

# Esclerose Lateral Amiotrófica: O seu Impacto e Questões Éticas

## Amyotrophic Lateral Sclerosis: Its Impact and Ethical Issues

Paulo Zoé Costa , Sónia Rodrigues , Rui Venâncio , Susana Abreu 

### Resumo:

A esclerose lateral amiotrófica é uma doença neurodegenerativa que leva à fraqueza e atrofia muscular. Por ameaçar a qualidade de vida, estes doentes devem ser orientados a partir do diagnóstico para uma equipa de cuidados paliativos, com o objetivo de aliviar o sofrimento multidimensional. O presente caso salienta várias questões éticas, existenciais e legais que a doença traz. Discute-se a abordagem que foi feita pela equipa, incluindo as decisões sobre ventilação, alimentação e hidratação, eutanásia e sedação paliativa.

**Palavras-chave:** Cuidados Paliativos; Esclerose Lateral Amiotrófica; Ética Clínica; Existencialismo; Sedação profunda.

### Abstract:

Amyotrophic lateral sclerosis is a neurodegenerative disease that leads to the weakening and muscle atrophy. Because it threatens quality of life, its bearers ought be oriented towards palliative care team after their diagnosis, with the objective of relieving their multidimensional suffering.

The present case points out various ethical, existential and legal questions that this disease originates, as well as the approach taken by the team regarding any decisions about ventilation, feeding and hydration, euthanasia and palliative sedation.

**Keywords:** Amyotrophic Lateral Sclerosis; Deep Sedation; Ethics, Clinical; Existentialism; Palliative Care.

### Introdução

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, crónica e progressiva que cursa com o compromisso dos neurónios motores, levando à fraqueza e atrofia muscular, causando paralisia muscular, incluindo dos músculos bulbares. Por ameaçar a qualidade de vida, estes doentes devem ser orientados a partir do diagnóstico para uma equipa de cuidados paliativos, com o objetivo de aliviar o sofrimento multidimensional.

### Caso Clínico

Foi referenciada para os Cuidados Paliativos (CPaI), em novembro de 2021, uma doente de 60 anos, portadora de ELA, diagnosticada há 3 anos em França, associada a doença pulmonar obstrutiva crónica.

Doente emigrante em França, casada, empregada de limpeza. Regressou a Portugal com o marido, que era o cuidador informal principal da doente, e com as duas filhas, para solicitar eutanásia, convencida de que o ato estava previsto na legislação portuguesa.

Na primeira visita domiciliária, a doente apresentava disartria severa, mantendo se cognitivamente íntegra. Era assistida de forma contínua na respiração pela ventilação não-invasiva (VNI) e na eliminação de secreções por *in-exsufflator*. Como principais queixas tinha insónia e dor, com necessidade de cerca de 3 vezes por dia da dose de resgate de fentanil 100 mcg, além do fentanil transdérmico 25 mcg/h de base. O esquema terapêutico incluía prazepam 15 mg/mL 5 gotas (5 mg), amitriptilina 40 mg/mL 5 gotas (10 mg) e riluzol 50 mg duas vezes por dia.

Psicologicamente, caracterizada por extremo sofrimento existencial devido à dependência, referindo falta de sentido de vida, sentimentos de inutilidade e considerar-se um fardo para os outros. Mostrava preocupação com a exaustão e incompreensão por parte do marido, manifestada por vezes com violência verbal que lhe era dirigida.

A doente e a sua família foram informadas que em Portugal a eutanásia e o suicídio assistido ainda não tinham sido despenalizados. Assente nestas premissas, foi elaborado e proposto o seguinte plano de cuidados à doente:

- melhorar o controlo farmacológico e não farmacológico dos sintomas;
- apoiar emocionalmente a doente e a família;
- caso mantenha sofrimento, quer físico quer psicológico/espiritual, apesar da otimização do plano farmacológico e não-farmacológico, optar-se pelo internamento na Unidade de Cuidados Paliativos (UCP) e iniciar sedação paliativa.

A doente e os familiares concordaram com o plano proposto em conferência familiar. Para além da equipa gestora envolvida, com assistente social, enfermeiro, médico e psicóloga, associou-se pneumologista, enfermeiro de reabilitação, nutricionista e terapeuta da fala.

Na reavaliação do plano aos 25 dias, a doente mantinha sofrimento intenso. Assim, e de acordo com o plano aprovado, a equipa optou por agilizar o internamento na UCP

Área de Gestão Integrada de Cuidados Paliativos, Unidade Local de Saúde da Guarda, Guarda, Portugal

<https://doi.org/10.60591/crspmi.102>

para iniciar sedação paliativa. Esta opção foi novamente discutida em conferência familiar com a doente e a família, e teve o seu acordo. Foi iniciada sedação paliativa intermitente e leve para que fosse possível a reavaliação. Após alguns dias, com agravamento do quadro clínico e crise existencial, a doente solicitou a sedação de forma contínua e profunda.

A doente veio a falecer dias depois, devido à deterioração do quadro clínico.

## Discussão

A gestão do caso foi desafiante: além da exploração dos principais problemas nos domínios orgânico, psicológico, social e espiritual, fomos enfrentando alguns dilemas éticos, resolvendo-os um a um, baseando-nos nos quatro pilares da bioética, que são autonomia, beneficência, não-maleficência e justiça.<sup>1</sup>

### EUTANÁSIA, SEDAÇÃO PALIATIVA E A SUA APLICAÇÃO

A sedação paliativa deve ser distinguida da eutanásia, pois na primeira, o objetivo é aliviar sintomas intoleráveis e refratários a outros tratamentos, através da redução do nível de consciência. Na segunda, a intenção é terminar a vida, administrando-se um fármaco letal. Na sedação paliativa utilizam-se fármacos sedativos com titulação progressiva, até atingir a dose de eficácia mínima de modo a alcançar o alívio. Portanto, não se utilizam doses que possam comprometer outras funções fisiológicas, pois na sedação paliativa a morte não será a meta a alcançar.<sup>2,3</sup>

Discordamos com a utilização do termo “sedação terminal”, que é frequentemente usado como sinónimo de “sedação paliativa”. O primeiro trata-se de um termo ambíguo, pois pode ser interpretado como se a intenção da sedação fosse “terminar” a vida, e não aliviar sintomas, como sugere o segundo.<sup>4</sup>

Duvidamos se o termo “terminal” se refere ao doente ou à sedação.<sup>5</sup>

Embora não haja consenso na sua aplicação nos doentes com sofrimento existencial, a maioria da literatura recomenda que a sedação paliativa possa ser utilizada, como último recurso, para aliviar os doentes com sintomas existenciais refratários. Acresce que há uma variabilidade nas definições que determinam a refratariedade dos sintomas.<sup>3</sup>

Neste caso, foi aplicada a sedação paliativa, após várias discussões com a doente, conferências familiares e obtenção do consentimento informado esclarecido e livre.

Cumpriu-se o princípio de autonomia, dado que a doente estava íntegra cognitivamente, com o objetivo de aliviar o sofrimento físico e existencial, que não tinha sido controlado apesar da intervenção terapêutica adequada, de acordo com o princípio de beneficência.

### VNI, ALIMENTAÇÃO E HIDRATAÇÃO – SUSPENDER OU MANTER?

Nos doentes com ELA, a fraqueza muscular leva à insuficiência respiratória, o que pode provocar dispneia,

ortopneia, perturbações do sono, cefaleias matinais e fadiga.

Embora teoricamente a VNI possa ser interrompida a qualquer momento, raramente é possível porque a doença é cronicamente progressiva e a VNI alivia os sintomas respiratórios e melhora a qualidade de vida. Durante a fase terminal da doença, a VNI geralmente é colocada de forma contínua para evitar a dispneia grave.<sup>6</sup>

Foram tomadas as medidas que visavam melhorar o conforto e a adesão da doente à VNI, incluindo a escolha de máscara mais adequada, ajustamento dos parâmetros ventilatórios de acordo com a necessidade da doente e a medicação para aliviar a dispneia e a ansiedade.<sup>7</sup>

A doente tinha manifestado a intenção de não aceitar medidas como ser ventilada invasivamente ou ser traqueostomizada.

Os CPal não visam nem acelerar a morte nem prolongar a vida. Neste caso, e dado que a mecânica respiratória da doente estava totalmente dependente da VNI, a equipa entendeu que a continuidade da VNI era necessária para manter as suas funções vitais e, portanto, não antecipando a morte, respeitando o princípio de não-maleficência.

A manutenção da alimentação e a hidratação, também são controversos, e ainda não existe consenso. Algumas recomendações apontam que os doentes que são submetidos a sedação contínua são aqueles que possuem curta esperança de vida (cerca de 2 semanas) e muitos deles já demonstram incapacidade ou recusa de alimentação ou hidratação. Portanto, estes doentes falecerão devido à sua doença e não devido a desidratação ou desnutrição. O eventual sofrimento causado pela sua interrupção seria anulado pela sedação.<sup>3</sup>

Contudo, todas as recomendações estão de acordo que essas decisões devem ser tomadas independentemente e previamente à sedação.<sup>3</sup>

No caso desta doente, cumprindo os princípios de autonomia e de beneficência, a sua alimentação e hidratação foram mantidas conforme o desejo da própria doente, enquanto não esteve sedada. Também não foi instituída alimentação artificial enquanto a doente estava sedada, pois não lhe traria benefícios.

### SOFRIMENTO SÓCIO RELACIONAL COM O MARIDO/ EXAUSTÃO DO CUIDADOR

A maioria de cuidadores informais não possui formação adequada, ao contrário dos cuidadores formais. A falta de competências de cuidar alguém dependente, o tempo que necessita para vigiar e cuidar o doente, o estado financeiro do cuidador/doente, o grau da dependência do doente, bem como os eventuais conflitos familiares podem levar à exaustão do cuidador.<sup>8</sup>

Neste caso, o marido era o cuidador informal principal e já se encontrava em exaustão. A incompreensão da evolução

da doença por parte do marido, levando por vezes à violência verbal dirigida à doente, aumentou o sofrimento desta.

Um dos objetivos do internamento era “separar” temporariamente a doente do cuidador, permitindo o descanso deste. Foi proporcionado suporte psicológico e emocional ao cuidador e filhas bem como foi melhorado o empoderamento sobre a doença e os cuidados envolvidos.

### SEDAÇÃO PALIATIVA “FRANCESA” E “PORTUGUESA”

Em fevereiro de 2016, o Parlamento francês aprovou uma lei que concede aos doentes em últimos dias de vida, e que recusam tratamento de manutenção da vida, o direito à sedação profunda contínua. Esta pode ser solicitada pelo próprio doente sob certas condições. Parece haver uma desproporcionalidade entre a oferta de sedação paliativa em relação às verdadeiras necessidades, perdendo assim o objetivo de controlar apenas os sintomas refratários. Também é visto, de certa forma, como alternativa à eutanásia e apresentado como a ‘resposta francesa’ aos problemas do fim da vida.<sup>9</sup>

Ao contrário do que sucede em França, o acesso à sedação paliativa em Portugal é mais limitado, pois a indicação para sedação paliativa deve ser deliberada pela equipa terapêutica após confirmação que o doente tem sintomas efetivamente refratários ao tratamento.<sup>10</sup>

Assim, do ponto de vista ético, pode ser aceitável a limitação à autonomia quando o prejuízo resultante do exercício dessa autonomia for grande.<sup>11</sup>

A Lei n.º 31/2018 de 18 de julho garante que: *“As pessoas com prognóstico vital estimado em semanas ou dias, que apresentem sintomas de sofrimento não controlado pelas medidas de primeira linha previstas (...) têm direito a receber sedação paliativa com fármacos sedativos devidamente titulados e ajustados exclusivamente ao propósito de tratamento do sofrimento, de acordo com os princípios da boa prática clínica e da leges artis.”*<sup>10</sup>

Neste caso, quando está indicada sedação paliativa, o doente outorgará verbalmente ou por escrito o consentimento explícito para a sedação paliativa. No caso de não se considerar o doente com as faculdades para a tomada de decisão, devem-se consultar os registos de instruções prévias, os desejos previamente expressos pelo doente e, na sua ausência, acordar-se-á a sedação paliativa com os seus representantes legais. Todas estas decisões devem ficar documentadas nos registos clínicos.<sup>12</sup>

### MORTE MEDICAMENTE ASSISTIDA – PORTUGAL E OUTROS PAÍSES

Em Portugal, foi aprovada a Lei n.º 22/2023, que veio despenalizar a morte medicamente assistida (MMA). Pessoa maior idade, cidadão nacional ou resida legalmente em território nacional, cuja vontade seja atual e reiterada, séria, livre e esclarecida, em situação de sofrimento de grande

intensidade, com lesão definitiva de gravidade extrema ou doença grave e incurável, pode solicitá-la.<sup>13</sup> Contudo traz muitas lacunas graves, como por exemplo a definição precisa do “sofrimento de grande intensidade”, omitindo o tipo de sofrimento (físico, psicológico e espiritual). Ou seja, se for sofrimento psicológico grave também poderá requerer MMA?<sup>14</sup>

Obviamente que a nova legislação jamais vigorará no presente caso. Mas, se colocasse o caso à luz da atual legislação, questiona-se se a doente com sofrimento espiritual poderá requerer MMA.

Outro ponto controverso deve-se ao facto de que, se o doente estiver fisicamente impedido, não poderá optar entre o suicídio assistido e a eutanásia. Assim, este só poderá recorrer à segunda, como neste caso?<sup>14</sup>

Em comparação a Bélgica e Países Baixos que possibilitam o recurso à eutanásia por menores de idade, a legislação portuguesa não contempla esse grupo etário.

Tal como em Espanha, só pode ser solicitado pelos cidadãos nacionais ou que residam legalmente em território nacional. Ao contrário da Suíça, que é vista como refúgio para todos aqueles que pretendem recorrer à MMA e que a esta não puderam recorrer no seu país de origem.<sup>14</sup>

No caso de França, a MMA ainda não foi despenalizada, pois a lei francesa proíbe-a e considera-a um crime punível com penas que vão de 30 anos de detenção à prisão perpétua e proibição de continuar a exercer as suas profissões. Está previsto um novo projeto de lei, e não está excluída a realização de um referendo.<sup>15,16</sup>

Portanto, perguntamos se a doente recorresse a MMA na Suíça, seria aprovada nos atuais moldes?

Por fim, as manifestações da ELA são multidimensionais. O caso apresentado visa mostrar algumas especificidades desta patologia e a necessidade de uma abordagem multidisciplinar, destacando também o impacto direto dos CPal em cuidar desta doente e da sua família, salientando alguns dos seus aspetos clínicos, éticos, espirituais e legais. Espera-se no futuro uma maior consciencialização para as necessidades desta doença, contribuindo para que estes doentes possam melhor “viver com ELA”. ■

### Declaração de Contribuição

PZC – Redação e aprovação da versão final

SR, RV, SA – Revisão e aprovação da versão final

Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada.

### Contributorship Statement

PZC - Drafting and approval of final version

SR, RV, SA - Review and approval of final version

All authors approved the final draft

### Responsabilidades Éticas

Responsabilidades Éticas Conflitos de Interesse: Os autores declaram a

inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.  
Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

### Ethical Disclosures

Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer reviewed.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e SPMI Case Reports 2024. Reutilização permitida de acordo com CC BY. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Case Reports 2024. Re-use permitted under CC BY. No commercial re-use.

### Correspondence / Correspondência:

Paulo Zoé Costa - paulo.costa@ulsguarda.min-saude.pt  
Área de Gestão Integrada de Cuidados Paliativos, Unidade Local de Saúde da Guarda, Guarda, Portugal  
Av. Rainha Dona Amélia 19, 6300-749 Guarda

Recebido / Received: 2023/08/28

Aceite / Accepted: 2023/11/08

Publicado online / Published online: 2024/02/26

### REFERÊNCIAS

1. Varkey B. Principles of Clinical Ethics and Their Application to Practice. *Med Princ Pract.* 2021;30:17-28. doi: 10.1159/000509119.

2. Materstvedt LJ. Distinction between euthanasia and palliative sedation is clear-cut. *J Med Ethics.* 2020;46:55-6. doi: 10.1136/medethics-2019-105457.
3. Surges SM, Garraida E, Jaspers B, Brunsch H, Rijpstra M, Hasselaar J, et al. Review of European Guidelines on Palliative Sedation: A Foundation for the Updating of the European Association for Palliative Care Framework. *J Palliat Med.* 2022;25:1721-31. doi: 10.1089/jpm.2021.0646.
4. Morita T, Tsuneto S, Shima Y. Definition of sedation for symptom relief: a systematic literature review and a proposal of operational criteria. *J Pain Symptom Manage.* 2002;24:447-53. doi: 10.1016/s0885-3924(02)00499-2.
5. Twycross R. Reflections on palliative sedation. *Palliat Care.* 2019 27;12:1178224218823511. doi: 10.1177/1178224218823511.
6. Dorst J, Ludolph AC. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord.* 2019;12:1756286419857040. doi: 10.1177/1756286419857040.
7. Everett EA, Pedowitz E, Maiser S, Cohen J, Besbris J, Mehta AK, et al. Top Ten Tips Palliative Care Clinicians Should Know About Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Palliat Med.* 2020;23:842-7. doi: 10.1089/jpm.2020.0046.
8. Fumaneeshoat O. Caregiver and Palliative Care: Caregiver and Palliative Care. *PSU Med J.* 2021;1:123-9.
9. Horn R. The 'French exception': the right to continuous deep sedation at the end of life. *J Med Ethics.* 2018;44:204-05. doi: 10.1136/medethics-2017-104484.
10. Direitos das pessoas em contexto de doença avançada e em fim de vida., Lei n.º 31/2018, Diário da República n.º 137/2018, Série I de 2018-07-18.
11. Hallenbeck JL. Terminal sedation: ethical implications in different situations. *J Palliat Med.* 2000;3:313-20. doi: 10.1089/jpm.2000.3.313.
12. Díez-Manglano J, Sánchez Muñoz LA, García Fenoll R, Freire E, Pérez S, Carneiro AH, et al. Guia de Consenso para a Prática Clínica sobre Boas Práticas nos Cuidados em Fim de Vida, das Sociedades Espanhola e Portuguesa de Medicina Interna. *Med Interna.* 2021;28:82-99. doi: 10.24950/SEMI/SPMI/1/2021
13. Lei n.º 22/2023, Diário da República n.º 101/2023, Série I de 2023-05-25 (2023).
14. Pinto de Abreu M, Pestana I. Morte Medicamente Assistida - Breve análise à Lei n.º 22/2023, de 25 de Maio. *Observador.* 2023.
15. Após consulta popular, França terá projeto de lei para suicídio assistido e eutanásia [press release]. France: Radio France Internationale, 03/04/2023 2023.
16. Comité de Ética abre caminho à legalização da morte assistida em França [press release]. Portugal: Público, 13/09/2022 2022.