

ASPECTOS PSICOLÓGICOS E SOCIAIS DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: REVISÃO

Antonio G. Abreu-Filho¹, Acary S. B. Oliveira¹, & Helga C. A. Silva¹□

Universidade Federal de São Paulo, Escola Paulista de Medicina, Departamento de Neurologia, Programa de Pós-graduação em Neurologia/Neurociências, São Paulo, Brasil, anbeot@uol.com.br, acary.bulle@unifesp.br, halsilva@uol.com.br

RESUMO: Nosso objetivo foi revisar aspectos psicológicos e sociais na esclerose lateral amiotrófica (ELA), doença neurodegenerativa do sistema motor com sobrevida média de 36 meses. Realizamos pesquisa bibliográfica em bases de dados PubMed - MEDLINE (Medical Literature Analysis and Retrieval System Online), Lilacs (Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde) e The Cochrane Library, com descritores: a) Amyotrophic Lateral Sclerosis and Psychology, b) Amyotrophic Lateral Sclerosis and Social. Dois dos autores analisaram os estudos independentemente e concordaram com a seleção final. Nos 56 artigos selecionados, foram identificados 14 temas: más notícias – o momento do diagnóstico e a vida com ELA, relação paciente – equipe multiprofissional de saúde, qualidade de vida, personalidade pré-mórbida, depressão, esperança, mecanismos de defesa, sexualidade, labilidade emocional, final de vida, cuidadores, síndrome burnout e comunidade PatientsLikeMe – ALS. Alterações psicológicas e sociais relevantes ocorrem em pacientes com ELA, seus cuidadores / familiares e equipe multiprofissional.

Palavras-chave: equipe multidisciplinar, esclerose lateral amiotrófica, doença do neurônio motor, psicologia

PSYCHOLOGY AND SOCIAL ASPECTS OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: REVIEW

ABSTRACT: Our objective was to review the psychological and social aspects in amyotrophic lateral sclerosis (ALS), a neurodegenerative motor disease with a median survival of 36 months. We performed a literature search in PubMed - MEDLINE (Medical Literature Analysis and Retrieval System Online), Lilacs (Latin American and Caribbean Health Sciences) and The Cochrane Library, with the descriptors: a) Amyotrophic Lateral Sclerosis and Psychology, b) Amyotrophic Lateral Sclerosis and Social. Two of the authors independently analyzed the studies and agreed to the final selection. In the 56 articles selected, we identified 14 themes: bad news – the moment of diagnosis and the life with ALS, patient - multi-professional team relationship, quality of life, premorbid personality, depression, hope, defense mechanisms, sexuality, emotional lability, end of life, caregivers, burnout syndrome and PatientsLikeMe

□ Universidade Federal de São Paulo. Rua Napoleão de Barros, 715, 5º andar - CEP 04024-002, São Paulo/SP, Brasil. Phone/fax: +55 (11) 5576-4069. e-mail: halsilva@uol.com.br

community - ALS. Relevant social and psychological changes occur in patients with ALS, as well as in caregivers / family members and multidisciplinary team.

Keywords: multidisciplinary team, amyotrophic lateral sclerosis, motor neurone disease, psychology

Recebido em 05 de Maio de 2018/ Aceite em 05 de Março de 2019

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa do sistema motor, que leva à paralisia dos membros superiores e inferiores, além de perda da capacidade para falar, deglutir e respirar de forma independente; a morte ocorria em média após 36 meses, mas os avanços no manejo têm aumentado essa sobrevida após o diagnóstico (Miller, Jackson, & Kasarskis, 2009). A incidência anual chega a 2,6 por 100.000 habitantes e a prevalência, a 8,5 por 100.000 habitantes (Chancellor & Warlow, 1992). O diagnóstico da ELA baseia-se no achado das alterações clínicas no exame neurológico, nas alterações compatíveis com lesão do neurônio motor detectadas na eletroneuromiografia, bem como na exclusão de outras doenças que possam explicar o quadro clínico.

Para o diagnóstico, o paciente enfrenta inicialmente uma longa peregrinação, geralmente com a duração de um ano. Neste período passa por vários profissionais de saúde devido a sintomas localizados, até ter o seu diagnóstico realizado após consultar um neurologista (Dubrovsky & Sica, 1999). O paciente encara a notícia de que a doença não tem cura, bem como de que tem que iniciar o tratamento que envolve a equipe multidisciplinar, incluindo o uso de uma medicação que aumenta a sobrevida em média três meses, além de assistência nutricional com suplementos e gastrostomia, assistência ventilatória não invasiva e invasiva com traqueostomia, assistência de enfermagem, terapia ocupacional, fisioterapia, assistência psicológica e social (Miller et al., 2009). O custo desse tratamento pode chegar de \$50,000 a \$100,000 dólares por ano para o paciente, bem como para o serviço de saúde (Gruis, Chernew, & Brown, 2005). Todo esse processo desgasta tanto o paciente, quanto os familiares, cuidadores e profissionais da saúde, com impacto profundo na sociedade em geral, e em particular na comunidade mais diretamente ligada ao paciente afetado.

A evolução da doença e as habilidades físicas dos pacientes são muito diferentes entre si; da mesma forma, em cada fase o paciente apresenta diversas maneiras de reagir psicologicamente frente à doença, bem como mobiliza diferentes recursos da comunidade e da sociedade para o enfrentamento da situação. Diferentes grupos têm realizados estudos sobre aspectos psicológicos e sociais da ELA, com o emprego de variadas escalas ou formas de entrevista, que entretanto podem não ter sido ainda validadas nem reconhecidas pela comunidade científica (Bungener, 2006).

O objetivo dessa revisão é chamar atenção para os aspectos psicológicos e sociais da ELA, que muitas vezes ficam relegados a segundo plano frente às terríveis demandas orgânicas dessa doença.

MÉTODOS

A pesquisa bibliográfica foi realizada mediante a busca de artigos indexados em bases de dados PubMed, incluindo MEDLINE (*Medical Literature Analysis and Retrieval System Online*), *The Cochrane Library* e Lilacs (Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde). Os descritores usados foram a) *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Psychology*, b) *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Social*. Esses descritores foram usados para pesquisa em todos os campos disponíveis. A pesquisa foi realizada para artigos de fevereiro de 2009 até o limite retroativo de cada base de dados. Não foram usados limites para sexo, nem idade.

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: VISÃO PSICOSSOCIAL

Os critérios de seleção adotados foram os seguintes:

- a) Assunto: o artigo deveria abordar temas ligados aos aspectos psicológicos/sociais dos pacientes com ELA e de seus cuidadores.
- b) Língua: foram incluídos artigos escritos em inglês, francês, espanhol, alemão e português.
- c) Tipo de artigo: foram incluídos preferencialmente artigos originais. Excepcionalmente poderiam ser incluídos revisões ou capítulos de livros com opiniões de especialistas.

A seleção foi realizada por dois dos autores (Abreu-Filho AG e Silva HCA), que analisaram os estudos independentemente e concordaram com a seleção final.

RESULTADOS

Para os descritores *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Psychology* foram encontrados 335 citações no PubMed/Medline, 13 no *The Cochrane Library* e 3 artigos no Lilacs. Para os descritores *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Social* foram encontrados 98 citações no PubMed/Medline, zero no *The Cochrane Library* e zero artigos no Lilacs. Dentre os artigos disponíveis foram selecionados 54 PubMed - MEDLINE, 1 do Lilacs e 1 do *The Cochrane Library*. Esses artigos selecionados foram analisados uma segunda vez para detecção de diferentes temas ligados a aspectos psicológicos e/ou sociais. Assim, foram escolhidos 14 temas para nortear a revisão; para cada um desses temas havia pelo menos um artigo representante: más notícias – o momento do diagnóstico e a vida com ELA, relação paciente – equipe multiprofissional de saúde, qualidade de vida, personalidade pré-mórbida, depressão, esperança, mecanismos de defesa, sexualidade, labilidade emocional, final de vida, cuidadores, síndrome *burnout* e comunidade *PatientsLikeMe – ALS*.

DISCUSSÃO

Más notícias – o momento do diagnóstico e a vida com ELA

Do ponto de vista psicológico, o anúncio do diagnóstico de uma doença grave como a ELA é uma profunda agressão ao paciente e seus familiares, podendo comprometer gravemente a condição psicológica, principalmente quando esse diagnóstico é feito de forma brutal e transmite a sensação de impotência, desesperança e medo (Bolmsjö, 2001; Brocq, Soriani, & Desnuelle, 2006).

Nesses momentos de grande estresse, defesas mais arcaicas são mobilizadas e a angústia é intensificada, de forma que o aspecto mais irracional das reações psicológicas se presentifica, redobrando o traumatismo e o efeito surpresa. O impacto do choque inicial pode desencadear no paciente reações tardias variadas, como a percepção de que o diagnóstico está errado, ou a esperança secreta de que a evolução seja a mais lenta possível e passível de controle; essas reações são alimentadas pelo pensamento mágico, o qual protegeria a atividade psíquica atenuando a dor, o sofrimento e a angústia (Brocq et al., 2006).

No decorrer do tempo, a ELA provoca um abalo narcísico na estética do corpo, mediante perdas progressivas que irão ocorrer na forma como o paciente se vê diante do mundo, de si próprio e da família, bem como adaptações para lidar com a intervenção da equipe multiprofissional em sua residência. O processo de morrer pode criar no paciente ansiedade, pensamentos de suicídio e de eutanásia, principalmente se há sofrimento e o medo de perder a dignidade. Questões existenciais variadas vêm à tona, relacionadas principalmente à culpa, relações interpessoais, diagnóstico,

informação, inabilidade física, medo de morrer, e preocupação sobre morrer com dignidade e respeito (Bolmsjö, 2001).

Dentro desse quadro de desorganização psíquica, o doente não fica apto a entender as orientações do médico que sistematicamente deve programar outros encontros para propiciar estabelecer um laço de confiança, bem como contar com um psicólogo clínico no momento da comunicação e durante a evolução. A postura empática do profissional de saúde é fundamental nesse contexto, mas às vezes características individuais, como a inabilidade para lidar com sua própria morte, dificultam o processo de lidar com a morte do outro. Assim, o diagnóstico deve ser dado de modo gradativo e de acordo com as condições que o paciente apresenta, geralmente após a primeira consulta, incluindo logo a questão do tratamento devido ao estado de angústia do paciente. Apoio psicológico, que mostrou ser efetivo e favorável ao prognóstico, deve ser considerado durante todo o tratamento na ELA, bem o apoio de crenças religiosas, no que se refere ao combate à desesperança (Calzada Sierra, 2001).

Relação profissional de saúde – paciente

O padrão ouro no atendimento ao paciente/família com ELA é o do atendimento multiprofissional. Gómez-Fernández, e Calzada Sierra (2001), estudaram o efeito desse atendimento na ELA, durante quatro semanas e 41 horas semanais, com equipe formada por neurologistas, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionais, psicólogos e médicos especialistas. Esse trabalho em equipe melhorou a capacidade respiratória (CVF – capacidade vital forçada) e a funcionalidade (ALS – escala funcional da ELA), sem ser observada qualquer complicação (Gomez-Fernandez et al., 2001)

A relação de cada um desses profissionais de saúde com o paciente e sua família assume significado especial durante a evolução da ELA, em virtude de conflitos e outras consequências psicológicas advindas deste relacionamento, que afetam tanto o paciente como os profissionais de saúde. Nesse contexto, é muito importante não só o conhecimento teórico do profissional, mas também sua vivência (Calzada Sierra, 2001). Auto-relatos feitos por médicos enquanto pacientes com ELA acentuam a percepção das dificuldades enfrentadas pelos pacientes com ELA no contato com os profissionais de saúde. Embora a maior parte dos estudos analise o profissional de saúde médico, suas conclusões podem ser parcialmente estendidas a outros profissionais da equipe multidisciplinar (Caprara & Franco, 1999).

Pasetti e Zanini (2000), revisaram a evolução histórica dos principais modelos da relação médico-paciente, abordando as especificidades clínicas, psicológicas e éticas em pacientes com ELA (Pasetti et al., 2000). Por ser uma doença tão exclusiva, que não se assemelha a outras doenças progressivas com um prognóstico negativo, exige-se igualmente uma abordagem exclusiva para a relação médico-paciente. Houve grandes mudanças em relação ao manejo da ELA desde sua descrição por Charcot, quanto ao aspecto clínico (a interdisciplinaridade das unidades de atendimento, a ênfase na reabilitação e o uso de novos procedimentos terapêuticos que prolongam a sobrevida como gastrostomia e ventilação assistida não invasiva BiPAP) e ético (autonomia do paciente). Há ainda dificuldades por parte dos médicos em reconhecer e tratar a dor e depressão dos pacientes e em comunicar o diagnóstico. Em particular, hoje essa última tarefa acaba abarcando diferentes desafios para o médico: de um lado a tentativa de aliviar a carga emocional do pacientes, dos seus familiares e do próprio médico, e de outro lado a tarefa de orientar o paciente e sua família a procurar ajuda emocional (Pasetti et al., 2000).

O médico, ao estabelecer vínculos com os pacientes e relações de responsabilidade sobre seu seguimento, melhoraria não só os resultados e a adesão ao tratamento, mas também o grau de satisfação do paciente. Há necessidade, dentro de nova postura bioética, de assumir um processo de

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: VISÃO PSICOSSOCIAL

comunicação que implique a passagem de um modelo unidirecional a um bidimensional, superando os modelos paternalistas e informativos, de forma a possibilitar ao paciente também decidir na escolha de seu tratamento (Calzada Sierra, 2001). Assim a dupla médico-paciente se encontraria sintonizada, na condição de compreensão mútua; o médico aproxima-se do paciente, compreendendo a sua história pregressa e a situação atual. O levantamento de informações por parte do médico deve permitir que o paciente fale sem ser interrompido, enquanto o profissional observa a linguagem verbal e corporal, obtendo as informações necessárias ao diagnóstico e ganhando a confiança do paciente (Calzada Sierra, 2001).

Calzada-Sierra (2001) chama atenção também para o fato de alguns médicos solicitarem diversos exames, mesmo que não seja estritamente necessário, como forma de demonstrar ao paciente o seu interesse e que se está fazendo todo o possível para se entender seu diagnóstico e poder tratá-lo adequadamente. Essa postura pode levar a gastos econômicos desnecessários, aumentando a ansiedade tanto do paciente quanto dos familiares (Calzada Sierra, 2001).

Qualidade de vida

Há vários instrumentos de avaliação de qualidade de vida que já foram testados na ELA e geralmente possuem subdomínios que avaliam campos específicos, como físico, mental ou psicológico, existencial e social. Geralmente o SF-36 é o instrumento de avaliação de qualidade de vida mais usado, mas tem efeitos limitados em pacientes nas fases mais avançadas da doença, onde pioras clínicas e laboratoriais não são acompanhadas por diminuição da pontuação nesse questionário (Bourke, McColl, Shaw, & Gibson, 2004). Além disso, o SF-36 *Health Survey* não demonstrou correlação significativa com outros dois instrumentos de medida da qualidade de vida em pacientes com ELA: *Sickness Impact Profile ALS-19* (SIP/ALS-19) e *Quality of Well-being Scale SA* (QWB SA) (Smith, Crossley, Greenberg, Wilder, & Carroll, 2000). Eischens, Elliott, e Elliott (1998), analisaram a receptividade pela equipe de enfermagem dos questionários *Mental Quality of Life* (MQOL) e *Hospice Quality of Life Index-Revised* (HQLI), sendo que o MQOL foi o preferido por ser de fácil uso, com questões de fácil entendimento e com boa aceitação pelos pacientes (Eischens et al., 1998).

O grupo europeu de Estudo de Perfil de Saúde na ELA (ALSHPS – *Amyotrophic Lateral Sclerosis Health Profile Study*) mediu prospectivamente a funcionalidade e bem estar dessa população, mostrando a relativa estabilidade do escore mental ao lado do declínio do escore físico, além do poder preditor do escore basal em relação à evolução do paciente (Norquist, Jenkinson, Fitzpatrick, & Swash, 2003; Peto, Jenkinson, Fitzpatrick, & Swash, 2001).

Jenkinson, Swash, e Fitzpatrick (1998), analisaram a qualidade de vida dos pacientes com ELA e de seus cuidadores em 15 países da Europa: Áustria, Bélgica, Dinamarca, França, Alemanha, Grécia, Irlanda, Itália, Noruega, Portugal, Espanha, Suécia, Suíça, Holanda e Reino Unido (Jenkinson et al., 1998). A saúde física e mental dos pacientes e seus cuidadores era menor do que da população geral, sendo que houve correlação entre a saúde física e mental dos pacientes e dos seus respectivos cuidadores. Enquanto que a saúde física dos pacientes apresentou uma relação direta com o tempo de doença, essa correlação foi inversa quanto à saúde mental, sugerindo adaptação (Jenkinson et al., 1998). Nelson, Trail, Van, Appel, e Lai (2003), avaliaram 100 pessoas com ELA - 68 homens e 32 mulheres – divididos em dois grupos de pacientes conforme a qualidade de vida: o primeiro grupo que relatou melhor qualidade de vida e o segundo, pior qualidade de vida. O primeiro grupo era de pessoas mais jovens, com menos tempo de diagnóstico e severidade da doença, numa condição financeira mais adequada e menos estressada. Os autores concluíram que a qualidade de vida do paciente é influenciada não só pela doença, mas também por fatores psicossociais, espirituais e traços de personalidade. (Nelson et al. 2003).

Especificamente em relação aos cuidadores de pacientes com doenças neurológicas, há instrumentos específicos como o *Burden Index of Caregivers* (BIC), que mostrou alta confiabilidade e validade (Miyashita et al., 2006).

Depressão, personalidade pré-mórbida, esperança e mecanismos de defesa

O estudo da depressão em pacientes com ELA mostra resultados contraditórios. Albert et al. (2005); Houpt, Gould, e Norris (1977); Rabkin et al. (2005) relatam que a maioria dos pacientes não apresenta depressão (Albert et al. 2005; Houpt et al., 1977; Rabkin et al., 2005). Averill, Kasarskis, e Segerstrom (2007), verificaram que o desespero, resultante das perdas associados ao diagnóstico de ELA, resultaria em depressão que, apesar de clinicamente significativa, não foi tão prevalente e grave como seria de se esperar (Averill et al., 2007). Esses estudos sugerem que sintomas depressivos ocorrem na ELA, mas que a depressão, clinicamente significativa por si só, afeta uma minoria de doentes (Averill et al., 2007). Goldstein, Atkins, Landau, Brown, e Leigh (2006), referem que a abstinência de intimidade e relacionamento pode fazer com que os pacientes fiquem vulneráveis ao desenvolvimento de depressão, ao sentirem-se desvalorizado dentro da relação (Goldstein, et al. 2006).

Grossman, Levin, e Bradley (2006), verificaram características comuns de personalidade pré-mórbida em pacientes com ELA, nos cinco traços de personalidade avaliados (tendência à neurose, extroversão, simpatia, flexibilidade e disciplina). Aqueles com outras doenças crônicas diferiam somente na flexibilidade (intelectualmente flexível, aberto às emoções e curioso) que foi menor no grupo com ELA. Esses traços de personalidade podem ser geneticamente determinados e podem mesmo ter alguma relação com a demência frontotemporal que pode ocorrer na ELA (Grossman et al., 2006).

Fanos, Gelinias, Foster, Postone, e Miller (2008), estudaram o significado da esperança - importante tanto na saúde psicológica quanto na física- para pacientes com ELA com a Escala de Esperança (Fanos et al., 2008). Foram categorizados oito itens: de esperança para cura, apoio social, busca de informação, crenças espirituais, impacto, adaptação às mudanças, sua vida no momento e auto-transcendência. Apesar dos consideráveis desafios que a ELA apresenta, os indivíduos foram capazes de manter a esperança. Os pacientes recorreram a mecanismos de defesa como a negação, fantasia, intelectualização, sublimação e altruísmo para sustentar a esperança. Pacientes passaram do narcisismo para a auto-transcendência, mostrando que valores espirituais em seu sentido mais amplo podem ser úteis e que a auto-transcendência pode estar correlacionada com a esperança e bem estar emocional (Fanos et al., 2008).

Sexualidade

Wasner, Bold, Vollmer, e Borasio (2004), relatam que, embora a função sexual dos pacientes não seja afetada diretamente pela doença, há problemas tais como diminuição da libido e passividade dos pacientes e seus parceiros, motivados pela fraqueza física e pela transformação da imagem corporal. A maioria dos pacientes e seus cônjuges relatam a não discussão do assunto pelos médicos, fazendo-se necessário aconselhamento e informações sobre como abordar melhor esse assunto e melhorar com isso a qualidade de vida do paciente e do casal (Wasner et al., 2004).

Labilidade emocional

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: VISÃO PSICOSSOCIAL

A labilidade emocional, que pode ocorrer em até 60% dos pacientes com ELA, interfere na qualidade de vida dos pacientes e decorre da perda da inibição cortical sobre os núcleos motores bulbares (Abrahams, Goldstein, & Leigh, 1999; Brooks, 2007; Cummings et al., 2006; Duda, 2007; Moore, Gresham, Bromberg, Kasarkis, & Smith, 1997; Sartori, Barros, & Tavares, 2008). Ela caracteriza-se por impaciência e baixa tolerância à frustração, riso ou choro imotivados e desproporcionais ao estímulo, aumento dos reflexos integrados ao nível do tronco encefálico (reflexos orbicular dos olhos, orbicular dos lábios e mentoniano) e aparecimento de reflexos patológicos como o palmomentual; os pacientes podem se mostrar desesperançosos, desamparados, com sentimento de culpa, alteração de sono e apetite. O choro associado ao transtorno da expressão emocional involuntária pode ser interpretado como depressão, enquanto que tanto choro quanto riso imotivados podem ser interpretados como transtorno bipolar ou psicose (Moore et al., 1997; Newsom-Davis et al., 1999; Cummings et al., 2006; Brooks, 2007; Duda, 2007; Sartori et al., 2008). O tratamento medicamentoso adequado pode reduzir a frequência de tais manifestações e melhorar a qualidade de vida dos pacientes e cuidadores.

Final de vida

Neudert, Oliver, Wasner, e Borasio (2001), compararam o processo de morte de pacientes na Alemanha e no Reino Unido, verificando que os sintomas mais relatados no final da vida foram ansiedade, agitação, dispneia e tosse; as medidas paliativas empregadas foram a ventilação mecânica, endoscopia gástrica percutânea, morfina e benzodiazepínicos, sendo consideradas adequadas (Neudert et al., 2001). O estudo confirmou a experiência clínica de que a maioria dos pacientes com ELA (88 % na Alemanha e 98 % no Reino Unido) morreu em paz, sem traumas. A definição do termo “morrer em paz” baseou-se no estudo de Weismann (1972), definido como o tipo de morte que seria escolhido, caso houvesse essa possibilidade (Neudert et al., 2001; Weissmann, 1972). Ganzini, Johnston, e Silveira (2002), em estudo sobre o último mês de vida dos pacientes, verificaram que os sintomas físicos mais frequentes foram dificuldade de comunicação, falta de ar e insônia, seguidos pela dor frequente e intensa; os sintomas emocionais (relatados pelos cuidadores) foram humor depressivo, ansiedade e confusão, indo de intensidade moderada à severa (Ganzini et al., 2002). Nesse estudo, 88 % dos pacientes estabeleceram diretrizes quanto ao final de vida, que foram respeitados (Ganzini et al., 2002). Em particular quanto à dor, profissionais como anestesiólogos podem ser de grande ajuda, assegurando aos doentes que eles não têm de recear um final de vida torturante, sendo possível alívio dos sintomas com segurança, ética e de modo legal (Fine, 2005).

Kluge (1993) relata o caso de Sue Rodriguez, paciente com ELA que solicitou mudança da lei no Canadá para que médicos ajudassem os pacientes no suicídio assistido; entretanto, sua solicitação não foi acatada (Kluge, 1993). Albert et al. (2005), relataram que se deve ter cautela quanto à questão do desejo de antecipação do morrer, que muitas vezes pode ser decorrente de depressão; observou-se uma redução no sofrimento de morrer quando havia uma maior percepção de controle sobre a doença no final da vida (Albert et al. 2005). Ganzini, Goy, e Dobscha (2008), em Oregon, verificaram a prevalência de depressão e ansiedade em 58 pacientes com doença terminal (44 câncer, 7 ELA) solicitando ajuda dos médicos para acelerar o morrer: 15 apresentavam depressão e 13, ansiedade; dos 42 pacientes falecidos até o final do estudo, 18 receberam prescrição de droga letal sob o Ato Norte Americano de Morte com Dignidade e nove pacientes ingeriram a droga letal (Ganzini et al., 2008). Essa prática corrente do Ato da Morte com Dignidade pode deixar de proteger alguns pacientes, onde as escolhas ocorrem por influência da depressão, já que três dos 18 pacientes eram deprimidos (Ganzini et al., 2008).

Sulmasy et al., (1998) compararam as decisões de 300 pacientes (entre eles, 50 pacientes com ELA) e as de seu responsável/cuidador em situações limite de final de vida (fase terminal) tais como admissão na UTI, ventilação, ressuscitação cardiopulmonar, alimentação enteral, cirurgia, hemodiálise, endoscopia digestiva alta, aspiração traqueal, dissecação venosa e radiografia de tórax (Sulmasy et al. 1998). A taxa de concordância foi de 66 %, sendo influenciada positivamente pelo nível educacional do paciente ou do cuidador e pelo fato do paciente conversar sobre fase terminal ou possuir plano de saúde privado (Sulmasy et al. 1998). Fatores com correlação negativa foram a crença do paciente de que iria viver 10 ou mais anos, experiência prévia do responsável/cuidador com fase terminal, participação do cuidador em serviço religioso e diagnóstico de falência cardíaca (Sulmasy et al. 1998).

Segundo Martin e Turnbull (2001), a ELA provoca impacto duradouro nos familiares após a morte do paciente, sendo que 37% referem ter superado de forma precária o processo de morte do familiar; mas na maioria dos casos houve fortalecimento dos laços familiares durante o processo (Martin et al., 2001).

Cuidadores, síndrome burnout e comunidade Patients Like Me – ALS

No final da vida do paciente, seu estado físico e psicológico mostra menos energia, maior sofrimento e cansaço; entretanto, em certos aspectos, o cuidador pode estar mais sobrecarregado do que o próprio paciente (Adelman et al., 2004) Os cuidadores mostraram que também necessitam de suporte, devendo esse apoio acontecer desde o início da doença do paciente; pela sobrecarga vivenciada, os cuidadores podem ficar tanto ou mais doentes do que os próprios doentes. Trail, Nelson, Van, Appel, e Lai (2003), utilizaram nove instrumentos em pacientes com ELA para verificar a percepção que eles tinham da qualidade de vida do cuidador e cinco instrumentos em seus cuidadores para verificar a percepção que eles tinham da qualidade de vida do paciente, bem como depressão e atitudes frente a opções de tratamento; não foram constatadas diferenças significativas entre pacientes e cuidadores quanto a qualidade de vida e depressão, embora pacientes superestimassem a qualidade de vida de seus cuidadores e os cuidadores subestimassem a qualidade de vida dos pacientes (Trail et al., 2003). Outros estudos mostraram que o paciente tem clara percepção a respeito da sobrecarga do cuidador (Chiò, Gauthier, Calvo, Ghiglione, & Mutani, 2005; Rabkin, Wagner, & Del Bene, 2000). Tanto os pacientes que não usavam ventilação invasiva, como os que usavam ventilação devido à traqueostomia mostraram uma boa qualidade de vida em geral, embora os cuidadores dos traqueostomizados apresentassem 30% a mais de sobrecarga em sua qualidade de vida em relação aos que cuidavam dos que não usavam a ventilação invasiva (Kaub-Wittemer, von Steinbüchel, Wasner, Laier-Groeneveld, & Borasio, 2003). O suporte aos cuidadores deve começar desde o início, uma vez que eles apresentam sobrecarga emocional, restrições pessoais, sociais e problemas físicos, devendo ser ouvidos e acolhidos (Hecht et al., 2003).

Os profissionais da saúde também merecem atenção pelo desgaste que sofrem no decorrer de suas vidas e práticas profissionais, o que se denominou de síndrome *burnout*. *Burnout* é a resposta subnormal de indivíduos em estresse crônico emocional, caracterizado por três componentes: cansaço emocional, despersonalização e baixa realização pessoal (Martínez, Aytés, & Escoda, 2008). O profissional tende a se sentir irritado, se ausentar no trabalho, ter baixa qualidade no serviço e atenção ao paciente, insônia, tristeza, além de automedicação, consumo de álcool e drogas ilegais. As fases evolutivas da síndrome são: estresse de trabalho, excesso ou sobre esforço e enfretamento defensivo. Esse problema não fica apenas limitado ao ambiente de trabalho, estendendo-se ao seu meio familiar e suas relações pessoais (Martínez et al., 2008). Da Silva Sobral de Matos, Veja, e Pérez Urdaniz (1999), em hospital geral em Salamanca, estudaram *burnout* em profissionais de saúde: sintomas físicos ou psíquicos ocorreram em 23 a 33 % dos participantes de

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: VISÃO PSICOSSOCIAL

cada grupo, sendo o maior nível na profissão de enfermagem (Da Silva Sobral de Matos et al., 1999). Livianos Aldana, De Lãs Cuevas Castresana, e Rojo Moreno (1999) estudaram psiquiatras espanhóis objetivando fazer um levantamento de valores de referência nacional durante o Congresso Nacional de Psiquiatria em Valência em 1997, mediante inventário auto-administrado; trabalhar com aspectos emocionais mais intensos do cuidado com o paciente (sofrimento, medo, sexualidade e morte), bem como tratar pacientes difíceis, frequentemente afeta a tolerância para a frustração e gera ambivalência no profissional (Livianos Aldana et al., 1999). O Registro Geral Britânico aponta para três condições em que os médicos apresentam taxas de mortalidade acentuadamente mais elevadas que o restante da população: suicídio (três vezes mais alta), cirrose (também três vezes mais alta do que da população) e acidentes de trânsito (duas vezes mais alta) (Livianos Aldana et al., 1999). Martinez, Aytés, e Escoda (2008), encontraram *burnout* em 2-10% de alunos e professores da graduação em odontologia na Universidade de Barcelona (Martínez et al., 2008). Voltmer, Kieschke, e Spahn (2008), estudaram alunos do primeiro e quinto anos de medicina quanto a fatores de risco psicossocial, que estiveram presentes em 84,5% dos alunos no primeiro e 83,0% no quinto ano (Voltmer et al., 2008).

A internet é usada por cuidadores e pacientes para pesquisas sobre formas de tratamento e investigações em andamento (Chiò et al. 2008). A comunidade *PatientsLikeMe – ALS* de pacientes com ELA trocam informações via *online* sobre seu estado físico, emocional e cognitivo, uma vez que os profissionais enfocam mais as questões ligadas ao aspecto físico (Torny, Lacoste, Nguyen, Tymoczko-Nguyen, & Couratier, 2006; Wicks & Frost, 2008). Frost e Massagli (2008), realizaram estudo sobre a comunidade PatientsLikeMe - ALS, onde pacientes trocam informações via online, expondo dados pessoais, tratamentos, sintomas, resultados obtidos de estudos. A análise de 123 comentários (2 % do total) mostrou predomínio de membros à procura de outros com experiências similares para troca de informações relativas a questões de saúde e manejo da doença, além do intuito de solidificar relacionamentos baseados em situações compartilhadas (Frost et al., 2008).

Os pacientes com ELA passam por uma longa peregrinação desde o início da doença até o momento do óbito, gerando conturbações emocionais e sociais significativas, afetando sua qualidade de vida, bem como a de seus cuidadores e familiares. Mecanismos de defesa são acionados para que o paciente consiga lidar com a angústia e sofrimento que essa doença desencadeia como modo de preservar sua integridade mental, emocional e social. A equipe multiprofissional também acaba sofrendo um grande desgaste emocional ao tratar de pacientes com ELA e de outras doenças degenerativas e terminais, merecendo atenção e cuidado, tanto quanto o paciente e cuidadores. Devido à complexidade dos vários aspectos envolvidos nas questões emocionais e sociais, estudos futuros se fazem necessários para melhor compreensão acerca das consequências que a ELA desencadeia tanto no paciente como nas pessoas que estão à sua volta, incluindo a equipe multiprofissional. São necessários instrumentos de avaliação validados, mais adequados e específicos para essa doença que permitam a obtenção de dados mais homogêneos e consistentes.

REFERÊNCIAS

- Adelman, E. E., Albert, S. M., Rabkin, J. G., Del Bene, M. L., Tider, T., & O'Sullivan, I. (2004). Disparities in perceptions of distress and burden in ALS patients and family caregivers. *Neurology*, 62, 1766-1770. doi: 10.1212/01.WNL.0000125180.04000.A4

- Albert, S. M., Rabkin, J. G., Del Bene, M. L., Tider, T., O'Sullivan, I., Rowland, L. P., & Mitsumoto H. (2005). Wish to die in end-stage ALS. *Neurology*, *65*, 68-74. doi:10.1212/01.wnl.0000168161.54833.bb
- Averill, A. J., Kasarskis, E. J., & Segerstrom, S. C. (2007). Psychological health in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, *8*, 243-254. doi:10.1080/17482960701374643
- Bolmsjö, I. (2001). Existential issues in palliative care: interviews of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Palliative Medicine*, *4*, 499-505. doi:10.1089/109662101753381647
- Bourke, S. C., McColl, E., Shaw, P. J., & Gibson, G. J. (2004). Validation of quality of life instruments in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, *5*, 55-60. doi: 10.1080/14660820310016066
- Brocq, H., Soriani, M. H., & Desnuelle, C. (2006). Psychological reactions to the announcement of a severe disease diagnosis: the amyotrophic lateral sclerosis example. *Revue Neurologique*, *162*, 4S104-4S107. doi : RN-06-2006-162-HS2-0035-3787-101019-200509366
- Brooks, B. R. (2007). Involuntary Emotional Expression Disorder: treating the untreated. *CNS Spectrums International Journal of Neuropsychiatric Medicine*, *12*(4), 23-27. doi: 10.1017/S1092852900025980
- Bungener, C. (2006). Psychological and psychopathological evaluation in amyotrophic lateral sclerosis. *Revue Neurologique*, *162*, 4S158-4S163. doi : RN-06-2006-162-HS2-0035-3787-101019-200509369
- Calzada Sierra, D. J. (2001). Bioethical considerations in the approach to patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Revista de Neurologia*, *32*, 952-957. <https://www.neurologia.com/articulo/2000463>
- Caprara, A., & Franco, A. L. (1999). The patient-physician relationship: towards humanization of medical practice. *Caderno de Saude Publica*, *15*, 647-654. doi: 10.1590/S0102-311X1999000300023
- Chancellor, A. M., & Warlow, C. P. (1992). Adult onset motor neuron disease: worldwide mortality, incidence and distribution since 1950. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, *55*, 1106-1115. doi:10.1136/jnnp.55.12.1106
- Chiò, A., Cammarosano, M. S., De Mercanti, S., Cavallo, E., Ghiglione, A. L., Mutani, R., & Calvo, A. (2008). ALS patients and caregivers communication preferences and information seeking behaviour. *European Journal of Neurology*, *15*, 55-60. doi: 10.1111/j.1468-1331.2007.02000.x
- Chiò, A., Gauthier, A., Calvo, A., Ghiglione, P., & Mutani, R. (2005). Caregiver burden and patients' perception of being a burden in ALS. *Neurology*, *64*, 1780-1782. doi: 10.1212/01.WNL.0000162034.06268.37
- Cummings, J. L., Arciniegas, D. B., Brooks, B. R., Herndon, R. M., Lauterbach, E. C., Piro, E. P., ... & Weintraub, D. (2006). Defining and diagnosing involuntary emotional expression disorder. *CNS Spectrum International Journal of Neuropsychiatric Medicine*, *11*(6), 1-7. doi: 10.1017/S1092852900026614
- Da Silva Sobral de Matos, H., Vega, D., & Pérez Urdaniz, A. (1999). A study of the burnout syndrome in medical personnel of a general hospital. *Actas Españolas de Psiquiatría*, *27*, 310-320. <https://www.actaspsiquiatria.es/>
- Dubrovsky, A. L., & Sica, R. E. (1999). Current treatment pathways in ALS: a South American perspective. *Neurology*, *53*(8), S11-S16. <https://www.neurology.org/>

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: VISÃO PSICOSSOCIAL

- Duda, J. E. (2007). History and prevalence of involuntary emotional expression disorder. *CNS Spectrums International Journal of Neuropsychiatric Medicine*, 12(4), 6-10. doi:10.1017/S1092852900025955
- Eischens, M. J., Elliott, B. A., & Elliott, T. E. (1998). Two hospice quality of life surveys: a comparison. *American Journal of Hospice and Palliative Care*, 15, 143-148. doi:10.1177/104990919801500308
- Fanos, J. H., Gelinias, D. F., Foster, R. S., Postone, N., & Miller, R. G. (2008). Hope in palliative care: from narcissism to self-transcendence in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Palliative Medicine*, 11, 470-475. doi:10.1089/jpm.2007.0098
- Fine, P. G. (2005). The evolving and important role of anesthesiology in palliative care. *Anesthesia and Analgesia*, 100, 183-188. doi: 10.1213/01.ANE.0000141061.74294.DE
- Frost, J. H., & Massagli M. P. (2008). Social uses of personal health information within patients LikeMe, and online patient community: what can happen when patients have access to one another's data. *Journal of Medical Internet Research*, 10, 15. doi: 10.2196/jmir.1053
- Ganzini, L., Goy, E. R., & Dobscha, S.K. (2008). Prevalence of depression and anxiety in patients requesting physicians' aid in dying: cross sectional survey. *British Medical Journal*, 337, 1682. doi: 10.1136/bmj.a1682
- Ganzini, L., Johnston, W. S., & Silveira, M. J. (2002). The final month of life in patients with ALS. *Neurology*, 59, 428-431. doi.org/10.1212/WNL.59.3.428
- Goldstein, L.H., Atkins, L., Landau, S., Brown, R. G., & Leigh, P. N. (2006). Longitudinal predictors of psychological distress and self-esteem in people with ALS. *Neurology*, 67, 1652-1658. doi:10.1212/01.wnl.0000242886.91786.47
- Gomez- Fernandez, L., & Calzada Sierra, D. J. (2001). The importance of multifactorial rehabilitation treatment in amyotrophic lateral sclerosis. *Revista de Neurologia*, 32, 423-426. <http://www.revneurologia.com/3205/k050423.pdf>
- Grossman, A. B., Levin, B. E., & Bradley, W. S. (2006). Premorbid personality characteristics of patients with ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 7, 27-31. doi:10.1080/14660820510012004
- Gruis, K.L., Chernew, M.E., & Brown, D.L. (2005). The cost-effectiveness of early noninvasive ventilation for ALS patients. *BMC Health Services Research*, 5, 58. doi:10.1186/1472-6963-5-58.
- Hecht, M. J., Graesel, E., Tigges, S., Hillemacher, T., Winterholler, M., Hiltz, M. F., ... & Neundörfer, B. (2003). Burden of care in amyotrophic lateral sclerosis. *Palliative Medicine*, 17, 327-333. doi:10.1191/0269216303pm754oa
- Haupt, J. L., Gould, B. S., & Norris, F. H. Jr. (1977). Psychological characteristics of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Psychosomatic Medicine*, 39, 299-303. <https://insights.ovid.com/pubmed?pmid=910010>
- Jenkinson, C., Swash, M., & Fitzpatrick, R. (1998). The European Amyotrophic Lateral Sclerosis Health Profile Study. ALS-HPS Steering Group. *Journal of the Neurological Sciences*, 160, 122-126. doi:10.1016/S0022-510X(98)00210-X
- Kaub-Wittemer, D., von Steinbüchel, N., Wasner, M., Laier-Groeneveld, G., & Borasio, G.D. (2003). Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *Journal of Pain and Symptom Management*, 26, 890-896. doi:10.1016/S0885-3924(03)00323-3
- Kluge, E. H. (1993). Doctors, death and Sue Rodriguez. *Canadian Medical Association Journal*, 148, 1015-1017. [www. http://cmajopen.ca/](http://cmajopen.ca/)
- Livianos Aldana, L., De Lãs Cuevas Castresana, C., & Rojo Moreno, L. (1999). Psychiatrist's

- burnout. A survey. *Actas Españolas de Psiquiatría*, 27, 305-309. <https://europepmc.org/abstract/med/10545661>
- Martin, J., & Turnbull, J. (2001). Lasting impact in families after death from ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 2, 181-187. doi:10.1080/14660820152882188
- Martínez, A. A., Aytés, L. B., & Escoda, C. G. (2008). The burnout syndrome and associated personality disturbances. The study in three graduate programs in dentistry at the university of Barcelona. *Medicina Oral, Patología Oral Y Cirugía Bucal*, 13, 444-450. <http://www.medicinaoral.com/medoralfree01/v13i7/medoralv13i7p444.pdf>
- Miller, R. G., Jackson, C. E., & Kasarskis E. J. (2009). Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 73, 1218-1226. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181bc0141
- Miyashita, M., Yamaguchi, A., Kayama, M., Narita, Y., Kawada, N., Akiyama, ... & Fukuhara, S. (2006). Validation of the burden index of caregivers (BIC) a multidimensional short care burden scale from Japan. *Health and Quality of Life Outcomes*, 4, 52. doi: 10.1186/1477-7752-4-52
- Moore, S. R., Gresham, L. S., Bromberg, M. B., Kasarkis, E. J., & Smith, R. A. (1997). A self report measure of affective lability. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 63, 89-93. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2169647/>
- Nelson, N. D., Trail, M., Van, J. N., Appel, S. H., & Lai, E. C. (2003). Quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: perceptions, coping resources, and illness characteristics. *Journal of Palliative Medicine*, 6, 417-424. doi: 10.1089/109662103322144736
- Neudert, C., Oliver, D., Wasner, M., & Borasio, G.D. (2001). The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, 248, 612-6. <https://link.springer.com/content/pdf/10.1007/s004150170140.pdf>
- Newsom-Davis, I. C., Abrahams, S., Goldstein, L. H., & Leigh, P. N. (1999). The emotional lability questionnaire: a new measure of emotional lability in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 169, 22-25. doi: 10.1016/S0022-510X(99)00211-7
- Norquist, J. M., Jenkinson, C., Fitzpatrick, R., & Swash, M. (2003). Factors which predict physical and mental health status in patients with amyotrophic, lateral sclerosis over time. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 4, 112-117. doi: 10.1080/14660820310004780
- Pasetti, C., & Zanini, G. (2000). The physician-patient relationship in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurological Sciences*, 21, 318-323. doi: 10.1007/s100720070070
- Peto, V., Jenkinson, C., Fitzpatrick, R., & Swash, M. (2001). Measuring mental health in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a comparison of the SF-36 Mental Health Index with the Psychological General Well-Being Index. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 2, 197-201. doi: 10.1080/14660820152882205
- Rabkin, J. G., Albert, S. M., Del Bene, M. L., O'Sullivan, I., Tider, T., Rowland, L. P., & Mitsumoto, H. (2005). Prevalence of depressive disorders and change over time in late-stage ALS. *Neurology*, 65, 62-67. doi: 10.1212/01.wnl.0000167187.14501.0c
- Rabkin, J. G., Wagner, G. J., & Del Bene, M. (2000). Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. *Psychosomatic Medicine*, 62, 271-279. <http://insights.ovid.com/pubmed?pmid=10772408>
- Sartori, H. C. S., Barros, T., & Tavares, A. (2008). Transtorno da expressão emocional involuntária. *Revista de Psiquiatria Clínica*, 35, 20-25. <http://www.scielo.br/pdf/rpc/v35n1/v35n1a04.pdf>

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: VISÃO PSICOSSOCIAL

- Smith, P. S., Crossley, B., Greenberg, J., Wilder, C., & Carroll, B. (2000). Agreement among three quality of life measures in patients with ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders, 1*, 269-275. doi:10.1080/14660820050515098
- Sulmasy, D. P., Terry, M. A., Weisman, C. S., Miller, D. J., Stallings, R. Y., Vettese, M. A., & Haller, K.B. (1998). The accuracy of substituted judgments in patients with terminal diagnosis. *Annals of Internal Medicine, 128*, 621-629. doi : 10.7326/0003-4819-128-8-199804150-00002
- Torny, F., Lacoste, M., Nguyen, J. M., Tymoczko-Nguyen, M.E., & Couratier, P. (2006). Analysis of reasons for the late diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Revue neurologique, 162*, 617-22. doi: RN-05-2006-162-5-0035-3787-101019-200508738
- Trail, M., Nelson, N. D., Van, J. N., Appel, S. H., & Lai, E.C. (2003). A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their attitudes toward treatment option. *Journal of the Neurological Sciences, 209*, 79-85. doi: 10.1016/S0022-510X(03)00003-0
- Voltmer, E., Kieschke, U., & Spahn, C. (2008). Psychosocial behaviour and subjective experience specific to the course of study of medical students in their first and fifth years of study. *Gesundheitswesen, 70*, 98-104. doi : 10.1055/s-2007-1022525
- Wasner, M., Bold, U., Vollmer, T. C., & Borasio, G.D. (2004). Sexuality in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their partners. *Journal of Neurology, 251*, 445-448. doi:10.1007/s00415-004-0351-1
- Weissmann, A.D. (1972). *On dying and denying: a psychiatric study of terminality* (1st Ed.). New York, NY: Behavioral Publications Inc.
- Wicks, P., Frost, J. (2008). ALS patients request more information about cognitive symptoms. *European Journal of Neurology, 15*, 497-500. doi: 10.1111/j.1468-1331.2008.02107