

**NÚBIA MARIA FREIRE VIEIRA LIMA**

**PERFIL DA ASSISTÊNCIA DOMICILIAR GENÉRICA  
E FISIOTERAPÊUTICA E CUIDADOS PALIATIVOS A  
UM GRUPO DE PACIENTES COM ESCLEROSE  
LATERAL AMIOTRÓFICA**

**CAMPINAS**

**Unicamp**

**2009**

**NÚBIA MARIA FREIRE VIEIRA LIMA**

**PERFIL DA ASSISTÊNCIA DOMICILIAR GENÉRICA  
E FISIOTERAPÊUTICA E CUIDADOS PALIATIVOS A  
UM GRUPO DE PACIENTES COM ESCLEROSE  
LATERAL AMIOTRÓFICA**

Dissertação de Mestrado apresentada à Pós-Graduação da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, para obtenção do título de Mestre em Ciências Médicas, área de concentração em Neurologia.

**ORIENTADORA: PROF<sup>a</sup> DR<sup>a</sup> ANAMARLI NUCCI**

**CAMPINAS**

**Unicamp**

**2009**

**FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA  
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP**

Bibliotecário: Sandra Lúcia Pereira – CRB-8ª / 6044

L628p

Lima, Núbia Maria Freire Vieira

Perfil da assistência domiciliary genérica e fisioterapêutica e cuidados paliativos a um grupo de pacientes com esclerose lateral amiotrófica / Núbia Maria Freire Vieira Lima. Campinas, SP : [s.n.], 2009.

Orientador : Anamarli Nucci  
Dissertação ( Mestrado ) Universidade Estadual de Campinas.  
Faculdade de Ciências Médicas.

1. Esclerose amiotrófica lateral. 2. Cuidadores. 3. Cuidados paliativos. I. Nucci, Anamarli. II. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. III. Título.

**Título em inglês :Profile of home care and general physiotherapy and palliative care to a group of patients with amyotrophic lateral sclerosis**

**Keywords:** • Amyotrophic lateral sclerosis  
• Caregivers  
• Palliative care

**Titulação: Mestre em Ciências Médicas**  
**Área de concentração: Neurologia**

**Banca examinadora:**

**Profa. Dra. Anamarli Nucci**  
**Prof. Dr. Antonio Luis Eiras Falcão**  
**Profa. Dra. Telma Dagmar Oberg**

**Data da defesa: 22-01-2009**

---

**Banca examinadora da Dissertação de Mestrado**  
**Núbia Maria Freire Vieira Lima**

---

---

**Orientadora: Profa. Dra. Anamarli Nucci**

---

---

**Membros:**

---

1. Profa. Dra. Anamarli Nucci - 

2. Profa. Dra. Telma Dagmar Oberg - 

3. Prof. Dr. Antonio Luis Eiras Falcao - 

---

Curso de pós-graduação em Ciências Médicas, da Faculdade de Ciências Médicas da  
Universidade Estadual de Campinas.

---

**Data: 22/01/2009**

---

## AGRADECIMENTOS

---

Aos meus pais e irmãos pelo incentivo aos estudos, sentimento de fé e amor em todos os momentos;

A Vinicius pela cumplicidade, olhar carinhoso, horas de sacrifício e respeito ao meu trabalho;

A Prof. Anamarli Nucci pela atenção irrestrita, acolhimento, aprendizado e exemplo incomparável de cuidado aos pacientes;

A Fisioterapeuta Telma Dagmar Oberg pelo apoio de sempre e por validar o meu potencial profissional;

Aos Fisioterapeutas Rosana Thiesen, Ivete Saad e Wander Villalba pelos caminhos apontados e conselhos seguros;

Aos Professores Dr. Maria Clara Padoveze e Dr. Antonio Eiras Falcão pela disponibilidade e acesso as suas experiências profissionais;

Aos pacientes e familiares pela demonstração de afeto em horas difíceis e pela perseverança que me convidou a reflexões e iniciativas;

Aos colegas e amigos Carla Alves, Maria Luana Menezes, Katiane Servelhere, Sara Almeida, Luciano Bruno Carvalho, Enio Walker Cacho, Gisele Rosa, Tiago Maia, Rafael Palma, Juliana Leite, Roberta Roiz, Rodrigo Dantas, Ana Carolina Bovi, Fernanda Masi, Rodrigo Tonella, Augusto Roqueijani, Luciana Castilho Figuiêredo, Cristiane Delgado, pela oportunidade de nos (re) encontrarmos para construirmos novas estórias;

Aos alunos e ex-alunos dos Cursos de Especialização em Fisioterapia Neurológica adulto e UTI adulto pela alegre convivência e amizades que perduram;

As profissionais Cecília Hirata e Solange do Departamento de Neurologia pelos cuidados e atenção indispensáveis nesta jornada;

A Deus por sempre me oferecer brilho definido para que meu espírito espalhe benefícios.

**Oração ao Tempo**  
**Caetano Veloso**

És um senhor tão bonito  
Quanto a cara do meu filho  
Tempo, tempo, tempo, tempo  
Vou te fazer um pedido  
Tempo, tempo, tempo, tempo...

Compositor de destinos  
Tambor de todos os ritmos  
Tempo, tempo, tempo, tempo  
Entro num acordo contigo  
Tempo, tempo, tempo, tempo...

Por seres tão inventivo  
E pareceres contínuo  
Tempo, tempo, tempo, tempo  
És um dos deuses mais lindos  
Tempo, tempo, tempo, tempo...

Que sejas ainda mais vivo  
No som do meu estribilho  
Tempo, tempo, tempo, tempo  
Ouve bem o que te digo  
Tempo, tempo, tempo, tempo...

Peço-te o prazer legítimo  
E o movimento preciso  
Tempo, tempo, tempo, tempo  
Quando o tempo for propício  
Tempo, tempo, tempo, tempo...

De modo que o meu espírito  
Ganhe um brilho definido  
Tempo, tempo, tempo, tempo  
E eu espalhe benefícios  
Tempo, tempo, tempo, tempo...

O que usaremos prá isso  
Fica guardado em sigilo  
Tempo, tempo, tempo, tempo  
Apenas contigo e comigo  
Tempo, tempo, tempo, tempo...

E quando eu tiver saído  
Para fora do teu círculo  
Tempo, tempo, tempo, tempo  
Não serei nem terás sido  
Tempo, tempo, tempo, tempo...

Ainda assim acredito  
Ser possível reunirmo-nos  
Tempo tempo, tempo, tempo  
Num outro nível de vínculo  
Tempo, tempo, tempo, tempo...

Portanto peço-te aquilo  
E te ofereço elogios  
Tempo, tempo, tempo, tempo  
Nas rimas do meu estilo  
Tempo, tempo, tempo, tempo...

	<b>PÁG.</b>
<b>RESUMO</b> .....	<i>xii</i>
<b>ABSTRACT</b> .....	<i>xv</i>
<b>1- INTRODUÇÃO</b> .....	18
<b>1.1- Aspectos Gerais</b> .....	19
<b>1.2- Curso clínico da ELA</b> .....	20
<b>1.3- Diagnóstico Clínico da ELA</b> .....	21
<b>1.4- Exames Complementares Diagnósticos na ELA</b> .....	22
<b>1.5- Tratamento Médico da ELA</b> .....	23
<b>1.6- Cuidados Paliativos e Assistência Domiciliar na ELA</b> .....	24
<b>1.7- Da Ventilação Mecânica</b> .....	26
<b>1.8- Assistência à ELA no Brasil</b> .....	28
1.8.1- AbrELA.....	28
1.8.2- ARELAS.....	29
1.8.3- Assistência Domiciliar UNIMED Campinas.....	30
<b>1.9- Experiência do cuidado à ELA em outros países</b> .....	30
<b>2- MOTIVAÇÃO E JUSTIFICATIVA DA PESQUISA</b> .....	32
<b>3- OBJETIVOS</b> .....	34
<b>3.1- Geral</b> .....	35
<b>3.2- Específicos</b> .....	35
<b>4- CASUÍSTICA E MÉTODOS</b> .....	36
<b>4.1- População do Estudo</b> .....	37
<b>4.2- Critérios de Inclusão</b> .....	37
<b>4.3- Critérios de Exclusão</b> .....	37
<b>4.4- Desenho do Estudo</b> .....	37

<b>4.5- Dos Instrumentos de Medida.....</b>	<b>38</b>
<b>4.6- Das Avaliações Individuais e do Cuidador.....</b>	<b>40</b>
<b>4.7- Análise Estatística.....</b>	<b>40</b>
<b>5- RESULTADOS.....</b>	<b>42</b>
<b>5.1- Características Demográficas.....</b>	<b>43</b>
<b>5.2- Evolução Clínica e Disfuncional.....</b>	<b>45</b>
<b>5.3- Cuidadores, uso de serviços e equipamentos.....</b>	<b>48</b>
<b>5.4- Resultados obtidos pelos questionários.....</b>	<b>53</b>
<b>6- DISCUSSÃO.....</b>	<b>56</b>
<b>7- CONCLUSÕES.....</b>	<b>63</b>
<b>8- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....</b>	<b>65</b>
<b>9- ANEXOS.....</b>	<b>71</b>
<b>Anexo 1- Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.....</b>	<b>72</b>
<b>Anexo 2- Escala ALSFRS-R.....</b>	<b>74</b>
<b>Anexo 3- Escala de Gravidade de ELA.....</b>	<b>77</b>
<b>Anexo 4- Escala de ELA de Norris.....</b>	<b>81</b>
<b>Anexo 5- Amyotrophic Lateral Sclerosis Questionnaire.....</b>	<b>82</b>
<b>Anexo 6- Medida de Independência Funcional.....</b>	<b>83</b>
<b>Anexo 7- Escala Analógica Visual – Nível de Dor.....</b>	<b>84</b>
<b>Anexo 8- Escala de Deambulação Funcional.....</b>	<b>85</b>
<b>Anexo 9- Questionário I.....</b>	<b>86</b>
<b>Anexo 10- Questionário II.....</b>	<b>87</b>
<b>Anexo 11- Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para o tratamento da Esclerose Lateral Amiotrófica.....</b>	<b>88</b>
<b>Anexo 12- Programa de Internação Domiciliar.....</b>	<b>99</b>



## LISTA DE ABREVIATURAS

---

<b>ELA</b>	Esclerose Lateral Amiotrófica
<b>CEE</b>	Critérios EI Escorial
<b>EMG</b>	Eletromiografia
<b>ENMG</b>	Eletroneuromiografia
<b>NMI</b>	Neurônio motor inferior
<b>NMS</b>	Neurônio motor superior
<b>HC</b>	Hospital de Clínicas
<b>UNICAMP</b>	Universidade Estadual de Campinas
<b>M</b>	Masculino
<b>F</b>	Feminino
<b>ALS</b>	Amyotrophic Lateral Sclerosis
<b>ALSFRS-R</b>	Escala Revisada de Avaliação Funcional de ELA
<b>EGELA</b>	Escala de Gravidade de ELA
<b>ALSAQ-40</b>	Questionário de Avaliação de ELA
<b>EDF</b>	Escala de Deambulação Funcional
<b>MIF</b>	Medida de Independência Funcional
<b>AVD</b>	Atividade de vida diária
<b>VMNI</b>	Ventilação mecânica não invasiva
<b>VMI</b>	Ventilação mecânica invasiva
<b>VMD</b>	Ventilação mecânica domiciliar
<b>SOD</b>	superóxido dismutase
<b>SUS</b>	Sistema Único de Saúde
<b>MI</b>	Membro Inferior
<b>MS</b>	Membro Superior
<b>OMS</b>	Organização Mundial de Saúde
<b>WHO</b>	World Health Organization

<b>DP</b>	Desvio Padrão
<b>SM</b>	Salário Mínimo
<b>A</b>	Apendicular
<b>B</b>	Bulbar
<b>Mi</b>	Mista
<b>H</b>	hora(s)
<b>EUA</b>	Estados Unidos da América
<b>BRA</b>	Brasil
<b>ADUC</b>	Assistência Domiciliar UNIMED Campinas
<b>AbrELA</b>	Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica
<b>MG</b>	miligrama(s)
<b>MDA</b>	Muscular Dystrophy Association
<b>R\$</b>	Real
<b>US\$</b>	Dólar
<b>ANVISA</b>	Agência Nacional de Vigilância Sanitária
<b>SP</b>	São Paulo
<b>ARELA</b>	Associação Regional de Esclerose Lateral Amiotrófica
<b>R</b>	Coeficiente de Spearman
<b>BIPAP®</b>	<i>Bi-level Positive Airway-Pressure</i>

## LISTA DE TABELAS

---

	<b>PÁG.</b>
<b>Tabela 1-</b> Características demográficas na primeira avaliação.....	44
<b>Tabela 2-</b> Evolução dos escores dos instrumentos de medida .....	46
<b>Tabela 3-</b> Cuidadores primários da amostra.....	48
<b>Tabela 4-</b> Aspectos assistenciais dos pacientes com ELA.....	49
<b>Tabela 5-</b> Correlação entre o número de itens de assistência e os escores dos instrumentos de medida (ALSFRS-R, EGELA e EN) em cada avaliação.....	51
<b>Tabela 6-</b> Correlação entre o número de itens de assistência e os escores dos instrumentos de medida (EDF, MIF e Nível de Dor) em cada avaliação.....	51
<b>Tabela 7-</b> Dados estimados através dos questionários.....	53

## LISTA DE GRÁFICOS

---

	<b>PÁG.</b>
<b>Gráfico 1-</b> Curva de Sobrevida geral estimada por Kaplan-Meier.....	45
<b>Gráfico 2-</b> Valor médio e desvio padrão da escala ALSFRS-R em cada avaliação.....	46
<b>Gráfico 3-</b> Valor médio e desvio padrão da escala EGELA em cada avaliação.....	46
<b>Gráfico 4-</b> Valor médio e desvio padrão da escala de Norris em cada avaliação.....	47
<b>Gráfico 5-</b> Valor médio e desvio padrão do Nível de Dor em cada avaliação.....	47
<b>Gráfico 6-</b> Valor médio e desvio padrão da EDF em cada avaliação.	47
<b>Gráfico 7-</b> Valor médio e desvio padrão da MIF em cada avaliação..	47
<b>Gráfico 8-</b> Valor médio e desvio padrão do número de itens de assistência em cada avaliação.....	50
<b>Gráfico 9-</b> Dispersão da escala ALSFRS-R e o número de itens de assistência na 1ª avaliação.....	52
<b>Gráfico 10-</b> Dispersão da escala EGELA e o número de itens de assistência na 1ª avaliação.....	52
<b>Gráfico 11-</b> Dispersão da escala de Norris e o número de itens de assistência na 1ª avaliação.....	52
<b>Gráfico 12-</b> Dispersão da escala EDF e o número de itens de assistência na 1ª avaliação.....	52
<b>Gráfico 13-</b> Dispersão da escala MIF e o número de itens de assistência na 1ª avaliação.....	53

## **RESUMO**

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é doença degenerativa dos neurônios motores superiores e inferiores, progressiva e fatal e caracteriza-se por paralisia progressiva de membros, orofaringe e musculatura respiratória e conseqüente disfagia, disartria e insuficiência respiratória. A doença é considerada um paradigma para o cuidado paliativo não oncológico e, apesar da ausência de tratamento curativo para ELA, suas complicações podem ser abordadas sintomaticamente e por vários profissionais de saúde. Pouca informação está disponível acerca do tipo de assistência em saúde que é prestada aos pacientes com ELA no Brasil, embora centros de referência da doença tenham sido constituídos, via portaria SUS. O objetivo deste estudo foi avaliar a utilização e disponibilidade do serviço de assistência domiciliar genérica e fisioterapêutica e cuidados paliativos para portadores de ELA atendidos no Hospital de Clínicas da UNICAMP (HC), além de quantificar o status funcional dos pacientes e o uso dos cuidados paliativos e assistência domiciliar; identificar o grau de conhecimento das disponibilidades de assistência e os problemas mais graves a ela relacionados; e propor aprimoramentos na assistência ao paciente com ELA. Vinte e nove pacientes e seus cuidadores primários foram acompanhados por 12 meses e submetidos a 4 avaliações pelos instrumentos Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFERS-R), Escala de Gravidade de ELA (EGELA), Escala de ELA de Norris (EN), Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40), Medida de Independência Funcional (MIF), Escala de Deambulação Funcional (EDF), nível de dor e 2 questionários semi-estruturados. Como esperado, houve declínio funcional e aumento da dependência física dos pacientes do estudo, revelados principalmente pela redução dos escores da MIF e ALSFRS-R. Houve aumento da quantidade de assistência prestada aos pacientes com ELA durante os 12 meses, com significância estatística para os serviços de fisioterapia, uso de órtese manual ou de membro inferior. Encontramos que o cônjuge era o cuidador primário em 55% dos casos e 13,5% dos cuidadores eram amigos ou primos. Em relação aos serviços paramédicos, o fisioterapêutico foi o mais utilizado, tanto na primeira avaliação quanto na última. O cuidado ao paciente com o diagnóstico de ELA fez-se fundamentalmente através do sistema

hospitalar HC e de seus ambulatórios, desconectados com cuidados domiciliares públicos e estruturados. A piora clínica e declínio da função motora foram detectados por todos os indicadores propostos, os quais nortearam a abordagem fisioterapêutica e outras adequações do cuidado paliativo na ELA. A maioria dos pacientes desconhecia a possibilidade de assistência domiciliar na ELA. Faz-se necessária a implementação da assistência domiciliar, quer através do médico de família ou serviço de apoio à internação domiciliar em complemento ao trabalho da equipe multidisciplinar do HC, em articulação com recursos do município e da região e de outros estados.

**ABSTRACT**



The amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is degenerative disease of the upper and lower motor neurons, progressive and fatal and is characterized by progressive paralysis of members, oropharynx and respiratory muscles and consequent dysphagia, dysarthria and respiratory failure. The disease is considered a paradigm for palliative care cancer, despite the absence of curative treatment for ALS, its complications can be treated symptomatically and by several health professionals. Little information is available about the type of health care that is provided to patients with ALS in Brazil, although the ALS reference centers have been established through ordinance SUS. The purpose of this study was to evaluate the use and availability of the service of home care and general physiotherapy and palliative care for patients with ALS seen at the Clinical Hospital, UNICAMP (CH), in addition to quantify the functional status of patients and the use of palliative care and home care; identify the degree of awareness of assistance and most serious problems related to it, and propose improvements in patient care with ALS. Twenty-nine patients and their primary caregivers were followed for 12 months and submitted to 4 evaluations by the instruments Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFERS-R), ALS Severity Scale (ALSSS), Norris Scale (NS), Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40), Functional Independence Measure (FIM), Functional Ambulation Classification (FAC), level of pain and 2 semi-structured questionnaires. As expected, there was functional decline and increased physical dependence of patients in the study, developed mainly by the reduction of MIF and ALSFERS-R scores. There was an increase in the amount of care provided to patients with ALS for 12 months, with statistical significance for the services of physiotherapy, manual or use of bracing for lower limb. We found the spouse was the primary caregiver in 55% and 13.5% of caregivers were friends or cousins. Regarding paramedical services, the physiotherapy was the most widely used in both the first assessment of the past. The care to patients with the diagnosis of ALS has been based primarily through the hospital system and its outpatient clinics, home care disconnected with public and structured. The clinical deterioration and decline of motor function were detected by all the proposed

markers, which guided the approach physiotherapy and other adjustments of palliative care in ALS. Most patients didn't know about the possibility of home care in ALS. It is necessary to implement the home care, either through a family doctor or hospital service to support the household in addition to the work of the HC's multidisciplinary team, in conjunction with the council and resources of the region and other states.

# **1- INTRODUÇÃO**

## 1.1- Aspectos Gerais da Esclerose Lateral Amiotrófica

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é doença degenerativa dos neurônios motores superiores e inferiores, progressiva e fatal [BORASIO et al, 1997; MAJOOR-KRAKAUER et al, 2003; BEGHI et al, 2006]. Charcot fez a descrição clínica e patológica da ELA e a doença é designada em sua homenagem na Europa [CZAPLINSKI et al, 2006]. Nos Estados Unidos da América (EUA), a ELA é denominada coloquialmente “Doença de Lou Gehrig”, em referência ao famoso jogador de beisebol que manifestou a doença. A ELA caracteriza-se por paralisia progressiva de membros, orofaringe e musculatura respiratória e conseqüente disfagia, disartria e insuficiência respiratória e, na maioria dos casos, a capacidade cognitiva encontra-se preservada [ANDRES et al, 1996].

A ELA é encontrada em todo o mundo com incidência aproximada de igual a 1,5-2 casos/100.000 habitantes/ano e prevalência de 6 a 8 casos/100.000 habitantes [BROOKS et al, 1996; BARBER et al, 2006]. No Brasil, a prevalência estimada varia de 0,9 a 1,5 casos/100.000 habitantes e a incidência de 0,2 a 0,32 casos /100.000 habitantes/ano [DIETRICH-NETO et al., 2000]. Na maioria das séries, os homens são afetados mais frequentemente que mulheres, na proporção de 1:2 [MITCHELL, 2001], e em série nacional foi encontrado 1:1,8 [CASTRO-COSTA et al, 2000].

A ELA é rara em indivíduos com menos de 40 anos, mantendo-se mais freqüente entre os 50 e 60 [CZAPLINSKI et al, 2006]. Há evidências epidemiológicas mostrando aumento na incidência ajustada para idade em décadas sucessivas, exceto depois dos 80 anos [BEGHI et al, 2006]. Em amostras brasileiras, DIETRICH-NETO et al, 2000, encontraram a média de idade do início da ELA de 52 anos e CASTRO-COSTA et al, 1999, relataram 21,1% de casos de ELA esporádica juvenil.

Estudos epidemiológicos e genéticos permitem distinguir três formas de ELA: em aglomerado geográfico, prevalente na Ilha de Guam; formas familiares e esporádicas. Essa última, a mais comum, ocorre em cerca de 90% dos casos,

enquanto a familiar em cerca de 5 a 10%. Aproximadamente 20% dos casos familiares estão ligados ao cromossomo 21, no qual há mutações no gen da superóxido dismutase-1 ou SOD-1 [RAO et al, 2004; MAJOUR-KRAKAUER et al, 2003; BARBER et al, 2006]. Sabe-se que a velocidade de progressão da ELA varia largamente de um indivíduo para outro [BORASIO et al, 1997].

## **1.2- Curso Clínico da ELA**

A paralisia pode iniciar-se em membros e/ou orofaringe. Com frequência, as mãos são afetadas primeiramente, em geral de maneira assimétrica. A paralisia se torna mais grave, e extensiva a outras regiões do corpo, ocasionando um crescente estado de dependência do indivíduo e confinamento ao leito, entre 2 a 4 anos [BORASIO, 1997].

Caimbras musculares, atribuídas à hiperexcitabilidade neuronal e desnervação são sintomas característicos no início da doença [FRANÇA et al, 2008]. Estudos sugerem correlação entre a ingestão calórica inadequada e a perda de peso corporal em indivíduos com ELA que apresentavam disfagia média a grave. Estas alterações podem levar à desnutrição e desidratação [KASARSKIS et al, 1996; SILVA et al, 2008].

A respiração é afetada tardiamente em geral, mas pode ser a primeira manifestação da doença. A insuficiência respiratória ocorre por paralisia dos músculos intercostais e/ou diafragma [NEUDERT et al, 2001] e associada à disfagia pode ocasionar pneumonia aspirativa, que pode ser o evento terminal. A sensibilidade não é afetada e a função vesical é poupada [BORASIO, 1997].

A evolução da ELA é progressiva e inexorável. A morte decorre de insuficiência respiratória, pneumonia por aspiração ou embolia pulmonar após imobilidade prolongada [NORRIS et al, 1993; BEGHI et al, 2006]. A sobrevida média é de 4 a 5 anos e 20% dos pacientes vivem mais de 5 anos. Uma vez efetuada a traqueostomia, o paciente pode ser mantido vivo durante anos, ainda

que inteiramente paralisado. Excepcionalmente, os pacientes morrem no primeiro ano de doença ou vivem mais de 25 anos [NORRIS et al, 1993; BORASIO et al, 1997; BEGHI et al, 2006].

### **1.3- Diagnóstico Clínico da ELA**

O diagnóstico de ELA deve incluir sinais de envolvimento de neurônio motor inferior e superior, evidência de progressão da doença e exclusão de outras condições clínicas, ELA-similar. Em adultos, os sinais do neurônio motor inferior disseminados (fraqueza, amiotrofia, fasciculações) são praticamente diagnóstico da doença, se associados aos sinais de Babinski ou clono. Mesmo se faltarem esses sinais claros do neurônio motor superior, o diagnóstico é igualmente assegurado se forem encontrados reflexos tendinosos anormalmente ativos ou sinais de Hoffmann em membros superiores paréticos. Segundo BEGHI et al, 2006, o médico especialista experiente provavelmente acerta em cerca de 95% dos diagnósticos de ELA. Entretanto, tanto o falso-positivo quanto o falso-negativo são igualmente catastróficos principalmente do ponto de vista do paciente, mas também da ciência. Na tentativa de resolver a precisão diagnóstica na ELA, a Academia Americana de Neurologia (AAN) promoveu reuniões com expertos no tema resultando nos Critérios El Escorial (CEE) Originais e Revisados para o diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica [BROOKS et al, 2000].

O CEE é uma classificação com 4 categorias que definem o nível de envolvimento de 4 regiões do corpo – bulbar, cervical, torácica e lombo-sacra. O Critério El Escorial Revisado apresenta muitas vantagens, entre elas a alta especificidade, devido ao baixo número de falso-positivos, e o fácil uso em estudos randomizados, permitindo uniformidade dos dados [FORBES et al, 2001; BEGHI et al, 2006].

### **Categorias do CEE:**

**ELA definida:** Sinais de NMS e NMI em três regiões;

**ELA definida – apoio laboratorial:** sinais do neurônio motor superior e/ou de neurônio motor inferior em uma região e o paciente é portador de gene mutante patogênico.

**ELA provável – apoio laboratorial:** sinais do neurônio motor superior em uma ou mais regiões e sinais de neurônio motor inferior definidos por EMG em pelo menos 2 regiões;

**ELA provável:** sinais do neurônio motor superior e inferior em duas regiões com alguns sinais de neurônio motor inferior rostralmente aos sinais de neurônio motor superior;

**ELA possível:** sinais do neurônio motor superior e do neurônio motor inferior presentes em 1 região; ou sinais do neurônio motor superior em pelo menos 2 regiões; ou sinais do neurônio motor superior e inferior em duas regiões com ausência de sinais de neurônio motor inferior rostralmente aos sinais de neurônio motor superior.

### **1.4- Exames Complementares Diagnósticos na ELA**

Não há marcador laboratorial para a doença, mas o diagnóstico clínico pode ser confirmado por evidências, na eletromiografia (EMG), de desnervação ativa em pelo menos três regiões (bulbar, cervical, torácica e lombo-sacra). As velocidades de condução nervosa devem estar normais, embora nos estágios terminais da ELA, lentidão da condução nervosa pode ocorrer, devido ao acometimento de axônios mais calibrosos e de rápida condução, derivados das células do corno anterior da medula espinhal [DE CARVALHO et al, 2000].

## 1.5- Tratamento Médico da ELA

Não há terapia eficaz, curativa, para a ELA. Entretanto, a droga riluzol (Rilutek<sup>®</sup>), um inibidor do glutamato, é a única aprovada pela *Food and Drug Administration* dos EUA para o tratamento da doença, apontada com efeitos positivos para prolongar a vida em 3 meses, após 18 meses de tratamento, não tem efeito visível sobre a função motora ou qualidade de vida [BENSIMON et al, 1994]. Estudos mais recentes mostraram que o benefício pode ser maior, de 4 a 19 meses, quando usada precocemente. O riluzol provavelmente tem pouco efeito quando iniciado nas fases avançadas da ELA [TRAYNOR et al, 2003].

No Brasil, o riluzol tem sido custeado no programa de medicamentos excepcionais, instituído pelo Ministério da Saúde para fornecimento de medicamentos de alto custo (código riluzol, 36.511.00-5), geralmente de uso contínuo e utilizados em nível ambulatorial, no tratamento de doenças crônicas e raras (Portaria nº 2.577, de 27 de outubro de 2006 - Ministério da Saúde, 2006), como é a ELA.

Pacientes com doenças incuráveis são particularmente inclinados a procurar tratamentos alternativos [EISENBERG et al, 1993]. WASNER et al, 2001, relataram que 54% de 158 pacientes com ELA fizeram uso de terapias alternativas, entre elas a acupuntura, homeopatia, naturopatia e tratamentos esotéricos, sendo que 60% deles relataram efeitos positivos destas terapias.

O médico deve explicar os riscos e benefícios dos tratamentos e compreender que as decisões do paciente podem mudar à medida que a ELA progride. Os objetivos do cuidado paliativo na ELA devem minimizar as disfunções, principalmente na sua fase terminal, na qual a dispnéia e a depressão os sintomas mais prevalentes [MILLER et al, 1999].

Apesar da dor não ser um sintoma usual nos estágios iniciais da ELA, cerca de 40 a 73% dos pacientes experimentam-na em seus estágios finais. Esse sintoma pode ser causado por câimbras musculares; deformidades articulares; pontos de pressão na pele ou articulações, devido à imobilidade [MILLER et al, 1999].



## **1.6- Cuidados Paliativos e Assistência Domiciliar na ELA**

De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), o Cuidado Paliativo pode ser definido primordialmente como “o cuidado total do paciente cuja doença não responde a tratamento curativo, no qual está incluído o controle da dor e de outros sintomas, o suporte psicológico, social e espiritual, tendo como objetivo a obtenção da melhor qualidade de vida possível para o mesmo e sua família” [WHO, 1990].

A Assistência Domiciliar é um termo amplo que significa qualquer ação de saúde realizada em domicílio, independente de seu grau de complexidade, podendo englobar tanto uma orientação de enfermagem quanto o atendimento de um paciente em VMI [TAVOLARI et al, 2000; DUARTE E DIOGO, 2000].

A assistência domiciliar provavelmente começou no final do século XIX, em Boston, onde um grupo de enfermeiras realizava ações de saúde em domicílio [TAVOLARI et al, 2000]. No Brasil, o primeiro grupo organizado voltado para assistência domiciliar deu início às suas atividades há mais de trinta anos, no Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo. O objetivo deste grupo era desospitalizar doentes crônicos para desocupar uma parte dos leitos do hospital, que estava superlotado naquela época. [TAVOLARI et al, 2000].

Em estudo internacional, assinalou-se que o incremento da utilização do serviço de assistência domiciliar tem sido motivado pelo aumento na população idosa e tem levado ao aprimoramento tecnológico das terapias em domicílio e ao encorajamento da utilização deste serviço, por parte dos hospitais [KRIVICKAS et al, 1997].

Existe pouca informação sobre o uso de assistência domiciliar na ELA. Entre os motivos de admissão de pacientes com ELA nas fases inicial ou terminal, em serviços de emergência, tem-se a ausência ou inadequação dos serviços de assistência domiciliar [ALBERT et al, 1999].

A ELA é considerada uma doença paradigma para o cuidado paliativo não oncológico [BORASIO et al, 2001]. Apesar da ausência de tratamento curativo para ELA, suas complicações podem ser abordadas sintomaticamente e por vários profissionais de saúde. A intervenção em estágios mais precoces da doença pode ser crucial na garantia de melhores condições no estágio terminal. O cuidado paliativo pode, e deve, ser promovido para pacientes com ELA desde o diagnóstico, coexistindo a outros cuidados, como o uso de medicamentos [OLIVER, 1996; RADUNOVIC et al, 2007].

OLIVER et al, 1996, relatam que uma abordagem multidisciplinar é necessária para manter os pacientes com ELA em suas casas. Contudo, a admissão em hospital pode ser necessária para alguns pacientes quando não possuem familiares ou cuidadores. HUGHES et al, 2003, assinalaram que é capital quantificar e qualificar a experiência de serviços de saúde para portadores de doenças neuromusculares, o acesso aos direitos e fonte de informações e o conhecimento do profissional sobre a assistência domiciliar nesta condição. Além disso, os achados podem implicar em revisão e reestruturação dos serviços prestados, melhor informação dos direitos do paciente e do acesso aos serviços domiciliares para portadores de doenças neuromusculares.

TRAYNOR et al, 2003, durante o período de 1996 a 2000, avaliaram o prognóstico de pacientes com ELA acompanhados por múltiplos profissionais de saúde, através da Associação Irlandesa de Doença do Neurônio Motor, e pacientes atendidos por neurologistas clínicos, cuja especialidade primária não era ELA. Os autores encontraram que aqueles atendidos por equipe multidisciplinar apresentaram sobrevida de 7,5 meses maior que aqueles que recebiam assistência em ambulatórios de neurologia geral.

Recomendações para o tratamento da ELA foram propostas por alguns estudiosos em diferentes locais do mundo [MILLER et al, 1999; ANDERSEN et al, 2005; RADUNOVIC et al, 2007]. O Subcomitê de Padrão de Qualidade da Academia Americana de Neurologia, em 1999, estabeleceu princípios para o cuidado de pacientes com ELA. Entre eles, destaca-se o oferecimento de

informações e possibilidades de assistência multidisciplinar, com preservação da autonomia do paciente para fazer escolhas; disponibilidade das informações visando avanço nos cuidados paliativos; discussões sobre novas metas terapêuticas e reavaliação das mesmas em intervalos não maiores que seis meses [MILLER et al, 1999].

RADUNOVIC et al, 2007, descreveram as recomendações de manuseio de dois grandes centros internacionais de referência no tratamento de ELA: *Centre for Neurodegeneration Research*, na Inglaterra e *Eleanor and Lou Gehrig MDA/ ALS Research Centre*, nos EUA. Os autores sugerem que os pesquisadores, pacientes com ELA, grupos voluntários ou governamentais de outras partes do mundo desenvolvam recomendações próprias sobre o consenso de profissionais experientes na área.

Nos EUA tem sido relatada dificuldade para convencer os convênios de saúde no provimento de assistência domiciliar para portadores de ELA, pois é considerada de alto custo, apesar de prevenir custos adicionais. Redução nas complicações da saúde e nos índices de hospitalização, além da melhora da qualidade de vida são vantagens potenciais oferecidas pelo serviço domiciliar [KRIVICKAS et al, 1997].

A assistência em domicílio comumente é oferecida por um membro da família, geralmente o cônjuge, o qual assume a função do primeiro cuidador [KRIVICKAS et al, 1997]. É sabido que quase todos os pacientes preferem permanecer em suas casas caso um serviço domiciliar esteja disponível [OLIVER, 1996; KRIVICKAS et al, 1997; ALBERT et al, 1999].

## **1.7- Da Ventilação Mecânica**

Ventilação mecânica com pressão positiva não invasiva (VMNI) tem sido usada com frequência crescente na ELA [JACKSON et al, 2001; JANSSENS et al, 2003] para melhorar a dispnéia noturna, insônia e desconforto

respiratório e pode prolongar a vida, usada em geral nas fases mais iniciais da doença. Entretanto, a evolução da doença pode exigir a indicação de ventilação mecânica invasiva (VMI). Nessa situação, a decisão fundamental do paciente diz respeito à opção de traqueostomia e VMI. Para tomar a decisão, ele deve estar plenamente informado sobre as conseqüências do prolongamento da vida, pois a evolução da doença se associará à ausência de movimentos apendiculares [JACKSON et al, 2001; JANSSENS et al, 2003].

O local ideal para VMI em longo prazo é o domicílio, pois os custos são menores, a qualidade de vida é maior e a integração a comunidade é maximizada [MAKE et al, 1998]. MARCHESE et al, 2008, avaliaram 41 pacientes com ELA e demonstraram que a VMI por traqueostomia é uma terapêutica relativamente segura e garante sobrevivência em longo prazo para pacientes com falência respiratória que não toleram ou apresentam contra-indicações para VMNI. Apesar dos pacientes preferirem esta última, os autores notaram que os pacientes que recebiam VMI estavam satisfeitos com sua escolha e o escolheriam novamente, mesmo afetando seu estilo de vida.

Preparação, apoio contínuo e opções de descanso para os cuidadores do paciente são necessários para que a VMI tenha sucesso. O sucesso da VMI também depende de variantes, como: pagamentos a terceiros pelo fornecimento dos equipamentos de cuidado doméstico e da equipe enfermeiro/auxiliar; tipo de trabalho do esposo (a); idade e bom estado físico do esposo(a) e dos filhos; interações psicossociais da família antes da ELA e fatores financeiros. A VMI deve ser vista como um recurso em longo prazo, estendendo-se freqüentemente por mais de um ano [MARCHESE et al, 2008].

RADUNOVIC et al, 2007, apontaram que o acesso a VMNI é restrito em muitas partes do mundo, incluindo Europa e América do Norte, devido a fatores pessoais ou sócio-econômicos. Apesar de VMI ser pouco freqüente nesses países, é mais comum no Japão. Inúmeras variáveis foram apontadas pelos autores, como possíveis explicações para a diversidade de condutas.

## **1.8- Assistência à ELA no Brasil**

Em 19 de novembro de 2002 o Ministério da Saúde estabeleceu o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para o tratamento da ELA no Brasil mediante expedição da Portaria Nº 913 (ANEXO 11). Há também a Lei nº 10.424, de 15 de abril de 2002, que estabelece no âmbito do SUS, o Programa de Internação Domiciliar, entretanto sem especificar para quais pacientes, destacando que a mesma não substitui a internação hospitalar e que deve ser sempre utilizado no intuito de humanizar e garantir maior conforto à população (ANEXO 12).

Os Centros de Referência de tratamento e pesquisa da ELA são: Hospital de Clínicas da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de São Paulo (USP); Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Ceará; Universidade Federal do Paraná, Curitiba; Universidade Federal do Rio de Janeiro; Hospital de Base do Distrito Federal.

### **1.8.1- Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica – AbrELA**

A AbrELA foi fundada em 28 de junho de 1999 e desde então, vem realizando seu atendimento nas dependências Ambulatório de Neuromuscular do Hospital da Escola Paulista de Medicina/UNIFESP. Trata-se de uma entidade sem fins lucrativos, tendo como objetivo principal a conscientização da sociedade sobre a importância e emergência da doença no Brasil.

A AbrELA conta com o apoio de profissionais da área de saúde, para promover a qualidade no atendimento ao portador de ELA, tais como: neurologista, terapeuta ocupacional, nutricionista, fisioterapeuta, enfermeira, psicólogo e assistente social. Além disso, a instituição facilita de acesso aos órgãos de serviços públicos para aquisição de medicamento, respiradores, orientação e assistência jurídica aos pacientes e seus familiares e fornece

gratuitamente o respirador não invasivo BIPAP® (*Bi-level Positive Airway-Pressure*) para os pacientes com insuficiência respiratória, permitindo o atendimento e acompanhamento no domicílio do próprio paciente, diminuindo o período de internação hospitalar (o aparelho é fornecido pelo Instituto do Sono em parceria com a Secretaria de Estado da Saúde de Estado de São Paulo).

A AbrELA também auxilia na busca de locais para realização de exames e equipamentos de apoio (cadeiras de rodas e de banho, andadores, respiradores, órteses e fraldas descartáveis); insere o paciente brasileiro nos ensaios clínicos internacionais; expande o atendimento de apoio no domicílio por meio de parcerias com instituições de ensino superior; promove expansão territorial de atuação por meio de implantação de Associações Regionais (ARELAS). Os assistentes sociais realizam visitas domiciliares aos pacientes para identificação de recursos de apoio na comunidade e orientação àqueles que se propõem a colaborar [AbrELA, 2008].

ANEQUINI et al, 2006, investigaram o nível de satisfação dos pacientes e cuidadores com as atividades da AbrELA e relataram que 20% encontravam-se satisfeitos com a assistência na época. Quanto ao acesso a AbrELA (comunicação entre paciente e associação, sede regional), as expectativas não foram atingidas em 50% e 76,7% gostariam de ter acesso a assistências terapêuticas que não possuíam no momento.

#### 1.8.2- Associação Regional de Esclerose Lateral Amiotrófica

A AbrELA desenvolveu um modelo de criação de Associações Regionais, no qual definiu o uso do nome ARELA e as principais diretrizes a serem seguidas na replicação do modelo AbrELA. A ARELA do Rio Grande do Sul foi fundada em 28 de setembro de 2005 e a de Minas Gerais em 18 de novembro de 2006.

### 1.8.3- Assistência Domiciliar UNIMED Campinas (ADUC)

Outra opção institucional de cuidados na ELA, na cidade de Campinas, tem sido a Assistência Domiciliar UNIMED Campinas, um serviço que tem conseguido reduzir custos de atendimento a pacientes crônicos acamados, criando no ambiente domiciliar, as condições necessárias para sobrevida e tratamento em longo prazo. Dos 869 pacientes atendidos pela ADUC entre 1997 e 2002, 44,76% tinham doenças neurológicas; do total, 57,65% eram completamente dependentes, 31,42% dependentes parciais e 10,93% independentes [*apud* CASSEMIRO et al, 2004].

### 1.9- Experiência do cuidado à ELA em outros países

Em diversas partes do mundo, a prestação de cuidados aos pacientes com ELA constitui um desafio. RADUNOVIC et al, 2007, referiram que o cuidado paliativo ideal aos pacientes com ELA deve ser multidisciplinar e de fácil acesso, sendo oferecido em domicílio ou perto deste.

Na Escócia os indivíduos com ELA são atendidos por serviços estaduais, e, numa pequena extensão, serviços privados. VAN TEIJLINGEN et al, 2001, verificaram que o serviço mais utilizado foi o médico de família (99.3%) e assistência da Associação de Doenças do Neurônio Motor da Escócia (96%). Os autores apontam que o cuidado do paciente com ELA ainda recai sobre os familiares e que as organizações não governamentais oferecem um grande aporte de equipamentos devido ao atraso ou falta deles pelo serviço estadual.

Em estudo sobre os cuidados aos pacientes com ELA em Madri, RODRIGUEZ DE RIVERA et al, 2007 observaram que a atenção médica era oferecida de forma individual e sem padronização. Isto ocorria em detrimento dos doentes que sofriam em listas de espera, com cuidados realizados, em algumas ocasiões, por profissionais pouco especializados ou motivados. Os pesquisadores apontaram para uma carência de vias clínicas que organizassem a atenção a

estes pacientes e a necessidade de melhora da qualidade assistencial oferecida aos mesmos. Na tentativa de modificar a situação, os autores desenvolveram um plano clínico de organização e homogeneização da assistência à ELA, em cinco hospitais da cidade, incluindo desde a fase de diagnóstico da doença, seu seguimento e cuidados nas fases finais. Ficou instituída uma rede de Atenção de ELA na comunidade de Madri, a partir de 2006, com metas definidas a serem alcançadas, visando à melhora contínua da assistência.



## **2- MOTIVAÇÃO E JUSTIFICATIVA DA PESQUISA**

Pouca informação está disponível acerca do tipo de assistência em saúde que é prestada aos pacientes com ELA no Brasil, embora centros de referência da doença tenham sido constituídos, via portaria SUS. Enquanto centro de referência, a identificação da realidade assistencial no HC UNICAMP poderia nortear o planejamento de medidas institucionais e a organização dos serviços a serem utilizados por esta população, buscando a aproximação com o ideal atualmente recomendado, ou seja, cuidado paliativo e serviço domiciliar na ELA.

Para isso planejou-se o diagnóstico das características da assistência no contexto do atendimento hospitalar e ambulatorial no HC, em uma população de pacientes com ELA. Considerando que a expressão clínica da doença, nos vários momentos assistenciais, e a autonomia de decisão do paciente norteiam a própria assistência, buscamos a aplicação de indicadores da gravidade da doença para subsidiar as condutas multiprofissionais.

### **3- OBJETIVOS**

### **3.1- Geral**

3.1.1- Avaliar a utilização e disponibilidade do serviço de assistência domiciliar genérica e fisioterapêutica e cuidados paliativos para portadores de ELA atendidos no Hospital das Clínicas da UNICAMP.

### **3.2- Específicos**

3.2.1- Quantificar o status funcional dos pacientes e o uso dos cuidados paliativos e assistência domiciliar;

3.2.2- Identificar o grau de conhecimento das disponibilidades de assistência e os problemas mais graves a ela relacionados;

3.2.3- Propor aprimoramentos na assistência ao paciente com ELA.

## **4- CASUÍSTICA E MÉTODOS**

#### **4.1- População do Estudo**

Foram recrutados pacientes com diagnóstico de ELA no período de fevereiro de 2006 a agosto de 2007. Pacientes que preencheram os critérios do estudo foram convidados a participar, após assinatura do termo de consentimento. Os pacientes foram avaliados obedecendo à ordem consecutiva de chegada ao Ambulatório de Doenças Neuromusculares, Hospital de Clínicas da UNICAMP.

#### **4.2- Critérios de Inclusão**

- Pacientes em assistência médica no citado Ambulatório.
- Pacientes de ambos os sexos, adultos
- Diagnóstico de ELA definido ou provável pelo Critério El Escorial em qualquer fase clínica da doença;
- Em uso do riluzol (Rilutek<sup>®</sup>);

#### **4.3- Critérios de Exclusão**

- Outras doenças neurológicas ou ortopédicas prévias
- Incapacidade de ler e entender para responder às questões dos testes.

#### **4.4- Desenho do Estudo**

Trata-se de uma pesquisa prospectiva, descritiva, qualitativa e quantitativa e de corte longitudinal.

## **4.5- Dos Instrumentos de Medida**

Os pacientes foram avaliados por sete escalas funcionais quantitativas e os mesmos, juntamente aos cuidadores, foram submetidos a dois questionários semi-estruturados.

### **4.5.1- Escala de Avaliação Funcional na ELA (ALSFRS-R)**

A ALSFRS é uma escala com validação internacional que avalia a função física, atividades de vida diária e comprometimentos bulbar, apendicular e respiratório na ELA. Esta escala foi revisada em 1999 e contém 12 itens (ALSFRS-R): fala, deglutição, salivação, escrita, alimentação (uma subdivisão foi realizada para pacientes com ou sem gastrostomia), vestir/higiene, transferência na cama/ajuste lençóis, andar, subir escadas, dispnéia, ortopnéia e insuficiência respiratória. Cada item é pontuado em 5 níveis: 0 para incapaz e 4 para normal. Portanto, os escores variam de 0 a 48, sendo que o menor representa pior estado clínico e 40 (normalidade). [CEDARBAUM et al, 1999]. – ANEXO 2

### **4.5.2- Escala de Gravidade de ELA (EGELA)**

Trata-se de uma avaliação funcional rápida da doença, das dimensões extremidades superiores, extremidades inferiores, fala e deglutição, com a pontuação variando de 4 (pior função) a 40 (normalidade) [HILLEL et al, 1989] – ANEXO 3.

### **4.5.3- Escala de Norris para ELA**

Possui 34 itens (dimensões bulbar, extremidades superiores, extremidades inferiores e emocional) que são pontuados de 0 a 100 (0 representa menor função na ELA e 100 normalidade) [NORRIS et al, 1974] – ANEXO 4.

#### 4.5.4- Questionário de Avaliação Funcional em Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSAQ-40)

Questionário de 40 itens que avalia a capacidade funcional em atividades da vida diária e aspecto emocional em portadores de ELA. Cada item tem quatro graus de possibilidades, sendo o maior escore associado a normalidade [JENKINSON et al, 2000] – ANEXO 5.

#### 4.5.5- Medida de Independência Funcional (MIF)

Contém 18 itens de avaliação, enfocando seis áreas de funcionamento: auto-cuidado, controle dos esfíncteres, mobilidade, locomoção, comunicação e convivência social. A pontuação total varia de 18 (independência funcional mínima) a 126 (independência funcional plena) [RIBERTO et al, 2001] – ANEXO 6.

#### 4.5.6- Nível de Dor Musculoesquelética

Dores musculares ou articulares foram avaliadas pela EVA (Escala Analógica Visual). A pontuação varia de 0 (ausência de dor) até 10 (máxima dor experimentada) – ANEXO 7.

#### 4.5.7- Escala de Deambulação Funcional (EDF)

Contém 5 itens que avaliam a capacidade de deambulação, pontuando de 0 a 5, desde uma inabilidade para deambulação até uma deambulação independente, respectivamente [HOLDEN et al, 1984] – ANEXO 8.



#### 4.5.8- Questionários semi-estruturados

O primeiro questionário foi adaptado pela autora tendo como base o questionário original de ALBERT et al, 1999. Abrange pontos de assistência domiciliar; uso de terapias adjuvantes (fisioterapia, terapia ocupacional, fonoaudiologia), uso de dispositivos auxiliares (comunicação não verbal, órteses, andador, cadeira de rodas); uso de serviço domiciliar pago (enfermeira particular e outro profissional); suporte psico-social (psicoterapia, grupo de suporte a ELA, conselho religioso), direitos do paciente de serviço domiciliar, uso de intervenções tecnológicas (máquina de aspiração traqueal, traqueostomia, VMNI ou VMI), intervenções farmacológicas (convencional – uso do riluzole ou vitamina E – ou alternativa – uso de acupuntura; homeopatia; fitoterapia; medicina ayurvédica); e serviços domiciliares (hospital, enfermagem, fisioterapia, fonoaudiologia) – ANEXO 9.

O segundo questionário derivou de adaptações do trabalho de KRIVCKAS et al, 1997. Trata-se de um questionário aberto com perguntas para o paciente e seu cuidador primário sobre assistência domiciliar, seu estado funcional e sua satisfação/gastos com o serviço domiciliar e/ou serviço hospitalar disponível (os gastos foram expressos em reais – R\$) – ANEXO 10.

#### **4.6- Das Avaliações Individuais e do Cuidador**

Os pacientes e seus cuidadores primários foram submetidos, pela pesquisadora, aos dois questionários semi-estruturados e as respostas registradas em gravador. As demais avaliações foram realizadas a cada quatro meses no período total de 12 meses.

#### **4.7- Análise Estatística**

Foi realizada análise descritiva com apresentação de tabelas de freqüências para variáveis categóricas e medidas de posição e dispersão para variáveis contínuas. Para comparar o desempenho nas escalas entre as

avaliações foi utilizada a ANOVA para medidas repetidas com transformação por postos. Para comparar cada item de assistência entre as avaliações foi utilizado o método das Equações de Estimação Generalizadas.

Para verificar associação linear entre o número de itens de assistência e as escalas foi utilizado o coeficiente de correlação de Spearman. O nível de significância adotado foi 5%.

Os programas estatísticos computacionais utilizados foram *SAS System for Windows* versão 9.1.3, *SPSS for Windows* versão 10.0 e *Microcal Origin* 5.0.

## **5- RESULTADOS**

## 5.1- Características Demográficas

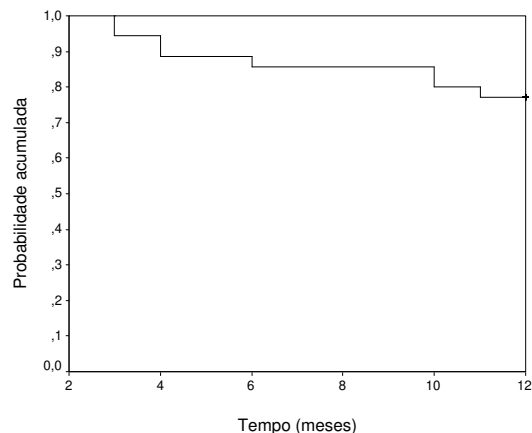
Foram convidados a participar 35 indivíduos com diagnóstico de ELA, contudo 29 concordaram em participar do estudo. As características demográficas dos pacientes, na primeira avaliação, se encontram na tabela 1. Na segunda avaliação foram reexaminados 26 pacientes; na terceira, 22 pacientes e na última 21, em vista de óbitos, correspondente a 27.6% da amostra inicial (Curva de sobrevida – Gráfico 1). Para fins de descrição considerou-se a amostra  $n=29$  e para comparações estatísticas  $n= 21$ .

Houve predomínio de indivíduos do sexo masculino (1,9:1) e do início apendicular da ELA; e média de idade de 49,2 anos, com extremos de 20 e 70 anos.

**Tabela 1-** Características demográficas e sócio-econômicas na primeira avaliação  
(n=29)

Variáveis	Valores	Média ± DP	1Q; 3Q	Min; Máx
<b>Sexo (F:M)</b>	10:19		---	---
<b>Idade (anos)</b>		49,2 ± 12,2	41; 59,5	20; 70
<b>Tempo de sintomas (meses)</b>		34,9 ± 26,7	14,5; 47	5; 111
<b>Forma de início da ELA (A/B/Mi)</b>	22/2/5		---	---
<b>Renda familiar (SM)</b>		4,9 ± 2,39	3; 7	1; 9
<b>Escolaridade</b>				
Fundamental completo	15			
Ensino médio completo	10			
Ensino superior incompleto ou Completo	4			
<b>Uso da AbrELA</b>	2			
<b>Local da moradia</b>				
Campinas	12			
Outras cidades (SP)	14			
Outros estados	3			
<b>EGELA</b>		26,5 ± 8,29	23; 32,5	8; 39
<b>ALSFRS-R</b>		30,1 ± 11,5	21,5; 38,5	9; 46
<b>Escala de Norris</b>		65,5 ± 19,7	45; 81,5	29; 90
<b>ALSAQ-40</b>		77,5 ± 12,4	43; 83,3	32; 94
<b>Nível de Dor</b>		2,93 ± 3,51	0; 6,5	0; 10
<b>EDF</b>		2,34 ± 2	1; 5	0; 5
<b>MIF</b>		90,1 ± 28,9	64; 118,5	41; 125

F: Feminino; M: Masculino; A: Apendicular; B: Bulbar; Mi: Mista; SM: Salários mínimos; AbrELA: Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica; EGELA: Escala de Gravidade de ELA; ALSFRS-R: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised; ALSAQ-40: Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire; EDF: Escala de Deambulação Funcional; MIF: Medida de Independência Funcional; 1º Q: primeiro quartil; 3º Q: terceiro quartil; min: mínimo; máx: máximo.



**Gráfico 1-** Curva de sobrevivência geral estimada por Kaplan-Meier (n=29).

## 5.2- Evolução Clínica e Disfuncional

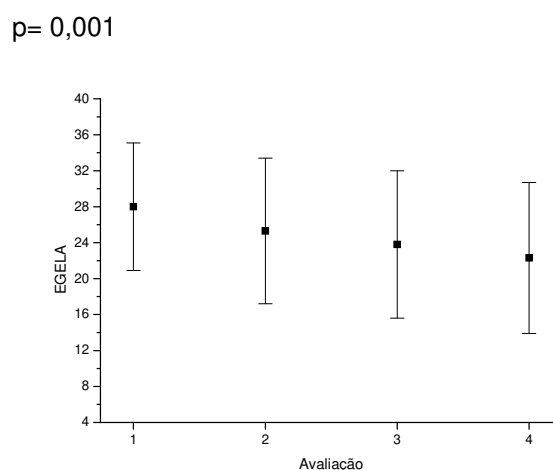
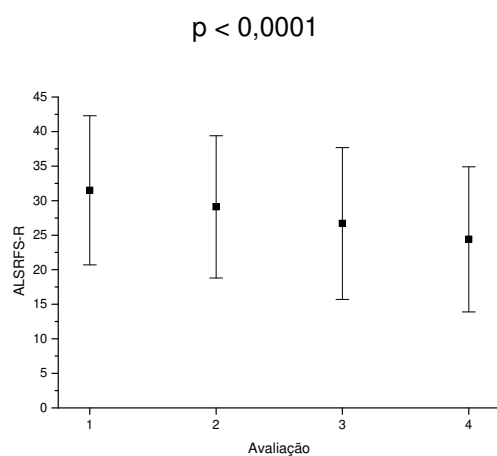
A tabela 2 apresenta a evolução dos escores dos instrumentos de medida ao longo de 12 meses em 21 pacientes. Os instrumentos ALSFRS-R e MIF mostraram declínio dos escores com significância estatística entre as 3 últimas avaliações ( $p < 0,0001$ ). A EGELA e Escala de Norris apresentaram redução dos escores com significância estatística entre todas as avaliações ( $p < 0,01$ ). A EDF também apresentou diminuição dos escores de modo estatisticamente significativo, exceto entre a terceira e quarta avaliações. Quanto à dor observou-se um aumento na sua graduação, porém sem significância estatística ao longo das avaliações.

**Tabela 2-** Evolução dos Escores dos Instrumentos de Medida (n=21)

Variáveis	1ª Av.	2ª Av.	3ª Av.	4ª Av.
	Média ± DP	Média ± DP	Média ± DP	Média ± DP
<b>ALSFRS-R</b>	31,5 ± 10,8	29,1 ± 10,3	26,7 ± 11	24,4 ± 10,5
<b>EGELA</b>	28 ± 7,1	25,3 ± 8,1	23,8 ± 8,2	22,3 ± 8,4
<b>Escala de Norris</b>	66,8 ± 18,6	63,6 ± 18,7	59,1 ± 18,2	57,2 ± 19,4
<b>Nível de Dor</b>	3 ± 3,3	3,4 ± 3,8	3,9 ± 3,6	3,9 ± 3,3
<b>EDF</b>	2,4 ± 2	2 ± 1,9	1,5 ± 1,5	1,5 ± 1,7
<b>MIF</b>	91,9 ± 27,2	85 ± 26,4	80,3 ± 25,3	76,5 ± 24,6

Av.: Avaliação; DP: desvio padrão; ALSFRS-R: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised; EDF: Escala de Deambulação Funcional; MIF: Medida de Independência Funcional; EGELA: Escala de Gravidade de ELA.

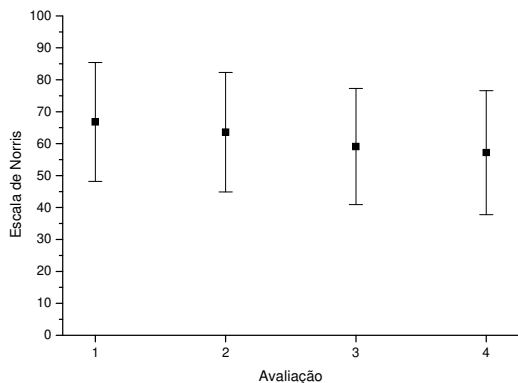
Os gráficos 2 a 7 exibem a evolução dos escores dos instrumentos de medida dos 21 pacientes avaliados nos quatro períodos.



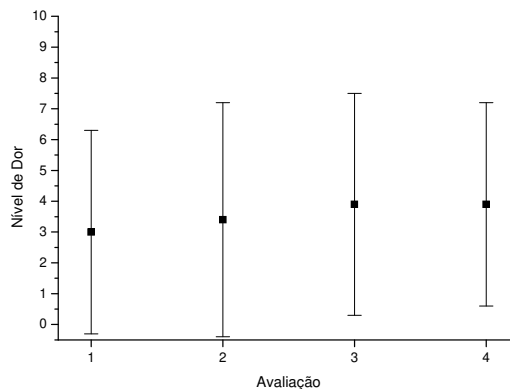
**Gráfico 2-** Valor médio e desvio padrão da escala ALSFRS-R em cada avaliação (n=21)

**Gráfico 3-** Valor médio e desvio padrão da EGELA em cada avaliação (n=21)

p= 0,001



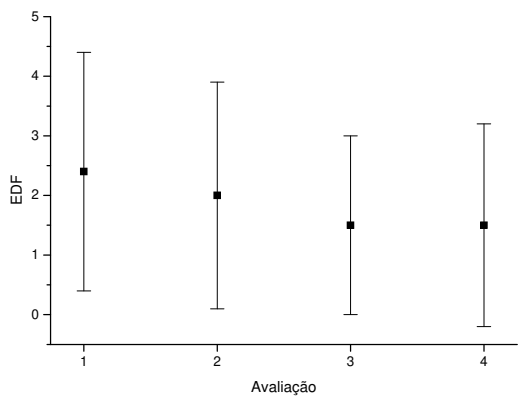
p= 0,071



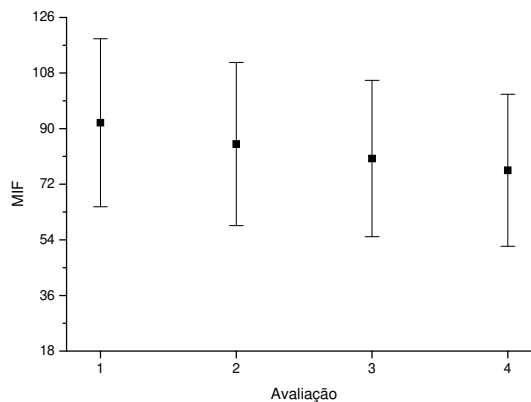
**Gráfico 4-** Valor médio e desvio padrão da Escala de Norris em cada avaliação (n=21)

**Gráfico 5-** Valor médio e desvio padrão do Nível de Dor em cada avaliação (n=21)

p= 0,001



p < 0,0001



**Gráfico 6-** Valor médio e desvio padrão da EDF em cada avaliação (n=21)

**Gráfico 7-** Valor médio e desvio padrão da MIF em cada avaliação (n=21)



### 5.3- Cuidadores, uso de serviços e equipamentos

A tabela 3 expõe os tipos de cuidadores primários dos pacientes da amostra. A tabela 4 exhibe as mudanças assistenciais, em números absolutos e percentuais, entre a primeira e quarta avaliações dos pacientes. Houve aumento da quantidade de assistência prestada aos pacientes com ELA durante os 12 meses, com significância estatística para os serviços de fisioterapia, uso de órtese manual ou de membro inferior.

**Tabela 3-** Cuidadores primários na totalidade da amostra (n=29)

<b>Cuidador Primário</b>	<b>n (%)</b>
Cônjuge	16 (55%)
Filho(s)	3 (10,3%)
Pais	2 (6,8%)
Amigo(a)	3 (10,3%)
Primo (a)	1 (3,4%)
Cuidador Particular	1 (3,4%)
Sem cuidador	3 (10,3%)

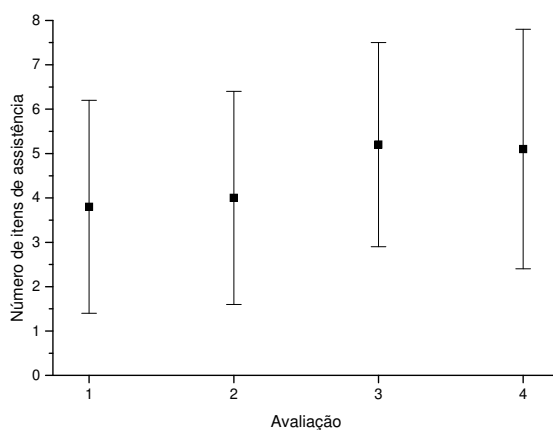
**Tabela 4-** Aspectos assistenciais dos pacientes com ELA

<b>Itens Assistenciais</b>	<b>1ª Avaliação (n=21)</b>	<b>4ª Avaliação (n=21)</b>
<b>Terapias Adjuvantes</b>		
Fisioterapia hospitalar e/ou ambulatorial	6 (28%)	10 (47%)
Terapia Ocupacional	0	1 (4,7%)
Fonoaudiologia ambulatorial	1 (4,7%)	2 (9,5%)
<b>Dispositivos Auxiliares</b>		
Comunicação alternativa	3 (14%)	3 (14%)
Órtese manual ou de membro inferior	4 (19%)	11 (52%)
Andador	0	5 (23,8%)
Cadeira de rodas	7 (33%)	11 (52%)
<b>Cuidado Psicossocial</b>		
Psicoterapia	3 (14%)	5 (23,8%)
Grupo de suporte de ELA	2 (9,5%)	2 (9,5%)
<b>Plano de Saúde</b>		
	8 (38%)	8 (38%)
<b>Intervenções Tecnológicas</b>		
Sonda nasoestral	0	1 (4,7%)
Traqueostomia	0	1 (4,7%)
Ventilação mecânica não invasiva	2 (9,5%)	4 (19%)
Ventilação mecânica invasiva	0	1 (4,7%)
<b>Intervenções Farmacológicas</b>		
Farmacologia convencional	21 (100%)	21 (100%)
Terapias alternativas	1 (4,7%)	1 (4,7%)
<b>Serviço Domiciliar</b>		
Cuidador remunerado	1 (4,7%)	1 (4,7%)
Enfermagem	1 (4,7%)	1 (4,7%)
Fisioterapia	2 (9,5%)	4 (19%)
Fonoaudiologia	1 (4,7%)	1 (4,7%)
Hospitalização	1 (4,7%)	1 (4,7%)
Serviço de emergência domiciliar	1 (4,7%)	1 (4,7%)
<b>Serviço funerário contratado</b>		
	1 (4,7%)	1 (4,7%)
<b>Direitos do paciente</b>		
Procurador/Advogado	0	0

ELA: Esclerose Lateral Amiotrófica

O gráfico 8 mostra a relação entre a média e o desvio padrão do número de itens oferecidos para os pacientes em cada período ( $p < 0,0001$ ).

$p = 0,001$



**Gráfico 8-** Valor médio e desvio padrão do número de itens de assistência em cada avaliação (n=21)

As tabelas 5 e 6 mostram os coeficientes de correlação entre os instrumentos e a quantidade de itens de assistenciais. Na primeira avaliação foram detectadas correlações entre os instrumentos ALSFRS-R, EGELA, Escala de Norris, EDF e MIF e a quantidade de itens assistenciais. Na segunda avaliação foi encontrada correlação apenas para a EDF. Nas terceira e quarta avaliações não foram encontradas correlações com significância estatística. Os gráficos 9 a 13 ilustram as correlações acima mencionadas.

**Tabela 5-** Correlação entre o número de itens de assistência e os escores dos instrumentos de medida (ALSFRS-R, EGELA e EN) em cada avaliação (n=21).

Nº de itens	ALSFRS-R		EGELA		Escala de Norris	
	R	p-valor	R	p-valor	R	p-valor
<b>Avaliação 1</b>	<b>-0,61873</b>	<,0001	<b>0,63086</b>	<,0001	<b>-0,53020</b>	0,0011
<b>Avaliação 2</b>	-0,33015	0,0995	-0,35079	0,0789	-0,26965	0,1828
<b>Avaliação 3</b>	-0,37685	0,0838	-0,39598	0,0681	-0,13612	0,5458
<b>Avaliação 4</b>	-0,07805	0,7367	-0,21573	0,3476	0,09542	0,6807

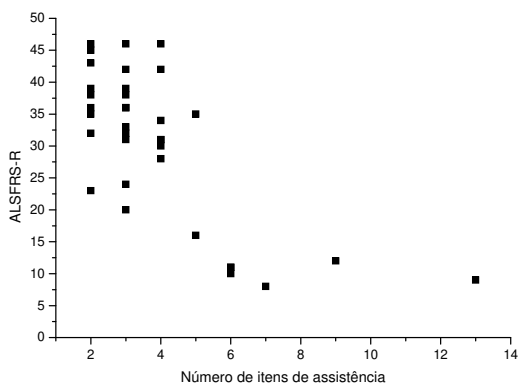
EN: Escala de Norris; ALSFRS-R: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised; EGELA: Escala de Gravidade de ELA; r: Coeficiente de Spearman.

**Tabela 6-** Correlação entre o número de itens de assistência e os escores dos instrumentos de medida (EDF, MIF e Nível de Dor) em cada avaliação (n=21).

Nº de itens	EDF		MIF		Nível de Dor	
	R	p-valor	R	p-valor	R	p-valor
<b>Avaliação 1</b>	<b>-0,74186</b>	<,0001	<b>-0,61785</b>	<,0001	0,10535	0,5470
<b>Avaliação 2</b>	<b>-0,44944</b>	0,0213	-0,39391	0,0465	-0,13457	0,5122
<b>Avaliação 3</b>	-0,37746	0,0833	-0,23323	0,2962	-0,10939	0,6280
<b>Avaliação 4</b>	-0,10096	0,6632	-0,03399	0,8837	-0,18453	0,4233

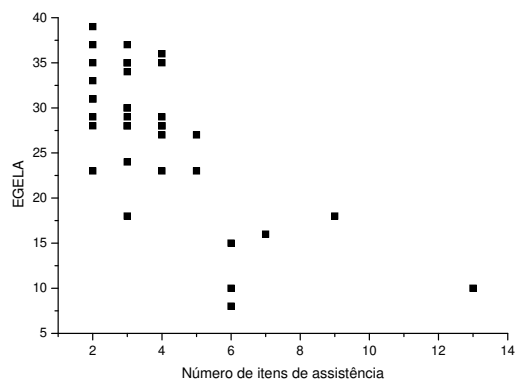
EDF: Escala de Deambulação Funcional; MIF: Medida de Independência Funcional; r: Coeficiente de Spearman.

$r = -0,62$   $p < 0,0001$



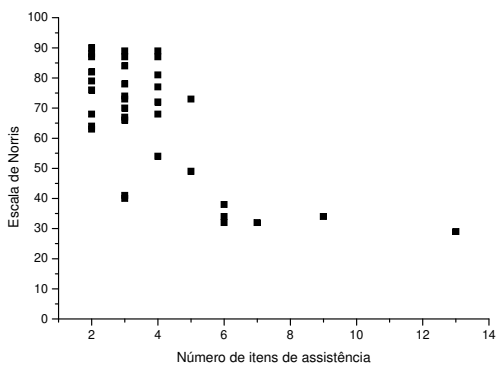
**Gráfico 9-** Dispersão da escala ALSFRS-R e o número de itens de assistência na 1ª avaliação (n=21)

$r = -0,63$   $p < 0,0001$



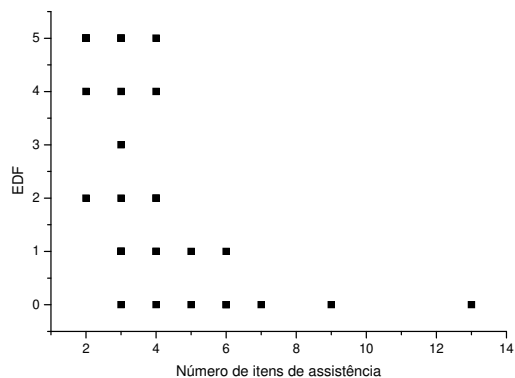
**Gráfico 10-** Dispersão da escala EGELA e o número de itens de assistência na 1ª avaliação (n=21)

$r = -0,53$   $p = 0,001$

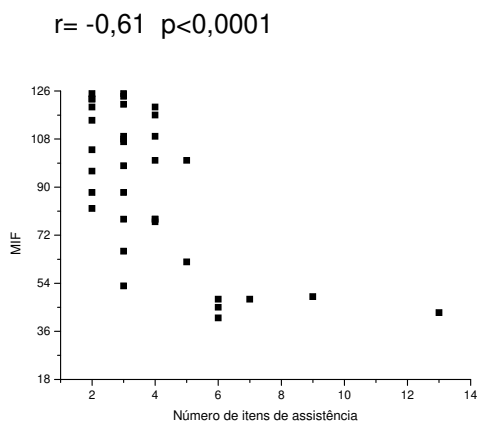


**Gráfico 11-** Dispersão da escala de Norris e o número de itens de assistência na 1ª avaliação (n=21)

$r = -0,74$   $p < 0,0001$



**Gráfico 12-** Dispersão da escala EDF e o número de itens de assistência na 1ª avaliação (n=21)



**Gráfico 13-** Dispersão da escala MIF e o número de itens de assistência na 1ª avaliação (n=21)

#### 5.4- Resultados obtidos pelos questionários

Na primeira avaliação, entre os 8 pacientes que possuíam plano de saúde, 2 realizavam tratamento fisioterapêutico e/ou fonoaudiológico ambulatorial pelo plano e 1 paciente possuía cobertura de assistência domiciliar pelo mesmo. Considerando a totalidade dos pacientes, 2 arcavam com os gastos de sessão domiciliar de fisioterapia e/ou fonoaudiologia e 4 recebiam assistência nos ambulatórios do HC/UNICAMP. A tabela 7 resume os dados coletados durante as entrevistas.

**Tabela 7-** Dados estimados através dos questionários (n=29)

<b>Itens</b>	<b>Valor (%)</b>
Conhecimento da possibilidade de assistência domiciliar	11 (37,9%)
Insatisfação com o processo de cuidado (tempo de espera na consulta médica, dificuldade em acessar serviços de fisioterapia e fonoaudiologia)	11
Problemas para transportar o paciente	6
Indisponibilidade de cuidador para acompanhamento às consultas médicas	4
Gasto médio/mês por assistência fisioterapêutica e/ou fonoaudiológica ambulatorial e/ou domiciliar (R\$) (n=6)	150,00
Transporte (mensal – R\$)	44,80
Despesas particulares com dispositivos auxiliares (n=19) (R\$)	87,30
Uso de cadeira de rodas	12
Uso de bengala	5
Uso de andador	3
Tempo médio despendido pelo cuidador primário no domicílio (horas/dia)	6,2

Dezenove pacientes arcaram com a compra de dispositivos de locomoção (cadeira de rodas, bengala ou andador) e as órteses (tornozelo-pé ou punho-mão) foram recebidas após solicitação aos Ambulatórios de Terapia Ocupacional e de Órteses e Próteses do HC/UNICAMP, portanto pagas pelo SUS, ao longo do período do estudo.

Durante o período de 18 meses do estudo, 2 pacientes aguardavam o aparelho de VMNI e 2 haviam realizado internação para adaptação do aparelho. Os aparelhos de VMNI que foram usados em domicílio e obtidos gratuitamente através de solicitação médica e de assistência social locais para o Instituto do Sono (UNIFESP), também em convênio com o SUS. Um paciente em VMNI apresentou piora do quadro pulmonar e foi reavaliado no HC UNICAMP.

Os itens aspiração traqueal ou VMI não pontuou na primeira avaliação, porém 1 paciente fazia uso de VMI e aspiração traqueal na quarta avaliação. A admissão de profissionais pela família acontecia através do plano de saúde ou por contatos particulares. A assistência fisioterapêutica foi observada como um serviço de início precoce, como apontado por um paciente: “... logo depois do diagnóstico eu iniciei a fazer fisioterapia”.

As tarefas que o cuidador participava ou assistia ao paciente foram: “alimentação; lavar o carro; usar o computador; banho; vestimenta”. Entre as atividades que os pacientes desejavam voltar a realizar foram: “trabalhar; treinar boxe; pilotar moto; dançar em baile; passear no shopping e andar”.

Os pacientes e familiares possuíam pouca ou nenhuma informação acerca dos serviços e cuidados paliativos na ELA, com dito pelo paciente: “Seria o acompanhamento em casa, né? Tem o Fisioterapeuta e o Psicólogo”, Alguns pacientes e/ou cuidadores elogiaram a assistência hospitalar em detrimento do serviço domiciliar, mesmo desconhecendo aspectos da assistência domiciliar, exemplificado por: “Prefiro no hospital, acho melhor, viu?... acho mais sério”; “O serviço para mim aqui é bom (no hospital), às vezes demora o retorno, mas quando marca, eu venho e sou bem atendido”. Alguns pacientes associaram a ida

ao hospital à capacidade de locomoção: *“...enquanto eu puder me locomover, puder fazer minhas coisas sozinho, sem depender de ninguém, eu prefiro ser atendido no hospital”*; *“Acho que fora de casa é melhor, porque ai ele saí de casa”*.

Outros pacientes ou cuidadores associaram a existência de uma assistência domiciliar à disponibilidade do cuidador, tais como: *“...se fosse em casa era melhor, lógico, né?”*; *“Se tivesse em casa era bom, né? como não tem, tem que vir para o Hospital mesmo...já ajudava um pouco ele (o cuidador – esposo), porque ele trabalha a noite e pela parte da manhã complica o horário que ele saí da firma”*.



## **6- DISCUSSÃO**

Houve predomínio de indivíduos do sexo masculino (1,9:1) e média de idade de 49,2 anos, com extremos de 20 e 70 anos e tempo médio de sintomas de 34,9 meses, extremos de 5 e 111 meses. Houve predominância de início apendicular da ELA. Amostras nacionais mostraram média de idade similar a nossa [DIETRICH-NETO et al, 2000; WERNECK et al, 2007], entretanto a faixa de variação encontrada população do estudo mostrou heterogeneidade na expressão da doença, sugerindo a necessidade de planos terapêuticos individualizados. Num dos extremos da amostra está incluído um paciente com a forma esporádica juvenil da ELA. CASTRO-COSTA et al, 2000, registraram 21,1% de casos da forma juvenil em amostra brasileira.

Cerca de 48% dos pacientes da nossa amostra possuíam nível escolar fundamental completo, contrastando com o estudo português [RODRIGUES et al, 2002] que encontrou 78,9% referente à idêntica variável. Por sua vez, ALBERT et al, 1999, verificaram a média de 14,2 anos de escolaridade para seus pacientes com ELA, nos EUA. No estudo, 13,7% possuíam escolaridade superior completa ou incompleta, enquanto RODRIGUES et al, 2002, registraram 5,3% nesse nível de escolaridade. É possível que o grau de escolaridade exerça influência sobre a busca do conhecimento da própria doença, das possibilidades assistenciais e de seus direitos como cidadão. Observamos que 62,1% dos pacientes desconheciam a possibilidade de assistência domiciliar na doença. RODRIGUES et al, 2002, verificaram que o desconhecimento dos direitos na ELA foi observado em 62,5% das famílias portuguesas.

A quantidade de pacientes que moravam fora da cidade de Campinas, que alcançou 58%, pode ter influenciado na dificuldade em transporte para o HC. O tempo de espera em consulta médica, queixa no primeiro questionário, foi motivo de intervenção por parte da equipe, incluindo enfermagem do ambulatório, através do reforço da prioridade para pacientes com dificuldade de deambulação e em uso de ventilação mecânica.

No estudo o cônjuge era o cuidador primário em 55% dos casos, e em percentagem acumulada com familiares diretos (pais e filhos) em 72,1%. Segundo as séries de casos de KRIVICKAS et al, 1997; RODRIGUES et al, 2002; LO COCO et al, 2008 houve, respectivamente, 67%, 73,4% e 71% de cônjuges como cuidadores primários. Na amostra de HIRANO et al, 2006, os membros da família foram os únicos cuidadores que ofereciam suporte diário em 65,3% dos casos.

Encontramos que 13,5% dos cuidadores foi composta por amigos ou primos, ao passo que KRIVICKAS et al, 1997, encontraram apenas 2% de cuidadores que não eram familiares diretos. A ajuda de amigos ou pessoas fora do núcleo familiar direto revela o sentimento de solidariedade ao paciente com ELA. Após analisar os cuidados a uma paciente brasileira com ELA, BORGES et al, 2003 apontaram que a doença reorganizou as funções dos componentes da família e agregou vizinhos e amigos que ajudaram, sem obrigações formais, porém baseados na solidariedade – sentimento cultivado entre as famílias de condição socioeconômica desfavorável.

Neste estudo, 10,3% de pacientes não possuíam cuidador, o que pode torná-los mais expostos às dificuldades que surgirão durante a evolução da doença. KRIVICKAS et al, 1997 observaram que os cuidadores dos pacientes que não recebiam assistência domiciliar despendiam, em média, 4 horas por dia na tarefa, enquanto os cuidadores da amostra despendiam 6,2 horas/dia. Vale salientar que esta carga horária se referia ao tempo de cuidado dentro do domicílio, na primeira avaliação do estudo.

Como esperado, houve declínio funcional e aumento da dependência física dos pacientes do estudo, revelados principalmente pela redução dos escores da MIF e ALSFRS-R. Os instrumentos de medida mostraram-se válidos, pois permitiram visão genérica do quadro clínico do paciente, além de mostrarem concordância estatisticamente significativa referente ao declínio da capacidade funcional. A consequência do declínio funcional foi a necessidade de revisões periódicas das medidas terapêuticas paliativas, em especial da fisioterapia, como mostrado previamente [LIMA et al, 2006]. Outra consequência foi a necessidade

do uso de dispositivos auxiliares e mecânicos, como mostrado pelo aumento significativo dos itens assistenciais entre a primeira e última avaliação.

A quantidade de óbitos do estudo (27,6%) reflete a rápida progressão da ELA. ALBERT et al, 1999, verificaram que 53,8% dos pacientes haviam falecido após 1 ano de seguimento. Os autores observaram que entre pacientes com até 1 ano de confirmação diagnóstica de ELA, 9,3% usavam VMNI na primeira avaliação e 28% após 1 ano.

A ausência de correlação entre a gravidade do quadro clínico e oferta de serviços paliativos e/ou domiciliares para a amostra de pacientes com ELA também foi encontrada em outros estudos [KRIVICKAS et al, 1997; VAN TEIJLINGEN et al, 2001], os quais mostraram a defasagem entre a necessidade e a obtenção ou a não possibilidade de obtenção dos mesmos. A assistência à ELA caracterizou-se pela assistência hospitalar e nos ambulatórios do HC, primordialmente no âmbito do SUS e secundariamente, em número restrito de pacientes, a concomitância de alguns serviços através do plano de saúde ou particular. Enfatiza-se a inexistência de serviço domiciliar organizado para a doença.

O descompasso existente entre os objetivos propostos pelo Protocolo de Diretrizes Terapêutico do Ministério da Saúde e a realidade da amostra analisada merece destaque. Entre os objetivos que devem ser reforçados encontra-se a desospitalização do paciente crônico. Estas deficiências no sistema público vigente obrigam o paciente e família a procurarem outras formas de viabilização da assistência na ELA, tais como pagamento por equipamentos ou dispositivos auxiliares ou assistência fisioterapêutica e/ou fonoaudiológica particular, até mesmo a improvisação do cuidado domiciliar.

Dificuldades em prover os vários equipamentos para pacientes com ELA não são exclusivos do Brasil. Na Escócia, por exemplo, onde também é obrigação do Estado oferecer equipamentos a tais pacientes, sua aquisição e disponibilidade são processos lentos [VAN TEIJLINGEN et al, 2001]. Instituições

não governamentais como a AbrELA também não são capazes de suprir a demanda e as expectativas de todos pacientes e familiares, como pode ser inferido do trabalho ANEQUINI et al, 2006. No estudo, 65% dos pacientes adquiriram com custos pessoais os dispositivos auxiliares de mobilidade como resposta às dificuldades do sistema de saúde.

A pesquisa mostrou, na primeira avaliação, que os pacientes apresentavam pontuação média da ALSFRS-R de 31,5 e de 24,4 na última avaliação. Segundo KRIVICKAS et al, 1997, a totalidade de seus pacientes com nível 30 ou menos na escala estava em tratamento domiciliar estruturado, enquanto que 1 da presente amostra teve acesso a serviço domiciliar multiprofissional desde a primeira avaliação. Os demais faziam uso do HC UNICAMP e seus ambulatórios.

Considerando a necessidade de abordagem multidisciplinar ao paciente com ELA [MILLER et al, 1999; TRAYNOR et al, 2003; RADUNOVIC et al, 2007], em relação aos serviços paramédicos, o fisioterapêutico foi o mais utilizado, tanto na primeira avaliação (28%) quanto na última (47%), dado o impacto da incapacidade motora nas atividades de vida diária. ALBERT et al, 1999, referiram 49,4% dos seus pacientes tratados pela fisioterapia, 33,3% pela terapia ocupacional e 34,4% pela fonoaudiologia, em avaliação inicial, relativa ao primeiro ano de diagnóstico. Estes valores retratam o acesso reduzido dos nossos pacientes às terapias paliativas.

Os gastos dos pacientes do estudo foram relativos à assistência fisioterapêutica e/ou fonoaudiológica, domiciliar ou ambulatorial externa a UNICAMP, e dispositivos auxiliares de locomoção. Nos EUA, os gastos com serviços domiciliares foram variáveis, de US\$ 15 a US\$800 por semana para o paciente [KRIVICKAS e tal, 1997]. No Japão, planos de saúde não cobrem todo o custo do paciente em VMI e os custos mensais estimados, para 48,3% das famílias, ultrapassaram US\$467 por paciente [HIRANO e tal, 2006].

KRIVICKAS et al, 1997, relataram que em Ohio, EUA, os planos de saúde asseguram 100% do custo dos serviços hospitalares e apenas 63% do custo dos serviços domiciliares de pacientes com ELA. Encontramos 8 pacientes (27,5%) com plano de saúde, dos quais 3 realizavam sessões de fisioterapia e fonoaudiologia ambulatorial e 1 as realizava em ambiente domiciliar. O restante não tinha cobertura de assistência paramédica pelo plano.

Os hospitais podem oferecer serviços domiciliares, suporte para cuidadores e equipe multidisciplinar de saúde, contudo, os cuidados hospitalares são diferentes entre países. A maioria dos hospitais ingleses cuida de pacientes com ELA, 40% dos hospitais alemães recebem pacientes neurológicos para cuidados paliativos [NEUDERT et al, 2001] e 50% dos pacientes com ELA que morreram em casa recebiam serviços domiciliares oriundos de hospitais americanos [BRADLEY et al, 2001].

Desconhece-se uma padronização brasileira de metas clínicas para o cuidado paliativo na ELA. Nos EUA, com objetivo de comunicação por parte dos pacientes ou familiares e para conhecimento acerca das suas vontades, uma lista de metas é oferecida a 90% dos pacientes [RADUNOVIC et al, 2007]. Na Europa o uso de metas é variável, provavelmente devido a diferenças culturais [RADUNOVIC et al, 2007]. Entretanto, a meta mais utilizada refere-se ao uso da VMI para falência respiratória. A adesão a uma meta pode ser revogada de acordo com a vontade do paciente, especialmente em relação ao uso do VMI e à ressuscitação cardiorrespiratória. Por isso, as metas clínicas devem ser periodicamente revistas e pactuadas com o paciente [BORASIO et al, 2001; RADUNOVIC et al, 2007].

No Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para o tratamento da ELA expedido pelo Ministério da Saúde, destacam-se (1) a necessidade de cuidado multidisciplinar e (2) a desospitalização do paciente. Em relação ao primeiro quesito houve concordância entre o documento oficial e a prática no HC UNICAMP, considerando que os pacientes do estudo tiveram assistência de: médico neurologista, pneumologista, enfermeiro, fisioterapeuta, psicólogo,

fonoaudiólogo, terapeuta ocupacional e nutricionista, em função das necessidades clínicas. Quanto à desospitalização, não há um mecanismo formal de tratamento domiciliar através de equipe pública de saúde no HC. Os profissionais envolvidos na assistência passavam orientações aos pacientes e cuidadores até o próximo retorno ambulatorial, deixando em aberto o acesso à equipe, se necessário. A equipe médica domiciliar, especialmente durante o período de grave incapacidade motora do paciente, evitaria os constantes retornos ao HC, tendo em vista que essa condição acrescenta dificuldades de transporte. A associação entre as equipes do HC e domiciliar no cuidado ao paciente de ELA facilitaria a discussão de informações sobre as várias etapas do cuidado e suas conseqüências. Toma-se como exemplo a discussão sobre a ressuscitação cardiorespiratória e o suporte ventilatório invasivo que deve contemplar a vontade do paciente apoiada pelos seus familiares [RADUNOVIC et al, 2007].

Em busca do consenso no cuidado ao paciente com ELA entre as equipes domiciliar e hospitalar há necessidade de discussões periódicas em função do cuidado individual e do grupo de pacientes tendo em vista a possibilidade de novas terapias ou intervenções.

## **7- CONCLUSÕES**



O cuidado ao paciente com o diagnóstico de ELA fez-se fundamentalmente através do sistema hospitalar HC UNICAMP e de seus ambulatórios, desconectados com cuidados domiciliares públicos e estruturados. A assistência foi complementada com apoio eventual de planos de saúde ou custo particular do paciente.

A piora clínica e declínio da função motora foram detectados por todos os indicadores propostos. O atendimento multidisciplinar no âmbito do HC foi possível através da comunicação formal e/ ou informal entre os profissionais com o intuito de articular estratégias para o melhor cuidado individual.

A maioria dos pacientes desconhecia a possibilidade de assistência domiciliar na ELA. Entre os problemas relatados tem-se a dificuldade ao acesso a fisioterapia e fonoaudiologia, sendo o transporte um fator limitante.

Faz-se necessária a implementação da assistência domiciliar, quer através do médico de família ou serviço de apoio à internação domiciliar em complemento ao trabalho da equipe multidisciplinar do HC, em articulação com recursos do município e da região e de outros estados.

## **8- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

Albert SM, Murphy PL, Del Bene ML, Rowland LP. Prospective study of palliative care in ALS: choice, timing, outcomes. **J Neurol Sci** 1999; 169: 108-113.

Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. **European J Neurol** 2005; 12: 921-938.

Andres PL, Skerry LM, Thornell B, Portney LG, Finisoon LJ, Musant TL. A comparison of three measures of disease progression in ALS. **J Neurol Sci** 1996; 139: 64-70.

Anequini IP, Pallesi JB, Fernandes E, Fávero FM, Fontes SV, Quadros AAJ. Avaliação das atividades da ABRELA: orientações oferecidas, expectativas atingidas? **Neurociências** 2006; 14(4): 191-197.

Barber SC, mead RJ, Shaw PJ. Oxidative stress in ALS: A mechanism of neurodegeneration and a therapeutic target. **Bioch Biophys Acta** 2006; 1762: 1051-1067.

Beghi E, Logroscino G, Chiò A, Hardiman O, Mitchell D, Swingler R et al. The epidemiology of ALS and the role of population-based registries. **Bioch Biophys Acta** 2006; 1762: 1150-1157.

Bensimon G et al. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis, ALS/Riluzole Study Group, N, **Engl J Med** 1994; 330:585–591.

Borasio GD, Miller RG. Clinical characteristics and management of ALS. **Sem Neurol** 2001; 21: 155-166.

Borasio GD, Voltz R, Miller RG, Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis **Neurol Clin** 2001; 19:829–847.

Borasio GD. Palliative care in ALS. **Journal of Neurology** 1997; 244: s11–s17.

Borges CF. Dependência e morte da “mãe de família”: a solidariedade familiar e comunitária nos cuidados com a paciente de esclerose lateral amiotrófica. **Psicologia em Estudo** 2003; 8: 21-29.

Bradley WG, Anderson F, Bromberg M. Current management of ALS: comparison of the ALS CARE Database and AAN ALS practice parameter. **Neurology** 2001; 57: 500-504.

Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases, El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. **Amyotroph Lateral Scler Other Mot Neuron Disord** 2000; 1: 293–299.

Brooks BR. Clinical epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. **Neurol Clin** 1996; 14: 399–420.

Casemiro CR, Arce CG. Comunicação visual por computador na esclerose lateral amiotrófica. **Arq Bras Oftalmol** 2004; 67:295-300.

Castro-Costa CM, Oriá RB, Vale, OC, Arruda JAM, Horta WG, D’Almeida JAC et al. Motor Neuron diseases in the University Hospital of Fortaleza (Northeastern Brazil). **Arq Neuropsiquiatr** 2000; 58(4):986-989.

Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B et al. The ALSFRS–R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function, **J Neurol Sci** 1999; 169: 13-21.

Czaplinski A, Yen A, Simpson E. Slower disease progression and prolonged survival in contemporary patients with amyotrophic lateral sclerosis – Is the Natural History of Amyotrophic Lateral Sclerosis Changing? **Arch Neurol** 2006; 63: 1139-1143.

De Carvalho M, Swash M, Nerve conduction studies in amyotrophic lateral sclerosis. **Muscle Nerve** 2000; 23:47-52.

Dietrich-Neto F, Callegaro D, Dias-Tosta E, Silva HA, Ferraz ME, Lima JMB et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis in Brazil. 1998 National Survey. **Arq Neuropsiquiatr** 2000; 58(3A): 607-615.

Diretrizes da ABreLA e ARELAS. Disponível em <http://www.tudosobreela.com.br/abrela/abrela.shtml?sessao=aassociacao>.

Duarte YAO, Diogo MJE. Atendimento domiciliar: um enfoque gerontológico. São Paulo: Atheneu, 2000.

Eisenberg DM, Kessler RC, Foster C, Norlock FE, Calkins DR, Delblanco TL. Unconventional medicine in the United States. Prevalence, costs and patterns of use. **N Engl J Med** 1993; 328: 246-252.

Forbes RB, Colville S, Swingler RJ. Are the El Escorial and Revised El Escorial criteria for ALS reproducible? A study of inter-observer agreement. **Amyotroph Lateral Scler Other Mot Neuron Disord** 2001; 2: 135–138.

França MC Jr, D'Abreu A, Nucci A, Lopes-Cendes I. Muscle excitability abnormalities in Machado-Joseph disease. **Arch Neurol** 2008; 65(4): 525-9.

Hillel AD, Miller RM, Management of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. **Adv Exp Med Biol** 1987; 209: 201-21.

Hillel AD, Miller RM, Yorkston K, McDonald E, Norris FH, Konikow N. Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale. **Neuroepidemiol** 1989; 8: 142-150.

Hirano YM, Yamazakia Y, Shimizub J, Taisuke Togaria, Bryce TJ, Ventilator dependence and expressions of need: A study of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan, **Soc Sci Med** 2006; 62: 1403–1413.

Holden MK, Gill KM, Magliozzi MR, Clinical gait assessment in the neurologically impaired: reliability and meaningfulness, **Phys Ther** 1984; 64:35-40.

Hughes RA, Sinha A, Higginson I, Down K, Leigh PN. Living with motor neurone disease: lives, experiences of services and suggestions for change. **Health Soc Care Community** 2003; 13(1): 64-74.

Jackson et al. A preliminary evaluation of a prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALSrMND patients, **J Neurol Sci** 2001; 191:75–78.

Janssens JP, Derivaz S, Breitenstein E et al, Changing patterns in long-term noninvasive ventilation. A 7-year prospective study in the Geneva Lake area. **Chest** 2003; 123:67–79.

Jenkison C, Levvy G, Fitzpatrick R, Garrat A. The amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire (ALSAQ-40) tests of data quality, score reliability and response rate in a survey of patients, **J Neurol Sci** 2000; 180: 94-100.

Kasarskis E, Berryman S, Vanderleest JG, Schneider AR, McClain CJ, Nutritional status of patients with amyotrophic lateral sclerosis: relation to the proximity of death. **Am J Clin Nutr** 1996; 63(1):130-7.

Krivickas LS, Shockley L, Mitsumoto H. Home Care of patients with amyotrophic lateral sclerosis, **J Neurol Sci** 1997; 152: 69-82.

- Lima NMFV, Oberg TD, Teixeira LC, Guerra CC, Nucci A. Independência Funcional em portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica. In: **I Inter Cobraf, 2006. Revista Brasileira de Fisioterapia**. São Carlos, SP. 2006.
- Majoor-Krakauer D, Willems PJ, Hofman A. Genetic epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. **Genet Epidemiol** 2003;63:83–101.
- Make BJ, Hill NS, Goldberg AI et al. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of consensus conference of the American College of Chest Physicians. **Chest** 1998; 113(Suppl. 5):289S–344S.
- Marchese S, Lo Coco D, Lo Coco A. Outcome and attitudes toward home tracheostomy ventilation of consecutive patients: A 10-year experience. **Respir Med** 2008; 102: 430-436.
- Miller, RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R et al. Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). **Neurology** 1999; 52: 1311-1323.
- Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para o tratamento da Esclerose Lateral Amiotrófica. Disponível em [sna.saude.gov.br/legisla/legisla/informes/SAS\\_P913\\_informes.doc](http://sna.saude.gov.br/legisla/legisla/informes/SAS_P913_informes.doc).
- Mitchell JD. Amyotrophic lateral sclerosis: toxins and environment. **Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord** 2001; 1: 235–50.
- Neudert C, Oliver D, Wasner M, Borasio GD, The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **J Neurol** 2001; 248: 612–616.
- Norris F, Shepherd R, Denys E et al, Onset, natural history and outcome in idiopathic adult motor neuron disease, **J Neurol Sci** 1993; 118:48-55.
- Norris FH. Administration of guanidine in ALS, **Neurology** 1974 24:728.
- Oliver D. The quality of care and symptom control – the effects on the terminal phase of ALS/MND, **J Neurol Sci** 1996; 139:134-136.
- Radunovic A, Mitsumoto H, Leigh PN. Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Lancet Neurol** 2007; 913-25.
- Rao SD, Weiss JH. Excitotoxic and oxidative cross-talk between motor neurons and glia in ALS pathogenesis **TRENDS in Neurosciences** 2004; 27(1): 17-23.

Riberto M, Miyazaki MH, Jucá SSH, Sakamoto H, Pinto PPN, Batistella LR. Validação da versão brasileira da medida de independência funcional. **Acta Fisiatr** 2004; 2: 72-6.

Rodrigues G, Winck JC, Silveira F, Almeida J. Avaliação sociológica de doentes com esclerose lateral amiotrófica. **Rev Port Pneumol** 2002; VIII (6): 645-65.

Rodriguez de Rivera FJ, Grande M, García-Caballero J, Muñoz-Blanco J, Mora J, Esteban J et al. Desarrollo de uma via clínica para La atención a pacientes com esclerosis lateral amiotrófica em um âmbito regional. Red de Atención de ELA- Comunidad de Madrid. **Neurol** 2007; 22(6): 354-361.

Silva KL, Sena R, Leite JCA, Seixas CT, Gonçalves AM. Internação domiciliar no Sistema Único de Saúde Home care in the Brazilian National Health System (SUS). **Rev Saúde Pública** 2005;39(3):391-7.

Silva LBCS, Mourão LF, Silva AA, Lima, NMFV, Junior MF Nucci A, Amaya-Farfán J, Avaliação da ingestão alimentar de indivíduos com esclerose lateral amiotrófica. **Rev Bras Nutr Clin** 2008; 23(1):5-12.

Tavori CEL, Fernandes F, Medina P. O desenvolvimento do 'Home Health Care no Brasil. **Revista de Administração em Saúde** 2000; 3(9): 15-18.

Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 2003; 74: 1258-1261.

Van Teijlingen ER, Friend E, Kamal AD. Service use and needs of people with motor neurone disease and their careers in Scotland. **Health Soc Care Community** 2001; 9(6): 397-403.

Wasner M, Klier H, Borasio GD. The use of alternative medicine by patients with amyotrophic lateral sclerosis. **J Neurol Sci** 2001; 191: 151-154.

Werneck LC, Bezerra R, Neto OS, Scola RH. A clinical epidemiological study of 251 cases of amyotrophic lateral sclerosis in the south of Brazil. **Arq. Neuro-Psiquiatr** 2007; 65 (2A): 189-195.

World Health Organization. Cancer Pain Relief, Report of WHO Expert Committee. Technical Report Series 804. **World Health Organization**, Genova, 1990, p.11.

## **9- ANEXOS**



## ANEXO 1

### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

#### **Pesquisa: DIAGNÓSTICO DAS POSSIBILIDADES DE ASSISTÊNCIA DOMICILIAR GENÉRICA E FISIOTERAPÊUTICA A PORTADORES DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Eu,.....  
portador do RG,..... dou meu consentimento livre e esclarecido para participar como voluntário (a) da pesquisa supracitada sob responsabilidade da Fisioterapeuta Núbia Maria Freire Vieira Lima, juntamente a Orientadora Prof, Dr, Anamarli Nucci,

Assinando este termo estou ciente de que:

- 1 – O objetivo da pesquisa é verificar as possibilidades de assistência domiciliar em portadores de ELA atendidos pelo Hospital das Clínicas da UNICAMP;
- 2 – O estudo não oferece risco ao paciente;
- 3 – Estou livre para interromper a qualquer momento minha participação na pesquisa;
- 4 – A interrupção da minha participação não causará prejuízo ao meu eventual atendimento, cuidado e tratamento pela equipe responsável;
- 5 – Meus dados pessoais serão mantidos em sigilo e os resultados gerais obtidos através da pesquisa serão utilizados apenas para alcançar os objetivos do trabalho, expostos acima, incluída sua publicação na literatura científica especializada;
- 6 – Caso surja alguma intercorrência, deverei procurar o serviço do Pronto-socorro do Hospital das Clínicas da UNICAMP e solicitar que o mesmo contate o responsável pelo estudo;

7 – Obtive todas as informações necessárias para poder decidir conscientemente sobre a minha participação na referida pesquisa;

8 – Este termo de consentimento é feito em 2 vias, sendo que uma permanecerá em meu poder e outra com o pesquisador responsável,

**FORNECIMENTO DE INFORMAÇÃO ADICIONAL:**

Informações adicionais relativas ao estudo poderão ser requisitadas a qualquer momento, A Dr<sup>a</sup> Núbia Maria Freire Vieira Lima, tel (19) 3521-7735 ou 9723-8351 estará disponível para responder suas questões e preocupações, Em caso de recurso, dúvidas ou reclamações, entrar em contato com a secretaria da Comissão de Ética da FCM/Unicamp pelo tel (19) 3788-8936,

Campinas..... de.....de 200.....

.....  
Voluntário(a) ou responsável

.....  
Dr<sup>a</sup>, Núbia Maria Freire Vieira Lima (19) 3521-7735

## ANEXO 2

### REVISED AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS FUNCTIONAL RATING SCALE – ALSFRS-R

Paciente: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

#### 1, Fala

- 4 Fala normal
- 3 Distúrbio de fala perceptível
- 2 Inteligível com repetição
- 1 Fala combinada com comunicação não-verbal
- 0 Perda da fala

#### 2, Salivação

- 4 Normal
- 3 Leve excesso de saliva na boca, sialorréia noturna,
- 2 Excesso moderado de saliva; pode haver uma mínima sialorréia
- 1 Marcante excesso de saliva com sialorréia
- 0 Sialorréia marcante, requer constante limpeza com guardanapo/tecido,

#### 3, Deglutição

- 4 Normal
- 3 Distúrbios na alimentação precoces, eventual engasgo
- 2 Mudanças na consistência da comida
- 1 Necessidade de tubo de alimentação suplementar
- 0 Ausência de alimentação oral (exclusivamente alimentação parenteral ou enteral)

#### 4, Escrita

- 4 Normal
- 3 Lenta ou sinuosa; toadas as palavras são legíveis
- 2 Nem todas as palavras são legíveis
- 1 Capaz de preender a caneta, mas incapaz de escrever
- 0 Incapaz de preender a caneta

#### 5a, Cortando o alimento e manuseando utensílios (pacientes sem gastrostomia)

- 4 Normal
- 3 Algo lento e desajeitado, mas não necessita ajuda,
- 2 Pode cortar muita comida, apesar de lento e desajeito, precisam de ajuda às vezes
- 1 A comida é cortada por alguém, mas pode comer vagarosamente,
- 0 Necessita ser alimentado

5b, Cortando o alimento e manuseando utensílios (escala alternativa para pacientes com gastrostomia)

- 4 Normal
- 3 Desajeitado, mas é capaz de realizar manipulação independentemente,
- 2 Necessita alguma ajuda com botões
- 1 Ajuda mínima do cuidador
- 0 Incapaz de realizar qualquer tarefa

6, Vestir e higiene

- 4 Normal
- 3 Independente e auto-cuidado completo com esforço ou redução da eficiência
- 2 Assistência intermitente ou métodos substitutos
- 1 Necessita assistência no auto-cuidado
- 0 Total dependência

7, Transferência na cama e ajuste dos lençóis

- 4 Normal
- 3 Algo lento e desajeitado, mas não necessita ajuda,
- 2 Pode ser transferir sozinho ou ajustar o lençol, porém com grande dificuldade,
- 1 Consegue iniciar, porém não se transfere ou ajusta o lençol,
- 0 Necessita ajuda

8, Andar

- 4 Normal
- 3 Dificuldade de deambulação precoce
- 2 Anda com assistência
- 1 Ausência de movimento ambulatorio
- 0 Sem movimento intencional de membro inferior

9, Subindo escadas

- 4 Normal
- 3 Lento
- 2 Leve instabilidade ou fadiga
- 1 Necessita assistência
- 0 Não pode realizar

10, Dispnéia

- 4 Nenhuma
- 3 Ocorre durante o andar
- 2 Ocorre em uma ou mais da seqüência: comendo, tomando banho, vestindo-se (AVD)

- 1 Ocorre no repouso, dispnéia tanto sentado quanto deitado
- 0 Dificuldade importante, em uso de suporte ventilatório mecânico

#### 11, Ortopnéia

- 4 Nenhuma
- 3 Alguma dificuldade durante o sono a noite devido a incursões curtas, rotineiramente não se utiliza mais que dois travesseiros
- 2 Necessita travesseiros extras para dormir (mais de dois)
- 1 Somente dorme sentado
- 0 Incapaz de dormir

#### 12, Insuficiência respiratória

- 4 Nenhuma
- 3 Uso intermitente do BiPAP
- 2 Uso contínuo do BiPAP durante a noite
- 1 Uso contínuo do BiPAP durante a noite e dia
- 0 Ventilação mecânica invasiva por intubação ou traqueostomia

**Fonte: CEDARBAUM et al, 1999,**

## ANEXO 3

### ESCALA DE GRAVIDADE DE ELA: EXTREMIDADES SUPERIORES, EXTREMIDADES INFERIORES, FALA E DEGLUTIÇÃO

#### EXTREMIDADES INFERIORES (CAMINHAR)

##### **Normal**

- |    |                       |  |
|----|-----------------------|--|
| 10 | Marcha sem alterações | O paciente nega qualquer fraqueza ou fadiga; exame não detecta nenhuma anormalidade, |
| 9  | Suspeita de fadiga    | O paciente sente fraqueza ou fadiga nos membros inferiores durante o esforço físico, |

##### **Início de dificuldade na marcha**

- |   |                                    |  |
|---|------------------------------------|--|
| 8 | Dificuldade em terreno desnivelado | Dificuldade e fadiga ao caminhar longas distâncias, ao subir escadas e caminhar em chão irregular (mesmo com carpete espesso), |
| 7 | Mudanças observadas na marcha      | Mudança notável na marcha; segura em corrimãos ao subir escadas; deve poder fazer uso de órtese para a perna,                  |

##### **Caminhada com ajuda**

- |   |  |   |
|---|--|---|
| 6 | Caminhada com dispositivo mecânico                         | Necessita ou usa bengala, andador ou assistência para caminhada; provavelmente usa cadeira de rodas para locomoção comunitária, |
| 5 | Caminhada com dispositivo mecânico e assistência (auxílio) | Não tenta caminhar sem ajuda de outra pessoa; caminhada limitada a aproximadamente 1,525 m; evita escadas,                      |

##### **Somente movimento funcional**

- |   |  |   |
|---|--|---|
| 4 | Capaz de suportar o próprio peso             | No máximo, pode caminhar um pouco arrastando os pés, com ajuda de alguém para as transferências,  |
| 3 | Movimentos voluntários de membros inferiores | Incapaz de dar alguns passos, mas pode posicionar as pernas para facilitar o trabalho do cuidador em transferências; move as pernas propositalmente para manter a mobilidade na cama, |

##### **Movimento da perna sem propósito**

- |   |                  |  |
|---|------------------|--|
| 2 | Movimento mínimo | Movimento mínimo de uma ou ambas as pernas; não pode reposicionar as pernas independentemente,   |
| 1 | Paralisia        | Paralisia flácida; não pode mover os membros inferiores (exceto, talvez, em inspeção minuciosa), |

## **EXTREMIDADES SUPERIORES (VESTIR-SE E FAZER HIGIENE PESSOAL)**

### **Normal**

- |    |                       |  |
|----|-----------------------|--|
| 10 | Função sem alterações | O paciente nega qualquer fraqueza ou fadiga fora do comum nos membros superiores; exame não demonstra anormalidade,                                    |
| 9  | Suspeita de fadiga    | O paciente sente fadiga nos membros superiores durante esforço físico; não suporta trabalhar por períodos normais; atrofia não-evidente durante exame, |

### **Auto-cuidado independente e completo**

- |   |  |   |
|---|--|---|
| 8 | Auto-cuidado lento                     | Veste-se e faz sua higiene mais lentamente do que o normal  |
| 7 | Desempenho de auto-cuidado com esforço | Requer maior tempo (geralmente o dobro ou mais) e esforço para concluir o auto-cuidado; fraqueza é evidente no exame, |

### **Assistência intermitente**

- |   |                                       |   |
|---|---------------------------------------|---|
| 6 | Independência na maior parte do tempo | Realiza muitas tarefas sozinho, como vestir-se e fazer sua higiene pessoal; adapta-se descansando, modificando (barbeadores elétricos) ou evitando algumas tarefas; requer assistência para pequenas atividades motoras (p, ex, abotoar, amarrar) |
| 5 | Independência parcial                 | Lida com algumas tarefas sozinho, como vestir-se e fazer sua higiene pessoal, entretanto, precisa de assistência para muitas tarefas como: maquiar-se, pentear-se, barbear-se,  |

### **Necessidade de ajuda para cuidados pessoais**

- |   |                             |  |
|---|-----------------------------|--|
| 4 | Assistência do cuidador     | O cuidador deve estar presente para atividades tais como: vestir-se e fazer higiene pessoal; o paciente realiza a maioria das tarefas com a ajuda do cuidador, |
| 3 | Paciente auxilia o cuidador | O cuidador conduz o paciente para quase todas as tarefas; o paciente se move de modo proposital para ajudar o cuidador; o paciente não inicia o auto-cuidado,  |

### **Dependência Total**

- |   |                  |  |
|---|------------------|--|
| 2 | Movimento mínimo | Movimento mínimo de um ou ambos os braços; não pode reposicionar os braços,                        |
| 1 | Paralisia        | Paralisia flácida; incapaz de mover os membros superiores (exceto, talvez, em inspeção minuciosa), |

## **FALA**

- |    |                       |  |
|----|-----------------------|--|
| 10 | Fala sem alterações   | Paciente nega qualquer dificuldade na fala; o exame não detecta nenhuma anormalidade,          |
| 9  | Anormalidades na fala | Somente o paciente ou o cônjuge nota que a fala mudou; mantém a velocidade e o volume normais, |

### **Distúrbio detectável no discurso**

- |   |                                 |  |
|---|---------------------------------|--|
| 8 | Mudanças perceptíveis na fala   | Mudanças no discurso são notadas por outras pessoas principalmente durante a fadiga ou o estresse; a velocidade da fala permanece essencialmente normal, |
| 7 | Anormalidades evidentes na fala | A fala é consistentemente deficiente; a velocidade, a articulação e a ressonância são afetadas; permanece facilmente compreensível,                      |

### **Compreensível com repetição**

- |   |                                      |   |
|---|--------------------------------------|---|
| 6 | Repetição da mensagem ocasionalmente | A velocidade é muito mais lenta, repete palavras específicas em ambientes com ruídos adversos; não limita a complexidade ou a extensão da mensagem,       |
| 5 | Repetição freqüentemente solicitada  | A fala é lenta e trabalhosa; repetição ou “tradução” são geralmente necessários, o paciente provavelmente limita a complexidade ou extensão de mensagens, |

### **Fala combinada com comunicação não-verbal**

- |   |  |   |
|---|--|---|
| 4 | Fala e comunicação não-verbal            | A fala é utilizada em resposta a perguntas; problemas incompreensíveis precisam ser resolvidos por escrito ou por meio de intérprete, |
| 3 | Fala limitada a respostas monossilábicas | Vocaliza respostas de uma palavra por meio de sim/não, todavia escreve ou usa intérprete; começa com comunicação não-verbal,          |

### **Perda do discurso útil**

- |   |                                      |   |
|---|--------------------------------------|---|
| 2 | Vocalização para expressão emocional | O paciente usa modulação vocal para expressar emoção, afirmação e negação,  |
| 1 | Não-sonoro                           | A vocalização é feita com muito esforço, é limitada na duração e raramente é obtida, pode sonorizar para chorar ou expressar dor, |



## **DEGLUTIÇÃO**

### **Hábitos alimentares normais**

- |    |                           |  |
|----|---------------------------|--|
| 10 | Deglutição sem alterações | O paciente nega qualquer dificuldade na mastigação ou deglutição, a avaliação não mostra nenhuma alteração,                      |
| 9  | Queixa principal          | Somente o paciente sente leves indicações tais como: discreto acúmulo de alimento em cavidade oral e em região laringo-faríngea, |

### **Problemas iniciais na alimentação**

- |   |  |  |
|---|--|--|
| 8 | Pequenos problemas na deglutição                                       | O paciente queixa-se de alguma dificuldade na deglutição; mantém essencialmente uma dieta regular; episódios isolados de engasgos,               |
| 7 | Tempo de refeição aumentado/ ingestão de alimentos em pequenos pedaços | O tempo de refeição aumentou significativamente, e é necessário cortar pedaços menores de alimento; deve concentra-se em engolir líquidos ralos, |

### **Mudanças na consistência da dieta**

- |   |               |   |
|---|---------------|---|
| 6 | Dieta leve    | A alimentação está limitada a alimentos macios; a refeição necessita de alguma preparação especial,   |
| 5 | Dieta líquida | Ingestão oral adequada; nutrição limitada primeiramente para líquidos; ingestão de líquidos ralos geralmente é um problema; o paciente se “obriga” a comer, |

### **Necessidade de tubo para alimentação**

- |   |   |   |
|---|---|---|
| 4 | Tubos alimentares suplementares                         | Ingestão por via oral é insuficiente; paciente usa ou necessita de complementação nutricional por via alternativa; paciente ingere mais que 50% por via oral, |
| 3 | Via alternativa de nutrição com nutrição oral ocasional | Maior parte da dieta administrada por via alternativa; recebe menos que 50% da dieta por via oral,  |

### **Nenhuma alimentação oral**

- |   |   |   |
|---|---|---|
| 2 | Manejo das secreções com aspirador e/ou medicação | O paciente não pode realizar qualquer ingestão oral seguramente; o manejo das secreções ocorre com aspirador e/ou medicações; o paciente engole reflexamente, |
| 1 | Aspiração de secreções                            | As secreções somente são manipuladas de modo invasivo; o paciente raramente deglute,  |

**Fonte: HILLEL et al, 1989,**

## ANEXO 4

### ESCALA DE ELA DE NORRIS

	3 (Normal)	2 (Deficitário)	1 (Vestígio)
1. Levar mãos à cabeça (teste)			
2. Mastigar (relato)			
3. Deglutir (relato)			
4. Falar (teste)			
5. Rolar (teste)			
6. Sentar (teste)			
7. Controle esfinteriano (relato)			
8. Respirar (teste)			
9. Tosse (teste)			
10. Escrever (teste)			
11. Manusear botões, zippers (teste)			
12. Alimentar-se (relato)			
13. Peender e remover (teste)			
14. Segurar e mover um livro (teste)			
15. Segurar e mover um garfo, lápis (teste)			
16. Alterar posição do braço (teste)			
17. Subir degraus (teste)			
18. Andar (teste)			
19. Andar numa sala (testar 15 passos)			
20. Andar assistido (testar somente se assistência for necessária no item acima)			
21. Levantar (teste)			
22. Alterar posição da perna (teste)			
23. Reflexos tricipital, bicipital e estiloradial (teste)			
24. Reflexos patelar, adutor e aquileu (teste)			
25. Reflexo mentoniano (teste)			
26. Resposta plantar - direita (teste)			
27. Resposta plantar - esquerda (teste)			
28. Atrofia - braços, ombros (teste)			
29. Atrofia - Face (teste)			
30. Atrofia - braços, ombros (teste)			
31. Atrofia - pernas, quadril (teste)			
32. Labilidade emocional (relato e observação)			
33. Fadiga (teste): somente dois níveis: 2 (normal) ou 0 (presente)			
34. Espasticidade de membro inferior: somente dois níveis: 2 (normal) ou 0 (presente)			

## ANEXO 5

### ALSAQ-40

Todas as seguintes declarações referem-se a certas dificuldades que você possa ter tido durante as últimas duas semanas.

Por favor, indique, marcando a caixa apropriada, com eu frequência tais declarações são verdadeiras para você.

Se você não consegue andar de forma alguma, marque sempre/ não consegue andar.

Com que a frequência, durante as duas ultimas semanas, as seguintes afirmativas se aplicam?

Nunca      Raramente      Algumas vezes      Frequentemente      Sempre ou não consigo andar

1. Tenho encontrado dificuldades em andar pequenas distancias, por exemplo, pela casa.
2. Tenho caído ao andar.
3. Tropeço quando estou andando
4. Tenho tropeçado ao andar.
5. Tenho que me concentrar ao andar.
6. Andar tem me cansado.
7. Tenho sentido dores nas pernas ao andar.
8. Tenho sentido dificuldades ao subir e descer escadas.
9. Tenho sentido dificuldades para levantar-me.
10. Tenho sentido dificuldades de levantar-me de cadeiras.
11. Tenho tido dificuldade de usar meus braços e minhas mãos.
12. Tenho sentido dificuldades de virar-me e mover-me na cama.
13. Tendo sentido dificuldades em pegar objetos.
14. Tenho achado difícil segurar jornais e livros assim como mudar de pagina.
15. Tenho sentido dificuldade em escrever claramente.
16. Tenho sentido dificuldade de fazer trabalhos domésticos.
17. Tenho tido dificuldades de alimentar-me.
18. Tenho tido dificuldade para pentear meus cabelos e escovar meus dentes.
19. Tenho dificuldade em vestir-me.
20. Tenho tido dificuldades de lavar-me na pia.
21. Tenho tido dificuldades de engolir.
22. Tenho tido dificuldades de ingerir alimentos sólidos.
23. Tenho tido dificuldades de ingerir líquidos
24. Tenho tido dificuldade de participar de conversas.
25. Sinto que meu discurso não tem sido fácil de ser entendido.
26. Tenho gaguejado ao falar.
27. Eu tenho tido que falar bem devagar.
28. Eu tenho falado menos do que eu costumava.
29. Tenho me sentido frustrado pelo meu discurso.
30. Tenho sido cuidadoso com o meu discurso.
31. Tenho me sentido só.
32. Tenho me sentido entediado.
33. Tenho me envergonhado em situações sociais
34. Tenho me sentido desacreditado do futuro.
35. Tenho me preocupado em ser um peso para outras pessoas.
36. Tenho refletido sobre o porquê de eu ainda existir.
37. Tenho me sentido raivoso por causa da doença.
38. Tenho me sentido depressivo.
39. Tenho me preocupado sobre como a doença influenciará no futuro.
40. Tenho me sentido como se eu não tivesse liberdade.

## ANEXO 6

### MEDIDA DE INDEPENDÊNCIA FUNCIONAL

Paciente: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Níveis:

**7 – Independência total (imediate com segurança)**

**6 – Independência total (aparelhada)**

**Dependência modificada**

**5 – Supervisão**

**4 – Assistência mínima (capacidade = 75%+)**

**3 – Assistência moderada (capacidade = 50%+)**

**Dependência moderada**

**2 – Assistência máxima (capacidade = 25%+)**

**1 – Assistência total (capacidade = 0%)**

		Pontos
	Cuidados Pessoais	
<b>A</b>	<b>Alimentação (Comer)</b>	( _____ )
<b>B</b>	<b>Cuidados com a aparência (Pentear-se)</b>	( _____ )
<b>C</b>	<b>Banhos</b>	( _____ )
<b>D</b>	<b>Vestir parte superior do corpo</b>	( _____ )
<b>E</b>	<b>Vestir parte inferior do corpo</b>	( _____ )
<b>F</b>	<b>Asseio (Toalete)</b>	( _____ )
	Controle de Esfíncteres	
<b>G</b>	<b>Controle Vesical (Bexiga)</b>	( _____ )
<b>H</b>	<b>Controle esfíncter anal (Intestino)</b>	( _____ )
	Mobilidade / Transferência	
<b>I</b>	<b>Cama, Cadeira, Cadeira de Rodas</b>	( _____ )
<b>J</b>	<b>Banheiro (Toalete)</b>	( _____ )
<b>K</b>	<b>Banheiro, Chuveiro</b>	
	Locomoção	
<b>L</b>	<b>Caminhar / Rodar cadeira</b>	w ( ) c ( ) ( _____ )
<b>M</b>	<b>Escada</b>	w ( ) c ( ) ( _____ )
	Comunicação	
<b>N</b>	<b>Compreensão</b>	a ( ) v ( ) ( _____ )
<b>O</b>	<b>Expressão</b>	v ( ) n ( ) ( _____ )
	Cognição Social	
<b>P</b>	<b>Interação Social</b>	( _____ )
<b>Q</b>	<b>Solução de Problemas</b>	( _____ )
<b>R</b>	<b>Memória</b>	( _____ )
	MIF total	

Nota: Não deixe espaços em branco, anote 1 se o paciente não puder ser examinado devido a riscos; w: cadeira de rodas; c: bengala / muleta; a: auditiva; v: visual; v: verbal; n: não verbal,

Fonte: RIBERTO et al, 2002,

## ANEXO 7

### ESCALA ANALÓGICA VISUAL – EVA

#### NÍVEL DE DOR

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

**NULA**

**MODERADA**

**INTENSA**

## ANEXO 8

### EDF – Escala de Deambulação Funcional

Paciente: \_\_\_\_\_ HC: \_\_\_\_\_

---

Pontuação	Critérios
( )	0 - Paciente não consegue caminhar ou requer ajuda de 2 ou mais pessoas
( )	1 – Paciente requer suporte contínuo de 1 pessoa que auxilia com o peso e o equilíbrio
( )	2 – Paciente necessita contínuo ou intermitente suporte de 1 pessoa para ajudar com equilíbrio e coordenação
( )	3 – Paciente requer supervisão verbal ou requer prontidão de 1 pessoa sem contato físico
( )	4 – paciente pode caminhar independentemente no chão, mas requer ajuda em escadas e rampas
( )	5 – Paciente pode caminhar independentemente

---

**Tarefa: é pedido ao paciente para ficar em pé e dar alguns passos se possível, Se puder deambular, a habilidade da marcha será avaliada por 15 minutos,**

Examinador: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

**Fonte: HOLDEN et al, 1984.**

## ANEXO 9

### QUESTIONÁRIO I

#### Pontos da Assistência

Paciente: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

#### Terapias Adjuvantes

Fisioterapia

Terapia Ocupacional

Fonoaudiologia

#### Dispositivos Auxiliares

Comunicação alternativa

Órtese manual ou de membro inferior

Andador

Cadeira de rodas

#### Cuidado Psicossocial

Psicoterapia

Grupo de suporte de ELA

#### Intervenções Tecnológicas

Sonda nasoenteral

Traqueostomia

Ventilação Mecânica não Invasiva

Ventilação Mecânica Invasiva

#### Intervenções Farmacológicas

Farmacologia convencional

Terapias alternativas

#### Serviço Domiciliares

#### Cuidador

Enfermagem

Hospitalização

Serviço de emergência domiciliar

Morte

#### Direitos do paciente

Procurador/Advogado

Fonte: ALBERT et al, 1999, Adaptado pela Autora,

## ANEXO 10

### QUESTIONÁRIO II

Paciente: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

1. Quantas horas e dias por semana você é assistido por serviços domiciliares/serviços hospitalares?
2. Quem participa do seu serviço domiciliar? (Cuidador, Enfermeiro, Fisioterapeuta, Terapeuta Ocupacional)
3. Quem paga o serviço domiciliar?
4. Como você faz para pagar o serviço domiciliar?
5. Como você faz para admitir os profissionais do seu serviço domiciliar?
6. Qual o seu gasto com o serviço domiciliar?
7. Está satisfeito com o serviço prestado?
8. Em quais tarefas seu cuidador participa ou assiste você?
9. Quais outras atividades você gostaria de realizar?
10. Se você tem uma sonda nasoenteral, quem cuida da sonda e do manejo do alimento?
11. Se você tem um ventilador, quem realiza ajustes e assiste a ventilação mecânica?
12. Quem realiza aspiração traqueal?
13. A partir de quando, na progressão da ELA, iniciou o uso de assistência domiciliar?
14. Se você recebe tanto serviço domiciliar quanto hospitalar, compare os dois.

Fonte: KRIVCKAS et al, 1997, Adaptado pela Autora,



## **ANEXO 11**

### **SECRETARIA DE ASSISTÊNCIA À SAÚDE**

#### **PORTARIA Nº 913, DE 19 DE NOVEMBRO DE 2002**

**DO 225, de 21/11/02**

O Secretário de Assistência à Saúde, no uso de suas atribuições legais,

Considerando a necessidade de estabelecer Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para o tratamento da Esclerose Lateral Amiotrófica, que contenha critérios de diagnóstico e tratamento, observando ética e tecnicamente a prescrição médica, racionalize a dispensação do medicamento preconizado para o tratamento da doença, regulamente suas indicações e seus esquemas terapêuticos e estabeleça mecanismos de acompanhamento de uso e de avaliação de resultados, garantindo assim a prescrição segura e eficaz;

Considerando a Consulta Pública a que foi submetido o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas - Esclerose Lateral Amiotrófica, por meio da Consulta Pública GM/MS nº 01, de 23 de julho de 2002 - Anexo V, que promoveu sua ampla discussão e possibilitou a participação efetiva da comunidade técnico científica, sociedades médicas, profissionais de saúde e gestores do Sistema Único de Saúde na sua formulação, e

Considerando as sugestões apresentadas ao Departamento de Sistemas e Redes Assistenciais no processo de Consulta Pública acima referido, resolve:

Art. 1º - Aprovar o PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS -ESCLEROSE LATERAL AMIOTÓFICA - Riluzol , na forma do Anexo desta Portaria.

§ 1º - Este Protocolo, que contém o conceito geral da doença, os critérios de inclusão/exclusão de pacientes no tratamento, critérios de diagnóstico, esquema terapêutico preconizado e mecanismos de acompanhamento e avaliação deste tratamento, é de caráter nacional, devendo ser utilizado pelas Secretarias de Saúde dos estados, do Distrito Federal e dos municípios, na regulação da dispensação do medicamento nele previsto.

§ 2º - As Secretarias de Saúde que já tenham definido Protocolo próprio com a mesma finalidade deverão adequá-lo de forma a observar a totalidade dos critérios técnicos estabelecidos no Protocolo aprovado pela presente Portaria;

§ 3º - É obrigatória a observância deste Protocolo para fins de dispensação do medicamento nele previsto;

§ 4º - É obrigatória a cientificação do paciente, ou de seu responsável legal, dos potenciais riscos e efeitos colaterais relacionados ao uso do medicamento preconizado para o tratamento da Esclerose Lateral Amiotrófica, o que deverá ser formalizado através da assinatura do respectivo Termo de Consentimento Informado, conforme o modelo integrante do Protocolo.

Art. 2º - Esta Portaria entra em vigor na data de sua publicação, revogadas as disposições em contrário.

RENILSON REHEM DE SOUZA

# **PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS**

## **ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Medicamento: Riluzol

### **1. Introdução**

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é um distúrbio neurodegenerativo de origem desconhecida, progressivo e associado à morte do paciente em um tempo médio de 3 a 4 anos. Sua incidência estimada é de 1 a 2,5 indivíduos portadores para cada 100.000 habitantes/ano, com uma prevalência de 2,5 a 8,5 por 100.000 habitantes.

Estudos clínicos controlados demonstram a eficácia do riluzol em reduzir a progressão da doença e aumentar a sobrevida dos pacientes, especialmente nos estágios iniciais da doença (1,2).

Existe pouca informação sobre a farmacocinética do riluzol em pacientes com insuficiência hepática ou renal, sendo esta situação motivo de cautela na indicação. O riluzol foi liberado pelo FDA em 1995 para esta condição clínica (3).

### **2. Classificação CID 10**

G12.2 Doença do neurônio motor

### **3. Diagnóstico: Critérios de El Escorial revisados em 1998**

A ELA é definida pela evidência clínica, eletrofisiológica ou neuropatológica de degeneração de neurônios motores inferiores, associada à evidência clínica de degeneração de neurônios motores superiores e a uma evolução progressiva dos sinais ou sintomas em uma região ou para outras

regiões do corpo. Não deve haver evidência eletrofisiológica, patológica ou radiológica de outros processos que possam explicar a degeneração dos neurônios motores superiores e inferiores.

O diagnóstico clínico de ELA, sem confirmação patológica, pode ser categorizado em diferentes graus de certeza, dependendo da presença de sinais de disfunção dos neurônios motores superiores e inferiores na mesma região anatômica: tronco cerebral (neurônios motores bulbares), medula cervical, torácica e lombossacra (neurônios motores do corno anterior). Os termos “cl clinicamente definitiva” e “cl clinicamente provável” descrevem os níveis de certeza, baseando-se somente em critérios clínicos.

ELA clinicamente definitiva: evidência de sinais de disfunção dos neurônios motores superiores e inferiores em 3 regiões;

ELA clinicamente provável: evidência clínica de disfunção de neurônios inferiores e de neurônios motores superiores em pelo menos 2 regiões, com algum sinal de disfunção de neurônios motores superiores necessariamente em um nível mais cranial do que os sinais de disfunção dos neurônios motores inferiores;

ELA clinicamente provável com apoio laboratorial: sinais clínicos de disfunção de neurônios motores inferiores e neurônios motores superiores são encontrados em somente uma região e há evidência eletromiográfica de disfunção de neurônios motores inferiores em pelo menos dois membros, desde que exames laboratoriais e de neuroimagem excluam outras possíveis causas.

#### **4. Critérios de Inclusão no Protocolo de tratamento**

Os pacientes deverão ser avaliados e ter seu diagnóstico realizado em Centro de Referência em Assistência aos Portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica.

Para inclusão neste protocolo de tratamento, os pacientes deverão apresentar todos os itens abaixo:

Ter diagnóstico de ELA definida, provável ou provável com apoio laboratorial pelos critérios da Federação Mundial de Neurologia, revisados em 1998 (Critérios de EL Escorial) (4-6).

## **5. Critérios de Exclusão do Protocolo de Tratamento**

Serão desconsiderados deste tratamento todos os pacientes que apresentarem pelo menos um dos itens abaixo:

- Insuficiência renal;
- Insuficiência hepática;
- Outra doença grave ou incapacitante, incurável ou potencialmente fatal;
- Outras formas de doenças do corno anterior medular;
- Eletroneuromiografia demonstrando bloqueio da condução motora ou sensorial;
- Sinais de demência;
- Situação potencial de gravidez e ou lactação;
- Ter traqueostomia;
- Estar necessitando de suporte ventilatório permanente.

## **6. Tratamento**

### **6.1. Fármaco**

O riluzol é apresentado em comprimidos de 50 mg.

### **6.2. Esquema de Administração**

Iniciar o tratamento com 50 mg duas vezes ao dia, por via oral, pelo menos 1 hora antes ou 2 após as refeições (7-9).

### 6.3. Benefícios Esperados com o Tratamento

O benefício esperado com o tratamento é o aumento do tempo médio de sobrevida em aproximadamente 3 meses.

## 7. Monitorização

O acompanhamento a longo prazo deverá ser realizado por neurologista clínico. Recomenda-se realizar (7,8,9):

- Controle hematológico;
- Controle de enzimas Hepáticas;
- Refazer os controles anteriores sempre que se reiniciar tratamento;
- Hemograma, plaquetas. ALT e AST antes de iniciar o tratamento, no primeiro, no segundo, no terceiro, no sexto, no nono e no décimo-segundo mês e, após, quando clinicamente necessário.

## 8. Critérios de Suspensão

Quando ALT ou AST estiver 5 vezes acima do limite superior da normalidade; Quando ocorrer citopenia: leucócitos totais inferiores a 3.000/mm<sup>3</sup> e/ou neutrófilos inferiores a 1.500/mm<sup>3</sup> e/ou plaquetas inferiores a 100.000/mm<sup>3</sup>, ou hemoglobina inferior a 10 g/dl.

## 9. Centros de Referência e Comitê de Especialistas

Tendo em vista a complexidade do diagnóstico, tratamento e acompanhamento da ELA, os gestores estaduais do Sistema Único de Saúde (SUS) deverão organizar, habilitar e cadastrar os Centros de Referência em Assistência aos Portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica. Estes Centros de Referência deverão ser responsáveis pelo diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos pacientes.

Para a dispensação do medicamento, o Gestor Estadual deverá constituir um Comitê de Especialistas (com pelo menos dois neurologistas). Este Comitê será responsável pela avaliação dos casos em que a ELA foi diagnosticada e para os quais tenha sido prescrito o medicamento constante deste Protocolo. Esta avaliação é essencial para a dispensação do medicamento.

Os Centros de Referência deverão ser cadastrados em conformidade com as normas que seguem.

### 9.1. Exigências gerais

Os Centros de Referência em Assistência aos Portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica são, na sua área de abrangência, responsáveis pelo desenvolvimento de todo o processo assistencial referente à ELA, envolvendo o diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos pacientes, prescrição de medicamentos, orientação a familiares e cuidadores e o que mais for necessário à adequada atenção.

Para ser cadastrado como Centro de Referência em Assistência aos Portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica, o hospital deverá cumprir as seguintes exigências gerais:

Ser hospital geral com número de leitos instalados e cadastrados pelo Sistema Único de Saúde igual ou maior a trezentos leitos;

Desenvolver trabalho de identificação da clientela vinculada à unidade, estabelecendo seu perfil e diagnóstico epidemiológico, identificando os principais agravos à sua saúde, planejando o processo de atenção para cada paciente de acordo com suas peculiaridades e cadastrando os portadores de RLA egressos da internação hospitalar inscrevendo-os num programa de acompanhamento ambulatorial e, eventualmente, de hospital-dia;

Desenvolver programas de desospitalização de pacientes crônicos;

Estar articulando, onde estiver implantado, com as equipes dos Programas de Atenção Básica e Saúde da Família;

Possuir grupos de apoio aos portadores de ELA, com ou sem parceria com outras instituições da sociedade civil organizada, que tenha por objetivo promover ações de melhoria da qualidade de vida.

## 9.2. Exigências específicas

Além das exigências gerais, o Centro de Referência deverá cumprir com as seguintes exigências específicas.

### 9.2.1. Instalações físicas

A área física do Centro deverá se enquadrar nos critérios e normas estabelecidas pela legislação em vigor ou outros ditames legais que as venham substituir ou complementar, a saber:

Resolução nº 50, de 21 de fevereiro de 2002 da Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA, que dispõe sobre o Regulamento Técnico para Planejamento, Programação, Elaboração e Avaliação de Projetos Físicos de Estabelecimentos de Assistência à Saúde.

Resolução nº 05, de 05 de agosto de 1993, do CONAMA – Conselho Nacional de Meio Ambiente.

Além da área geral do hospital e da estrutura destinada à modalidade de hospital-dia, o Centro deverá contar com área de Ambulatório para Assistência aos Portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica/Neurologia, com, no mínimo, as seguintes instalações: sala de recepção e espera, secretaria, consultórios, sala para pequenos procedimentos, sala de utilidades/expurgo e almoxarifado.

### 9.2.2. Recursos humanos

O Centro deve contar com equipe interdisciplinar e multiprofissional de assistência ao portador de ELA, devidamente capacitada para esta modalidade de atenção, contemplando, minimamente:



Responsável técnico que deverá ser médico, com título de especialista (certificado reconhecido pela respectiva Sociedade Médica ou certificado de Residência Médica reconhecida pelo MEC na área) em neurologia;

Responsável pelo Serviço de Enfermagem que deverá ser enfermeiro

Auxiliares e técnicos de enfermagem, em número suficiente para atendimento da demanda;

Equipe composta, no mínimo por: neurologista, psiquiatra, fisioterapeuta ocupacional, psicólogo, assistente social, fonoaudiólogo, nutricionista.

O Centro deve desenvolver programa permanente de treinamento de sua equipe de saúde, capacitando-a ao desenvolvimento das atividades previstas.

#### 9.2.3. Materiais e equipamentos

O Centro deve possuir todos os materiais e equipamentos necessários, em perfeito estado de conservação e funcionamento, para assegurar a qualidade da assistência aos portadores de ELA, possibilitando diagnóstico, tratamento e acompanhamento médico e de enfermagem, atendimento fisioterápico com reabilitação funcional, terapia ocupacional, fonoaudiologia com reabilitação da voz, audição, deglutição e psicomotricidade, manejo psicológico, estimulação cognitiva e comportamental (individual/grupal) nutricional e dietético, além de orientação familiar e dos cuidadores.

#### 9.2.4. Recursos diagnósticos

Como o diagnóstico clínico de ELA depende de exames complementares para descartar outros diagnósticos, os Centros de Referência deverão estar plenamente habilitados para avaliar os pacientes de acordo com os Critérios de El Escorial.

O Centro de Referência deverá contar, no mínimo, com:

Laboratório de análise clínicas: onde se realizem exames de bioquímica, hematologia, microbiologia, gasometria e líquidos orgânicos, inclusive líquor.

Eletroencefalografia;

Eletroneuromiografia;

Unidade de imagenologia (especialmente neuroimagem); raio-x, ultrasonografia, tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética;

Anatomia patológica.

Obs.: Os exames de tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética poderão ser realizados em serviços de terceiros, instalados dentro ou fora da estrutura ambulatorio-hospitalar do Centro. Neste caso, a referência deve ser devidamente formalizada de acordo com o que estabelece a Portaria SAS nº 494, de 26 de agosto de 1999.

#### 9.2.5. Rotinas de funcionamento e atendimento

O Centro deve possuir rotinas de funcionamento e atendimento escritas, atualizadas a cada 04 anos e assinadas por seu responsável técnico. As rotinas devem abordar todos os processos envolvidos na assistência - diagnóstico, tratamento e acompanhamento de pacientes portadores de ELA.

#### 9.2.6. Registro de Pacientes

O Centro deve possuir um prontuário para cada paciente com as informações completas do quadro clínico e sua evolução, todas devidamente escritas, de forma clara e precisa, datadas e assinadas pelo profissional responsável pelo atendimento. Os prontuários deverão estar devidamente ordenados no Serviço de Arquivo Médico.

Informações mínimas do prontuário dos portadores de ELA: identificação do paciente, histórico clínico, laudo dos exames diagnósticos realizados, laudo de aplicação dos Critérios de El Escorial - 1998, descrição dos achados clínicos e laboratoriais que permitiram estabelecer o diagnóstico de ELA, relatório de evolução do paciente.

#### 9.2.7. Orientação/treinamento

Além do programa de treinamento da equipe de saúde, o Centro deverá manter um programa permanente de orientação e treinamento de familiares e de cuidadores dos portadores de ELA, de forma a capacitá-los a prover os cuidados básicos de saúde do paciente e a ser o elo de ligação entre a equipe de saúde e o paciente.

#### 9.3. Manutenção do cadastro e descadastramento

Para manutenção do cadastramento, os Centros de Referência deverão, além de cumprir as normas estabelecidas no presente protocolo, garantir a sua estrita observância, especialmente quando de tratamento medicamentoso da doença. O descadastramento também poderá ocorrer se, após avaliação de seu funcionamento por meio de auditorias periódicas (MS/SMS/SES), o Centro de Referência deixar de cumprir qualquer um dos critérios estabelecidos neste protocolo.

### **10. Consentimento Informado**

É obrigatória a cientificação, do paciente ou de seu responsável legal, dos potenciais riscos e efeitos colaterais relacionados ao uso do medicamento preconizado neste Protocolo, o que deverá ser formalizado por meio da assinatura de Termo de Consentimento Informado.

## ANEXO 12

### PROGRAMA DE INTERNAÇÃO DOMICILIAR

#### LEI Nº 10.424, DE 15 DE ABRIL DE 2002.

Acrescenta capítulo e artigo à Lei nº 8.080, de 19 de setembro de 1990, que dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento de serviços correspondentes e dá outras providências, regulamentando a assistência domiciliar no Sistema Único de Saúde.

**O PRESIDENTE DA REPÚBLICA** Faço saber que o Congresso Nacional decreta e eu sanciono a seguinte Lei:

Art. 1º A Lei nº 8.080, de 19 de setembro de 1990, passa a vigorar acrescida do seguinte Capítulo VI e do art. 19-I:

“CAPÍTULO VI

DO SUBSISTEMA DE ATENDIMENTO E INTERNAÇÃO DOMICILIAR

Art. 19-I. São estabelecidos, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o atendimento domiciliar e a internação domiciliar.

§ 1º Na modalidade de assistência de atendimento e internação domiciliares incluem-se, principalmente, os procedimentos médicos, de enfermagem, fisioterapêuticos, psicológicos e de assistência social, entre outros necessários ao cuidado integral dos pacientes em seu domicílio.

§ 2º O atendimento e a internação domiciliares serão realizados por equipes multidisciplinares que atuarão nos níveis da medicina preventiva, terapêutica e reabilitadora.

§ 3º O atendimento e a internação domiciliares só poderão ser realizados por indicação médica, com expressa concordância do paciente e de sua família.”

Art. 2º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

Brasília, 15 de abril de 2002; 181º da Independência e 114º da República.

FERNANDO HENRIQUE CARDOSO

