que o paciente também participou da conferência familiar, onde se cumpriu o direito à informação completa, o respeito ao princípio da autonomia e o compartilhamento das diretivas antecipadas de vontade, as quais foram acolhidas pela equipe, embora tenham trazido angústia para os familiares¹⁸. Dentre as diretivas do paciente estão: obstinação de alimentar-se por via oral e recusa de passagem de sonda nasoenteral ou gastrostomia, aceitação de hidratação endovenosa e/ou hipodermóclise e de sedação paliativa, ambas em domicílio, rejeição para ser removido para o hospital mesmo no caso de intercorrência clínica, bem como hemodiálise e reanimação cardiopulmonar, consentimento para troca hospitalar eletiva de traqueostomo com a condição de ser desospitalizado logo em seguida, não permissão para passar a decisão dos cuidados para outro familiar e reafirmação que sejam respeitadas as diretivas

estabelecidas por ele. Foi ainda compartilhado com o paciente o direito de mudança na decisão de diretivas a qualquer momento, porém foi solicitado que essa mudança de opinião fosse comunicada a qualquer membro da equipe de saúde, não sendo obrigatoriamente necessária uma nova conferência familiar.

O participante deste relato de caso referiu à psicóloga um nível de sofrimento insuportável e manifestou desejo de falecer em casa, sendo o seu anseio validado e reforçado junto com os familiares a importância da ajuda da rede de apoio. A família não tem somente um papel importante na administração dos cuidados diários, como higiene, alimentação e medicação, mas constitui um suporte emocional, possibilitando que o paciente possa ter outras perspectivas de vivenciar a experiência de sua enfermidade²¹. Durante o adoecimento é evidente o sofrimento emocional do paciente, pois além do fato de ser diagnosticado com uma doença ameaçadora da vida, há também um sofrimento relacionado às modificações corporais acarretadas pela ELA, à projeção da sua história de vida que reflete diretamente em sua subjetividade e a forma que o paciente se ver, por isso a importância de oportunizar um espaço para ressignificações sobre seu processo, além do auxílio da assistência profissional e suporte familiar²².

A progressão da ELA em relação às perdas e inevitabilidade da morte, frequentemente, desgastam tanto os pacientes quanto seus cuidadores. Recomenda-

se o cuidado interdisciplinar visando diminuição do sofrimento físico, psicológico, social e espiritual. Além disso, conversas iniciais sobre os valores e preferências dos pacientes são importantes para se preparar para decisões sobre intervenções de prolongamento da vida, como nutrição artificial e ventilação mecânica^{23,24}.

Em uma das últimas visitas realizadas no domicílio, o paciente se encontrava sonolento, emagrecido, diurese reduzida, PPS 20% e recusa na ingestão de medicação. Daí em diante, caracterizou-se a fase final da vida, sendo prescrito Morfina 10mg ½comprimido 2x/dia para melhora do desconforto. Durante essa fase, a equipe aproximou-se com mais afinco dos seus familiares e cuidadora a fim de deixá-los cientes da partida iminente do paciente, bem como proporcionar acolhimento e escuta. Ratificou-se em prontuário que fossem respeitadas suas diretrizes mesmo em emergências. A doença, de desenvolvimento gradual, levou o paciente a óbito em sua residência após quatro anos do início dos sintomas. Nesse momento, houve um adequado amparo para a família e a cuidadora.

A visita pós-óbito aconteceu três semanas após o falecimento do paciente e se deu com a viúva e os profissionais (psicóloga, assistente social, terapeuta ocupacional e enfermeira). Num primeiro momento, ela pode expressar suas emoções, relatando um grande vazio e angústia, porém referiu um sentimento de gratidão, por ter tido a oportunidade de estar mais tempo com ele e

poder se despedir. Sua fala foi legitimada e acolhida pela psicóloga, a qual explicou a necessidade de cuidados no processo do luto. O sujeito que passa por um luto perpassa por cinco fases, sendo a primeira a negação e o isolamento, a segunda raiva, a terceira barganha, a quarta depressão e a quinta aceitação²⁵. Vale destacar que esse processo não é engessado e nem linear, mas um processo único e subjetivo. No final do diálogo com a viúva do paciente, foi dado um encaminhamento para que ela pudesse dar continuidade ao acompanhamento psicológico, já que o acompanhamento que ela recebia estava ligado ao SAD, e quando o paciente vai a óbito, ele é automaticamente desligado do programa. O processo do luto requer cuidado, pois pode se desenvolver um luto complicado, no qual, o sujeito vivencia uma desordem no seu cotidiano de uma forma prolongada que a impede de retomar suas atividades com a qualidade que exercia antes da perda²⁶.

A visita foi finalizada com a assistente social, que entregou uma carta em nome de toda a equipe e se colocou à disposição para o esclarecimento de qualquer dúvida. Diante de todo apoio e esclarecimentos perante o caso, a mesma ficou satisfeita com o momento proporcionado.

CONCLUSÃO

Apesar dos importantes avanços no conhecimento dos mecanismos patológicos da ELA, essa doença continua

sendo implacavelmente progressiva e fatal.

Como foi mencionado, o tratamento da ELA requer o acompanhamento e atenção de uma equipe multidisciplinar especializada, treinada e orientada na abordagem dos cuidados paliativos. A assistência em ambiente domiciliar oportuniza a aplicação dos princípios norteadores dos CP, através do suporte ao paciente e do acolhimento aos familiares. A aplicação dessa abordagem no caso relatado possibilitou o direito à informação e preservação da autonomia do paciente quanto às decisões do seu tratamento, promovendo qualidade de vida ao paciente e seus familiares/cuidadores²¹.

A expectativa é que o ambiente domiciliar possa ser um local confortável e aconchegante para pacientes que têm um diagnóstico sem possibilidade terapêutica de cura, como no caso da ELA, oportunizando a prática da ortotanásia ou morte desejável no momento da fase final de vida do paciente e acolhimento aos familiares.

REFERÊNCIAS

- 1.Gozzer MM, Cola PC, Onofri SMM, Merola BN, Silva RGD. Achados videoendoscópicos da deglutição em diferentes consistências de alimento na Esclerose Lateral Amiotrófica. CoDAS 2020;32:1-5. <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20192018216>
- 2.Guilherme IT, Pimenta F. Meditação mindfulness e esclerose lateral amiotrófica (ELA): uma revisão de literatura. Psicol Saúde Doenças 2018;19:57-63. <https://doi.org/10.15309/18psd190109>
- 3.Neto LL, Novais T, Júnior FM, Chun R. Repercussões das dificuldades de linguagem em pessoas com esclerose lateral amiotrófica e o impacto em suas vidas e na de seus cuidadores. CEFAC 2021;23:1-14. <https://doi.org/10.1590/1982-0216/202123414120>
- 4.Orsini M, Santanna M, Freitas MR, Trajano E, Lopes ML, Oliveira AB, et al. Therapeutic Exercise in Amyotrophic Lateral Sclerosis: What do we Expect from Anabolism Versus Catabolism? Neurology 2017;6:24-5.https://www.researchgate.net/publication/316688420_Therapeutic_Exercis

[e in Amyotrophic Lateral Sclerosis What do we Expect from Anabolism Versus Catabolism](#)

5.Victor GHGG. Cuidados Paliativos no Mundo. Rev Bras Cancerol 2016;62:267-70. <https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2016v62n3.343>

6.Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neurone disease. Cochrane Database Syst Rev 2013;2013(5):CD005229. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD005229.pub3>

7.Menezes RA. Em busca da boa morte: antropologia dos cuidados paliativos. Rio de Janeiro: Garamond; 2004; 228p.

8.Torezoni CLM, Andrade LC. Aspectos clínicos e farmacológicos da Esclerose Lateral Amiotrófica. Rev Ibero-Am Human Cienc Edu 2022;8:1214-30. <https://doi.org/10.5189/rease.v8i3.4695>

8.Junior LE, Becker J, Schestatsky P, Rotta FT, Marrone CD, Gomes I. Prevalence of amyotrophic lateral sclerosis in the city of Porto Alegre, in Southern Brazil. Arq Neuropsiquiatr 2013;71:959-62. <https://doi.org/10.1590/0004-282X20130177>

9.Cellura E, Spataro R, Taiello AC, La Bella V. Factor affecting the diagnostic delay in amyotrophic lateral sclerosis. Clin Neurol Neurosurg 2012;114:550-4.

<https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2011.11.026>

10.Pontes JF, Ferreira GMH, Fregonezi G, Sena-Evangelista KCMD, Junior DME. Força muscular respiratória e perfil postural e nutricional em crianças com doenças neuromusculares. Fisioter Mov 2012;25:253-61. <https://doi.org/10.1590/S0103-51502012000200002>

11.Karam CY, Paganini S, Joyce N, Carter GT, Bedlack R. Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Evidence-Based Review. Am J Hosp Palliative Med 2016;33:84-92. <https://doi.org/10.1177/1049909114548719>

12.Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2009;73:1227-33. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181bc0141>

13.Nardino F, Olesiak LR, Quintana AM. Significações dos cuidados paliativos para profissionais de um serviço de atenção domiciliar. Psicol Cienc Profis 2021;41:1-16. <https://doi.org/10.1590/1982-3703003222519>

14.Lima CAS. Ortonássia, cuidados paliativos e direitos humanos. Rev Soc Bras Clin Med 2015;13:14-7. <http://files.bvs.br/upload/S/1679-1010/2015/v13 n1/a4762.pdf>

15.World Health Organization (WHO). Planning and implementing palliative care services: a guide for programme managers. Suíça; 2016; 91p.

<http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/250584/1/9789241565417-eng.pdf>

- 16.Ricardo TC, Henrique AP. Academia Nacional de Cuidados Paliativos [ANCP]. Manual de cuidados paliativos. 2a. ed. Rio de Janeiro: Diagraphic; 2017; 592p.
- 17.Vasconcelos GB, Pereira PM. Cuidados paliativos em atenção domiciliar: uma revisão bibliográfica. Rev Adm Saúde 2018;18:1-18. <http://doi.org/10.23973/ras.70.85>
- 18.Ministério da Saúde. Portaria nº 825, de 25 de abril de 2016. Brasília: MS; 2016 (acessada em: 02/09/2022). Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2016/prt0825_25_04_2016.html
- 19.Fahrner-Scott K, Zapata C, O'Riordan DL, Cohen E, Rosow L, Pantilat SZ, et al. Embedded Palliative Care for Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Program and Lessons Learned. Neurol Clin Pract 2022;12:68-75. <https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000001124>
- 20.Souza GACS. Quando a proximidade da morte entra em casa: compreendendo os cuidados paliativos na atenção domiciliar (Dissertação). Natal: Universidade Federal do Rio Grande do Norte; 2018; 243f. <https://repositorio.ufrn.br/handle/123456789/26669>
- 21.Oliveira DAS, Cavalcante LSB, Carvalho RT. Sentimentos de pacientes em cuidados paliativos sobre modificações corporais ocasionadas pelo câncer. Psicol Cienc Profis 2019;39:1-13. https://doi.org/10.1590/1982-370300_3176879
- 22.Robinson MT, Holloway RG. Palliative Care in Neurology. Mayo Clin Proc 2017;92:1592-601. <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2017.08.003>
- 23.Creutzfeldt CJ, Robinson MT, Holloway RG. Neurologists as primary palliative care providers: Communication and practice approaches. Neurol Clin Pract 2016;6:40-8. <https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000000213>
- 24.Kübler-Ross E. Sobre a Morte e o Morrer. 10a. ed. São Paulo: WMF Martins Fontes; 2017; 341p.
- 25.Braz MS, Franco MHP. Profissionais Paliativistas e suas Contribuições na Prevenção de Luto Complicado. Psicol Cienc Profis 2017;37:90-105. <https://doi.org/10.1590/1982-3703001702016>