

Esclerose lateral amiotrófica - ELA: progressão da doença em pacientes diagnosticados

Amyotrophic lateral sclerosis - ALS: progression of the disease in diagnosed patients

Recebido: 28/07/2022 | Aceito: 11/10/2022 | Publicado: 14/10/2022

Ana Beatriz Rangel Diniz¹

 <https://orcid.org/0000-0003-3519-1217>
 <http://lattes.cnpq.br/6236559612248331>
Universidade Paulista, UNIP, Brasil
E-mail: anabeatrd123@gmail.com

Marco Aurélio Ninômia Passos²

 <https://orcid.org/0000-0003-4231-8941>
 <http://lattes.cnpq.br/9046655386585839>
Universidade Paulista, UNIP, Brasil
E-mail: marconinomia@gmail.com

Resumo

Objetivo: Dissertar sobre a progressão da esclerose lateral amiotrófica - ELA em pacientes diagnosticados e discorrer sobre o papel do enfermeiro no tratamento da ELA. **Metodologia:** Trata-se um estudo de revisão integrativa bibliográfica, no período de 2017-2022, através de um levantamento em base de dados eletrônicos da Scientific Electronic Library Online (SciELO), PubMed, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs). **Resultados:** Foram separados 26 artigos dos quais foram determinados por meio de análise do conteúdo e sua relação com a temática proposta, interligando-os com a finalidade de obter as informações de suma importância e conclusões de autores diversos percorridos no artigo em seis categorias implementadas, sendo elas: Desenvolvimento da doença; Fatores de risco; Diagnóstico; Sintomatologia e complicações; Terapêutica; e Papel do enfermeiro. **Conclusão:** O estudo permitiu adquirir conhecimentos disponibilizados acerca da Esclerose Lateral Amiotrófica, apesar de que a mesma ainda se encontra em constante descoberta. O tratamento da patologia ocorre por meio dos cuidados paliativos, através do planejamento de intervenções mediante a condição do quadro do paciente, visando a qualidade de vida do mesmo, de seus familiares e cuidadores. O Riluzol foi tido como medicamento primordial para o tratamento da ELA, aumentando a sobrevida e amenizando os sintomas. Além disso, alguns fatores de risco para o desenvolvimento da doença foram apontados. No que diz respeito ao enfermeiro, foi averiguado que seu papel é de suma importância durante todo o percurso da progressão e tratamento da patologia, no que se refere ao paciente diagnosticado com ELA.

¹ Graduando(a) em Enfermagem pela Universidade Paulista.

² Graduado em Ciências Biológicas pela Universidade Católica de Brasília. Mestre em Ciências Genômicas e Biotecnologia pela Universidade Católica de Brasília. Doutor em Biologia Molecular pela Universidade de Brasília.

Palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica. Progressão da Esclerose Lateral Amiotrófica. Enfermagem na Esclerose Lateral Amiotrófica. Terapêutica na ELA. Fatores de risco ELA. Diagnóstico da Esclerose Lateral Amiotrófica.

Abstract

Objective: Dissert about the progression of Amyotrophic Lateral Sclerosis - ALS in diagnosed patients and discourse about the nurse's role in ALS's therapy. Methods: The study is about a bibliographic integrative revision, between 2017-2022, through research in the electronic data base of the Scientific Electronic Library Online (Scielo), PubMed, BVS and Lilacs. Results: Twenty-six articles were used in this article, the relation between the content of the article and the theme determined in this article was crucial for the elaboration during the dissertation, by showing the most important information and the conclusion of several authors, divided in six categories: The development of the disease; Risk factors; Diagnosis; Symptomatology and its complications; Therapy; and the nurse's role in ALS. Conclusion: The study allowed purchase knowledge about the disease, although it is still in constant discovery. The treatment of the pathology occurs through palliative care, planning the interventions according to the patient's condition, with the objective to provide quality of life for the patient, the patient's family members and the patients' caregivers. The Riluzol was the most effective medication in the treatment of ALS, increasing the survival and assuaging the symptoms. Beyond that, some risk factors for the development of the disease were pointed out. About the nurse's role in ALS, it was set that their role is very important during the progression of the disease's course and the pathology's treatment of the diagnosed patient with ALS.

Keywords: *Amyotrophic Lateral Sclerosis. Progression of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Nursing in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Therapy in ALS, Risk factors ALS. Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis.*

Introdução

Após estudos realizados por Jean Martin Charcot, pai da neurologia, foi descoberta e denominada a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).¹ A mesma é considerada uma doença degenerativa do sistema nervoso na qual acarreta paralisia motora progressiva, irreversível, sendo limitativa e continua como uma das doenças mais temíveis conhecidas.²

Doença com a qual os neurônios motores sofrem progressiva degeneração, afetando o sistema motor do paciente. Além disso, a mesma é considerada rara, não possuindo cura e quando diagnosticada, o lado psicológico do paciente também é prejudicado com o diagnóstico e seus familiares são afetados de maneira avassaladora.³

A causa dessa patologia ainda não se encontra totalmente esclarecida, no entanto, é verificado que 5-10% dos casos são derivados de heranças genéticas, intituladas ELA Familiar. Enquanto que, 90-95% dos casos têm sua origem desconhecida, nesse caso, denomina-se ELA Esporádica.⁴

Vale salientar que, a doença possui escala global, ocorrendo a existência de casos espalhados em vários países. Paralelamente a esta questão, classificada como rara, a estimativa de prevalência é de dois casos para 100.000 pessoas/ano, afetando tanto homens quanto mulheres. Contudo, constata-se uma discrepância de casos em homens comparados às mulheres, sendo de 3:2. ⁴

Segundo o Dr. Acary Bulle⁵, portanto Esclerose é o enrijecimento, Lateral é o comprometimento da lateral do corpo e amiotrófica é a atrofia muscular. Nesse sentido, entre os principais sintomas estão incluídos: perda gradual de força e coordenação muscular; câibras musculares, contrações musculares, incapacidade de realizar tarefas rotineiras, como subir escadas, andar e levantar; dificuldades para respirar e engolir; engasgar com facilidade e babar. ⁶

Quando se encontra em estágio avançado, o diagnóstico é feito mediante exames laboratoriais, ressonância magnética e eletroneuromiografia, sendo esse último exame executado com prioridade nos braços, pernas, musculatura da face e da garganta. Inclusive, leva-se em consideração também a história do paciente, bem como sintomas previamente ocorridos.⁵

O tratamento da Esclerose Lateral Amiotrófica é realizado por meio de cuidados paliativos, tendo em vista que o paciente não será curado. Com isso, o Ministério da Saúde conta com programas de Práticas Integrativas e Complementares de prevenção, promoção e tratamento de doenças raras, como a ELA. Portanto, visa-se o bem estar do portador e qualidade de vida. ⁶

O papel do enfermeiro no tratamento dessa enfermidade é exercido em consonância com o paciente, com os familiares e com a equipe multidisciplinar. Sobretudo, se faz imprescindível a qualificação profissional a fim de que os requisitos para a eficiência terapêutica se realizem. Tendo em vista que, o enfermeiro deve trabalhar com o paciente dentro dos âmbitos físico, terapêutico, psicológico, autônomo e de promoção de saúde concomitantemente. ⁷

Portanto, a elaboração dessa revisão de literatura foi inspirada por um caso de ELA diagnosticado na família da autora e seu conseqüente interesse na pesquisa e entendimento acerca da doença; e obtém como previsto resultado a compreensão sobre como acontece a progressão da doença do neurônio motor em pacientes diagnosticados e a importância da disseminação de informações desta pauta, na qual equivale somatória ao conhecimento empírico e interesse prático, por parte dos profissionais da área da saúde e ademais, estimula a realização de novos estudos deste âmbito. Bem como, procede na promoção da saúde para a população, sobretudo um grupo específico (pacientes portadores e familiares).

Mediante a isto, este artigo teve como objetivo dissertar sobre a progressão da esclerose lateral amiotrófica - ELA em pacientes diagnosticados e discorrer sobre o papel do enfermeiro no tratamento dessa patologia.

Metodologia

Foi realizada uma revisão integrativa da literatura, com abordagem descritiva e exploratória na qual buscou-se sintetizar e agrupar os resultados obtidos em pesquisas importantes, com o intuito de aprofundar os conhecimentos de materiais já elaborados por artigos e conteúdos dispostos pelo Ministério da Saúde e o protocolo clínico da Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica.

A seleção de artigo foi realizada através de dados eletrônicos como Scientific Electronic Library Online (Scielo), PubMed, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs). Como critério de inclusão foi utilizado artigos com resumos em português e inglês; publicações de materiais online com período de publicação compreendido entre 2017–2022 (últimos 5 anos). Como critério de exclusão foram considerados artigos publicados antes de 2017; monografias, teses, dissertações e livros por se tratarem de pesquisas ainda não publicadas em periódicos.

Utilizou-se o DECS/MeSH em busca dos seguintes descritores: “Esclerose Lateral Amiotrófica”; “Progressão da Esclerose Lateral Amiotrófica”; “Enfermagem na Esclerose Lateral Amiotrófica”; “Tratamento ELA”; “Fatores de risco ELA”; “Diagnóstico da Esclerose Lateral Amiotrófica”. Foram encontrados cerca de 10.000 artigos, dentro das bases de pesquisa, relacionados ao tema. Contudo, após os dados serem analisados por meio de análise temática de conteúdo, ano de publicação e resumo, foram utilizados somente 26 artigos, sendo que estes se encontravam dentro dos tópicos descritos no artigo. O restante foi excluído mediante a ausência de correlação de conteúdo do qual comporia a revisão. Por se tratar de uma pesquisa integrativa descritiva e exploratória não foi necessário a submissão ao Comitê de Ética sendo a Resoluções no 466/12 e 510/16 do Conselho Nacional de Saúde – CNS.

Resultados e Discussão

Descrição geral dos artigos selecionados

Na tabela 1 estão descritas informações gerais dos 26 artigos incluídos nesta revisão integrativa. Os resultados foram redigidos e interpretados mediante análise de comparação dos dados evidenciados nos artigos ao referencial teórico.

Tabela 1 – Distribuição dos artigos de acordo com o título, autores, objetivo, método, conclusão e ano de publicação.

	Título	Autor	Objetivo	Método	Conclusão	Ano
Artigo 1	Papéis promíscuos da autofagia e do proteassoma nas proteinopatias neurodegenerativas	Limanaqi F, Biagioni F, Gambardella S, Familiari P, Frati A, Fornai F.	Adicionar novos pontos de vista que podem enriquecer ainda mais nossa visão sobre as complexas interações que ocorrem entre sistemas de limpeza de células, dobramento incorreto de proteínas e propagação.	Pesquisa exploratória.	A autofagia e o sistema ubiquitina proteassoma são fundamentais para evitar o dobramento, agregação e a toxicidade de proteínas. A autofagia desempenha um papel importante no tratamento em grandes agregados de proteínas resistentes ao UPS.	2020
Artigo 2	Modelo de difusão em rede prevê neurodegeneração na Esclerose Lateral Amiotrófica de início nos membros	Bhattarai A, Chen Z, Chua P, Talman P, Mathers S, Chapman C, Howe J, Lee CMS, Yenni M, Poudel GR, Egan GF.	Investigar se o Network Diffusion Model (NDM), um modelo biofísico de disseminação de patologia através do conectoma cerebral, poderia capturar a gravidade e a progressão da neurodegeneração (atrofia) na ELA.	Estudo caso-controle, por meio da análise.	Conclui-se que algumas regiões extra motoras na disseminação da patologia da ELA. O NDM não foi capaz de averiguar a recapitulação da dinâmica de progressão da ELA.	2022
Artigo 3	Esclerose Lateral Amiotrófica e o cerebelo	Kabiljo R, Iacoangeli A, Al-Chalabi A, Rosenzweig I.	Análise de enriquecimento de tecidos usando estatísticas resumidas de estudo de associação de todo o genoma com base em um estudo	Pesquisa explicativa e quantitativa.	O cerebelo possui possível papel na patologia da ELA.	2022

			de 27.205 pessoas com ELA e 110.881 controles.			
Artigo 4	Além do Córtex motor: a deposição de ferro talâmico é responsável pela gravidade da doença na esclerose lateral amiotrófica	Li Q, Zhu W, Wen X, Zang Z, Da Y, Lu J.	Investigar a deposição de ferro, atrofia da substância cinzenta (GM) e suas associações com a gravidade da doença no córtex motor e no tálamo em pacientes com ELA.	Estudo caso-controle, por meio da análise.	O estudo aponta que a deposição de ferro no tálamo, além do córtex motor, é acompanhada de atrofia do GM e está associada à gravidade da doença em pacientes com ELA, indicando que o tálamo também é uma região patológica em pacientes com ELA	2022
Artigo 5	Deterioração da fala na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) após manifestação de sintomas bulbares	Makkonen T, Ruottinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J	Investigar por quanto tempo a fala natural permanecerá funcional e identificar as alterações na fala de pessoas com ELA.	Estudo de coorte observacional no período de 2 anos.	Quase todos os pacientes apresentaram deterioração na fala e exigiu-se o uso de métodos de comunicação aumentativa e alternativa. Houve piora maior no grupo bulbar se comparado ao espinhal.	2018
Artigo 6	Impacto de fatores epidemiológicos e clínicos sobre o benefício do Riluzol nas taxas de sobrevivência de pacientes com ELA.	Fávero FM, Voos MC, de Castro I, Caromano FA, Oliveira ASB.	Investigar o impacto de fatores epidemiológicos e clínicos no benefício do riluzol em pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA).	Pesquisa quantitativa descritiva.	Concluiu-se que foram encontrados fatores epidemiológicos e clínicos que alteram o benefício do Riluzol em pacientes com ELA.	2017
Artigo 7	Cuidados paliativos, esclerose lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso.	Luchesi KF, Silveira IC	Discutir aspectos da atuação fonoaudiológica em disfagia, voltada para os cuidados paliativos e a qualidade de vida em deglutição.	Estudo de caso, por meio de questionário.	O estudo observou que os pacientes tinham a deglutição como forma de socialização ou manutenção do corpo; bem como afetava a qualidade de vida.	2018
Artigo 8	Fatores de risco para esclerose lateral amiotrófica: um estudo de caso-controle regional dos Estados Unidos	Andrew AS, Bradley WG, Peipert D, Butt T, Amoako K, Pioro EP, Tandan R, Novak J, Quick A, Pugar KD, Sawlani K et al.	Avaliar a associação entre uma variedade de estilo de vida, fatores comportamentais (ou seja, hobbies e atividades) e ocupacionais e o risco de ELA, incluindo a duração do tempo entre a exposição e o início da ELA e a	Estudo de caso-controle, por meio de questionários	O estudo apoia relatos anteriores de traumatismo craniano, choque elétrico, exposição ao chumbo como fatores de risco da ELA.	2021

			frequência de exposição.			
Artigo 9	A lesão traumática induz a formação de grânulos de estresse e aumenta as disfunções motoras em ELA.	Anderson EN, Gochenaur L, Singh A, Grant R, Patel K, Watkins S et al.	Examinar a contribuição do TCE como um fator extrínseco e investigar se o TCE influencia a suscetibilidade de desenvolver sintomas neurodegenerativos	Ensaio clínico, aplicando traumas leves a graves em moscas.	Trauma repetitivo pode aumentar a progressão da ELA e alterar a dinâmica do grânulo de estresse.	2018
Artigo 10	Fatores de risco ambientais e esclerose lateral amiotrófica (ELA): Um estudo de caso-controle de ELA na China	Lian L, Liu M, Cui L, Guan Y, Liu T, Cui B, et al.	Investigar os efeitos protetores ou prejudiciais de diferentes fatores ambientais na ELA.	Estudo de caso-controle, no período de 2013-2016	O estudo verificou que Traumatismo craniano, consumo de álcool, tabagismo, IMC baixo, trabalhadores ou agricultores são fatores de risco para ELA e que hipertensão arterial, atividade física intensa, maior duração da educação, leitura, aposentadoria ou desemprego são fatores de proteção para a ELA.	2019
Artigo 11	Associações de choque elétrico e exposição a campo magnético de frequência extremamente baixa com o risco de esclerose lateral amiotrófica.	Peters S, Visser AE, D'Ovidio F, Beghi E, Chiò A, Logroscino G, et al.	Explorar as associações da exposição ocupacional a campos magnéticos de frequência extremamente baixa (ELF-MF) e choques elétricos com o risco de esclerose lateral amiotrófica (ELA)	Estudo de caso-controle agrupado, por meio de questionários, no período de 2010-2015.	O estudo obteve como conclusão que existem possíveis associações independentes de exposição ocupacional a ELF-MF e choques elétricos com o risco de ELA.	2019
Artigo 12	Estudo de base populacional de esclerose lateral amiotrófica e exposição ocupacional ao chumbo na Dinamarca.	Dickerson AS, Hansen J, Specht AJ, Gredal O, Weisskopf MG.	Avaliar a associação entre exposições ocupacionais a exposição ao chumbo e a ELA.	Estudo de caso-controle, utilizando o Registro Nacional de Pacientes Dinamarques no período de 1982-2013.	indica uma associação entre exposições ocupacionais de Pb consistentemente mais altas e ELA.	2019
Artigo 13	Neurotóxicos de metais pesados induzem a patologia TDP-43 ligada à ELA.	Ash PEA, Dhawan U, Boudeau S, Lei S, Carlomagno Y, Knobel M, et al.	Demonstrar que metais pesados estão associados ao risco de ELA.	Ensaio clínico, utilizando ratos em laboratório.	O ensaio revelou que metais pesados desencadeiam a formação de inclusões nucleares de TDP-43 e perturbam suas funções metabólicas de RNA. Bem como,	2019

					a existência da relação direta entre metais pesados e sua influência na proteína TDP-43, responsável pela ELA.	
Artigo 14	Esclerose Lateral Amiotrófica: Mecanismos Patogênicos Autoimunes, Características Clínicas e Perspectivas Terapêuticas.	Ralli M, Lambiase A, Artico M, Vincentiis M, Greco A.	Fornecer uma revisão abrangente da literatura clínica atual com foco especial no papel da autoimunidade na ELA, diagnóstico diferencial e abordagens terapêuticas disponíveis.	Pesquisa exploratória e descritiva.	A pesquisa averiguou a necessidade de mais estudos acerca das medidas terapêuticas e diagnósticas.	2019
Artigo 15	Superando o Niilismo terapêutico. Dando más notícias da Esclerose lateral amiotrófica - uma perspectiva centrada no paciente em doenças raras.	Maksymowicz S, Libura M, Malarkiewicz P.	Avaliar até que ponto essas diretrizes são seguidas na experiência de pacientes poloneses com ELA, bem como identificar quaisquer outras preferências de pacientes não abordadas pelas diretrizes.	Estudo de coorte, qualitativo.	O estudo obteve como conclusão, a necessidade do uso de protocolos estendidos de comunicação de más notícias, proporcionando esperança no tratamento, apoio psicológico, esclarecimentos sobre a doença e locais apropriados para tratamentos.	2022
Artigo 16	Tempo de início da voz na esclerose lateral amiotrófica precoce e tardia.	Thomas A, Teplansky KJ, Wisler A, Heitzman D, Austin S, Wang J.	Examinar o tempo de início de voz em falantes com ELA nos estágios inicial e tardio para explorar a coordenação dos sistemas articulatório e fonatório durante a produção da fala.	Estudo de coorte analítico.	O estudo verificou que os falantes em estágio tardio da ELA, possuíram um vozeamento e vocalização mais longa, o que sugere que as estruturas supralaríngeas e o sistema fonatório é afetado nesse estágio.	2022
Artigo 17	Deteção de envolvimento bulbar em pacientes com esclerose lateral amiotrófica com base em características fonatórias e tempo-frequência.	Tena A, Clarià F, Solsona F, Povedano M.	Projetar uma nova metodologia, baseada nas características do subsistema fonatório e tempo-frequência para detectar automaticamente o envolvimento bulbar.	Estudo caso-controle, analítico.	O estudo constatou que o uso de gravadores comuns auxiliam na deteção do envolvimento bulbar na ELA.	2022
Artigo 18	Qualidade de vida, incapacidade e variáveis clínicas na esclerose lateral amiotrófica.	Alencar MA, Silva IMM, Hilário SM, Rangel MFA, Abdo JS, Araújo CM, et al.	Avaliar a qualidade de vida na ELA e verificar a associação com aspectos demográficos, funcionais e clínicos.	Estudo de coorte analítico.	O estudo aponta que a qualidade de vida estava pior nas mulheres, em idosos, estágios de maior gravidade da ELA, na disfunção de mobilidade, no	2022

					baixo desempenho e na dor. Bem como, que a funcionalidade e a fadiga na ELA são preditores de qualidade de vida.	
Artigo 19	Depressão e ansiedade em uma série de casos de esclerose lateral amiotrófica: frequência e associação com características clínicas.	Prado LGR, Bicalho ICS, Vidigal-Lopes M, Prado VGR, Gomez RS, de Souza LC, et al.	Investigar a frequência de ansiedade e depressão e sua associação com as características clínicas da esclerose lateral amiotrófica.	Estudo transversal e descritivo.	Os sintomas de ansiedade e depressão foram altamente correlacionados e frequentes em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Além disso, ansiedade e depressão não foram associadas à duração e apresentação da doença, sexo, idade de início e escore funcional.	2017
Artigo 20	Declínio da deambulação funcional e fatores associados na esclerose lateral amiotrófica.	Alencar MA, Guedes MCB, Pereira TAL, Rangel MFA, Abdo JC, Souza LC.	Avaliar a deambulação funcional em pacientes com ELA e possíveis fatores associados ao seu declínio.	Estudo transversal, descritivo e comparativo.	A força muscular e a fadiga estão associadas ao declínio da capacidade de deambulação em pacientes com ELA.	2022
Artigo 21	Redefinindo cuidados paliativos - Uma nova definição baseada em consenso	Radbruch L, De Lima L, Knaul F, Wenk R, Ali Z, Bhatnagar S, et al.	Apresentar a pesquisa por trás da nova definição.	Pesquisa qualitativa, descritiva.	A pesquisa definiu em consenso que Cuidados paliativos são os cuidados holísticos ativos de indivíduos em todas as idades com sérios sofrimentos relacionados à saúde devido a doenças graves e especialmente daqueles próximos ao fim da vida.	2020
Artigo 22	Reabilitação motora de alta frequência na esclerose lateral amiotrófica: um ensaio clínico randomizado.	Zucchi E, Vinceti M, Malagoli C, Fini N, Gessani A, Fasano A, et al.	Investigar a superioridade de duas frequências diferentes de exercício na taxa de progressão na ELA.	Ensaio clínico randomizado.	O ensaio constatou que o exercício físico de alta frequência não foi superior ao regime de exercícios habituais nos escores ALSFRS-R, funções motoras e respiratórias, sobrevivida, fadiga e qualidade de vida de pacientes com ELA.	2019

Artigo 23	Efeitos de um programa de treinamento aeróbico e de força combinado de 12 semanas em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: um estudo controlado randomizado.	Kalron A, Mahameed I, Weiss I, Rosengarten D, Balmor GR, Heching M, et al.	Comparar a eficácia de um programa combinado de treinamento aeróbico, força e flexibilidade isolada em sintomas específicos da doença e relacionados à saúde em pacientes com esclerose lateral amiotrófica ambulatorial (ELA).	Estudo controlado randomizado.	O estudo controlado verificou que Um programa de treinamento aeróbico e de força combinado de 12 semanas é muito superior à flexibilidade isolada na melhora da função respiratória, mobilidade e bem-estar em pacientes ambulatoriais com ELA.	2021
Artigo 24	Recuperação da articulação em pacientes com ELA após terapia celular adjuvante com linhagem negativa-relatório preliminar.	Pawlukowska W, Baumert B, Gołęb-Janowska M, Pius-Sadowska E, Litwińska Z, Kotowski M, et al.	Investigar se uma terapia com células-tronco/progenitoras de linhagem autóloga negativa aplicada a pacientes com ELA afeta o nível de fatores tróficos e pró-inflamatórios selecionados e, posteriormente, melhora a articulação.	Ensaio clínico randomizado.	O ensaio constatou que os resultados da aplicação de LIN - cell no tratamento da ELA de órgãos articulatorios são promissores, seguros e viáveis.	2020
Artigo 25	Estudo piloto aberto de ranolazina para câibras na esclerose lateral amiotrófica.	Chandrashekar S, Hamasaki AC, Clay R, McCalley A, Herbelin L, Pasnoor M, et al.	Determinar a segurança e tolerabilidade de duas doses de ranolazina em pacientes com ELA e avaliar evidências preliminares de envolvimento do medicamento-alvo, avaliando as características das câibras musculares.	Ensaio clínico randomizado.	O ensaio obteve como conclusão que a medicação foi tolerada até 2000mg/dia, tendo como efeitos gastrintestinais os mais frequentes, bem como, reduziu a frequência e gravidade das câibras.	2022
Artigo 26	Diagnósticos e Intervenções de Enfermagem ao Adulto Acometido por Esclerose Lateral Amiotrófica.	Ribeiro ACS, Santana DA, Ayoama EA, Silva SG, Lima RN.	Descrever os diagnósticos e intervenções de enfermagem relacionados com o adulto acometido por Esclerose Lateral Amiotrófica.	Pesquisa descritiva e exploratória.	A pesquisa apontou que a enfermagem auxilia o paciente a ter uma qualidade de vida e sobrevida maior. O trabalho em conjunto com os familiares e cuidadores proporciona esclarecimentos e apoio ao paciente nas fases da doença.	2019

A discussão deste artigo foi elaborada levando em consideração os pontos importantes a serem discutidos sobre a Esclerose Lateral Amiotrófica. Por conseguinte, a divisão foi realizada através de seis tópicos, sendo eles: Desenvolvimento da doença; Fatores de risco; Diagnóstico; Sintomatologia e complicações; Terapêutica; e Papel do enfermeiro.

Desenvolvimento da doença

A Esclerose Lateral Amiotrófica ocorre devido a mutações genéticas de proteínas. A agregação dessas proteínas nos neurônios, originadas do mal dobramento das mesmas, resulta no desenvolvimento de doenças neurodegenerativas. À vista disso, dois exemplos de proteínas que podem causar doenças neurodegenerativas, como a ELA, são SOD-1 e TDP-43.⁸

Em um estudo feito com 14 pacientes com ELA de início dos membros e 12 controles, tendo como intuito, averiguar a propagação transneuronal da proteína de ligação ao DNA de resposta transativa fosforilada de TDP-43, na qual contribuiria para a neurodegeneração da ELA. Ao final do estudo, foi obtido como resultado, uma sugestão de envolvimento de partes extra motoras que influenciavam a disseminação da Esclerose Lateral Amiotrófica, necessitando de mais estudos deste âmbito com objetivo de confirmar essa hipótese.⁹

Seguindo essa linha, em outro estudo feito a partir da análise de genes ue MAGMA e análise de tecidos, no qual se utilizou estatísticas resumidas de estudos de agregações do total de genomas e tendo como base estudo de 27.205 pessoas com ELA e 110.881 controles. Obteve como resultado, que o cerebelo possui um possível papel na manifestação de sintomas relacionados à ELA e que se faz necessário mais estudos para verificação dessa causalidade.¹⁰

Já em outro estudo, com a participação de 34 pacientes com ELA e 34 controles, tendo como objetivo a investigação de deposição de ferro no córtex motor e no tálamo, e sua contribuição para a patogênese e nível de gravidade. Como conclusão, foi observado que essa deposição está associada à gravidade da doença, bem como é uma indicação de que o tálamo é uma região que contribui para a patologia da ELA.¹¹

No que diz respeito aos sintomas da Esclerose Lateral Amiotrófica, em sua maioria, aparecem ao decorrer da progressão da doença. No entanto, muitos acometidos referem disartria grave ou ausência da fala apropriada quando se recebe o diagnóstico, além de fraqueza e atrofia muscular.¹² Contudo, o intervalo entre o surgimento dos primeiros sintomas e o diagnóstico, tendem a implicar na progressão da doença.¹³

Nesse sentido, em um estudo de caso com 4 pacientes, foram relatados alguns sintomas no início da doença, dentre eles, desequilíbrio, fraqueza em membros inferiores, dificuldades na fala e deglutição.¹⁴ tendo em vista esse estudo, se faz importante levar em consideração, que o paciente também pode sentir outros sintomas como fasciculações, perda de ritmo e velocidade na fala, bem como perda da habilidade de deambulação, fadiga e perda de força nas mãos. Entretanto, alguns destes, podem ser desconsiderados pelo portador, não havendo diagnóstico prévio, resultando em um início de tratamento tardio e prognóstico menos favorável.¹³

Fatores de risco

No que se refere aos fatores de risco, alguns estudos estão sendo feitos para melhor entendimento sobre quais seriam as causas, com as quais, aumentaria a suscetibilidade do desenvolvimento da Esclerose Lateral Amiotrófica. Seguindo esse raciocínio, no estudo desse autor, foi verificado uma prevalência do diagnóstico de ELA em homens do que em mulheres. No total de 231 pacientes selecionados para o estudo, 127 (55%) eram homens e 104 (45%) eram mulheres.¹³ Paralelo a isso, outro estudo similarmente, constatou um maior número de pacientes homens acometidos pela doença, com relação de 110 para 78 do total de 188.¹⁵ Com esse resultado, averigua-se um apoio aos estudos que citam essa incidência.

Outros estudos revelam traumatismo craniano como um fator de risco, ^{15, 16, 17} obtendo uma possibilidade de até 3,4 vezes mais para o desenvolvimento da ELA.¹⁷ Outro fator de risco mencionado são os choques elétricos. Nesse caso, o dano elétrico pode causar dano neural, morte neuronal, isquemia, bem como, diminuir a circulação sanguínea, originando uma possível lesão medular, na qual influencia o surgimento da patologia. ^{15, 18}

A exposição ao chumbo foi igualmente classificada como fator de risco. Tendo em vista que em um estudo, pacientes com ELA apresentaram um nível mais elevado desse metal, tanto em análise óssea, como de sangue, se comparado aos exames de controle. O acúmulo pode gerar danos peróxidos nas paredes das células, ocasionando morte celular neuronal, podendo desenvolver a doença anos depois da exposição.^{15, 19}

Ademais, um estudo verificou que a exposição ao chumbo pode interromper o TDP-43 dos neurônios, levando a grânulos no núcleo e TDP-43 insolúvel no córtex dos camundongos avaliados.²⁰ Seguindo essa linha, outro estudo apontou o consumo de álcool, IMC baixo, tabagismo, assim como, profissionais que exercem na agricultura como fatores de risco.¹⁷

Diagnóstico

O diagnóstico da ELA é realizado dentro de 8-15 meses após a execução de exames, tendo em vista que, alguns sinais e sintomas clínicos da doença podem ser encontrados em outras patologias. Sendo assim, se faz necessário, a eliminação de outras suspeitas diagnósticas para que o paciente obtenha uma diagnose verídica e definitiva.²¹

Nesse sentido, dentre alguns dos exames realizados para comprovação da ELA, estão os estudos da condução nervosa, eletroneuromiografia, ressonância magnética, biópsia muscular, punção lombar, exames de sangue e de urina.^{13, 21}

Durante o diagnóstico, imputa-se a classificação de Esclerose Lateral Amiotrófica, levando em consideração o local do início dos sintomas, podendo ser de início bulbar, início dos membros superiores ou início dos membros inferiores. Ademais, é verificada uma discrepância com relação a taxa de sobrevivência entre as classificações, sendo maior em pacientes com início nos membros inferiores do que os de membros superiores e bulbares.¹³

A fim de que se realize o diagnóstico, algumas exigências são imputadas nos resultados de exames. Como a existência de sinais de degeneração do neurônio motor inferior, através de exames neurofisiológicos; bem como, sinais de degeneração do neurônio motor superior através de exames clínicos; disseminação progressiva de sinais em uma região ou mais; ausência de indícios de imagem que demonstrem explicação sobre a degeneração; e exames que esclareçam os sinais clínicos neuroeletrofisiológicos.¹³ Por conseguinte, com os resultados dos exames em conjunto do uso dos Critérios revisados de El-Escorial- critérios que classificam o tipo de ELA do paciente, o mesmo recebe o diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica.²²

Tendo em vista que, o diagnóstico da ELA é extremamente difícil de enfrentar, um estudo apurou que de 25 pacientes com ELA, 20 (83,3%) afirmam a necessidade de ter alguém próximo no momento do diagnóstico. Em contrapartida, somente 6,25% foi oferecida essa chance. Como consequência, percebe-se a necessidade de oferecer o acompanhamento por alguém próximo na hora do diagnóstico.²³

Nesse mesmo estudo, foi verificado também a falta de empatia por parte dos profissionais ao passarem o diagnóstico, como por exemplo, dizer ao paciente que o mesmo irá morrer e não terá cura, não recorrendo a forma ética e empática. Além

disso, a ambientação é muito importante nesse momento, então é importante ter um espaço reservado, calmo e que promova conforto. Posto isso, de acordo com todo o contexto com o qual o paciente precisará enfrentar o diagnóstico, essas circunstâncias poderão contribuir na sua percepção acerca da doença.²³

Sintomatologia e complicações

Vale ressaltar que, os pacientes com ELA predisõem-se de sintomas e complicações que tendem a aparecer ao decorrer da progressão da doença, um exemplo disso, é a dificuldade ou ausência da fala. Em concordância, um estudo feito com 17 pacientes com a doença, sendo 11 com ELA em estágio inicial, 6 em estágio avançado e 13 controles, para verificação do tempo de início da voz (VOT). O resultado obtido foi que os pacientes com ELA em estágio avançado, apresentaram um VOT negativo, ou seja, mais longo, do que os pacientes com ELA em estágio inicial e os controles. Em conclusão, a deterioração da fala, quanto ao vozeamento e a vocalização, caminha em paralelo com a progressão da patologia.²⁴

Levando em consideração essa dificuldade, um estudo realizado com o propósito de constatar o envolvimento bulbar na ELA, por meio de gravações de voz, na qual se analisava as características fonatórias e o tempo-frequência significativas. Contou com 65 participantes, sendo estes, 47 diagnosticados com ELA, especificamente 14 de envolvimento bulbar e 33 sem essa especificidade diagnóstica; e 18 controles saudáveis. Ao final do ensaio, foi aferido que existe a possibilidade de diagnosticar o paciente quanto a existência de acometimento bulbar através de gravações realizadas com instrumentos comuns de gravação, contudo, o estudo exige mais ensaios para melhor desenvolvimento dessa forma diagnóstica.²⁵

Nessa perspectiva, em outro estudo realizado com 30 participantes, divididos em ELA tipo inicial bulbar e ELA tipo inicial espinhal, no qual foi observado o distúrbio de fala em quesitos de gravidade, taxa de articulação e inteligibilidade ao decorrer de 2 anos. Concluiu-se que 60% dos participantes obteve diminuição da efetividade da fala na qual houve precisão do uso de métodos de comunicação aumentativa e alternativa (CAA).¹²

A conversação se deu por adequada em média 18 meses a começar do primeiro sintoma bulbar. Nos três quesitos observados, houve redução com praticamente todos os participantes ao decorrer do estudo. Sobretudo, havendo uma discrepância entre o agravo maior do grupo bulbar em relação ao grupo espinhal, desde o início ao final, existindo exceções.¹²

Seguindo esse mesmo estudo, com relação ao tempo até a perda da fala, o indicativo do início dos sintomas bulbares foi mais eficaz do que partindo do diagnóstico de ELA ou da primeira consulta fonoaudiológica. Mediante a isso, é imprescindível que na avaliação clínica, se leve em consideração a tipagem da ELA, com a finalidade de que se determine a urgência da adoção de medidas de CAA, visto que portadores de início bulbar estão sujeitos a avaliação e introdução de CAA de forma tardia.¹² Sendo assim, o emprego das medidas fonoaudiológicas devem seguir essa lógica, levando em consideração a avaliação de acordo com a necessidade.¹²

No que se refere à qualidade de vida, esta se faz de extrema importância para o paciente portador de ELA, contudo, com a progressão da doença, esse quesito se torna muitas vezes diminuído pela redução ou perda de diversas funções do corpo.²⁶ Considerando isso, em um estudo de caso, foi observado em 4 pacientes, sintomas como fraqueza em membros inferiores, desequilíbrio, dificuldades na fala e deglutição, engasgos e quedas eventuais.¹⁴ O que demonstra algumas das variadas

complicações derivadas da patologia, com as quais acarretaria a atenuação da qualidade de vida.

Prosseguindo com a qualidade de vida do paciente com ELA. Um estudo com 45 participantes portadores de ELA, obteve como resultado, a averiguação de que as mulheres possuíam uma diminuição maior da qualidade de vida se comparado aos homens.²⁶ Da mesma forma que, pacientes com comprometimento funcional mais grave ou idade avançada sofrem dessa redução. Nesse sentido, igualmente foi verificado que fadiga, maior intensidade de dor, menor força e pior desempenho físico contribuem para esse déficit.²⁶

Dentre outras complicações vivenciadas pelos pacientes diagnosticados com ELA, estão as psicológicas. Em um estudo de caso, no qual, quatro pacientes com a doença foram entrevistados, todos apresentavam algum tipo de alteração psicoemocional, dentre as quais, depressão, choro fácil, irritabilidade e instabilidade emocional.¹⁴

Enquanto que em outro estudo transversal, houve participação de 76 pacientes diagnosticados com ELA Esporádica, dos quais 66 realizaram o preenchimento do questionário da EHAD (Escala Hospitalar de Ansiedade e Depressão). No final do estudo, obteve-se o resultado de 15 pacientes com depressão e ansiedade, 9 com depressão, 8 com ansiedade, ao mesmo tempo que 34 não apresentaram sintomas relevantes. Conclui-se que 48% dos participantes do questionário dispuseram de ansiedade ou depressão e que a necessidade de acompanhamento psicológico é extremamente essencial.²⁷

Outro ponto importante, é a diminuição da mobilidade. Um estudo feito com 55 pacientes com ELA, com o qual se utilizou questionários para conhecimento das características dos participantes, como também levando em consideração a mobilidade de sentar para ficar em pé. Foi verificado que dos 55, 16 conseguiam levantar sem ajuda externa, 28 necessitavam de ajuda externa e 11 não conseguiam ficar em pé. Outra questão foi a mobilidade de virar na cama, no qual o resultado foi que de 55 pacientes, 30 não necessitavam de ajuda externa, enquanto 25 necessitavam. Seguindo o questionário, outra questão foi a capacidade de permanecer na posição. Do total de 55 pacientes, 25 não necessitavam de ajuda externa, 21 necessitavam de ajuda externa e 9 não conseguiam manter a posição.²⁸

Nesse mesmo estudo, a deambulação foi averiguada, considerando que faz parte do âmbito da mobilidade. Os participantes foram questionados com relação ao uso de auxiliares de mobilidade. O resultado foi que do total de 55 pessoas, 34 utilizavam algum tipo de auxílio para locomoção.²⁸ Consequentemente, apura-se a futura necessidade do uso de facilitadores para deambular por parte dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica, afetando diretamente a qualidade da mobilidade, bem como influencia a execução das tarefas rotineiras.

Terapêutica

A definição de cuidados paliativos, segundo a OMS, é uma abordagem que melhora a qualidade de vida de pacientes (adultos e crianças) e suas famílias, que enfrentam problemas associados a doenças que ameaçam a vida. Assim como, segundo definição baseada em consenso, cuidados paliativos são cuidados holísticos ativos de indivíduos em toda faixa etária dispendo-se de sofrimentos sérios relativos à saúde, conseqüente de doenças graves e sobretudo, daqueles próximos ao fim da vida. Esse tipo de tratamento prevê melhora da qualidade de vida dos pacientes, familiares e cuidadores.²⁹ Com isso, a adoção dos cuidados paliativos contribui positivamente para os pacientes com ELA.

Seguindo essa linha, com relação à alimentação em pacientes com ELA, a utilização de vias alternativas de alimentação é recomendada quando há a existência de sinais clínicos como desidratação, desnutrição e emagrecimento. Usualmente, a mais indicada é a gastrostomia, como via alternativa ou de suplementação alimentar, auxiliando no ganho de peso e sobrevida do paciente, se tornando mais eficaz quando realizada o mais previamente possível.¹⁴ Essa intervenção leva em consideração a vontade do paciente e dos familiares, bem como sua opinião sobre o procedimento.

No que diz respeito ao plano terapêutico medicamentoso, podemos citar o Riluzol, medicamento que atualmente, mais amplia a sobrevida dos pacientes com ELA. Segundo modelos *in vitro*, houve retrocesso das lesões e diminuição de eventos glutamatérgicos espontâneos, ou seja, as excitações dos neurônios. Além disso, foi observado que na aplicação do medicamento como terapia, sucedeu-se diferença de maior benefício em pacientes com início bulbar do que os de início dos membros.¹³

Assim sendo, uma análise feita com 578 pessoas diagnosticadas com ELA de origem esporádica, entre os anos de 1999-2011, com o intuito de averiguar a efetividade da droga Riluzol, sucedeu-se com a formação de dois grupos, levando em consideração o tempo de sobrevida, denominados: grupo A19 (87 participantes, acima de 19 meses de sobrevida) e grupo B19 (144 participantes, abaixo de 19 meses de sobrevida). No grupo A19, 53 pacientes receberam a droga, enquanto que no grupo B19, 82 pacientes foram tratados com o medicamento. Foi observada uma diferença da efetividade entre os grupos, o A19 teve um melhor resultado na taxa de sobrevida, entre os que receberam a medicação do que os que não receberam, se comparado com o grupo B19.¹³

Contudo, a taxa de sobrevida dos pacientes que receberam o Riluzol, do grupo B19, foi de 4,5 meses e os que não receberam foi de 3,4 meses. Já no grupo A19, pacientes que receberam o tratamento, obtiveram taxa de 18,3 meses e os que não receberam, 13,7 meses.¹³

Além disso, foi verificado que no grupo A19, dentre os que foram tratados, os homens apresentaram sobrevida maior se comparado com as mulheres. Ademais, pacientes do mesmo grupo que iniciaram o tratamento antes da primeira consulta; na primeira consulta; e depois da primeira consulta com o neurologista, apresentaram maior sobrevida. No grupo B19, somente os que iniciaram o tratamento antes e depois da primeira consulta mostraram sobrevida maior. Conclui-se que o tratamento com o Riluzol se mostra efetivo para aumento da sobrevida dos pacientes com ELA.¹³

Durante este mesmo estudo, alguns participantes vieram a óbito dentro de 19 meses. Em decorrência disso, analisou-se que os pacientes diagnosticados na aparição dos primeiros sintomas e os que possuíam ELA com início nos membros inferiores, sobreviveram por mais tempo.¹³ Isso demonstra que o tempo no qual se leva para que se realize o diagnóstico e o local de início dos sintomas da doença, interfere de modo direto na sobrevida dos pacientes.

Esta medicação é a única aprovada pela ANVISA e fornecida gratuitamente no Brasil através do Sistema Único de Saúde. A Portaria Conjunta nº 13, de 13 de Agosto de 2020 aprova essa medicação como tratamento para a Esclerose Lateral Amiotrófica. Dessa forma, essa aprovação contribui para que pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica sigam o tratamento de maneira eficaz.

A respeito da terapêutica no âmbito do sistema respiratório. No caso de pacientes que apresentem dispnéia, o emprego do uso de suporte ventilatório não invasivo obtêm papel importante no prognóstico do quadro. Tendo em vista que, o suporte atua auxiliando na melhora da compensação da fraqueza dos músculos que empenham função respiratória.¹³

Alguns estudos vêm sendo feitos com a intenção de contribuir para a implementação de exercícios físicos no plano terapêutico da ELA. Em um deles, obtinha como finalidade a verificação da frequência de exercícios que poderiam ser empregados aos acometidos pela doença e contou com a participação de 65 pacientes, sendo separados em dois grupos, um com regime de exercício intensivo (REI) com 5 sessões/semana e o outro com regime de exercício habitual (REH) com 2 sessões/semana. Os exercícios incluíam treinamento aeróbico, treinamento de resistência, alongamento ou mobilização ativa assistida, diferindo pela frequência de intervenção. No desfecho do ensaio, não se constatou diferenças significativas entre os grupos, observando a sobrevida, função respiratória, tempo para procedimento de suporte e qualidade de vida.³⁰

Prosseguindo esse quesito, outro ensaio foi feito com o objetivo de comparar a eficácia de um plano combinado de treinamento aeróbico, força e flexibilidade com flexibilidade isolada, contando com a participação de 32 pacientes ambulatoriais com ELA, divididos igualmente em dois grupos, durante um período de 12 semanas. Somente 28 pacientes completaram o estudo e com ele, foi concluído que o plano de exercício combinado se mostrou superior ao plano de flexibilidade isolada em termos de melhora da função respiratória, mobilidade e bem-estar em pacientes ambulatoriais com ELA.³¹ Com isso, a implementação de exercícios pode ser relevante no tratamento da Esclerose Lateral Amiotrófica em alguns casos.

Outras medidas de tratamento ainda estão em processo de estudos para que sejam empregadas como uma opção oficial na amenização dos sintomas decorrentes da ELA. Como exemplos disso, estão a administração de células autólogas no líquido cefalorraquidiano, na qual implicaria uma melhora na articulação. Esse estudo se mostrou promissor, porém é necessário mais evidências concretas mediante outros estudos.³²

Outro exemplo de tratamento que vem sendo estudado é o uso de Ranolazina com o intuito de diminuir as câibras, sintoma frequente em pacientes com ELA. O estudo contou com a participação de 14 indivíduos com a doença, dos quais foram separados em dois grupos, os grupos receberam doses diferentes da medicação. Como resultado, o ensaio verificou a efetividade da droga, reduzindo a frequência e gravidade das câibras e tendo como efeito colateral mais ocorrido, os gastrointestinais.³³

Papel do enfermeiro

A enfermagem possui papel no tratamento do paciente acometido pela ELA, sendo de maneira humanizada e em conjunto com familiares e outros profissionais. Como a ELA não possui cura, o plano terapêutico se dá de forma paliativa, levando em consideração a diminuição do progresso da doença, alívio da dor e outros sintomas, e com foco na preservação das capacidades motoras e metabólicas do paciente.³⁴

O enfermeiro intervém também na positividade do enfrentamento da doença. Como exemplo disso, ajudar o paciente no entendimento de que a doença não tem cura, mas que assim como outras doenças que não tinham expectativa de cura e com o desenvolvimento da ciência, passou a ter, o mesmo pode acontecer com a ELA. Conseqüentemente, o mesmo passa a ter adesão ao tratamento com menos ansiedade e mais dedicação.³⁴

Do mesmo modo, é importante levar em consideração que cada paciente apresenta suas respectivas opiniões e desejos sobre determinada ação cotidiana, como a alimentação. Com isso, induzir um tratamento que reivindique a preferência

do paciente, contribui diretamente a adesão e satisfação individual acerca da terapêutica. Conseqüentemente, a enfermagem possui papel direto na contribuição para essa questão, tendo em vista que a mesma obtêm relação mais próxima ao paciente e tem potencial para questioná-lo, adquirindo conhecimento sobre suas percepções acerca de determinado tratamento.³⁴

O profissional de enfermagem contribui positivamente para com os pacientes e os familiares nas esferas psicológica, emocional, física e espiritual. Todos esses quesitos devem ser levados em consideração durante o tratamento, bem como após o tratamento, auxiliando no suporte emocional no processo do luto. Diante disso, o enfermeiro e a equipe de enfermagem necessitam dispor de excelente qualificação profissional a fim de que seja proporcionada uma assistência satisfatória.³⁴

A enfermagem atua para que a sobrevida do paciente aumente em meses ou anos e contribui para que o mesmo possua qualidade de vida e conforto durante o enfrentamento da patologia. Mediante a isso, algumas medidas podem ajudar no alcance a essa meta, como: música, promoção de conforto através do ambiente e leitura; na parte prática temos aspiração orotraqueal de 4-5 vezes ao dia, fisioterapia respiratória e mudanças de decúbito. Essas ações promovem uma melhora da capacidade respiratória e diminui as possibilidades na ocorrência de broncoaspiração ou outras complicações.³⁴

No que concerne aos diagnósticos de enfermagem discorridos e empregados através da NANDA-Internacional, alguns exemplos podem ser empregados aos pacientes com ELA. Dentre os quais são: deglutição prejudicada, deambulação prejudicada, mobilidade no leito prejudicada, padrão respiratório ineficaz, déficit de autocuidado para alimentação, déficit de autocuidado para banho/higiene, déficit de autocuidado para vestir-se, comunicação verbal prejudicada, risco de integridade de pele prejudicada e dor.³⁴

Nesse sentido, algumas intervenções podem ser feitas diante de cada cenário. No caso da deglutição prejudicada, as intervenções : prevenção de aspiração; terapia para deglutição; posicionamento; controle da dor e êmese; e manutenção da saúde oral são implementadas. Na hipótese de Deambulação prejudicada, podemos citar como intervenções: treino para fortalecimento e alongamento; exercício para mobilidade articular, no qual auxilia o equilíbrio; exercício para controle muscular, auxiliando na coordenação; e preparação antecipada para quedas.³⁴

No que diz respeito à mobilidade no leito prejudicada, podemos citar como intervenções: alongamento para um movimento coordenado; massagem; e terapias para fortalecimento e controle muscular. Em relação ao padrão respiratório ineficaz, podemos implementar: resposta à ventilação mecânica- adulto (controle de vias aéreas e ventilação mecânica invasiva); permeabilidade das vias aéreas; adaptação ao desmame da ventilação mecânica; e ventilação.³⁴

Para o diagnóstico de enfermagem, déficit de autocuidado para alimentação, podemos citar: ingestão de líquidos e alimentos por sonda enteral; nutrição parenteral sob prescrição; prevenção contra aspiração; terapia de deglutição; e inclusão dos familiares no processo. No que toca o diagnóstico de déficit de autocuidado para banho, temos como intervenções: assistência no banho; manutenção da higiene; no caso de ostomia, lavagem e controle intestinal, controle de derivações do trato digestivo, como: diarreia, êmese e flatulências; cuidados com incisões e lesões; e cuidados na incontinência e eliminações intestinal e urinária.³⁴

Para o diagnóstico de enfermagem, déficit de autocuidado para vestir-se, temos algumas intervenções, como: proporcionar conforto e segurança; melhora do déficit visual; e antecipações de quedas. Acerca da comunicação verbal prejudicada, temos:

apoiar decisões, facilitar aprendizagem e orientar realidade, e treinamento de memória (cognição); biblioterapia; e escutar ativamente (comunicação); controle de delírio e demência, melhora na disposição de aprendizagem e melhora na educação em saúde (processamento de informações); controle da assertividade; e estimulação cognitiva.³⁴

No caso de risco de integridade da pele prejudicada, temos as seguintes intervenções: cuidados contra infecção; controle de alergias; controle de prurido; prevenção de lesões em todo os âmbitos corporais; prevenção de lesão por pressão; prevenção e cuidados com ostomia, lesões, incisões e suturas; e precauções com circulação arterial, venosa. Para a dor, temos: controle de medicamentos; posicionamento; melhora do sono; distração; administração de medicamentos; apoio emocional; redução da ansiedade; alongamento; apoio espiritual; estimular a deambulação; e estimular a imaginação.³⁴

Tendo em vista que, atividades como capacidade de deambular, virar na cama e transitar entre a posição sentada para em pé garantem uma independência para os pacientes, tornando sua qualidade de vida ideal, é de extrema importância executar atividades e ações que visem garantir esse estado.²⁶ Nesse sentido, outro ponto no qual a enfermagem pode atuar, bem como, os familiares, é ter atenção aos sinais de fadiga.²⁶ Considerando que, o paciente pode apresentar dificuldades respiratórias e precisar de auxílio em momentos de crise.

Em síntese, a enfermagem, junto a uma equipe multiprofissional e os familiares do paciente, contribuirá para uma assistência holística, eficaz e efetiva. Tendo como base técnicas e conhecimentos científicos, que contribuem para a disponibilidade de um tratamento eficiente, que vise a qualidade de vida adequada ao paciente.

Conclusão

Conclui-se através deste artigo que vários estudos estão sendo realizados acerca da Esclerose Lateral Amiotrófica, com o objetivo de obter conhecimento de características de origem sobre essa doença, que até o momento se encontra pouco sabida, e destarte descobrir novas formas terapêuticas para os pacientes acometidos.

Além disso, percebe-se que a progressão da doença ocorre em anos e que os principais sintomas decorrentes são a perda da força muscular, fasciculações musculares, deambulação e mobilidade prejudicada, disfagia, disartria, dispnéia, diminuição do vozeamento e tempo de fonação, ansiedade e depressão. Ainda nesse cenário, confere as principais complicações como a diminuição da autonomia na alimentação, para se vestir, hábitos de higiene e atividades diárias.

A patologia ainda não possui cura e os cuidados paliativos são empregados como tratamento. Diante disso, foi evidenciado que independente do local de início dos sintomas e o tempo da doença, é importante que o tratamento medicamentoso por meio da medicação Riluzol, seja empregado no plano terapêutico assim que o diagnóstico seja realizado, uma vez que o mesmo ajuda a prolongar a sobrevida dos pacientes e auxilia na amenização dos sintomas. Ademais, as outras formas de tratamento incluídas no plano são adotadas de acordo com o grau de progressão da doença.

Nesse sentido, verifica-se que o papel do enfermeiro pode ser contribuído por meio de medidas intervencionistas, mediante o quadro do paciente e os diagnósticos de enfermagem imputados. Inclusive, através de um relacionamento próximo ao paciente objetivando maior aderência à terapêutica implantada, estado de esperança aumentada, qualidade de vida, apoio psicológico para o paciente e familiares durante o processo da doença, bem como o do luto, e fornecer assistência de qualidade por meio da qualificação profissional de excelência, advinda de experiência e

conhecimentos científicos. Perante o exposto, é imprescindível o papel do enfermeiro ao decorrer de todo o percurso corrido pelo paciente, familiares e cuidadores.

Em síntese, recomenda-se que novos estudos sejam elaborados a fim de que uma nova proposta terapêutica e uma possível cura seja enfim descoberta. Outrossim, que os profissionais envolvidos no tratamento do paciente com ELA busquem a qualificação profissional contínua nos cuidados paliativos e também na atualização de conhecimento sobre a Esclerose Lateral Amiotrófica, com a finalidade de proporcionar uma assistência competente e adequada. Por fim, que se exprima mais a respeito dessa patologia com o propósito de que as pessoas obtenham conhecimento no que concerne à essa doença rara.

Referências

1. Gomes MM, Engelhardt E. Jean-Martin Charcot, pai da neurologia moderna: homenagem, 120 anos após sua morte. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* [online]. 2013, 71(10):815-817. Disponível em: DOI <https://doi.org/10.1590/0004-282X20130128>
2. ABrELA [Internet]. 2018. ABrELA – Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica; Disponível em: <https://www.abrela.org.br/>
3. Linden EJ, Linden D, Bareta GM, Brol AM, Heller P, Traverso MED et al. I. Esclerose Lateral Amiotrófica: Artigo de Atualização. FAAE [Internet]. 13 de maio de 2016. :47-62. Disponível em: <https://portalperiodicos.unoesc.edu.br/fisioterapiaemacao/article/view/10241>
4. Salvioni C, Oda AL. Protocolo Clínico para o Tratamento do paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica/Doença do Neurônio Motor: Guia Terapêutico [Internet]. São José dos Campos – SP: Pulso Editorial Ltda; 2021. :1-151. ISBN: 978-65-88606-04-9. Disponível em: <https://www.abrela.org.br/>
5. O que é a Esclerose Lateral Amiotrófica? [Internet]. online; 2018. Dr. Acary Bulle; Disponível em: <https://www.einstein.br/noticias/noticia/o-que-e-ela>
6. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA):O que é ELA - Esclerose Lateral Amiotrófica? [Internet]. Site Ministério da Saúde; 2020. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/esclerose-lateral-amiotrofica-ela-1>
7. Oss AKP, Framil JB. O papel da Enfermagem no Cuidado Paliativo em Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). *Esclerose Lateral Amiotrófica/Assistência em Enfermagem/Qualidade de Vida* [Internet]. 08 Dez 2021. Disponível em: <https://repositorio.faema.edu.br/handle/123456789/3077>
8. Limanaqi F, Biagioni F, Gambardella S, Familiari P, Frati A, Fornai F. Promiscuous Roles of Autophagy and Proteasome in Neurodegenerative Proteinopathies. *Int J Mol Sci.* 2020 Apr 24; 21(8):3028. doi: 10.3390/ijms21083028. PMID: 32344772; PMCID: PMC7215558. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32344772/>
9. Bhattarai A, Chen Z, Chua P, Talman P, Mathers S, Chapman C, et al. Network diffusion model predicts neurodegeneration in limb-onset Amyotrophic Lateral

Sclerosis. PLoS One. 2022 Aug 11; 17(8):e0272736. doi: 10.1371/journal.pone.0272736. PMID: 35951510; PMCID: PMC9371353. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35951510/>

10. Kabiljo R, Iacoangeli A, Al-Chalabi A, Rosenzweig I. Amyotrophic lateral sclerosis and cerebellum. *Sci Rep*. 2022 Jul 22; 12(1):12586. doi: 10.1038/s41598-022-16772-5. PMID: 35869263; PMCID: PMC9307771. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35869263/>

11. Li Q, Zhu W, Wen X, Zang Z, Da Y, Lu J. Beyond the Motor Cortex: Thalamic Iron Deposition Accounts for Disease Severity in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Front Neurol*. 2022 Feb 24; 13:791300. doi: 10.3389/fneur.2022.791300. PMID: 35280261; PMCID: PMC8907117. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fneur.2022.791300/full>

12. Makkonen T, Ruottinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J. Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. *Int J Lang Commun Disord*. 2018 Mar; 53(2):385-392. doi: 10.1111/1460-6984.12357. Epub 2017 Nov 21. PMID: 29159848. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/1460-6984.12357>

13. Fávero FM, Voos MC, de Castro I, Caromano FA, Oliveira ASB. Epidemiological and clinical factors impact on the benefit of riluzole in the survival rates of patients with ALS. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* [online]. 2017. 75(8):515-522. Available from: <<https://doi.org/10.1590/0004-282X20170083>>. ISSN 1678-4227. <https://doi.org/10.1590/0004-282X20170083>.

14. Luchesi KF, Silveira IC. Cuidados paliativos, esclerose lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso. *CoDAS* [online]. 2018. 30(5):1-6. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/2317-1782/20182017215>>. Epub 30 Ago 2018. ISSN 2317-1782. <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20182017215>.

15. Andrew AS, Bradley WG, Peipert D, Butt T, Amoako K, Piro EP, et al. Risk factors for amyotrophic lateral sclerosis: A regional United States case-control study. *Muscle Nerve*. 2021 Jan; 63(1):52-59. doi: 10.1002/mus.27085. Epub 2020 Oct 18. PMID: 33006184; PMCID: PMC7821307. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33006184/>

16. Anderson EN, Gochenaur L, Singh A, Grant R, Patel K, Watkins S, et al. Traumatic injury induces stress granule formation and enhances motor dysfunctions in ALS/FTD models. *Hum Mol Genet*. 2018 Apr 15; 27(8):1366-1381. doi: 10.1093/hmg/ddy047. PMID: 29432563; PMCID: PMC6455923. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29432563/>

17. Lian L, Liu M, Cui L, Guan Y, Liu T, Cui B, et al. Environmental risk factors and amyotrophic lateral sclerosis (ALS): A case-control study of ALS in China. *J Clin Neurosci*. 2019 Aug; 66:12-18. doi: 10.1016/j.jocn.2019.05.036. Epub 2019 May 30. PMID: 31155341. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31155341/>

18. Peters S, Visser AE, D'Ovidio F, Beghi E, Chiò A, Logroscino G, et al. Associations of Electric Shock and Extremely Low-Frequency Magnetic Field Exposure With the Risk of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Am J Epidemiol*. 2019 Apr 1; 188(4):796-805. doi: 10.1093/aje/kwy287. PMID: 30649156. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30649156/>
19. Dickerson AS, Hansen J, Specht AJ, Gredal O, Weisskopf MG. Population-based study of amyotrophic lateral sclerosis and occupational lead exposure in Denmark. *Occup Environ Med*. 2019 Apr; 76(4):208-214. doi: 10.1136/oemed-2018-105469. Epub 2019 Jan 31. PMID: 30705111; PMCID: PMC6433465. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30705111/>
20. Ash PEA, Dhawan U, Boudeau S, Lei S, Carlomagno Y, Knobel M, et al. Heavy Metal Neurotoxins Induce ALS-Linked TDP-43 Pathology. *Toxicol Sci*. 2019 Jan 1; 167(1):105-115. doi: 10.1093/toxsci/kfy267. PMID: 30371865; PMCID: PMC6317426. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30371865/>
21. Ralli M, Lambiase A, Artico M, Vincentiis M, Greco A. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Autoimmune Pathogenic Mechanisms, Clinical Features, and Therapeutic Perspectives. *Isr Med Assoc J*. 2019 Jul; 21(7):438-443. PMID: 31507117. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31507117/>
22. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors. *J Neurol Sci*. 1994 Jul; 124 Suppl:96-107. doi: 10.1016/0022-510x(94)90191-0. PMID: 7807156. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7807156/>
23. Maksymowicz S, Libura M, Malarkiewicz P. Overcoming therapeutic nihilism. Breaking bad news of amyotrophic lateral sclerosis—a patient-centred perspective in rare diseases. *Neurol Sci* 43 , 4257-4265 (2022). <https://doi.org/10.1007/s10072-022-05931-1>.
24. Thomas A, Teplansky KJ, Wisler A, Heitzman D, Austin S, Wang J. Voice onset time in early and late amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*. 2022. 65(7):2586-2593. Available from: https://doi.org/10.1044/2022_JSLHR-21-00632.
25. Tena A, Clarià F, Solsona F, Povedano M. Detecting Bulbar Involvement in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis Based on Phonatory and Time-Frequency Features. *Sensors* . 2022; 22(3):1137. <https://doi.org/10.3390/s22031137>.
26. Alencar MA, Silva IMM, Hilário SM, Rangel MFA, Abdo JS, Araújo CM, et al. Quality of life, disability, and clinical variables in amyotrophic lateral sclerosis. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* [online]. 2022. 80(3):255-261. Available from: <<https://doi.org/10.1590/0004-282X-ANP-2021-0201>>. Epub 17 Dec 2021. ISSN 1678-4227. <https://doi.org/10.1590/0004-282X-ANP-2021-0201>.

27. Prado LGR, Bicalho ICS, Vidigal-Lopes M, Prado VGR, Gomez RS, de Souza LC, et al. Depression and anxiety in a case series of amyotrophic lateral sclerosis: frequency and association with clinical features. *Einstein (São Paulo)*. 2017; 15(1):58-60. doi: 10.1590/S1679-45082017AO3870. PMID: 28444090; PMCID: PMC5433308. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28444090/>
28. Alencar MA, Guedes MCB, Pereira TAL, Rangel MFA, Abdo JC, Souza LC. Functional ambulation decline and factors associated in amyotrophic lateral sclerosis. *Fisioterapia em Movimento* [online]. 2022, 35:1-10. Available from: <<https://doi.org/10.1590/fm.2022.35127>>. Epub 15 July 2022. ISSN 1980-5918.
29. Radbruch L, De Lima L, Knaul F, Wenk R, Ali Z, Bhatnagar S, et al. Redefining Palliative Care-A New Consensus-Based Definition. *J Pain Symptom Manage*. 2020 Oct; 60(4):754-764. doi: 10.1016/j.jpainsymman.2020.04.027. Epub 2020 May 6. PMID: 32387576; PMCID: PMC8096724. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32387576/>
30. Zucchi E, Vinceti M, Malagoli C, Fini N, Gessani A, Fasano A, et al. High-frequency motor rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial. *Ann Clin Transl Neurol*. 2019 Mar 18; 6(5):893-901. doi: 10.1002/acn3.765. PMID: 31139687; PMCID: PMC6529833. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/acn3.765>
31. Kalron A, Mahameed I, Weiss I, Rosengarten D, Balmor GR, Heching M, et al. Effects of a 12-week combined aerobic and strength training program in ambulatory patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *J Neurol*. 2021 May; 268(5):1857-1866. doi: 10.1007/s00415-020-10354-z. Epub 2021 Jan 3. PMID: 33388929. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00415-020-10354-z>
32. Pawlukowska W, Baumert B, Gołąb-Janowska M, Pius-Sadowska E, Litwińska Z, Kotowski M, et al. Articulation recovery in ALS patients after lineage-negative adjuvant cell therapy - preliminary report. *Int J Med Sci*. 2020 Jul 19; 17(13):1927-1935. doi: 10.7150/ijms.47002. PMID: 32788871; PMCID: PMC7415387. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32788871/>
33. Chandrashekar S, Hamasaki AC, Clay R, McCalley A, Herbelin L, Pasnoor M, et al. Open-label pilot study of ranolazine for cramps in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2022 Jul; 66(1):71-75. doi: 10.1002/mus.27560. Epub 2022 May 11. PMID: 35466411; PMCID: PMC9197965. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35466411/>
34. Ribeiro ACS, Santana DA, Ayoama EA, Silva SG, Lima RN. Diagnósticos e Intervenções de Enfermagem ao Adulto Acometido por Esclerose Lateral Amiotrófica. *Revista Brasileira Interdisciplinar*. 2019. 1(4):17-23. Disponível em: <https://revistarebis.rebis.com.br/index.php/rebis/article/view/46>.