

Wendel Gonçalves Couto

**ASPECTOS SOCIAIS E ECONÔMICOS NA QUALIDADE DE VIDA DE  
PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA RECEBENDO  
VENTILAÇÃO MECÂNICA POR PERÍODO PROLONGADO**

Belo Horizonte

Escola de Educação Física, Fisioterapia e Terapia Ocupacional da UFMG

2010

Wendel Gonçalves Couto

**ASPECTOS SOCIAIS E ECONÔMICOS NA QUALIDADE DE VIDA DE  
PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA RECEBENDO  
VENTILAÇÃO MECÂNICA POR PERÍODO PROLONGADO**

Monografia apresentada ao Curso de Especialização em Fisioterapia Cardiorrespiratória da Escola de Educação Física, Fisioterapia e Terapia Ocupacional da Universidade Federal de Minas Gerais, como requisito parcial para obtenção do título de especialista em Fisioterapia Cardiorrespiratória.

Orientadora: Prof. Fátima Rodrigues de Paula PhD.

Belo Horizonte

Escola de Educação Física, Fisioterapia e Terapia Ocupacional da UFMG

2010

## SUMÁRIO

<b>1. Introdução</b> .....	5
<b>2. Metodologia</b> .....	7
<b>3. Desenvolvimento</b>	
3.1. Conceito de Qualidade de Vida .....	8
3.2. Influência do aspecto social na qualidade de vida dos pacientes com ELA ventilados por tempo prolongado.....	9
3.3. Influência do aspecto econômico na qualidade de vida dos pacientes com ELA ventilados por tempo prolongado.....	15
<b>4. Discussão</b> .....	18
<b>5. Conclusão</b> .....	21
<b>6. Referências Bibliográficas</b> .....	22

## RESUMO

Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) morrem frequentemente por insuficiência respiratória devido a fraqueza da musculatura respiratória, que leva a hipoventilação e dificuldade para eliminar secreções por piora da eficácia da tosse assim como risco de aspiração devido a perda de coordenação da musculatura envolvida na deglutição. A partir de determinado momento faz-se necessário o uso de ventilação mecânica para aumentar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida desses pacientes. O objetivo desse trabalho foi fazer uma revisão sobre aspectos sociais e econômicos relacionados aos pacientes com ELA que recebem ventilação mecânica por período prolongado, analisando os encargos financeiros e emocionais tanto do paciente quanto das pessoas próximas à ele. Foi constatado que o nível de informação fornecido pelos médicos aos pacientes e familiares sobre a patologia e os tratamentos disponíveis tem sido insuficientes, fazendo com que muitas vezes os pacientes sejam ventilados por traqueostomia e arrependam-se depois. A ventilação não invasiva (VNI) garante uma boa qualidade de vida e os pacientes que têm maior conhecimento de sua condição geralmente optam por essa modalidade de ventilação. Verifica-se que os pacientes tratados em casa pela família têm maior satisfação do que os tratados em instituições. Os pacientes traqueostomizados exigem maiores encargos sociais e econômicos à família em relação aos usuários de VNI. A presença de um cuidador quando possível ajuda muito as famílias tanto do ponto de vista social quanto econômico já que um enfermeiro certificado terá maiores custos. Os próprios familiares às vezes aprendem a realizar os procedimentos para poupar despesas.

**Palavras-chave:** esclerose lateral amiotrófica, ventilação mecânica, qualidade de vida, amyotrophic lateral sclerosis, Bilevel, Home Care Services, Ventilators, Mechanical

## ABSTRACT

Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis often die from respiratory failure due to weakness of respiratory muscle, leading to hypoventilation and difficulty to clear secretions by worsening of the effectiveness of cough, and aspiration risk due to loss of coordination of the muscles involved in swallowing. From a certain moment, it becomes necessary the usage of mechanical ventilation to increase survival, and improve quality of life of these patients. The aim of this study was to review social and economics issues related to ALS patients receiving mechanical ventilation for a prolonged period, analyzing the financial and emotional burdens of the patient and those close to him. It was found that the level of information provided by doctors to patients and families about the disease, and the treatments available, has been insufficient, often causing patients to be ventilated by tracheostomy and regret later. Noninvasive ventilation (NIV) ensures a good quality of life, and patients who have greater knowledge of their condition usually opt for this mode of ventilation. It appears that patients treated at home by their families have higher satisfaction than those treated in institutions. The tracheostomized patients require greater social and economics burdens to the family than those NIV users. The presence of caregiver can be very helpful for the families, both in terms of social and economical aspects, as hiring a certified nurse has higher costs. Sometimes their own families learn to perform procedures to save costs.

**Keywords:** esclerose lateral amiotrófica, ventilação mecânica, qualidade de vida, amyotrophic lateral sclerosis, Bilevel, Home Care Services, Ventilators, Mechanical

## 1. Introdução

O conceito de ELA baseia-se no seu próprio nome onde “esclerose” significa endurecimento e cicatrização, “lateral” refere-se ao fato do corno lateral da medula espinhal ser a principal região acometida, sendo onde se localizam as fibras nervosas oriundas dos neurônios motores superiores que formam o trato cortico-espinhal lateral. Amiotrófica refere-se a fraqueza da musculatura e conseqüentemente redução do volume da massa muscular causada pela doença. Segundo Orsini et al. (2008) trata-se de uma doença neuromuscular degenerativa de caráter progressivo e limitante. Está entre as classificadas como Doenças do Neurônio Motor (ESCARRABILL, 1998) em que há a degeneração dos neurônios motores superiores localizados no cérebro e dos neurônios motores inferiores localizados no corno anterior da medula espinhal.

A incidência estimada no mundo é de quatro a seis casos por 100.000 habitantes. A maior prevalência é na etnia caucasiana e a média de idade do diagnóstico é de 62 anos. Há ainda uma maior prevalência em homens em relação às mulheres. Em 2008 no Brasil, a incidência foi de 1,5 casos por 100.000 habitantes (XEREZ, 2008).

A forma clássica caracteriza-se por apresentar sinais relativos a lesão do neurônio motor superior como espasticidade e hiperreflexia, sinais de lesão do neurônio motor inferior como amiotrofia, fasciculações e hipotonia, e lesão bulbar que resulta em disfagia, disartria e sialorréia. Alguns sintomas incluem: fadiga excessiva, interrupção do sono ou pesadelos e conseqüentemente pode haver sonolência diurna, além de ortopnéia (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). Os músculos envolvidos na respiração também serão acometidos, podendo levar o paciente a insuficiência respiratória e a morte.

A causa da doença ainda não é conhecida e também não há cura. O tratamento é paliativo e sintomático, sendo possível assim prolongar a sobrevivência e melhorar a qualidade de vida dos pacientes (OLIVEIRA, 2009).

Após a instalação da doença, os pacientes vão perdendo toda função motora, incluindo fala, movimento, respiração e deglutição. O estágio final da doença geralmente é caracterizado pela insuficiência respiratória e assim os pacientes devem usar a ventilação mecânica. Por outro lado, há relato de casos em que a primeira manifestação da doença se deu com dispnéia com insuficiência respiratória aguda e hipoventilação alveolar devido ao comprometimento do diafragma, sem entretanto, acometer a musculatura periférica (ESCARRABILL, 1998).

Sendo uma doença neuromuscular, pode ocorrer uma insuficiência respiratória crônica, que levará gradativamente a uma hipoxemia e hipercapnia. A insuficiência respiratória crônica pode passar despercebida até que ocorra um evento, geralmente uma infecção de vias aéreas que levará a uma agudização da insuficiência respiratória, levando o paciente à hospitalização. Isso se dá pela fraqueza da musculatura responsável por gerar uma tosse eficaz capaz de expulsar as secreções dos pulmões (PASCHOAL, 2007).

Com a progressão da doença e a consequente insuficiência respiratória geralmente será necessário o suporte respiratório através da ventilação mecânica, a menos que o paciente não deseje esta conduta. Estando o paciente estável e recebendo suporte ventilatório, se não houver algum motivo específico que indique sua internação hospitalar, o mesmo poderá ser tratado em sua residência ou em instituições que possam fornecer a assistência necessária para esse tipo de situação.

No início das manifestações respiratórias, quando já há indicação de ventilação mecânica, geralmente os pacientes toleram bem a ventilação não invasiva (VNI), que em alguns casos é usada somente durante a noite. Nos casos em que a doença se encontra em fase mais avançada os pacientes costumam ser ventilados via traqueostomia. À medida que a doença progride os modos ventilatórios vão passando de espontâneo e assistido para controlado, o que permite aumentar a sobrevida desses pacientes que podem viver 10 anos ou mais (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). Hirano e Yamazaki (2010) afirmaram que com ventilação invasiva a sobrevida pode chegar a 30 anos com cuidados adequados.

Dessa forma, questões sociais e econômicas devem ser levadas em consideração, pois, há pacientes que com os cuidados paliativos adequados e a ventilação mecânica podem viver muitos anos. Sendo assim, deve haver uma preocupação com a qualidade de vida desses pacientes e das pessoas em sua volta. A questão é, até onde os fatores sociais e econômicos melhoram a qualidade de vida desses pacientes e de seus cuidadores e uma questão precisa ser considerada: como os fatores sociais e econômicos influenciam a qualidade de vida de pacientes com uma doença incurável e progressiva?

O objetivo desse trabalho foi fazer uma revisão sobre a influência do contexto social e econômico na qualidade de vida dos pacientes com ELA recebendo suporte ventilatório a longo prazo, por VNI ou por traqueostomia.

## **2. Metodologia**

A pesquisa bibliográfica foi realizada na Biblioteca Virtual em Saúde através da base de dados Lilacs, IBECs e Medline (via Pubmed) usando as palavras-chaves “Esclerose Lateral Amiotrófica” e “Ventilação Mecânica” e também Amyotrophic Lateral Sclerosis, Bilevel, Home Care Services, Ventilators e Mechanical, Ventilation Home, BiPAP, Quality of life, Respiration, Artificial.

Foram utilizados artigos somente em português e inglês que se referiam à Esclerose Lateral Amiotrófica e Doença do Neurônio Motor no período entre 1990 a 2010.

A partir daí foram selecionados os artigos cujo resumo fazia referência ao paciente com ELA sendo ventilado por longo tempo em ventilação artificial, não invasiva ou invasiva.

### **3. Desenvolvimento**

#### **3.1. Conceito de Qualidade de Vida**

O conceito de qualidade de vida tem um componente subjetivo uma vez que está relacionado ao ambiente, cultura e valores de determinada sociedade. O que um ocidental pode classificar como sendo uma boa qualidade de vida pode não ser para um oriental com uma maneira diferente de pensar. Diferenças culturais existem e é essencial ao médico e terapeutas conhecerem as preferências de cada indivíduo (ENG, 2006).

Segundo a Organização Mundial de Saúde o termo qualidade de vida refere-se à percepção pelo indivíduo, da sua posição na vida, dentro de um contexto cultural e de um sistema de valores, em relação ao ambiente em que vive (BANDEIRA et al., 2010). Nesse trabalho foi usado o questionário de avaliação da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSAQ-40/BR) em 16 pacientes em regime de internação domiciliar de ambos os sexos entre 39 e 80 anos. Foi constatado que todos os pacientes tinham comprometimento na mobilidade, atividades de vida diária, alimentação e deglutição, comunicação e estado emocional. O maior comprometimento foi verificado na mobilidade e não foram encontrados comprometimentos significativos com relação à parte emocional. O comprometimento motor irá prejudicar a participação nas atividades de vida diária (AVDs) levando o paciente à dependência. Assim, a qualidade de vida dos portadores de ELA declina com a progressão da doença.

### **3.2. Influência do aspecto social na qualidade de vida dos pacientes com ELA ventilados por tempo prolongado**

O contexto social aqui tratado refere-se à interrelação entre o paciente e os membros da sua família, assim como com os cuidadores e os diversos profissionais da saúde envolvidos no tratamento e sua relação com o meio em que vivem.

À medida que a doença progride aumenta também a dependência do paciente para as AVDs e para o uso do respirador. Como a ELA, a princípio, não afeta a função cognitiva e estando o paciente apto a tomar decisões na fase inicial da doença, esta seria a melhor época para discutir sobre as opções de tratamento, principalmente no que se refere à ventilação mecânica. Por outro lado, clínicos acreditam que abordar essas questões nessa fase não seria o ideal, já que o paciente pode apresentar desconforto emocional e perda de esperança no tratamento uma vez que ainda estaria assimilando a notícia do diagnóstico nessa mesma época (ENG, 2006).

Hirano e Yamazaki (2010) identificaram que a indecisão do paciente em receber a ventilação mecânica estava entre o seu desejo de viver e ver seus filhos e netos crescerem, e o medo de sobrecarregar o parceiro e os filhos ou viver em más condições. Os fatores que contribuem para que o paciente aceite a ventilação mecânica são o nível de informação, incentivo de pacientes com ELA já recebendo ventilação mecânica e um bom suporte familiar e da equipe multidisciplinar (HIRANO e YAMAZAKI, 2010).

Cazzolli e Oppenheimer (1996) identificaram em seu trabalho um maior nível de satisfação entre os pacientes que puderam ser tratados em casa pela família em relação àqueles tratados em instituições. Com as opções tecnológicas disponíveis atualmente, principalmente no que se refere aos respiradores portáteis como BiPAP® e PLV-100 LifeCare®, tem sido possível aumentar a expectativa de vida dos pacientes com ELA em fase avançada onde há comprometimento respiratório. Esses dispositivos são capazes de fornecer um suporte ventilatório tão eficaz como se o paciente estivesse em uma UTI (ESCARRABILL, 1998) e ainda permitem que o paciente seja mantido em casa sem necessidade de hospitalização.

Em geral, o paciente com doença do neurônio motor em fase avançada com comprometimento respiratório pode ter dois tipos de tratamento paliativo: um tratamento com

drogas como opióides, benzodiazepínicos e anticolinérgicos e outro tratamento, já citado anteriormente, com ventilação mecânica. Essas drogas juntamente com o oxigênio são muito consideradas principalmente no paciente terminal para aliviar o seu sofrimento, mas não devem ser usadas em pacientes que estejam com a doença numa fase em que ainda possuem uma musculatura periférica com força suficiente para lhes proporcionar uma qualidade de vida aceitável porque deprimem a atividade respiratória desses pacientes levando a hipoventilação ( POLKEY et al., 1999). Cuidados paliativos para o paciente com disfunção respiratória incluem: controle da secreção com uso de anticolinérgicos, uso adequado de morfina e ansiolíticos, oxigênio domiciliar e suporte psicológico e nutricional (ENG, 2006).

Entretanto, mais que aumentar a “quantidade de vida”, é importante lembrar que especialmente no que se refere à ELA os pacientes têm um comprometimento motor global sem repercussão cognitiva, sendo necessário portanto considerar seus desejos e aspirações.

Diante disso, um problema geralmente observado é a falta de informação desses pacientes e familiares em relação à progressão da doença e as opções de tratamento disponíveis (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). Isso é importante porque o paciente e a família poderão planejar melhor o tratamento e tomar uma decisão mais consciente sobre a maneira como querem que o tratamento seja conduzido. Eng (2006) destacou a importância das decisões autônomas do paciente, principalmente na fase inicial da doença, e o fato de deixá-las documentadas. Ele afirma também a importância da equipe que acompanha o paciente revisar a cada seis meses, uma vez que com a progressão da doença muitos pacientes mudam de opinião. Xerez (2008) também recomenda a discussão das preferências do paciente em relação ao suporte de vida a cada seis meses. Alguns estudos mostram que os pacientes mais esclarecidos sobre sua situação iniciaram o tratamento usando VNI de forma eletiva, ao passo que os pacientes menos informados geralmente iniciaram a ventilação mecânica de forma invasiva devido a uma hospitalização de emergência, e alguns vieram a se arrepender mais tarde (HIRANO e YAMAZAKI, 2010). Cazzolli e Oppenheimer (1996) e Escarrabill (1998) relatam em seus trabalhos que o nível de satisfação do paciente é maior naqueles ventilados de forma não invasiva. Do ponto de vista social, deve ser lembrado que além de ser importante o nível de satisfação do paciente para que este se mantenha motivado a continuar vivendo, a ventilação invasiva irá sobrecarregar mais os familiares e/ou cuidadores, exigindo maior participação destes no tratamento.

Hirano e Yamazaki (2010) em seu trabalho citam que os profissionais da saúde, principalmente o médico, que acompanharão o paciente são os principais responsáveis em fornecer uma informação suficientemente adequada ao paciente e à sua família, especialmente

antes do início da falência respiratória. Isso é importante porque muitos pacientes sem informação acabam recebendo ventilação invasiva numa emergência sem o seu consentimento e poderão se arrepender mais tarde.

O ideal seria o profissional da saúde fornecer uma base emocional e de informação para que o paciente tenha condições de tomar suas decisões de forma autônoma. Isso leva a uma melhor perspectiva psicológica do paciente que recebe ventilação mecânica (HIRANO e YAMAZAKI, 2010). O mesmo autor também relata que os médicos ao informarem o paciente e a família sobre os benefícios e inconvenientes da ventilação mecânica deveriam se manter imparciais e deixarem a escolha ser feita por eles. Algumas orientações são úteis ao médico no momento de comunicar o paciente. Dentre elas destaca-se desligar o celular e pedir à secretária ou deixar um aviso na porta de não perturbe. Preferencialmente a notícia deveria ser dada por um médico que já tenha bastante contato com o paciente. O médico deve perguntar ao paciente o que ele realmente sabe sobre a patologia. Ao longo das explicações o médico deve perguntar ao paciente se ele está entendendo tudo. O diagnóstico deve ser dado pessoalmente e nunca por email ou telefonema e reservar tempo suficiente para o paciente se sentir a vontade para tirar qualquer dúvida. Fornecer material educativo e procurar não omitir nada. Nunca tirar a esperança do paciente e deixar claro que ele será acompanhado por uma equipe especializada continuamente e não será desamparado (XEREZ, 2008).

É de extrema importância respeitar os desejos do paciente para que este possa viver melhor com suas limitações. Algumas razões que levam o paciente a optar por ventilação mecânica invasiva geralmente são o medo da morte e/ou do sofrimento e a vontade de passar mais tempo com a família. Outra questão social está relacionada à participação da família nos cuidados desse paciente. Alguns pacientes optam por recusar suporte ventilatório justamente para poupar a família de um fardo pesado, o que exigirá muita responsabilidade e participação nos cuidados desse paciente (HIRANO e YAMAZAKI, 2010).

O retorno do paciente ao lar usando ventilação mecânica irá depender do grau de seu comprometimento neurológico, da disponibilidade de suporte familiar e recursos médicos (ESCARRABILL, 1998). Primeiramente, a maior responsabilidade dos cuidados para com o paciente com ELA será atribuída à sua família. Hirano e Yamazaki (2010) relatam a importância da participação da família no Japão onde o diagnóstico deve ser informado simultaneamente para o paciente e sua família, enquanto segundo os mesmos autores, nos Estados Unidos é estipulado que apenas o paciente deve ser informado sobre seu diagnóstico. No Japão há maior envolvimento e controle sobre a tomada de decisão pela família,

principalmente quando há divergências entre o paciente, médicos e a própria família (HIRANO e YAMAZAKI, 2010). Há situações em que a família decide pela instituição da ventilação mecânica invasiva sem o consentimento do paciente, que mais tarde pode arrependê-lo disso.

Inicialmente na maioria dos casos, quando ocorrem os sintomas de insuficiência respiratória, esses pacientes começam o tratamento usando VNI no período noturno, uma vez que ocorre um comprometimento do diafragma resultando em ortopnéia e alguns pacientes chegam a não tolerar a posição deitada. Enquanto o paciente ainda tem a mobilidade dos membros superiores, ele mesmo pode adaptar a interface adequadamente. Com a progressão da doença e a perda dos movimentos dos braços e mãos o paciente irá precisar de alguém para fazer essa adaptação. Alguns têm dificuldade para aceitar a dependência de terceiros para realizar essa e outras atividades. A VNI além de melhorar a tolerância à postura deitada e a oximetria noturna, melhora também a arquitetura do sono e conseqüentemente a qualidade de vida desses pacientes (ESCARRABILL, 1998). Assim, o paciente terá menos sonolência durante o dia e melhor disposição.

Em alguns casos, o portador de ELA não possui algum familiar que possa assumir os seus cuidados, sendo necessária a institucionalização. Entre tais pacientes observa-se um maior nível de insatisfação e tendência à depressão (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996).

Os cuidadores são essenciais no tratamento do portador de ELA. À medida que a patologia progride o paciente vai se tornando cada vez mais dependente do respirador e também na execução das atividades de vida diária. Nesse sentido, algumas famílias acabam por contratar esse profissional que em alguns casos nem experiência têm. Entretanto, há relatos de que, em geral, os cuidadores executam suas atividades de maneira satisfatória como se fossem um enfermeiro registrado (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). A presença de um cuidador auxilia a família aliviando seus encargos e o paciente fica mais tranqüilo por saber que existe alguém à sua disposição.

Os cuidadores serão muito úteis especialmente no tratamento dos pacientes traqueostomizados. O fato de ter que aspirar a traqueostomia já aumenta o nível de participação da família e dos cuidadores nos cuidados desses pacientes em relação aos que usam VNI. Os usuários de VNI não necessitam de um cuidado tão intensivo e contínuo quanto os traqueostomizados, e mesmo os pacientes traqueostomizados sem comprometimento bulbar necessitarão de aspiração da traqueostomia.

Eng (2006) em seu estudo demonstrou de forma interessante a situação dos cuidadores nesse contexto. Alguns cuidadores são submetidos a pesados encargos e chegam a afirmar que sua qualidade de vida é pior que a do próprio paciente. O autor aponta que na Austrália existe uma preocupação também com a saúde do cuidador. Existem associações que oferecem educação e serviços de apoio ao paciente, cuidadores e profissionais da saúde. Em particular essas associações realizam reuniões, treinamento e atividades relaxantes para os cuidadores. Acredita-se que melhorando a qualidade de vida do cuidador, conseqüentemente ele terá melhor disposição para realizar os cuidados que o paciente necessita (ENG, 2006).

A relação do paciente e familiares com a equipe multidisciplinar deve ser baseada na transparência. Hirano e Yamazaki (2010) relatam em seu trabalho que alguns pacientes chegaram a mudar de hospital devido à explicação insuficiente dos médicos sobre sua situação e também devido a atitudes desses médicos. No Japão preconiza-se que o médico deve manter uma imparcialidade durante a explicação sobre os benefícios e inconvenientes da ventilação mecânica. O mesmo estudo de Hirano e Yamazaki (2010) relata ainda que há uma tendência dos médicos a instituir a ventilação mecânica com informações insuficientes aos pacientes e familiares fazendo com que muitos pacientes arrependam-se do tratamento mais tarde. No Japão é proibida a retirada da ventilação mecânica porque uma vez iniciada, a sua descontinuação levará a morte (HIRANO e YAMAZAKI, 2010). Cazzolli e Oppenheimer (1996) afirmam em seu estudo que nos Estados Unidos a descontinuação da ventilação mecânica é permitida se o paciente ou responsável assim o desejar.

Do ponto de vista ético, seria correto interromper o suporte ventilatório do paciente dependente da ventilação artificial? Eticamente, a vida deve ser preservada a todo custo. Mas também é importante considerar que um paciente consciente e capaz de tomar suas decisões tem o direito de recusar o tratamento (ENG, 2006). Há pacientes ventilados que não têm nenhuma esperança de recuperação e a ventilação só faz prolongar a vida em face à piora dos sintomas físicos e altos custos social, emocional e financeiro.

Mesmo com ventilação mecânica a vida pode tornar-se muito difícil na fase avançada da doença. Na fase terminal a comunicação vai ficando cada vez mais afetada. Por isso, a importância da discussão sobre a retirada da ventilação na fase inicial quando a comunicação ainda é possível. A retirada do suporte respiratório é extremamente difícil na fase avançada da doença quando o paciente geralmente tem uma dependência contínua da ventilação artificial. Deve ser desencorajada qualquer tentativa do paciente ou família

retirarem a ventilação por conta própria sem um suporte médico. Dispneia severa pode ocorrer se a ventilação for retirada sem medicação e supervisão adequadas.

Finalmente, Eng (2006) ressaltou a importância dos cuidados na fase terminal, envolvendo aconselhamento, eliminar mitos, explorar questões relativas a morte (como verificar se o paciente tem o desejo de morrer em algum lugar especial) e aconselhamento familiar referente ao processo de luto.

### **3.3. Influência do aspecto econômico na qualidade de vida dos pacientes com ELA ventilados por tempo prolongado**

A maior dependência do paciente em relação ao respirador e às AVDs acarretará em maiores custos principalmente para a família na proporção em que a incapacidade do paciente exigir maiores cuidados.

Com relação ao nível de informação dada ao paciente e à família, é economicamente viável que o paciente e a família estejam bem informados sobre a doença e opções de tratamento, uma vez que a maioria dos pacientes que têm conhecimento de sua situação optam por receber VNI. Isso é menos oneroso para a família uma vez que não requer uma atenção tão contínua e resultará em menor gasto com equipamentos (ESCARRABILL, 1998). Entretanto, com a evolução da doença os pacientes vão para a ventilação invasiva usando traqueostomia. Geralmente, quando o paciente está sendo ventilado pela traqueostomia, ele já se encontra em uma fase avançada da doença necessitando de maiores cuidados além da atenção extra dada à traqueostomia.

No estudo de Cazzolli e Oppenheimer (1996) 46 dos 50 pacientes que usaram traqueostomia submeteram-se a esse procedimento devido a hospitalização de emergência por falência respiratória e não puderam tomar uma decisão prévia para planejar a forma de tratamento. Os autores relataram que muitos dos pacientes que foram submetidos a traqueostomia provavelmente teriam decidido evitar a ventilação mecânica se soubessem que se tornariam um fardo pesado para a família ou instituições em que viveriam (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). Antes da decisão de usar traqueostomia a pessoa deve saber que a morte pode ser evitada com a ventilação mecânica e cuidados adequados, entretanto a imobilidade irá progredir e serão necessários maiores cuidados como aspiração traqueal, maior assistência dos cuidadores de forma mais contínua, maiores recursos empregados, o que, provavelmente, resultará em encargos mais pesados para a família ou instituição que cuidará do paciente.

Os pacientes que fazem uso da VNI geralmente gastam o valor referente ao aluguel mensal do respirador ao passo que os pacientes traqueostomizados têm gastos com cuidadores, aluguel de respirador e demais equipamentos de monitoramento. Nenhum dos pacientes que usaram VNI contrataram enfermeiros para seus cuidados regulares (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996).

Algumas famílias optam em aprender a lidar e cuidar da traqueostomia para se evitar maiores gastos. Em 1995 nos Estados Unidos o custo de um enfermeiro registrado era

de 25 dólares a hora (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). Dessa forma, muitas famílias acabam optando por seus próprios membros aprenderem a cuidar da traqueostomia ou contratam cuidadores sem registro que aprendem o serviço e geralmente fornecem cuidados de boa qualidade a um preço mais acessível.

Em seu trabalho Polkey (1999) destacou a importância do fisioterapeuta ensinar aos cuidadores as manobras de desobstrução brônquica. Em fase avançada os pacientes apresentam uma tosse ineficaz com dificuldade para eliminar as secreções pulmonares causando desconforto respiratório. Isso também faz parte dos cuidados paliativos e ajuda no controle dos gastos pela família, já que não será necessária a visita do profissional toda vez que o paciente precisar de ajuda para expectorar (POLKEY, 1999).

Com relação ao processo de higiene brônquica do paciente os gastos serão variados. Primeiramente, o fisioterapeuta pode ensinar aos cuidadores as manobras de tosse manualmente assistida. Isso não levará a maiores despesas além das gastas com o cuidador (POLKEY, 1999). Mas o paciente traqueostomizado necessitará com certeza de um aspirador ou dispositivo para tosse mecanicamente assistida por insuflação-exsuflação. Tal dispositivo de insuflação-exsuflação foi apontado como sendo um dos mais onerosos (ENG, 2006).

Eng (2006) relata que os pacientes com DNM preferem ser tratados em casa e isso leva a vantagens de custos. Moss et al. citado por Polkey em 1999, estimou que em 1993 o custo da ventilação domiciliar era de mais de 7 mil dólares por mês enquanto o custo da VNI no período noturno era de 1600 dólares/mês. Entretanto, o custo anual para se manter um paciente assim em internação hospitalar pode exceder a um milhão de dólares. Na Inglaterra o custo para usar VNI como paliativo é praticamente o custo da máquina que está em torno de 3000 a 5000 libras, e os produtos descartáveis custando cerca de 300 libras a cada 15 dias (POLKEY, 1999). Com relação aos custos financeiros é importante considerar também as oportunidades de emprego perdidas pela exigência dos cuidados ao paciente, já que alguns familiares podem ter que deixar de trabalhar para ajudarem nos cuidados do portador de ELA prejudicando o orçamento doméstico.

No estudo de Escarrabill (1998) alguns pacientes que iniciaram o tratamento usando BiPAP® tiveram que mudar para um dispositivo a volume controlado. De acordo com seus estudos essa troca foi devida ao fato de que os respiradores ventilados a pressão não permitem uma melhora do volume minuto ofertado ao paciente, sendo necessária a troca por um dispositivo ventilado a volume, podendo ser mais oneroso.

Outro fator de ordem econômica citado por Eng (2006) é a importância da adaptação da residência para receber o paciente com todos os dispositivos necessários. Nem

toda residência está preparada para receber um paciente nessas condições e isso resultará em gastos.

Com relação ao seguro de saúde, Cazzolli e Oppenheimer (1996) apontaram que em 1995 nos Estados Unidos o seguro de saúde reembolsava apenas o uso de enfermagem certificada para os cuidados domiciliares. Os custos pagos aos cuidadores adequadamente treinados e supervisionados por enfermeiros registrados deveriam ser reembolsados pelo seguro de saúde ou por recursos comunitários para ajudar na ventilação mecânica domiciliar. Na Inglaterra os custos com cuidadores são de responsabilidade da família (POLKEY, 1999). No Japão a ventilação mecânica invasiva é mais usada se comparada aos Estados Unidos e Europa devido ao maior consentimento do seguro social (HIRANO e YAMAZAKI, 2010).

#### 4. Discussão

Uma das questões primordiais ao se fechar um diagnóstico de ELA é a oferta de informação sobre a doença e opções de tratamento para o paciente e a família ou responsáveis. Como apontado por vários autores (ESCARRABILL et al., 1998, CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996, ENG, 2006, POLKEY et al. 1999, HIRANO e YAMAZAKI, 2010) a informação adequada, principalmente na fase inicial da doença, quando o paciente ainda pode tomar suas decisões de forma autônoma, ajuda tanto nas questões sociais quanto econômicas.

Com mais tempo para pensar nas opções, a maioria dos pacientes escolhe usar VNI melhorando a sua qualidade de vida e sua satisfação, além de ficar menos oneroso para a família (POLKEY et al., 1999, ESCARRABILL et al., 1998, CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996, XEREZ, 2008). A VNI irá ajudar esses pacientes no que se refere ao desconforto respiratório e distúrbios do sono, proporcionando um sono reparador e fazendo com que durante o dia sintam-se mais dispostos e esperançosos com o tratamento (ESCARRABILL et al., 1998).

Usuários de traqueostomia geralmente são pacientes que se encontram com a doença em uma fase mais avançada e geralmente são mais dependentes do respirador e para AVDs (ESCARRABILL et al., 1998). O uso da traqueostomia pode aumentar a sobrevida em muitos anos, mas aumenta também os encargos sociais e econômicos para as famílias e os cuidadores (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). Geralmente, o nível de satisfação dos usuários de VNI é maior em relação aos usuários de traqueostomia (POLKEY et al., 1999, ESCARRABILL et al., 1998, CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). Os cuidados com a traqueostomia devem ser mais intensivos e complexos se comparados à VNI e mesmo os pacientes sem comprometimento bulbar necessitarão de aspiração (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996).

A VNI quando usada adequadamente aumenta a sobrevida e melhora a qualidade de vida dos pacientes (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996, ENG, 2006, ESCARRABILL et al., 1998, POLKEY et al., 1999), principalmente através da melhor tolerância à postura deitada e melhora da oximetria noturna permitindo um sono reparador (ESCARRABILL et al., 1998). A VNI também previne que essas pessoas sejam acometidas por uma falência respiratória súbita necessitando procurar um serviço de emergência com desconforto respiratório considerável. A traqueostomia de emergência deve ser evitada a todo custo discutindo-se os cuidados paliativos previamente (XEREZ, 2008). Os pacientes em uso de VNI não necessitam de um cuidado tão intensivo e contínuo e nem de equipamentos tão

complexos aliviando assim, os encargos sociais e econômicos para a família (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996, ESCARRABILL et al., 1998).

Entretanto, por melhor que seja o tratamento com VNI, com a progressão da doença e principalmente com o aparecimento de sintomas bulbares, em muitos casos a alternativa será o uso de traqueostomia (ESCARRABILL et al., 1998). Muitos pacientes com comprometimento bulbar não toleram o uso de VNI. Uma das principais queixas é o excesso de secreção em cavidade oral e dificuldade para deglutir (ABOUSSOUAN et al., 1997, ENG, 2006, CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). Além disso, a VNI pode não ser possível em pacientes que possuem grande atrofia da musculatura facial (XEREZ, 2008).

É desejável que os profissionais da saúde que lidam com esse tipo de paciente tenham uma base de conhecimento razoável sobre a patologia para fornecer um bom nível de informação e evitar que sejam feitas traqueostomias precocemente por falta de informação. Isso também evitaria maior sofrimento para esses pacientes uma vez que a maioria quando se submete a traqueostomia chega ao hospital de forma angustiada devido à insuficiência respiratória que poderia ser evitada com o tratamento sendo bem conduzido desde o diagnóstico. Os envolvidos precisam entender os benefícios e limitações da ventilação mecânica e conhecer as disponibilidades de cuidados paliativos (ESCARRABILL et al., 1998, HIRANO e YAMAZAKI, 2010). Os pacientes com ELA necessitam de uma assistência com cuidados paliativos e planejamento para emergências de modo que a intubação e a ventilação mecânica possam ser evitadas (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). A informação e orientações adequadas também proporcionam que os familiares possam aprender os cuidados com o portador de ELA. Isso é interessante para a família com relação ao controle dos gastos com cuidadores (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996).

Entre contratar um enfermeiro certificado e um cuidador, esse último parece ser menos oneroso para a família. Os cuidadores são muito importantes tanto para ajudar a família com os cuidados quanto para assegurar a tranquilidade do paciente. Eng (2006) relata que na Austrália há uma preocupação com a saúde dos cuidadores além da preocupação com a saúde dos pacientes. Existem associações que proporcionam atividades recreativas e educativas para os cuidadores, o que pode favorecer um trabalho de cuidados com maior nível de profissionalismo sendo benéfico tanto para o paciente quanto para sua família.

É preciso respeitar a vontade do paciente levando em consideração o seu desejo de continuar ou não o tratamento. Especialmente se o paciente é capaz de tomar suas próprias decisões, a equipe médica deve fornecer cuidados paliativos de qualidade evitando maiores sofrimentos. A participação da família é muito importante e se possível o paciente deveria ser

tratado em casa. Os pacientes institucionalizados têm maior tendência à depressão. O nível de satisfação dos pacientes tratados em casa com a família é bem maior (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996).

Caso o paciente opte por interromper o tratamento, principalmente estando ele consciente, o seu conforto deve ser assegurado por uma equipe especializada. Eng (2006) e Escarrabill et al. (1998) relatam que devem ser usados opióides e sedativos. Xerez (2008) indica para o tratamento da dor e dispnéia o uso de opióides sozinho e associar à benzodiazepínicos se houver muita ansiedade. Segundo Eng (2006) nunca se deve retirar a ventilação mecânica sem um suporte profissional adequado com o risco do paciente evoluir com dispnéia severa. Essas questões variam de um lugar para outro.

Há uma grande variação também com relação à cobertura do tratamento nos diferentes países. Nos Estados Unidos o seguro de saúde só reembolsa o paciente sob os cuidados de enfermagem certificada cujo custo é bastante elevado (CAZZOLLI e OPPENHEIMER, 1996). No Japão o seguro social é bem tolerante com relação ao uso de ventilação mecânica invasiva (HIRANO e YAMAZAKI, 2010) e na Inglaterra o cuidador fica por conta da família (POLKEY et al., 1999).

Finalmente, deve-se considerar que é muito difícil para a família acompanhar a situação do seu ente querido sabendo que trata-se de uma doença progressiva, incapacitante, fatal e ainda sem cura. Eng (2006) nos lembra da importância do profissional estar capacitado também a dar um conforto ao paciente e à família, inclusive na fase terminal da doença e na hora da morte. Xerez (2008) relata a importância de se dar atenção à parte espiritual da família e orientação aos membros das comunidades religiosas para ajudarem os familiares.

## 5. Conclusão

É preciso um melhor preparo da equipe multidisciplinar, principalmente do médico no momento do diagnóstico em oferecer todo o aconselhamento e toda informação necessária ao paciente e à família para que o tratamento seja conduzido da melhor forma para aliviar o sofrimento dessas pessoas. O paciente e a família bem orientados poderão planejar melhor o tratamento de acordo com suas possibilidades. O ideal seria o médico fornecer as informações na fase inicial da doença onde o paciente está apto a tomar suas decisões. A cada seis meses o médico deve discutir com o paciente suas preferências para a continuação do tratamento.

Os aspectos sociais no cotidiano das pessoas envolvidas serão vivenciados de forma mais suave. Melhor informados, os pacientes geralmente optam por usar VNI melhorando a dispnéia e a qualidade do sono fazendo com que sintam-se mais dispostos a realizar suas atividades durante o dia. A VNI também previne para que não ocorra uma insuficiência respiratória súbita levando o paciente às pressas para o serviço de emergência com dispnéia severa. Assim, uma traqueostomia precoce pode ser evitada. Os cuidadores quando bem treinados aliviam os encargos da família e deixam o paciente mais tranquilo por estarem à sua disposição, principalmente quando a doença está numa fase avançada e a traqueostomia é usada. O uso de traqueostomia sobrecarrega tanto os cuidadores quanto a família. O nível de satisfação dos pacientes é maior naqueles tratados em casa e usando VNI ao invés de traqueostomia.

Do ponto de vista econômico, os gastos com VNI são menores se comparados com a traqueostomia. A traqueostomia irá prolongar a vida, mas também aumentará os gastos com profissionais e materiais. Os cuidadores geralmente aprendem o serviço e o fazem de forma satisfatória a um custo menor em relação ao custo da enfermagem. Algumas famílias optam por aprender a lidar com a traqueostomia para minimizar os gastos e dessa forma, o fisioterapeuta deve ensinar as manobras de desobstrução e tosse assistida. O tratamento em casa fica menos oneroso em relação ao tratamento no hospital, entretanto a adaptação da residência irá envolver gastos. Os custos com seguro de saúde variam de um país para outro.

Foram utilizados poucos trabalhos para a realização dessa revisão. Seria interessante um trabalho analisando os aspectos acima e fazer uma associação com as condições brasileiras.

## 6. Referências Bibliográficas

OLIVEIRA, A. S. B.; PEREIRA, R. D. B. **Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): three letters that change the people's life for ever.** Arq Neuropsiquiatr, v. 67, n. 3-A, p. 750-782. 2009.

CAZZOLLI, P. A.; OPPENHEIMER, E. A. **Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation.** Journal of the Neurological Sciences, v. 139, p. 123-128, April. 1996.

HIRANO, Y.; YAMAZAKI, Y. **Ethical issues in invasive mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis.** Nursing Ethics, v. 17, n. 1, p. 51-63, 2010.

XEREZ, D. R. **Reabilitação na Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão da literatura.** Acta Fisiatr, v. 15, n. 3, p. 182-188, Maio. 2008.

ESCARRABILL, J.; ESTOPÁ, R.; FARRERO, E.; MONASTERIO, C.; MANRESA, F. **Long-term mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis.** Respiratory Medicine, v. 92, p. 438-441, 1998.

PASCHOAL, I. A.; VILLALBA, W. O.; PEREIRA, M. C. **Insuficiência Respiratória Crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento.** J. Bras. Pneumol, v. 33, n. 1, p. 81-92, 2007.

ABOUSSOUAN, L. S.; KHAN, S. U.; MEEKER, D. P.; STELMACH, K.; MITSUMOTO, H. **Effect of Noninvasive Positive-Pressure Ventilation on Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis,** v. 127, n. 6, p. 450-453, Setembro. 1997.

POLKEY, M. I.; LYALL, R. A.; DAVIDSON, A. C.; LEIGH, P. N.; MOXHAM, J. **Ethical and clinical issues in the use of home non-invasive mechanical**

**ventilation for the palliation of breathlessness in motor neurone disease.** Thorax, v. 54, p. 367-371, 1999.

ORSINI, M.; FREITAS, M.; KALE, N.; REIS, C. H.; EIGENHEER, J.; GRESS, C.; AMARAL, C.; BARBOSA, L.; PERNES, M.; LIMA, J.; JÚNIOR, W.; NASCIMENTO, O. **Avaliação social e econômica de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica atendidos no Hospital Universitário Antônio Pedro e Instituto de Neurologia Deolindo Couto.** Revista Brasileira de Neurologia, v. 44, n. 4, p. 13-18, out-nov-dez, 2008.

BANDEIRA, F.; QUADROS, N.; ALMEIDA, K.; CALDEIRA, R. **Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília.** Rev. Neurocienc., v. 18, n. 2, p. 133-138, 2010.

ENG, D. **Management guidelines for motor neurone disease patients on non-invasive ventilation at home.** Palliative Medicine, v. 20, p. 69-79, 2006.