

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA
FACULDADE DE ENFERMAGEM
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO STRICTO SENSU
CURSO DE MESTRADO EM ENFERMAGEM**

Bruna Lourenço Cassimiro

**Intervenções de enfermagem aplicadas a pacientes com esclerose lateral
amiotrófica em cuidados paliativos: revisão de escopo**

Juiz de Fora
2021

Bruna Lourenço Cassimiro

**Intervenções de enfermagem aplicadas a pacientes com esclerose lateral
amiotrófica em cuidados paliativos: revisão de escopo**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação *Stricto Sensu* – Mestrado em Enfermagem, da Faculdade de Enfermagem da Universidade Federal de Juiz de Fora como requisito parcial à obtenção do título de Mestre em Enfermagem.

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Thaís Vasconcelos Amorim

Juiz de Fora
2021

Bruna Lourenço Cassimiro

Intervenções de enfermagem aplicadas a pacientes com esclerose lateral amiotrófica em cuidados paliativos: revisão de escopo

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da Universidade Federal de Juiz de Fora como requisito parcial à obtenção do título de Mestre em Enfermagem.

Aprovada em 14 de dezembro de 2021.

BANCA EXAMINADORA

Profª Drª Thais Vasconcelos Amorim - Orientador
Universidade Federal de Juiz de Fora

Profª Drª Marina Góes Salvetti
Universidade de São Paulo

Profª Drª Fábio da Costa Carbogim
Universidade Federal de Juiz de Fora

Juiz de Fora, 26/11/2021.



Documento assinado eletronicamente por **Thais Vasconcelos Amorim, Professor(a)**, em 14/12/2021, às 10:31, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º do art. 4º do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#).

14/02/2022 08:54

SEI/UFJF - 0593334 - PROPP 01.5: Termo de Aprovação



Documento assinado eletronicamente por **Fabio da Costa Carbogim, Professor(a)**, em 14/12/2021, às 10:35, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º do art. 4º do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#).



Documento assinado eletronicamente por **Marina de Góes Salvetti, Usuário Externo**, em 14/12/2021, às 10:42, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º do art. 4º do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no Portal do SEI-UFJF (www2.ufjf.br/SEI) através do ícone Conferência de Documentos, informando o código verificador **0593334** e o código CRC **EE04A0DA**.

Dedico este trabalho a Deus, por sempre me conduzir em todas as situações, aos meus pais por sempre me acreditar em mim e ter me proporcionado educação e princípios e a Dyennifer pela parceria de vida e incentivo diário.

AGRADECIMENTOS

Deus. Eu não poderia iniciar meus agradecimentos sem lembrar da fé e da proteção divina que me acompanha a todo momento. Sem Deus eu não conseguiria estar realizando este sonho. Que o Senhor continue abençoando e guiando meus caminhos, e que tudo que eu aprendi seja repassado ao maior número de pessoas possível.

Agradeço aos meus pais Ezeli e Magno por todo apoio desde o início da minha trajetória acadêmica, por me dar a mão quando eu duvidei da minha capacidade e por sempre me fazer alguém melhor. Se hoje eu sou Enfermeira, foi por vivenciar o dom que a minha mãe tem de cuidar dos outros e por sempre carregar comigo a humildade e a empatia que o meu pai me ensinou. Essa conquista é nossa.

A Dyeniffer, pela compreensão, companheirismo e apoio durante todo processo. Nunca vou me esquecer de todo seu carinho, e por sempre me incentivar a crescer. Você acreditou e acredita em mim, na minha capacidade e na profissional que eu sou. Eu sou muito grata por ter você na minha vida.

A minha orientadora Thais Vasconcelos por proporcionar além do conhecimento referente as disciplinas que foram cursadas, também a sensibilidade e afetividade da educação no processo de formação de cada profissional. Queria também agradecer pelos inúmeros momentos de troca que tivemos, pela empatia no processo de adaptação diante dos desafios e principalmente por não desistir e não desacreditar da minha capacidade. Eu sempre vislumbrei este momento, mas esse sonho só foi possível, pelo seu apoio constante.

A esta Universidade, seu corpo docente e toda equipe por proporcionar ensino de qualidade e a oportunidade de formar pessoas para vida acadêmica e profissional.

A uma amizade que criei durante este processo, que foi minha parceiria de crescimento, lutas e aprendizados, obrigada Suellen. E aos colegas de mestrado que compartilharam momentos e sentimentos para permanecermos firmes até o final desta jornada.

A todos os meus sinceros agradecimentos.

“Se a educação não for provocativa, não constrói, não se cria, não se inventa, só se repete.” (CORTELLA, 2008)

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença crônica neurodegenerativa rara e irreversível, que afeta os neurônios motores, levando a uma progressiva atrofia e enfraquecimento musculares, com preservação da lucidez, cognição e inteligência. No contexto da ELA, os cuidados paliativos se destacam por promoverem a qualidade de vida, por meio de prevenção e alívio do sofrimento físico, emocional e espiritual. As intervenções de enfermagem são úteis para o planejamento do cuidado, tanto de forma independente quanto colaborativa, sendo fundamental a identificação de ações que beneficiem o paciente com ELA em cuidados paliativos, desde o diagnóstico da doença até a condição de fim de vida. Considerando que a literatura carece de evidências e identificação das recomendações, objetivou-se no presente estudo mapear as evidências disponíveis sobre intervenções de enfermagem aplicadas a pacientes com esclerose lateral amiotrófica em cuidados paliativos. Elegeu-se como método a revisão de escopo fundamentada nas recomendações do Instituto Joanna Briggs (JBI) e do *Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analyses extension for Scoping Review* (PRISMA-ScR). Utilizou-se a estratégia População-Conceito-Contexto para compor a questão de pesquisa: “Quais são as intervenções de enfermagem direcionadas a pacientes com ELA em cuidados paliativos?” A busca foi realizada no período de janeiro a março de 2021, em nove bases de dados indexadas e três repositórios de teses e dissertações, sem limite temporal, nos idiomas português, inglês e espanhol. Duas revisoras realizaram a seleção dos estudos, não havendo discordância quanto à inclusão/exclusão. Na sequência, os dados foram extraídos e analisados, sendo que 17 estudos compuseram a amostra final. As publicações contaram com artigos e teses de várias nacionalidades e em maior número no ano de 2011. Os estudos selecionados evidenciaram resultados de pesquisa em diferentes estágios da doença, desde o diagnóstico até o fim de vida e em locais distintos para o tratamento e acompanhamento. As ações de enfermagem dividiram-se em assistenciais, com destaque para a individualização do plano de cuidados, e gerenciais, direcionadas à coordenação dos cuidados e encaminhamento precoce aos especialistas. O manejo dos sintomas para alívio de dor e sofrimento, as habilidades de comunicação especialmente direcionadas

para cuidados no fim de vida e as orientações ao paciente e familiares foram ressaltados. Por fim, é possível inferir que são relevantes as intervenções de enfermagem durante todo o curso da doença, colaborando para a melhoria da qualidade de vida tanto do paciente quanto de seus familiares. Sugere-se que mais estudos sejam desenvolvidos em busca do aperfeiçoamento das intervenções de enfermagem, o que poderá proporcionar maior qualidade de vida para pacientes com ELA.

Palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica. Cuidados Paliativos. Cuidados de Enfermagem. Serviços de Saúde.

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a rare and irreversible chronic neurodegenerative disease that affects motor neurons, leading to progressive muscular atrophy and weakening, with preservation of lucidity, cognition, and intelligence. In the context of ALS, palliative care stands out for promoting quality of life through prevention and relief of physical, emotional, and spiritual suffering. Nursing interventions are useful for planning care, both independently and collaboratively, and it is essential to identify actions that benefit the patient with ALS in palliative care, from the diagnosis of the disease to the end-of-life condition. Considering that the literature lacks evidence and identification of recommendations, the present study aimed to map the available evidence on nursing interventions applied to patients with amyotrophic lateral sclerosis in palliative care. The method chosen was a scoping review based on the recommendations of the Joanna Briggs Institute (JBI) and the Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analyses extension for Scoping Review (PRISMA-ScR). The Population-Concept-Context strategy was used to compose the research question, "What are the nursing interventions targeting ALS patients in palliative care?" The search was conducted from January to March 2021, in nine indexed databases and three repositories of theses and dissertations, with no time limit, in Portuguese, English and Spanish languages. Two reviewers selected the studies, with no disagreement as to inclusion/exclusion. Then the data were extracted and analyzed, and 17 studies made up the final sample. The publications included articles and theses of various nationalities and in greater number in the year 2011. The selected studies showed research results in different stages of the disease, from diagnosis to end of life, and in different places for treatment and follow-up. Nursing actions were divided into care, with emphasis on individualization of the care plan, and management, directed to care coordination and early referral to specialists. Symptom management for pain and suffering relief, communication skills especially directed to end-of-life care, and patient and family orientations were highlighted. Finally, it is possible to infer that nursing interventions are relevant throughout the course of the disease, collaborating to improve the quality of life of both patients and their families. It is suggested that further studies be

developed in search of the improvement of nursing interventions, which may provide a better quality of life for patients with ALS.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Palliative Care. Nursing Care. Health Services.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 - Fluxo da informação com as diferentes fases de uma revisão, segundo recomendação PRISMA-ScR.....	37
Gráfico 1 - Distribuição dos estudos nas Bases de Dados onde foram localizados.....	45
Gráfico 2 - Distribuição dos estudos analisados por ano de publicação.....	45
Gráfico 3 - Distribuição dos estudos analisados por país.....	46
Quadro 1 - Referenciais e modelos de revisão de escopo.....	30
Quadro 2 - Compilação dos dados correspondentes aos estudos selecionados.....	40
Quadro 3 - Distribuição dos estudos analisados quanto a código do estudo; objetivo principal da pesquisa, delineamento metodológico, população alvo e contexto.....	47

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AB	Atenção Básica
ABrELA	Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica
Assia	<i>Applied Social Sciences Index and Abstracts</i>
Bipap	<i>Bi-Level Positive Airway Pressure</i>
Capes	Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior
Cinahl	<i>Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature</i>
CP	Cuidados Paliativos
Conitec	Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde
DA	Doença de Alzheimer
Dart	<i>Digital Access to Research Theses</i>
DeCS	Descritores em Ciências da Saúde
DNM	Doença do Neurônio Motor
DP	Doença de Parkinson
ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
ETHOS	<i>Electronic Theses Online Services</i>
Lilacs	Literatura Latino-Americana em Ciências da Saúde
MeSH	Medical Subject Headings
Medline	<i>Medical Literature Analysis and Retrieval System Online</i>
MS	Ministério da Saúde
NMI	Neurônio Motor Inferior
NMS	Neurônio Motor Superior
Nasf	Núcleo de Saúde da Família
Pubmed	<i>National Library of Medicine</i>
Prospero	<i>International Prospective Register of Systematic Review</i>
Psycinfo	<i>American Psychological Association</i>
RAS	Rede de Atenção à Saúde
SciELO	<i>Scientific Electronic Library Online</i>

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	16
2	REFERENCIAL TEMÁTICO	20
2.1	CONTEXTUALIZANDO AS DOENÇAS CRÔNICAS NEURODEGENERATIVAS E A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA.....	20
2.2	REDE DE ATENÇÃO À SAÚDE NO CONTEXTO DA ELA.....	22
2.3	A ENFERMAGEM E O CUIDADO EM SAÚDE ÀS PESSOAS COM ELA.....	26
3	METODOLOGIA	30
3.1	REVISÃO DE ESCOPO.....	30
3.2	PROTOCOLO PARA REVISÃO DE ESCOPO.....	33
3.3	ETAPAS DA PESQUISA.....	34
3.3.1	Questão Da Revisão.....	34
3.3.2	Crterios De Inclusão E Tipos De Fontes De Evidência.....	35
3.3.3	Estratgia De Busca E Fontes De Informao.....	35
3.3.4	Seleção Dos Estudos E Extração Dos Dados.....	38
4	RESULTADOS	42
5	CONCLUSÃO	70
	REFERÊNCIAS	39
	APÊNDICE A - Protocolo para Revisão de Escopo	81
	APÊNDICE B - Detalhamento da seleção dos estudos	89
	APÊNDICE C - Estratégias de busca utilizadas nas fontes de informação	36
	ANEXO A - Declaração PRISMA - PRISMA-ScR	78

1 INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença crônica neurodegenerativa rara e irreversível, que afeta os neurônios motores, levando a uma progressiva atrofia e enfraquecimento musculares, com preservação da lucidez, cognição e inteligência. A pessoa acometida sente dificuldades crescentes em capacidades como andar, comer, falar e respirar, podendo ficar totalmente paralisada. Atinge em média duas em cada 100 mil pessoas, com uma prevalência ligeiramente superior em indivíduos do gênero masculino, com idades entre 40 e 70 anos, sendo que 90% a 95% dos casos são classificados como esporádicos (BANDEIRA *et al.*, 2010; SWASH; KIERNAN, 2015).

As principais manifestações clínicas se apresentam em região bulbar, cervical, torácica e lombossacral, acrescidas de fraqueza muscular, atrofia, fasciculações, hipotonia e câibras musculares. Também ocorrem reflexos tendinosos hiperativos, sinal de Babinski positivo, clônus e espasticidade, disfagia e disartria. Além dos sinais e sintomas diretamente causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos indiretamente relacionados à doença, como alterações psicológicas e do sono, constipação, sialorreia, espessamento de secreções mucosas, sintomas de hipoventilação crônica e dor (HERNANDO; JUAN; ANTONIO, 2017; KIERNAN *et al.*, 2011)

O início e a progressão da ELA são frequentemente insidiosos e os sintomas podem não ser distinguidos precocemente. Em algum momento, de acordo com a evolução da doença, complicações podem ocorrer de forma isolada ou concorrentes com broncoaspiração, perda da capacidade de autocuidado, insuficiência pulmonar, pneumonia, úlceras de pressão, perda de peso acentuada, afasia e morte (BRASIL, 2014).

A expectativa de vida na ELA é multifatorial e varia de acordo com apresentação clínica, taxa de evolução da doença, insuficiência respiratória precoce e estado nutricional. O curso progressivo da doença redundando em óbito em média de três a cinco anos após o diagnóstico, sendo a causa mais frequente a insuficiência respiratória associada a disfagia e broncoaspiração (BROWN; AL-CHALABI, 2017; KIERNAN *et al.*, 2011; LAGROSCINO, 2010).

A rápida progressão e a gravidade dos acometimentos muscular e respiratório levam a comprometimentos funcionais que influenciam nas necessidades básicas como apoio para as refeições, comunicação, mobilidade e incapacidade de realizar as demais atividades da vida diária. Embora não seja frequentemente caracterizada como um componente importante da ELA, a maioria dos pacientes experimenta dor significativa como uma complicação, aumentando o risco de depressão e potencializando efeito negativo na qualidade de vida (BANDEIRA *et al.*, 2010; PIZZIMENTI, 2013).

No Brasil, em 2015, o Ministério da Saúde aprovou o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica por meio da Portaria nº 1.151, facilitando a padronização das ações da equipe multidisciplinar (BRASIL, 2015) e recentemente atualizou os parâmetros sobre a Esclerose Lateral Amiotrófica pela Portaria conjunta nº 13, de 13 de agosto de 2020, o que tem sido uma estratégia para melhorar a qualidade e prolongar o tempo de vida da pessoa com ELA (BRASIL, 2020).

É nesse contexto que se destacam os cuidados paliativos (CPs), como cuidados direcionados à promoção da qualidade de vida para pessoas com condições crônicas que ameaçam a vida, especialmente a ELA como uma doença incapacitante e de rápida progressão. Considerando que essa patologia implica manifestações multidimensionais, os CPs possibilitam a prevenção e o alívio do sofrimento físico, emocional e espiritual, preservando a ética e a integralidade humana (LUCHESE; CAMPOS; MITUUTI, 2018).

O cuidado dos pacientes é complexo e deve envolver a equipe multiprofissional com o intuito de mitigar a carga de doença por meio de intervenções paliativas, podendo ser fornecidas orientações e manejo dos principais sintomas, como prescrição de medicamentos e suplementos para apoio nutricional, exercícios para fortalecimento muscular, controle da dor e apoio para fortalecer a autonomia dos pacientes com ELA nas decisões de cuidados de saúde (KARAM, 2016).

Para isso, faz-se necessário uma equipe articulada, composta de profissionais de especialidades distintas, capazes de identificar demandas de cunho biopsicossocioespirituais. A integração entre os profissionais facilita as condutas a serem tomadas, potencializando a incorporação de diversos saberes

que, articulados, podem intervir positivamente nas necessidades dos pacientes (ELEUTÉRIO; NASCIMENTO; COSTA, 2017).

Pessoas com doenças neurodegenerativas podem manifestar alterações na comunicação, isolamento social, falta de motivação e perda da autoestima, fazendo com que se privem do contato com outras pessoas, mudem seu comportamento, evitem a sociedade em geral ou situações que as exponham de alguma forma.

Desse modo, a assistência prestada pelos profissionais deve perpassar os aspectos sintomatológicos. Por conseguinte, o enfermeiro, como profissional integrante da equipe multidisciplinar, desenvolve importante papel na promoção da saúde, no tratamento das complicações e na adaptação às limitações impostas pela doença, direcionando e manejando o plano de cuidados para o atendimento às necessidades de cada paciente e família. Para que isso ocorra, são necessárias habilidades que auxiliem a pessoa e seus familiares ao lidarem com o impacto do diagnóstico e desconhecimento da doença, ou sobre como agir e o que fazer (ALTMAN et al., 2013).

A intervenção de enfermagem é qualquer tratamento, baseado no julgamento e no conhecimento clínico, que seja realizado por um enfermeiro para melhorar os resultados do paciente, elas são úteis para o planejamento do cuidado, tanto de forma independente quanto colaborativa, sendo fundamental a identificação de ações que beneficiem o paciente com ELA em cuidados paliativos, desde o diagnóstico da doença até a condição de fim de vida. Tais etapas levam à redução da autonomia e requerem a promoção de maior conforto e bem-estar, vislumbrando o cuidado de enfermagem que corresponde à premissa da integralidade das ações de saúde (BULECHEK *et al*, 2016; SILVA *et al.*, 2018).

As indagações referentes à vivência de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) surgiram em uma operadora de saúde como enfermeira auditora atuante no domicílio de pacientes com a doença, vivenciando o cotidiano administrativo e assistencial. Dispondo da oportunidade de observar não apenas os custos operacionais, mas também a melhoria no padrão de atendimento, refleti empaticamente sobre como pessoas com a cognição preservada, em uma situação de parcial/total dependência que se anunciou de

forma abrupta e repentina, rodeadas de equipamentos e profissionais que alteraram a sua rotina, vivenciam essa condição, considerando o contexto dos cuidados paliativos.

Diante do exposto, faz-se importante um mapeamento da literatura acerca das intervenções de enfermagem descritas para o paciente com ELA no contexto dos cuidados paliativos. Uma pesquisa preliminar foi realizada no mês de novembro de 2020, no *International prospective register of systematic review* (Prospero), na *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (Medline via Pubmed), no Banco de Dados Cochrane de Revisões Sistemáticas e no Banco de Dados JBI de Revisões Sistemáticas e Relatórios de Implementação, sem identificação de revisões sistemáticas atuais ou em andamento sobre o tópico.

Considerando que a literatura carece de evidências e identificação das recomendações disponíveis no rol de estudos de revisão, justifica-se a proposta de uma revisão de escopo com o objetivo de mapear as evidências disponíveis sobre intervenções de enfermagem aplicadas a pacientes com esclerose lateral amiotrófica em cuidados paliativos. Torna-se relevante esta revisão por permitir o aprofundamento teórico sobre o cuidado prestado a esses pacientes, favorecendo a articulação entre a produção científica e o exercício da prática clínica de enfermeiros.

2 REFERENCIAL TEMÁTICO

De modo a aprofundar o conhecimento acerca da temática elegida para esta dissertação, buscou-se construir essa seção abordando os tópicos referentes às doenças crônicas neurodegenerativas e à esclerose lateral amiotrófica; à Rede de atenção à saúde no contexto da ELA e à enfermagem e ao cuidado em saúde às pessoas com ELA.

2.1 CONTEXTUALIZANDO AS DOENÇAS CRÔNICAS NEURODEGENERATIVAS E A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

As doenças neurodegenerativas são neuropatias que incluem doenças como Parkinson (DP), Alzheimer (DA) e Huntington, sendo a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) a mais prevalente das Doenças do Neurônio Motor (DNMs) (FEARON; MURRAY; MITSUMOTO, 2016).

A DNM é um termo específico, comumente utilizado para incluir doenças que comprometem a função dos neurônios motores superiores (NMSs) ou primeiro neurônio (células de Betz), os quais estão localizados na área motora no cérebro (giro pré-central); neurônios motores inferiores (NMIs) ou segundo neurônio, que estão localizados no tronco cerebral e na porção anterior da medula espinhal (ABRELA, 2013).

Estima-se que, em 2015, cerca de 46,8 milhões de pessoas apresentavam manifestação clínica de pelo menos alguma das patologias neurodegenerativas, sendo esperado que, a cada 20 anos, o número de pessoas afetadas dobre, atingindo 131,5 milhões em 2050 (ALZHEIMER'S DISEASE INTERNATIONAL, 2015).

A ELA foi primeiramente descrita como entidade patológica por Jean Martin Charcot em 1869 e contempla os significados de esclerose como endurecimento e cicatrização; lateral, o endurecimento da porção lateral da medula espinhal e amiotrófica, a fraqueza que resulta na redução do volume real do tecido muscular e atrofia. Considerada rara e incapacitante, é caracterizada por perda de neurônios motores no córtex, tronco cerebral e medula espinhal,

comprometendo tanto o Sistema Nervoso Central quanto o Periférico (WIJESEKERA; LEIGH, 2009; BRASIL, 2012).

A incidência na população é heterogênea e varia de 0,73 a 1,89 casos por 100 mil pessoas ao ano no sul da Ásia e no norte da Europa, concomitantemente, sendo a idade acima de 50 anos o fator mais importante para a sua ocorrência (MARIN, 2017).

Acredita-se que a etiologia da esclerose lateral amiotrófica seja advinda de vários fatores, incluindo componentes genéticos e ambientais, além do excesso de radicais livres resultantes das mutações de um gene que codifica a enzima superóxido dismutase (NEUDERT; WASNER; BORASIO, 2004).

Durante toda a história evolutiva da doença, a maioria dos casos se apresenta de forma esporádica (90%-95% dos casos), com etiologia multifatorial. Há também a probabilidade de o portador adquirir a doença por fatores hereditários, o tipo classificado como ELA familiar, que representa apenas 5% a 10% dos casos diagnosticados, seguindo um padrão de herança autossômica dominante (KIERNAN *et al.*, 2011).

As principais manifestações clínicas da ELA se apresentam em região bulbar, cervical, torácica e lombossacral, acrescidas de fraqueza muscular, atrofia, fasciculações, hipotonia e câibras musculares. Também ocorrem reflexos tendinosos hiperativos, sinal de *Babinski* positivo, clônus e espasticidade, disfagia e disartria (GHEZZI *et al.*, 2005).

Além dos sinais e sintomas diretamente causados pela perda neuronal, os pacientes também apresentam uma série de achados clínicos indiretamente relacionados à doença, como alterações psicológicas e do sono, constipação, sialorreia, espessamento de secreções mucosas, sintomas de hipoventilação crônica e dor (KIERNAN *et al.*, 2011).

O início e a progressão da ELA são frequentemente insidiosos, e os sintomas podem não ser distinguidos precocemente, por isso a importância na execução da avaliação diagnóstica concomitante à ressonância magnética de crânio e coluna cervical, já que esse é considerado um diagnóstico de exclusão (FEARON; MURRAY; MITSUMOTO, 2016).

Além disso, aspectos clínicos devem ser observados, como aparecimento de sinais de envolvimento do neurônio motor superior (fraqueza e sinais de

liberação piramidal) e comprometimento do neurônio motor inferior. Exames como eletroneuromiograma são fundamentais para a caracterização do diagnóstico e exames secundários, com objetivo de afastar outros diagnósticos clínicos diferenciais. Porém, mesmo com o potencial desses exames, há um tempo significativo perdido entre os primeiros sintomas e o diagnóstico em si, o qual, em alguns casos, ocorre apenas em estágios avançados (ABRELA, 2013).

Pacientes com ELA de início cervical apresentam sintomas nos membros superiores, uni ou bilateralmente, fraqueza próxima e distal, os braços podem apresentar atrofia intensa, porém com reflexos hiperativos. Já pacientes com início bulbar apresentam disartria, disfagia ou ambas, labilidade emocional e aumento do reflexo mandibular. De início lombar, pode se manifestar com pé caído e dificuldade de subir escadas, sendo as associações das complicações da ELA devidas às degenerações das células que levam a atrofia muscular, paresia flácida e diminuição ou ausência de reflexos, pois fazem parte do sistema nervoso periférico (BRASIL, 2020).

Em algum momento, de acordo com a evolução da doença, a esclerose lateral amiotrófica trará complicações que podem ocorrer de forma isolada ou somadas com broncoaspiração de alimentos ou líquidos, perda da capacidade de autocuidado, insuficiência pulmonar, pneumonia, úlceras de pressão, perda de peso acentuada, afasia e morte (BRASIL, 2020).

Devido ao fato de a ELA ainda não possuir cura, o tratamento propõe-se a desacelerar a evolução, evitando complicações. O tratamento é multidisciplinar e busca fornecer maior conforto, bem como auxiliar na sustentação da autonomia dos pacientes. Entre as abordagens multidisciplinares, o suporte nutricional e respiratório tem importante papel no aumento da qualidade de vida (MILLER *et al.*, 2009). O manejo dos sintomas é um foco da terapia dos pacientes, como utilização de ventilação não invasiva, apoio de profissionais capacitados e intervenção medicamentosa com o uso de riluzol (NICHOLSON *et al.*, 2017).

Essa medicação age inibindo a produção de glutamato, um neurotransmissor que, quando presente em quantidade excessiva, origina a morte dos neurônios motores. O riluzol está disponível na rede pública de saúde e tem como objetivo a lentificação do curso e da história natural da doença, especialmente quando utilizado desde os estágios iniciais (ABRELA, 2013).

Possui administração via oral, almejando como benefícios uma leve melhora de sintomas bulbares e da função dos membros e um aumento da sobrevida (BRASIL, 2020).

Em complemento ao tratamento medicamentoso, é imprescindível o respeito à autonomia do paciente, orientações frequentes sobre o processo saúde-doença, atenção ao tempo apropriado para decisões especiais e manutenção da esperança. O acompanhamento por meio de uma equipe multidisciplinar auxilia paciente e família diariamente nas múltiplas perdas proporcionadas pela doença, entre elas fala, deglutição, respiração, movimentação e impossibilidade de realização das atividades de vida diária, além de aspectos emocionais, como depressão, raiva, negação, hostilidade, desesperança e incertezas (ANEQUINI *et al.*, 2006).

O Ministério da Saúde oferece ainda Práticas Integrativas e Complementares como cuidados paliativos terapêuticos, ajudando na promoção da saúde, prevenção e tratamento de doenças crônicas ou raras, como ELA. Essas práticas têm recursos tecnológicos simplificados e potentes, que podem contribuir ao longo de todo o tratamento, tanto para o paciente quanto para os familiares deste. Ou seja, o cuidado paliativo é uma abordagem de tratamento que promove a qualidade de vida de pacientes que enfrentam doenças que ameaçam o prosseguimento da vida, por meio da prevenção e alívio do sofrimento. Estão previstos nos cuidados paliativos tratamentos para dor e outros problemas de natureza física, psíquica, espiritual e social (BRASIL, 2015).

Existem evidências de que o atendimento multidisciplinar concomitante ao cuidado paliativo melhora a sobrevida e a qualidade de vida na ELA. Mas, para que esse atendimento seja efetivo, faz-se necessária uma comunicação eficaz entre a equipe, com abordagem prévia desde o diagnóstico, considerando que se trata de uma doença que gera comprometimento físico e psicológico grave. Para o manejo satisfatório dos sintomas, é necessário cultivar a autonomia do paciente em relação às estratégias de sua preferência, considerando e tentando preservar ao máximo os seus gostos, rotinas e cultura (VAN DEN BERG *et al.*, 2005).

2.2 REDE DE ATENÇÃO À SAÚDE NO CONTEXTO DA ELA

Para estruturação das ações e serviços de saúde, são necessárias as Redes de Atenção à Saúde (RASs), que os organizam de forma integrada por meio de sistemas de apoio técnico, logístico e de gestão, buscando garantir a integralidade do cuidado, ou seja, a RAS tem como objetivo promover atenção contínua, integral e humanizada. E, de forma complementar, as linhas de cuidados articulam recursos e práticas de saúde, visando à continuidade assistencial com envolvimento multiprofissional (BRASIL, 2010).

A estrutura da rede assistencial e a definição de fluxos para o atendimento das pessoas com ELA é de responsabilidade dos gestores estaduais e municipais, sendo que os critérios diagnósticos e terapêuticos devem estar embasados no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para o tratamento da ELA, inicialmente aprovado pela Portaria nº 913/2002, atualizado em 2015 pela Portaria nº 1.151/2015 e recentemente, em 2020, por meio da Portaria conjunta nº 13/2020 (BRASIL, 2009; BRASIL, 2014; BRASIL, 2015; BRASIL, 2020).

No âmbito das doenças raras, a linha de cuidado tem seu início na Atenção Básica (AB), por meio das Unidades Básicas de Saúde, Equipes de Saúde da Família, Equipes de Atenção Básicas tradicionais e do Núcleo de Saúde da Família (Nasf), sendo a porta de entrada da pessoa com ELA e sua família. Na AB, além do encaminhamento regulado aos serviços especializados, os profissionais de saúde orientam sobre condições de riscos, recorrências, formas de lidar com as diferentes situações geradas pela doença, reabilitação e adaptação, apoio familiar e reinserção social, proporcionando um cuidado integral, por meio de ações multi e interdisciplinares (BRASIL, 2014).

A Atenção Domiciliar visa à redução da demanda por atendimento hospitalar e no período de permanência de usuários internados, à desinstitucionalização, ao apoio à rede de serviços como a Atenção Básica e à ampliação da autonomia dos usuários. Para a pessoa com ELA, o atendimento em domicílio deve ser multiprofissional, com a proposta de intervenção alinhada às suas necessidades, promovendo acesso aos demais componentes da rede, quando necessário, e a referência para os procedimentos diagnósticos, cirúrgicos e terapêuticos das diversas especialidades (BRASIL, 2014).

Na atenção especializada, há diferentes densidades tecnológicas para a realização de ações e serviços de urgência, de reabilitação, ambulatoriais especializados e hospitalares, apoiando e complementando os serviços da atenção básica de forma resolutiva (BRASIL, 2014).

Na reabilitação, podem ser englobadas medidas relacionadas à dor, prevenção de contraturas musculares, tratamento das dificuldades da fala, deglutição, dificuldades respiratórias e também o suporte familiar. O acompanhamento ocorre por meio de avaliações multidisciplinares, que verificam as necessidades e capacidades, com foco na produção da autonomia e no máximo de independência em diferentes aspectos. O objetivo é melhorar a funcionalidade e promover a inclusão em seu ambiente social (BRASIL, 2020).

É importante ressaltar que ações envolvendo a inclusão social se fazem necessárias para além da reabilitação do paciente, devem proporcionar também a sua autonomia, o seu desenvolvimento e capacitação, ou seja, deverá ser um trabalho contínuo para ampliar e melhorar a qualidade de vida durante o percurso da doença. O MS almeja garantir que sejam disponibilizadas as melhores práticas para diagnóstico e tratamento das doenças. Para ELA, o protocolo possui grande valia e sua atualização garante a recomendação de incorporação tecnológica de grande eficácia para o enfrentamento dessa doença (BRASIL, 2020).

Aliada às políticas de saúde vigentes, no Brasil, tem-se a Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (ABrELA), idealizada desde 1998 e com foco importante na educação e apoio aos portadores e familiares. Realiza eventos em caráter nacional, com objetivo de mobilizar as comunidades científicas e profissionais da saúde, formando e sedimentando um trabalho em equipe. Além disso, possui parceria com outras associações e outros setores, incluindo-se o setor jurídico, no qual obteve conquistas muito importantes para os pacientes com ELA. Uma delas foi a Portaria nº 913, de 19/11/2002, que permitiu a distribuição gratuita do medicamento Riluzol, desde sua implantação. Outra é a distribuição gratuita do *BI-level Positive Airway Pressure* (Bipap), pelas Secretarias Estaduais de Saúde, mediante a instituição da Portaria nº 1.370 03/03/2008 (ABRELA, 2002).

2.3 A ENFERMAGEM E O CUIDADO EM SAÚDE ÀS PESSOAS COM ELA

As ações previstas para o enfermeiro em seu processo de trabalho são formadas por “tecnologia dura”, que contém equipamentos, pelos saberes adquiridos ao longo da formação profissional que sugerem a “tecnologia leve-dura” e também pela “tecnologia leve”, que diz respeito a um espaço abstrato, ou seja, o processo relacional entre os sujeitos. Sendo assim, as tecnologias leves no trabalho em saúde perpassam algumas ações como a prevenção das doenças, a recuperação e a promoção da saúde e a humanização do atendimento (MERHY *et al.*, 2006).

Na perspectiva da ELA, observa-se a tecnologia dura no manuseio de ventiladores artificiais, aspiradores de secreções, variados tipos de cateteres, entre outros; porém a utilização dessa tecnologia se baseia no conhecimento e na habilidade técnica, demandando assim a tecnologia leve-dura, que, para ser implementada, necessita de relações. Dessa forma, para planejamento da assistência, são necessários a construção de vínculo e o acolhimento, que traduzem a tecnologia (MALTA; MERHY, 2010).

A atuação do enfermeiro se destaca na identificação prévia de possíveis complicações advindas da doença e nas ações de assistência que contribuem para prevenção de doenças, promoção, recuperação e reabilitação da saúde da pessoa, família e comunidade. O seu desempenho é facilitado por meio de toda a tecnologia atualmente disponível, para auxiliar o profissional na garantia do conforto e maior qualidade de vida à pessoa acometida por doença (BITENCOURT; ALDENÔRA, 2015).

A relação próxima com o paciente e a experiência no manejo de sintomas fazem com que o enfermeiro seja essencial no gerenciamento e na coordenação do cuidado. Possuindo funções como o estabelecimento do plano de cuidados que abarque as necessidades de paciente e família, a comunicação de todas as informações e opções relacionadas ao tratamento diretamente ao paciente, além da avaliação da capacidade de comunicação e de suas necessidades emocionais. É importante também monitorar a condição do paciente, rastrear o aparecimento de novo sintomas e antecipar o encaminhamento a outros

profissionais, realizando também ações inerentes ao cuidado junto aos cuidadores e/ou familiares (CÂMARA *et al.*, 2016; CLARKE; LEVINE, 2011).

Diante do comprometimento na alimentação, os cuidados envolvem a necessidade de adaptações na deglutição, com o intuito de conservar o prazer da alimentação por via oral, mantendo a segurança e, principalmente, a qualidade de vida. É imprescindível considerar a percepção da pessoa com ELA sobre sua vida e sobre si mesmo, com intuito de estabelecer ações positivas de cuidado (LUCHESE; CAMPOS; MITUUTI, 2018).

Outro ponto importante envolve as alterações disártricas, a partir do momento em que a doença se torna mais severa, ocasionando uma piora considerável na qualidade de vida do paciente (LEITE NETO; CONSTANTINI, 2017). Além disso, alterações em sua fala trazem repercussões negativas, podendo isolá-lo da participação ativa de seu convívio social e familiar. A preservação cognitiva, aliada ao declínio da capacidade funcional, é considerada o principal problema enfrentado, levando à falta de prazer em viver (HARDIMAN; HICKEY; O'DONERTY, 2004).

O afastamento social causado pela dificuldade em se comunicar afeta profundamente a autoestima e a dignidade da pessoa, podendo gerar desesperança e, como consequência, uma dificuldade de entendimento pelos seus interlocutores, o que faz com que tenha que repetir constantemente palavras e/ou frases, propiciando o silêncio por parte dos pacientes (PONTES *et al.*, 2010).

Diante do exposto, é necessário que o profissional de enfermagem enalteça, junto à família do paciente e a todos os envolvidos no cuidado, a importância da permanência da pessoa com ELA no meio social, permitindo sua participação no processo de tomada de decisões, elaboração de planejamentos terapêuticos e planos de intervenção, em conjunto com a equipe multiprofissional que desempenha a assistência (DE MELLO *et al.*, 2009). Além disso, há pontos importantes como perda da sua independência, inexistência de cura e preocupações diárias resultantes da doença, gerando sobrecarga tanto para os pacientes quanto para seus familiares (BROMBERG, 2008; CREEMERS *et al.*, 2016).

Nessa perspectiva, é importante considerar o fato de a doença apresentar um rápido declínio físico, reforçando a necessidade de constantes ajustes emocionais tanto do paciente quanto do cuidador. Além disso, com a progressão da doença, há uma piora dos sintomas, gerando preocupações físicas nos cuidadores que podem levar a um aumento do estresse e, com isso, uma diminuição na energia para atividades de lazer e tempo para satisfazer suas próprias necessidades. Portanto, membros da família e amigos geralmente não estão preparados para oferecer esse serviço especializado, então, aliviar o cuidador, fornecendo apoio no cuidar, é imprescindível para a saúde mental do mesmo e conseqüentemente para que ele exerça um cuidado qualificado (PAGNINI *et al.*, 2010).

Para os profissionais desempenharem de modo otimizado o cuidado, é imprescindível a compreensão holística. Embora o acometimento físico seja bastante citado, estudos consideram ser essencial o cuidado no âmbito emocional, pois o estresse pode ser associado a uma elevação no risco de mortalidade. Além disso, sentimentos como o da pessoa se considerar até mesmo um fardo, a perda gradual de liberdade e desesperança são prejudiciais para a qualidade de vida (BENTLEY; O'CONNOR, 2016; GOTQB-JANOWSKA; HONCZARENKO; STANKIEWICZ, 2010).

Por essas considerações, os cuidados paliativos (CPs) devem ser indicados desde o diagnóstico, durante todo o processo da doença e, de forma mais abrangente, no fim de vida e no luto. O Ministério da Saúde compreende os cuidados paliativos como a assistência prestada por uma equipe multidisciplinar, cujo enfoque deve ser o do alívio do sofrimento multidimensional. Os profissionais devem ainda visar à melhoria da qualidade de vida dos pacientes e de seus familiares frente às doenças potencialmente fatais por meio da prevenção do desconforto, reconhecimento precoce e tratamento da dor e de outros sintomas físicos, além de questões sociais, emocionais e espirituais (BRASIL, 2018; GÓMEZ-BATISTE, 2017). O cuidado paliativo propõe cuidados adequados e dignos aos pacientes, seja com ou sem possibilidade curativa (KAVALIERATOS *et al.*, 2016).

Destarte, o CP torna-se essencial no contexto da ELA de modo a promover a qualidade de vida, aumentar a sobrevivência e apoiar as pessoas

envolvidas no contexto de adoecimento, por meio da prevenção do sofrimento e controle dos sintomas, além de proporcionar a integração da atenção entre os aspectos físicos, emocionais e existenciais, valorizando o respeito à autonomia (GÓMEZ-BATISTE, 2017; LUCHESI; CAMPOS; MITUUTI, 2018).

Nesse contexto, o enfermeiro possui importante atuação na integralidade do cuidado, por ser, na equipe multidisciplinar, o profissional com o olhar diferenciado e escuta qualificada, contemplando a experiência de quem vivencia o avançar da doença no tempo de vida disponível. Nesse sentido, a integralidade da pessoa com ELA se dá desde o diagnóstico, devido à redução da autonomia e requer o estabelecimento de atividades específicas de conforto e bem-estar, ou seja, cuidado integral para a enfermagem representa ações plurais e ao mesmo tempo interligadas com os demais profissionais (SOUSA *et al.*, 2017).

Portanto, o enfermeiro deve delinear intervenções para cada problema identificado na progressão da doença e traçar quais serão os resultados esperados para cada ação, além disso, é preciso expressar aos familiares, cuidadores e paciente a importância da adesão aos tratamentos. Por fim, pode-se afirmar que o cuidado integral abrange não apenas questões físicas a partir de limitações, mas também envolve o olhar, o acolhimento, a compreensão da progressão das limitações e, ao mesmo tempo, a promoção da autonomia. São dimensões inimagináveis quando se pensa de forma holística no mundo experimentado e vivido por aqueles que desenvolvem a ELA. Percebe-se ênfase na competência procedimental em detrimento das atitudes e habilidades subjetivas necessárias ao ato de cuidar. As ações assistenciais de enfermagem devem estar baseadas na escuta qualificada, percepção de detalhes e no atendimento a cada necessidade que se apresenta e representa o que pode ser feito (BITTENCOURT; ALDENÔRA, 2015).

3 METODOLOGIA

Para o alcance do objetivo, foi elaborada uma revisão de escopo fundamentada nas recomendações do guia internacional PRISMA-ScR e no método proposto pelo JBI, Reviewers Manual 2020 (PETERS *et al.*, 2020).

3.1 REVISÃO DE ESCOPO

A “*scoping review*”, traduzida como revisão de escopo, constitui-se em uma metodologia de pesquisa em crescimento no mundo e abrange múltiplas áreas de interesse, incluindo a área da saúde. É compreendida como um conjunto de técnicas com a finalidade de substancializar o conhecimento sobre o tema em investigação, permitindo aos pesquisadores alcançar evidências que o ampliem. Além disso, favorece a incorporação de uma série de desenhos de estudo, permitindo complementar os resultados de ensaios clínicos (LEVAC, COLQUHOUN E O'BRIEN, 2010).

Por meio de métodos rigorosos e transparentes, desenvolvidos em etapas sistematizadas utilizadas em toda a trajetória metodológica com o intuito de obter dados confiáveis, a revisão de escopo permite mapear de maneira exploratória a produção científica, possibilitando o agrupamento de conceitos principais e evidências para a obtenção de um panorama amplo do tema em questão, identificação de lacunas e proposição de novas investigações (MUNN *et al.*, 2018; PETERS *et al.*, 2015).

Nesse contexto, Arksey e O'Malley (2005) foram influentes na condução das revisões de escopo por apresentarem a estrutura original que foi aprimorada no transcorrer do tempo, por meio dos trabalhos de Levac *et al.* (2010) e Peters *et al.* (2015,2017,2020) com maior explicitação das etapas do método (Quadro 1). Com esse aprimoramento, ampliaram-se a clareza e o rigor de todo o processo e ambas as estruturas têm sustentado a abordagem do JBI no desenvolvimento de revisões de escopo (PETERS *et al.*, 2015).

Quadro 1 – Referenciais e modelos de revisão de escopo

	Estrutura de Arksey e O'Malley (2005, p. 22-23)	Melhorias propostas por Levac <i>et al.</i> (2010, p. 4-8)	Melhorias propostas por Peters <i>et al.</i> (2015, 2017, 2020)
1	Identificando a questão de pesquisa	Esclarecer e vincular o objetivo e a questão da pesquisa	Definir e alinhar o(s) objetivo(s) e a(s) perguntas(s)
2	Identificação de estudos relevantes	Equilibrar a viabilidade com a amplitude e abrangência do processo da revisão	Desenvolver e alinhar os critérios de inclusão com o(s) objetivo(s) e a(s) perguntas(s)
3	Seleção de estudos	Abordagem de equipe para selecionar estudos e extrair dados	Descrever o planejamento para a estratégia de busca, seleção, extração de dados e apresentação das evidências.
4	Tabulação dos dados	Incorporação de síntese quantitativa e de análise temática qualitativa	Busca de evidências
5	Agrupar, resumir e relatar os resultados	Identificação das implicações dos resultados para a política, prática ou pesquisa	Seleção de evidências
6	Consulta (opcional)	Adoção de consulta como um componente obrigatório da metodologia	<p>Extração de evidências</p> <hr/> <p>Análise das evidências</p> <hr/> <p>Apresentação dos resultados</p> <hr/> <p>Síntese das evidências em relação ao objetivo da revisão, conclusões e registro das implicações dos resultados</p>

Fonte: *Scoping review frameworks* (PETERS *et al.*, 2020).

Tomando como base o referencial de Arksey and O'Malley (2005), a etapa 1 - de Identificação da pergunta de pesquisa - é o ponto de partida da revisão, sendo que a questão norteadora deve se basear na clareza, além de garantir a maior abrangência possível. Na etapa 2, para identificar os estudos relevantes, além dos descritores e locais de busca, é necessário que o pesquisador descreva como pretende desenvolver as estratégias de busca, além de especificar outras questões como as fontes de informação acessadas, o tipo de material e período de estudo, considerando toda a amplitude da busca.

Na etapa 3, ocorre a seleção dos estudos, devendo ser considerados primeiramente os critérios de inclusão e exclusão e, em seguida, proceder com análise criteriosa dos estudos encontrados a partir da busca, atendendo à pergunta de pesquisa e aos objetivos da revisão. A leitura e a seleção do material deverão ser realizadas por dois revisores independentes.

A etapa 4 se constitui em mapear, extrair e organizar os dados encontrados a partir da etapa anterior. Esses deverão ser sumarizados e, para o agrupamento das informações, deverá ser construído um formulário que objetiva uma análise qualitativa do material. Dessa maneira, algumas variáveis necessitam ser consideradas, tais como tipo de produção, ano, autores, objetivo, delineamento da pesquisa, além dos resultados e conclusão. Por fim, após todo esse processo, os dados podem ser agrupados em uma planilha eletrônica para uma análise posterior.

A etapa 5 compreende agrupar, conferir, relatar e interpretar os resultados. Baseia-se em compilação, descrição e análise dos estudos, com apresentação em quadros e tabelas. Na análise e discussão, serão gerados os tópicos a serem investigados, além de apontadas descobertas relevantes da temática para desenvolvimento do conhecimento e possível necessidade de futuras pesquisas sobre o tema.

Finalmente, a etapa 6 - de consulta aos membros externos - é opcional e contempla a participação de pessoas que possam complementar a temática da pesquisa, por meio dos dados encontrados.

Arksey and O'Malley (2005) reforçam ainda que a estrutura para a realização de uma revisão de escopo é fomentada para que os métodos utilizados nas diferentes fases da pesquisa sejam conduzidos de uma forma

rigorosa e transparente. O processo deve ser documentado em detalhes, aumentando o rigor metodológico e a confiabilidade dos resultados, com a finalidade de apresentá-los em um formato acessível e resumido, propiciando aos profissionais a confiança para a utilização das evidências.

As melhorias propostas por Levac *et al.* (2010) consideraram a relação do objetivo com a questão de pesquisa; a abrangência da revisão; a abordagem de equipe na etapa de seleção dos estudos e extração de dados; a inclusão de sínteses advindas de análises quantitativas e qualitativas; a descrição da pertinência dos resultados para a política, prática ou pesquisa e a consulta como componente obrigatório.

Na proposição de Peters *et al.* (2015; 2017; 2020), destacam-se o planejamento da estratégia de busca, seleção, extração de dados e apresentação das evidências, o que pode ser realizado por meio do protocolo da revisão de escopo.

3.2 PROTOCOLO PARA REVISÃO DE ESCOPO

Para a construção de uma revisão de escopo, faz-se necessário *a priori* o desenvolvimento de um protocolo, pois “predefine os objetivos, métodos e relatórios da revisão e permite a transparência do processo”, por meio do detalhamento dos critérios que os revisores pretendem usar para incluir e excluir fontes de evidência, identificar quais dados são relevantes e como os dados serão extraídos e apresentados (PETERS *et al.*, 2020).

O planejamento para a revisão de escopo é importante para limitar a ocorrência de viés no relatório de pesquisa, sendo que, em havendo quaisquer divergências da revisão do escopo e do protocolo, essas devem ser claramente destacadas e explicadas na revisão (PETERS *et al.*, 2020). A extensão da declaração PRISMA - PRISMA-ScR (ANEXO I) – contém uma lista de verificação congruente com a abordagem do JBI para conduzir e relatar revisões de escopo que permite aos revisores a verificação da conformidade da revisão com o padrão PRISMA.

De modo a nortear e fundamentar a revisão de escopo com rigor metodológico conforme recomendações do manual (PETERS *et al.*, 2020), foi

elaborado previamente um protocolo (APÊNDICE A) e apresentado na reunião do mês de dezembro/2020 do JBI/Brasil. As sugestões fornecidas pelas pareceristas para o desenvolvimento da pesquisa foram acatadas em sua totalidade.

O Protocolo desta revisão de escopo foi registrado na *Open Science Framework*, dia 4 de novembro de 2020 (https://osf.io/yvpb6/?view_only=a8868833cf1e4f09a1aa2a3cfcb5fc02) foi desenvolvido com base nas recomendações do método proposto pelo JBI, *Reviews Manual 2020*.

3.3 ETAPAS DA PESQUISA

Após a apresentação do protocolo de revisão, buscou-se o apoio da bibliotecária do JBI da Universidade de São Paulo Escola de Enfermagem, para o refinamento das estratégias de buscas nas fontes de informação pretendidas. Optou-se então pela descrição das etapas metodológicas percorridas conforme enunciadas no protocolo e segundo a recomendação do JBI (PETERS *et al.*, 2020).

3.3.1 Questão da Revisão

Para formulação da questão da revisão de escopo, faz-se necessário o uso da estratégia PCC, sendo P = População, C - Conceito e C = Contexto, com intuito de explorar de forma ampla o tema a ser pesquisado (PETERS *et al.*, 2020). No presente estudo, P se referiu a pacientes com esclerose lateral amiotrófica, C a intervenções de enfermagem aplicadas a pacientes com esclerose lateral amiotrófica e C a cuidados paliativos, sendo delineada a seguinte questão:

Quais são as intervenções de enfermagem direcionadas a pacientes com ELA em cuidados paliativos?

3.3.2 Critérios de inclusão e tipos de fontes de evidência

Conforme preconizam Peters *et al.* (2020), os critérios de inclusão devem nortear de forma clara o que é proposto pelos revisores, além de basear as decisões sobre as fontes a serem incluídas na revisão de escopo.

Dessa forma, foram estabelecidos como critérios de inclusão para esta revisão, estudos originais e de revisão, publicados em periódicos indexados e literatura cinzenta, nos idiomas português, inglês e espanhol e que apontem intervenções de enfermagem em pacientes com esclerose lateral amiotrófica em cuidados paliativos. O critério para a seleção dos idiomas deveu-se ao domínio das pesquisadoras. Não houve limite temporal para busca nas fontes de informação. Consideraram-se também intervenções de enfermagem as descrições advindas das evidências científicas como “ações de enfermagem”, “cuidados de enfermagem” e/ou “atividades de enfermagem”. Os critérios de exclusão envolveram estudos duplicados, indisponibilidade de texto completo e não atendimento à temática em estudo.

Na presente revisão de escopo, foram compreendidos como fontes de evidência estudos originais com delineamentos de abordagem quantitativa e qualitativa, como ensaios clínicos controlados, randomizados ou não, estudos observacionais, mistos e descritivos, além de revisões, relatos de caso, relatos de experiência e literatura cinzenta.

3.3.3 Estratégia de busca e fontes de informação

A estratégia de busca realizada pelos revisores em fontes relevantes de informação para inclusão na revisão de escopo deve ser realizada de forma abrangente e detalhada, considerando bases de dados distintas e demais fontes de informação. Idealmente, devem-se considerar fontes de evidência (estudos primários, artigos textuais e revisões) publicadas e não (literatura cinzenta).

Salienta-se que, para seleção das fontes de informação, tais como portais e bases de dados, diretórios e buscadores acadêmicos, assim como descritores, palavras-chave e definições de melhores estratégias de buscas, contou-se com

a participação de uma bibliotecária, com intuito de abranger o maior número possível de produções.

Assim, na estratégia de busca descrita no Apêndice C, utilizou a disposição dos descritores *Medical Subject Headings* (MeSH), Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e palavras-chave, combinados com os operadores booleanos “OR” e “AND”, formando sentenças adaptadas para cada fonte de informação, a saber: *Medical Literature Analysis and Retrieval* (Medline), *Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature* (Cinahl), *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), Literatura Latino- Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs), *Web of Science*, *Scopus*, *Applied Social Sciences Index and Abstracts* (Assia), Embase, *American Psychological Association* (Psycinfo), Catálogos de Teses e Dissertações da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (Capes), *Digital Access To Research Theses - Europe* (DART-Europe E-theses) e *Eletronic Theses Online Services* – EThOS.

3.3.4 Seleção dos estudos e extração dos dados

Nessa etapa, propõe-se que a seleção das evidências seja realizada por no mínimo dois revisores, que, de forma independente, devem identificar os estudos que atendam aos critérios de inclusão, sendo assim considerados selecionados para leitura na íntegra. Os estudos duplicados ou não elegíveis são excluídos, bem como aqueles que, após leitura minuciosa, não respondam ao objetivo e à questão da revisão. São registrados os motivos de exclusão dos estudos, bem como discutida toda e qualquer não conformidade entre os revisores ou com um terceiro revisor.

Sendo assim, o período de coleta de dados compreendeu os meses de janeiro, fevereiro e março de 2021, tendo sido identificado inicialmente o total de 252 estudos nas buscas das fontes de informação. Foram escolhidos 140 estudos na etapa de pré-seleção após aplicação dos critérios de inclusão, exclusão e remoção de duplicados, tendo sido finalmente 17 estudos selecionados para composição da amostra do estudo.

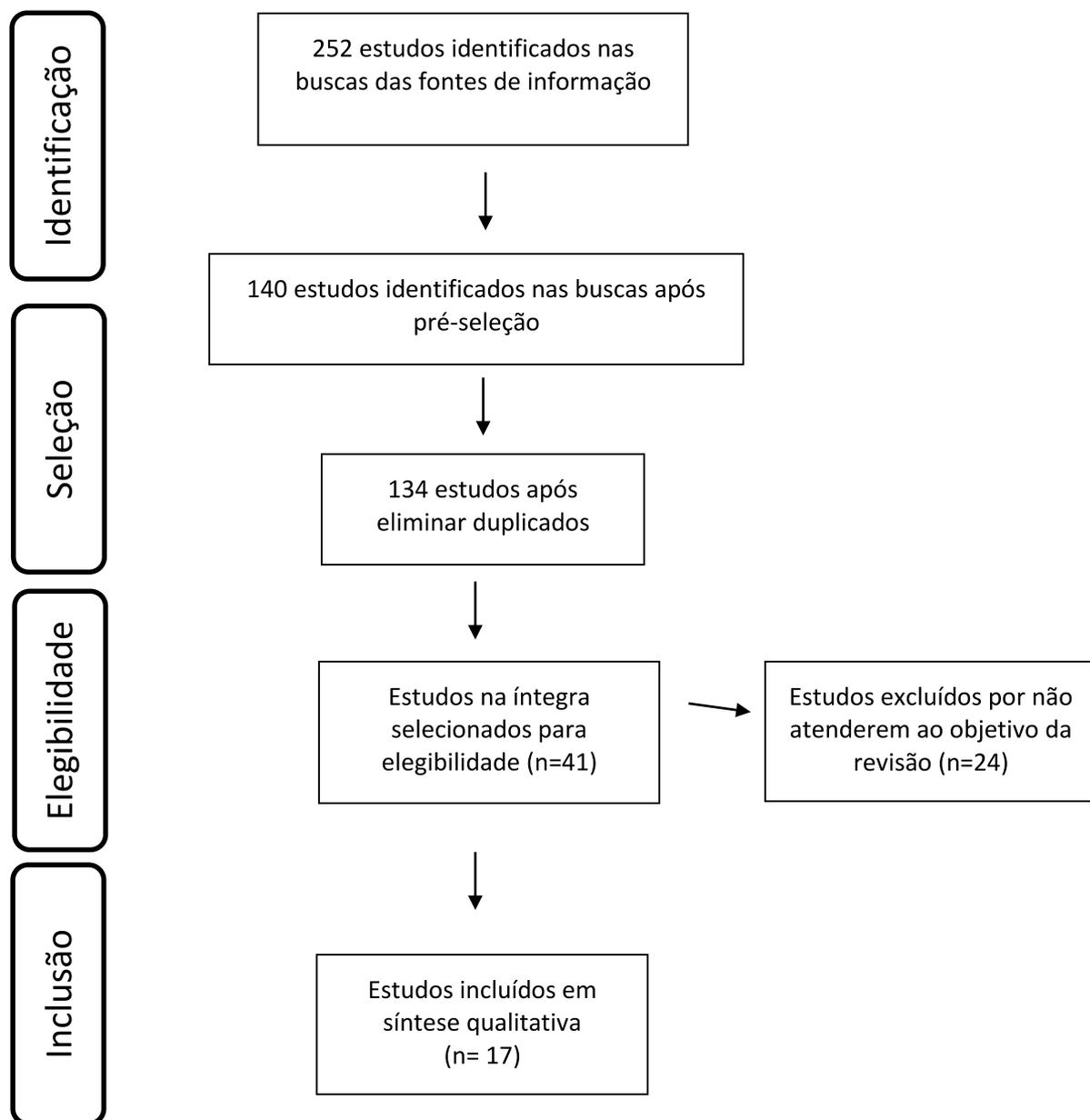
Para o mapeamento das buscas realizadas e gerenciamento das bibliografias encontradas, utilizou-se o *software Microsoft Excel*® (2016), que auxiliou também na exclusão dos artigos duplicados, conforme previsto na etapa de seleção dos estudos e extração dos dados. Além disso, a planilha gerada a partir do *Excel* permitiu a organização dos dados extraídos para análise na íntegra.

Os estudos selecionados nessa primeira etapa foram analisados por dois revisores por meio da leitura de título, resumo e do texto, de modo flutuante. Foram considerados elegíveis 41, os quais foram lidos na íntegra, criteriosamente e em profundidade, visando à seleção dos estudos que apontassem intervenções/cuidados/ações de enfermagem de modo específico. Finalmente, foram incluídos 17 para compor a amostra final da revisão. O detalhamento da seleção dos estudos, bem como os motivos para exclusão dos textos podem ser visualizados no Apêndice B.

O mapeamento de elementos-chave favoreceu a extração de dados e a inclusão de informações relevantes para alcançar o objetivo da revisão e responder à pergunta da pesquisa. Os dados extraídos dos estudos selecionados contemplaram autores; ano de publicação, país e idioma; título do estudo; título do periódico; instituição de vinculação e localização; tipo de documento. Além disso, extraíram-se dados como objetivos, delineamento metodológico, população, contexto, intervenção e recomendações para a prática de enfermeiros. Foram valorizados os aspectos relacionados a intervenções, ações, cuidados e atividades de enfermagem direcionadas a pessoas com ELA em cuidados paliativos de modo a responder à pergunta da revisão. Gráficos, figuras e quadros compõem a apresentação dos dados extraídos.

O processo de busca e seleção dos estudos é apresentado a seguir, de modo sintetizado, na Figura 1.

Figura 1 - Fluxo da informação com as diferentes fases de uma revisão, segundo recomendação PRISMA-ScR



Fonte: Moher *et al.*, (2009).

Para a sistematização dos estudos selecionados que compõem a presente revisão de escopo, utilizou-se instrumento recomendado por Peters *et al.* (2020) e adaptado para esta pesquisa, a fim de mapear as evidências na população pretendida, nos conceitos propostos e no contexto considerado.

4 DISCUSSÃO/RESULTADOS

Nesta etapa, busca-se agrupar, resumir e relatar os resultados da revisão de escopo, incluindo a identificação de lacunas. Além disso,

Os resultados podem ser apresentados como um mapa dos dados extraídos dos artigos incluídos em uma forma diagramática ou tabular e / ou em um formato descritivo que se alinhe com o (s) objetivo (s) e o escopo da revisão. Os autores devem articular claramente o (s) método (s) usado (s) para apresentar os resultados da revisão. Os resultados também podem ser classificados em categorias conceituais principais, tais como: “tipo de intervenção”, “população” (e tamanho da amostra, se for o caso), “duração da intervenção”, “objetivos”, “metodologia adotada”, “descobertas principais” (evidências estabelecidas) e “lacunas na pesquisa” (PETERS *et al.*, 2020).

Optou-se pela apresentação em forma de gráficos e quadros a fim de agrupar, resumir e relatar os resultados de acordo com os critérios e objetivo desta revisão. Uma síntese descritiva é apresentada na sequência. No quadro 2 a seguir, estão distribuídos os 17 estudos conforme base de dados, autor, ano/país/idioma, título/código de estudo, título do periódico, instituição de vinculação e localização e, por fim, tipo de documento.

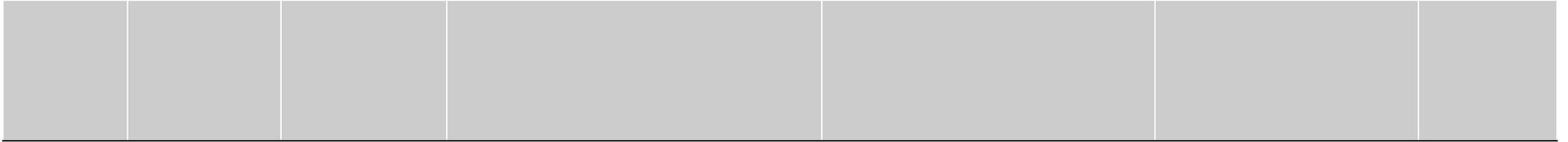
QUADRO 2 – Compilação dos dados correspondentes aos estudos selecionados

Base de dados	Autor (es)	Ano de publicação/ País/ Idioma	Título do estudo/ Código do Estudo	Título do Periódico	Instituição de vinculação/ Localização	Tipo de documento
Pubmed	Melanie Davis e Jau-Shin Lou	2011 Estados Unidos Inglês	Management of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) by the family nurse practitioner: a timeline for anticipated referrals E1	Journal of the American Academy of Nurse Practitioners	School of Nursing, Pacific Lutheran University, Tacoma, WA School of Nursing, Pacific Lutheran University, Tacoma, WA School of Nursing, Pacific Lutheran University, Tacoma, Washington	Artigo
Pubmed	Kathie Clarke e Todd Levine	2011 Estados Unidos Inglês	Clinical recognition and management of amyotrophic lateral sclerosis: the nurse's role E2	Journal of Neuroscience Nursing	Phoenix Neurological Associates, Ltd., Phoenix, Arizona	Artigo
Cinahl	Mitsuko Ushikubo e Koichi Okamoto	2012 Japão Inglês	Circumstances surrounding death and nursing difficulties with end-of-life care for individuals with ALS in central Japan E3	International Journal of Palliative Nursing	School of Health Sciences, Gunma University Maebashi, Gunma	Artigo

Cinahl	Sharon M. Valente	2001 Estados Unidos Inglês	End-of-life issues E4	Geriatric Nursing	University of Southern California Los Angeles	Artigo
Web of Science	Clare M. Veigh, et al.	2019 Irlanda do Norte Inglês	Palliative care for patients with motor neurone disease and their bereaved carers: a qualitative study E5	Bmc Palliative Care	School of Nursing and Midwifery, Queen's University Belfast Belfast, Northern Ireland	Artigo
Web of Science	Samar M. Aoun, et al.	2017 Austrália Inglês	Identifying and addressing the support needs of family caregivers of people with motor neurone disease using the Carer Support Needs Assessment Tool E6	Palliative & Supportive Care	Cambridge University Press Western Australia	Artigo
Web of Science	Anne Hogden, Geraldine Foley, Robert D. Henderson, Natalie James e Samar M. Aoun	2017 Austrália Inglês	Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach E7	Journal of Multidisciplinary Healthcare	Faculty of Medicine and Health Sciences Austrália	Artigo
Web of Science	Gail Houseman e Mary Kelley	2015 Estados Unidos Inglês	Palliative care for patients in the USA with amyotrophic lateral sclerosis: current challenges E8	Nursing: Research and Reviews	The ALS Association Greater Philadelphia Estados Unidos	Artigo

Web of Science	Buzgova, Radka; Kozakova, Radka e Jurickova, Lubica	2019 Czech Republic Inglês	The unmet needs of family members of patients with progressive neurological disease in the Czech Republic E9	PLOS ONE	Department of Nursing and Midwifery, Faculty of medicine, University of Ostrava, Ostrava	Artigo
Web of Science	Denise Andrea Harris, Jack, Kirsten e Christopher Wibberley,	2018 Inglaterra Inglês	The meaning of living with uncertainty for people with motor neurone disease E10	Journal Of Clinical Nursing	Manchester Metropolitan University Manchester, Inglaterra	Artigo
Embase	Green A.J. De-Vries K.	2010 Reino Unido Inglês	Cannabis use in palliative care - an examination of the evidence and the implications for nurses E11	Journal of Clinical Nursing	University of Brighton United Kingdom	Artigo
Embase	Angeli S. Mayadev, Michael D. Weiss, B. Jane Distad, Lisa S. Krivickas e Gregory T. Carter.	2008 Estados Unidos Inglês	The Amyotrophic Lateral Sclerosis Center: A Model of Multidisciplinary Management E12	Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America	Department of Physical Medicine and Rehabilitation, University of Washington Medical Center Centralia, Washington	Artigo

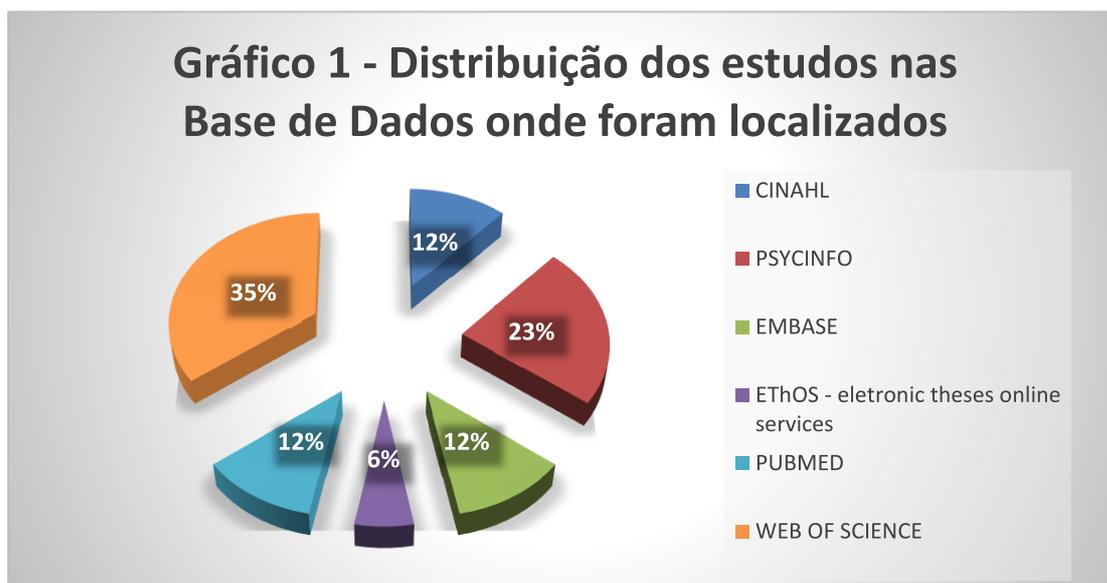
Psycinfo	Mitsuko Ushikubo	2018 Japão Inglês	Circumstances and signs of approaching death in patients with amyotrophic lateral sclerosis under going noninvasive ventilation in home care settings. E13	Journal of Neuroscience Nursing	Japan Society for the Promotion of Science Japão	Artigo
Psycinfo	Mitsuko Ushikubo	2015 Japão Inglês	Comparison between home and hospital as the place of death for individuals with amyotrophic lateral sclerosis in the last stages of illness. E14	American Journal of Hospice & Palliative Medicine	Japan Society for the Promotion of Science, Japão	Artigo
Psycinfo	Janice Penrod, , Judith E. Hupcey , Baney, Brenda L. Loeb, Susan J.	2011 Estados Unidos Inglês	End-of-life caregiving trajectories. E15	Clinical Nursing Research	College of Medicine, Pennsylvania State University, University Park, Pensilvânia	Artigo
Psycinfo	Steven J. Baumrucker,	2006 Estados Unidos Inglês	Amyotrophic Lateral Sclerosis and Physician Assisted Suicide: Nursing Perspective E16	American Journal of Hospice & Palliative Medicine	Wellmont Health Systems, Adventa Hospice, Rogersville Tennessee	Artigo
ETHOS - eletronic theses online services	Simone Veronese	2010 Reino Unido Inglês	What are the palliative care needs of people severely affected by neurodegenerative conditions, and how can a Specialist Palliative Care Service best meet these needs E17	University of Kent	University of Kent, United Kingdom Canterbury	Tese



Fonte: Elaborada pela autora (2021).

Evidenciou-se que a maioria dos estudos selecionados foram artigos da base de dados Web of Science, oriundos dos Estados Unidos, escritos em inglês.

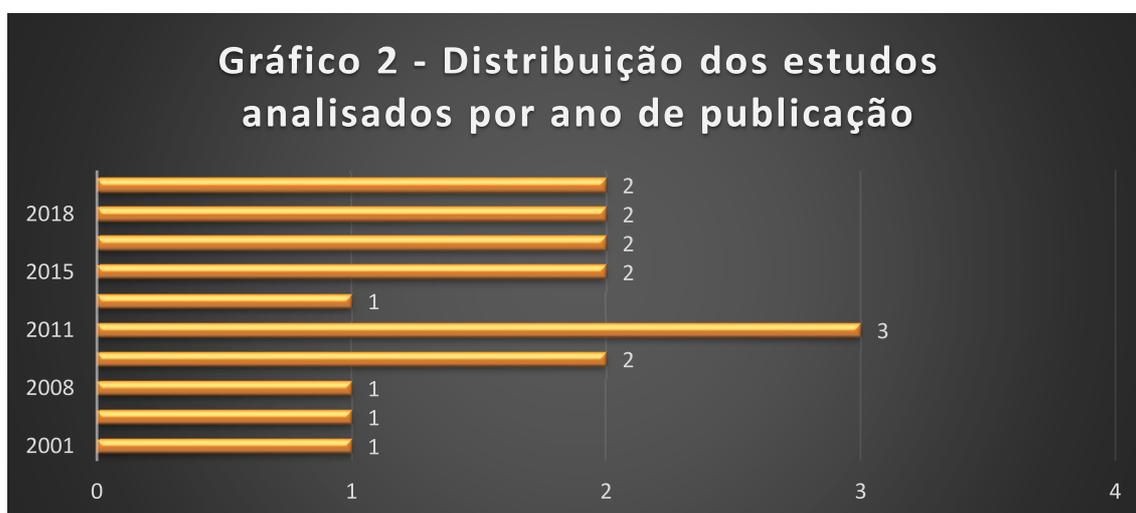
Quanto ao ano de publicação, o período de maior destaque foi entre 2011 e 2019 com maior número de publicações (12). No Gráfico 1, são descritas as bases de dados dos estudos selecionados.

Gráfico 1 - Distribuição dos estudos nas Base de Dados onde foram localizados

Fonte: Elaborado pela autora (2021)

A base de dados *Web of Science* se destacou quantitativamente com seis estudos, seguida pela *Psycinfo* com quatro artigos. A base *Embase*, *Pubmed* e *Cinahl* apresentaram respectivamente dois artigos cada uma e, por fim, um estudo foi localizado na *EthOS*.

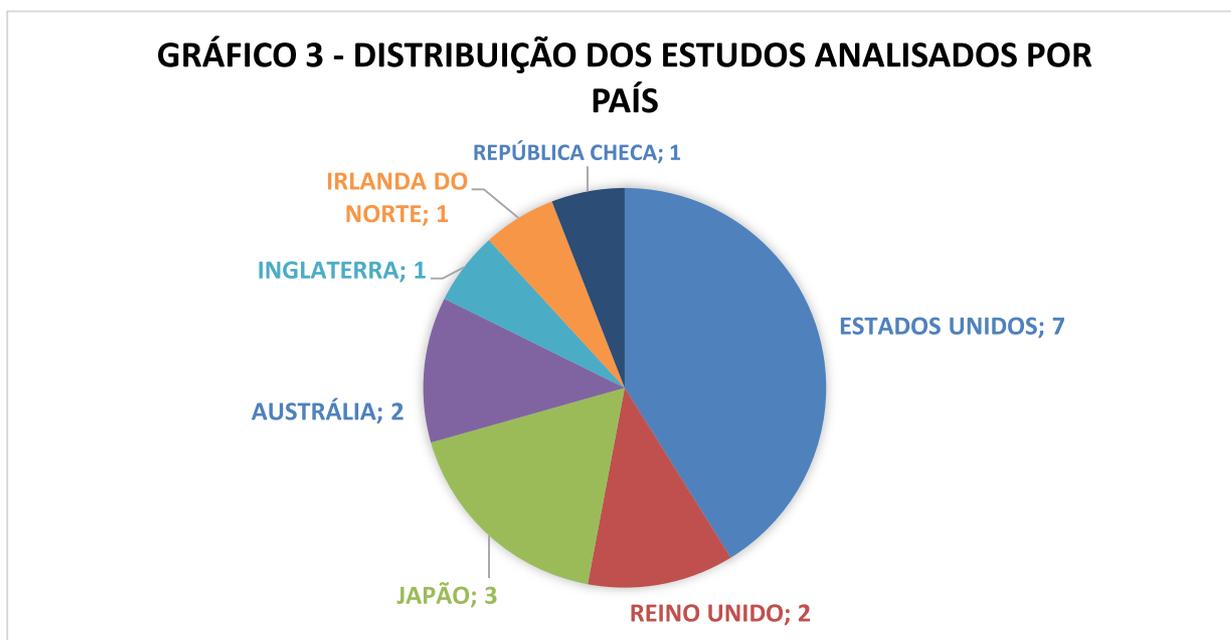
Apesar da ampla busca nas bases de dados, não foram encontrados estudos anteriores ao ano de 2001. Dos 17 estudos analisados, destacam-se três publicados em 2011. O Gráfico 2 ilustra os anos de publicação da amostra selecionada para a revisão de escopo.

Gráfico 2 - Distribuição dos estudos analisados por ano de publicação

Fonte: Elaborado pela autora (2021).

Em relação à localização geográfica de origem dos estudos, o Gráfico 3 evidencia os Estados Unidos (sete) se destacando com maior número de publicações e República Checa, Irlanda do Norte e Inglaterra com menor número, sendo um para cada país.

Gráfico 3 - Distribuição dos estudos analisados por país



Fonte: Elaborado pela autora (2021)

No quadro 3, estão distribuídos os 17 estudos conforme código do estudo; objetivo principal da pesquisa, delineamento metodológico, população-alvo e contexto. As intervenções de enfermagem e as recomendações para a prática de enfermeiros serão descritas na síntese narrativa.

QUADRO 3 - Distribuição dos estudos analisados quanto a código do estudo; objetivo principal da pesquisa, delineamento metodológico, população alvo e contexto

Código do estudo	Objetivos	Delineamento Metodológico	População	Contexto
E1	Discutir o papel do Profissional de Enfermagem quando um paciente apresenta um novo diagnóstico de ELA	Revisão de literatura	Pessoas que acabaram de receber o diagnóstico de ELA.	Pacientes com ELA em geral e os encaminhamentos para melhor manejo dos sintomas.
E2	Analisar a apresentação clínica, o diagnóstico e o manejo da ELA com ênfase na importância do reconhecimento precoce e início do tratamento.	Revisão de literatura	Pessoas com ELA	Pacientes com ELA em geral e os encaminhamentos para melhor manejo dos sintomas.
E3	Esclarecer as circunstâncias que cercam a morte de pessoas com esclerose lateral amiotrófica (ELA) no Japão e as dificuldades em fornecer cuidados domiciliares de enfermagem ao final da vida para esses indivíduos.	Estudo quali-quantitativo	Pessoas com esclerose lateral amiotrófica (ELA) no Japão.	O estudo reforça que cuidar é uma experiência central no cuidado no fim da vida de pessoas com ELA, e as famílias também devem ser reconhecidas como receptoras de cuidados paliativos junto com os pacientes.

E4	Discutir maneiras de avaliar e responder às preocupações de uma pessoa com doença terminal e considerações racionais para o cuidado no final da vida	Estudo de Caso	Pessoas com ELA em fase terminal.	O estudo de caso hipotético para ilustrar os desafios e incentivar os enfermeiros a examinar seus próprios valores, crenças e atitudes em relação às escolhas de cuidado no final da vida à pacientes com ELA.
E5	Explorar a provisão de cuidados paliativos generalistas e especializados na Irlanda do Norte, no final da vida, para pessoas com Doenças do Neurônio Motor na perspectiva de cuidadores.	Pesquisa qualitativa	Pessoas com DNM em cuidados paliativos na Irlanda do Norte.	Cuidados em final de vida para pessoas com DNM na Irlanda do Norte e o papel dos cuidados paliativos especializados e generalistas.
E6	Avaliar a viabilidade e relevância da Ferramenta de Avaliação das Necessidades de Apoio ao Cuidador na atenção domiciliar durante o período de prestação de cuidados na perspectiva dos cuidadores familiares de pessoas com Doenças do Neurônio Motor e seus prestadores de serviços	Estudo descritivo e longitudinal	Pessoas com doença do neurônio motor na atenção domiciliar na Austrália Ocidental	O contexto é verificar a relevância da Ferramenta de Avaliação das Necessidades de Apoio ao Cuidador (CSNAT) na atenção domiciliar durante o período de prestação de cuidados
E7	Identificar como o cuidado multidisciplinar é prestado aos pacientes com ELA e suas famílias, baseando-se em uma ampla base de evidências relativas aos cuidados.	Revisão de literatura	Pacientes com ELA	O papel dos cuidados paliativos nos cuidados multidisciplinares da Esclerose Lateral Amiotrófica
E8	Fornecer fatos baseados na experiência sobre a prestação de cuidados diários nos EUA e algumas orientações práticas para gerenciar os sintomas de ELA.	Revisão de literatura	Pacientes com ELA em cuidados paliativos que residem nos EUA.	Abordar problemas específicos e, às vezes, sintomas desafiadores experimentados pela população com ELA, junto com possíveis tratamentos para cada sintoma.
E9	Explorar as necessidades não atendidas dos familiares de pacientes com PND em estágios avançados.	Pesquisa qualitativa	Pacientes com Doença Neurológica Progressiva em estágios avançados da doença.	O cuidado paliativo deverá ser envolvido em todas as fases da doença, além disso, faz-se necessário envolvimento e apoio aos cuidadores e familiares que também desenvolvem as funções do cuidado.

E10	Explorar o significado de viver com a incerteza para pessoas com diagnóstico de doença do neurônio motor	Pesquisa qualitativa	Pessoas com ELA em atendimento em um Centro de Atendimento.	O estudo contextualiza a experiência vivida de pacientes com ELA destacando sentimentos durante o percurso da doença, e como os cuidados paliativos tem um papel fundamental para melhoria na qualidade de vida.
E11	Examinar as composições farmacêuticas e o uso de Cannabis como uma intervenção clínica para pessoas em cuidados paliativos.	Revisão de literatura	Pessoas com Doenças do Neurônio Motor incluindo Esclerose Lateral Amiotrófica	O estudo baseia-se na literatura que explora a história da cannabis e os debates que cercam seu uso, além de examinar as qualidades farmacêuticas e o uso de cannabis como uma intervenção clínica para pessoas em cuidados paliativos, incluindo aqueles com doença do neurônio motor incluindo esclerose lateral amiotrófica no contexto do Reino Unido em cuidados paliativos.
E12	Identificar um resumo da pesquisa atual na reabilitação da ELA.	Revisão de literatura	Pacientes com ELA em cuidados paliativos	Fornecer um resumo da pesquisa atual na reabilitação da ELA, incluindo o papel do exercício, controle da espasticidade, transtornos do humor, dor e cuidados paliativos, com intuito de aumentar o conforto e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.
E13	Elucidar as circunstâncias e sintomas de pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA) usando ventilação com pressão positiva não invasiva.	Pesquisa qualitativa descritiva	Pacientes com ELA em cuidados paliativos em atendimento domiciliar.	O contexto do estudo é no sentido de lucidar as circunstâncias, sinais e sintomas de pacientes com ELA que estavam se aproximando da morte. O papel da enfermagem é compreender e verificar como fornecer cuidados paliativos para pacientes com ELA que estão recebendo tratamento ventilação com pressão positiva não invasiva.
E14	Esclarecer as situações de indivíduos com ELA nos últimos estágios da doença de acordo com o local do óbito relatado por enfermeiras domiciliares.	Pesquisa qualitativa descritiva	Pacientes com ELA em atendimento domiciliar.	Enfermeiras de cuidados domiciliares para capturar e transmitir a sua perspectiva frente às situações de final de vida de pacientes com ELA nos últimos estágios da doença que moravam em casa.
E15	Ilustrar variações nas trajetórias de cuidado, conforme descrito por cuidadores familiares informais que prestam cuidados de fim de vida.	Estudo de caso instrumental	Pacientes com doenças como câncer e ELA em estágio avançado.	A perspectiva de cuidadores que prestavam cuidados paliativos a pacientes em doenças terminais.
E16	Identificar dificuldades encontradas por pacientes, família e cuidadores frente à ELA.	Estudo de caso	Homem de 45 anos portador de esclerose lateral amiotrófica atendido no serviço de Cuidados Paliativos.	Estudo de caso que ilustra as dificuldades angustiantes vividas pelo paciente, família e cuidadores quando uma pessoa relativamente jovem se depara com uma condição gradualmente debilitante e fatal, e como o cuidado paliativo é necessário para manejo dos sintomas e alívio físico/psicológico.

E17	Explorar as necessidades de cuidados paliativos de pessoas com esclerose lateral amiotrófica avançada.	Pesquisa Quali-quantitativa	Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica, Esclerose Múltipla, Doença de Parkinson e Distúrbios Relacionados em Cuidados Paliativos.	As doenças neurodegenerativas levam a um estado de incapacitação funcional total e morte portanto, devem ser tratadas com uma abordagem de cuidados paliativos.
-----	--	-----------------------------	--	---

Fonte: Elaborada pela autora (2021)

Melanie Davis e Jau-Shin Lou (2011) apontaram intervenções de enfermagem para pessoas com ELA a partir de um estudo de revisão das características da esclerose lateral amiotrófica e o momento apropriado de encaminhamento pelo enfermeiro. Referido como *nurse practitioner* (NP), esse profissional é o responsável pela complexa gestão dos pacientes diagnosticados com ELA no que se refere ao exame neurológico abrangente de modo a elaborar um plano de cuidados individualizado para o tratamento dos sintomas, além de coordenar o atendimento com vários especialistas e buscar mais consultas externas quando apropriado.

No momento do diagnóstico, independentemente da taxa de declínio ou sintomas, o enfermeiro deve encaminhar o paciente para a neurologia, pneumologia, cuidados paliativos, associações de ELA e distrofia muscular, além de clínicas multidisciplinares. De modo antecipado, no início dos sintomas ou rotineiramente, os NPs devem referenciar os pacientes ao pneumologista (declínio da capacidade vital respiratória); ao fonoaudiólogo (disfagia e disartria); nutricionista (perda de peso, déficit nutricional); terapeuta ocupacional e neurologista (fraqueza, perda da função) e psiquiatra (depressão).

Os autores reforçaram a necessidade de o enfermeiro trabalhar com especialistas em cuidados paliativos, no intuito de conceber um plano de cuidados que englobe objetivos e necessidades do paciente e da família. Nesse âmbito, informações sobre decisões antecipadas como tratamento de suporte de vida, estabelecimento de procuração ou outras formas de testamentos médicos e legais em preparação para o fim da vida, devem ser fornecidas pela equipe de cuidados paliativos ou pelo enfermeiro. Essas diretrizes podem auxiliar pacientes e familiares a antecipar necessidades futuras e a tomar decisões de mudança de vida antes de intervenções médicas, como gastrostomia para nutrição e ventilação não invasiva. De modo a evitar a exaustão e reduzir a tensão do cuidador principal, os NPs devem orientar os membros da família quanto à necessidade de rodízio de cuidadores em turnos.

Além disso, os autores relataram a existência de Centros de Equipes Multidisciplinares com a coordenação do enfermeiro e apoio do neurologista, com objetivo de diminuir o número de admissões e o tempo de hospitalização. Esses centros geralmente incluem equipes de atendimento compostas de

neurologistas, pneumologistas, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionais e físicos, fisiatras, gastroenterologistas, nutricionistas, psicólogos, prestadores de cuidados paliativos, assistentes sociais e dentistas. Quando disponíveis, o atendimento ao paciente com ELA nos centros multidisciplinares é coordenado pelo enfermeiro com estreita colaboração do neurologista. Frequentemente, os pacientes irão a consultas trimestralmente para o teste de função pulmonar e acompanhamento neurológico. Com base nos sintomas ou declínio de funções, outros provedores também podem consultar o paciente, sendo que as recomendações da equipe multiprofissional são colocadas em prática pelo NP.

Destaca-se um ponto importante trazido neste estudo acerca da dificuldade de fala por parte dos pacientes, que poderá ser impactante em sua qualidade de vida, na comunicação com amigos, família e cuidadores. Com isso, a referência antecipada, ao primeiro sinal de sintomas, pode otimizar o tempo para aprender a usar o equipamento e, portanto, melhorar o sucesso da comunicação. O enfermeiro deverá estar familiarizado com o uso de dispositivos de comunicação e prescrevê-los, se necessário.

Outro sintoma comum nesses pacientes é a depressão, e o manejo pode ser iniciado pelo enfermeiro na atenção primária, observando-se o treinamento e regulamentos estaduais. Ao criar maior proximidade e comunicação eficaz com o paciente e a família deste, o cuidado de enfermagem pode gerar conforto e uma maior satisfação dos pacientes. Os autores atrelam essa estratégia em saúde, como uma rede apoio praticada pelo enfermeiro que poderá gerar melhoria na qualidade de vida desses pacientes e também uma redução de custos em saúde. O encaminhamento ao psiquiatra deve ser iniciado quando os sintomas não podem ser manejados adequadamente.

De modo geral, o NP deve oferecer orientação antecipatória para o paciente com ELA. Trabalhar em colaboração com a equipe multidisciplinar requer o conhecimento de cada especialidade, a fim de comunicar efetivamente as expectativas de atendimento ao paciente com ELA. O enfermeiro pode reforçar os conceitos do diagnóstico de ELA enquanto gerencia os cuidados entre as visitas ao especialista. Nesse sentido, a comunicação eficaz com maior tempo dedicado ao paciente produz maior satisfação. Outros pontos que devem ser atendidos por NPs são os de envolver a família do paciente e a rede de apoio

sempre que possível; investigar o que os pacientes já sabem e o que querem saber; reforçar que a vida útil não pode ser prevista com exatidão, sabe-se que alguns pacientes com diagnóstico de ELA vivem dez anos ou mais; discutir recursos e grupos de apoio específicos para ELA; dar esperança aos pacientes, reforçando que, embora não haja cura no momento, pesquisas e testes de medicamentos estão em andamento e são apropriados.

A revisão conduzida por Clarke e Levine^{E2} (2011) apontou que os enfermeiros desempenham um papel crítico no manejo clínico da ELA e devem ser envolvidos na coordenação de cuidados da equipe, facilitando o tratamento e auxiliando pacientes e cuidadores familiares a compreender os tratamentos e decisões de fim de vida. O cuidado eficaz para pacientes com ELA requer a coordenação de uma equipe multidisciplinar, na qual a dedicação do enfermeiro ocupa um papel vital, atrelado a um atendimento precoce com encaminhamento ao neurologista, pois atrasos no diagnóstico de ELA podem ter um impacto negativo significativo nos resultados do tratamento.

Para os autores, é imprescindível que o profissional de enfermagem possua especialização em neurociência, referido no texto como “*specialized neuroscience nurse*”. As principais intervenções de enfermagem citadas foram manter uma comunicação eficaz com o paciente e sua família, o que não somente garante que as necessidades físicas estão sendo atendidas, mas também fomenta o envolvimento ativo de todos que amam o paciente no processo do tratamento. Quando do diagnóstico e durante o curso da doença, o enfermeiro deverá oferecer suporte emocional aos pacientes e familiares destes.

Além disso, os autores reforçaram o papel da educação em saúde voltada a pacientes e cuidadores quanto à progressão da doença e ao manejo dos resultados relacionados à condição, preparando-os para as mudanças que ocorrerão e para tomar decisões sobre o cuidado, incluindo o cuidado no fim da vida.

O enfermeiro deve monitorar as condições que podem variar rapidamente, tais como o *status* respiratório, fraqueza muscular ou espasticidade, transtorno da expressão emocional involuntária, problemas na fala, de deglutição ou má nutrição.

A Assistência de Enfermagem ao paciente inclui a manutenção da higiene pessoal e o alívio da dor. Uma das maiores responsabilidades da enfermagem na ELA é ofertar cuidados à função respiratória do paciente, incluindo o fornecimento de suporte ventilatório não invasivo, com técnicas que garantam a prevenção de infecção respiratória. Ao manter as vias aéreas desobstruídas por meio de sucção ou empregando técnicas de tosse assistida, o enfermeiro evita que o paciente aspire secreção. Outras intervenções incluem monitorar a nutrição e discutir os benefícios da alimentação enteral por meio de gastrostomia.

Com o objetivo de esclarecer as circunstâncias acerca da morte para pessoas com esclerose lateral amiotrófica no Japão e as dificuldades em promover cuidados de enfermagem domiciliares e de fim de vida para esses indivíduos, Mitsuko e Koichi^{E3} (2012) realizaram estudo descritivo com 232 diretores de enfermagem de serviços de *home-care*, utilizando um questionário que permitiu a análise de dados quantitativos e qualitativos, a partir de uma questão aberta. Esses dados permitem mapear intervenções de enfermagem direcionadas a pacientes com ELA e familiares em domicílio.

Entre as circunstâncias do fim de vida das pessoas com ELA atendidas pelos serviços de enfermagem, aproximadamente metade tinha mais de 65 anos, sendo o cônjuge o cuidador principal. Apenas 31% morreram em casa e 63% estavam internados em hospital de alguns dias a meses anteriores à morte. Em relação à causa do óbito, 73% foram atribuídas a insuficiência respiratória e 45% foram repentinas. No geral, 33% dos pacientes receberam ventilação não invasiva; 64%, alimentação enteral com gastrostomia; apenas 6% dos pacientes usaram opioides e 77% dos pacientes ou familiares foram orientados por enfermeiras de cuidados domiciliares sobre a morte.

Durante a assistência de enfermagem a pacientes e familiares, enfermeiros reportaram dificuldades como a falta de adaptação à progressão da doença com a tomada de decisão tardia para a reabilitação, além da falta de cooperação familiar e dificuldade de comunicação advinda da negação das recomendações médicas e de opiniões diferentes sobre condutas entre pacientes e familiares, como, por exemplo, o local de escolha para morrer. Esses

conflitos eram mediados pelas enfermeiras e, diante do consenso, nem sempre os familiares davam continuidade ao cuidado planejado.

A ausência dos familiares no domicílio durante as visitas dos enfermeiros prejudicou as orientações direcionadas à família na fase de fim de vida. Por outro lado, as enfermeiras buscavam soluções para aliviar a carga dos familiares mais presentes nos cuidados e que se encontravam exaustos e ansiosos devido ao agravamento da condição de saúde de seu ente querido.

As enfermeiras referiram que, na assistência, preocuparam-se em manejar a dor do paciente e sentiram dificuldade de compreender os aspectos emocionais pela limitação de verbalização e de promover cuidado emocional no fim de vida para pacientes conscientes. Houve casos em que, diante da depressão profunda, os enfermeiros encaminharam os pacientes para consultas com psicólogos. A mudança repentina dos sintomas e morte inesperada foram fatores que impediram os cuidados de enfermagem.

Valente^{E4} (2001) discute, a partir de um estudo de caso hipotético, caminhos para responder às preocupações de pessoas em fim de vida e prestar os cuidados pertinentes a esse momento. Enfermeiros têm um importante papel na maximização dos cuidados de fim de vida por meio de habilidades de comunicação, manejo dos sintomas, orientações para tomada de decisão e tratamentos psicossociais.

Para o paciente em condições adequadas de raciocinar e tomar decisões sobre a sua saúde, a enfermeira deve fornecer orientações claras acerca de opções, referências e recursos nessa fase. A autora destaca como efetivas as intervenções educativas e de apoio social para auxiliar pacientes e familiares destes a se prepararem para questões do fim de vida. Nesse sentido, a autora destaca que os enfermeiros precisam examinar atitudes e valores pessoais, particularmente quando as escolhas dos pacientes entram em conflito com suas próprias crenças.

Entrevistar o paciente, ter uma escuta qualificada ao abordar aspectos que o angustiam e averiguar de que modo pode auxiliá-lo confere ao enfermeiro abertura para estabelecer vínculo e relacionamento interpessoal. Considerada a maneira mais eficaz para determinar as preocupações de uma pessoa em fim de vida, a entrevista objetiva compreender a experiência do outro, identificar

sintomas angustiantes, mostrar preocupação e empatia, além de avaliar riscos. Outro modo de abordagem na entrevista diz respeito à interrogação sobre com o que a pessoa mais se preocupa quando a doença piora e o que tem sido mais difícil em sua trajetória. A avaliação do enfermeiro também deve considerar o grau de ansiedade do paciente e estratégias de enfrentamento durante períodos estressantes.

Quando o enfermeiro detecta efeitos colaterais depressivos da medicação, déficit de conhecimento e manejo ineficiente da dor, faz-se necessária ação imediata, de modo a discutir a mudança de medicação e tratamento com a equipe multiprofissional.

Antes dos últimos seis meses de vida de um paciente, o enfermeiro precisa introduzir o conceito de cuidados paliativos (CPs), ao que pode haver certa resistência dos pacientes por associarem CPs com o processo de morte. Frequentemente, pode-se orientar que os locais destinados aos CPs melhoram a qualidade de vida da pessoa e de seus familiares por oferecerem equipamentos, tratamento especializado, intervenções interdisciplinares e todo o suporte psicossocioespiritual necessário para aumento do bem-estar.

Por fim, a autora ressalta a importância de os profissionais de enfermagem valorizarem a autonomia dos pacientes e o consentimento informado, além de considerarem que as famílias também precisam de orientações, apoio psicossocial e recursos para que possam participar ativamente do cuidado no fim de vida de seus entes queridos.

Veigh *et al.*^{E5} (2019) realizaram um estudo qualitativo com 13 cuidadores enlutados de pacientes com diagnóstico de doença do neurônio motor (DNM) em cuidado domiciliar, que foram a óbito entre 3-24 meses antes das entrevistas. Em suas falas, os participantes reforçaram o papel dos enfermeiros no cuidado integral aos pacientes e seus cuidadores informais, apontando a preocupação sobre a falta de conhecimento de alguns profissionais em relação ao DNM. Entretanto, em relação aos enfermeiros, sentiram-se contemplados pelo conhecimento demonstrado e as orientações sobre o curso da doença, denotando a intervenção de educação em saúde.

A comunicação entre os profissionais da equipe multiprofissional de cuidados paliativos foi ressaltada como sendo necessária. A falta de consciência

de que a morte se aproximava foi frequentemente descrita e, nesse sentido, perceberam que os enfermeiros não se anteciparam em relação ao fim de vida, indicando possibilidades de intervenções de apoio emocional, social e espiritual.

O estudo de Aoun, Deas, Krisjanson e Kissane^{E6} (2016) permite mapear possíveis intervenções de enfermagem relacionadas a apoio e educação em saúde, a partir da avaliação da viabilidade e relevância de uma ferramenta que mensura as necessidades de apoio ao cuidador de pessoas com doença do neurônio motor/ELA.

Assim, as cinco principais indicações de suporte relatadas por cuidadores familiares possibilitam reflexões em torno da assistência, uma vez que as necessidades se concentraram no que esperar no futuro; saber com quem entrar em contato diante das suas preocupações; ter equipamento para auxiliar no cuidado; lidar com sentimentos e preocupações e ter tempo para si durante o dia. Quando perguntado se havia algo mais não apontado nos itens do instrumento de avaliação, uma cuidadora mencionou necessidade de apoio para se comunicar com membros de outra família para ajudá-la a lidar com a doença do marido. Outro cuidador relatou necessitar de apoio para comunicar-se com a esposa em face do declínio progressivo da doença.

Hogden *et al.*^(E7) (2017), por meio de um estudo de revisão, examinaram a natureza do atendimento multidisciplinar especializado em ELA e como uma ampla gama de evidências moldou a prática atual. Os autores explicam como os cuidados multidisciplinares a pessoas com ELA são prestados e destacam em seu estudo a importância da atuação de profissionais de enfermagem especializados na abordagem multidisciplinar para atender de forma abrangente as necessidades dos pacientes com ELA e seus familiares.

Diante da infinidade de problemas físicos e psicossociais, a enfermagem deve estar envolvida e oferecer suporte às dificuldades respiratória, de deglutição e de autocuidado dos pacientes. As intervenções respectivas foram assistência à ventilação, cuidados com a gastrostomia e treinamento em tecnologia assistiva. Como parte das atribuições da equipe de cuidados paliativos, encontram-se as intervenções de aconselhamento e suporte ao paciente e à família deste.

O uso de telessaúde tem o potencial de compensar algumas das dificuldades logísticas associadas ao acesso a clínicas especializadas, especialmente em casos relacionados às dificuldades respiratórias dos pacientes e ao manejo de sintomas de modo geral. Quando essa atividade é liderada por enfermeiros e iniciada nos estágios primários da doença, resulta em um impacto positivo dos cuidados em saúde, estado funcional e sobrevivência do paciente.

O estudo desenvolvido por Houseman e Kelley^{E8} (2015) teve por objetivo evidenciar fatos baseados em experiências de prestação de cuidados diários nos EUA às pessoas com ELA, no âmbito dos cuidados paliativos, além de apresentar orientações práticas nesse contexto. Destacam que, em um centro certificado pela Associação ELA, os pacientes e seus familiares usualmente são acompanhados entre um e seis meses por uma equipe interdisciplinar, na qual estão presentes a enfermeira coordenadora da clínica e do cuidado e a enfermeira pesquisadora ou assistente.

No tratamento para a fadiga, o enfermeiro deve direcionar ações para a conservação de energia, orientando o paciente a como preservar a energia durante o desenvolvimento de atividades da vida diária, completando-as por meio da alternância entre ficar sentado/em pé e do repouso prévio a uma atividade que consuma mais energia, como, por exemplo, caminhadas. A enfermeira deve encorajar o uso de equipamentos adaptativos, como cadeiras de banho, “pegadores de objetos”, calçadeiras com prolongamentos, ganchos para botões de calças e camisas.

A mobilidade prejudicada é apresentada como um sintoma relacionado à fadiga, o qual necessita da avaliação de enfermagem para identificar mudanças e prejuízos na mobilidade, além de indicar equipamentos que beneficiem o paciente. Os exercícios diários de amplitude de movimentos devem ser orientados e encorajados pela enfermeira, de modo a aliviar a dor, manter a função muscular, prevenir contraturas, “ombro congelado”, trombose venosa profunda e tromboembolismo pulmonar.

O manejo da dor pelo enfermeiro consiste na avaliação primária da origem da dor na pessoa com ELA. Para a dor relacionada a espasmos ou câibras, as possíveis intervenções consistem em ingestão de água tônica, alongamentos e

massagens. Para dores relacionadas à mobilidade prejudicada em geral, a orientação aos pacientes e cuidadores compreende as mudanças de posição com o auxílio de travesseiros, protetores de colchão e almofadas de assento. A indicação do uso de botas ortopédicas pode auxiliar no alívio das dores no calcanhar, assim como a imobilização da mão previne as contrações dos dedos.

No manejo dos sintomas relacionados ao déficit cognitivo, o cuidado de enfermagem se direciona à avaliação do prejuízo através da escala que varia de comprometimento leve a severo. Além disso, orientações ao cuidador familiar devem ser fornecidas a respeito da condição cognitiva do paciente, explicitando a necessidade de promover modificações no ambiente doméstico a fim de a pessoa com ELA não sofrer danos; de supervisionar a alimentação e banho; evitar contradizer o paciente, falando de forma calma e pausada, e de aconselhar a realização do testamento em vida e de fazer uma procuração legal, tendo em vista a necessidade de autorização de cuidados médicos futuros.

Nas considerações finais do artigo, os autores reforçam que o plano de cuidados de enfermagem deve refletir intervenções de apoio e educação em saúde para a família e cuidadores, bem como outras de cunho específico para o paciente. O enfermeiro deve investigar possível apoio da comunidade para a família, como, por exemplo, grupos locais de apoio à ELA, cuidados domiciliares, *hospices* e programas de cuidados paliativos.

Ao explorarem as necessidades não atendidas dos familiares de pacientes com doença do neurônio motor em estágios avançados, Buzgová *et al.*^{E9} (2019) analisaram três domínios (situação familiar, papel do cuidador e ajuda profissional), utilizando a Teoria Fundamentada nos Dados na abordagem construtivista, os quais oferecem de modo indireto indicações de intervenções de enfermagem.

Evidenciou-se dificuldade dos familiares em compreender o estado de saúde do paciente e os cuidados no fim de vida, aliada às demandas de bem-estar emocional por exaustão física e psicológica, resultando em prejuízos mútuos na relação interpessoal entre paciente, família e profissionais de saúde. Os enfermeiros podem oferecer orientações sobre os estágios da doença e acerca dos cuidados que devem ser realizados pelos familiares, além de apoiar a busca por serviços especializados no sistema de saúde.

Harris, Jack e Wibberley^{E10} (2018) exploraram o significado de viver com incerteza para pessoas com diagnóstico de doença do neurônio motor por meio da hermenêutica interpretativa fenomenológica. Entre os aspectos que sobressaem na trajetória da doença destacam-se a “falha” prematura do corpo e a busca de respostas; deterioração do corpo e respostas aos cuidados e o corpo chegando ao fim, além da necessidade de diálogo. Outras preocupações existenciais, incluindo mudanças corporais, perda de significado, de controle, de relacionamentos e o medo de morrer, também foram apontadas pelos participantes. Destacaram-se em suas falas os cuidados prestados pelos enfermeiros distritais que realizam visitas domiciliares e enfermeiros Macmillan (especializadas em cuidados paliativos), como os relacionados à realização de procedimentos técnicos, orientações e apoio aos familiares.

A partir desses resultados, os autores recomendam que os profissionais de enfermagem cuidem de modo holístico dos pacientes e que promovam diálogos com discussões abertas sobre a natureza progressiva da doença e do processo de morte e morrer, possibilitando maior autonomia e tomada de decisão no que diz respeito aos cuidados no fim da vida. Além disso, outra intervenção ressaltada no estudo é o encaminhamento precoce para serviços de cuidados paliativos desde o momento do diagnóstico.

Por meio de uma revisão abrangente da literatura, Green e De-Vries^{E11} (2010) examinaram as evidências e as implicações para os enfermeiros do uso da *cannabis* (THC) como uma intervenção clínica para pessoas em cuidados paliativos, incluindo aquelas com doença do neurônio motor, no Reino Unido. Embora não haja estudos robustos que apontem os benefícios do uso da *cannabis* no manejo de sintomas de pessoas com ELA, a revisão aponta que as propriedades analgésicas, de relaxamento muscular, broncodilatadoras, redutoras de saliva, estimuladoras de apetite, indutoras do sono e de promoção de um estado de euforia podem auxiliar a conter a depressão que geralmente acomete pessoas com ELA. Evidências emergentes demonstram que a *cannabis* tem efeitos antioxidantes e neuroprotetores que podem prolongar a sobrevivência das células neurais, um fator que é de interesse para a doença do neurônio motor.

Nesse contexto, é imprescindível que enfermeiros e demais profissionais de saúde estejam cientes das implicações legais, farmacológicas, fisiológicas e dos efeitos psicológicos do uso da *cannabis* para fins medicinais, ainda que se relacionem à melhora da qualidade de vida e manejo dos sintomas. Os enfermeiros enfrentam dilemas morais quando se encontram diante de usuários de *cannabis*, devendo sempre agir legalmente e garantir a ausência de envolvimento no fornecimento, financiamento, obtenção e preparo para uso ilícito. Caso contrário, correm o risco de perder o registro e podem ser considerados culpados de cometer um crime. Os enfermeiros devem saber de todos os medicamentos prescritos por serviços de saúde para os pacientes que utilizam *cannabis*, devendo reconhecer questões advindas dos efeitos combinados com outros fármacos.

O uso do THC ou de outra droga ilícita deve ser avaliado, monitorado e discutido com o paciente e o serviço de saúde. Para o enfermeiro que prescreve medicações para pacientes com doenças crônicas e em cuidados paliativos, o conhecimento dos efeitos farmacológicos da *cannabis* é ainda mais relevante, assim como o registro detalhado do uso dessa terapêutica.

Mayadev *et al.*^{E12} (2008) destacam a importância dos modelos de atuação multidisciplinar nos centros de ELA, cenários abrangentes de cuidado e pesquisa em que a reabilitação é iniciada logo após a confirmação do diagnóstico por meio do manejo dos sintomas clínicos e da inclusão dos pacientes em ensaios clínicos. O cuidado reabilitativo, em alguns centros, é facilitado por um enfermeiro neuromuscular. Ao se referirem à relação entre a mobilidade prejudicada e as atividades da vida diária, os autores valorizam a orientação acerca dos equipamentos que conferem suporte e aumentam a qualidade de vida, tais como cadeira de rodas com encosto adequado para a região lombar e amortecimento apropriado para prevenir úlceras de pressão.

Do mesmo modo, o posicionamento adequado no leito, uso de colchão de ar ou espuma densa e coxins também aliviam a pressão sobre áreas mais sensíveis às lesões e podem prevenir contraturas. Órteses de tornozelo-pé com tornozelo na posição neutra podem manter a deambulação e evitar lesões quando há queda dos pés, unilateral ou bilateral. Outros equipamentos úteis para manter a independência funcional dos pacientes incluem chuveiros de mão,

bancos de banheira, barras de apoio, assentos de sanitários elevados, uma cama de hospital, cadeiras higiênicas, entre outros. A gestão do ambiente domiciliar de modo a aumentar a segurança e a proteção contra quedas pode ser discutida entre os membros da equipe.

A orientação quanto ao controle da ingestão hídrica após o jantar e antes de dormir também deve ser um ponto abordado no plano de cuidados, tomando como base a incontinência secundária à imobilidade, além da urgência urinária resultante da ausência de inibição frontal sobre os centros da micção. Os pacientes devem manter um programa intestinal regular com ingestão de fibras e líquidos adequados. Supositórios e enemas podem ser utilizados quando necessário.

Outros sintomas e condutas medicamentosas são abordados no estudo, a despeito das intervenções dos demais profissionais que compõem a equipe multidisciplinar. O enfermeiro volta a ser destacado no artigo no tópico de decisões de final de vida e cuidado paliativo, em que são apontadas as visitas domiciliares regulares para intervenções como administração de medicamentos, avaliação do controle da dor, cuidados com a pele e intestinos, além do reportar aos médicos o progresso dos pacientes por meio de um relatório.

Quanto aos cuidados no final de vida, a medicina moderna está continuamente avançando e tem inúmeras intervenções que podem prolongar a vida por meios artificiais, mas o paciente tem o direito de recusar qualquer intervenção ou tratamento prescrito, cabendo ao enfermeiro a orientação sobre as consequências da decisão da pessoa com ELA. Desse modo, a promoção ao respeito e autonomia deve vigorar durante toda a implementação do plano de cuidados.

Ushikubo^{E13} (2018) entrevistou seis enfermeiras que realizavam visitas domiciliares de modo a elucidar as circunstâncias, sinais e sintomas de pacientes com ELA em uso de ventilação não invasiva de pressão positiva, que estavam se aproximando da morte para compreender como fornecer cuidados paliativos a esses pacientes.

Os resultados apontaram ações para superar a dificuldade de entendimento das enfermeiras sobre a proximidade da morte, sinalizando que, após o início da ventilação não invasiva, a morte pode ser iminente para os

pacientes. Os cuidados devem contemplar a avaliação de sinais indicativos de morte próxima, como perda de peso, intervalos mais curtos entre episódios de bronquite ou de pneumonia, início de complicações orais, incidência de lesões cutâneas e dificuldade respiratória com queda de saturação.

Nesse sentido, a autora salienta a importância do cuidado paliativo que considera a extensão do envolvimento dos familiares e cuidadores, promovendo orientações, participação e minimizando estresse e fadiga dos envolvidos, uma vez que, ao se aproximar da morte, pode-se decidir quanto à sedação que promove conforto ao paciente. Para tal, enfermeiras da atenção domiciliar devem realizar esforços no sentido de obter diretrizes antecipadas para evitar que os desejos do paciente sejam anulados mais tarde por sua família, além de minimizar os riscos legais.

Com o objetivo de comparar o domicílio e o hospital como locais em que pode ocorrer o óbito de pessoas com ELA nos últimos estágios da doença, Ushikubo^{E14} (2014) realizou um estudo qualitativo, coletando dados por meio de entrevistas face a face com 14 enfermeiras de agências de cuidados domiciliares. As falas das enfermeiras acerca da morte dos pacientes revelaram que os pacientes que mais precocemente aderiram aos cuidados de enfermagem domiciliares foram a óbito em casa. Os que morreram em hospitais demoraram alguns anos para aderirem ao serviço de *home care*.

As orientações de enfermagem que envolviam o preparo para a morte e o morrer foram realizadas para a maior parte dos pacientes e familiares cujo óbito foi em domicílio. Já as enfermeiras que acompanhavam os pacientes que morreram em hospitais desconheciam a proximidade da morte e esperavam que o tratamento clínico prolongasse a vida, embora reconhecessem episódios de instabilidade hemodinâmica e tivessem experiência com repetidas hospitalizações de emergência.

Desse modo, intervenções de enfermagem relacionadas à compreensão das necessidades e desejos dos pacientes e de suas famílias podem qualificar o modelo de cuidado centrado na pessoa. Além disso, a autora reforça a importância de o enfermeiro comunicar-se eficazmente com outros profissionais de saúde, pacientes e familiares, proporcionando confiança e vínculo em busca de um melhor preparo para as escolhas diante da aproximação do fim de vida.

A utilização de serviços de enfermagem domiciliares o mais precocemente possível é desejável para que a tomada de decisão ocorra quando o paciente ainda é capaz de expressar seus desejos, especialmente quando se encontram traqueostomizados e em ventilação por pressão positiva.

Penrod *et al.*^{E15} (2011) ilustraram variações nas trajetórias de cuidado conforme descrito por cuidadores familiares informais que prestam cuidados no fim de vida, apontando por meio dos discursos dos participantes possibilidades de intervenções de enfermagem.

Os resultados evidenciam ser imperativo que os enfermeiros considerem os cuidadores familiares informais como aqueles que, ao mesmo tempo, são provedores de cuidados e que necessitam também ter suas necessidades atendidas. Por compreenderem a trajetória do adoecimento e a relação entre o curso da doença e as mudanças funcionais implicadas por esse processo, os enfermeiros podem se tornar aliados dos cuidadores, apoiando-os e orientando-os quanto à mobilização dos pacientes com ELA e o uso dos dispositivos auxiliares, antecipando desafios e demandas de cuidado.

Baumrucker^{E16} (2006) descreveu as perspectivas de duas enfermeiras a partir de um estudo de caso de um paciente com ELA que tinha a intenção de cometer suicídio com o auxílio dos profissionais de saúde de um *hospice*. As intervenções de enfermagem foram indicadas de acordo com as necessidades de cuidado, entre as quais se encontravam a escuta para compreender as metas do paciente e orientações sobre o manejo de sintomas, prognóstico e o processo de morte/morrer, para que ele pudesse tomar decisões guiado por sentimentos diferentes do pânico.

Foi apontada a necessidade de elaboração de um plano de cuidados interdisciplinares e em conjunto com o paciente, considerando terapias farmacológicas e não farmacológicas, cuidado espiritual e encorajamento da expressão de sentimentos como raiva, medo e culpa. O paciente precisa estar ciente de que a enfermagem e os demais profissionais estarão atendendo às suas necessidades e promovendo o maior conforto possível para aliviar o sofrimento. Além disso, auxiliar o paciente a controlar os sintomas e possibilitar fácil acesso aos profissionais de saúde pode acalmar os medos e controlar o pânico.

Veronese^{E17} (2010) explorou, em sua tese de doutorado, as necessidades de cuidados paliativos de pessoas com ELA em estágio avançado, utilizando como método um estudo misto. Os resultados evidenciaram as principais necessidades físicas, psicológicas, sociais e espirituais que direcionam para intervenções de enfermeiros inseridos na equipe multidisciplinar.

Entre as necessidades físicas, destacaram-se a dor, dificuldades respiratórias, distúrbios do sono, intestinais e urinários. Nas psicológicas, a depressão, ansiedade, sentimento de abandono e desafios em lidar com a doença. Socialmente, o isolamento de pacientes e cuidadores foi levantado e, espiritualmente, a necessidade de apoio por meio da fé e religião.

As intervenções realizadas pelos enfermeiros que gerenciam cuidados na comunidade (*district nurses*) foram destacadas e, embora não sejam especialistas em cuidados paliativos, realizam cuidados diretos e indiretos aos pacientes e cuidadores familiares.

Os enfermeiros oferecem o suporte no manejo de infusões intravenosas, gastrostomia e curativos para úlceras, além do fornecimento direto de medicamentos e equipamentos sem ônus burocrático para as famílias e acesso direto a transportes gratuitos com ambulância para hospitais e ambulatórios. Por atuarem em regime de plantão, não há continuidade do atendimento, resultando em visitas diárias de vários profissionais, diferentemente do serviço especializado em cuidados paliativos, em que o enfermeiro possui *expertise* e compõe a equipe com médicos especialistas, além de outros profissionais.

CONCLUSÃO

Ao mapear as evidências disponíveis sobre intervenções de enfermagem aplicadas a pacientes com esclerose lateral amiotrófica em cuidados paliativos, evidenciou-se que os 17 estudos selecionados eram provenientes de sete nacionalidades, com maior predominância de publicações no ano de 2011, na base *Web of Science*, seguida pela *Psycinfo*. A revisão de literatura e a abordagem qualitativa descritiva foram as metodologias mais utilizadas.

A amostra evidenciou resultados de pesquisa em diferentes estágios da ELA, desde o diagnóstico até o fim de vida e em locais distintos para o tratamento, tais como centros de atendimento especializado, *home nursing* e domicílio.

As ações de enfermagem dividiram-se em assistenciais e gerenciais, com destaque para intervenções individualizadas, direcionadas à coordenação dos cuidados e ao encaminhamento precoce dos pacientes para especialistas, de modo a otimizar e promover uma melhor qualidade de vida.

O manejo dos sintomas e o atendimento das necessidades do paciente e da família para além do aspecto biológico também foram ressaltados. Para o primeiro, os enfermeiros deveriam possuir conhecimento técnico e de funcionamento dos equipamentos utilizados por pacientes com ELA, além da prescrição de intervenções direcionadas à conservação da energia, o encorajamento do uso de equipamento adaptativo, manutenção da higiene pessoal, monitoração da nutrição e orientações referentes ao uso de gastrostomia. Outro ponto muito citado pelos autores foi o manejo da dor, que permeia todo o curso da doença e, se controlada, poderá causar uma melhora significativa para a saúde do paciente.

É importante a introdução do cuidado paliativo de forma precoce, a fim de se obter resultados mais eficazes no alívio dos sintomas, considerando tanto as terapias farmacológicas, quanto as não farmacológicas. E, no que tange à maximização dos cuidados de fim de vida, os estudos ressaltaram habilidades de comunicação dos enfermeiros para com os pacientes e familiares destes, por meio de escuta qualificada e estabelecimento de vínculos. Foram igualmente

valorizadas as orientações de enfermagem referentes a cada estágio da ELA, como intervenções importantes para a tomada de decisão.

Por fim, é possível inferir acerca da relevância das intervenções de enfermagem durante todo o curso da doença, colaborando para a melhoria da qualidade de vida tanto do paciente quanto de seus familiares. Pretende-se que as contribuições advindas a partir desta revisão de escopo possam subsidiar estratégias para fortalecer melhores práticas de assistência, ensino e gestão. Sugere-se que mais estudos sejam desenvolvidos em busca do aperfeiçoamento das intervenções de enfermagem, trazendo, dessa forma, maiores contribuições para pacientes com ELA.

REFERÊNCIAS

- ALTMAN, K. W., RICHARDS, A., GOLDBERG, L., FRUCHT, S., & MCCABE, D. J. Dysphagia in Stroke, Neurodegenerative Disease, and Advanced Dementia. **Otolaryngologic Clinics of North America**, 46(6), 1137–1149, 2013.
- ALZHEIMER'S DISEASE INTERNATIONAL. Policy Brief for G8 Heads of Government. **The Global Impact of Dementia 2013-2050**. London, UK: Alzheimer's Disease International; 2015.
- ANEQUINI IP, PALLESÍ JB, FERNANDES E, FÁVERO FM, FONTES SV, QUADROS AAJ, et al. Avaliação das atividades da ABRELA: orientações oferecidas, expectativas atingidas? **Rev Neurociências**. 2006;14(4):191-7
- AOUN, S. M., DEAS, K., KRISTJANSON, L. J., & KISSANE, D. W. Identifying and addressing the support needs of family caregivers of people with motor neurone disease using the Carer Support Needs Assessment Tool. **Palliative and Supportive Care**, 2016, 15(01), 32–43. doi:10.1017/s1478951516000341
- ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ABRELA). **Manual de esclerose lateral amiotrófica**. São Paulo:ABRELA, 34p, fev. 2002.
- BANDEIRA FM, LIMA QUADROS NNC, DE ALMEIDA KJQ, DE MORAIS CALDEIRA R. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. **Revista Neurociências**, 18(2), 2010.
- BENTLEY B, O'CONNOR M. The end of life experiences of people with motor neurone disease: family carers' perspectives. **J Palliat Med**;19(8):857–62, 2016.
- BERTACHINI, L.; PESSINI, L. Conhecendo o que são cuidados paliativos: conceitos fundamentais. In: BERTACHINI, L.; PESSINI, L (Orgs.) - Encanto e Responsabilidade no Cuidado da Vida: lidando com desafios éticos em situações críticas e de final de vida. 1ª ed. São Paulo: Paulinas/Centro Universitário São Camilo, 2011, p. 19-55.
- BITTENCOURT, J. F. V.; ALDENÔRA, L. P. DE C. C. Esclerose lateral amiotrófica: o processo de cuidar em enfermagem e as tecnologias em saúde. **CuidArte Enfermagem**, v. 9(2), p. 172–177, 2015.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria SAS/MS nº 496, de 23 de dezembro de 2009. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas. **Diário Oficial da República Federativa do Brasil**. Brasília, 23 de dezembro de 2009.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 4.279, 30 de dezembro de 2010. Estabelece diretrizes para a organização da Rede de Atenção à Saúde no âmbito

do Sistema Único de Saúde (SUS). **Diário Oficial da República Federativa do Brasil**. Brasília, 30 de dezembro de 2010.

BRASIL. Ministério da Saúde. Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos. Brasília, 2012.

BRASIL. Ministério da Saúde (BR). Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio [Internet]. **Diário Oficial da República Federativa do Brasil**, Brasília (DF) 30 de janeiro de 2014.

BRASIL. Ministério da Saúde (BR). Portaria nº 1.151, de 11 de novembro de 2015. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica [Internet]. **Diário Oficial da República Federativa do Brasil**. Brasília, 12 de novembro de 2015.

BRASIL. Resolução nº 41, de 31 de outubro de 2018, que dispõe sobre as diretrizes para a organização dos cuidados paliativos, à luz dos cuidados continuados integrados no âmbito Sistema Único de Saúde (SUS). **Diário Oficial da República Federativa do Brasil**. Brasília, 2018.

BRASIL. Ministério da Saúde (BR). Portaria conjunta nº 13, de 13 de agosto de 2020. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica. **Diário Oficial da República Federativa do Brasil**. Brasília, 13 de agosto de 2020. Disponível: <http://portalms.saude.gov.br/protocolos-e-diretrizes>

BROMBERG MB. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. **Phys Med Rehabil Clin N Am**; 19(1):591-605, 2008.

BROWN RH, AL-CHALABI A. Incidence of Amyotrophic Lateral Sclerosis in Europe. **N Engl J Med**; 377:162-172, 2017.

Bulechek GM, Butcher HK, Dochterman J, Wagner CM. Classificação das Intervenções de Enfermagem - NIC. 6. ed. São Paulo: **Elsevier**, 2016.

CÂMARA FS, MARTINS WLL, MOURA MLN, MELO, MEDEIROS CS, MEDEIROS NSR. Perfil do Cuidador de Pessoas com Deficiência. **R Bras Ci Saúde**;20(4):269-76, 2016.

CLARKE K, LEVINE T. Clinical recognition and management of amyotrophic lateral sclerosis: the nurse's role. **J Neurosci Nurs**;43(4):205-14, 2011.

CREEMERS H, DE MOREE S, VELDINK JH, et al. Factors related to caregiver strain in ALS: a longitudinal study. **J Neurol Neurosurg Psychiatry**; 87: 775–781, 2016.

DAVIS, M., & LOU, J.-S. Management of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) by the family nurse practitioner: A timeline for anticipated referrals. **Journal of the American Academy of Nurse Practitioners**, 23(9), 464–472, 2011.

DE MELLO MP, ORSINI M, NASCIMENTO OJM, PERNES M, DE LIMA JMB, HEITOR C ET AL. O paciente oculto: Qualidade de vida entre cuidadores e pacientes com diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica. **Rev Bras Neurol**;45(4):5-16, 2009.

ELEUTÉRIO APS, NASCIMENTO FS, COSTA SS. SERVIÇO SOCIAL NOS ESPAÇOS DAS UNIDADES DE TERAPIA INTENSIVA: a inserção do Assistente Social em uma equipe multiprofissional. VIII Jornada Internacional Políticas Públicas, 2017.

FEARON, C.; MURRAY, B.; MITSUMOTO,H. Disorders of Upper and Lower Motor Neurons. **Bradley's Neurology in Clinical Practice**. 7. ed. New York: Elsevier, Cap. 98. p. 1484-1518, 2016.

GHEZZI SR, FONTES SV, AGUIAR AS, VITALI LM, FUKUJIMA MM, ORTENSI FMF. Qualidade do sono de pacientes com esclerose lateral amiotrófica: análise dos instrumentos de avaliação. **Rev Neurocienc**;13:21-7, 2005.

GÓMEZ-BATISTE XC, STEPHEN. Building Integrated Palliative Care Programs and Services. Catalonia (Espanha): Liberdúplex; 2017.

GOTQB-JANOWSKA M, HONCZARENKO K, STANKIEWICZ J. Usefulness of the ALSAQ-5 scale in evaluation of quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. **Neurol Neurochir Pol**; 44(6):560-6, 2010.

GREEN, A. J., & DE-VRIES, K. Cannabis use in palliative care - an examination of the evidence and the implications for nurses. **Journal of Clinical Nursing**, 19(17-18), 2454–2462, 2010.

HARDIMAN O, HICKEY A, O'DONERTY LJ. Physical decline and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* ;5(4):230-4, 2004.

HARRIS, D. A., JACK, K., & WIBBERLEY, C. The meaning of living with uncertainty for people with motor neurone disease. **Journal of Clinical Nursing**, 27(9-10), 2062–2071, 2018.

HERNANDO R, JUAN OD, ANTONIO SV. Etiology and treatment of amyotrophic lateral sclerosis. **Am J Neurodegener Dis**, 6(1):1-8, 2017.

HOGDEN, A., FOLEY, G., HENDERSON, R., JAMES, N., & AOUN, S. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. **Journal of Multidisciplinary Healthcare**; (10), 205–215, 2010.

HOUSEMAN, G., & KELLEY, M. Palliative care for patients in the USA with amyotrophic lateral sclerosis: current challenges. *Nursing: Research and Reviews*, 119, 2015.

KARAM CY, PAGANONI S, JOYCE N, CARTER GT, BEDLACK R. Palliative care issues in amyotrophic lateral sclerosis: an evidenced-based review. ***American Journal of Hospice and Palliative Medicine***;33(1):84-92, 2016.

KAVALIERATOS, D. et al. Association between palliative care and patient and caregiver outcomes: a systematic review and meta-analysis. ***Journal of the American Medical Association***, v. 316, (20), 2104–2114, 2016.

KIERNAN MC, VUCIC S, CHEAH BC, TURNER MR, EISEN A, HARDIMAN A. Amyotrophic lateral sclerosis. ***The Lancet*** ;86(377):942-955, 2011.

LAGROSCINO G, TRAYNOR BJ, HARDIMAN O, CHIÒ A, MITSHELL D, SWINGLER RJ, et al. Incidence of Amyotrophic Lateral Sclerosis in Europe. ***J Neurol Neurosurg Psychiatry*** ;81(4):385–390, 2010.

LEITE NETO, L, CONSTANTINI, AC. Dysarthria and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. ***Rev. CEFAC***, vol.19, no.5, 664-673, 2017.

LEVAC, D., COLQUHOUN, H. & O'BRIEN, K.K. Scoping studies: advancing the methodology. *Implementation Sci*;5, 69 2010.

LUCHESI KF, CAMPOS BM, MITUUTI CT. Identification of swallowing disorders: the perception of patients with neurodegenerative diseases. ***Functional neurology***. 2018;30(6), 2018.

MALTA DC, MERHY EE. O percurso da linha do cuidado sob a perspectiva das doenças crônicas não transmissíveis. ***Interface comun. saúde educ***;14(34): 593-605, 2010.

MARIN B, BOUMÉDIENE F, LOGROSCINO G, et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. ***Int J Epidemiol***;46(1):57–74, 2017

MAYADEV, A. S., WEISS, M. D., JANE DISTAD, B., KRIVICKAS, L. S., & CARTER, G. T. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Center: A Model of Multidisciplinary Management. ***Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America***, 19(3), 619–631, 2008.

MC VEIGH, C., et.al., Palliative care for patients with motor neurone disease and their bereaved carers: a qualitative study. ***BMC Palliative Care***,18(1), 2019.

MERHY EE, CHAKKOUR M, STÉFANO E, STÉFANO ME, SANTOS CM, RODRIGUES RA. Em busca de ferramentas analisadoras das tecnologias em saúde: a informação e o dia a dia de um serviço, interrogando e gerindo trabalho em saúde; 113-150, 2006.

MILLER, R. G. et al. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. **Neurology**; 73,(15), 1227-1233, 2009.

MOHER D, LIBERATI A, TETZLAFF J, ALTMAN DG, The PRISMA Group Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses: **The PRISMA Statement. PLoS Med** 6 (7), 2009.

MUNN, Z., PETERS, M.D.J., STERN, C. et al. Systematic review or scoping review? Guidance for authors when choosing between a systematic or scoping review approach. **BMC Med Res Methodol** 18, 143 (2018).

NEUDERT C, WASNER M, BORASIO GD. Individual Quality of Life is not Correlated with Health-Related Quality of Life or Physical Function in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. **J Palliative Med**;7: 551-7, 2004.

NICHOLSON K, MURPHY A, MCDONNELL E, SHAPIRO J, SIMPSON E, GLASS J, MITSUMOTO H, FORSHEW D, MILLER R, ATASSI N. Improving symptom management for people with amyotrophic lateral sclerosis. **Muscle Nerve**, 2017.

OLIVEIRA ASB, GABBAI AA. DOENÇAS NEUROMUSCULARES IN: PRADO FC, RAMOS JA, VALLE JR BORGES DR. ROTHSCHILD HA. Atualização terapêutica 20 a. ed. **São Paulo Artes médicas** p: 816-26,2001.

PAGNINI F, ROSSI G, LUNETTA C, et al. Burden, depression, and anxiety in caregivers of people with amyotrophic lateral sclerosis. **Psychol Health Med**; 15: 685–693, 2010.

PIZZIMENTI A, ARAGONA M, ONESTI E, INGHILLERI M. Depression, pain and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a cross-sectional study. **Functional neurology**;28(2):115–119, 2013.

PETERS MDJ, GODFREY C, MCINERNEY P, MUNN Z, TRICCO AC, KHALIL, H. Chapter 11: Scoping Reviews (2020 version). In: Aromataris E, Munn Z (Editors). Joanna Briggs Institute Reviewer Manual, JBI, 2020

PETERS, MICAH D. J; GODFREY, CHRISTINA M; KHALIL, HANAN; et al. Guidance for conducting systematic scoping reviews. **International Journal of Evidence-Based Healthcare**, 13, 141-143, 2015.

PONTES RT, ORSINI M, DE FREITAS MRG, ANTONIOLI RS, NASCIMENTO OJN. Alterações da fonação e deglutição na esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura. **Rev Neurocienc** ;18(1):69-73, 2010.

SILVA CT, CESÁRIO FA, OLIVEIRA MCF, GONÇALVES SF, MARQUES GS, TORRES LM. A integralidade do cuidado de enfermagem ao indivíduo com esclerose lateral amiotrófica. **Revista Interdisciplinar Ciências Médicas**;1(2):61-68, 2018.

SOUSA SM, BERNARDINO E, CROZETA K, PERES AM, LACERDA MR. Cuidado integral: desafio na atuação do enfermeiro. **Rev Bras Enferm**;70(3): 504-10, 2017.

SWASH M, KIERNAN MC. Measuring change in amyotrophic lateral sclerosis. **BMJ Journals**; 86: 1169-1170, 2015.

USHIKUBO, M. Comparison Between Home and Hospital as the Place of Death for Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis in the Last Stages of Illness. **American Journal of Hospice and Palliative Medicine**, 32(4), 417–426, 2014.

USHIKUBO, M. Circumstances and Signs of Approaching Death in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis Undergoing Noninvasive Ventilation in Home Care Settings. **Journal of Neuroscience Nursing**, 50(3), 182–186, 2018.

USHIKUBO, M., & OKAMOTO, K. Circumstances surrounding death and nursing difficulties with end-of-life care for individuals with ALS in central Japan. **International Journal of Palliative Nursing**, 18(11), 554–560, 2012.

WIJESEKERA, L C; LEIGH, P N. Amyotrophic lateral sclerosis. **Orphanet Journal Of Rare Diseases**, 4 (1) 3-6, 2009.

VAN DEN BERG JP, KALMIJN S, LINDEMAN E, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. **Neurology**; 65, 2005.

APÊNDICES

APÊNDICE A - PROTOCOLO PARA REVISÃO DE ESCOPO

Intervenções de Enfermagem paliativistas aplicadas à Esclerose Lateral Amiotrófica: protocolo de revisão de escopo

Authors

Bruna Lourenço Cassimiro¹ Fábio da Costa Carbogim^{1,2} Thaís Vasconcelos Amorim¹

1. Escola de Enfermagem, Universidade Federal de Juiz de Fora-Brasil
2. The Brazilian Centre for Evidence-based Healthcare: a JBI Centre of Excellence (JBI Brazil)

Abstract

Objective: Mapear as evidências científicas disponíveis sobre intervenções de enfermagem aplicadas à pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica em cuidados paliativos.

Introduction: As intervenções de enfermagem em pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em cuidados paliativos com vistas à integralidade do cuidado, são necessárias para a execução do planejamento de ações que beneficiem o paciente na promoção da saúde, do conforto e bem-estar.

Inclusion criteria: A revisão considerará estudos originais e de revisão, publicados em periódicos indexados, nos idiomas português, inglês e espanhol e que apontem intervenções de enfermagem em pacientes com ELA em cuidados paliativos. Incluirá ainda literatura cinzenta que versa sobre o tema.

Methods: Esta revisão de escopo seguirá a metodologia JBI para revisões de escopo. Uma pesquisa inicial, para o protocolo, foi limitada ao *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE via PubMed) e *Cummulative Index to Nursing and Allied Health Literature* (CINAHL). As bases de dados a serem pesquisadas serão PubMed/MEDLINE, Literatura Latino- Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Web of Science, Scientific Electronic Library Online (SciELO), Scopus, CINAHL, ASSIA, EMBASE e PSYCINFO. Após aplicação dos critérios, os estudos serão selecionados a partir de uma ferramenta de extração e a avaliação crítica será realizada por dois revisores independentes, sendo os resultados apresentados na revisão final, assim como resumo narrativo e tabular das informações. Serão excluídos estudos que não atendam à temática proposta.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Palliative care; Nursing Care; Health services.

Title register: https://osf.io/yvpb6/?view_only=a8868833cf1e4f09a1aa2a3cfcb5fc02

Introduction

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença crônica neurodegenerativa rara e irreversível, que afeta os neurônios motores, levando a uma progressiva atrofia e enfraquecimento musculares, com preservação da lucidez, cognição e inteligência. A pessoa acometida sente dificuldades crescentes em capacidades como andar, comer, falar e respirar, podendo ficar totalmente paralisada. Atinge em média dois em cada 100.000 pessoas, com uma prevalência ligeiramente superior em indivíduos do gênero masculino, com idades entre 40 e 70 anos, sendo que 90% a 95% dos casos são classificados como esporádicos⁽¹⁻²⁾.

As principais manifestações clínicas se apresentam em região bulbar, cervical, torácica e lombossacral, acrescidas de fraqueza muscular, atrofia, fasciculações, hipotonia e câibras musculares. Também ocorrem reflexos tendinosos hiperativos, sinal de Babinski positivo, clônus e espasticidade, disfagia e disartria. Além dos sinais e sintomas diretamente causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam uma série de achados clínicos indiretamente relacionados à doença, como alterações psicológicas e do sono, constipação, sialorreia, espessamento de secreções mucosas, sintomas de hipoventilação crônica e dor⁽³⁻⁴⁾.

O início e a progressão da ELA são frequentemente insidiosos e os sintomas podem não ser distinguidos precocemente. Em algum momento, de acordo com a evolução da doença, complicações podem ocorrer de forma isolada ou concorrentes com broncoaspiração, perda da capacidade de autocuidado, insuficiência pulmonar, pneumonia, úlceras de pressão, perda de peso acentuada, afasia e morte⁽⁵⁾. A expectativa de vida na ELA é multifatorial e varia de acordo com a apresentação clínica, taxa de evolução da doença, insuficiência respiratória precoce e estado nutricional. O curso progressivo da doença redonda em óbito em média de três a cinco anos após o diagnóstico, sendo a causa mais frequente a insuficiência respiratória associada à disfagia e broncoaspiração^(3, 6-7).

A rápida progressão e gravidade dos acometimentos muscular e respiratório levam a comprometimentos funcionais que influenciam nas necessidades básicas como apoio para as refeições, comunicação, mobilidade e incapacidade de realizar as demais atividades da vida diária. Embora não seja frequentemente caracterizada como um componente importante da ELA, a maioria dos pacientes experimenta dor significativa como uma complicação, aumentando o risco de depressão e potencializando efeito negativo na qualidade de vida^(1,8).

No Brasil, o Ministério da Saúde aprovou o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica através da Portaria nº 1.151 de novembro de 2015, facilitando a padronização das ações da equipe multidisciplinar⁽⁹⁾, o que tem sido uma estratégia para melhorar a qualidade e prolongar o tempo de vida da pessoa com ELA.

É nesse contexto que se destacam os cuidados paliativos (CP), como cuidados direcionados à promoção da qualidade de vida para pessoas com condições crônicas que ameaçam a vida e, especialmente à ELA como uma doença incapacitante e de rápida progressão. Considerando que essa patologia implica em manifestações multidimensionais, os CP possibilitam a prevenção e alívio do sofrimento físico, emocional e espiritual, preservando a ética e a integralidade humana⁽¹⁰⁾. O cuidado dos pacientes é complexo e deve envolver a equipe multiprofissional com o intuito de mitigar

a carga de doença por meio de intervenções paliativas, podendo ser fornecidas orientações e manejo dos principais sintomas, como prescrição de medicamentos e suplementos para apoio nutricional, exercícios para fortalecimento muscular, controle da dor e apoio para fortalecer a autonomia dos pacientes com ELA nas decisões de cuidados de saúde⁽¹¹⁾.

Para isso, faz-se necessário uma equipe articulada, composta por profissionais de especialidades distintas, capazes de identificar demandas de cunho biopsicosocioespirituais. A integração entre os profissionais facilita as condutas a serem tomadas, potencializando a incorporação de diversos saberes que, articulados, podem intervir positivamente nas necessidades dos pacientes⁽¹¹⁻¹²⁾.

Pessoas com doenças neurodegenerativas podem manifestar alterações na comunicação, isolamento social, falta de motivação e perda da autoestima, fazendo com que se privem do contato com outras pessoas, mudem seu comportamento, evitem a sociedade em geral ou situações que os exponham de alguma forma. Desse modo, a assistência prestada pelos profissionais deve perpassar os aspectos sintomatológicos. À vista disso, o enfermeiro como profissional integrante da equipe multidisciplinar, desenvolve importante papel na promoção da saúde, no tratamento das complicações e na adaptação às limitações impostas pela doença, direcionando e manejando o plano de cuidados para o atendimento às necessidades de cada paciente e família. Para que isso ocorra, são necessárias habilidades que auxiliem a pessoa e seus familiares ao lidarem com o impacto do diagnóstico e desconhecimento da doença, ou de como agir e o que fazer⁽¹³⁾.

As intervenções de enfermagem são úteis para o planejamento do cuidado, tanto de forma independente quanto colaborativa, sendo fundamental a identificação de ações que beneficiem o paciente com ELA em cuidados paliativos, desde o diagnóstico da doença até a condição de fim de vida, etapas que perpassam pela redução da autonomia e necessária promoção de maior conforto e bem-estar, vislumbrando o cuidado de enfermagem que corresponde à premissa da integralidade das ações de saúde⁽¹²⁾.

Diante do exposto, faz-se importante um mapeamento da literatura acerca das intervenções de enfermagem descritas para o paciente com ELA no contexto dos cuidados paliativos. Uma pesquisa preliminar do PROSPERO, MEDLINE, o Banco de Dados Cochrane de Revisões Sistemáticas e o Banco de Dados JBI de Revisões Sistemáticas e Relatórios de Implementação foram realizados e não foram identificadas revisões sistemáticas atuais ou em andamento sobre o tópico.

Considerando que a literatura carece de evidências e identificação das recomendações disponíveis no rol de estudos de revisão, justifica-se a proposta de uma revisão de escopo com o objetivo de mapear as evidências disponíveis sobre intervenções de enfermagem aplicadas à pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica em cuidados paliativos, tonando-se relevante por permitir o aprofundamento teórico sobre o cuidado prestado a esses pacientes, favorecendo a articulação entre a produção científica e o exercício da prática clínica de enfermeiros.

Review question

A revisão também abordará a seguinte questão:

Quais são as intervenções de enfermagem direcionadas à pacientes com ELA em cuidados paliativos?

Keywords

Amiotrophic Lateral Sclerosis; Palliative care; Nursing Care; Nursing.

Inclusion criteria

Estudos originais e de revisão, publicados em periódicos indexados, nos idiomas português, inglês e espanhol e que apontem intervenções de enfermagem em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica em cuidados paliativos. Incluirá ainda literatura cinzenta que versa sobre o tema. Artigos que não atendam à temática proposta serão excluídos.

Participants - Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica.

Concept – Intervenções de Enfermagem aplicadas à pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica.

Context – Cuidados paliativos.

No presente estudo, considerar-se-ão também intervenções de enfermagem, as descrições advindas das evidências científicas como “ações de enfermagem”, “cuidados de enfermagem” e/ou “atividades de enfermagem”.

Types of Sources

Nesta revisão de escopo, serão incluídos estudos originais com delineamentos de abordagem quantitativa e qualitativa, como ensaios clínicos controlados, randomizados ou não; estudos observacionais; mistos e descritivos, além de revisões, relatos de caso e de experiência. A literatura cinzenta pertinente ao tema também será incluída.

Methods

A metodologia proposta pelo The JBI⁽¹⁴⁻¹⁵⁾ será a adotada nessa revisão de escopo, considerando todas as etapas para elaboração da pesquisa.

Protocolo de revisão de escopo registrado na Open Science Framework, dia 04 de novembro de 2020 (https://osf.io/yvpb6/?view_only=a8868833cf1e4f09a1aa2a3cfcb5fc02).

Search strategy

A estratégia de busca terá por objetivo localizar os estudos originais que respondam à pergunta e objetivo da revisão. Será utilizada uma estratégia de pesquisa com três passos, sendo o primeiro a estratégia de busca para o protocolo, limitada ao Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (PubMed/MEDLINE) e Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature (CINAHL), para identificar artigos e as palavras contidas nos títulos, resumos e/ou termo de índice utilizados.

Em seguida será realizada a segunda etapa, com as palavras-chave e termos de índice identificados para busca nas bases de dados incluídos, sendo que a estratégia de busca

identificada será adaptada para cada fonte de dados. Na terceira e última etapa, a lista de referência de todos os textos selecionados será identificada para seleção/inclusão de estudos adicionais. Essa etapa contará ainda com verificação e seleção das listas de referência de todas os textos identificadas e selecionados como texto completo incluídos na revisão.

A seleção da fonte será realizada independentemente por dois ou mais revisores, na triagem de título/resumo e de texto completo. Durante esse processo, será realizada uma descrição narrativa juntamente com o fluxograma da revisão (PRISMA-ScR), especificando o fluxo da revisão, mediante seleção da fonte, remoção de duplicatas, recuperação de texto completo e acréscimo da terceira rodada de pesquisa (quando necessário), além de dados extraídos e apresentação da evidência, seguindo a recomendação do manual JBI⁽¹⁴⁻¹⁵⁾.

Information sources

A pesquisa inicial foi realizada na MEDLINE e CINAHL. Em uma planilha de Excel foi criada uma lista de referência e em seguida desenvolveu-se uma estratégia de busca, incluindo palavras-chave e termos de índice com os conectores booleanos AND e OR, sendo esses: “Amyotrophic Lateral Sclerosis”; “Motor Neuron Disease”; “Palliative Care”, “Hospice and Palliative Care Nursing”; “Nursing Care”, “Nursing”, “Home Nursing”; “Home Care Services”, “Health Services” (Appendix I).

As bases de dados a serem pesquisadas serão a Medical Literature Analyses and Retrieval System Online (PubMed/MEDLINE), Literatura Latino- Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Web of Science, Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Scopus e Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature (CINAHL), Applied Social Sciences Index & Abstracts (ASSIA), EMBASE e PsycInfo. Será considerado, se necessário, o contato com os autores dos estudos.

Study selection

Posteriormente à pesquisa, as citações identificadas serão extraídas e tabuladas na íntegra em planilha do Excel e exportadas para o gerenciador bibliográfico gratuito Mendeley© (Mendeley.com, Elsevier.com, 2020), o qual auxiliará na remoção dos itens duplicados. Títulos e resumos serão avaliados por dois revisores independentes para averiguar os critérios de inclusão e, sendo esses atendidos, os estudos serão analisados na íntegra.

Estudos avaliados na íntegra que forem excluídos por não atenderem aos critérios de inclusão, terão registrados os motivos para tal, na revisão de escopo. Toda e qualquer não conformidade entre os revisores nas etapas de seleção dos estudos, será discutida entre ambos ou com um terceiro revisor. Os resultados da revisão de escopo serão relatados na íntegra na revisão final e apresentados em um fluxograma PRISMA⁽¹⁶⁾.

Data Extraction

Os dados incluídos na revisão serão selecionados por dois revisores independentes, utilizando uma ferramenta de extração (Appendix II), abrangendo questões como: Artigo/publicação/citação, autores, ano de publicação, país, idioma, objetivo do estudo, método, população, contexto, além de intervenções, resultados e recomendações.

A tabela de extração de dados resumidos será modificada e revisada tantas vezes quantas forem necessárias durante o processo, ao passo que as modificações serão detalhadas no relatório completo de revisão de escopo, seguindo recomendação do manual do revisor da JBI⁽¹⁷⁾. Conforme apontado anteriormente, as divergências entre os revisores serão discutidas e, se necessário, um terceiro revisor será acionado, de modo que a lista de referências dos estudos incluídos poderá ser avaliada para possíveis inclusões adicionais. Do mesmo modo, serão realizados contatos com os autores dos estudos, diante da necessidade e relevância para a revisão.

Data Presentation

Os dados obtidos serão compilados apresentados em forma de diagrama e em tabelas, com as informações expressas de acordo com os critérios e objetivo desta revisão. Uma síntese descritiva será apresentada na sequência das tabulações dos resultados em tabelas, figuras e gráficos, com intuito de associá-los à resposta da pergunta de pesquisa e proporcionar uma representação visual.

Acknowledgements

Não se aplica.

Funding

Os pesquisadores utilizarão recursos próprios para o desenvolvimento dessa revisão.

Conflicts of interest

Não há conflitos de interesse por parte de nenhum dos autores no que tange à realização dessa revisão.

References

1. Bandeira FM, de Lima Quadros NNC, de Almeida KJQ, de Moraes Caldeira R. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. *Rev Neurocienc* [Internet]. 2010 [citado em 2020 Out 12];18(2): 133-8. Disponível em: <http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2010/RN1802/412%20original.pdf>
2. Swash M, Kiernan MC Measuring change in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015; 86:1169-1170.
3. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, Turner MR, Eisen A, Hardiman A. Amyotrophic lateral sclerosis. *The lancet* [Internet]. 2011 [cited 2020 Oct 5]; 377: 942-955. Available from: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(10\)61156-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(10)61156-7).
4. Hernando R, Juan OD, Antonio SV. Etiology and treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Neurodegener Dis* [Internet]. 2017 Apr [cited 2020 Oct 6]; 6(1):1-8. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5435608/pdf/ajnd0006-0001.pdf>
5. Brasil. Ministério da Saúde (BR). Portaria MS/GM n. 199, de 30 de janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio [Internet].

- Diário Oficial da União, Brasília (DF), 2014 jan 30 [citado 02 Out 2020]. Disponível em:
<http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2017/MatrizesConsolidacao/comum/13149.html>
6. Lagroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chiò A, Mitchell D, Swingler RJ et al. Incidence of Amyotrophic Lateral Sclerosis in Europe. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2010 Apr [cited 2020 Sep 28];81(4):385–390. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2850819/pdf/nihms184690.pdf>
 7. Brown RH, Al-Chalabi A. Incidence of Amyotrophic Lateral Sclerosis in Europe. *N Engl J Med*. 2017; 377: 162-172. DOI 10.1056/NEJMra1603471.
 8. Pizzimenti A, Aragona M, Onesti E, Inghilleri M. Depression, pain and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a cross-sectional study. *Functional neurology* [Internet]. 2013 [cited 2020 Sep 22]; 28(2): 115–119. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3812727/pdf/115-119.pdf>
 9. Brasil. Ministério da Saúde (BR). Portaria MS/GM n. 1.151, de 11 de novembro de 2015. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica [Internet]. Diário Oficial da República Federativa do Brasil. Brasília, 12 de novembro de 2015 [citado 02 Out 2020]. Disponível:
http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2015/prt1151_11_11_2015.html
 10. Luchesi KF, Campos BM, Mituuti CT. Identification of swallowing disorders: the perception of patients with neurodegenerative diseases. *CoDAS* [Internet]. 2018 [cited 2020 Sep 22];30(6): e20180027. Available from:
<https://www.scielo.br/pdf/codas/v30n6/2317-1782-codas-30-6-e20180027.pdf>
 11. Karam CY, Paganoni S, Joyce N, Carter GT, Bedlack R. Palliative care issues in amyotrophic lateral sclerosis: an evidenced-based review. *Am J Hosp Palliat Care* [Internet]. 2016 [cited 2020 Sep 22]; 33(1): 84-92. Available from:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4439378/pdf/nihms688349.pdf>
 12. Silva CT, Cesário FA, Oliveira MCF, Gonçalves SF, Marques GS, Torres LM. A integralidade do cuidado de enfermagem ao indivíduo com esclerose lateral amiotrófica. *Revista Interdisciplinar Ciências Médicas* [Internet]. 2018 [cited 2020 Sep 16];1(2):61-68. Available from: <http://revista.fcmmg.br/ojs/index.php/ricm/article/view/63>
 13. Altman KW, Richards A, Goldberg L, Frucht S, McCabe DJ. Dysphagia in stroke, neurodegenerative disease, and advanced dementia. *Otolaryngol Clin North Am*. 2013; 46(6):1137-1149. DOI 10.1016/j.otc.2013.08.005.
 14. Lockwood C, dos Santos KB, Pap R. Practical Guidance for Knowledge Synthesis: Scoping Review Methods. *Asian Nursing Research*. 2019; 13:287–294 [cited 2020 April 17]. Available from: Available from: <https://www.asian-nursingresearch.com/action/showPdf?pii=S1976-1317%2819%2930525-0>
 15. Peters MDJ, Godfrey C, McInerney P, Munn Z, Tricco AC, Khalil, H. Chapter 11: Scoping Reviews (2020 version). In: Aromataris E, Munn Z (Editors). *Joanna Briggs Institute Reviewer's Manual*, JBI, 2020. Available from <https://reviewersmanual.joannabriggs.org/>
 16. Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG, The PRISMA Group (2009). Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses: The PRISMA Statement. *PLoS Med* 6(7): e1000097.
doi:10.1371/journal.pmed1000097. Disponible en: www.prisma-statement.org
 17. Peters MDJ, Godfrey C, McInerney P, Munn Z, Tricco AC, Khalil, H. Chapter 11: Scoping Reviews (2020 version). In: Aromataris E, Munn Z (Editors). *JBI Manual for*

Evidence Synthesis, JBI, 2020. Available from <https://synthesismanual.jbi.global>. <https://doi.org/10.46658/JBIMES-20-12>

Appendix I: Search strategy

BASE	Search	Records retrieved
1 MEDLINE/PU BMED (Limite: 2010 a 20 de setembro 2020)	((((((("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Mesh]) OR "Motor Neuron Disease"[Mesh]) AND "Palliative Care"[Mesh]) AND "Hospice and Palliative Care Nursing"[Mesh]) AND "Nursing Care"[Mesh]) OR "Nursing"[Mesh]) AND "Home Nursing"[Mesh]) OR "Home Care Services"[Mesh]) AND "Health Services"[Mesh]	11.396
2 –CINHAL (Limite: 2010 a 05 de julho de 2020)	amyotrophic lateral sclerosis OR motor neuron disease AND palliative care AND palliative care nursing AND nursing care OR nursing AND home nursing OR home care services AND health services	30.379

Appendix II: Data extraction instrument

Artigo /publicação/citação				
Autores				
Ano				
País				
Idioma da publicação				
Objetivo				
Método				
População				
Contexto				
Intervenção				
Resultados e recomendações para a prática de enfermeiros				

APÊNDICE B - DETALHAMENTO DA SELEÇÃO DOS ESTUDOS

Fontes de Informação	Estudos Identificados	Após aplicação dos critérios de inclusão e exclusão	Após remoção de duplicatas	Após leitura de títulos, resumos e texto (flutuante)	Estudos excluídos/motivos	Após leitura do texto na íntegra	Estudos excluídos/motivos	Total
PUBMED	23	13	13	13	Não atende à temática/não são mencionadas intervenções de enfermagem no contexto e população pretendidos Indisponibilidade de texto completo	2	Não atende à temática/não são mencionadas intervenções de enfermagem no contexto e população pretendidos:	2
PSYCINFO	32	32	30	30	Não atende à temática/não são mencionadas	6	Não atende à temática/não são mencionadas	4

					intervenção de enfermagem no contexto e população pretendidos		intervenção de enfermagem no contexto e população pretendidos	
WEB OF SCIENCE	77	28	27	25 22	Não atende à temática/não são mencionadas intervenções de enfermagem no contexto e população pretendidos Indisponibilidade de texto completo	7	Não atende à temática/não são mencionadas intervenções de enfermagem no contexto e população pretendidos	6
EMBASE	6	6	5	5	Não atende à temática/não são mencionadas intervenções de enfermagem no contexto e população pretendidos	2	Não atende à temática/não são mencionadas intervenções de enfermagem no contexto e população pretendidos	2
CINAHL	23	4	3	3	Não atende à temática/não são mencionadas intervenções de	2		2

					enfermagem no contexto e população pretendidos			
ETHOS	1	1	1	1	-	1	-	1
SCIELO	1	1	1	0	-	0	-	0
LILACS	1	1	0	0	-	0	-	0
SCOPUS	50	32	32	32	Não atende à temática/não são mencionadas intervenções de enfermagem no contexto e população pretendidos	0		0
ASSIA	21	21	19	19	Não atende à temática/não são mencionadas intervenções de enfermagem no contexto e população pretendidos	0		0
CAPES	11	0	-	-	-	-		0
DART	6	1	1	1	Indisponibilidade de texto completo	0		0

APÊNDICE C - Estratégias de busca utilizadas nas fontes de informação

Fontes de Informação	Estratégia de Busca
Medline	("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[MeSH Terms] OR "ALS"[All Fields] OR "Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Text Word]) AND "nursing"[MeSH Subheading] AND ("Palliative Care"[MeSH Terms] OR "palliative Therapy"[Text Word] OR "palliative treatment"[Text Word] OR "Palliative Supportive Care"[Text Word])
Cinahl	(MH "Amyotrophic Lateral Sclerosis") OR TI ("amyotrophic lateral sclerosis" or als) OR AB ("amyotrophic lateral sclerosis" or als) AND (MH "Palliative Care") OR AB ("palliative care" or "end of life care" or "terminal care") OR TI ("palliative care" or "end of life care" or "terminal care") AND (MH "Nursing Care+") OR TI ("nursing care" or "nursing interventions") OR AB ("nursing care" or "nursing interventions")
SciELO	Amyotrophic lateral sclerosis AND palliative care AND nursing care La esclerosis lateral amiotrófica AND Cuidados paliativos AND cuidado de enfermera Esclerose lateral amiotrófica AND cuidados paliativos AND cuidados de enfermagem
Lilacs	"Amyotrophic lateral sclerosis" AND "palliative care" AND "nursing care" "La esclerosis lateral amiotrófica" AND "cuidados paliativos" AND "cuidado de enfermera" "Esclerose lateral amiotrófica" AND "cuidados paliativos" AND "cuidados de enfermagem"
Web of Science	TÓPICO: (Amyotrophic Lateral Sclerosis) OR TÓPICO: (ALS) AND Todos os campos: (Nursing care) OR Todos os campos: (Nursing interventions) AND Todos os campos: (palliative care) OR Todos os campos: (palliative therapy) OR TÓPICO: (palliative treatment)
Scopus	(TITLE-ABS-KEY ("Amyotrophic Lateral Sclerosis" OR als)) AND (TITLE-ABS-KEY ("Nursing care" OR "nursing intervention")) AND (TITLE-ABS-KEY ("palliative care" OR "palliative therapy" OR "palliative treatment"))
Assia	("Amyotrophic lateral sclerosis") OR ALS) AND "nursing care" AND ("palliative care" OR "palliative therapy" OR "palliative treatment")

Embase	('Amyotrophic lateral sclerosis'/exp OR 'als (amyotrophic lateral sclerosis)' OR 'amyotrophic lateral sclerosis' OR 'lateral sclerosis, amyotrophic' OR 'sclerosis, amyotrophic lateral') AND ('nursing care'/exp OR 'nursing care') AND ('palliative therapy'/exp OR 'palliative care' OR 'palliative therapy' OR 'palliative treatment')
Psycinfo	"Amyotrophic lateral sclerosis" AND "palliative care" AND "nursing care"
Catálogos de teses e dissertações da Capes	Esclerose amiotrófica lateral AND enfermagem AND cuidados paliativos
Dart-Europe E-theses	Amyotrophic lateral sclerosis AND palliative care AND nursing care Amyotrophic lateral sclerosis AND palliative care Amyotrophic lateral sclerosis AND nursing care
ETHOS - Eletronic Theses Online Services	"amyotrophic lateral sclerosis" AND "palliative care" AND "nursing care"

Fonte: Elaborado pela autora (2021).

ANEXO

ANEXO A - DECLARAÇÃO PRISMA - PRISMA-ScR

SECTION	ITEM	PRISMA-ScR CHECKLIST ITEM	REPORTED ON PAGE #
TITLE			
Title	1	Identify the report as a scoping review.	Click here to enter text.
ABSTRACT			
Structured summary	2	Provide a structured summary that includes (as applicable): background, objectives, eligibility criteria, sources of evidence, charting methods, results, and conclusions that relate to the review questions and objectives.	Click here to enter text.
INTRODUCTION			
Rationale	3	Describe the rationale for the review in the context of what is already known. Explain why the review questions/objectives lend themselves to a scoping review approach.	Click here to enter text.
Objectives	4	Provide an explicit statement of the questions and objectives being addressed with reference to their key elements (e.g., population or participants, concepts, and context) or other relevant key elements used to conceptualize the review questions and/or objectives.	Click here to enter text.
METHODS			
Protocol and registration	5	Indicate whether a review protocol exists; state if and where it can be accessed (e.g., a Web address); and if available, provide registration information, including the registration number.	Click here to enter text.
Eligibility criteria	6	Specify characteristics of the sources of evidence used as eligibility criteria (e.g., years considered, language, and publication status), and provide a rationale.	Click here to enter text.
Information sources*	7	Describe all information sources in the search (e.g., databases with dates of coverage and contact with authors to identify additional sources), as well as the date the most recent search was executed.	Click here to enter text.
Search	8	Present the full electronic search strategy for at least 1 database, including any limits used, such that it could be repeated.	Click here to enter text.
Selection of sources of evidence†	9	State the process for selecting sources of evidence (i.e., screening and eligibility) included in the scoping review.	Click here to enter text.
Data charting process‡	10	Describe the methods of charting data from the included sources of evidence (e.g., calibrated forms or forms that have been tested by the team before their use, and whether data charting was done independently or in duplicate) and any processes for obtaining and confirming data from investigators.	Click here to enter text.
Data items	11	List and define all variables for which data were sought and any assumptions and simplifications made.	Click here to enter text.

Critical appraisal of individual sources of evidence§	12	If done, provide a rationale for conducting a critical appraisal of included sources of evidence; describe the methods used and how this information was used in any data synthesis (if appropriate).	Click here to enter text.
Synthesis of results	13	Describe the methods of handling and summarizing the data that were charted.	Click here to enter text.
RESULTS			
Selection of sources of evidence	14	Give numbers of sources of evidence screened, assessed for eligibility, and included in the review, with reasons for exclusions at each stage, ideally using a flow diagram.	Click here to enter text.
Characteristics of sources of evidence	15	For each source of evidence, present characteristics for which data were charted and provide the citations.	Click here to enter text.
Critical appraisal within sources of evidence	16	If done, present data on critical appraisal of included sources of evidence (see item 12).	Click here to enter text.
Results of individual sources of evidence	17	For each included source of evidence, present the relevant data that were charted that relate to the review questions and objectives.	Click here to enter text.
Synthesis of results	18	Summarize and/or present the charting results as they relate to the review questions and objectives.	Click here to enter text.
DISCUSSION			
Summary of evidence	19	Summarize the main results (including an overview of concepts, themes, and types of evidence available), link to the review questions and objectives, and consider the relevance to key groups.	Click here to enter text.
Limitations	20	Discuss the limitations of the scoping review process.	Click here to enter text.
Conclusions	21	Provide a general interpretation of the results with respect to the review questions and objectives, as well as potential implications and/or next steps.	Click here to enter text.
FUNDING			
Funding	22	Describe sources of funding for the included sources of evidence, as well as sources of funding for the scoping review. Describe the role of the funders of the scoping review.	Click here to enter text.

FONTE: (TRICCO et. al., 2018)

JBIC; PRISMA-ScR = Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analyses extension for Scoping Reviews.

* Where *sources of evidence* (see second footnote) are compiled from, such as bibliographic databases, social media platforms, and Web sites.

† A more inclusive/heterogeneous term used to account for the different types of evidence or data sources (e.g., quantitative and/or qualitative research, expert opinion, and policy documents) that may be eligible in a scoping review as opposed to only studies. This is not to be confused with *information sources* (see first footnote).

‡ The frameworks by Arksey and O'Malley (6) and Levac and colleagues (7) and the JBI guidance (4, 5) refer to the process of data extraction in a scoping review as data charting.

§ The process of systematically examining research evidence to assess its validity, results, and relevance before using it to inform a decision. This term is used for items 12 and 19 instead of "risk of bias" (which is more applicable to systematic reviews of interventions) to include and acknowledge the various sources of evidence that may be used in a scoping review (e.g., quantitative and/or qualitative research, expert opinion, and policy document).

From: Tricco AC, Lillie E, Zarin W, O'Brien KK, Colquhoun H, Levac D, et al. PRISMA Extension for Scoping Reviews (PRISMA-ScR): Checklist and Explanation. *Ann Intern Med.* 2018;169:467–473. doi: [10.7326/M18-0850](https://doi.org/10.7326/M18-0850).