U.PORTO

MESTRADO
CUIDADOS PALIATIVOS

Integração dos Cuidados Paliativos em doentes com Esclerose Múltipla grave – *SCOPING REVIEW*

Diana Filipa Santos Murteira

M

2022

U.PORTO

MESTRADO
CUIDADOS PALIATIVOS

Integração de Cuidados Paliativos em doentes com Esclerose Múltipla grave – *SCOPING REVIEW*

Diana Filipa Santos Murteira

MÉDICA | ALUNA DO 10º CURSO DO MESTRADO EM CUIDADOS PALIATIVOS

M

2022

ORIENTADORA: MARIA FRANCISCA MELO POJAL DA SILVA REGO

Dissertação para a obtenção do grau de Mestre em Cuidados Paliativos, apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

AGRADECIMENTOS

Este período de formação comprovou-me que a nossa existência decorre de uma forma cíclica, através do ganho e da perda, do ínicio e do fim, do nascimento e da morte. Quando me destinei a esta formação estava grávida do meu primeiro filho, sem ser conhecedora de tal informação. Parte deste processo decorreu durante a sua gestação, nascimento e primeiros meses de vida. Com interregno deste pleno de felicidade, perdi a minha prima, com 44 anos, com complicações do diagnóstico da Esclerose Múltipla.

Por isso, agradeço a ti Bernardo, por me teres acompanhado em grande parte das aulas e estudo, desculpando-me pelo roubo da oportunidade do acesso a uma mãe exclusiva. Que esta perda te venha a servir de exemplo e te molde num menino batalhador. A ti Célia, agradeço por me tornares um ser humano e profissional de saúde mais atenta e cuidadosa.

Ao meu marido e família que me servem de inspiração, agradeço a paciência e pelo apoio aos meus sonhos.

Às minhas colegas, pelo conforto de fazer este caminho de mãos dadas.

A mim, enquanto menina, que nada sabia de cuidados paliativos, mas sabia que a Medicina tinha de se mostrar mais atenta, apresentando outra resposta à dor de uma criança que perde o seu pai para uma doença prolongada. Foi essa dor sentida na infância que me fez ansiar ser médica, buscando ser fonte do alívio deste sofrimento. Passados largos anos, venho a encontrar resposta nos Cuidados Paliativos.

À Prof.ª Doutora Francisca Rego, pela competência e rigor e ao mesmo tempo pela gentileza e disponibilidade.

RESUMO

Contexto: Em contraste, com a trajetória de doenças não malignas, frequentemente a Esclerose Múltipla apresenta uma evolução longa e incerta. Embora evidências robustas apoiem as decisões de tratamento em Esclerose Múltipla grave, diretrizes recentes sugerem a mudança para uma abordagem paliativa conforme a progressão da doença.

Objetivo: Identificar e compreender a integração de Cuidados Paliativos em doentes com Esclerose Múltipla grave.

Métodos: *Scoping Review* com base nos princípios preconizados pelo *Joanna Briggs Institute*. As bases de dados consultadas foram a *Scopus, Medline (Pubmed), Web of Knowledge (ISI)* e *SAGE,* utilizando os seguintes conceitos chave: *multiple sclerosis* e *palliative care* através da função *AND.* A pesquisa ocorreu no dia 9 de dezembro de 2021, às 17h23, sendo definido o horizonte temporal 2011-2021.

Resultados: De um total de 132 artigos encontrados foram incluídos 18 artigos na revisão, através dos critérios de seleção. Foram identificados fatores fundamentais como a eficácia da intervenção de Cuidados Paliativos na Esclerose Múltipla grave, atendendo aos custos financeiros, redução de sintomas e sobrecarga do cuidador e a percepção das necessidades não atendidas por parte dos utentes, profissionais de saúde e cuidadores, durante a abordagem dos Cuidados Paliativos.

Conclusões: Os doentes com Esclerose Múltipla devem ter acesso a Cuidados Paliativos especializados quando chegam à fase severa da doença. Uma das opções adequadas consiste da disponibilização de uma equipa multidisciplinar para fornecer consultas direcionadas com base nas necessidades dos pacientes. Estas questões têm implicações importantes para o futuro planeamento e prestação de serviços de Cuidados Paliativos.

Palavras-chave: Cuidados Paliativos, Doença avançada, Esclerose Múltipla.

ABSTRACT

Context: In contrast, with the trajectory of non-malignant diseases, Multiple Sclerosis often presents a long and uncertain evolution. While robust evidence supports treatment decisions in advanced Mutiple Sclerosis, recent guidelines suggest the shift to a palliative approach as the disease progresses.

Objective: To identify and understand the integration of Palliative Care in patients with severe Mutiple Sclerosis.

Methods: Scoping Review based on the principles recommended by the Joanna Briggs Institute. The databases consulted were *Scopus, Medline (Pubmed), Web of Knowledge (ISI)* and *SAGE*, using the following key concepts: *multiple sclerosis* and *palliative care* through the *AND* function. The research took place on December 9th, 2021, at 5:23 p.m., and the time horizon 2011-2021 was defined.

Results: A total of 132 articles found were included, through the selection criteria, 18 articles in the review. Key factors were identified, such as the effectiveness of Palliative Care intervention in severe Mutiple Sclerosis, given the financial costs, reduction of symptoms and caregiver burden and the perception of unmet needs by users, health professionals and caregivers during the Palliative Care approach.

Conclusions: Patients with Mutiple Sclerosis should have access to specialised Palliative Care when they reach the severe phase of the disease. One of the appropriate options is the provision of a multidisciplinary team to provide targeted consultations based on the needs of patients. These issues have important implications for the future planning and provision of Palliative Care services.

Keywords: Advanced illness, Multiple Sclerosis, Palliative Care

ÍNDICE GRÁFICOS

Gráfico 1 - Distribuição dos estudos incluídos por ano de publicação 26

ÍNDICE FIGURAS

Figura 1 – Principais doenças na população adulta do Global Atlas of Palliative Care at the end life 2ª edição 11
Figura 2- Prevalência da Esclerose Múltipla por 1000.000 habitantes 13
Figura 3- Idade de Início da Esclerose Múltipla, em anos 13
Figura 4- Prevalência global da Esclerose Múltipla em 2013 14
Figura 5- EMRR 17
Figura 6- EMPS 17
Figura 7 - EMPP 18
Figura 8 - EMPR 18
Figura 9 - Diagrama de fluxo PRISMA 25
Gráfico 1 - Distribuição dos estudos incluídos por ano de publicação 26
Figura 10 - Distribuição mundial do número de publicações incluídas na Scoping Review 26
Figura 11 - Mapa de resultados mensurados pelo número de estudos incluídos na Scoping Review 36
Figura 12 - Percepção das necessidades não satisfeitas por parte dos profissionais de saúde, cuidadores e utentes com EM 40

ÍNDICE

CAPÍTULO I – ENQUADRAMENTO CONCETUAL 9

A. CUIDADOS PALIATIVOS 9

I. Definição 9

II. Resenha histórica 9

III. População alvo 10

IV. Custo- eficácia 11

B. ESCLEROSE MÚLTIPLA 12

I. Resenha Histórica 12

II. Epidemiologia 12

III. Patogenia 14

IV. Etiologia 15

V. Manifestações Clínicas 15

VI. Evolução da Esclerose Múltipla – Tipos Clínicos 17

VII. Diagnóstico 18

VIII. Tratamento 19

IX. Prognóstico 20

X. Cuidados Paliativos na EM 20

CAPÍTULO II – SCOPING REVIEW 23

I. OBJETIVOS 23

II. METODOLOGIA 23

III. RESULTADOS 25

IV. DISCUSSÃO 41

V. FORÇAS E LIMITAÇÕES DO ESTUDO 46

VI. CONCLUSÃO 47

VII. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS 49

LISTA DE ABREVIATURAS

APD - Abordagem Paliativa Domiciliar

CH- Cuidados Habituais

CP – Cuidados Paliativos

DGS – Direção Geral de Saúde

DPOC – Doença Pulmonar Obstrutiva Crónica

EDSS – Escala Expandida de Estado de Incapacidade de Kurtzke

EM – Esclerose Múltipla

EMPP – Esclerose Múltipla Progressiva Primária

EMPR – Esclerose Múltipla Progressiva/Recidivante

EMPS – Esclerose Múltipla Progressiva Secundária

EMRR – Esclerose Múltipla Recidivante/Remitente

EMg – Esclerose Múltipla grave

EUA – Estados Unidos da América

EQ-5D-3L QALYs- *EuroQol*

NICE – National Institute for Health and Care Excellence

NOC – Norma Orientação Clínica

OMS – Organização Mundial de Saúde

PHC – *Palliative and Hospice Care*

POS-S-MS – *Palliative Outcome Scale-Symptoms-MS*

QALYS – *Quality-adjusted life-year*

RMN – Ressonância Magnética Nuclear

SEIQoL-DW – *Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting*

SNC – Sistema Nervoso Central

SNS – Sistema Nacional de Saúde

VIH – Vírus Imunodeficiência Humana

CAPÍTULO I – ENQUADRAMENTO CONCETUAL

A. CUIDADOS PALIATIVOS

I. DEFINIÇÃO

A origem etimológica da palavra "paliativo" advém do verbo *palliare*, que significa manto ou capa (proteção), podendo assim o verbo paliar assumir vários significados como: tornar menos duro, remediar, aliviar(1). Assim, entende-se por Paliação o alívio do sofrimento do doente. Por Ação Paliativa, qualquer medida terapêutica, sem intuito curativo, que visa minorar, em internamento ou no domicílio, as repercussões negativas da doença sobre o bem-estar global do doente. As ações paliativas são parte integrante da prática profissional, qualquer que seja a doença ou a fase da sua evolução. Em linha com a Organização Mundial de Saúde (OMS), podem definir-se os Cuidados Paliativos (CP) como uma abordagem que visa melhorar a qualidade de vida dos doentes – e suas famílias – que enfrentam problemas decorrentes de uma doença incurável e/ou grave e com prognóstico limitado, através da prevenção e alívio do sofrimento, da preparação e gestão do fim de vida e do apoio no luto, com recurso à identificação precoce e tratamento dos problemas físico, psicossociais e espirituais(2).

O objetivo dos CP é maximizar a qualidade de vida, promover conforto, fornecer suporte emocional, prevenção de complicações, durante as fases avançadas de qualquer doença fatal; de acordo com as necessidades do paciente e desejos. É preciso uma abordagem holística e fornecimento de conhecimentos especializados em alívio da dor e gestão dos sintomas. Também oferece apoio a questões psicológicas e sociais complexas aos pacientes e cuidadores. Os serviços de CP devem ser cuidadosamente adaptados às necessidades do indivíduo(3).

II. RESENHA HISTÓRICA

A origem da expressão *Cuidados Paliativos* remonta aos *hospices* britânicos. Os *hospices* originaram-se na Idade Média, tendo o seu surgimento sido influenciado pelas peregrinações dos cristãos aos lugares santos, em razão das longas distâncias percorridas por meses e até anos. No decorrer da caminhada muitos adoeciam e eram recolhidos para

os *hospices* que funcionavam como uma espécie de asilo, abrigo ou refúgio, fundados e dirigidos por religiosos. Nos *hospices,* os viajantes permaneciam o tempo necessário para se recuperarem e continuarem a sua peregrinação. Nesses lugares objetivava-se o acolhimento e o alívio do sofrimento, muito mais do que a cura da enfermidade(4).

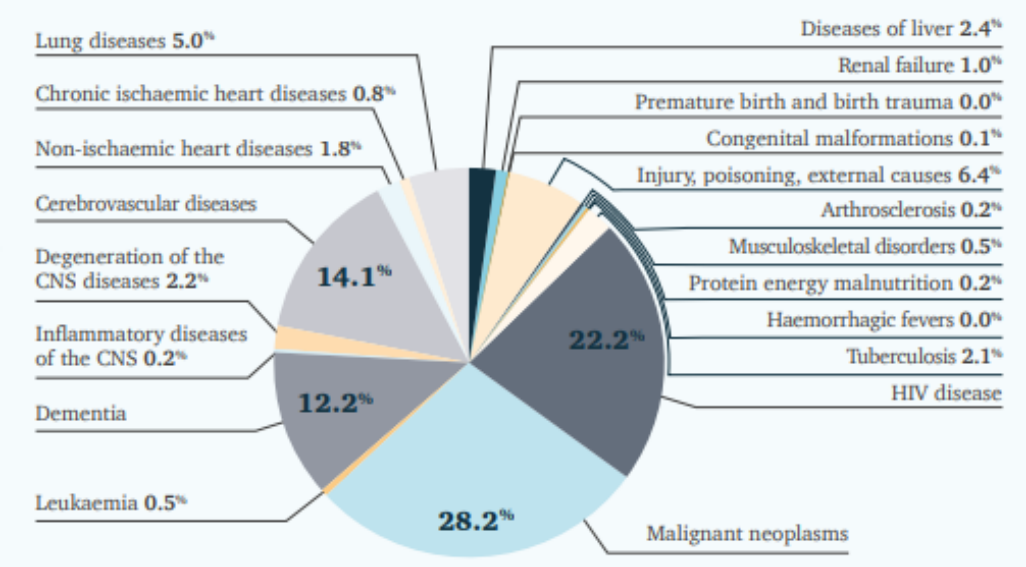
Foi a enfermeira inglesa Cicely Saunders, nos anos 50, que lhe deu o significado que se aproxima da forma como os entendemos na atualidade. Inconformada com o sofrimento de um doente que sofria de doença neoplásica, dedicou-se ao alívio da dor de doentes terminais e criou o Movimento *Hospice*. Assim em 1967, Cicely fundou o St. Christopher Hospice, em Londres, e deu início ao *Modern Hospice Movement*. Este foi o primeiro hospital a reunir especialistas em controlo da dor, ensino e pesquisa clínica, tendo sido pioneiro no campo dos CP. A sistematização dos CP tem 40 anos. O primeiro país a reconhecer a medicina paliativa como especialidade médica foi o Reino Unido, em 1987(5).

A história dos CP, em Portugal, é relativamente recente. Embora existam textos médicos que datam do século XVI, somente no início dos anos 90 do século passado é que se iniciou o movimento pela implementação de unidades especializadas para este tipo de cuidados no nosso país(1).

III. POPULAÇÃO ALVO

Compreende-se que não há tempo ou limite prognóstico para a prestação de CP. É amplamente defendido que estes devem ser prestados na necessidade, e não somente no diagnóstico ou prognóstico como pensado anteriormente. Todo e qualquer indivíduo doente merece ser assistido com qualidade, de acordo com suas necessidades, sendo amparados e tratados no seu sofrimento bem como o dos seus familiares. A qualidade de vida e a dignidade humana estão sempre no foco dos profissionais que atuam em CP(6).

As principais doenças que requerem CP segundo as estimativas globais da OMS no contexto dos adultos são doenças neoplásicas (28,2%), infeção pelo Vírus da Imunodeficiência Humana - VIH (22,2%), doenças cerebrovasculares (14,1%), demência (12,2%), doenças degenerativas do Sistema Nervoso Central (2,2%), entre outras (*Figura 1*)(7).



N= 52,883,093 adultos

Figura 1 – Principais doenças na população adulta do Global Atlas of Palliative Care at the end life 2ª edição (Worldwide Palliative Care Alliance, 2020)(7)

IV. CUSTO- EFICÁCIA

A OMS dedicou-se ao estudo dos utentes com indicação para CP a nível mundial, reconhecendo a eficiência e custo-efetividade de diversas formas de organização desta tipologia de cuidados(8). Assume-se assim, que estes cuidados consituem uma responsabilidade ética de cada Estado, tendo estes lugar no Sistema Nacional de Saúde (SNS)(8). Os CP são considerados imprescindíveis a um SNS com qualidade, devendo ser prestados em continuidade com os restantes cuidados prestados a utentes com diagnósticos de doenças graves e/ou avançadas e progressivas que destes cuidados necessitem(8).

Estudos recentes mostram que os CP melhoram a satisfação do paciente e de sua família com a assistência. Esses cuidados também estão relacionados com a redução de custos hospitalares, principalmente em razão do menor tempo de permanência hospitalar, do menor uso diário de Unidades de Cuidados Intensivos e de menor recurso aos serviços de emergência(9).

Torna-se importante realçar que as doenças graves e incuráveis podem trazer, além dos sintomas associados à doença e ao seu tratamento, gastos desnecessários com terapias fúteis e um fardo enorme para familiares e cuidadores(9).

B. ESCLEROSE MÚLTIPLA

I. RESENHA HISTÓRICA

A palavra "esclerose" deriva do grego "*sklérosis"* sendo entendida pela patologia médica com o sentido de endurecimento, sobretudo o que ocorre numa formação anatómica que sofreu um processo inflamatório(10).

A Esclerose Múltipla (EM) foi descrita pela primeira vez em 1868 por Jean-Martin Charco(2). As raízes históricas da EM são difíceis de identificar, dada a falta de conhecimento da localização clínica-anatómica em Neurologia antes do final do século XIX. Verifica-se uma notável escassez de doenças como a EM convincentes no registo histórico anterior a esse tempo. No final do século XIII, verificam-se dois registos que descrevem duas mulheres aflitas com patologia neurológica crónica, multifocal e parcialmente em remissão que, concebivelmente, poderia ser compatível com EM(11).

Embora não se saiba se a EM é, de facto, uma doença 'nova', estudos acerca da sua prevalência conduzidos em várias regiões do mundo sugerem que a incidência aumentou constantemente durante o século XX. Este aumento pode resultar da melhoria no diagnóstico por parte dos investigadores, mas também de um maior número de *triggers* ambientais(11).

II. EPIDEMIOLOGIA

A maior proporção de diagnósticos reside no género feminino, com uma proporção de 4:1(12,13). Surge nas idades entre 20-50 anos e é raramente diagnosticada em crianças ou adultos com mais de 55 anos(5). Estudos internacionais apontam para uma prevalência de pessoas com diagnóstico de EM compreendida entre 80-140/100 000(6). A nível europeu os estudos apontam para uma estimativa de 83/100 000(7). Geralmente a prevalência tende a aumentar à medida que nos distanciamos da linha do equador(5). A verdadeira situação epidemiológica da EM em Portugal é desconhecida, no entanto, um estudo da Federação Internacional de EM aponta para cerca de 8000 utentes(7).

A prevalência global da EM encontra-se a aumentar(13). Segundo o Atlas da EM, publicado pela OMS em 2008(14), podemos verificar a prevalência de EM distribuída ao longo do planeta (*Figura 2*) e a idade de início da EM em anos (*Figura 3*). Numa

atualização realizada em 2013, verifica-se um aumento de 2,1 milhões em 2008, para 2,3 milhões em 2013 (*Figura 4*). Este aumento significativo pode ser justificado pelo maior investimento nos cuidados de saúde comparativamente a 2008 (aumento do número de neurologistas e equipamentos de Ressonância Magnética Nuclear - RMN). A desigualdade na disponibilidade destes serviços, continua com um fosso crescente, entre os países desenvolvidos e subdesenvolvidos(15).

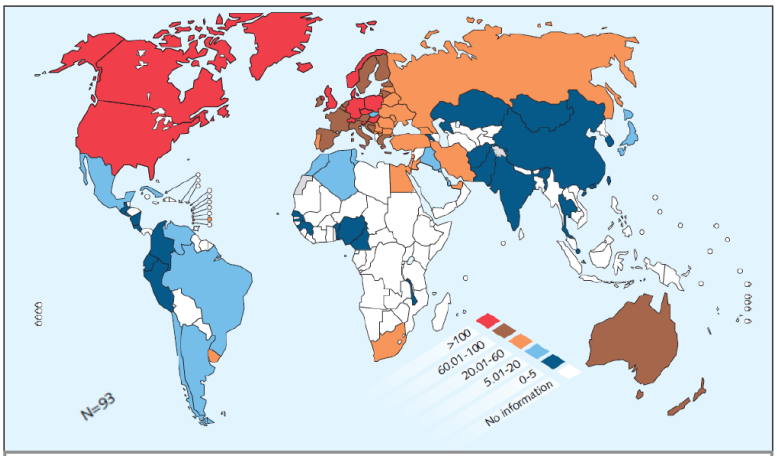


Figura 2- Prevalência da Esclerose Múltipla por 1000.000 habitantes (adaptado de WHO, 2008) (14)

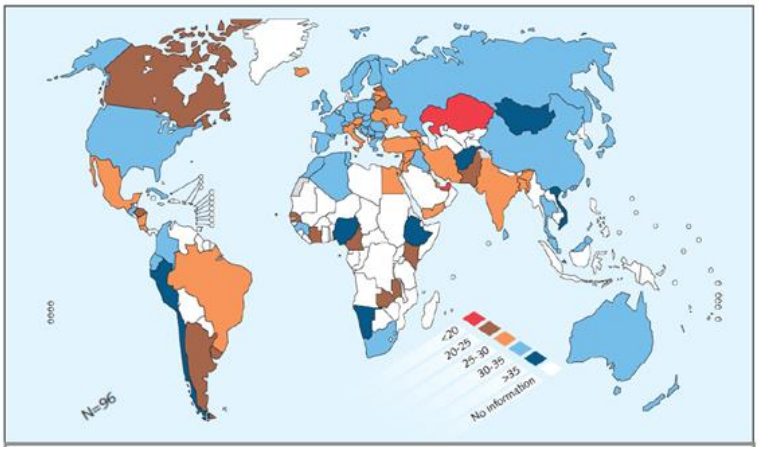


Figura 3- Idade de Início da Esclerose Múltipla, em anos (adaptado de WHO, 2008) (14)

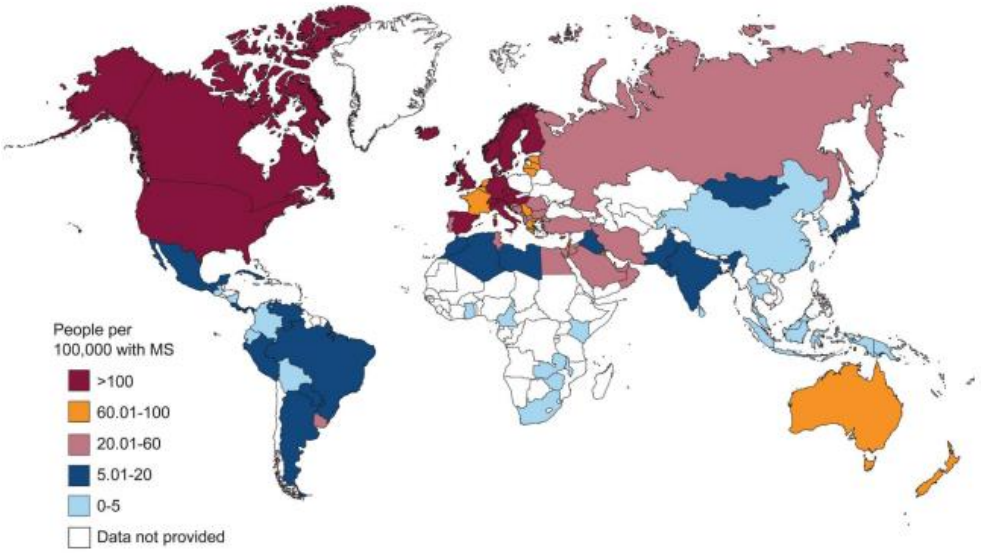


Figura 4- Prevalência global da Esclerose Múltipla em 2013 (adaptado de Browne, 2013) (14)

III. PATOGENIA

A EM é uma doença crónica, adquirida, neurodegenerativa, imuno-mediada(12) e incurável(16) do Sistema Nervoso Central (SNC), caracterizada classicamente por surtos e remissões, constituindo atualmente a maior causa de incapacidade neurológica não traumática no adulto jovem(12,13).

Esta patologia é caracterizada sob ponto de vista neuropatológico pela presença de desmielinização, remielinização, perda axonal e gliose. O exato mecanismo imunopatogénico subjacente ao início e progressão da doença é desconhecido, mas é atribuído a uma alteração do sistema imune, que de uma forma semelhante a uma doença auto-imune agride componentes da mielina, dos oligodendrócitos ou dos próprios axónios. Para além do componente inflamatório, existe um componente degenerativo que predomina nas fases mais avançadas da doença(10).

Tradicionalmente pensava-se que a substância branca seria o local predominante de envolvimento da doença. Contudo, numerosas pequenas lesões podem também ser encontradas na substância cinzenta, quer do córtex, quer de estruturas mais profundas. A principal característica patológica da EM são as lesões, conhecidas como placas, estas variam, em tamanho, de 1 a 2 mm a vários centímetros(10). As características patológicas das lesões variam e dependem da localização, idade e se houve ou não regeneração. As

lesões da EM são tipicamente divididas em três categorias patológicas: ativa (aguda), crónica ativa e crónica inativa(10).

Portanto, a imunopatologia da EM permite considerar duas etapas na sua evolução: uma primeira etapa em que predominam os fenómenos inflamatórios e uma segunda em que predomina um processo neurodegenerativo, representado fundamentalmente pelo compromisso axonal. A fase progressiva do fenómeno de perda axonal pode ser multifactorial e incluir tanto um componente inflamatório, como um componente degenerativo, muito provavelmente pela perda de fatores tróficos provenientes da bainha da mielina(17).

IV. ETIOLOGIA

À luz do conhecimento atual, acredita-se que múltiplos fatores contribuem em conjunto para desencadear e perpetuar a patologia. Os eventos que causam a doença ainda não estão completamente esclarecidos. Crê-se que a etiologia seja explicada pela autoimunidade associada a fatores ambientais e predisposições genéticas(18). Enquanto que a herança genética modula a suscetibilidade à doença de toda a população em geral, estudos epidemiológicos sugerem que os fatores ambientais têm um papel fundamental no aparecimento e progressão da EM(10).

Os resultados de estudos acerca da sazonalidade do nascimento dos doentes com EM, o início da doença e as exacerbações, assim como tendências temporais aparentes na relação entre a incidência e o género, suportam a suspeita de influência de vírus, de processos metabólicos e dos estilos de vida no risco desenvolver EM. Os fatores ambientais que estão comprovadamente envolvidos incluem baixa exposição à luz solar, deficiência de vitamina D, exposição ao vírus Epstein-Barr e tabagismo(19).

V. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A EM é uma doença clinicamente heterogénea, que varia de acordo com a localização das placas ou lesões. As lesões da EM ocorrem tipicamente em momentos diferentes e localizações distintas do SNC. Os sintomas da doença derivam da desmielinização das fibras nervosas do SNC, processo esse que se encontra na origem de alterações cerebrais

e de uma vasta semiologia clínica, que pode ser de curta, longa duração ou permanente(18).

Na maioria dos doentes, o início da doença é monossintomático (um sintoma, frequentemente motor, sensitivo ou visual), contudo um início polissintomático também pode suceder. O curso da doença varia consideravelmente entre os indivíduos afetados. O aparecimento desta patologia pode ser abrupto ou insidioso. Os sintomas podem ser graves ou tão triviais que o utente pode não necessitar de assistência médica por meses ou anos(19).

Esta condição manifesta-se clinicamente por sinais de disfunção neurológica focal, como nevrite ótica, desequilíbrio, fraqueza muscular, descontrolo dos esfíncteres e outros sintomas, como fadiga, espasticidade, dor, tremor, ataxia, depressão e alterações cognitivas, acabando por influenciar a capacidade para vida diária, independentemente do grau de incapacidade ou do curso da doença.(15,20). Os sintomas mais comuns na fase mais grave da doença são dor, espasticidade, fadiga, depressão, feridas, incontinência e deficiência cognitiva(21). Estes sintomas podem aumentar ainda mais o fardo emocional, social e físico dos pacientes com EM, bem com o impacto nos seus familiares(3,21). A carga de sintomas da EM é alta, como já referido anteriormente. Alguns destes sintomas são específicos para as doenças neurológicas (por exemplo, problemas de comunicação, espasticidade, paresia, disfunção autónoma e disfagia), enquanto outros são sintomas 'típicos' do CP, tais como dor, obstipação, náusea, vómitos e anorexia(22). Esta doença também causa danos cognitivos numa estimativa de 45 a 65% dos doentes, especialmente nas fases avançadas da doença, e incluem défices mnésicos e alterações noutros domínios cognitivos. Logo, desde o início, podem existir défices de atenção, dificuldades na resolução de problemas, lentificação no processamento de informação e dificuldades em alternar tarefas cognitivas. A depressão é experienciada por cerca de 60 % dos pacientes ao longo do curso da sua doença, e o suicídio é 7,5 vezes mais comum do que na população em geral(11).

VI. EVOLUÇÃO DA ESCLEROSE MÚLTIPLA – TIPOS CLÍNICOS

A evolução natural da doença pode ser vista como a interação entre dois fenómenos clínicos: surtos e progressão. O primeiro fenómeno é caracterizado pelo surgimento de sintomas de novo ou recidivas, com duração mínima de 24 horas, usualmente persistindo durante vários dias ou semanas, seguidos de remissão com duração de pelo menos um mês. No que concerne ao segundo, carateriza-se por um agravamento dos sinais e sintomas por um período mínimo de seis meses, ou mesmo doze meses, segundo definições mais recentes(21).

Descrevem-se quatro tipos clínicos de EM(11):

A – EM Recidivante/Remitente (EMRR):

A EMRR é caracterizada por períodos de surtos, seguidos de períodos de remissão. Pode provocar incapacidade temporária, no entanto, após os surtos, o doente acaba, em determinadas situações, por recuperar algumas funções. Apesar disso, com o aumento gradual do número de surtos, o grau de incapacidade vai aumentando. O tempo que medeia os surtos é totalmente imprevisível, podendo variar desde semanas até anos. Esta forma de EM é a mais comum apresentando-se em cerca de 80% dos doentes.

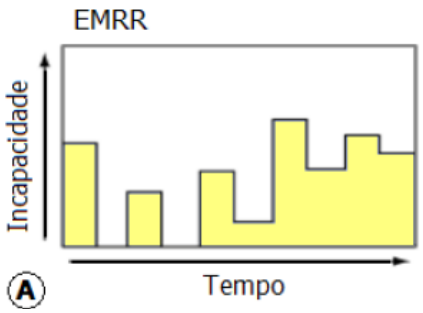


Figura 5- EMRR (adaptado Hauser et al 2005)

B – EM Progressiva Secundária (EMPS):

Habitualmente, a EMPS desenvolve-se em doentes com EMRR que deixaram de apresentar períodos de remissão. Após uma recidiva, a persistência de sinais de disfunção do SNC pode provocar uma progressão da doença, caracterizando esta forma de apresentação da doença. Esta progressão pode ainda apresentar recidivas, com períodos de remissão pouco significativos. Cerca de 50% dos doentes com

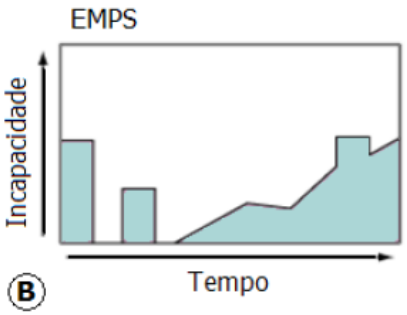


Figura 6- EMPS (adaptado de Hauser et al 2005)

EMRR manifestarão EMPS após 10 anos de doença o que leva à ideia de que este tipo de EM corresponde a um estadio tardio da doença clássica.

C – EM Progressiva Primária (EMPP):

A EMPP corresponde a cerca de 15% dos casos, caracterizando-se por um agravamento progressivo dos sintomas desde o episódio inaugural, envolvendo locais do SNC e não havendo remissão dos sintomas iniciais.

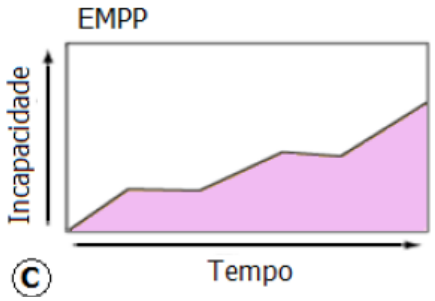


Figura 7 - EMPP (adaptado de Hauser et al 2005)

Caracteriza-se por surgir numa idade mais avançada, cerca dos 40 anos, e a incapacidade surge mais rapidamente (pelo menos em relação ao início do primeiro sintoma clínico).

D – EM Progressiva/Recidivante (EMPR):

A EMPR caracteriza-se por uma deterioração constante do estado do doente desde o início da doença, com períodos de surto perfeitamente identificáveis, com recuperação total ou parcial. Os períodos entre os surtos são caracterizados por uma progressão contínua dos sintomas.

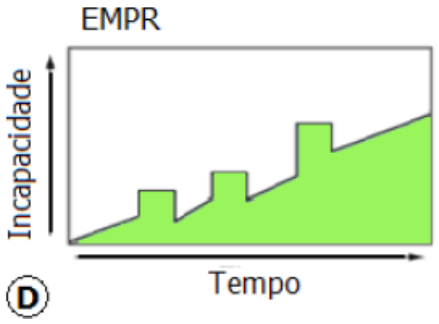


Figura 8 - EMPR (adaptado de Hauser et al 2005)

VII. DIAGNÓSTICO

A EM pode ser uma condição difícil de diagnosticar(12). Não existe um teste de diagnóstico definitivo para a EM. Os critérios de diagnóstico para a EM (os clássicos critérios de McDonald) incluem dados clínicos (história clínica e exame neurológico) e paraclínicos (como a RMN, a análise do líquido cefalorraquidiano através da punção lombar e potenciais evocados), após exclusão de outros diagnósticos alternativos. Até à data, não existem biomarcadores clínicos, radiológicos ou laboratoriais disponíveis para distinguir entre os diferentes cursos clínicos de EM(3).

A Direção Geral de Saúde (DGS) publicou em 2012, uma Norma Orientação Clínica (NOC), intitulando-se como Organização de Cuidados na Esclerose Múltipla. Neste documento, considera-se a boa prática de diagnóstico e acompanhamento da pessoa com EM, sendo apontado os marcadores específicos a dosear e monitorizar. A definição da organização de cuidados da pessoa com EM tem de atender à especificidade da doença, nomeadamente: a ausência de marcadores de diagnóstico, requerendo a exclusão exaustiva de outras patologias do sistema nervoso e a progressão da doença é avaliada de acordo com a situação clínica de monitorização e, sempre que adequado, com realização de meios complementares de diagnóstico. Relativamente ao estadio da doença, este é determinado através da aplicação da Escala Expandida de Estado de Incapacidade de Kurtzke (EDSS)(23).

VIII. TRATAMENTO

O prognóstico incerto pode causar dificuldades na gestão da doença tanto para os profissionais de saúde, como para os pacientes, incluindo a criação e manutenção de tratamentos a longo prazo e planos de reabilitação(12). Poucas opções de tratamento estão atualmente disponíveis para atrasar ou prevenir o agravamento clínico de pessoas com EM progressivo primário ou secundário(4).

Devido às fortes evidências de se tratar de uma doença autoimune, ao longo dos anos vem-se usando terapêuticas imunossupressoras e imunomoduladoras. Outros tratamentos ainda se encontram em investigação, tais como outros interferons, mielina oral e copolímero(24).

Para atender os objetivos de um cuidado holístico é necessário além de um ótimo tratamento farmacológico com imunossupressores obter também melhoria da qualidade de vida diária, com técnicas de reabilitação que amenizem as incapacidades adquiridas com a doença(20).

IX. PROGNÓSTICO

Uma característica da EM é a falta de previsibilidade na evolução da doença(25,26). Resultados a longo prazo são difíceis de prever(13). Embora que o prognóstico seja difícil de estabelecer, certas características clínicas sugerem um prognóstico mais favorável. Estas incluem: sintomas sensoriais como manifestações iniciais, menos de duas recaídas no primeiro ano de doença, e deficiência mínima após 5 anos de evolução da doença. Em contraste existem características compatíveis com um prognóstico mais reservado, levando a incapacidade. Estas incluem: ataxia troncal, tremor de ação, sintomas piramidais ou um curso de doença progressiva(19).

A EM não é considerada uma doença terminal, no entanto assume-se que reduz a esperança média de vida(27). Estudos recentes indicam que a expectativa de vida de pessoas com EM em geral é reduzida em cerca de 10(13,20,26,28) a 15 anos(21). Porém, estes utentes apresentam comorbilidades duradouras e complicações como pneumonia por aspiração, infeções do trato urinário, complicações de quedas/fraturas e sépsis secundária a úlceras de pressão, que constituem as principais causas de morte(20,26). Será importante realçar que o suicídio e um culminar de problemas psicológicos severos se constituem como uma característica importante em fases avançadas da doença(21).

X. CUIDADOS PALIATIVOS NA ESCLEROSE MÚLTIPLA

Em geral, a EM torna-se mais grave ao longo do tempo(11). No entanto, não existe uma linha de tempo específica que esta condição siga. Cada indivíduo apresentará a sua linha de tempo própria. Alguns doentes nunca chegarão a um estadio avançado da doença(11). No entanto, se a EM progredir para estadios avançados a qualidade de vida poderá ser francamente afetada pelos sintomas, necessitando na sua globalidade de apoio de terceiros e profissionais especializados(29).

Embora os sintomas nos estadios finais da EM sejam semelhantes aos estadios iniciais, estes apresentam-se de uma forma mais agressiva e com uma instalação prolongada no tempo. Tais sintomas, podem incluir comummente: problemas visuais e auditivos, dor, fraqueza muscular, espasticidade, dificuldade de coordenação e equilíbrio, dificuldade na marcha, parestesias e alterações da sensibilidade, paralisia parcial ou completa, disfagia, disartria, alterações urinárias e intestinais, défice cognitivo e depressão. Apesar

da natureza debilitante dos sintomas acima descritos, estes não se apresentam com um desfecho fatal na sua generalidade. Se a EM for a causa da morte, geralmente decorre de uma complicação da doença, como infeção do trato urinário ou pneumonia de aspiração(21).

Apesar das melhorias nos CP, o seu acesso continua inconsistente, mesmo em países desenvolvidos. No geral, apenas uma pequena proporção daqueles que precisam de CP recebem este tipo de cuidados, apontando-se para uma percentagem de apenas 14%(29).

Em contraste, com a trajetória de doenças não malignas, frequentemente a EM apresenta uma evolução longa e incerta(30). Embora evidências robustas apoiem as decisões de tratamento em EM grave, diretrizes recentes sugerem a mudança para uma abordagem paliativa conforme a progressão da doença(12,20,31).

Apesar de experimentar problemas e desafios semelhantes aos pacientes com cancro avançado, pacientes com doenças crónicas não oncológicas incluindo condições neurológicas de longo prazo são menos prováveis de receber CP(32). A longa trajetória da doença sugere que um modelo de CP diferente do cancro, sendo necessária a introdução dos mesmos nos estadios finais da doença(33). Deverá ser assumida uma perspetiva de interação entre a especialidades de Neurologia, Medicina Física e Reabilitação e Cuidados Paliativos, tendo em vista uma abordagem abrangente e eficaz gestão do doente (20,34). Na NOC da DGS relativa a Organização dos Cuidados da EM em Portugal, não consta em nenhum dos estadios a presença de CP, esta apenas se refere a especialidades como Medicina Física de Reabilitação, Neurologia, Psiquiatria/Psicologia e Urologia nos estadios mais avançados(23).

Os profissionais de saúde devem reconhecer que os cuidados de fim de vida não significam que a morte é iminente, mas que a abordagem ao seu cuidado deve mudar. Uma abordagem proativa deve ser adotada para garantir que os pacientes e as suas famílias tenham cuidados oportunos e apropriados. É importante identificar os gatilhos para garantir que os tratamentos ou encaminhamentos de CP são iniciados precocemente e de forma adequada(33). Em regra geral, existe pobre investimento na educação e formação de neurologistas na área do CP, relativamente ao programa de internato da especialidade. Estas competências, particularmente na comunicação, podem ser aprendidas com uma formação e experiência adequadas(3).

A recomendação da *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE) de 2014(35), sugere encaminhar os doentes com EM para serviços de CP para controlo de sintomas e para cuidados de fim de vida quando for apropriado. *The European Association of Palliative Care* e *European Academy of Neurology*(36), acrescentam que há evidências limitadas para apoiar as recomendações, mas há evidências crescentes de que os CP e uma abordagem multidisciplinar de cuidados levam a melhoria dos sintomas e da qualidade de vida dos doentes e seus familiares. As principais áreas em que se chegou a um consenso e onde podem ser feitas recomendações são na integração precoce dos CP, no envolvimento de uma equipa multidisciplinar mais ampla, na comunicação com doentes e familiares, incluindo planeamento de cuidados avançados, gestão de sintomas, cuidados de final de vida, suporte e treino de cuidadores e educação para todos os profissionais envolvidos no cuidado desses doentes e familiares(36). Portanto, os CP são fortemente indicados para utentes com EM(3), sendo particularmente recomendados os CP domiciliares(1). Estudos recentes concluem que existem limitações nas evidências para o fornecimento de CP para pacientes com doenças neurológicas progressivas e que um maior número de pesquisas nesta área são necessárias(37).

CAPÍTULO II – SCOPING REVIEW

I. OBJETIVOS

Objetivo Geral

- Identificar e compreender a integração de Cuidados Paliativos em doentes com Esclerose Múltipla grave;

Objetivos Específicos

- Identificar a prática de Cuidados Paliativos em doentes com Esclerose Múltipla grave;
- Conhecer a eficácia da prática de Cuidados Paliativos prestados em doentes com Esclerose Múltipla grave;
- Reconhecer o momento apropriado, durante a evolução da doença, para referenciação para os Cuidados Paliativos;
- Conhecer as perceções dos doentes com Esclerose Múltipla grave, dos seus familiares e profissionais de saúde, relativamente aos Cuidados Paliativos prestados.

II. METODOLOGIA

Para a condução da revisão da literatura, optou-se pelo método da *Scoping Review*. Esta tipologia de revisão investiga conceitos-chave subjacentes a uma área de pesquisa, fornece um mapa das evidências disponíveis e identifica lacunas na base de conhecimento quando outras questões mais específicas sobre o tópico não estão claras(38). As *Scoping Reviews* têm-se destacado mundialmente na área de síntese de evidências em saúde, com notável crescimento a partir de 2012. Este tipo de revisão é especialmente importante para a realização de mapeamento da literatura num determinado ponto de interesse. É adequada para tópicos amplos, podendo reunir vários desenhos de estudo, tendo a finalidade de reconhecer a evidência produzida(39).

Durante este estudo foram percorridas cinco etapas: identificação da questão de pesquisa; pesquisa dos estudos relevantes; seleção de estudos; extração dos dados; e agrupamento, resumo e apresentação dos resultados(38).

O estudo deu início através da realização de pesquisa de publicações nas seguintes bases de dados: *Scopus*, *Medline (Pubmed)*, *Web of Knowledge (ISI)* e *SAGE*, publicados no horizonte temporal entre 2011 e 2021. Foram utilizados os conceitos *"multiple sclerosis"* e *"palliative care"* através da função *AND*. Na base de dados *Medline* foram pesquisados através de *Mesh Terms*, na restantes base de dados os mesmos conceitos foram pesquisados através do título das publicações. Esta *Scoping Review* decorreu com base nos princípios preconizados pelo *Joanna Briggs Institute*(40).

A tipologia de artigos incluídos foram estudos empíricos, experimentais e quase-experimentais, quantitativos e qualitativos, apresentando como critérios para a inclusão: população-alvo constituída por pacientes adultos (idade igual ou superior a 18 anos) com diagnóstico de EM; intervenção terapêutica integração em programas de Cuidados Paliativos; e *outcome* relacionado com o custo-eficácia do mesmo. Foram incluídos estudos referentes às perspetivas dos doentes, cuidadores e profissionais de saúde quanto à integração dos Cuidados Paliativos. Não se aplicaram restrições quanto ao subtipo de EM, género, etnia, frequência da utilização dos serviços de saúde, idioma e tempo de publicação. Foram utilizados, como critérios de exclusão, estudos não-randomizados, artigos de revisão, opinião e reflexão, livros ou capítulos de livros. Foram ainda excluídos artigos que apresentaram simultâneamente outras condições neurológicas ou que incluíam a validação de instrumentos de avaliação.

A seleção dos estudos resultou de pesquisa, que decorreu no dia 9 de dezembro de 2021 pelas 17h23, nas bases de dados supramencionadas. Dois revisores selecionaram os títulos e resumos verificando se cumpriam os critérios de inclusão. Quando se verificou a premissa, o texto completo foi recuperado para análise. Os dados dos estudos incluídos foram extraídos e armazenados através do programa *Microsoft Excel.*

Os artigos selecionados com base nos critérios de elegibilidade foram lidos na íntegra por ambos os revisores, a fim de selecionar a amostra final da revisão. Os dados desses estudos foram extraídos manualmente e analisados de maneira independente por dois revisores. As informações dos artigos sobre autoria e ano das publicações, objetivo, método, principais resultados e implicações foram utilizadas e estão descritas na Tabela 1 e na síntese qualitativa dos estudos. Tais dados foram extraídos de acordo com as recomendações de Arksey e O'Malley(38) e analisados descritivamente pelas pesquisadoras, que elaboraram temas principais para facilitar uma visão geral de toda a

literatura. Optou-se pela apresentação sintética das características principais dos estudos analisados e temática dos resultados.

III. RESULTADOS

Do total de 132 artigos apresentados nas diferentes bases de dados incluídas, 74 artigos duplicados foram excluídos. Após a leitura do título ou artigo integral foram excluídos 40 artigos. Um diagrama de fluxo seguindo as diretrizes PRISMA(41), apresentando todos os procedimentos realizados para obtenção da literatura, bem como o número resultante de artigos selecionados é apresentado na *Figura 9.*

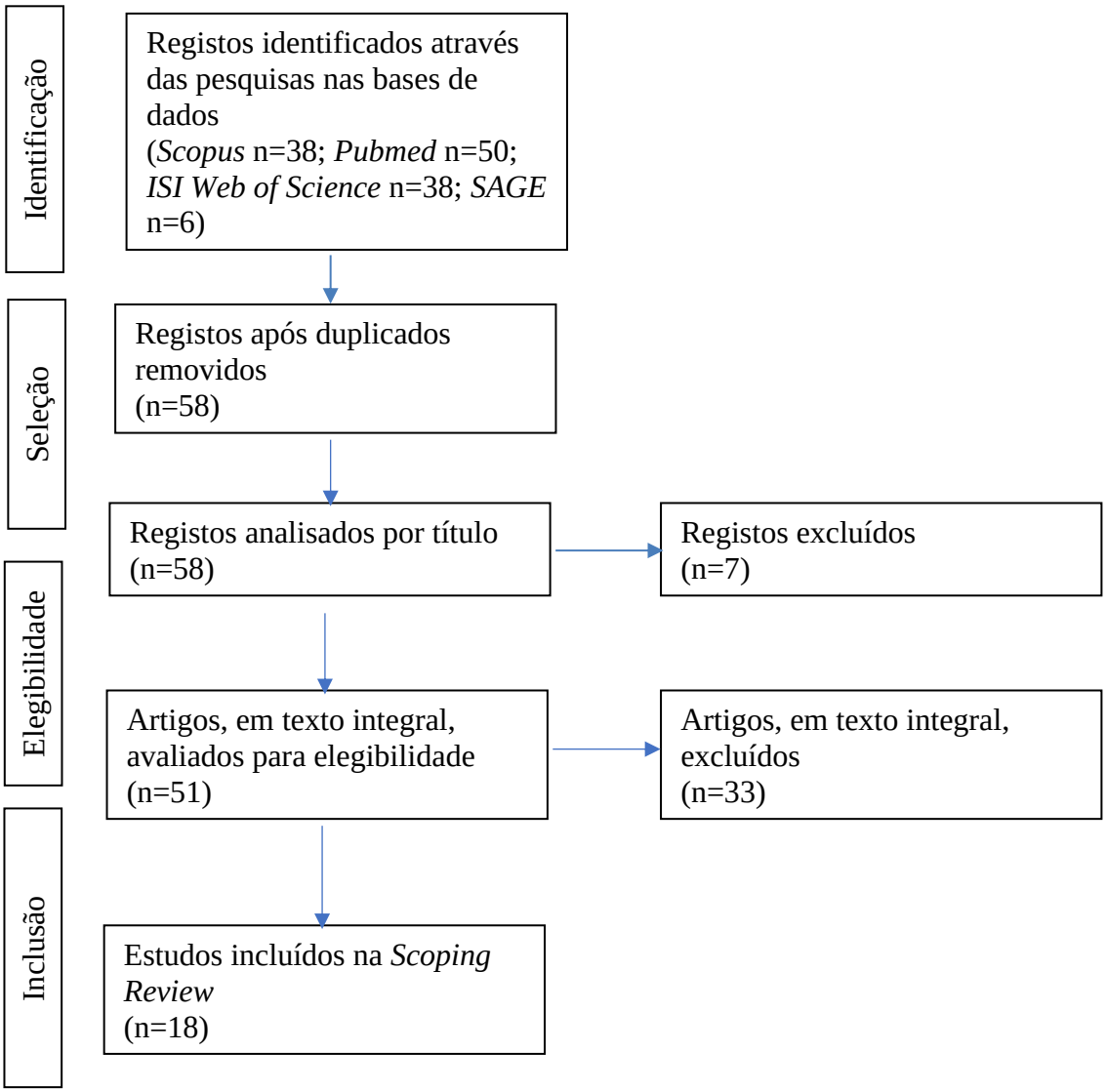


Figura 9 - Diagrama de fluxo PRISMA. n= número de artigos

Dos artigos selecionados, o mais antigo data de 2011 e o mais recentes são referentes ao ano de 2021, o maior número de publicações decorreu no ano de 2014 (n=3; 16,7%), 2018 (n=3; 16,7%) e 2021 (n=3; 16,7%) (*Gráfico 1*). No que concerne à sua origem, a maioria provém da Alemanha (n=8; 44,4%), apresentado na *Figura 10*.

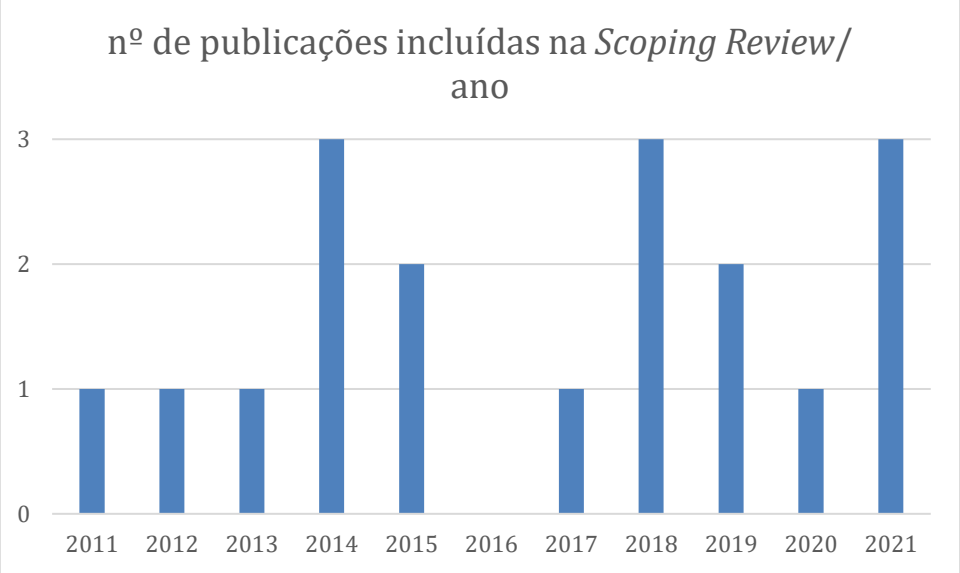


Gráfico 1 - Distribuição dos estudos incluídos por ano de publicação



Figura 10 - Distribuição mundial do número de publicações incluídas na Scoping Review

Todos os artigos apresentados focam-se nos cuidados paliativos, nas várias vertentes, em conformidade com os critérios previamente estabelecidos. Os estudos destacam a prestação de cuidados paliativos no universo da EM, tendo os utentes, membros da família e profissionais de saúde como os principais participantes. Atendendo à sistematização dos

resultados, optou-se por apresentar os dados em dois grandes grupos. O primeiro refere-se ao custo-eficácia da intervenção de CP em utentes com EM (*Tabela I*), estando nela incluídos os ensaios clínicos randomizados prospetivos – A (n=3; 16,7%) e retrospetivos – B (n=1; 5,6%) e os ensaios clínicos randomizados referentes a prestação destes cuidados através da linha telefónica – C (n=3; 16,7%). O segundo grupo aponta para a perceção das necessidades não satisfeitas dos utentes com EM (n=10; 55,5%) por parte dos utentes (n=8; 80%), cuidadores (n=2; 20%) e profissionais de saúde (n=5; 50%) (*Tabela II*). Cada estudo incluído foi analisado quanto à sua origem, população, intervenção realizada e resultados obtidos através da intervenção de CP.

Tabela I - Custo-eficácia da intervenção de CP em utentes com EM				
A - Ensaios clínicos randomizados prospetivos				
Referência|Título|País	**Objetivo**	**População**	**Intervenção**	**Resultados**
Rosato et al. 2021(42) ***Living with severe multiple sclerosis: Cost-effectiveness of a palliative care intervention and cost of illness study*** Itália	- Avaliar o custo-eficácia de uma Abordagem Paliativa Domiciliar (APD) para pessoas com EMg - Avaliar os custos diretos dos cuidados de saúde nesta população	Adultos com EMg (n = 76) Grupo 1 = 50 Grupo 2 = 26	Avaliação da relação custo-benefício de uma abordagem paliativa domiciliar Grupo 1: Abordagem paliativa domiciliar Grupo 2: Cuidados habituais Duração: 6 meses Avaliação custo-eficácia no início do estudo, após 3 e 6 meses, através de avaliação nacional do sistema de saúde e escalas: *Palliative Outcome Scale-Symptoms-MS* (POS-S-MS) e *EuroQol* (EQ-5D-3L QALYs)	• Os QALYs médios foram próximos de zero e a diferença média dos grupos foi de -0,006 • A diferença média de custo foi de -394€ • A relação custo-benefício POS-S-MS mostrou uma leve redução de sintomas, com custos inalterados • Custos médios devido a EM foram de 23.195 €/ano, distribuídos quase igualmente pelo sistema de saúde nacional (13.108 €) e os CP domiciliários (10.087 €) • Cuidados pessoais, medicamentos e reabilitação domiciliar foram responsáveis por 80% do total das despesas
Solari et al. 2018(43) ***Randomized controlled trial of a home-based palliative approach for people with severe multiple sclerosis*** Itália	- Avaliar a eficácia de uma abordagem paliativa no domicílio para adultos com EMg grave e os seus cuidadores	Adultos com EMg e cuidadores (n = 78) Grupo 1 = 50 APD Grupo 2 = 26 CH	Aplicação de APD ou Cuidados Habituais (CH) – (ratio 2:1) Duração: 6 meses Avaliação aos 3 e 6 meses: *Palliative care Outcome Scale-Symptoms-MS* (POS-S-MS) e *Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting* (SEIQoL-DW).	• Carga de sintomas reduzida no grupo APD (p=0,047) • SEIQoL-DW não diferiu nos dois grupos: qualidade de vida e desfechos secundários (paciente e do cuidador)
Higginson et al. 2011(33) ***Evaluation of a new model of short-term palliative care for people severely affected with multiple sclerosis: a randomized fast-track trial to test timing of referral and how long the effect is maintained*** Inglaterra	- Avaliar se o momento de encaminhamento para os CP afetam os resultados -Avaliar o potencial de modificação com a intervenção dos CP -Avaliar se o efeito da intervenção do CP se mantém no tempo	Adultos com EMg e cuidadores (n = 52)	Encaminhamento para os CP (equipa multiprofissional) / grupo intervenção (curto prazo) + grupo controlo (após 12 semanas) Duração: 6 semanas (acompanhamento 6 meses) Avaliação: (1) se o momento de encaminhamento para os CP a curto prazo afeta os resultados (2) efeito potencial da intervenção da equipa CP a curto prazo (resultados sustentados a longo prazo, após retirada da intervenção dos CP) *Palliative Care Outcome Scale-MS Symptom Scale* (dor, náusea, vómitos, problemas na boca e alterações do sono) e *Zarit (Care Giver) Burden Interview* (ZBI) – avaliação sobrecarga dos cuidadores	• Após a intervenção dos CP houve uma melhoria nos CP (*Palliative Care Outcome Scale-MS Symptom Scale* e ZBI) • Maior pontuação na ZBI no grupo de intervenção (curto prazo) • Após a retirada da intervenção CP os efeitos foram mantidos durante 12 semanas, mas não se verificou às 24 semanas

B – Ensaios clínicos randomizados retrospetivos				
Referência |Título |País	**Objetivos**	**População**	**Intervenção**	**Resultados**
Lee et al. 2018(44) ***Ten-year trends of palliative care utilization associated with multiple sclerosis patients in the United States from 2005 to 2014*** EUA	- Examinar as tendências de 10 anos de CP em utentes hospitalizados	Utentes internados com diagnóstico de EM (n = 228 444)	Avaliação das tendências temporais de CP em doentes internados no Sistema Nacional de Saúde de 2005-2014 (associação CP e custos)	• Tendências nacionais de utilização de CP aumentaram 120 vezes (2005 -2014) • Proporção CP na morte intra-hospitalar aumentou gradualmente 7,7% em 2005 e 58.8% em 2014 • CP em utentes EM podem afetar a utilização do hospital e cobranças; • CP hospitalares foram associados ao aumento da duração do internamento e óbito hospitalar, mas redução das despesas hospitalares

C – Ensaios clínicos randomizados (linha telefónica CP)				
Referência |Título |País	**objetivo**	**População**	**Intervenção**	**Resultados**
Strupp et al. 2020(45) ***Follow-Ups with callers of a palliative and hospice care hotline for severely affected multiple sclerosis patients: Evaluation of its impact*** Alemanha	- Avaliar o impacto da linha direta e analisar desafios e possíveis barreiras à integração dos serviços PHC	Utentes com EM e cuidadores (n = 303)	Implementação de aconselhamento /acesso a CP através de linha telefónica nacional direta (Sociedade Alemã EM) Duração: 3 anos	• 303 chamadas telefónicas (54.5% mulheres, idade média = 51 anos, 87,7% EM crónica progressiva, duração média da doença = 17 anos) • 27,7% os CP ou *hospice care* foram indicados
Strupp et al. 2017(22) ***Evaluation of a palliative and hospice care telephone hotline for patients severely affected by multiple sclerosis and their caregivers*** Alemanha	- Criar uma linha telefónica de apoio nacional para facilitar o acesso à PHC	Utentes com EM e cuidadores (n = 222)	Implementação de aconselhamento /acesso a CP através de linha telefónica nacional direta (Sociedade Alemã EM) Duração: 27 meses	• 222 chamadas telefónicas (114 utentes, 61 cuidadores, 8 profissionais de saúde, 5 utentes da Sociedade Alemã de EM, 31 não especificados) • Idade média dos utentes 51,12 anos e a duração média da doença foi 18 anos • Um total de 31,1% das pessoas que ligaram relataram sintomas paliativos "típicos" (por exemplo dor = 88,4%), 50,5% relataram sintomas da evolução da EM e 35,6% relataram problemas psicossociais • Consultas incluíram: - informações sobre CP e *hospice care* (28,8%)l, acesso aos CP e *hospice care* (por recusa anterior 5,4%), cuidados gerais da EM (36,1%), adequação da habitação (9,0%) e suporte emocional em situação de crise (4,5%)
Knies et al. 2015(46) ***A palliative care hotline for multiple sclerosis: A pilot feasibility study*** Alemanha	-Implementar um aconselhamento piloto de CP atraves de linha telefónica direta para utentes com EMg e seus cuidadores - Avaliar a sua viabilidade preliminar através de um estudo piloto	Utentes com EM e cuidadores (n = 15)	Estudo piloto de implementação de aconselhamento/acesso a CP através de linha telefónica nacional direta (Sociedade Alemã EM) Ligações conduzidas por um guião estruturado Avaliação quantitativa (número chamadas) e qualitativa (critérios de elegibilidade para CP) Duração: 1 ano	• 18 chamadas telefónicas, 15 utentes (10 elegíveis para CP – características médicas, cuidados de enfermagem, sobrecarga do cuidados e preocupações com a morte/morrer)

Tabela II - Perceção das necessidades não satisfeitas dos utentes com EMg por parte dos utentes, cuidadores e profissionais de saúde				
Buzgova et al. 2021(21) ***Satisfaction of Patients with Severe Multiple Sclerosis and Their Family Members With Palliative Care: Interventional Study*** República Checa	- Determinar os fatores que afetam a satisfação dos cuidados em doentes com EMg e seus cuidadores	Adultos com EMg e cuidadores n = 200 (103 pacientes + 97 cuidadores) Grupo 1: intervenção CP Grupo 2: grupo controlo	Os pacientes do grupo de intervenção tiveram acesso a cuidados neuropaliativos sob a forma de consultas com uma equipa multidisciplinar. Ao grupo de controlo foram disponibilizados cuidados *standard* com consulta de rotina de neurologia Duração: 3 meses Avaliação através de questionário modificado - CANHELP Lite (pacientes e familiares)	Grupo 1 apresentou > satisfação em todos os áreas analisadas (relação com o médico, gestão de doenças e tomada de decisão/comunicação) + estado funcional do utente
Dadsetan et al. 2021(29) ***Palliative care needs of patients with multiple sclerosis in southeast Iran*** Irão	- Comparar as necessidades de cuidados paliativos do ponto de vista dos enfermeiros e pacientes	154 enfermeiros da neurologia + 132 doentes com EM	Aplicação de questionário para avaliação necessidades de cuidados paliativos Duração: 4 meses	Os resultados mostraram haver uma diferença significativa entre os dois grupos em todas as dimensões (físico, social, espiritual, psicológico e dimensão económica) das necessidades paliativas
Cheong et al. 2019(31) ***Accessing palliative care for multiple sclerosis: A qualitative study of a neglected neurological disease*** Malásia	- Examinar e contrastar as perceções dos utentes com EM, neurologistas e médicos de cuidados paliativos relativamente à prestação de CP	Adultos com EMg e profissonais de saúde (n = 23) - 12 utentes com EM - 5 neurologistas - 5 médicos CP	Entrevista semi-estruturada	Os pacientes e neurologistas associaram os CP ao fim da vida e lutaram para compreender a necessidade de CP na EM. Outra barreira foi a falta de compreensão sobre as necessidades de CP dos pacientes com EM. Os médicos dos CP também identificaram a escassez de recursos e a sua falta de experiência com a EM como barreiras. A atual via de cuidados baseados em referência foi considerada uma barreira à prestação de CP
Leclerc-Loiselle e Legault, 2018(16) ***Introduction of a palliative approach in the care trajectory among people living with advanced MS: perceptions of home-based health professionals*** Canadá	- Descrever as perceções dos profissionais de saúde sobre a introdução de uma abordagem de CP na trajetória de cuidados de pessoas que vivem com EMg	Profissionais de saude de utentes com EMg (n = 13)	Grupos de focais Entrevistas individuais com enfermeiros, terapeutas ocupacionais e assistentes sociais	Os profissionais relataram dificuldades na introdução de uma abordagem de CP. Os profissionais de saúde relataram que sentem que uma abordagem de CP para as pessoas que vivem com EMg é obrigatória; no entanto, não se sentem confortáveis em integrá-lo sistematicamente aos seus cuidados

Noormohammadi et al. 2019(47) ***Identification of Concepts of Spiritual Care in Iranian Peoples with Multiple Sclerosis: A Qualitative Study*** Irão	- Explorar e explicar dimensões dos cuidados espirituais para pacientes com EMg	Adultos com EMg e cuidadores (n = 25)	Entrevistas (45-100 min) Duração: 13 meses	- Para a explicação do conceito de cuidado espiritual foram importantes os conceitos de restauração da essência identitária e da natureza, a doença como fator de proximidade a Deus, dando sentido à vida e à doença como um facilitador para o jogo de auto-purificação
Golla et al. 2015(48) ***Unmet needs of caregivers of severely affected multiple sclerosis patients: A qualitative study*** Alemanha	- Ganhar uma visão sobre as necessidades subjetivamente insatisfeitas de cuidadores de doentes com EMg	Cuidadores de utentes com (n = 12)	Entrevistas	As necessidades não satisfeitas foram classificadas nas seguintes categorias: "relação com o médico", "apoio individual do sistema de saúde", "relação com o indivíduo severamente afetado por EMg, "questões de fim de vida", "autocuidado" e "maior consciência da EM". Cuidadores tendem a referir as necessidades não satisfeitas dos seus destinatários e não propriamente as suas próprias.
Borreani et al. 2014(20) ***Unmet Needs of People with Severe Multiple Sclerosis and Their Carers: Qualitative Findings for a Home-Based Intervention*** Itália	- Identificar necessidades não satisfeitas dos utentes com EMg que se encontram no domícilio	Adultos com EMg (n = 10)	- Entrevistas - 3 reuniões de grupos focais com cuidadores e utentes com EMg+ 2 grupos focais com profissionais de saúde	As necessidades não satisfeitas transcenderam as questões médicas e abraçaram temas organizacionais e psicossociais, bem como políticas de saúde. Lidar com a deficiência em vez de fim de vida constituiu uma maior preocupação dos pacientes e cuidadores.
Galushko et al. 2014(49) ***Unmet Needs of Patients Feeling Severely Affected by Multiple Sclerosis in Germany: A Qualitative Study*** Alemanha	- Explorar as necessidades subjetivamente insatisfeitas dos utentes com EMg	Adultos com EMg (n = 15)	Entrevista	As necessidades não satisfeitas foram identificadas nas principais categorias de "apoio à família e amigos", "serviços de saúde '"gerir o dia-a-dia'' e 'manter a continuidade biográfica'. Os pacientes expressaram o desejo de maior apoio das suas famílias e para serem vistos como indivíduos distintos. Estes vislumbram um défice substancial na relação médico-doente e na coordenação dos serviços. Uma diminuição das necessidades não satisfeitas expressas foi encontrada para pacientes mais severamente afetados e menos socialmente integrados.

Strupp et al. 2013(50) ***Self-rating makes the difference: identifying palliative care needs of patients feeling severely affected by multiple sclerosis*** Alemanha	- Identificar as necessidades específicas de CP de pacientes que se sentiram severamente afetados pela EM	Adultos com EM (n = 573)	Questinário	358 (62,48%) sentiram-se com estadios mais avançados da doença. Em comparação com os pacientes que se sentem menos afetados, eles descobriram que o stress no seu parente mais próximo era maior. Necessitavam de maior número de visitas domiciliárias e de consultas de neurologia. Também precisavam de mais apoio emocional do serviço de enfermagem.
Golla et al. 2014(51) ***Multiple sclerosis and palliative care - perceptions of severely affected multiple sclerosis patients and their health professionals: a qualitative study*** Alemanha	- Investigar a forma como os profissionais de saude entendem os CP destinado a utentes com EMg	Adultos com EMg e profissionais de saúde (n = 38) 15 utentes com EMg e 23 profissionais de saúde (3 assistentes sociais, 7 enfermeiros e 13 médicos em ambientes de ambulatório)	Entrevistas semi-estruturadas (pacientes e profissionais de saúde) Grupos focais (profissionais de saúde)	Os utentes com EMg não estavam, na sua maioria, familiarizados com o termo "CP" ou só tinham conhecimento desse conceito relacionado com cancro e morte. Não o assumiam como relevante para si mesmos. Profissionais de saúde assumiam os CP para diagnosticos de cancro em fase terminal. A maioria dos médicos duvidava da sua relevância para pacientes da área da neurologia e não consideravam a EM como uma possivel causa de morte. No entanto, a maioria sentiu que já oferecia aos seus pacientes um apoio de CP suficiente, ou pensou que não poderia satisfazer as necessidades mais complexas dos utentes com EM. A maioria dos enfermeiros e assistentes sociais reconheceu défices em estruturas de cuidados existentes e consideraram CP como uma oportunidade para os pacientes com EMg.
Golla et al. 2012(52) ***Unmet needs of severely affected multiple sclerosis patients: The health professionals' view*** Alemanha	- Avaliar a perceção sobre as necessidades não satisfeitas dos doentes com EM pelos profissionais de saúde	Profissionais de saude de utentes com EMg (n = 23) - 13 médicos; - 7 enfermeiros; - 3 assistentes sociais;	Entrevistas Grupos focais	As necessidades não satisfeitas foram identificadas em quatro categorias principais ("apoio da família/amigos"; «Serviços de saúde»; «Gerir a vida quotidiana»; «manter a continuidade biográfica»). Enquanto os médicos avaliaram as necessidades mais insatisfeitas na categoria "serviços de saúde", enfermeiros e assistentes sociais focados em necessidades não satisfeitas nas categorias "apoio a partir de família/amigos» e "manter a continuidade biográfica"

Para a sumarização dos elementos essenciais de cada estudo, realizou-se uma análise de todos os resultados, o que possibilitou a criação de categorias que emergiram da análise mais aprofundada dos artigos, as quais foram capazes de ilustrar os fatores com impacto na eficácia dos cuidados paliativos nos utentes com EM (*Figura 11*). Para além destas, agruparam-se também categorias emergentes quanto às necessidades não satisfeitas, sentidas pelos utentes com EM, seus cuidadores e profissionais de saúde, relativamente aos cuidados prestados aos mesmos (*Figura 12*).

1. Eficácia da intervenção de Cuidados Paliativos nos utentes com Esclerose Múltipla:

Custos financeiros

Os custos financeiros são um parâmetro fundamental a avaliar quando se trata de eficácia de intervenção de cuidados na área da saúde. Um dos estudos restrospetivos incluídos nesta secção(44), realizou a avaliação das tendências temporais de CP em doentes internados no período de 2005 a 2014, nos Estados Unidos da América (EUA). Verificaram que as tendências nacionais de utilização de CP aumentaram 120 vezes e que a proporção de intervenção de CP na morte intra-hospitalar aumentou gradualmente 7,7% em 2005 e 58,8% em 2014. Os CP hospitalares foram associados ao aumento da duração do internamento e óbito hospitalar, mas com redução das despesas hospitalares(44).

Com a preocupação com o custo-eficácia deste tipo de intervenção, realizou-se um estudo com a avaliação através da comparação entre uma abordagem paliativa domiciliar e os cuidados habituais. É de realçar, que os CP domiciliários apresentaram custos mais reduzidos do que os CP convencionais, prestados pelo SNS(42).

Redução sintomas

A redução da sintomatologia constitui-se como a chave central dos Cuidados Paliativos na sua globalidade, o mesmo também se verifica nos utentes com EMg. Nestes doentes,

os sintomas apresentados em fases avançadas da doença são semelhantes aos apresentados em todo o decurso da doença, no entanto, apresentam-se com maior gravidade, conduzindo à incapacidade funcional(43). Assim, os principais sintomas apresentados nos utentes com diagnóstico de EM, em estadio avançado, como a dor, náuseas, vómitos, problemas da cavidade oral e perturbações do sono, apresentam melhoria nos doentes submetidos a intervenção de CP, comparativamente a grupos com intervenção convencional(43). Dos dados encontrados, verifica-se que esta melhoria se mantém após 12 semanas após a suspensão da intervenção, mas o mesmo não se verifica às 24 semanas de reavaliação após suspensão de CP(33). O estudo de Higginson et al, observou ainda que a referenciação precoce para a intervenção dos CP na EM não tem evidência significativa, comparativamente à referenciação mais tardia, no que concerne a redução da sintomatologia(33).

Sobrecarga cuidador

Dos dados encontrados, podemos afirmar que a intervenção de CP representa um efeito estatisticamente significativo quanto à redução da sobrecarga do cuidador(33). Salienta-se ainda o facto que a referenciação precoce aos CP nesta patologia tem um papel fulcral na redução na sobrecarga do cuidador(33).

Linha apoio telefónico

A sociedade Alemã de EM entende que os serviços de saúde convencionais para os utentes com diagnóstico de EMg não são suficientes para atender a todas as necessidades dos pacientes, assumindo os cuidados paliativos como um tratamento complementar valioso. De forma, a conseguir colocar os utentes com EMg em contato com os CP, foi criada uma linha telefónica de apoio que permite consulta/aconselhamento a partir do domícilio(46). Assim, esta sociedade desenvolveu um estudo piloto de implementação de aconselhamento e acesso aos CP através de uma linha telefónica nacional direta(46). Posteriormente, este estudo foi implementado por Strupp *et al.* em 2017(22) e reavaliado em 2020(45). As consultas incluíram informações sobre CP e *hospice care* (28,8%), acesso aos CP e *hospice care* (por recusa

anterior 5,4%), cuidados gerais da EM (36,1%), adequação da habitação (9,0%) e suporte emocional em situação de crise (4,5%). Na avaliação realizada em 2020 verificaram-se 303 chamadas telefónicas e em 27,7% os CP ou *hospice care* foram indicados(45).



Figura 11 - Mapa de resultados mensurados pelo número de estudos incluídos na Scoping Review

2. Perceção das necessidades não satisfeitas:

As necessidades não satisfeitas sentidas durante a prestação de CP na EM são amplamente abordadas na literatura, de forma a sistematizar os resultados serão abordadas as diferentes perspetivas sentidas pelos diversos intervenientes.

Profissionais de Saúde

Relativamente à perceção dos profissionais de saúde será importante realçar que foram incluídas as perspetivas dos diferentes grupos profissionais (médicos, enfermeiros, assistentes sociais, entre outros), assim como a perspetiva de diferentes especializações na área médica(23).

- Dificuldade em enquadrar os CP na EM

A unanimidade na visão do grupo médico, no que concerne a prestação de CP nos utentes com EM, não se verifica. Os médicos neurologistas associam os CP ao final de vida e mostram-se resistentes em compreender a necessidade de CP nesta patologia(31). Para além disso, no estudo dirigido por Golla *et al*(51), a maioria dos médicos sentiu que já oferecia aos seus pacientes apoio CP suficiente, não havendo lugar a cuidados especializados. Estas afirmações anteriores não coadunam com a visão dos médicos de CP, que consideram que os mesmos devem ser prestados a utentes com patologia degenerativa severa e que deverão ser realizados em contexto especializado(31).

Voltando os olhos para outros grupos de profissionais de saúde, os enfermeiros e assistentes sociais consideram os CP como uma oportunidade para os pacientes com EMg(51).

Apesar das afirmações anteriores, Leclercl e Legault(16), trazem um estudo que acrescenta que os profissionais de saúde na sua generalidade, sentem que uma abordagem de CP para as pessoas que vivem com EMg é obrigatória; no entanto, o principal impedimento a esta prestação de cuidados prende-se que os profissionais de saúde não se sentem confortáveis em integrá-los sistematicamente na sua prestação de cuidados.

- Falta de Recursos/ Estrutura dos CP

Os médicos da especialidade de CP compreendem que este tipo de cuidados são imprescindíveis a utentes com EMg, entendendo que os mesmo não são exclusivos para os cuidados de final de vida(31). Estes, apresentam como uma das principais barreiras a falta de recursos e a forma como estes cuidados estão a ser prestados(31).

Ao estudar o grupo dos enfermeiros e assistentes sociais, verificou-se que estes reconheciam como principal dificuldade os défices em estruturas de saúde de cuidados existentes(51).

- Necessidades biopsicossociais-espirituais

Num dos estudos incluídos foi realizada uma comparação entre as necessidades não satisfeitas sentidas acerca de CP por parte dos enfermeiros e utentes(29). As necessidades não atendidas foram avaliadas na dimensão física, social, espiritual, psicológica e financeira. Os resultados do estudo mostraram que os enfermeiros forneciam uma pontuação mais alta no que diz respeito à dimensão física, seguidas das dimensões social, espiritual e psicológica; a pontuação mais baixa pertencia à dimensão financeira. Torna-se importante realçar que a pontuação devolvida a cada uma das dimensões por parte dos enfermeiros era menor, comparativamente a avaliação por parte dos utente(29).

Golla *et al* 2012(52), analisaram as necessidades não atendidas da perspetiva dos profissionais de saúde. As principais categorias identificadas foram 'apoio a família/amigos', 'serviços de saúde', 'gerir a vida quotidiana' e 'manter a continuidade biográfica'. Enquanto os médicos avaliaram as necessidades mais insatisfeitas na categoria 'serviços de saúde', enfermeiros e assistentes sociais focaram-se em necessidades não satisfeitas nas categorias 'apoio a partir de família/amigos' e 'manter a continuidade biográfica'.

Utentes com EM

- Dificuldade em enquadrar os CP na EM

No estudo guiado por Cheong et al(31), os utentes associam os CP a final de vida e lutam para compreender a necessidade de CP nesta patologia.

- Falta de Recursos/ Estrutura dos CP

No estudo conduzido por Buzgova et al(21), foram avaliados dois grupos: ao grupo de intervenção foi oferecida uma consulta com um perito específico da equipa multidisciplinar de cuidados paliativos e encaminhamento para os diferentes elementos da equipa conforme a necessidade e ao grupo de controlo foram fornecidos cuidados

standard através de um *check-up* regular no centro neurológico (uma vez a cada 3 meses). O grupo de intervenção apresentou maior satisfação em todas as áreas analisadas (relação com o médico, gestão de doenças e tomada de decisão/comunicação) e estado funcional do utente.

Os utentes em estadios mais graves indicam que nos cuidados convencionais prestados, o número de consultas de neurologia, visitas domiciliárias e suporte emocional da equipa de enfermagem se apresentam como insuficientes(53).

- Necessidades biopsicossociais-espirituais

Galushko *et al*(49) apontam as necessidades não satisfeitas pelos utentes nas principais categorias de 'apoio à família e amigos', 'serviços de saúde', 'gerir o dia-a-dia' e 'manter a continuidade biográfica'. Os pacientes expressaram o desejo de maior apoio das suas famílias e necessidade de serem vistos como indivíduos distintos. Eles encontram um défice substancial na relação médico-doente e na coordenação dos serviços.

Apenas um estudo dirigiu-se especificamente a esclarecer a dimensão espiritual dos doentes com EM com necessidade de CP, havendo referência sucinta a esta dimensão nos estudos de Buzgova et al(21) e Dadsetan et al(29). Assim, Noormohammadi *et al*(47), dedicaram-se exclusivamente a esclarecer esta dimensão. O cuidado holístico requer uma visão global sobre a natureza humana que consiste em vários aspetos: físicos, mentais, sociais e espirituais, e assim, a negligência de qualquer dimensão pode criar dificuldades no atingimentos dos objetivos de saúde estabelecidos. No decorrer das entrevistas realizadas aos utentes incluídos no estudo, para a explicação do conceito de cuidado espiritual foram importantes os conceitos de restauração da essência identitária e da sua natureza, autoconhecimento do paciente, a doença como fator de proximidade a Deus, dando sentido à vida e a doença como um facilitador para o jogo de auto-purificação. De acordo com os resultados desta pesquisa, cuidar dos pacientes com EM requer dedicação e atenção às necessidades espirituais e os planeadores de saúde devem prestar atenção a estes cuidados e desenvolver estratégias na conceção das intervenções espirituais(47).

Cuidadores

- Falta de Recursos/ Estrutura dos CP

Borreani et al(20), acrescenta que as necessidades não satisfeitas sentidas pelos cuidadores transcenderam as questões médicas e abraçam temas organizacionais e psicossociais, bem como políticas de saúde.

- Necessidades biopsicossociais-espirituais

As principais necessidades não satisfeitas foram classificadas nas seguintes categorias: ‘relação com o médico’, ‘apoio individual do sistema de saúde’, ‘relação com o indivíduo severamente afetado por EMg’, ‘questões de fim de vida’, ‘autocuidado’ e ‘maior consciência da EM’. Estas necessidades são partilhadas pelos utentes e pelos seus cuidadores. Os autores acrescentam que os cuidadores tendem a referir as necessidades não satisfeitas dos seus destinatários e não propriamente as suas próprias(48).

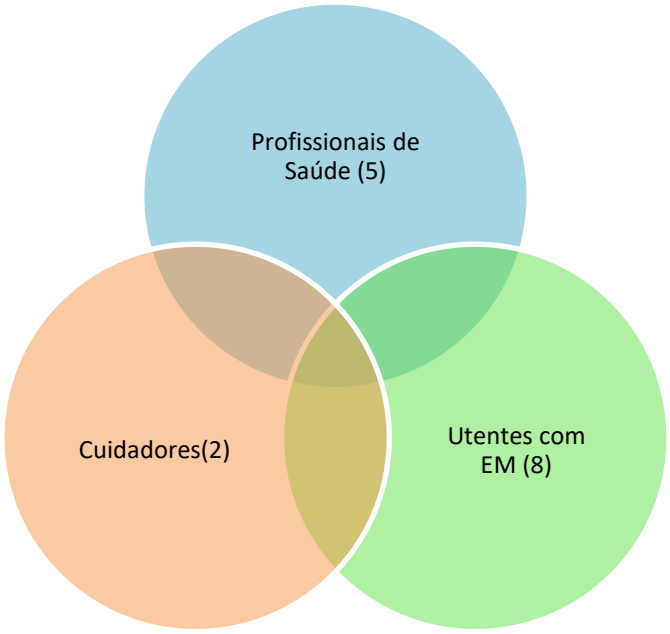


Figura 12 - Percepção das necessidades não satisfeitas por parte dos profissionais de saúde, cuidadores e utentes com EM (nº estudos por temática)

IV. DISCUSSÃO

Esta revisão apresentava como objetivo identificar e compreender a integração de CP em doentes com EMg. Da análise dos 18 artigos, os resultados sugerem que esta resposta apresenta dificuldades na sua implementação numa perspetiva de CP globais. Tentou-se identificar a prática e eficácia deste tipo de cuidados especializados, bem como reconhecer o momento apropriado, durante a evolução da doença, para a referenciação para os CP.

A premissa de que o tratamento de pacientes com EM deve ser complexo, e nestes devem estar incluídos os serviços de CP especializados, é consensual(25,31,36). Os cuidados neuropaliativos devem ser a base para a prestação de cuidados a doentes com EMg na fase avançada da doença(31,36). Na verdade, quando ocorre um acréscimo de invalidez, o quadro clínico torna-se mais complicado, com uma variedade de sintomas como fadiga, disfunções físicas (por exemplo, problemas de espasticidade, deglutição ou fala), dor intensa, angústia psicológica/social e deficiência cognitiva(3). No entanto, todos estes sintomas incapacitantes podem ocorrer em qualquer fase do curso clínico(3).

A qualidade de vida pode ser definida como a percepção do indivíduo sobre a sua posição na vida, no contexto da cultura e dos sistemas de valores no qual se insere de acordo com os seus objectivos, expectativas, padrões e preocupações. São definidos vários aspectos incluindo os sistemas associados à doença e ao tratamento, a função física, os aspectos psicológicos e os aspectos sociais, os associados à família ou ao trabalho e os económicos(54). A qualidade de vida está, assim, relacionada com a capacidade do indivíduo para desfrutar das atividades de uma vida normal. Atualmente, um dos principais objetivos dos cuidados de saúde é melhorar a qualidade de vida relacionada com a saúde, para além dos pretendidos efeitos biológicos de cura, melhoria ou paliação da doença, procura capacitar o indivíduo para a gestão da sua doença(54). Não só o doente, como também os seus cuidadores, familiares e quaisquer outros que mantenham relações de proximidade afetiva com o primeiro, são afetados pela doença(55). Nestas circunstâncias, é legítimo questionar sobre o bem-estar dos envolvidos neste processo, bem-estar e recursos que, muitas vezes, são postos e repostos à prova neste percurso. Cuidar de um doente paliativo no domicílio constitui

para a família/cuidador principal um desafio. Sendo o apoio à família um conceito fulcral em cuidados paliativos. A família/cuidador principal espera encontrar respostas adequadas às suas necessidades de forma a conseguir assegurar cuidados de saúde e sociais com a máxima qualidade e dignidade ao seu familiar, podendo estar sujeita a sobrecarga de cuidados(56). Segundo a investigação atual, os serviços de CP especializados para pacientes com EM podem afetar positivamente os sintomas e qualidade de vida, podendo também reduzir a sobrecarga dos membros da família(31,34). Torna-se importante realçar, que os utentes e cuidadores que receberam CP especializados conseguiam discutir e gerir de forma mais eficiente os sintomas mais severos, problemas emocionais, bem como possibilidades de serviços de apoio(21).

Nesta investigação, no que concerne à qualidade de vida, contrariamente ao afirmado pela literatura internacional, não se verificou uma melhoria da mesma, com a implementação de CP na EMg(43); importa acrescentar que um único estudo incluído debatia esta componente. Esta informação contraria a essência global dos cuidados paliativos, tendo por base a melhoria da sintomatologia do utente e tendo como o cerne das suas competências a melhoria da qualidade de vida(57). Analisando na perspetiva do cuidador, verifica-se que em todos os estudos incluídos em que este prisma foi analisado, se verificou um efeito positivo na diminuição da sobrecarga dos cuidadores(37). A referenciação precoce para a equipa de CP também se manifestou com um resultado positivo, quanto à sobrecarga do cuidador(33).

Uma recomendação importante desta investigação relaciona-se com o momento ideal para a referenciação destes cuidados. Sendo reconhecido que esta deve ocorrer o mais precocemente possível e antes de que a fase terminal da doença seja atingida(21). No desenvolvimento deste estudo, corrobora-se que este tipo de intervenção apresenta um desfecho positivo no que diz respeito à melhoria da sintomatologia(33). No entanto, não podemos concluir que o facto da referenciação ser realizada de forma precoce terá efeito positivo quanto à redução da carga dos sintomas, de acordo com os resultados encontrados(33). Apesar deste resultado encontrado no nosso estudo, existem outras fontes literárias que sugerem, que os profissionais devem discutir os cuidados paliativos com os seus pacientes, o quanto antes e estabelecer, junto deles, um plano para a abordagem, garantindo a sua autonomia(58). Uma das razões apontadas para o racionamento da referenciação precoce, em grande parte, é por falta de conhecimento,

treino e educação dos profissionais de saúde sobre os cuidados paliativos e as técnicas para lidar com o processo de morrer e a morte(59).

A economia dos cuidados de saúde prestados a adultos com doenças graves é uma prioridade política em todo o mundo. A prestação de CP melhora a qualidade do atendimento, a satisfação do utente e da família, e também pode reduzir custos, sendo esta premissa aceite atendendo ao conceito de Cuidados Paliativos na sua globalidade(60). Olhando para a especificidade da prestação deste tipo de cuidados na EM assume-se que a redução de custos nos cuidados de saúde também se observe. Portanto, a literatura também nos afirma que os CP na EMg se apresentam como financeiramente mais eficientes: os custos dos cuidados de saúde, encurtando a duração da hospitalização, e aumentando o número de mortes fora das instalações de saúde(21). Esta investigação vem a reforçar esta afirmação, reforçando que os CP domiciliários são financeiramente mais vantajosos(42,44).

Relativamente ao local mais apropriado para esta prestação de cuidados, assume-se que a maioria dos pacientes com EMg em fase avançada da doença, deverá permanecer no domicílio, sob os cuidados dos seus familiares(42,44)**.** No entanto, os *hospice* apresentam-se como uma solução a apontar e recomendados para os CP em utentes com EMg, realidade que dista da organização de CP na esfera de cuidados de saúde de vários países e sistemas de saúde, como é o caso de Portugal(8). Colmatando este afastamento do ideal, os pacientes em cuidados domiciliários devem ser submetidos a tratamentos por profissionais de saúde qualificados de equipas interdisciplinares, que lhes prestam cuidados e visitas domiciliárias, sempre que necessário(3). No caso de ocorrência de sintomas difíceis de gestão domiciliar ou a necessidade procedimentos com necessidade de intervenção hospitalar, o paciente deve ter acesso imediato para um serviço/equipa de CP. Se a hospitalização for necessária, devem ser internados em departamentos hospitalares ao cuidado do serviço de cuidados paliativos, neurologia ou medicina interna(3).

Ainda no que diz respeito ao enfoque de CP domiciliários, nesta investigação observa-se que na Alemanha, foi realizada investigação acerca dos CP domiciliários com apoio realizado através de linha telefónica direta. A eficácia das intervenções telefónicas foi afirmada nas diversas pesquisas realizadas por Strupp et al(22). Nestas investigações,

os pacientes foram consultados mais frequentemente acerca dos seus sintomas paliativos típicos, como dor ou problemas psicossociais(21).

Vários são os estudos que examinaram as necessidades não satisfeitas de pacientes com EM. Estes estudos indicam uma ampla variedade de necessidades relacionadas com ajuda médica, bem como assistência com as atividades de vida quotidiana, ajuda psicossocial e outros fatores, como a reabilitação e cuidados não profissionais(48,49,51,52). Além da carga física, outros fatores podem contribuir para uma afetação grave da doença, estas incluem circunstâncias psicossociais difíceis, isolamento social, alterações no estado de independência, relacionamentos e funções sociais(61). Um dos objetivos desta revisão foi conhecer as perceções dos doentes com EMg, dos seus familiares e profissionais de saúde, relativamente aos CP prestados. Verifica-se que esta visão é díspar nos diferentes prismas avaliados.

Os profissionais de saúde tendem a pontuar as necessidades não atendidas num escalão mais baixo comparativamente aos próprios utentes(31). Doentes e médicos neurologistas partilham a ideia de que os CP destinam-se a cuidados de fim de vida e lutam para compreender a necessidade da sua integração nesta patologia(31). Já os médicos paliativistas, vinculam a falta de recursos e a forma como estes cuidados são prestados como a principal barreira(31). A acrescentar a estas dificuldades, muitos médicos sentem que já prestam os CP necessários aos seus utentes, outros não se sentem confortáveis ao integrá-los sistematicamentes e por fim é unânime a carência de recursos humanos, físicos e de formação especializada nesta área de intervenção(29). Estas afirmações poderão ser justificadas pela falta de conhecimento nestas temáticas, quer por leigos, quer por profissionais de saúde, encarando os CP como um sinal de incompetência ou desistência no processo de ‘cura’(54). Para além de não compreenderem os benefícios destes cuidados, os profissionais de saúde apresentam difuldades em enfrentar os aspetos emocionais inerentes. Será importante reforçar a carência de profissionais de saúde com formação para este modelo de tratamento(54). Em continuidade, é notório que existe uma carência na formação da equipa de saúde para lidar com os CP na EM (13,26). Os médicos especialistas encontram-se inaptos desde o momento da comunicação do diagnóstico ao paciente e os profissionais especializados na área de cuidados paliativos têm conhecimentos escassos no que diz respeito à EM o que dificulta a adequação do tratamento a cada paciente(13,26).

Os utentes apontam as necessidades não satisfeitas nas principais categorias de apoio a família e amigos, serviços de saúde, gerir o dia-a-dia e manter a continuidade biográfica (20,49,52). Muitas destas necessidades são partilhadas com o seu cuidador. Aliás acrescenta-se que os cuidadores tendem a referir as necessidades não satisfeitas dos seus destinatários e não as suas propriamente ditas(62). As necessidades não atendidas dos cuidadores não se encontra omissa apenas nos resultados encontrados no nosso estudo, a maioria dos estudos raramente estuda estes indivíduos, ou se os inclui nos estudos, fá-lo em conjunto com as perspetivas dos utentes, e não como grupos em separado(33). No entanto, os cuidadores apresentando-se com contatos predominantes com os serviços de CP, e esta díade de utente-cuidador deveria ser avaliada separadamente quanto à integração dos seus diferentes papéis nos CP(33).

Num estudo desenvolvido por Buzgova et al(21), foi realizada uma intervenção de CP através de equipa multidisciplinar, apresentando-se assim uma proposta para uma nova prespetiva de cuidados. Aos pacientes do grupo de intervenção foi oferecida uma consulta com um perito específico da equipa multidisciplinar de cuidados paliativos (médico de cuidados paliativos, enfermeiro, assistente social, psicólogo, padre, fisioterapeuta, terapeuta da fala e terapeuta ocupacional) de acordo com a avaliação das necessidades do paciente. Os membros da família também foram autorizados a participar nas consultas. As consultas foram fornecidas no departamento de ambulatório ou na casa do paciente. As consultas médicas foram focadas na atenuação dos sintomas e, formulação de um plano de cuidados e objetivos de tratamento durante as fases individuais da doença. O fisioterapeuta e o terapeuta ocupacional discutiram objetivos funcionais (autocuidado, limites à autossuficiência), reabilitação cognitiva, cuidados centrados na espasticidade e mobilidade, e o fornecimento oportuno de equipamento adequado. O terapeuta da fala recomendou cuidados focando-se na opção de comunicação alternativa em caso de dificuldades de fala. O psicólogo ofereceu ajuda na adaptação à doença, na gestão das emoções, mudanças sociais, e no aumento da dependência da ajuda dos outros, incluindo o apoio para manter a dignidade. Além disso, o psicólogo focou-se na ligação entre os sintomas físicos e estado mental do paciente. O assistente social discutiu as opções de apoio financeiro e garantir serviços sociais (21). Através deste estudo podemos afirmar, que aos doentes com EM devem ser dirigidos CP especializados quando chegam à fase severa da doença. Uma das opções consiste numa equipa multidisciplinar para fornecer consultas direcionadas com

base nas necessidades dos pacientes, mostrando este tipo de cuidados uma maior satisfação quer dos utentes, quer dos seus cuidadores(21).

Conclui-se assim, que é urgente a criação de um modelo europeu único de CP para doentes com EMg, a fim de criar um grupo de trabalho composto por neurologistas, fisioterapeutas, psicólogos, consultores de CP, bem como representantes de enfermeiros e associações de doentes, entre outros profissionais de saúde. Avança-se desde já, que na formação destes profissionais deve ser garantida a introdução destas temáticas, quer na formação base, quer em graduações especializadas(3).

V. FORÇAS E LIMITAÇÕES DO ESTUDO

Este estudo dirigiu-se para a realização de um mapeamento da literatura existente acerca de CP em utentes com EMg, apresentando-se como a primeira *Scoping Review* com esta temática. Apresenta-se como um estudo destinado apenas à condição neurológica específica da patologia supramencionada, excluindo literatura que englobe outras condições em simultâneo, ultrapassando este viés. Engloba ainda os vários aspetos do custo-eficácia da prestação deste tipo de cuidados e a perspetiva dos diferentes intervenientes acerca dos mesmos.

Este estudo apresenta algumas limitações. Os resultados apresentados são retiradas de um corpo limitado de investigação, por vezes com metodologias que apresentam uma amostra reduzida. Será importante referir que os estudos que relatam a intervenção de CP na EMg são reduzidos, apresentam abordagens diferentes (domiciliárias, hospitalares, entre outros). Por conseguinte, é necessário utilizar pesquisas qualitativas de alta qualidade para obter uma compreensão mais aprofundada da experiência completa dos cuidados de saúde para as pessoas com EMg, para manter ou melhorar as experiências de cuidados de saúde proporcionados.

Embora os cuidados paliativos sirvam para proporcionar uma experiência positiva com maior apoio dos pares e benefícios psicológicos e físicos, existe pouca evidência qualitativa sobre este aspeto dos cuidados. Globalmente, o corpo de literatura disponível omite muitos aspetos dos cuidados de saúde, sem investigações de reabilitação e experiências de cuidados continuados.

A homogeneidade cultural também se apresenta como uma limitação desta revisão. A cautela deve, portanto, ser exercida ao considerar os resultados desta revisão para países onde os CP ainda não se encontram implementados.

VI. CONCLUSÃO

Os doentes com EM devem ter acesso a CP especializados quando chegam à fase severa da doença(21). Uma das opções adequadas consiste da disponibilização de uma equipa multidisciplinar para fornecer consultas direcionadas com base nas necessidades dos pacientes(3). O suporte personalizado, particularmente no domínio da comunicação/tomada de decisão deve ser fornecido a pacientes de idade mais avançada e para pacientes em estadios funcionais com pior prognóstico(3).

Os CP na EMg apresentam-se como financeiramente mais eficientes: os custos dos cuidados de saúde, encurtando a duração da hospitalização, e aumentando o número de mortes fora das instalações de saúde(21). Acrescenta-se também que os CP domiciliários são financeiramente mais vantajosos(42,44).

Do ponto de vista dos pacientes com EMg e os profissionais de saúde, todos os pacientes com EM têm necessidades de CP nas dimensões física, social, espiritual, psicológica e económica, e os pacientes devem ser capazes de aceder CP adequados às suas necessidades individuais(48,49). Deverá ter sido em conta que estas questões tem implicações importantes para o futuro planeamento e prestação de serviços de cuidados paliativos(25).

A incidência da EM tem aumentado a nível global, bem como o seu impacto sobre indivíduos e famílias, especialmente em as fases avançadas, requer a provisão de cuidados paliativos de alta qualidade, quer a nível hospitalar, quer a nível de cuidados se saúde a nível da comunidade(4). No entanto, existem barreiras na prestação de cuidados paliativos(61). É evidente que há uma necessidade de fornecer, a uma ampla gama de praticantes, evidências atualizadas e educação acerca das necessidades dos doentes com EM(25). Devemos focar-nos na necessidade de aumentar o acesso aos CP por estes doentes através das estruturas de cuidados de saúde primários existentes(25). As evidências sugerem que existem estruturas significativas para pessoas com EMg, que fornecem recursos, educação, conselhos e informação, bem como promovem o

bem-estar numa base global. É necessário interligar e estabelecer conexão entre estas estruturas de apoio e desenvolver abordagens de cuidado integrado(25,61).

Os CP são mais do que uma mera tarefa administrativa ou intelectual para os profissionais de saúde se envolverem com os seus pacientes. Em vez disso, trata-se de um encontro profundamente humano em que uma pessoa reflete sobre a sua doença, situação, reabilitação e morte iminente.

Pesquisas futuras precisam de identificar a forma mais adequada de melhorar a implementação de CP na EMg, assim como em outras condições neurológicas prolongadas. As entidades dirigentes deverão encarar a integração de serviços especializados de CP nas condições neurológicas pronlongadas, devendo constituir-se como uma prioridade para a pesquisa e formulação de políticas nacionais e internacionais. Deverá ser dada atenção especial à necessidade de formação dos profissionais de saúde envolvidos no seguimentos desta patologia.

VII. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICA

1. Freitas N. Medicina e Cuidados Paliativos: O conceito de “boa morte” na contemporaneidade. 2012.

2. Direção Geral de Saúde. Programa Nacional de Cidados Paliativos. 2021.

3. D’Amico E, Zanghì A, Patti F, Zappia M. Palliative care in progressive multiple sclerosis. Expert Rev Neurother. 2017 Feb 1;17(2):123–7.

4. Alves RF, Andrade SF de O, Melo MO, Cavalcante KB, Angelim RM. Cuidados paliativos: desafios para cuidadores e profissionais de saúde. Fractal (Niterói). 2015 Aug;27(2):165–76.

5. Capelas ML, Coelho P. Desenvolvimento histórico dos Cuidados Paliativos : visão nacional e internacional [Internet]. 2014. Available from: https://www.researchgate.net/publication/279191632

6. Maiello A, Coelho F, Messias A, D’Alessandro M. Manual de Cuidados Paliativos. 2020.

7. Connor SR, Connor S, Claire W, Ma M, Jaramillo E. Global Atlas of Palliative Care 2nd Edition Global Atlas of Palliative Care at the End of Life Global Atlas of Palliative Care 2nd Edition Acknowledgements and Authorship Contributing writers: Acknowledgements [Internet]. 2014. Available from: www.thewhpca.orgwww.thewhpca.org

8. Comissão Nacional de Cuidados Paliativos. Plano-Estratégico-para-o-Desenvolvimento-CP-2017-2018. 2016.

9. Sardenberg C. Custos x Benefícios Cuidados paliativos: mais benefícios [Internet]. Vol. 9, einstein: Educ Contin Saúde. 2011. Available from: www.who.int/

10. Cruz I. Estudos Genéticos na Esclerose Múltipla. 2012.

11. Hauser SL, Oksenberg JR. The Neurobiology of Multiple Sclerosis: Genes, Inflammation, and Neurodegeneration. Vol. 52, Neuron. 2006. p. 61–76.

12. Methley AM, Chew-Graham C, Campbell S, Cheraghi-Sohi S. Experiences of UK health-care services for people with Multiple Sclerosis: A systematic narrative review. Vol. 18, Health Expectations. Blackwell Publishing Ltd; 2015. p. 1844–55.

13. Costello J. Preserving the independence of people living with multiple sclerosis towards the end of life. Int J Palliat Nurs. 2017;23(10):474–83.

14. World Health Organization, Multiple Sclerosis International Federation. Atlas Multiple Sclerosis Resources in the World 2008. 2008.

15. Aarli JA, Abramsky O, Browne P, Chandraratna D, Angood C, Tremlett H, et al. Section Editors Global Perspectives Atlas of multiple sclerosis 2013: a growing global problem with widespread inequity [Internet]. 2014. Available from: http://www.msif.org/about-ms/publications

16. Leclerc-Loiselle, J, Legault, A. Introduction of a palliative approach in the care trajectory among people living with advanced MS: perceptions of home-based health professionals, 2018.

17. Korn T. Pathophysiology of multiple sclerosis. Vol. 255, Journal of Neurology. 2008. p. 2–6.

18. Ramagopalan S, Morris A, Dyment D, Herrera B, DeLuca G, Lincoln MR, et al. Suppressor Alleles in Multiple Sclerosis: Inheritance and Interactions. PLoS Genet. 2005;preprint(2007):e150.

19. Harrison's Principles of Internal Medicine 19e. 458: Multiple Sclerosis and Other Demyelinating Diseases Multiple Sclerosis. In: McGrow, editor. Harrison's Principles of Internal Medicine. 19th ed. 2017.

20. Borreani C, Bianchi E, Pietrolongo E, Rossi M, Cilia S, Giuntoli M, et al. Unmet needs of people with severe multiple sclerosis and their carers: Qualitative findings for a home-based intervention. PLoS One. 2014 Oct 6;9(10).

21. Bužgová R, Kozáková R, Bar M. Satisfaction of Patients With Severe Multiple Sclerosis and Their Family Members With Palliative Care: Interventional Study.

American Journal of Hospice and Palliative Medicine. 2021 Nov 1;38(11):1348–55.

22. Strupp J, Groebe B, Knies A, Mai M, Voltz R, Golla H. Evaluation of a palliative and hospice care telephone hotline for patients severely affected by multiple sclerosis and their caregivers. Eur J Neurol. 2017 Dec 1;24(12):1518–24.

23. Afonso Henriques AD. Direção-Geral da Saúde. Organização de Cuidados na Esclerose Múltipla Palavras-chave: Esclerose Múltipla; EDSS [Internet]. 2012. Available from: www.dgs.pt

24. Figueiredo Carvalho ZM de, Alencar Mendes P, Paula Cavalcante L de, Soares Monteiro MG, Dantas Sampaio J, Amaral Viana MC. Esclerose múltipla: conhecer para melhor cuidar. Cultura de los Cuidados Revista de Enfermería y Humanidades. 2009;(26):95–105.

25. Cottrell L, Economos G, Evans C, Silber E, Burman R, Nicholas R, et al. A realist review of advance care planning for people with multiple sclerosis and their families. PLoS One [Internet]. 2020;15(10 October):1–19. Available from: http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0240815

26. Giovannetti AM, Pietrolongo E, Giordano A, Cimino V, Campanella A, Morone G, et al. Individualized quality of life of severely affected multiple sclerosis patients: practicability and value in comparison with standard inventories. Quality of Life Research. 2016;25(11):2755–63.

27. Buecken R, Galushko M, Golla H, Strupp J, Hahn M, Ernstmann N, et al. Patients feeling severely affected by multiple sclerosis: How do patients want to communicate about end-of-life issues? Patient Educ Couns. 2012;88(2):318–24.

28. Giordano A, Cimino V, Campanella A, Morone G, Fusco A, Farinotti M, et al. Low quality of life and psychological wellbeing contrast with moderate perceived burden in carers of people with severe multiple sclerosis. J Neurol Sci [Internet]. 2016;366:139–45. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2016.05.016

29. Dadsetan F, Shahrbabaki PM, Mirzai M, Nouhi E. Palliative care needs of patients with multiple sclerosis in southeast Iran. BMC Palliat Care. 2021 Dec 1;20(1).

30. Hubbard G, McLachlan K, Forbat L, Munday D. Recognition by family members that relatives with neurodegenerative disease are likely to die within a year: A meta-ethnography. Palliat Med. 2012;26(2):108–22.

31. Cheong WL, Mohan D, Warren N, Reidpath DD. Accessing palliative care for multiple sclerosis: A qualitative study of a neglected neurological disease. Mult Scler Relat Disord [Internet]. 2019;35(July):86–91. Available from: https://doi.org/10.1016/j.msard.2019.07.009

32. Gao W, Wilson R, Hepgul N, Yi D, Evans C, Bajwah S, et al. Effect of Short-term Integrated Palliative Care on Patient-Reported Outcomes among Patients Severely Affected with Long-term Neurological Conditions: A Randomized Clinical Trial. JAMA Netw Open. 2020;3(8):1–13.

33. Higginson IJ, Costantini M, Silber E, Burman R, Edmonds P. Evaluation of a new model of short-term palliative care for people severely affected with multiple sclerosis: A randomised fast-track trial to test timing of referral and how long the effect is maintained. Postgrad Med J. 2011;87(1033):769–75.

34. Solari A, Giordano A, Sastre-Garriga J, Köpke S, Rahn AC, Kleiter I, et al. EAN Guideline on Palliative Care of People with Severe, Progressive Multiple Sclerosis. Vol. 23, Journal of Palliative Medicine. Mary Ann Liebert Inc.; 2020. p. 1426–43.

35. National Institute for Health and Care Excellence. Multiple Sclerosis Management of multiple sclerosis in primary and secondary care - Clinical Guideline 186. 2014.

36. Oliver DJ, Borasio GD, Caraceni A, de Visser M, Grisold W, Lorenzl S, et al. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. Eur J Neurol. 2016;23(1):30–8.

37. Solari A, Giordano A, Grasso MG, Confalonieri P, Patti F, Lugaresi A, et al. Home-based palliative approach for people with severe multiple sclerosis and their carers: Study protocol for a randomized controlled trial. Trials. 2015;16(1):1–10.

38. Arksey H, O'Malley L. Scoping studies: Towards a methodological framework. International Journal of Social Research Methodology: Theory and Practice. 2005 Feb;8(1):19–32.

39. Dermeval D, De JAP, Coelho M. Capítulo 3 Mapeamento Sistemático e Revisão Sistemática da Literatura em Informática na Educação. 2017.

40. Peters M, Khall H, Godfrey C, Mclnemey P. Guidande for the conduct of JBI Scoping Reviews. Research Gayes. 2017;

41. Page M, McKenzie J, Bossuyt P. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. BMJ. 2021;372(71):1–9.

42. Rosato R, Pagano E, Giordano A, Farinotti M, Ponzio M, Veronese S, et al. Living with severe multiple sclerosis: Cost-effectiveness of a palliative care intervention and cost of illness study. Mult Scler Relat Disord. 2021;49(January).

43. Solari A, Giordano A, Patti F, Grasso MG, Confalonieri P, Palmisano L, et al. Randomized controlled trial of a home-based palliative approach for people with severe multiple sclerosis. Multiple Sclerosis Journal. 2018 Apr 1;24(5):663–74.

44. Lee YJ, Yoo JW, Hua L, Kim PC, Kim SJ, Shen JJ. Ten-year trends of palliative care utilization associated with multiple sclerosis patients in the United States from 2005 to 2014. Journal of Clinical Neuroscience [Internet]. 2018;58:13–9. Available from: https://doi.org/10.1016/j.jocn.2018.10.082

45. Strupp J, Groebe B, Voltz R, Golla H. Follow-Ups with callers of a palliative and hospice care hotline for severely affected multiple sclerosis patients: Evaluation of its impact. Mult Scler Relat Disord [Internet]. 2020;42(February):102079. Available from: https://doi.org/10.1016/j.msard.2020.102079

46. Knies AK, Golla H, Strupp J, Galushko M, Schipper S, Voltz R. A palliative care hotline for multiple sclerosis: A pilot feasibility study. Palliat Support Care. 2015 Aug 1;13(4):1071–8.

47. Noormohammadi MR, Etemadifar S, Rabiei L, Deris F, Jivad N, Masoudi R. Identification of Concepts of Spiritual Care in Iranian Peoples with Multiple Sclerosis: A Qualitative Study. J Relig Health. 2019 Jun 15;58(3):949–64.

48. Golla H, Mammeas S, Galushko M, Pfaff H, Voltz R. Unmet needs of caregivers of severely affected multiple sclerosis patients: A qualitative study. Palliat Support Care. 2015;13(6):1685–93.

49. Galushko M, Golla H, Strupp J, Karbach U, Kaiser C, Ernstmann N, et al. Unmet needs of patients feeling severely affected by multiple sclerosis in Germany: A qualitative study. J Palliat Med. 2014 Mar 1;17(3):274–81.

50. Strupp J, Golla H, Galushko M, Buecken R, Ernstmann N, Hahn M, et al. Self-rating makes the difference: Identifying palliative care needs of patients feeling severely affected by multiple sclerosis. Palliat Support Care. 2013;13(3):733–40.

51. Golla H, Galushko M, Pfaff H, Voltz R. Multiple sclerosis and palliative care - Perceptions of severely affected multiple sclerosis patients and their health professionals: A qualitative study. BMC Palliat Care. 2014 Mar 19;13(1).

52. Golla H, Galushko M, Pfaff H, Voltz R. Unmet needs of severely affected multiple sclerosis patients: The health professionals' view. Palliat Med. 2012;26(2):139–51.

53. Strupp J, Romotzky V, Galushko M, Golla H, Voltz R. Palliative care for severely affected patients with multiple sclerosis: when and why? Results of a Delphi survey of health care professionals. J Palliat Med. 2014 Oct 1;17(10):1128–36.

54. Gonçalves F, Miranda A, Santos L, Conceição M, Barreira M, Chagas R, et al. A importância da qualidade de vida no trabalho e sua influência nas relações

humanas. Anuário de Produções Académico-Científicas dos discentes da Faculdade Araguaia.

55. Silva M. Qualidade de Vida em Cuidados Paliativos: Análise comparativa da percepção dos doentes, cuidadores e profissionais. [Coimbra]: Facldade de Economia da Universidade de Coimbra; 2010.

56. Afonso F, Ferreira M, Isabel COM, Neto G. Cuidar no Domicílio: Sobrecarga da Família/Cuidador Principal com Doente Oncológico Paliativo.

57. Latorraca COC, Martimbianco ALC, Pachito D v., Torloni MR, Pacheco RL, Pereira JG, et al. Palliative care interventions for people with multiple sclerosis. Vol. 2019, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2019.

58. Vidal De Figueiredo CA, Almeida De Lima EL, Cavalcante H, Santos B, Sousa MC, Castelo SA, et al. Cuidados Paliativos e Esclerose Múltipla: Barreiras e problemas enfrentados. 2021.

59. Santos RG, Reis-Pina P. Early referral to palliative care: The rationing of timely health care for cancer patients. Acta Med Port. 2019 Jul 1;32(7–8):475–6.

60. May P, Normand C, Cassel B. Economics of Palliative Care for Hospitalized Adults With Serious Illness A Meta-analysis. JAMA Intern Med. 2018;178(6):820–9.

61. Kümpfel T, Hoffmann LA, Pöllmann W, Rieckmann P, Zettl UK, Kühnbach R, et al. Palliative care in patients with severe multiple sclerosis: Two case reports and a survey among German MS neurologists. Palliat Med. 2007;21(2):109–14.

62. Golla H, Mammeas S, Galushko M, Pfaff H, Voltz R. Unmet needs of caregivers of severely affected multiple sclerosis patients: A qualitative study. Palliat Support Care. 2015 Dec 1;13(6):1685–93.

FACULDADE DE **MEDICINA**