

Enfermagem Brasil 2018;17(6):702-12
<https://doi.org/10.33233/eb.v17i6.2099>

REVISÃO

O cuidado de enfermagem ao portador de Esclerose Lateral Amiotrófica: uma revisão integrativa

Izabelle Cristina Acioly de Omena*, Larissa dos Santos Brandão**, Jessica de Melo Albuquerque**, Isabel Comassetto, D.Sc.***, Patrícia de Carvalho Nagliate, D.Sc.***, Karine de Melo Cezar Alves****, Isabella de Almeida Costa Menezes Salles**

*Enfermeira, Mestranda em Enfermagem pelo Programa de Pós Graduação em Enfermagem da Universidade Federal de Alagoas, **Enfermeira pela Universidade Federal de Alagoas, ***Professora da Escola de Enfermagem e Farmácia da Universidade Federal de Alagoas, ****Enfermeira, Especialista em Terapia Intensiva pela Universidade de Pernambuco, Mestranda em Enfermagem pelo Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da Universidade Federal de Alagoas

Recebido em 31 de janeiro de 2018; aceito em 28 de novembro de 2018.

Endereço de correspondência: Larissa dos Santos Brandão, Rua Doutor José Maria Correia das Neves, 42 bairro Farol 57051270 Maceió AL, E-mail: laribrandaos@gmail.com, Izabelle Cristina Acioly de Omena: izabelleacioly@hotmail.com; Jessica de Melo Albuquerque: j.meloalbuquerque@gmail.com; Isabel Comassetto: isabelcomassetto@gmail.com; Patrícia de Carvalho Nagliate: patricia.nagliate@esenfar.ufal.br; Karine de Melo Cezar Alves: karine.demelo@hotmail.com; Isabella de Almeida Costa Menezes Salles: isabellamenezes12@gmail.com

Resumo

Objetivo: Conhecer a produção referente ao cuidado de enfermagem ao portador de Esclerose Lateral Amiotrófica. **Métodos:** Trata-se de uma revisão integrativa nas bases de dados Pubmed, Medline, Lilacs, Scielo e BDEnf. Os critérios de inclusão foram: periódicos indexados com textos disponíveis na íntegra, nos idiomas: português, inglês, espanhol, publicados no período de 2006 a 2016, e que apresentaram informações relevantes a questão norteadora da pesquisa. Foram excluídos estudo de revisão integrativa, revisão de literatura, e teses ou dissertações. **Resultados:** Os principais conteúdos que emergiram da amostra final (n=20) foram: atribuições da enfermagem, manejo de sintomas específicos, modelos de cuidado, dificuldades no cuidado, questões éticas, necessidades existenciais e estratégias de enfrentamento e suporte familiar. **Conclusão:** A análise revelou que a enfermagem é primordial no tratamento desse paciente e precisa investir em pesquisas que abranjam o envolvimento dos familiares, os sentimentos do paciente e formas de comunicação.

Palavras-chave: enfermagem, esclerose amiotrófica lateral, assistência.

Abstract

The nursing care to patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: an integrative review

Objective: To know the production related to nursing care of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Methods:** This is an integrative review in the databases Pubmed, Medline, Lilacs, Scielo and BDEnf. The inclusion criteria were: journals indexed with texts entirely available, in the languages: Portuguese, English, Spanish, published in the period from 2006 to 2016. We excluded: integrative review, literature review, and theses or dissertations. **Results:** The main contents that emerged from the final sample (n = 20) were: nursing attributions, management of specific symptoms, care models, difficulties in care, ethical issues, existential needs and coping strategies and family support. **Conclusion:** The analysis revealed that nursing is paramount in the treatment of these patients and needs to invest in research that covers the involvement of family members, the patient's feelings and forms of communication.

Key-words: nursing, lateral amyotrophic sclerosis, assistance.

Resumen

El cuidado de enfermería al paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica: una revisión integrativa

Objetivo: Conocer la producción referente al cuidado de enfermería al paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica. **Métodos:** Se trata de una revisión integrativa en las bases de datos Pubmed, Medline, Lilacs, Scielo y BDEnf. Los criterios de inclusión fueron: revistas indexadas con textos disponibles en su totalidad en los idiomas: portugués, inglés, español, publicado entre 2006 a 2016, y que presentaron información pertinente para la cuestión de la investigación. Se excluyeron estudio de revisión integrativa, revisión de literatura, y tesis o disertaciones. **Resultados:** Los principales contenidos que surgieron de la muestra final (n = 20) fueron: atribuciones de la enfermería, manejo de síntomas específicos, modelos de cuidado, dificultades en el cuidado, cuestiones éticas, necesidades existenciales y estrategias de enfrentamiento y soporte familiar. **Conclusión:** El análisis reveló que la enfermería es primordial en el tratamiento de ese paciente y necesita invertir en investigaciones que abarquen la participación de los familiares, los sentimientos del paciente y las formas de comunicación.

Palabras-clave: enfermería, esclerosis amiotrófica lateral, asistencia.

Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva, caracterizada por início súbito e comprometimento das funções físicas, comunicativas e cognitivas do indivíduo, devido à degeneração dos neurônios motores superiores e inferiores [1,2].

A ELA pode ser classificada em: bulbar, espinhal ou respiratória. Na ELA bulbar, os músculos da fala, deglutição e respiração são afetados. Na ELA espinhal (coluna vertebral), os pacientes sofrem fraqueza e paralisações motoras dos músculos dos braços e pernas. Na respiratória, o paciente sofre falta de ar e apresenta dificuldades respiratórias [3].

É uma doença rara, com uma incidência anual de 1,9 por 100.000 habitantes no mundo, com maior prevalência na população masculina. No Brasil, a idade média de acometimento inicial é de 52 anos, mais baixa que em países da Europa e América do Norte. A taxa de mortalidade mundial ainda não está estabelecida [4,5].

Até hoje, a única medicação que provou prolongar a sobrevivência desses pacientes foi o Riluzol, no entanto, existem outras substâncias em fase de testes [6]. Enquanto não houver cura, o principal tratamento é sintomático. Os profissionais de saúde precisam gerenciar adequadamente os sintomas e antecipar a progressão da doença, além de assegurar que os pacientes sejam apoiados e que sua autonomia seja respeitada [7,8]. O enfermeiro deve entender os sintomas, os critérios de diagnóstico, acompanhar o plano de tratamento e sua eficácia [9].

A realização deste estudo justificou-se pela necessidade de subsidiar o desenvolvimento de uma assistência de enfermagem adequada ao portador de ELA. Esta revisão integrativa objetivou conhecer a produção referente ao cuidado de enfermagem ao portador dessa doença, tonando-se relevante, pois permitiu o aprofundamento sobre o cuidado prestado a esses pacientes, o que contribuirá para o exercício de uma prática apropriada pela equipe de enfermagem.

Material e métodos

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura científica, que objetiva reunir, analisar e sintetizar resultados de pesquisas sobre um determinado tema, de maneira sistemática e ordenada. Foi necessário seguir as seguintes etapas: identificação do tema e elaboração da questão norteadora, elaboração de critérios de inclusão e exclusão de estudos, categorização dos estudos, avaliação, interpretação e apresentação dos resultados [10,11].

A questão norteadora desta pesquisa foi: O que está sendo produzido sobre o cuidado de enfermagem para o portador de Esclerose Lateral Amiotrófica? Para a busca dos artigos, foram utilizadas as bases de dados: US National Library of Medicine (Pubmed), *Medical Literature Analysis and Retrieval System on-line* (Medline), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs), *Scientific Eletronic Library Online* (Scielo) e Base de Dados de Enfermagem (BDEnf). Os critérios de inclusão foram: periódicos indexados com textos disponíveis na íntegra, nos idiomas: português, inglês, espanhol, publicados no período

de 2006 a 2016, e que apresentaram informações relevantes a questão norteadora. Foram excluídos estudo de revisão integrativa, revisão de literatura, e teses ou dissertações.

Utilizaram-se como descritores DeCS (Descritores de Ciências da Saúde) dos termos: Enfermagem, Assistência e Esclerose Amiotrófica Lateral. Realizou-se a busca pelos descritores “enfermagem” AND “esclerose amiotrófica lateral”, e depois dos descritores “enfermagem” AND “esclerose amiotrófica lateral” AND “assistência”. Após a seleção dos artigos, pela leitura do título e resumos, realizou-se a leitura de todos na íntegra, conforme figura 1. Foram selecionados 41 artigos e após exclusão dos repetidos, 20 correspondiam aos critérios de inclusão. Para a análise dos dados, foi utilizado um quadro, com os seguintes tópicos de interesse: ano, país, título, delineamento do estudo e suas contribuições (Quadro 1).

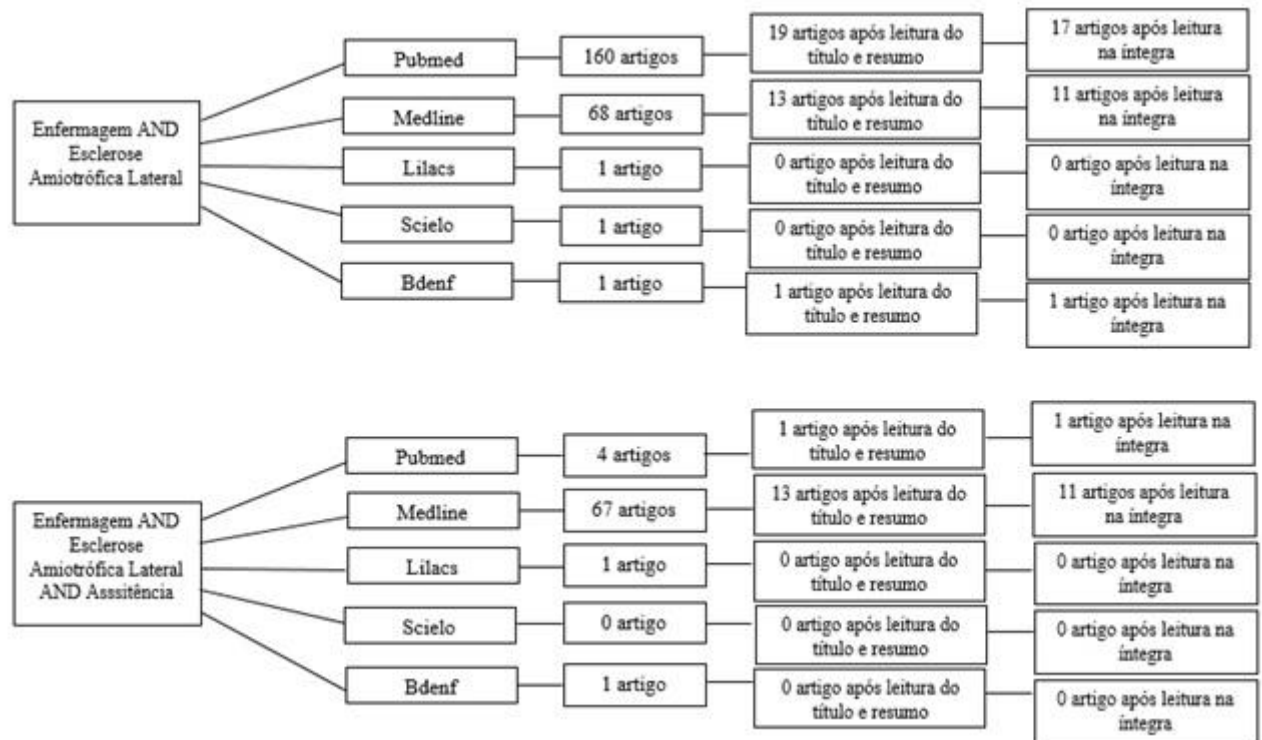


Figura 1 – Fluxo do processo de seleção dos artigos por grupos de descritores nas bases. Maceió/AL, 2017.

Resultados

Os países de publicação da amostra desta revisão ($n = 20$) são: Estados Unidos da América (EUA) ($n = 10$), Inglaterra ($n = 7$), Espanha ($n = 1$), Canadá ($n = 1$) e Brasil ($n = 1$). Os estudos publicados nos EUA e Inglaterra foram disponibilizados no idioma inglês, enquanto o publicado na Espanha encontrava-se disponível em inglês e espanhol, e o publicado no Brasil em português.

O quadro a seguir (Quadro 1) sumariza os estudos incluídos nesta revisão integrativa, abordando o ano de publicação, país, título, delineamento, tipo de estudo e amostra e suas respectivas contribuições.

Quadro 1 - Síntese dos estudos, segundo ano de publicação, país, título, delineamento, amostra e contribuições (2006-2016). Maceió/AL, 2017. (ver anexo em PDF)

Discussão

A maioria (60%) dos estudos selecionados nesta revisão foram divulgados entre os anos de 2011 e 2015. O país de maior publicação foi os Estados Unidos (50%), seguido da Inglaterra (35%), Canadá (5%), Espanha (5%) e Brasil (5%), evidenciando que os

pesquisadores brasileiros possuem pouco interesse em explorar qual o papel da enfermagem no cuidado a esses pacientes.

Os principais conteúdos que emergiram da análise dos estudos selecionados foram: atribuições da enfermagem, manejo de sintomas específicos, modelos de cuidado, dificuldades no cuidado, questões éticas, necessidades existenciais e estratégias de enfrentamento e suporte familiar.

Atribuições da enfermagem

O relacionamento com o paciente, os conhecimentos psicossociais e experiência no manejo de sintomas, fazem do enfermeiro o profissional ideal para gerenciar e coordenar o cuidado ao paciente com ELA [9,14,21].

O enfermeiro tem como funções: estabelecer um plano de cuidados que abranjam as necessidades do paciente e da família [21,30,20], comunicar todas as informações sobre a doença e opções relacionadas ao tratamento ao paciente [9,25,14,30,20], avaliar a capacidade de comunicação do paciente e estar familiarizado com as ferramentas que podem auxiliá-lo [14,20,18], avaliar as necessidades emocionais [14,20], monitorar a condição do paciente, rastrear o aparecimento de novo sintomas [9,21,20,29], antecipar o encaminhamento a outros profissionais [19,18], informar os recursos sociais disponíveis [9,14,21,29], educar os prestadores de cuidado, implementar as recomendações da equipe multidisciplinar, avaliar se o diagnóstico da ELA está correto e reforçar os conceitos do diagnóstico enquanto administra os cuidados [18].

Estes profissionais devem fornecer apoio emocional ao paciente [14,21,29,20], família e cuidadores [21], manter uma comunicação efetiva para que as necessidades presentes e futuras sejam atendidas e que todos participem ativamente do tratamento, além de preparar a família para a morte em tempo hábil [21,30].

Este profissional também tem papel primordial no processo de tomada de decisão com relação às medidas que sustentam a vida, como: colocação de tubo de alimentação, ventilação artificial, entre outros [12,19,28,16,27]. E, após a colocação do respirador artificial, é necessário dar suporte físico e psicológico para que o paciente mantenha seu contentamento e esperança, diminuindo a sobrecarga familiar [18].

O enfermeiro deve entender cada pessoa envolvida, explicar as consequências das decisões tomadas e promover a autonomia do paciente [18,16]. Além disso, ele deve realizar visitas domiciliares regulares para o gerenciamento adequado de medicações, avaliação e controle da dor, cuidados com a pele, cuidados com o trato gastrointestinal e fornecer relatório com a evolução dos sintomas aos médicos [16].

Manejo de sintomas específicos

O Transtorno da Expressão Emocional Involuntária ocorre quando as expressões emocionais e o real humor do paciente estão desregulados. As manifestações emocionais ocorrem independente do humor e a maioria dos pacientes relatam que eles não conseguem prevenir, controlar ou inibir os episódios de acontecerem, pois estes ocorrem de maneira súbita e por curto espaço de tempo. O enfermeiro deve estar preparado para perceber e diferenciar um episódio desse transtorno e uma real alteração no humor [10].

Ademais, alguns outros sintomas também devem ser aliviados, como: espasmos musculares, excesso de saliva, câimbras, distúrbios do sono, ansiedade e depressão [21,16].

Modelos de cuidado

Com o passar dos anos, os pacientes precisam cada vez mais da atenção dos profissionais de saúde e estudos demonstram como centros de cuidado a pessoas com ELA contribuem através de um time multidisciplinar [16].

Estudos mostram que existem clínicas que trabalham desde o diagnóstico: orientando, educando e esclarecendo as dúvidas iniciais dos pacientes e familiares, e também, auxiliando as famílias nas adaptações iniciais. À medida que os sintomas vão aparecendo, os profissionais realizam atendimentos a fim de reduzi-los e de proporcionar melhor qualidade de vida [21].

As visitas são marcadas com frequência e o time multidisciplinar marca reuniões para discutir os casos e definir a próxima visita de acordo com as necessidades. No suporte dado em Home Care, os enfermeiros estão em contato direto com os outros profissionais e podem resolver problemas no próprio domicílio do paciente, tomando a decisão de quando o transporte ao hospital é necessário. Estudos indicam que pacientes atendidos em clínicas com este modelo obtêm mais tempo e qualidade de vida [25,16].

Um estudo realizado na Itália analisou a utilização do atendimento de uma equipe de enfermagem via telefone, associando ao seu custo. As ligações tinham a finalidade de realizar esclarecimentos relacionados às condições do paciente entre profissionais que se encontravam no hospital e no home care, podendo ser marcadas semanalmente ou a qualquer momento em casos de emergência. Através das ligações, as enfermeiras realizavam a atualização das condições do paciente, marcavam as próximas ligações e alguma consulta se necessária [24].

Dificuldades no cuidado

Um estudo mostrou que as principais dificuldades no cuidado domiciliar de enfermagem aos pacientes que já estão no final da vida são: falta de adaptação do portador e da família à doença e sua progressão, envolvimento com a família, seleção/administração de cuidado, tomada de decisão e comunicação fraca com outros profissionais. Segundo o estudo, a principal estratégia para resolver esses problemas seria desenvolver a comunicação e o atendimento psicológico. Além disso, a enfermagem precisa educar o paciente e sua família sobre a morte desde o momento do diagnóstico, e considerar os cuidadores familiares como fornecedores e receptores de cuidado [23].

Outro estudo apontou como dificuldades: não concordar com a administração de um tratamento por considerá-lo muito agressivo ou sem utilidade, ou ter que interromper um tratamento que estava sustentando a vida do paciente, acelerando sua morte [15].

Questões éticas

Um estudo realizado na França, onde o uso de ventilação mecânica no domicílio é encorajado, concluiu que os programas de treinamento de enfermagem devem evidenciar mais as questões éticas associadas à autonomia do paciente e a suspensão da ventilação mecânica. Considerando que a ventilação mecânica permanente é um dos tratamentos típicos desses pacientes e que provavelmente ele não irá aceitar realizá-lo, é necessário que os enfermeiros julguem importante a obtenção de um consentimento prévio ao procedimento. O mesmo estudo enfatizou também a necessidade de realização de mais pesquisas para entender quais fatores podem influenciar a atitude dos enfermeiros ao lidar com essas questões [15].

A escolha da ventilação mecânica invasiva é uma das questões éticas mais complexas relacionadas ao cuidado aos portadores de ELA [18]. Espera-se que os enfermeiros entendam o contexto de todos os envolvidos nesse processo, apoiem seus pacientes ao expressar seus conhecimentos e opiniões com relação aos problemas gerais e legais, forneçam suporte adicional para a tomada/execução das decisões, e mantenham uma boa relação com os outros profissionais da equipe para garantir uma assistência de qualidade [18,16]. Além disso, após o início da ventilação artificial o enfermeiro ainda deve prestar suporte físico e psicológico para o paciente, e auxiliar nas estratégias que facilitem sua comunicação [18].

A interação entre o profissional de saúde e o paciente cria outra questão ética. Na ELA, a fala sofre interferência, mas a capacidade de comunicação e sensibilidade continuam preservadas. Cabe ao profissional decidir se irá se envolver e considerar a subjetividade do indivíduo [28].

Necessidades existenciais e estratégias de enfrentamento

Pacientes recentemente diagnosticados utilizam estratégias de enfrentamento focado nas emoções, isto é, reduzir ou gerenciar o estresse emocional relacionado à situação. Um estudo mostrou que durante os seis primeiros meses após o diagnóstico, as estratégias utilizadas mais comuns foram 'apoio' e 'independência', e as menos utilizadas foram 'evitar' e 'busca de informações'. As fontes de apoio utilizadas por eles são: otimismo, flexibilidade, humor, espiritualidade e prática religiosa. O estudo concluiu que o modo de enfrentar a doença

está relacionado com o bem-estar psicológico do indivíduo, e que é importante conhecer as diferentes estratégias de enfrentamento para oferecer uma assistência de qualidade [27].

Um estudo concluiu que as fontes de esperança dos participantes eram obtidas das relações interpessoais, vontade interior, do fato de ainda estarem vivos e de permanecerem como estão. Além disso, focar em projetos de curto e longo prazo, se sentir útil e a esperança de outras pessoas também fomentam o sentimento de esperança. Quando experienciam uma nova mudança ou perda física, surgem os sentimentos de desesperança, medo do abandono e desânimo [13].

Os pacientes sentem ansiedade, medo, injustiça, culpa, sentem que colocam sua existência em espera, que são prisioneiros do próprio corpo e decepção por depender das outras pessoas. Mas eles encontram significado em suas vidas através da família, amigos, o ato de dar e receber ajuda, independência e aceitação da situação atual que se encontram. É necessário que os enfermeiros e toda a equipe entenda e discuta essas questões existenciais com os pacientes, para ajudá-los a encontrar segurança, significado e vontade de viver [26].

Um estudo realizado na Austrália propôs identificar um modelo de tomada de decisão sobre como os pacientes mantem a integridade pessoal diante de todas as mudanças da doença. As principais estratégias utilizadas para lidar com as mudanças variaram entre ignorar o evento/suas consequências e incorporar a mudança na rotina para encontrar a melhor forma de adaptação. Independente da estratégia utilizada, os pacientes julgaram se ela foi satisfatória ou não, e a falha ou o sucesso da adaptação está relacionado a redução ou aumento do estresse, nível de pessimismo ou otimismo e bem-estar [17].

Suporte familiar

Os cuidados com a família também devem ser incluídos nos cuidados paliativos aos portadores de ELA [9,29,19,22], desde o momento do diagnóstico até o processo de falecimento [14]. As discussões sobre os tratamentos desejados no fim da vida beneficiam os pacientes e seus parentes [9]. O paciente e sua família devem estar cientes de todos os sintomas e suas opções de gerenciamento, para que possam tomar decisões durante todo o processo de planejamento de cuidados [30,18].

É necessário considerar os cuidadores e familiares informais como fornecedores e receptores de cuidado. Entender a trajetória da doença e as principais preocupações dos familiares permite o planejamento baseado na antecipação de demandas [20]. As principais intervenções de enfermagem que incluem o paciente e sua família são: fornecer suporte emocional e físico, educar sobre a doença e informar sobre os recursos disponíveis na comunidade [29].

Independente do tipo de escolha sobre o futuro, se deseja morte natural ou se deseja viver com ventilação por pressão positiva por traqueostomia, o profissional de saúde precisa cuidar do paciente e de seus parentes. A comunicação entre pacientes, família e prestadores de cuidado é a saída para melhorar o apoio à tomada de decisão entre o paciente e seus parentes, para que os desejos do paciente sejam respeitados e a família se prepare para a morte [30].

Conclusão

Esta revisão integrativa evidenciou que os artigos produzidos sobre o cuidado de enfermagem ao portador de ELA foram publicados, predominantemente nos Estados Unidos e na Inglaterra. Com a deficiência de pesquisas apresentada pelo Brasil, o cuidado de enfermagem descritos nesta revisão pode não refletir a realidade do serviço prestado neste país, salientando a necessidade da realização de estudos que deem mais visibilidade a área e ao profissional.

Constatou-se que a maioria dos artigos tiveram a intenção de esclarecer mais informações sobre a doença e o papel da enfermagem ao prestar cuidado a esse paciente. Foram produzidos também artigos sobre as necessidades emocionais do paciente e modelo de cuidado existentes.

A enfermagem desempenha papel primordial no tratamento desse paciente. Os cuidados abrangem principalmente a monitorização dos sintomas atuais e esperados, manejo desses sintomas, educar quanto a doença, tratamentos e recursos disponíveis. Os estudos ressaltam a importância de incluir a família e os cuidadores desde o momento do diagnóstico, e

que um dos papéis mais importantes do enfermeiro é encorajar o processo de tomada de decisões autônomas pelo paciente com relação às medidas que sustentam e prolongam a vida.

Conclui-se que a enfermagem deve explorar outras áreas do conhecimento relacionadas ao cuidado de pacientes diagnosticados com ELA como, por exemplo, o envolvimento dos familiares, os sentimentos do paciente, melhorar as formas de comunicação, entre outros que venham a surgir.

Referências

1. Galvin M, Corr B, Madden C, Mays I, McQuillan R, Timonen V et al. Caregiving in ALS - a mixed methods approach to the study of Burden. *BMC Palliat Care* 2016;15(1):81. <https://doi.org/10.1186/s12904-016-0153-0>
2. Galvin M, Gaffney R, Corr B, Mays I, Hardiman O. From first symptoms to diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: perspectives of an Irish informal caregiver cohort—a thematic analysis. *BMJ Open* 2017;7(3):1-8. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2016-014985>
3. McDermott CJ, Shaw PJ. Diagnosis and management of motor neurone disease. *BMJ* 2008;336(7645):658-24. <https://doi.org/10.1136/bmj.39493.511759.BE>
4. Chiò A, Logroscino G, Traynor BJ, Collins J, Simeone JC, Goldstein LA et al. Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology* 2013;41(2):118-30. <https://doi.org/10.1159/000351153>
5. Palermo S, Lima FJMS, Alvarenga RP. Epidemiologia da Esclerose Lateral Amiotrófica - Europa/América do Norte/América do Sul/Ásia. Discrepâncias e similaridades. Revisão sistemática da literatura. *Rev Bras Neurol* 2009;45(2):5-10.
6. Mathis S, Couratier P, Julian, A, Corcia, P, Le Masson, G. Current view and perspectives in amyotrophic lateral sclerosis. *Neural Regen Res* 2017;12(2):181-4. <https://doi.org/10.4103/1673-5374.200794>
7. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2005;65(8):1264-7. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000180717.29273.12>
8. Connolly S, Galvin M, Hardiman O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology* 2015;14(4):435-42. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(14\)70221-2](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(14)70221-2)
9. Valente SM, Karp JR. Life with Lou Gehrig's disease: managing ALS symptoms. *Nurse Pract* 2007;32(12):26-33.
10. Roman AR, Friedlander MR. Revisão integrativa de pesquisa aplicada à enfermagem. *Cogitare Enferm* 1998;3(2):109-12.
11. Mendes KDS, Silveira RCCP, Galvão CM. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. *Texto Contexto Enferm* 2008; 17(4):758-64. <https://doi.org/10.1590/s0104-07072008000400018>
12. Robinson-Smith G, Grill JD. Recognizing involuntary emotional expression disorder. *J Neurosci Nurs* 2007;39(4):202-7. <https://doi.org/10.1097/01376517-200708000-00003>
13. Vitale A, Genge A. Codman Award 2006: the experience of hope in ALS patients. *Axone* 2007; 28(2):27-35.
14. Hoffman JJ. Toward a better understanding of amyotrophic lateral sclerosis. *Home Healthcare Nurse* 2008;26(6):337-42. <https://doi.org/10.1097/01.NHH.0000324305.71459.81>
15. Peretti-Watel P, Bendiane MK, Galinier A, Favre R, Ribiere C, Lapiana JM et al. District nurses' attitudes toward patient consent: the case of mechanical ventilation on amyotrophic lateral sclerosis patients: results from a French national survey. *J Crit Care* 2008;23(3):332-8. <https://doi.org/10.1016/j.jcrc.2007.11.007>
16. Mayadev AS, Weiss MD, Distad BJ, Krivickas LS, Carter GT. The amyotrophic lateral sclerosis center: a model of multidisciplinary management. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2008;19(3):619-31. <https://doi.org/10.1016/j.pmr.2008.04.004>
17. King SJ, Duke MM, O'Connor BA. Living with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease (ALS/MND): decision-making about 'ongoing change and adaptation'. *J Clin Nurs* 2009;18(5):745-54. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2702.2008.02671.x>
18. Hirano Y, Yamazaki Y. Ethical issues in invasive mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis. *Nurs Ethics* 2010;17(1):51-63. <https://doi.org/10.1177/0969733009350945>

19. Olsson Ozanne AG, Strang S, Persson LI. Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin. *J Clin Nurs* 2011;20(1-2):283-91. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2702.2010.03509.x>
20. Davis M, Lou JS. Management of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) by the family nurse practitioner: a timeline for anticipated referrals. *J Am Acad Nurse Pract* 2011;23(9):464-72.
21. Clarke K, Levine T. Clinical recognition and management of amyotrophic lateral sclerosis: the nurse's role. *J Neurosci Nurs* 2011;43(4):205-14. <https://doi.org/10.1097/JNN.0b013e3182212a6c>
22. Penrod J, Hupcey JE, Baney BL, Loeb SJ. End-of-life caregiving trajectories. *Clin Nurs Res* 2011;20(1):7-24. <https://doi.org/10.1177/1054773810384852>
23. Ushikubo M, Okamoto K. Circumstances surrounding death and nursing difficulties with end-of-life care for individuals with ALS in central Japan. *Int J Palliat Nurs* 2012;18(11):554-60. <https://doi.org/10.12968/ijpn.2012.18.11.554>
24. Vitacca M, Comini L, Assoni G, Fiorenza D, Gilè S, Bernocchi P et al. Tele-assistance in patients with amyotrophic lateral sclerosis: long term activity and costs. *Disabil Rehabil Assist Technol* 2012;7(6):494-500. <https://doi.org/10.3109/17483107.2011.652999>
25. Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Comprehensive care of amyotrophic lateral sclerosis patients: a care model. *Arch Bronconeumol* 2013;49(12):529-33. <https://doi.org/10.1016/j.arbr.2013.09.011>
26. Ozanne AO, Graneheim UH, Strang S. Finding meaning despite anxiety over life and death in amyotrophic lateral sclerosis patients. *J Clin Nurs* 2013;22(15-16):2141-9. <https://doi.org/10.1111/jocn.12071>
27. Larsson BJ, Nordin K, Askmark H, Nygren I. Coping strategies among patients with newly diagnosed amyotrophic lateral sclerosis. *J Clin Nurs* 2014;23(21-22):3148-55. <https://doi.org/10.1111/jocn.12557>
28. Bittencourt JFV, Cordeiro ALPC. Esclerose lateral amiotrófica: o processo de cuidar em enfermagem e as tecnologias em saúde. *CuidArte enfermagem* 2015;9(2):172-7.
29. Bellomo TL, Cichminski L. Amyotrophic lateral sclerosis: what nurses need to know. *Nursing* 2015;45(10):46-51. <https://doi.org/10.1097/nhh.0000000000000532>
30. Ushikubo M. Comparison between home and hospital as the place of death for individuals with amyotrophic lateral sclerosis in the last stages of illness. *Am J Hosp Palliat Care* 2015;32(4):417-26. <https://doi.org/10.1177/1049909114525259>