

**LIGA DE ENSINO DO RIO GRANDE DO NORTE
FACULDADE NATALENSE PARA O DESENVOLVIMENTO DO RN
CURSO DE ENFERMAGEM**

BÁRBARA CÂNDIDA DE ALBUQUERQUE

**SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM AO PACIENTE
PORTADOR DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

**NATAL/RN
2011**

BÁRBARA CÂNDIDA DE ALBUQUERQUE

**SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM AO PACIENTE
PORTADOR DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Monografia apresentada ao curso de Enfermagem da Faculdade Natalense para o Desenvolvimento do Rio Grande do Norte – FARN, como requisito parcial para obtenção do título de Bacharel em Enfermagem.

ORIENTADORA: Prof^a Dr^a Izete Soares da Silva Dantas Pereira.

**NATAL/RN
2011**

FOLHA DE APROVAÇÃO

A Monografia intitulada **SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM AO PACIENTE PORTADOR DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**, apresentada pela aluna: Bárbara Cândida de Albuquerque foi considerada aprovada pela banca examinadora abaixo discriminada.

Aprovada em: ____/____/____

BANCA EXAMINADORA

Prof.^a Dr.^a. Izete Soares da Silva Dantas Pereira.
Orientadora-FARN

Prof.^a Maria das Graças Nicolete- Membro FARN

Prof.^a Mariluce Oliveira de Araujo- Membro FARN

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	10
2. DOENÇAS DO NEURÔNIO MOTOR	13
2.1. CARACTERÍSTICAS GERAIS	13
3. ELA	14
3.1. HISTÓRIA DA ELA	14
3.2. DEFINIÇÃO	15
3.3. INCIDÊNCIA E ETIOLOGIA	16
3.4. ASPECTOS CLÍNICOS	19
3.5. DIAGNÓSTICO E PROGNÓSTICO.....	22
3.6. TRATAMENTO	24
4. SAE	26
4.1. SAE PORTADOR ELA	28
5. RESULTADOS E DISCUSSÕES	32
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS	34
REFERÊNCIAS	35
ANEXOS	
ANEXO 1	

ABREVIATURAS

ABRELA:	Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica
AMP:	Atrofia muscular progressiva
COFEN:	Conselho federal de enfermagem
DNM:	Doença do neurônio motor
ELA:	Esclerose lateral amiotrófica
ELP:	Esclerose lateral primaria
NMI:	Neurônio motor inferior
NMS:	Neurônio motor superior
PBP:	Paralisia bulbar progressiva
SAE:	Sistematização da assistência de enfermagem
SDO:	Superoxido-dismutase
WEN:	Word federation of neurology

AGRADECIMENTOS

Gostaria de iniciar meus agradecimentos, agradecendo primeiramente a Deus por ter estado comigo a todo o momento, me ajudado em todo transcorrer do curso, sem ele eu não teria conseguido.

A minha família que sempre esteve me apoiando em todos os momentos da minha vida.

A minha avó, Maria José por toda paciência e atenção.

A minha irmã, Jéssica e meu cunhado Kjell por todo carinho e pelo auxílio na revisão do resumo em inglês.

A minha Irmã Gabriela, por todo amor e companheirismo.

Ao meu padrasto Claudio, pela ajuda e apoio.

Ao meu namorado Rommel, pela paciência, pelo apoio e pela ajuda nas diversas vezes que eu precisei.

A coordenadora do curso de enfermagem, Rejane Millions Viana Meneses

A minha orientadora, professora doutora Izete Soares da Silva Dantas Pereira, por me ajudar a elaborar esse trabalho, pelas orientações, sugestões, pela disponibilidade de tempo, sempre me incentivando a dar o meu melhor.

Aos meus colegas de curso, em especial minhas amigas Vivian Cristine, Alana Cristina e Juliana de Carla, pela ajuda e disponibilidade sempre que precisei.

Aos meus amigos por toda paciência, compreensão e carinho.

Ao meu pai Antônio (in memorian), pois sei que sempre torceu por mim;
A minha mãe por ser quem ela é, minha eterna amiga;
A minha família e amigos por todo carinho.

“Só existem dois dias no ano que nada pode ser feito.
Um se chama ontem e o outro se chama amanhã,
portanto hoje é o dia certo para amar, acreditar,
fazer e principalmente viver” Dalai Lama.

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), ou Doença do Neurônio Motor (DNM), é uma patologia neurodegenerativa progressiva crônica que leva o comprometimento dos neurônios motores. Sua etiologia permanece sendo de âmbito desconhecida, baseando-se em diversas teorias. A doença acomete mais o sexo masculino, geralmente na faixa etária dos 40 a 60 anos. Os primeiros aspectos clínicos em sua maioria são: atrofia muscular, fasciculações e fraqueza muscular. Seu diagnóstico é bastante complexo sendo realizado conforme os critérios do *El World Federation of Neurology*. O tratamento permanece sendo de âmbito sintomático e paliativo. A sistematização da assistência em Enfermagem- SAE é um processo que visa por meios de intervenções melhorar a qualidade no atendimento, neste caso do portador de esclerose lateral amiotrófica. O presente trabalho teve como objetivo contribuir com os profissionais da área de Enfermagem com conhecimentos sobre a esclerose lateral amiotrófica a fim de colaborar com a assistência prestada nessa patologia. Para elaboração dessa pesquisa foi utilizada como metodologia a revisão bibliográfica, na qual a coleta de dados foram utilizadas os sites da SCIELLO, LILACS, revistas de cunho científico e livros. Foram encontradas poucas referências relacionadas ao tema abordado, os autores em sua maioria são unânimes, divergindo pouco em suas colocações. Conclui-se que é de fundamental importância para o enfermeiro a realização da Sistematização da Assistência de Enfermagem, visto que contribui com intervenções qualificadas, proporcionando melhor assistência.

Palavras chave: Esclerose lateral amiotrófica, intervenções, sistematização da assistência de enfermagem.

ABSTRACT

The Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) or Motor Neuron Disease (MND) is a chronic progressive and neurodegenerative disease that leads to impairment of motor neurons. Its precise etiology still remains unknown, based on several theories. The condition mostly affects males, usually between the ages of 40 to 60 years old. The first clinical symptoms usually are muscle atrophy, fasciculations and muscle weakness. The diagnosis is very complex being performed according to the criteria in the World Federation of Neurology. The treatment remains symptomatic and palliative in nature. The systematization of nursing assistance – SNA is a process that, by means of interventions, aims to improve the quality of care in the case of patients with amyotrophic lateral sclerosis. This current study seeks to contribute to nursing professionals with knowledge of amyotrophic lateral sclerosis in order to collaborate with the assistance provided to this pathology. The methodology used to develop this research has been the bibliographical review and additionally, the collection of data from the websites of SCIELLO and LILACS, as well as magazines and books of a scientific nature. A few references have been found to the related subject matter, the authors are unanimous in their majority, differing little in their statements. It is concluded that the implementation of the systematization of nursing assistance is of fundamental importance for the nursing professional, given that qualified interventions subsidize improvements in health care programs.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, interventions, systematization of nursing assistance.

1 INTRODUÇÃO

O Trabalho monográfico apresentado esta dividido em três itens no qual o primeiro diz respeito a Doença do Neurônio motor, que de acordo com Silva, Valença (2004) é uma patologia que atinge especificamente os neurônios motores.

Conforme Rowland (2007) varias doenças diferentes podem ser caracterizadas e consideradas doenças do neurônio motor.

O segundo capitulo retrata a esclerose lateral amiotrófica (ELA) também conhecida como doença do neurônio motor (no singular), doença de Charcot na França e de Lou Gehrig nos Estados Unidos da America (SALGUEIRO 2008). É uma patologia crônica, degenerativa que faz parte de um grupo de doenças denominadas doenças do neurônio motor (DNM), classificadas assim, pois atingem seletivamente e de forma progressiva os neurônios motores, células responsáveis pelos movimentos de contração e relaxamento muscular (SILVA, VALENÇA 2004).

Entretanto para ser considerada ELA deve-se ocorrer a degeneração tanto dos neurônios motores superiores (NMS) quanto dos neurônios motores inferiores (NMI) (STEVENSON, LOWE 2002).

É apresentado em sua maioria um maior numero de casos em pacientes do sexo masculino e geralmente entre a faixa etária dos 40-60 anos de vida, ocorrendo em todo o mundo (ANTCZAK, 2005).

A maioria dos seus casos são esporádicos, e sua origem permanece sendo de âmbito desconhecido e em sua minoria de âmbito familiar, em 20% dos casos associados a um mutação no gen da enzima superoxido dismutase (SDO) (CAMBIER, MASSON, DEHEN, 2005).

A manifestação clinica inicialmente esta relacionada conforme a perda dos NMS ou NMI. Nos NMS os sintomas observados são: hiperatividade dos reflexos axiais da face, espasticidade, hiperreflexia, labilidade emocional, sinal de babinski e sinal de holffmann. Nos NMI as manifestações clinicas são: fraqueza muscular, atrofia dos músculos, hiporreflexia, câimbras musculares e fasciculações, posteriormente ocorrerá uma associação entre ambos desencadeando outros sintomas (SILVA, VALENÇA 2004).

O diagnóstico da patologia atualmente é realizado pelo *El Escorial Revisited* de acordo com critérios do *El Word Federation of Neurology*, podendo ser utilizado exames subsidiários com a intenção de eliminar outros diagnósticos, como é o caso dos exames laboratoriais e da neuroimagem (NORDON, ESPOSITO 2009).

O prognóstico da doença é em torno de 4 a 5 anos, porém em menor quantidade há casos de pacientes portadores que sobrevivem mais de 10 anos mantendo-se estável (CAMBIER, MASSON, DEHEN, 2005).

Em relação ao seu tratamento, a ELA é uma patologia que não apresenta nenhuma terapia que promova a cura (ROWLAND, 2007).

As intervenções são de âmbito sintomático e paliativo, realizadas por uma equipe de profissionais (NETTINA, 2007).

Um medicamento bastante utilizado é o Riluzole, que atua alentando a progressão da doença (NORDON, ESPOSITO 2009).

No capítulo três ocorre à descrição da Sistematização da Assistência de Enfermagem que segundo a resolução 272/2002 COFEN é um procedimento de responsabilidade do enfermeiro, que visa como objetivo principal a promoção, manutenção e recuperação da saúde dos indivíduos, nesse caso do portador de esclerose lateral amiotrófica, onde são realizados cuidados humanizados enfocando resultados desejados.

Nesse contexto, o trabalho monográfico surgiu a partir da observação de um paciente portador da Esclerose lateral amiotrófica, portanto torna-se importante a realização dessa pesquisa bibliográfica devido à melhoria na qualidade de vida dos pacientes afetados por essa patologia.

O presente trabalho de conclusão de curso visa como objetivo contribuir com os profissionais da área de enfermagem conhecimentos sobre a esclerose lateral amiotrófica a fim de proporcionar e colaborar com a assistência prestada nessa patologia.

O tipo de pesquisa realizada no presente trabalho é a revisão bibliográfica que de acordo com Santos (2001) é o tipo de pesquisa que tem como instrumento fundamental a habilidade da leitura e vem apresentada através de materiais que contenham informações já elaboradas e publicadas por diversos autores.

Segundo Vieira (2001) são pesquisas que contém um resumo da literatura acerca de determinado tema, devendo ser relatados dados primordiais sobre o assunto em questão até os mais atuais. Foram utilizados e consultados livros específicos, periódicos, artigos, dissertações e teses de cunho científico e revistas da área de enfermagem e saúde.

2 DOENÇAS DO NEURONIO MOTOR

2.1 CARACTERISTICAS GERAIS

Segundo Silva, Valença (2004) doenças do neurônio motor são um grupo de patologias neurodegenerativas progressivas que atingem seletivamente neurônios motores superiores, inferiores ou ambos, células responsáveis pelo controle da atividade muscular voluntária como: falar, andar, a respiração, deglutição e os movimentos gerais do corpo de contração e relaxamento muscular.

Varias doenças diferentes são caracterizadas por degeneração e perda progressiva de neurônios motores na medula espinhal, todos podem ser consideradas doenças do neurônio motor (ROWLAND, 2007).

Segundo Stevens e Lowe (2002), podemos considerar como exemplos de DNM: a esclerose lateral amiotrófica, atrofia muscular progressiva e esclerose lateral primaria.

A Esclerose lateral amiotrófica (ELA): Desordem em que há perda dos neurônios motores superiores e neurônios motores inferiores (STEVENS, LOWE 2002).

De acordo com Silva, Valença (2004) é a forma mais comum de DNM, mesmo que no inicio do quadro clinico o paciente apresente aspectos clínicos relacionados com a perda de NMS ou NMI.

Na atrofia muscular progressiva (AMP): Ocorre a degeneração seletiva dos neurônios motores inferiores (STEVENS, LOWE 2002).

Que corresponde em media de 8% a 10% dos pacientes com doença no neurônio motor (SILVA, VALENÇA 2004).

A esclerose lateral primaria (ELP): Acomete-se exclusivamente nos neurônios motores superiores (STEVENS, LOWE 2002).

É uma patologia mais rara, com evolução estendida, podendo o paciente portador ter uma sobrevida de décadas (SILVA, VALENÇA 2004).

3 ELA

3.1 HISTÓRIA DA ELA

Segundo dados obtidos na Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (ABRELA) a ELA é uma patologia que mesmo sendo rara e complexa já vinha sendo estudada desde o século XIX.

Em 1830 os primeiros sinais da doença começaram a se configurar, sendo descrito por Sir Charles Bell, famoso anatomista e cirurgião britânico. Até então a ELA era conhecida como um mal que causava paralisia progressiva dos membros e da língua (SALGUEIRO, 2008).

François Aran clínico e autor de livros médicos, em 1848 fez a exposição de um novo tipo de síndrome (Atrofia muscular progressiva) que se caracterizava pela fraqueza muscular progressiva, de âmbito neurológico (ABRELA).

Para literatura médica, em 1853 ocorreu o primeiro caso reconhecível de ELA: o de Prosper Laconte, dono de um circo francês, mas somente em 1869, as características fundamentais para o reconhecimento da ELA foram determinadas, através de vários estudos realizados pelos médicos: Alexis Joffroy e Jean-Martin Charcot (SALGUEIRO, 2008).

“Charcot fez a descrição clínica e patológica chave, e a doença é designada em sua homenagem na Europa” (ROWLAND, 2007, p. 800).

Foi o Dr. Charcot que relacionou os sintomas a um grupo de células, especificamente afetadas pela doença – os neurônios motores, sendo o mesmo responsável pela descrição da paralisia bulbar progressiva (PBP) e da esclerose lateral primária (ELP), sendo essas também patologias que afetam o neurônio motor, porém considerada por ele distintas da ELA (ABRELA).

Nos Estados Unidos da América a ELA é conhecida como Doença de Lou Gehrig em homenagem a um famoso jogador de beisebol, que foi a óbito com essa patologia em 1941 (KOLB, WHISHAW 2001).

A partir de então foram realizadas várias pesquisas por inúmeros médicos e cientistas afim de maiores conhecimentos sobre a patologia.

A ELA já recebeu varias denominações, em 1933 todos os nomes foram incluídos em um grupo de doenças do neurônio motor com o passar do tempo, porém ELA e DNA foram consideradas uma só (NORDO, ESPOSITO 2009).

“A designação doença do neurônio motor (no singular), todavia é usada para descrever uma doença adulta, a Esclerose lateral amiotrófica (ELA)” (ROWLAND, 2007, p. 800).

No Brasil, coube ao médico Cypriano de Freitas no ano de 1909, a primeira descrição referente à patologia. Em 1919, foi caracterizado e descrito em Porto Alegre os sintomas da ELA em dois pacientes, pelo médico Gonçalves Viana professor de anatomia e fisiologia (SALGUEIRO, 2008).

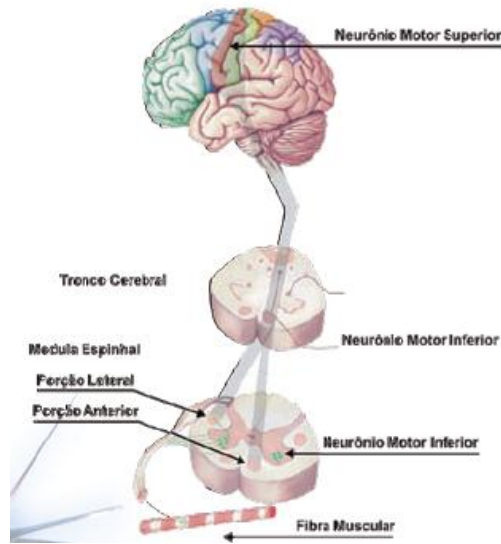
“Atualmente o maior exemplo vivo é o físico Stephen Hawking, que com 66 anos permanece ainda que paralisado por fora, vivo por dentro. ” (NORDON, ESPOSITO, 2009, p. 1).

3.2 DEFINIÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), ou Doença do Neurônio Motor (DNM) é a forma mais comum das DNM, é uma condição neurodegenerativa progressiva crônica, que leva o comprometimento dos neurônios motores do cérebro (neurônio motor superior – NMS) e da medula nervosa (neurônio motor inferior – NMI), sendo assim, estes neurônios perdem sua capacidade de funcionar adequadamente (transmitir os impulsos nervosos) (ANTCZAK, 2005).

Nos NMS mais especificamente são atingidas as células de betz e o córtex motor e nos NMI as células do corno anterior da medula dos núcleos das 5°, 7°, 9°, 10° e 12° nervos cranianos (SILVA, VALENÇA 2004).

Figura 1: Localização NMS-NMI



Fonte: <http://www.abrela.org.br/PDF/livreto2009.pdf>

Com a atrofia dos neurônios motores que proporcionam os movimentos do corpo, o termo ELA descreve em seu nome as consequências sobre a musculatura corporal e medula espinhal, amiotrófica esta relacionada à fraqueza que resulta na fadiga do músculo, ou seja, o volume real do tecido muscular é reduzido e esclerose lateral que significa endurecimento da porção lateral da medula (KOLB, WHISHAW 2001).

Dessa maneira podemos dizer que esclerose lateral amiotrófica significa fraqueza e atrofia muscular por comprometimento dos neurônios motores (inferiores e superiores).

3.3 INCIDÊNCIA E ETIOLOGIA

Em sua maioria acomete mais o sexo masculino que o feminino, sem predileção étnica, a idade de início geralmente é entre a 4ª e 6ª década de vida (40-60 anos), porém mais raramente em pequena porcentagem ocorrem nas demais idades no adulto (ANTCZAK, 2005).

“Em 10% dos casos se iniciam antes dos 40 anos e 5% antes dos 30 anos” (ROWLAND, 2007 p. 801).

“É uma doença relativamente freqüente, sua incidência anual é de 2 a 4 por 100.000” (CAMBIER, MASSON, DEHEN, 2005 p. 178)

A doença ocorre em todo mundo, entretanto em 1945 através de estudos realizados foram encontrados em varias regiões do oceano pacifico em especial na ilha de Guam um numero aproximadamente 50 vezes maior que as demais localidades, devido a sua alta concentração de casos, acreditava-se em fatores exógenos (alimentação, ambiente) (ROWLAND, 2007).

A ELA não apresenta nenhuma causa exata, toda sua etiologia é baseada em teorias, atualmente a principal teoria é a multifatorial, na qual uma exposição a fatores ambientais desenvolveria em indivíduos mais propensos geneticamente, lesões nos neurônios. Os prováveis fatores seriam infecções virais e reações inflamatórias ocasionadas por nos esportes com uma reação da imunidade contra a própria célula (NORDON, ESPOSITO 2009).

A maioria dos seus casos são esporádicos que permanece sendo de origem desconhecida, correspondendo em torno de 90% a 95% dos pacientes, ou seja não existem outros casos na família e cerca de 5% a 10% de caráter familiar (SALGUEIRO, 2008).

A causa genética em 20% das formas familiares estão relacionadas à mutação no gen da enzima superóxido-dismutase (SOD), localizada no cromossomo 21. De acordo com evidencias a sugestão é que não ocorra uma falha na SOD (enzima responsável pela catalisação e conversão de radicais superóxidos tóxicos) normal e sim na proteína mutante que exerce um efeito tóxico nos neurônios motores (CAMBIER, MASSON, DEHEN, 2005).

Segundo Antczak (2005) a ELA pode ocorrer da seguinte maneira:

Pode se iniciar quando o glutamato (neurotransmissor) se acumula em níveis tóxicos nas sinapses (região de comunicação entre os neurônios, neurônios e células).

Figura 2: Sinapse nervosa

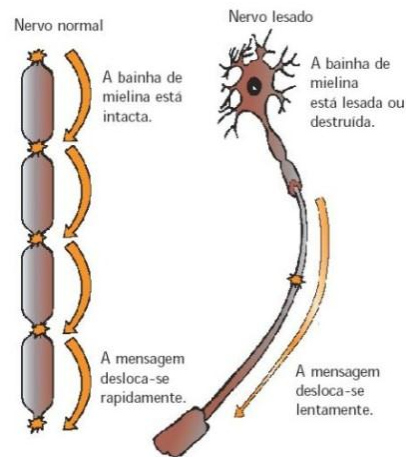


Fonte: www.google.com



As unidades motoras atingidas não ficam mais innervadas ocorrendo então à degeneração progressiva dos axônios levando a perda da bainha de mielina (substância que envolve o axônio facilitador do estímulo elétrico).

Figura 3: Nervo normal/nervo danificado

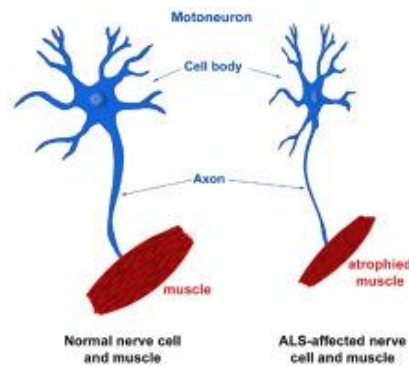


Fonte: www.google.com



A desinervação leva a atrofia da fibra muscular e degeneração dos neurônios motores.

Figura 4: Nervo e músculo normal/atrofiado



Fonte: www.google.com

Segundo Nordon, Esposito (2009) Outras teorias consideram como provável etiologia, defeitos nos neurofilamentos o que ocasionaria inchaço e morte célula, Estresse oxidativo e lesões mitocondriais.

“ Há desavenças até mesmo se a lesão ocorre primeiro no axônio ou dendrito”. (NORDON, ESPOSITO 2009).

3.4 ASPECTOS CLÍNICOS

O quadro clínico se baseia conforme a região afetada, inicialmente é muito típico pacientes apresentarem as manifestações clinicas relacionadas de acordo com a perda dos NMS OU NMI e posteriormente uma associação entre ambos (NORDON, ESPOSITO 2009).

Quadro 1: Sinais clínicos NMS/NMI

Neurônio Motor Superior	Neurônio Motor Inferior
Hiperatividade dos reflexos axiais da face	Fraqueza
Espasticidade	Atrofia muscular
Hiperreflexia	Hiporreflexia
Labilidade emocional	Câimbra muscular
Sinal de Babinski	Fasciculações

Fonte: Silva, Valença (2004)- Adaptado pela autora

Figura 5: Sinal de Babinski



Fonte: www.google.com

O sinal de babinski é um sinal clínico neurológico, que como demonstra a figura ocorre com o a realização de um estímulo da pele na região plantar havendo como resposta normal ao reflexo a flexão plantar do hálux, havendo lesão nos tratos cortico-espinhais, se acometera a flexão dorsal do hálux (MACHADO, 2006).

Algumas manifestações clínicas são decorrentes de uma combinação entre os NMI e NMS, sendo elas a disartria, disfagia, fadigabilidade e insuficiência respiratória (SILVA, VALENÇA 2004).

O quadro clínico pode iniciar com fraqueza muscular generalizada inicialmente na garganta, tórax e nos membros, a marcha vai ficando difícil, ocorre presença freqüentes de quedas, podendo levar o paciente a perda do controle das mãos e perna,

apresentar problemas de deglutição e dificuldades na comunicação (KOLB, WHISHAW 2001).

“ Há diversas formas de apresentação clínica da doença, mas a mais encontrada é a forma clássica, correspondendo a 56% de incidência e que se inicia pelos membros superiores”(STEINER, 2008 p. 18).

Segundo Rowland (2007) a fraqueza pode iniciar pelas mãos, braços, pernas ou na região da orofaringe.

Quando ocorre inicialmente o comprometimento dos membros superiores a principal queixa é em relação à destreza manual, dificuldade em escrever, abotoar uma camisa, girar uma chave, em seguida fraqueza e atrofia da musculatura da mão, dando origem a mão esquelética e posteriormente também serão afetados o antebraço, braço, cintura escapular e a outra mão (SILVA, VALENÇA 2004).

“ Normalmente, as mãos são afetadas primeiro, em geral assimetricamente”. (SALVIONI, STANICH, SHINTAKU, OLIVEIRA 2009 p. 212).

Em alguns pacientes o comprometimento pode começar pela perna, manifestando-se como pé caído seguido de atrofia muscular assim como nos membros superiores a outra perna será afetada (SILVA, VALENÇA 2004).

“Lentamente a fraqueza se torna mais grave, e mais áreas do corpo são afetadas, ocasionando um crescente estado de dependência” (ROWLAND, 2007 p. 802).

Quando a doença se inicia por segmento bulbar inicialmente a queixa está relacionada à deglutição de líquidos, saliva e sólidos seguido de disfonia, atrofia e fasciculações da língua. Ocorrera paralisia crescente da musculatura da mandíbula, face, língua, faringe e laringe que podem se acentuar levando a um quadro de desnutrição e em associação com a atrofia a grande perda da massa corporal (SILVA, VALENÇA 2004).

Outros pacientes podem apresentar inicialmente o quadro clínico com espasticidade e fraqueza em membros inferiores e só depois em média de + ou – 1 a 2 anos passarem a manifestar fraqueza e atrofia nos membros superiores (SILVA, VALENÇA 2004).

Alguns casos de ELA mais raros ocorrem o envolvimento prematuro dos músculos do abdômen, tórax, região posterior do pescoço e fraqueza na musculatura do diafragma (SILVA, VALENÇA 2004).

Com o decorrer da doença alguns pacientes podem desenvolver incontinência emocional, com risos e choros breves, de forma alterada e geralmente desmotivada (ROWLAND, 2007).

Na fase mais avançada da ELA o paciente geralmente permanece imóvel no seu leito, em decorrer da fraqueza muscular e espasticidade, elevando dessa maneira a predisposição de dores nas articulações e ulcera de decúbito (SILVA, VALENÇA 2004).

Apesar desse quadro clínico a doença não atinge o raciocínio intelectual, tato, paladar, visão olfato, audição e na maioria de seus casos não afetam suas funções intestinais e vesicais (ROWLAND, 2007).

3.5 DIAGNÓSTICO E PROGNÓSTICO

Segundo a portaria SAS/ MS nº 486 de 23 de dezembro de 2009 o diagnóstico utilizado atualmente é estabelecido pelo *El Escorial Revisited* (1998) é de acordo com critérios do *El Word Federation of Neurology*, que define os diversos subtipos de diagnóstico de ELA mesmo apresentando sua margem de erros, é o mais específico e disponível no momento.

“ Cerca de 10% dos diagnósticos, entretanto ainda são errôneos” (NORDON, ESPOSITO 2009).

Segundo seus critérios para ser considerado e definido ELA deve ser comprovado lesões nos neurônios motores superiores (NMS) e neurônios motores inferiores (NMI), não dever haver comprometimento sensitivo, visual, autonômico e mal de Parkinson ou demais alterações de diversas doenças que poderiam explicar seu quadro clínico (NORDON; ESPOSITO, 2009).

O diagnóstico é efetivado por demonstração Clínica, eletroneuromiografia ou anatomopatológico de comprometimento dos neurônios motores (NORDON; ESPOSITO, 2009).

Os Critérios para elaboração do diagnostico de acordo com o *El Escorial World Federation of Neurology* são:

- Suspeita de ELA: Síndrome no NMI em duas ou três regiões;
- ELA Possível: Sinais no MNI e no NMS que estão presentes em uma região, ou presença de sinais no MNS em duas ou três regiões.
- ELA provável: Sinais no NMI E NMS que se acometem em duas regiões;
- ELA definida: sinais do NMS E NMI em mais de três regiões (tronco cerebral, tórax e membros superiores e inferiores);

Quadro 2: Alteração dos critérios para diagnostico de ELA (*WFN El Escorial*, 1998)

SUSPEITO	POSSÍVEL	PROVÁVEL (Auxílio Laboratorial)	PROVÁVEL	DEFINIDO
Sinais de comprometimento NMI > 2 regiões	NMS + NMI 1 região	NMS + NMI 1 região	NMS + NMI 2 regiões	NMS + NMI 3 regiões
ou	NMS / NMI 2 regiões	Pré-Clínico: NMI somente	NMS / NMI > 2 regiões	NMS / NMI > 3 regiões
Sinais de comprometimento NMS em > 1 região		EMG: desnervação aguda em pelo menos 2 membros		
Legenda: - Regiões – bulbar, cervical, torácica, lombar - EMG – eletromiografia - NMS – neurônio motor superior - NMI – neurônio motor inferior				

Fonte: <http://www.abrela.org.br>

Demais exames subsidiários são realizados com a intenção de eliminar outros diagnósticos que possam mimetizar a ELA, como a neuroimagem e exames laboratoriais clínicos (NORDO, ESPOSITO 2009).

Sobretudo o diagnostico é complexo, na maioria das vezes o paciente só chega ao medico especialista depois de um tempo relativamente abrangente para patologia.

Geralmente o tempo entre o surgimento dos primeiros sintomas e o seu diagnóstico é de 10 a 13 meses (Portaria SAS/ MS nº 486 de 23 de dezembro de 2009).

A duração da sobrevivência de ELA geralmente é 4 a 5 anos, porém cerca de 20% dos portadores dessa patologia sobrevivem uma média de 10 anos, casos de estabilidade da doença por um período mais elevado já foram descritos (CAMBIER, MASSON, DEHEN, 2005).

Segundo Silva, Valença (2004) determinados fatores podem determinar pior prognóstico são eles: O início da doença em idade avançada, fasciculações dos quatro membros, comprometimento dos braços e pernas ao mesmo tempo, curto tempo entre início dos sintomas e diagnóstico e a presença de disfunção respiratória no início da doença.

O óbito geralmente é proveniente de insuficiência respiratória, pneumonia aspirativa ou embolia pulmonar, em casos de imobilidade por um longo período de tempo (ROWLAND, 2007).

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 e incapaz de mover qualquer outra coisa exceto os olhos, essa condição pode ser um estado de encarceramento. Excepcionalmente, os pacientes morrem no primeiro ano ou vivem mais de 25 anos (ROWLAND, 2007 p 802).

3.6 TRATAMENTO

A Esclerose lateral amiotrófica infelizmente é uma patologia crônica, desta maneira não apresenta nenhuma terapia efetiva para a cura da doença (ROWLAND, 2007).

Conforme Nettina (2007) o tratamento permanece sendo de âmbito sintomático e paliativo.

É necessária uma integração entre uma equipe de profissionais composta por: médicos, equipe de enfermagem, fisioterapeuta, fonoaudiólogo, terapeuta ocupacional, nutricionista, psicólogo e família. Visando uma melhor qualidade de vida e autonomia para o paciente pelo maior tempo possível (NORDON, ESPOSITO 2009).

“ O tratamento multidisciplinar deve estar disposto para todos os portadores de ELA, uma vez que tal atendimento melhora a qualidade de vida e sobrevida”. (SALVIONI, STANICH, SHINTAKU, OLIVEIRA 2009 p. 213).

A intervenção clínica de suporte é utilizada para controlar os diversos aspectos clínicos da doença

Quadro 3: Intervenções medicamentosas

Medicação	Atuação
Blacofen/diazepan/dantrolene	Controlar espasticidade
Lorazepan	Alívio das Fasciculações
Antidepressivos	Para o sono
Riluzole	Para modular a atividade do glutamato e alentar a progressão da doença.
Antiinflamatórios/ medicação anticonvulsivante (ex: carbamazepina ou fenitoina) e antidepressivos (ex: amitriptilina)	Câimbras musculares
Drogas anticolinérgicas ex: Amitriptilina e drogas antidepressivas.	Sialorréia
Velafaxina/fluoxetina	Depressão

Fonte: Silva, Valença (2004) Adaptado pela autora

Segundo Nordon, Esposito (2009) o tamoxifeno e o arimoclomol são drogas que estão em fase de testes, o primeiro atuaria como neuroprotetor e o arimoclomol estimularia a recuperação da célula.

Diversos tratamentos estão em pesquisa, porém atualmente o único com eficácia comprovada é o riluzole, que atua inibindo a excitotoxicidade pelo glutamato, aumentando sua sobrevida (NORDON, ESPOSITO 2009).

Ainda de acordo com Nordon, Esposito (2009) o uso de vitaminas C e E é indicado, pois promovem uma melhora e não apresentam nenhuma contra-indicação.

Em estudo realizado mostrou que 56,8% dos pacientes tratados na base de 100mg de riluzole por dia sobreviveram 18 meses sem traqueostomia, comparados com 50,4% dos pacientes que receberam placebo e outras terapêuticas, o riluzole prolongou a sobrevida de 3 a 6 meses(SILVA, VALENÇA 2004 p:23).

O fármaco Riluzol, são comprimidos de 50mg, seu tratamento deve ser iniciado nesta dosagem duas vezes ao dia (a cada 12 horas), sendo 1 ou 2 horas após as refeições, por via oral. Devendo o tratamento ser levado a diante por tempo indeterminado e de acordo com a tolerância do individuo (PORTARIA SMS/MS nº496 de 23 de dezembro de 2009).

Na fase mais avançada da ELA na qual a deglutição esta comprometida, levando a risco de aspiração é recomendado à introdução de tubos por gastrostomia percutânea. Em caso de padrões respiratórios inadequados é necessário realizar traqueostomia e ventilação mecânica (NETTINA 2007).

4 SAE

De acordo com a resolução 272/2002 COFEN que dispõe sobre a sistematização da assistência de enfermagem – SAE fica estabelecido que O SAE seja função privativa do enfermeiro, que busca identificar situações de saúde/doença nos indivíduos através de método e estratégia de trabalho científico, que irão contribuir nas ações de assistência de enfermagem (ANEXO 1).

Dessa maneira o enfermeiro é responsável pelas ações assistenciais competentes a enfermagem (FERNANDES, PINHEIRO 2005).

A atuação do enfermeiro esta presente independente da ajuda que o paciente venha a necessitar para diminuir suas necessidades, tentando sempre que possível, garantir o seu conforto físico e mental (ORLANDO 2004).

“O objetivo da enfermagem é suprir a ajuda que o paciente requer para satisfazer suas necessidades”(ORLANDO, 2004 pag 11).

Segundo Horta (1979) assistir em enfermagem, é ajudar, auxiliar, orientar, fazer pelo individuo aquilo que ele esta impossibilitado de realizar por si mesmo.

A sistematização da assistência de enfermagem é fundamentada nas teorias de enfermagem e no cuidar, tem como principal objetivo a promoção, manutenção e recuperação da saúde do paciente e da sua comunidade (ANEXO 1).

Cabe a enfermagem desenvolver atividades para manutenção e promoção da saúde, bem como para a prevenção de doenças, sendo de sua responsabilidade o diagnostico e a intervenção de enfermagem. Seu objetivo é assistir as pessoas para atingirem seu potencial máximo de saúde (HORTA, 1979 p 21).

O processo de enfermagem é um conjunto das praticas de enfermagem que apresentam fases interdependentes e complementares, quando realizadas ao mesmo tempo apresentam como consequência intervenções satisfatórias (FERNANDES, PINHEIRO 2005).

Nas abordagens de Carpenito e Nanda ocorre a fundamentação do processo de enfermagem tanto de âmbito teórico como pratico.

Conforme descrito por Horta (1979) o processo de enfermagem consiste em cinco etapas.

- a) Histórico de enfermagem;
- b) Diagnostico de enfermagem;
- c) Prescrição da assistência de enfermagem;
- d) Evolução da assistência de enfermagem;
- e) Relatório de enfermagem.

O histórico de enfermagem consiste na avaliação inicial com levantamento de dados e informações realizados por meio de entrevista a respeito da situação de saúde do individuo e/ou comunidade, possibilitando a identificação dos problemas, permitindo o direcionamento do cuidado de enfermagem (FERNANDES, PINHEIRO 2005).

O diagnostico de enfermagem esta relacionado ao julgamento clinico de acordo com as respostas do individuo ou comunidade aos problemas levantados. Servira também

como base para elaboração e seleção das intervenções de enfermagem (FERNANDES, PINHEIRO 2005).

Prescrição da assistência de enfermagem é um grupo de condutas selecionadas pelo enfermeiro que ira dar direcionamento, organização e coordenação a equipe de enfermagem assistindo o indivíduo de maneira continua e individual, conforme suas necessidades (FERNANDES, PINHEIRO 2005).

Evolução de enfermagem constitui os registros realizados pelo enfermeiro após avaliação do paciente, no qual ocorre a análise da assistência prestada (FERNANDES, PINHEIRO 2005).

4.1 SAE PORTADOR ELA

O SAE do portador de Esclerose lateral amiotrófica foi elaborado de acordo com algumas manifestações clinicas da doença, não foi realizado em nenhum paciente especifico, dessa maneira não foram realizadas todas as etapas pertinentes a sistematização da assistência de enfermagem.

Quadro 4: SAE portador ELA

Diagnostico de enfermagem	Intervenção de enfermagem	Avaliação de enfermagem
Alteração no padrão respiratório, devido fraqueza nos músculos respiratórios.	• Monitorar rotineiramente a frequência respiratória; • Posicionar o paciente ereto, realizar aspiração das vias aéreas superiores, estimulando dessa maneira a função respiratória; • Realizar gasometria arterial sempre que necessário conforme prescrição medica; • Realizar aspiração e cuidados, em caso de pacientes com via aérea artificial ou ventilação mecânica.	28 movimentos respiratórios, superficiais fáceis em repouso.
Mobilidade física prejudicada ao processo da patologia.	• Estimular o paciente a realizar suas atividades pelo maior tempo possível, porem com menos esforço, evitando assim a fadiga; • Incentivar o paciente a realização de fisioterapia para fortalecimento dos músculos conservados; • Utilizar aparelhos de assistência quando necessário para maior autonomia do paciente, como cadeira de rodas, aparelhos adaptados para sua alimentação.	Realiza sua própria alimentação com utensílios de assistência.

Fonte: NETTINA (2007) – Adaptado pela autora.

Quadro 4: SAE portador ELA

Diagnostico de enfermagem	Intervenção de enfermagem	Avaliação de enfermagem
Fadiga relacionada a deservação da musculatura corporal	• Estimular o paciente para realizar suas atividades mais fundamentais no começo do dia; • Incentivar atividade alternando com frequentes períodos de sono; • Consultar o Terapeuta ocupacional a respeito das técnicas de adaptação do paciente.	Repouso de 2 vezes durante o dia com duração de 1 a 2 horas.
Nutrição desequilibrada, menor que as necessidades corporais, relacionadas à incapacidade de deglutir os alimentos.	• Fornecer alimentos ricos em calorias em pequenas e frequentes porções; • Fornecer refeições com textura que facilitem a ingestão dos alimentos pelo paciente, evitando alimentos que tenham maior facilidade em ser aspirado (ex: em forma de pura e produtos que produzam muco);	Apresenta boa tolerância em pequenas e frequentes alimentações sem aspiração.

Fonte: NETTINA (2007) – Adaptado pela autora.

Quadro 4: SAE portador ELA

Diagnostico de enfermagem	Intervenção de enfermagem	Avaliação de enfermagem
Risco de infecção relacionada a incapacidade de purificar as vias aéreas.	• Estimular a realização de fisioterapia respiratória conforme tolerância do paciente; • Realizar monitorização da temperatura, taquicardia, cultura de escarros, urina e demais exames quando solicitados; • Consultar um fonoaudiólogo para auxiliar nas técnicas e aparelhos utilizados na deglutição; • Desestimular o paciente quanto a muito tempo de repouso no leito, para evitar estase pulmonar.	Não apresenta sinais de infecção nas vias respiratórias ou urinárias.
Interação social prejudicada relacionada à diminuição das habilidades de comunicação.	• Orientar familiares para lidar com as barreiras apresentadas pelo paciente e demais alterações; • Utilizar técnicas que facilite a comunicação como quadro de comunicação e aparelhos mecânicos; • Desenvolver um sistema de códigos, com os movimentos oculares, para servir como maneira de comunicação; • Fornecer algum tipo de monitoramento para satisfazer as necessidades do paciente	Apresenta boa comunicação com equipe e familiares.

Fonte: NETTINA (2007) – Adaptado pela autora.

5 RESULTADOS E DISCUSSÕES

Durante a realização deste trabalho percebeu-se que existe pouca quantidade de referência sobre a sistematização da assistência de enfermagem ao paciente portador de esclerose lateral amiotrófica, ate mesmo em relação à esclerose lateral amiotrófica (ELA) e a sistematização da assistência de enfermagem (SAE), pesquisadas separadamente, foi encontrada uma pequena quantidade de artigos, dissertações, teses, livros e publicações em revistas.

Esses resultados foram obtidos através de uma pré análise realizada no site da LILACS com o total de 36 referências obtidas, entre os anos de 2001 a 2010, a respeito do tema, publicadas pelos diversos membros que compõem a equipe de saúde, sendo 23 artigos/dissertações/teses, 12 publicações de revistas científicas.

Os autores apresentam suas opiniões unânimes em relação ao tema abordado, divergindo em pequenas proporções nas diversas características do tema em questão.

Segundo Stevens, Lowe (2002) e Silva, Valença (2004) a ELA também conhecida como doença do neurônio motor é uma patologia neurológica, que atinge seletivamente os neurônios motores (superiores e inferiores).

De acordo com Antczak (2005) e Nordon, Esposito (2009) Sua etiologia permanece sendo de âmbito desconhecido, onde são trabalhadas diversas hipóteses.

A ELA é acometida geralmente em indivíduos do sexo masculino, com uma faixa etária entre os 40-60 anos, conforme descrito por Antczak (2005) e segundo Nettina (2007) entre os 50- 60 anos de vida.

Silva, Valença (2004) e Nordon, Espósito (2009) declaram que seus aspectos clínicos vão ser desenvolvidos conforme o local atingido inicialmente, se neurônio motor superior apresentarão: espasticidade, sinal de babinsk e aumento dos reflexos tendinosos, ocorrendo primeiramente o comprometimento dos neurônios motores inferiores serão desenvolvidos: atrofia, fraqueza e fasciculações, posteriormente ocorrerá uma associação entre ambos.

Conforme Rowland (2007) e Nordon, Espósito (2009) o diagnostico é realizado de acordo com os critérios da *El Word Federation of Neurology*, para ser considerada

ELA deve ocorrer o comprometimento tanto do neurônio motor superior quanto do neurônio motor inferior.

Cambier, Masson, Dehen (2005) afirma que o prognóstico de vida geralmente é de 4 a 5 anos, já Silva, Valença (2004) que o prognóstico é de 3 a 5 anos, porém menos comumente já ocorreu casos de pacientes com sobrevida superior a 5 anos.

O tratamento segundo Cambier, Masson, Dehen (2005) e Antczak (2005) permanece sendo de âmbito sintomático e paliativo, um fármaco bastante utilizado é o riluzol que atua alentando a excitotoxicidade pelo glutamato, aumentando a sobrevida do paciente.

O papel do enfermeiro se baseia em realizar os cuidados necessários para o portador de ELA, ressaltando informações precisas, esclarecendo dúvidas quando necessário e sempre que possível promovendo o bem estar físico e mental do paciente.

O anseio desta revisão bibliográfica teve como busca uma melhor qualidade na assistência prestada ao indivíduo portador de ELA, sendo o cuidar a essência da assistência que vem desde os primórdios da história da enfermagem tendo sua prática incorporada ao paciente.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

De acordo com o exposto nesse trabalho monográfico, conclui-se que, a Esclerose Lateral Amiotrófica, uma patologia crônica, pouco divulgada, deve ser mais explorada pelos enfermeiros e demais profissionais da área de saúde, devido a sua necessidade de cuidados essencialmente paliativos e maiores respostas a respeito da patologia.

Cabe ao enfermeiro como responsável pela promoção, prevenção recuperação e reabilitação da assistência e saúde do indivíduo e comunidade, a realização de uma boa assistência prestada ao paciente, atuando quando possível e necessário juntamente com outros profissionais, família e cuidadores para melhorar na qualidade de vida do paciente em questão.

Também foi percebido que é de fundamental importância para o enfermeiro a implementação e realização da Sistematização da Assistência de Enfermagem ao paciente portador de Esclerose Lateral Amiotrófica, visto que contribui proporcionando um plano de cuidados, com intervenções de qualidade, visando sempre uma melhor assistência prestada ao paciente.

REFERÊNCIAS

Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica- ABRELA: Disponível em: <http://www.abrela.org.br>. Acesso em junho de 2011.

ANTCZAK, Susan E. et al..**Fisiopatologia Básica**. Rio de Janeiro: LAB, 2005. 304 p. il. ISBN 85-277-1016-1.

CAMBIER, Jean; MASSON, Maurice; DEHEN, Henri. **Neurologia**. 11.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005. 323 p. il. ISBN 85-277-1066-8.

CARPENITO-MOYET, Lynda Juall.**Manual de Diagnósticos de Enfermagem**. 10.ed . Porto Alegre: Artmed, 2006. 639 p. il. ISBN 85-363-0528-2.

FERNANDES, Almesinda Martins de Oliveira, PINHEIRO, Ana Karla da Silva. **Manual do Estagiário em Enfermagem**. ED AB. Goiânia, 2005.

HORTA, Wanda de Aguiar.**Processo de Enfermagem**. São Paulo: EPU, 1979. 99 p. ISBN 978-85-121-2190-1.

KOLB, Bryan; WHISHAW, Ian Q. **Neurociência do comportamento**. São Paulo: Manole, 2001. 601p il.

MACHADO, Angelo.**Neuroanatomia Funcional**. 2.ed. São Paulo: Atheneu, 2003. 363 p. il. ISBN 85 7379 069 5.

NETTINA, Sandra M..**Brunner: prática de enfermagem**. 8. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2007. 550 p. 2v. il. ISBN 978-85-277-1347-4.

NORDON, David Gonçalves; ESPOSITO, Sandro Blasi. **Atualização em Esclerose Lateral Amiotrófica**. Rev. Fac.Ciênc. Med. Sorocaba, v.11, n. 2, p 1-3, 2009.

Disponível em: <<http://revistas.pucsp.br/index.php/RFCMS/article/viewFile/1951/1220>> Acesso em maio de 2011.

NORTH American Nursing Diagnosis Association. **Diagnósticos de Enfermagem da Nanda: Definições e Classificação 2007-2008**. Porto Alegre: Artmed, 2008. 396 p. ISBN 978-85-363-1124-1.

ORLANDO, Ida Jean. **O Relacionamento Dinâmico Enfermeiro-Paciente: Função, Processo e Princípios**. São Paulo: EPU, 2004. 110 p. ISBN 85-121-2150-5.

Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas, **ESCLEROSE LATERAL AMIOTROFICA** Portaria SAS/MS N° 496, de 23 de dezembro de 2009. Disponível em: http://portal.saude.gov.br/portal/arquivos/pdf/pcdt_esclerose_lateral_amiotrofica_livro_2010.pdf.

ROWLAND, Lewis P. (Ed.). **Merritt: Tratado de Neurologia**. 11.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2007. 1152 p. il. ISBN 978-85-277-1270-5.

SALGUEIRO, Juliana Peixoto. **Descrição e compreensão dos processos de perdas e luto vivenciados por uma pessoa com Esclerose Lateral Amiotrófica**. Dissertação apresentada ao Instituto de Psicologia da Universidade de São Paulo. 2008.

SANTOS, Antônio Raimundo. **Metodologia Científica: a construção do conhecimento**. 4. ed. Rio de Janeiro: DP & A, 2001. 139 p. il. ISBN 85 749 0102 4.

SALVIONI, Cristina Cleide dos Santos, STANICH, Patrícia, SHINTAKU, Roberta de Cássia Oliveira, OLIVEIRA, Acary Souza Bulle. **Importância do atendimento multidisciplinar a pacientes com doença do neurônio motor/ esclerose lateral amiotrófica**. ConScientiae Saude, 2009;8(2):211-217. Disponível em: <http://www4.uninove.br/ojs/index.php/saude/article/viewFile/1584/1288>. Acesso em outubro 2011.

SILVA, Gilson Edmar Gonçalves; VALENÇA, Marco Otavio Saraiva. **Neurologia Clínica**. ED.Universitaria UFPE. 1ed. Recife, 2004.

STEINER, Ana Luiza de Figueiredo. **Profissionais de saúde na relação com os pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica: Aspectos psicológicos e de qualidade de vida.** Dissertação apresentada ao instituto de psicologia da universidade de São Paulo. 2008.

STEVENS, Alan; LOWE, James. **Patologia.** 2.ed. Barueri: Manole, 2002. 656 p. il. ISBN 85-204-1267-X.

VIEIRA, Sônia. **Metodologia Científica para a Área de Saúde.** Rio de Janeiro: Campus, 2001. 192 p. il. ISBN 85 352 0884 4.

