

## RELATO DE CASO

# Ela - Esclerose Lateral Amiotrófica: “A prisioneira do corpo?” ALS - The Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): “Prisoner of the body?”

Jadna Madureira Bitencourt Di Mauro<sup>1</sup>, Zaida Aurora Sperli Geraldos Soler<sup>2</sup> e Mayara Ruiz Chotolli<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Residente de Enfermagem em Atenção Básica com enfoque na Estratégia de Saúde da Família da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP)

<sup>2</sup>Doutora e Livre Docente em Enfermagem da FAMERP

<sup>3</sup>Residente de Enfermagem em Oncologia pelo Hospital de Câncer de Barretos

**Resumo** **Introdução:** A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurológica degenerativa que afeta a função motora. **Objetivos:** Descrever o cotidiano de vida de uma mulher com ELA. **Casuística e Métodos:** Estudo desenvolvido com uma doente com esclerose lateral amiotrófica que fazia acompanhamento da doença em um Hospital Universitário de São José do Rio Preto - SP. Os dados foram coletados mediante visitas domiciliares, consultas em ambulatório de neurologia e durante o período em que a mulher precisou ser internada em unidade hospitalar. **Resultados:** A mulher soube que era portadora de ELA aos 52 anos. É solteira, possui dois filhos adultos, professora aposentada, trocou o local de moradia para residir em casa anexa à da filha. Mostrou disposição para contar sua história e, para tanto, utilizou um quadro com letras, que lhe permitiu expressar seus sentimentos. Nas consultas ambulatoriais e em uma das internações não estabeleceu interação social em consequência da falta de suporte por parte dos profissionais. **Conclusão:** Constatou-se que a paciente poderia usufruir de uma melhor qualidade de vida, mediante capacitação dos cuidadores para prestação de uma assistência numa perspectiva mais holística.

**Palavras-chave** Esclerose Amiotrófica Lateral, Qualidade de Vida, Equipe de Assistência ao Paciente, Relações Interpessoais.

**Abstract** **Introduction:** Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a degenerative neurological disease that affects the motor function. **Objectives:** The aim of the present study is to describe the daily life of a woman with amyotrophic lateral sclerosis. **Casuistic and Methods:** The study involved a patient with ALS. She was on follow-up visits to monitor the disease at a Teaching Hospital in the city of São José do Rio Preto - SP. We used home visits, neurology ambulatory care facility visits, and hospital visits to gather our data. **Results:** The patient knew she was an ALS carrier at the age of 52. She is single. She has two grown children. She is a retired teacher and moved to a house next to the daughter. She showed willingness to tell her story. In order to do this, she used a board with letters, which allowed her to express her feelings. In ambulatory care facility visits and in one of her hospitalizations, she did not establish any social interaction due to the lack of support on the part of health professionals. **Conclusion:** We concluded the patient could have a better quality of life through professional training of the caregivers in order to provide assistance in a more holistic perspective.

**Keywords** Amyotrophic Lateral Sclerosis, Quality of Life, Patient Care Team, Interpersonal Relations.

### Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença degenerativa rara da parte central do sistema nervoso. Provoca a morte dos corpos celulares dos neurônios motores que são responsáveis pela condução dos impulsos elétricos do córtex motor até a musculatura estriada<sup>1</sup>. Consequentemente, a pessoa afetada por essa doença tem a sua função motora prejudicada, mas as funções sensoriais e cognitivas ficam preservadas. Assim sendo, ela acompanha o processo de deterioração progressiva de suas funções motoras, como a marcha e a deglutição, de

forma consciente. Esse processo se encerra com o fim da respiração que acaba provocando a morte<sup>2</sup>.

A progressão da doença para a morte geralmente é rápida, com sobrevida de 4 a 5 anos para 50% dos pacientes e 15% vivem 10 ou mais anos<sup>3</sup>. São mais acometidos por ELA, pessoas que exercem atividades que exigem força física extrema, como é o caso dos esportistas<sup>4</sup>, pessoas do sexo masculino e as com mais de 50 anos de idade<sup>5</sup>. A incidência da doença é maior na Ilha de Guam, Nova Guiné Ocidental e na Península de Kii, no Japão, onde a prevalência é de 3,9 em 100.000 habitantes. A

Recebido em 30/08/2013

Aceito em 25/09/2013

Não há conflito de interesse

menor prevalência da doença ocorre na China, com 0,3/100.000 habitantes<sup>6</sup>. Estima-se que a prevalência da doença no Brasil esteja em torno de 1,5 casos em 100.000 pessoas<sup>7</sup>.

O tratamento medicamentoso recomendado é o oral, cujo princípio ativo é o Riluzol, que age inibindo a produção de glutamato, um neurotransmissor, que quando presente em quantidade excessiva ocasiona a morte dos neurônios motores. Esse medicamento, disponível na rede pública de saúde, aumenta a sobrevivência dos pacientes especialmente quando utilizado desde os estágios iniciais da doença<sup>8-9</sup>.

Os pacientes acompanhados pela Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (ABRELA), instituição fundada em 1998, na Cidade de São Paulo, recebem assistência de uma equipe multiprofissional. Pacientes que residem no Estado de São Paulo têm acesso a profissionais especializados. Entretanto, os que moram em outras localidades, enfrentam dificuldades para obter assistência de uma equipe multiprofissional<sup>10</sup>. O diagnóstico da esclerose lateral amiotrófica causa intenso sofrimento ao doente e aos membros de sua família. Muitas vezes, eles não têm acesso às informações necessárias para aliviar os problemas físicos e mentais provocados pela doença<sup>11</sup>. As principais barreiras enfrentadas para acessar um tratamento adequado são as dificuldades financeiras, a longa distância entre o local de moradia e os serviços disponíveis de reabilitação, os problemas de acessibilidade (escadas, falta de elevadores, entre outros), escassez de serviços interdisciplinares ou o desconhecimento dos benefícios disponíveis na rede pública e nas organizações não governamentais. Consequentemente, esses pacientes conseguem acessar os tratamentos quando se encontram na fase terminal da doença, quando já estão necessitando de recursos, como os aspiradores de saliva, sondas nasogástricas, máscaras, equipamentos de oxigenação e alimentação enteral<sup>12</sup>.

A promoção da qualidade de vida do portador de ELA requer esclarecimentos a respeito da doença nas fases iniciais, quando ainda não há comprometimento de sua capacidade de comunicação. No estágio final da doença, o paciente fica impossibilitado de comunicar-se verbalmente, e tem de fazê-lo mediante movimento ocular e palpebral. Sob o aspecto físico, o paciente emagrece, apresenta paresia da musculatura da língua e atrofia dos membros superiores. Assim sendo, o paciente fica impossibilitado de expressar ideias e pensamentos e os sons que emite são difíceis de compreender. Esse fato interfere negativamente na comunicação entre pacientes e profissionais, sobretudo quando estes não possuem um conhecimento adequado a respeito da doença<sup>13</sup>.

Constatou-se que essa doença é pouco explorada na literatura científica, sobretudo segundo a perspectiva da trajetória, sinais e sintomas. Consideramos que a exploração e a descrição sistematizada desses aspectos podem ser úteis para promover a qualidade da assistência às pessoas acometidas pela doença e aos seus cuidadores. Face à relevância dessa temática para a assistência e o ensino de enfermagem, este estudo teve como objetivo explorar a trajetória da doença de uma pessoa acometida pela Esclerose Lateral Amiotrófica, com ênfase nos sinais, sintomas e respectivas interferências sobre a comunicação e a

qualidade de vida, assim como nos cuidados requeridos pelo doente.

### **Casuística e métodos**

A trajetória de vida e da doença de Maria (nome fictício) foi explorada mediante o método do estudo de caso (EC)<sup>14</sup>. Avaliou-se a pertinência do uso desse método para explorar os sentimentos, dificuldades e necessidades de cuidado de Maria, que é acometida pela ELA. Trata-se de método que permite analisar as narrativas de uma pessoa segundo diferentes perspectivas, de modo a obter subsídios para compreender a complexidade de fatores envolvidos.

Para explorar todas as nuances do “caso” de Maria, ela foi acompanhada durante um ano, mas, segundo relatos, os primeiros sinais da doença já tinham se manifestado há aproximadamente dois anos e meio antes. Esse acompanhamento foi realizado mediante várias visitas domiciliares, acompanhamento das consultas ambulatoriais, e no decorrer da internação em instituição hospitalar. Para coletar dados adicionais, foram estabelecidos contatos telefônicos com a filha que é a principal cuidadora de Maria.

Maria mora em um município de pequeno porte, localizado nas proximidades da Cidade de São José do Rio Preto, interior do Estado de São Paulo. Ela recebe assistência à saúde do Sistema Único de Saúde (SUS), mais especificamente, do Ambulatório de Neurologia de um hospital de ensino de grande porte dessa cidade.

Maria foi solicitada a participar como principal personagem deste estudo. Essa primeira abordagem ocorreu após uma consulta ambulatorial. Antes dessa abordagem, foram obtidas as autorizações para desenvolver este estudo de caso com a diretoria do hospital e do ambulatório, da médica neurologista responsável pela paciente, da cuidadora familiar e da própria paciente. A todas, apresentamos o Termo de Consentimento Esclarecido que foi assinado pela cuidadora familiar. O projeto de pesquisa foi apresentado e seu desenvolvimento aprovado pelo Comitê de Ética de Pesquisa da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (Famerp) (Parecer n.º 286/2011). A trajetória da doença e os impactos sobre a qualidade de vida pessoal e familiar estão apresentados de forma descritiva, segundo os objetivos definidos para este estudo.

### **Resultados**

#### **1. Maria - uma mulher que merece viver e amar como outras**

Prestar uma assistência de forma integral se opõe às abordagens fragmentárias e reducionistas. A integralidade busca olhar o sujeito de forma total, envolvendo o biopsicossocial, no qual as necessidades vão além da doença e do sofrimento<sup>15</sup>. Assim, buscamos contemplar a história da Maria como um sujeito integral, envolvendo o biopsicossocial, e não somente sua doença. Ao resgarmos a história de Maria, conseguimos destacar momentos que envolvem a qualidade dos serviços de saúde oferecidos à paciente, desde seu diagnóstico até a evolução de sua doença.

Maria é brasileira, solteira, tem 55 anos e é católica. É formada em magistério e foi aposentada por invalidez há dois anos. É

mãe de dois filhos adultos, atualmente casados, e tem um neto de 10 anos de idade. Até 2009, quando apresentou os primeiros sintomas da ELA, trabalhava como professora de ensino fundamental no Estado do Mato Grosso, onde vivia. Recebe três salários mínimos de aposentadoria e seus dois filhos contribuem financeiramente com seus gastos. Maria foi acometida pela forma esporádica da ELA, pois não há outros casos da mesma doença em outros membros de sua família. Apesar de se comunicar por meio de sinais com os olhos em uma placa de letras, com formação de palavras pela escrita do cuidador, Maria relatou que sempre foi muito ativa, costumava caminhar todos os dias aproximadamente quatro quilômetros, dos 45 aos 49 anos, além de praticar musculação.

O primeiro sintoma da doença foi a sensação de fraqueza nos membros inferiores que causava quedas de forma recorrente. Saiu da cidade onde morava e obteve o diagnóstico da doença, a ELA, no ano de 2009, no hospital de São José do Rio Preto, onde prossegue até hoje o seu tratamento face à confirmação do diagnóstico. Mesmo relutante, veio morar ao lado da residência da filha, em uma casa cedida por ela. Sua residência está localizada em rua asfaltada, possui saneamento básico e tem acesso fácil ao comércio da cidade.

Antes de ficar doente, pesava 90 kg e tinha 1,68 m de altura. Na primeira visita domiciliar a residência de Maria, que foi aproximadamente dois anos e meio após o início do surgimento dos sintomas da ELA, estava mais magra, pesando apenas 50 kg. Apresentava disartria grave, comunicava-se por meio de movimentos oculares, estava com disfagia de grau moderado, mas conseguia se alimentar por via oral. Ao exame físico, apresentava dispneia, tinha úlcera de pressão de estágio I, de acordo com a classificação do “*National Pressure Ulcer Advisory Panel*”, na região sacral, paralisia total nos membros superiores e inferiores. Estava acamada, em um quarto limpo, com mobiliário próprio deste ambiente, e tinha um aparelho televisão e um respirador. Os cabelos estavam cortados, tingidos de tons avermelhados, as unhas estavam esmaltadas e apresentava uma higiene corporal adequada. Contava com ajuda financeira dos filhos para pagar duas cuidadoras, sendo uma para o período da manhã e tarde e outra para o período noturno. Maria recorre ao SUS para as consultas médicas que são realizadas a cada três meses no Ambulatório de Neurologia do hospital. O deslocamento para as consultas é feito por meio da ajuda de sua filha que a leva de carro, e da cuidadora.

As consultas ambulatoriais são programadas e o atendimento é feito apenas pela médica responsável. Não há outros profissionais de saúde envolvidos na assistência à Maria. Segundo informações da médica, não existe protocolo de atendimento por equipe multiprofissional ou interdisciplinar. Maria é medicada com *Riluzol*, adquirido em uma farmácia de São José do Rio Preto que tem parceria com o Ministério da Saúde, oferecendo descontos em medicamentos de custo elevado. Em Bálsamo, cidade onde reside, a Estratégia Saúde da Família (ESF) ainda não está implantada. Assim sendo, recebe apenas um atendimento esporádico de uma fisioterapeuta.

A filha de Maria conseguiu um ventilador volumétrico do tipo Bilevel, por meio da Assistência Social da Secretária de Saúde

de seu Município. Tomou esta providência por temer a progressiva dificuldade respiratória típica da progressão da ELA. Esse recurso foi obtido por meio da Portaria Nº 1.370 de 3 de julho de 2008, que instituiu o Programa de Assistência Ventilatória Não Invasiva (PAVNI) aos portadores de doenças neuromusculares. Essa Portaria garantiu o fornecimento de ventiladores volumétricos para as pessoas acometidas por doenças que comprometem o padrão respiratório normal<sup>14</sup>. A filha de Maria relatou que teve de superar muitas dificuldades para conseguir um profissional que fornecesse as orientações necessárias a respeito do uso desse aparelho.

Observou-se que Maria é exigente em relação aos seus cuidados e, apesar das dificuldades de comunicação, percebeu-se que ela é autoritária quando transmite ordens aos seus filhos, particularmente à filha e as duas cuidadoras que atuam também como empregadas domésticas. Ante o exposto, não podemos deixar de refletir a respeito do direito à saúde de Maria e outros indivíduos brasileiros. Relembramos o artigo 196 da Constituição Federal de 1988: “*a saúde é um direito de todos e um dever do Estado, garantido mediante políticas sociais e econômicas que visem à redução do risco de doenças e de outros agravos e ao acesso universal igualitário às ações e serviços para sua promoção, proteção e recuperação*”<sup>16</sup>.

Notamos que a assistência prestada pelo SUS foi essencial para a qualidade de vida de Maria. Entretanto, devemos levar em conta que Maria também contava com auxílio de seus filhos e possuía exclusividade de cuidados. Desta forma, devemos observar que o direito à saúde ampara-se na lei. Entretanto, existe uma grande desigualdade social no Brasil<sup>17</sup>. Assim, devemos observar como seria a vida de outras Marias na mesma situação do sujeito de nossa pesquisa.

## 2. Como se comunicar?

Maria comunica-se com as pessoas por meio de movimentos faciais e oculares discretos. Para estabelecer comunicação com Maria, as pessoas ao seu redor precisam percorrer as letras do alfabeto presentes em um quadro com uma caneta e quando a letra que Maria deseja é apontada, ela faz um movimento suave com o rosto, sinalizando que é aquela letra que deseja para formar uma palavra. E assim, mediante indicação sucessiva das letras, são formadas as frases. Cada letra é registrada em um caderno até que a frase seja formada. Observou-se que, às vezes, a cuidadora acerta a palavra antes que ela seja formada. Quando isto ocorre, Maria esboça um singelo sorriso. Quando ocorre algum erro na formação de palavras, Maria se irrita e produz murmúrios. Muitas vezes, Maria critica o modo como a tratam. Maria permitiu o acesso ao caderno. Nele, estava anotadas ordens e explicações como: “*Quando eu te chamar é para parar o que você está fazendo para cuidar de mim*”; “*Ajeita meu braço*”; “*Quero comer agora*”; “*e dê comida direito. Eu já estou cansada de falar isso*”; “*Lave as mãos antes de cozinhar*”.

Observou-se que Maria expressa exatamente o que deseja comer nas refeições, a quantidade e os ingredientes que devem ser utilizados para o preparo das mesmas: “*200 gramas de creme de leite*”; “*Já estou enjoada de arroz, linguiça e feijão*”

A filha de Maria relatou que já trabalharam como cuidadoras aproximadamente 20 pessoas. Essa rotatividade foi ocasionada pela dispensa feita por Maria ou as próprias cuidadoras pediram dispensa por causa das exigências feitas pela paciente.

O quarto de Maria é organizado e limpo. Há uma cama de casal, um criado-mudo, uma estante com TV e onde fica a foto do namorado com quem mantém um relacionamento desde antes da descoberta da ELA. Há também um espelho grande e em sua borda está fixado um papel com os dizeres “*Entre sem fazer barulho quando estiver passando Pai Eterno*”. O “Pai Eterno” referido por ela é um programa televisivo, de cunho religioso católico, apresentado diariamente. A porta, onde estão pregadas diversas folhas para que todos vejam os recados de Maria, serve como mural. Os recados são fixados pelo fisioterapeuta, contratado para realizar fisioterapia três vezes por semana. Observou-se que as mensagens constantes no mural são, em geral, queixas em relação às cuidadoras: “*A fulana demora a vir quando eu chamo...*”. Quando questionada sobre as razões desses recados, de natureza agressiva, esclareceu que os recados são dados dessa maneira para que seus filhos fiquem cientes de que a mãe não é bem cuidada pelas cuidadoras.

Observou-se também que Maria faz reclamações sobre os cuidados que recebe de todas as pessoas que a visitam. Nesses momentos, ela não poupa esforços na comunicação e utiliza constantemente os olhos para esse fim. Ao dialogar com as cuidadoras de Maria, observou-se que elas não tinham recebido qualquer tipo de preparo para exercer suas atividades. Elas foram unânimes ao relatar as dificuldades para cuidar de Maria, tendo em vista seu caráter exigente, perfeccionista e sistemática.

Segundo relatos da filha de Maria, muitas vezes as cuidadoras choram em razão do estresse que vivenciam. As duas únicas pessoas que Maria trata com cautela e respeito são o filho e o namorado. Este reside em Mato Grosso, tem idade similar à dela, suas visitas são cada vez mais esporádicas, pois costumava vir aproximadamente quatro vezes por ano e, ultimamente, têm vindo apenas uma vez por semestre, permanecendo na casa de Maria apenas dois a três dias. Apesar da distância, Maria e o namorado não deixam de se corresponder, e se comunicam por meio de mensagens eletrônicas. Ela pede para que as cuidadoras digitem textos no celular e enviem para o namorado. Percebeu-se que Maria se preocupa com o visual quando o namorado a visita. Ela pede para ser depilada e solicita que sua filha faça uma higiene íntima bem feita. Maria informou manter relacionamento sexual com o namorado, apesar das limitações impostas pela doença.

Podemos observar como o papel do cuidador e familiares se tornam indispensáveis para Maria. Notamos também que o cuidado pode ter se tornado estressante, comprovado pelo número de profissionais que já cuidaram de Maria e pelas queixas de suas cuidadoras atuais. A dependência total do paciente exige disponibilidade de cuidadores que abdicam de várias atividades, inclusive profissionais, para cuidar do doente. A

dependência significa a incapacidade de o indivíduo manter-se, existir, sem ajuda de outrem; quando há a dependência, a família necessita se reestruturar para atender as necessidades do indivíduo doente, tornando o cuidado algo muito complexo no contexto de vida daqueles que assumem o cuidado<sup>18</sup>.

### **3. As dificuldades causadas por uma doença silenciosa.**

No decorrer do acompanhamento de Maria, observamos que a principal mudança foi em relação à deterioração de seu estado físico. Nas primeiras etapas do nosso seguimento, no segundo semestre de 2011, Maria se alimentava por meio da ingestão de pequenas porções, apesar das dificuldades para deglutir os alimentos. Ela participava da preparação dos alimentos, conseguia permanecer na cozinha, e mesmo sentada em uma cadeira de rodas, conseguia observar tudo que estava acontecendo. Quando observava alguma ocorrência que não aprovava, conseguia produzir um gemido para que a cuidadora pegasse o quadro com o alfabeto e formasse frases, que eram do tipo: “*Você não lavou a mão*” ou “*A comida ficou fora da geladeira*”.

Constatou-se que as cuidadoras e os familiares sempre respeitavam as ordens de Maria. Sua filha relatou que, em algumas ocasiões, chegava a “discutir” com a mãe, quando sentia que ela extrapolava em suas queixas e nas maneiras de se comportar. Relatou também que seu comportamento em relação ao filho era diferente e mais cordial. Acreditava-se que isto era em função da pouca permanência em companhia da mãe. Ao observar o atendimento ambulatorial recebido por Maria, constatamos que os médicos se comunicavam basicamente com a filha de Maria, explicavam as necessidades de cuidado como a passagem da sonda enteral. Cabia à filha transmitir a informação à mãe e esta respondia mediante resmungos. Mediante comunicação via formação de frases com letras do alfabeto, Maria expressava a negação da submissão ao procedimento. Diante da recusa, os médicos voltavam seus olhares para Maria explicando a respeito da importância da realização do procedimento. Mesmo diante dessa explicação, Maria não aceitou a colocação da sonda. Perguntamos a ela, as razões dessa recusa. Maria balançou a cabeça e se expressou a seu modo: “*Por que não quero*”. Seis meses após a tentativa (frustrada) de passar a sonda enteral, Maria já estava pesando 38 quilos. Diante desse fato, foi necessário realizar uma gastrostomia, para realizar alimentação entérica. Este é um procedimento comum nos casos de ELA e é feito na tentativa de aumentar a sobrevida do doente. Os critérios para realizar o procedimento são: perda de peso maior de 10%; presença de disfagia grave, ingestão insuficiente de caloria, ocorrência de aspiração alimentar e um índice de massa corporal menor que 20<sup>19</sup>.

Durante a internação para a realização da gastrostomia, pudemos perceber falta de preparo dos profissionais de saúde nos cuidados com pacientes portadores de ELA. Maria não usa fraldas, não se sente a vontade com elas e, portanto, necessita de auxílio para ir até o banheiro. Observou-se que um auxiliar de enfermagem foi acomodá-la na cadeira higiênica para levar ao vaso sanitário. Durante o trajeto, a profissional perguntou para

Maria, em um tom de voz alto “*Está bom assim?*”. Maria produzia gemidos para sinalizar o desconforto. O profissional aumentava cada vez mais seu tom de voz, até que a acompanhante de Maria disse: “*Ela não é surda, ela escuta muito bem tudo o que você fala*”. Envergonhado, o profissional disse: “*Escuta?!*”. Estava claro que o profissional da saúde apenas via seu corpo emagrecido e suas feições esmaecidas e não sabia que não tinha déficit intelectual ou de acuidade auditiva.

Outro fato que chamou nossa atenção foi o despreparo com que profissionais atendem os pacientes portadores de ELA. Quando Maria foi ao centro cirúrgico para realizar a gastrostomia, recebeu anestesia geral e permaneceu na Sala de Recuperação Pós-Anestésica, no aguardo da recuperação de suas funções vitais. Em um dado momento, Maria se engasgou com uma secreção mucosa proveniente do trato respiratório. Resmungou pedindo ajuda, na tentativa de que alguém a compreendesse. Maria chegou a ouvir os profissionais de saúde afirmar que “*Ela está gemendo por causa da doença*”. Assim sendo, nada fizeram para aspirar à secreção que a incomodava. Após o retorno à enfermaria, encontramos Maria muito revoltada com a assistência recebida no centro cirúrgico. Com a ajuda de sua filha, escreveu uma carta aos profissionais de enfermagem sobre a situação vivida. Na carta, reiterou que a ELA não afeta a consciência e os pensamentos e, assim sendo, podia entender tudo o que se passava no ambiente. E só não conseguia se expressar verbalmente em razão da dificuldade muscular. Ao dialogar com os profissionais do centro cirúrgico a respeito da carta e das ocorrências nela relatadas, eles se mostraram surpresos e disseram “*Nunca ouvi falar sobre essa doença!*”. E verbalizaram o que tinham observado durante o período de internação da paciente “*O dia inteiro a cuidadora de Maria ficava com uma lousa na mão apontando o alfabeto.*” Estes relatos apontam o desconhecimento das incapacidades apresentadas por uma pessoa portadora da ELA. Durante o processo de acompanhamento da condição de saúde de Maria, observou-se que ela manteve o cuidado com a aparência, sempre de cabelos tingidos e cortados e as unhas esmaltadas. O estágio da úlcera de pressão não aumentou, permanecendo no grau I. A paralisia dos membros também permaneceu na mesma intensidade, ou seja, com os quatro membros sem movimentos. O uso do ventilador bilevel continuou durante algumas vezes no período noturno. A comunicação e a vontade de se expressar não foram afetadas com o decorrer do tempo. O peso de Maria aumentou após o procedimento de gastrostomia e ela continua utilizando o medicamento *Riluzol*.

A progressão da Esclerose Lateral Amiotrófica leva à perda da independência funcional, daí o termo “*prisioneira do próprio corpo*”. O tempo em que os comprometimentos da doença vão aparecendo é relativamente curto<sup>20-21</sup>. Apesar desse desfecho a qualidade de vida da paciente dependerá de muitos fatores. A Organização Mundial de Saúde define como qualidade de vida o seguinte: “*qualidade de vida é a percepção do indivíduo acerca de sua posição na vida, de acordo com o contexto*

*cultural e sistema de valor com os quais convive e em relação a seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações*”<sup>22</sup>.

Ante o exposto podemos refletir: qual a qualidade de vida de Maria? E mais: como foi a ELA de Maria?

## Discussão

O início do surgimento dos sintomas da ELA é compatível com a relatada na literatura científica, ou seja, em torno dos 52 anos de idade<sup>6</sup>. Um provável fator de risco para o surgimento dessa doença consiste no excesso de atividade física nos anos que precedem o surgimento dos primeiros sintomas da doença<sup>5</sup>.

Foi possível entender a personalidade de Maria pela forma como comandava a situação em seu contexto familiar. Seus filhos relataram que Maria sempre foi dinâmica, chegando a ser intransigente e, mesmo na condição de doente, participava ativamente nos cuidados de si. Apesar das exigências que impunha provocarem irritação em seus cuidadores, no decorrer das visitas notamos que as vontades de Maria sempre prevaleciam. No final do primeiro semestre de 2012, Maria exigiu que seus filhos colocassem uma câmera em seu quarto, para que tivessem registrados os cuidados prestados a ela e pudessem servir como parâmetro de comparação em relação às queixas que fazia.

Mesmo com as limitações impostas pela doença, era Maria quem determinava o que comer e a forma como sua alimentação deveria ser preparada, fato que provocava estresse em seus cuidadores. O desenvolvimento deste estudo de caso permitiu compreender as consequências da ELA sobre a qualidade de vida de Maria e de seus cuidadores, em especial de sua filha, que assume as responsabilidades próprias da casa, de seu próprio trabalho como esteticista, a atenção ao marido, o filho, as cuidadoras e à própria mãe. Além de ser a principal cuidadora de sua mãe portadora da ELA, é a filha que resolve as questões financeiras relacionadas ao tratamento.

Constata-se, portanto, que o bem-estar psicológico dos cuidadores sofre prejuízos no decorrer da progressão da doença, enquanto os próprios doentes conseguem manter um relativo bem-estar, apesar do progresso da doença<sup>23</sup>. Maria se mostrou como senhora de suas escolhas, ou seja, uma cliente do processo de cuidar e não propriamente uma paciente. O termo “*paciente*” deriva do latim que significa “*sofredor*”, e tem sido tradicionalmente empregado para descrever aquele que são receptores do cuidado. A conotação comumente atrelada à palavra é a dependência. Cliente possui um sentido oposto, pois é derivado de um termo em latim que significa “*apoiar*”, indicando aliança e interdependência<sup>24</sup>.

Maria queria continuar a se alimentar, escolher seus alimentos e ficar livre da sonda enteral. Para Maria, a sonda enteral tinha múltiplos significados, dentre eles, a dependência, a submissão e, também, algum impacto sobre a manifestação de sua sexualidade. Salienta-se que constituem direitos do cliente a recusa em submeter-se a tratamentos e a informação sobre as possíveis consequências dessa atitude, assim como reclamar sem sofrer quaisquer represálias.<sup>25, 26</sup> No caso de Maria, esse

direito de escolha foi obedecido até o limite do possível, ou seja, até que a ausência da gastrostomia não causasse inanição e morte.

Constatou-se que os profissionais de saúde e de enfermagem que trabalhavam no hospital desconheciam a ELA. Esse fato reitera a necessidade da educação permanente dos profissionais que cuidam dos pacientes portadores dessa doença. No aspecto comunicacional, Maria usa um quadro com letras do alfabeto, associado aos movimentos oculares para se comunicar. Constatou-se que, em nenhum momento do atendimento ambulatorial ou hospitalar, os profissionais utilizaram algum recurso adicional para estabelecer comunicação com Maria. Esse fato lhe causou insegurança, principalmente quando foi ao Centro Cirúrgico para se submeter à gastrostomia. Como consequência, engasgou e não conseguiu comunicar o fato aos profissionais que, por sua vez, não chegaram a perceber a condição vivenciada por Maria.

### Considerações finais

A história de Maria continua e, do que pudemos observar, mesmo prisioneira em um corpo paralisado, ela se recusa a ser expectadora. No ambiente doméstico, Maria encontrou uma estratégia para ser entendida pelos cuidadores e familiares. Com os profissionais de saúde, Maria teve que se sujeitar a procedimentos técnicos que não consideraram sua individualidade e permeados pelo desconhecimento da doença e a consequente falta de consideração das especificidades do ser doente de ELA.

### Referências bibliográficas

1. Kierszenbaum, Abraham L. *Histologia e Biologia Celular: Uma Introdução à patologia*; [revisão científica Marcelo Sampaio Narciso; tradução Adriana Paulino do Nascimento et al.] Rio de Janeiro: Elsevier, 2008.
2. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Swash M, Brennan C, Bromberg M. Development and validation of short measure of health status for individuals with amyotrophic lateral sclerosis/ motor neurone disease: the ALSAQ-40. *J Neurol* 1999;246(Suppl 3):16-21.
3. Xerez DR. Reabilitação na esclerose lateral amiotrófica: revisão da literatura. *Acta Fisiatr* 2008;15:182-8.
4. Silva HCA, Etiopatogenia da ELA: causa única ou várias causas? *Revista Neurociências V14N2(supl-versão eletrônica)* – abr/jun, 2006. Disponível em: [http://services.epm.br/dneuro/neurociencias/neurociencias\\_v14\\_02suplemento.pdf#page=35](http://services.epm.br/dneuro/neurociencias/neurociencias_v14_02suplemento.pdf#page=35) Acesso em: 10 de agosto de 2012.
5. Scanlan CL, Wilkens RL, Stoller JK. *Fundamentos da Teoria Respiratória de Egan*. 7.ed. São Paulo: Manole, p.565,2000.
6. Palermo S, De Lima JMB, Alvarenga RP. *Epidemiologia da Esclerose Lateral Amiotrófica - Europa/América do Norte/América do Sul/Ásia*. Discrepâncias e similaridades. Revisão sistemática da literatura. *Rev Bras Neurol*,45 (2): 5-10, abr-jun 2009.
7. Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (ABRELA). *Manual de esclerose lateral amiotrófica*. São Paulo: ABRELA, 34p, fev. 2002.
8. *Drug Facts and Comparisons* 2008. 72 ed. St Louis. *FACTS and Comparisons*, 2008.
9. Bensimon G, Lacomblez L, Meiniger V, and ALS/riluzole study group. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 330:385-91. 1994.
10. Anequini I, Palessi J, Fernandes E, et al. Avaliação das atividades da ABRELA: orientações oferecidas, expectativas atingidas? *Rev Bras Neurol*, 14 (4): 191-7, out-dez 2006.
11. Borges C. Dependência e morte da “mãe de família”: a solidariedade familiar e comunitária nos cuidados com a paciente de esclerose lateral amiotrófica. *SciELO [periódico na Internet]*. 2003 jun [acesso em 2010 Nov] (8) :[aproximadamente 15 p.] Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S14173722003000300004](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S14173722003000300004)
12. Orsini M, De Freitas RGM, Kales N, et al. Avaliação social e econômica de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica atendidos no Hospital Universitário Antônio Pedro e Instituto de Neurologia Deolindo Couto. *Rev Bras Neurol*, 44 (4): 13-18, out-dez 2008.
13. Casemiro CR, Arce CG. Comunicação visual por computador na esclerose lateral amiotrófica. *Arq. Bras. Oftalmol.* 2004 (acessado em 18 nov 2010); 67: 295-300. Disponível em: - <http://www.scielo.br/pdf/abo/v67n2/19757.pdf>
14. Anthony S, Jack S. Qualitative case study methodology in nursing research: an integrative review. *Journal of Advanced Nursing* 2009 65(6), 1171–1181. doi: 10.1111/j.1365-2648.2009.04998.
15. Alves, V. S. Um modelo de educação em saúde para o Programa Saúde da Família: pela integralidade da atenção e reorientação do modelo assistencial. *Interface-Comunic, Saúde, Educ*, v.9, n.16, p.39-52, set.2004/fev.2005.
16. BRASIL. Constituição (1988). *Constituição da República Federativa do Brasil*. Brasília: Senado Federal, 1988.
17. Garbois, J.A. , Vargas, L.A. , Cunha, F.T.S. O Direito à Saúde na Estratégia Saúde da Família: uma Reflexão Necessária. *Physis Revista de Saúde Coletiva*, Rio de Janeiro, 18 [ 1 ]: 27-44, 2008.
18. D- Luzardo AR, Gorini MIPC, Silva APSS. Características de idosos com doença de Alzheimer e seus cuidadores: uma série de casos em um serviço de neurogeriatria. *Texto Contexto Enferm* 2006;15(4):587-94.
19. Ministério da Saúde. Secretária de Atenção à Saúde. Portaria nº370, de 4 de julho de 2008. Disponível em: [http://bvs.ms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2008/prt0370\\_04\\_07\\_2008.html](http://bvs.ms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2008/prt0370_04_07_2008.html)
20. E-E-Nelson ND, Trail M, Van JN, Appel SH, Lai EC. Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis:

Perceptions, Coping Resources, and Illness Characteristics. *J Palliat Med* 2003;6(3):417-24.

21. F- F-De Groot IJM, Post MWM, Heuveln TV, Van Den Berg LH, Lindeman E. Cross-sectional and longitudinal correlations between disease progression and different health-related quality of life domains in persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 2007; 8: 356–61.

22. G-Williams MT, Donnelly JP, Holmlund T, Battaglia M. ALS: Family caregiver needs and quality of life. *Amyotroph Lateral Scler* 2008; 9(5): 279-86.

23. Hartmann S, Van Der Weg B, Binek J, Knoblauch A, Meyenberger C, Weber M. Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis: role of BiPAP ventilation. *ALS* 2007;8:79.

24. Gauthier A., Vignola A., Calvo A., Carvalho E., Moglia C., Sellitti L., ET AL. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patiente caregiver couples. *Neurology* 2007; 68: 923-6.

25. Brunner & Suddarth. *Tratado de Enfermagem Médico-Cirúrgica*, 10 ed.; Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2006.

26. Conselho Federal de Enfermagem (COFEN). Resolução COFEN 311/2007. Aprova a reformulação do Código de Ética dos Profissionais de Enfermagem [legislação na Internet]. Brasília; 2007. em: <http://www.notadez.com.br/content/normas.asp?id=36907> Acessado em: 10 de agosto de 2012.

---

**Endereço para correspondência:**

Jadna Madureira Bitencourt Di Mauro  
Rua Waldemar Sanches, 815, apto 14. Cidade Nova.  
Cep: 15085-300. São José do Rio Preto - SP.  
Telefone: (17)99115-0162  
e-mail: [jadna\\_bitencourt@hotmail.com](mailto:jadna_bitencourt@hotmail.com).

---