



Serviço Público Federal
Ministério da Educação
Fundação Universidade Federal de Mato Grosso do Sul



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO DO SUL
CAMPUS DE TRÊS LAGOAS
CURSO DE ENFERMAGEM

ANA LAYS ALMEIDA SOTERIO

**ATUAÇÃO PROFISSIONAL DA ENFERMAGEM NO
CUIDADO DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA (ELA)**

TRÊS LAGOAS - MS

2025

ANA LAYS ALMEIDA SOTERIO

**ATUAÇÃO PROFISSIONAL DA ENFERMAGEM NO CUIDADO DE
PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao
Curso de Enfermagem da Universidade Federal de
Mato Grosso do Sul (UFMS), Campus Três Lagoas
(CPTL), como requisito parcial para obtenção do
grau de Bacharel em Enfermagem.

Área de Concentração: Imunologia/Patologia

Orientadora: Profa. Julie Massayo Maeda Oda

TRÊS LAGOAS - MS

2025

ANA LAYS ALMEIDA SOTERIO

ATUAÇÃO PROFISSIONAL DA ENFERMAGEM NO CUIDADO DE PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao
Curso de Enfermagem da Universidade Federal de
Mato Grosso do Sul (UFMS), Campus Três Lagoas
(CPTL), como requisito parcial para obtenção do
grau de Bacharel em Enfermagem.

Três Lagoas, ____ de _____ de 2025.

BANCA EXAMINADORA

Profa. Julie Massayo Maeda Oda
Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS)
Orientadora

Profa. Dra. Danielle Cristina Tonello Pequito
Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS)
Avaliador 1

Profa. Dra. Silvana Cristina Pando
Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS)
Avaliador 2

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho a todos os profissionais da saúde, em especial aos enfermeiros e toda a equipe de enfermagem que ofertam cuidados à pacientes com ELA com dedicação e eficiência. O presente estudo também é dedicado às pessoas com qualquer tipo de esclerose que buscam saber a importância do profissional de enfermagem na integração de seu plano de cuidados.

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus por ter me capacitado para adentrar nesta universidade no ano de 2021 e por me possibilitar concluir este curso no tempo certo, também sou grata a minha mãe que é a maior responsável por me permitir estudar e por ter me proporcionado tudo o que eu precisei para concluir mais esta etapa da minha vida. Quero agradecer imensamente à minha professora orientadora Dra. Julie Massayo Maeda Oda, que com muita paciência me conduziu sabiamente na construção deste trabalho, sem a paciência e colaboração dela eu provavelmente não conseguiria. Por fim, quero agradecer a mim mesma, por apesar de tudo, não ter desistido na primeira dificuldade, por ter sobrevivido aos 5 anos de graduação e ter feito o meu melhor nas condições que eu tinha em cada semestre. Também sou grata aos meus professores, em geral todos contribuíram para a minha formação profissional.

RESUMO NA LÍNGUA VERNÁCULA

SOTERIO, A.L.A. 2025. 50p. Trabalho de Conclusão de Curso. Curso de Enfermagem, Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS), Câmpus de Três Lagoas, 2025.

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva que compromete os neurônios motores, tornando o papel da enfermagem essencial na oferta de cuidados holísticos, que abrangem aspectos físicos, emocionais e sociais dos pacientes. Objetivo: Evidenciar a importância do enfermeiro no cuidado aos pacientes com ELA e suas contribuições para os avanços científicos na evolução das práticas de cuidado. Metodologia: Foi realizada uma revisão de artigos publicados entre 2014 e 2024, em português e inglês, nas bases PubMed, BVS e LILACS, utilizando os descritores "Esclerose Lateral Amiotrófica", "cuidados", "enfermagem", "implicações paciente", "Amyotrophic Lateral Sclerosis", "care", "nursing" e "patient implications". Resultados: Foram incluídos estudos com diferentes delineamentos, desde estudos de caso até coortes e revisões sistemáticas, com amostras variando de 1 a 270 participantes, predominando o sexo feminino. Destacam-se pesquisas conduzidas no Brasil, Estados Unidos, Japão, China e países europeus. A avaliação metodológica indicou que a maioria dos estudos apresentou qualidade alta ($\geq 72,7\%$), especialmente os publicados entre 2020 e 2024, considerados muito relevantes, enquanto apenas três estudos mostraram qualidade moderada ou baixa. A síntese das evidências revela uma consolidação crescente de pesquisas robustas e metodologicamente adequadas, ampliando a confiabilidade dos achados. Conclusão: Apesar da ausência de diferenças significativas em parâmetros clínicos como função pulmonar, motora e qualidade de vida entre grupos que receberam ou não orientação formal, as intervenções educativas impactaram positivamente metas práticas, como manutenção da mobilidade, atividade física e interação social. Os resultados ressaltam a importância do acompanhamento contínuo, da adaptação das estratégias de cuidado às necessidades individuais e da atuação colaborativa de cuidadores e profissionais de saúde, sobretudo enfermeiros, na oferta de suporte psicossocial, informações claras e coordenação terapêutica. Assim, evidencia-se a necessidade de um modelo de cuidado multidisciplinar, centrado no paciente, em que a educação e a adaptação contínua promovem melhorias na qualidade de vida e no manejo dos sintomas, mesmo diante das barreiras físicas e emocionais inerentes à ELA.

Palavras-chave: ELA; enfermagem; cuidados

RESUMO EM LÍNGUA ESTRANGEIRA

SOTERIO, A.L.A. 2025. 50p. Completion of course work. Nursing Course, Federal University of Mato Grosso do Sul (UFMS), Três Lagoas Campus, 2025.

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease that affects motor neurons, making the role of nursing essential in providing holistic care encompassing physical, emotional, and social aspects for patients. Objective: To highlight the importance of nurses in caring for patients with ALS and their contributions to scientific advances in the evolution of patient care practices. Methodology: A review of articles published between 2014 and 2024, in Portuguese and English, was conducted using the PubMed, BVS, and LILACS databases, with the descriptors "Amyotrophic Lateral Sclerosis," "care," "nursing," and "patient implications." Results: Studies with various designs were included, ranging from case reports to cohort studies and systematic reviews, with sample sizes from 1 to 270 participants, predominantly female. Research from Brazil, the United States, Japan, China, and European countries was highlighted. Methodological assessment indicated that most studies were of high quality ($\geq 72.7\%$), particularly those published between 2020 and 2024, considered highly relevant, while only three studies were of moderate or low quality. The evidence synthesis shows a growing consolidation of robust and methodologically sound research, increasing the reliability of findings. Conclusion: Although no significant differences were observed in clinical parameters such as pulmonary function, motor function, and quality of life between groups that received formal guidance and those that did not, educational interventions positively impacted practical goals, including maintenance of mobility, physical activity, and social interaction. These results emphasize the importance of continuous monitoring, individualized care strategies, and the collaborative role of caregivers and healthcare professionals, particularly nurses, in providing psychosocial support, clear information, and care coordination. Thus, a multidisciplinary, patient-centered care model is essential, in which education and ongoing adaptation promote improvements in quality of life and symptom management despite the physical and emotional challenges inherent to ALS.

Keywords: ALS; nursing; care

LISTA DE TABELAS

TABELA 1. BASE DE DADOS PUBMED	37
TABELA 2. BASE DE DADOS BVS	37
TABELA 3. AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DOS ESTUDOS.....	38

LISTA DE FIGURA

FIGURA 1. FLUXOGRAMA DE SISTEMATIZAÇÃO DAS ETAPAS DE IDENTIFICAÇÃO, TRIAGEM, ELEGIBILIDADE E INCLUSÃO.....	23
--	----

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
LILACS	Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde
BVS	Biblioteca Virtual em Saúde
PLS	Esclerose Lateral Primária
PMA	Atrofia Muscular Progressiva
ECAS	Escala de Avaliação Cognitiva de ELA
ALSFRS-R	<i>Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale</i>
teleBCI	Interface Cérebro-Computador de Comunicação Facilitada
JBÍ	Joanna Briggs Institute
UTI	Unidade De Terapia Intensiva
BCI	interface cérebro-computador
DP	Doença Progressiva
ZBI	<i>Zarit Burden Interview</i>
PubMed	<i>Public/Medline</i>
ALS	<i>Amyotrophic Lateral Sclerosis</i>
BCI	Interface Cérebro-Computador
RMB	Renminbi
AI	Índice de Ansiedade
MCS	Escore do Componente Mental
VT	Vitalidade
MH	Saúde Mental
ERs	Enfermeiras Registradas
km	Quilômetro
DP	Desvio Padrão
IQR	Intervalo Interquartil
FVC	Capacidade Vital Forçada
SE	Autoeficácia
JBÍ	<i>Joanna Briggs Institute</i>
PICO	População, Intervenção, Comparador e Desfecho
MEDLINE	<i>Medical Literature Analysis and Retrieval System Online</i>
PEDro	<i>Physiotherapy Evidence Database</i>
CINAHL	<i>Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature</i>
ERIC	<i>Education Resources Information Center</i>
QUADAS	<i>Quality Assessment of Diagnostic Accuracy Studies</i>
NA	Não se aplica

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	13
JUSTIFICATIVA	18
OBJETIVOS	19
<i>OBJETIVO GERAL</i>	<i>19</i>
<i>OBJETIVOS ESPECÍFICOS</i>	<i>19</i>
METODOLOGIA.....	20
DELINEAMENTO DO ESTUDO	20
FONTES DE DADOS E SELEÇÃO DOS ESTUDOS	20
<i>Critérios de Inclusão:</i>	<i>20</i>
<i>Critérios de Exclusão:</i>	<i>20</i>
PROCEDIMENTOS DE COLETA DE DADOS.....	21
<i>Busca e Seleção Inicial:</i>	<i>21</i>
<i>Avaliação e Análise:</i>	<i>21</i>
ASPECTOS ÉTICOS.....	21
ANÁLISE DOS DADOS.....	21
VARIÁVEIS CONSIDERADAS.....	22
SÍNTESE DOS RESULTADOS	22
QUALIDADE DOS ESTUDOS	22
RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	23
CONCLUSÃO.....	39
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	40
ANEXO 1.....	43

INTRODUÇÃO

As doenças neurodegenerativas constituem um conjunto heterogêneo de enfermidades caracterizadas pela degeneração progressiva de neurônios, frequentemente associada a acúmulo de proteínas mal dobradas, disfunção mitocondrial, estresse oxidativo e falhas nos mecanismos de degradação proteica. Esse processo culmina em perda funcional irreversível do sistema nervoso central, resultando em sintomas motores, cognitivos e comportamentais de difícil manejo. Trata-se de condições crônicas e geralmente incuráveis, cujo risco de desenvolvimento aumenta substancialmente com o envelhecimento populacional, o que explica o impacto crescente dessas doenças na saúde pública mundial (PARK; REID; KULKARNI, 2020).

A doença de Alzheimer representa a forma mais comum de demência e é caracterizada pelo acúmulo de placas de β -amiloide e emaranhados neurofibrilares de proteína tau. Clinicamente, manifesta-se por perda progressiva da memória e declínio das funções cognitivas, repercutindo de forma significativa na autonomia do paciente e na sobrecarga dos cuidadores. Estima-se que, em 2019, havia cerca de 51,6 milhões de pessoas vivendo com algum tipo de demência no mundo, sendo o Alzheimer a principal causa. A tendência é de crescimento acelerado nas próximas décadas, sobretudo em países de baixa e média renda, em virtude do envelhecimento populacional (ALZHEIMER'S DISEASE INTERNATIONAL, 2021; NICHOLS et al., 2022).

A doença de Parkinson é a segunda condição neurodegenerativa mais prevalente, afetando cerca de 1% da população acima de 60 anos. Caracteriza-se clinicamente por tremor de repouso, rigidez muscular e bradicinesia, decorrentes da degeneração dos neurônios dopaminérgicos da substância negra. Além dos sintomas motores, há também manifestações não motoras, como alterações cognitivas e distúrbios do sono. A prevalência global é de aproximadamente 1 a 2 casos por 1.000 habitantes, com expectativa de aumento expressivo devido ao envelhecimento populacional e à maior conscientização diagnóstica (PRINGSHEIM et al., 2014; DE RUYTER et al., 2023).

A doença de Huntington, por sua vez, é uma condição monogênica rara, causada pela expansão anômala de repetições CAG no gene *HTT*. Trata-se de uma

enfermidade autossômica dominante que leva ao desenvolvimento progressivo de sintomas motores, cognitivos e psiquiátricos, incluindo a coreia, marca registrada da doença. A prevalência global é estimada em 2,7 casos por 100.000 habitantes, com maior concentração em populações de origem europeia. Embora rara, a carga da doença é expressiva, dado o seu curso inevitável e a ausência de terapias modificadoras (RAWLINS et al., 2016; PAPALEO et al., 2022).

Já a esclerose lateral amiotrófica (ELA), embora menos prevalente que Alzheimer e Parkinson, ocupa posição de destaque entre as doenças neurodegenerativas devido à sua gravidade e letalidade. Acomete os neurônios motores superiores e inferiores, levando a fraqueza muscular progressiva, atrofia, dificuldades de fala, deglutição e, em estágios avançados, insuficiência respiratória. A incidência global varia entre 1,5 e 2,0 casos por 100.000 pessoas/ano, enquanto a prevalência gira em torno de 4,4 casos por 100.000 habitantes. Observa-se maior ocorrência em países da Europa e América do Norte, com taxas menores em regiões da Ásia, sugerindo influência de fatores genéticos e ambientais. A idade média de início situa-se entre 58 e 63 anos para casos esporádicos, e entre 47 e 52 anos para casos familiares. Apesar de considerada rara, a ELA tem impacto significativo, pois apresenta progressão rápida e sobrevida média de apenas 2 a 5 anos após o diagnóstico (AL-CHALABI; HARDIMAN, 2013; ZOING et al., 2020).

Em termos de impacto epidemiológico, o Alzheimer figura como a principal doença neurodegenerativa em número absoluto de pessoas afetadas, seguido pela doença de Parkinson, enquanto a ELA, apesar de menos frequente, representa um dos quadros mais devastadores pelo curso agressivo e ausência de tratamento curativo. A doença de Huntington, embora ainda mais rara, traz um fardo igualmente relevante em virtude da natureza hereditária e do sofrimento prolongado associado à sua evolução. Assim, as doenças neurodegenerativas, em especial Alzheimer, Parkinson, Huntington e ELA, configuram um desafio crescente em saúde pública, demandando não apenas avanços terapêuticos, mas também políticas voltadas ao cuidado integral de pacientes e familiares.

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva que afeta os neurônios motores superiores e inferiores, resultando em paralisia motora irreversível. Caracteriza-se pela degeneração seletiva dessas células nervosas, levando à perda gradual de funções motoras essenciais, como fala, deglutição, respiração (BRASIL, 2024), paralisia e, eventualmente, insuficiência

respiratória, sendo fatal em poucos anos após o diagnóstico (BROWN E AL-CHALABI, 2017).

A fisiopatologia da esclerose lateral amiotrófica (ELA) é complexa e multifatorial, envolvendo mecanismos interconectados que resultam na degeneração progressiva dos neurônios motores superiores e inferiores. Um dos processos centrais descritos é a **excitotoxicidade induzida pelo glutamato**, um neurotransmissor excitatório fundamental no sistema nervoso central. Em condições fisiológicas, a neurotransmissão glutamatérgica é rigidamente regulada, com remoção eficiente do glutamato da fenda sináptica por transportadores localizados principalmente nos astrócitos, como o *excitatory amino acid transporter 2* (EAAT2). Na ELA, entretanto, há redução significativa da expressão e da função desses transportadores, o que leva ao acúmulo extracelular de glutamato e à ativação excessiva de receptores ionotrópicos, principalmente os receptores do tipo N-metil-D-aspartato (NMDA) e α -amino-3-hidroxi-5-metil-4-isoxazolpropionato (AMPA) (ROTHSTEIN et al., 1995; OZDINLER; BROWN, 2021).

A ativação descontrolada desses receptores promove influxo exacerbado de íons cálcio (Ca^{2+}) para dentro dos neurônios motores. Esse aumento intracelular de Ca^{2+} desencadeia uma cascata de eventos tóxicos, incluindo ativação de proteases dependentes de cálcio, como calpaínas, e de endonucleases, que degradam proteínas estruturais e material genético neuronal. Além disso, a sobrecarga de Ca^{2+} compromete a homeostase mitocondrial, levando à abertura do poro de transição de permeabilidade mitocondrial, liberação de citocromo c e aumento da produção de espécies reativas de oxigênio (EROs), amplificando o estresse oxidativo (VAN DEN BOSCH et al., 2006; TARDY; DURY, 2018).

O estresse oxidativo crônico é outro pilar da fisiopatologia da ELA. A presença de mutações em genes como *SOD1* (superóxido dismutase 1), encontrados em uma parcela dos casos familiares, contribui para a produção descontrolada de radicais livres e para o dano oxidativo a lipídios, proteínas e DNA. Essa agressão cumulativa compromete a integridade estrutural e funcional dos neurônios motores. Paralelamente, observa-se disfunção mitocondrial progressiva, com prejuízo na fosforilação oxidativa e queda na produção de ATP, o que fragiliza ainda mais a capacidade de sobrevivência celular frente ao estresse metabólico (CLEVELAND; ROTHSTEIN, 2001; FERraiuolo et al., 2011).

Outro componente chave é a disfunção da **homeostase proteica**. Agregados de proteínas mal dobradas, como inclusões citoplasmáticas contendo TDP-43 (TAR DNA-binding protein 43), FUS (fused in sarcoma) ou SOD1 mutante, são frequentemente identificados em tecidos afetados. Esses agregados comprometem a dinâmica do tráfego axonal e a função dos proteassomas, sobrecarregando os mecanismos de degradação celular e ativando respostas de estresse no retículo endoplasmático. A incapacidade de eliminar eficientemente essas proteínas mal conformadas contribui para a progressão da degeneração neuronal (TAYLOR; BROWN; CLEVELAND, 2016).

Por fim, a morte dos neurônios motores não ocorre isoladamente, mas em um contexto de **neuroinflamação crônica**, mediada por ativação de microglia e astrócitos reativos. Essas células liberam citocinas pró-inflamatórias, óxido nítrico e espécies reativas de oxigênio, exacerbando a vulnerabilidade dos neurônios já comprometidos pela excitotoxicidade e estresse oxidativo. Esse ciclo patológico de excitotoxicidade glutamatérgica, sobrecarga de cálcio, disfunção mitocondrial, estresse oxidativo, acúmulo proteico e neuroinflamação leva, de forma progressiva e irreversível, à degeneração dos neurônios motores, característica central da ELA (ILIEVA; POLYMENIDOU; CLEVELAND, 2009; VAN DAMME; ROBBERECHT; VAN DEN BOSCH, 2017).

A ELA pode ser classificada em duas formas principais: esporádica, que representa aproximadamente 90% dos casos e ocorre sem causa conhecida, podendo acometer qualquer pessoa, e familiar, que corresponde a 5 a 10% dos casos e é hereditária, autossômica, podendo ter início de 10 a 15 anos antes da esporádica. A ELA familiar é relacionada a uma mudança genética da enzima superóxido-dismutase e a esporádica não possui modelo genético (GONÇALVES, 2025; BRASIL, 2024).

Epidemiologicamente, a ELA é considerada uma doença rara, com incidência anual estimada em 1 a 2 casos por 100.000 habitantes em muitos países. No Brasil, a prevalência é de aproximadamente 1 a 2 indivíduos por 100.000 habitantes (BRASIL, 2024). A doença pode afetar pessoas de qualquer idade, mas geralmente inicia-se por volta dos 60 anos, sendo mais comum em homens (BRASIL, 2024). Os sintomas iniciais da ELA incluem fraqueza muscular, câibras e dificuldades de coordenação motora. À medida que a doença progride, há comprometimento das funções motoras, levando à perda da capacidade de caminhar, falar, engolir e, eventualmente, respirar. A maioria dos pacientes falecerá devido à insuficiência

respiratória (BRASIL, 2024). O tratamento da ELA impõe um alto custo ao sistema de saúde. Estudos indicam que o custo anual médio por paciente varia entre US\$ 31.411 e US\$ 51.481, dependendo do estágio da doença (STENSON et al., 2024). Além disso, custos indiretos, como cuidados informais prestados por familiares, representam uma parcela significativa dos gastos totais (SCHÖNFELDER et al., 2020).

A ELA impacta profundamente a qualidade de vida dos pacientes, que enfrentam perda progressiva de autonomia e habilidades motoras. Familiares e cuidadores também são afetados, lidando com sobrecarga emocional e física devido à necessidade de cuidados contínuos (BRASIL, 2024). A implementação de estratégias de cuidado centradas no paciente e no suporte psicossocial é essencial para mitigar esses impactos. Atualmente, não há cura para a ELA. O tratamento é focado no alívio dos sintomas e na manutenção da qualidade de vida. Medicamentos como riluzol e edaravona têm mostrado eficácia modesta na desaceleração da progressão da doença (BRASIL, 2024). Além disso, intervenções multidisciplinares, incluindo fisioterapia, fonoaudiologia e suporte nutricional, são fundamentais no manejo da doença (BRASIL, 2024).

A Esclerose Lateral Amiotrófica representa um desafio significativo para pacientes, famílias e sistemas de saúde. O avanço no entendimento da doença e o desenvolvimento de terapias mais eficazes são essenciais para melhorar o prognóstico e a qualidade de vida dos afetados. A colaboração entre profissionais de saúde, pesquisadores e políticas públicas é crucial para enfrentar os desafios impostos pela ELA.

Diante da complexidade e gravidade dessa condição, o papel da enfermagem torna-se essencial na prestação de cuidados holísticos que abrangem aspectos físicos, emocionais e sociais dos pacientes.

A contribuição da enfermagem no cuidado de pacientes com ELA envolve múltiplas facetas, desde o manejo de sintomas debilitantes até a educação e suporte às famílias, passando pela coordenação de uma equipe multidisciplinar e pela defesa dos direitos dos pacientes. O enfermeiro atua como um elo vital na rede de cuidados, assegurando a continuidade e a qualidade do atendimento, bem como promovendo a qualidade de vida dos pacientes dentro das limitações impostas pela doença.

JUSTIFICATIVA

A necessidade de uma abordagem de cuidado integral e especializada para pacientes com ELA é amplamente reconhecida na literatura científica. Estudos indicam que intervenções de enfermagem bem-sucedidas podem mitigar sintomas, melhorar o bem-estar emocional e prolongar a sobrevida dos pacientes (CHIÒ et al, 2020). Além disso, a presença de um enfermeiro capacitado pode facilitar a transição para cuidados paliativos e assegurar que os desejos dos pacientes sejam respeitados, especialmente em estágios avançados da doença (OLIVER et al, 2014).

A importância da enfermagem é ainda mais evidente quando se considera a complexidade do manejo da ELA. Os enfermeiros desempenham um papel crucial na monitorização contínua do estado de saúde dos pacientes, permitindo intervenções precoces e adaptadas às necessidades individuais. A capacidade de fornecer educação abrangente e suporte emocional tanto aos pacientes quanto às suas famílias também destaca a enfermagem como um componente indispensável no manejo da ELA (JACKSON et al, 2006).

Portanto, investigar e analisar como a enfermagem contribui para os cuidados de pacientes diagnosticados com ELA, bem como avaliar a importância dessa atuação, são questões de extrema relevância para o aprimoramento das práticas de saúde. Esta pesquisa visa fornecer uma compreensão aprofundada sobre a multifacetada contribuição da enfermagem no contexto da ELA, destacando sua importância e impacto positivo na vida dos pacientes e suas famílias.

OBJETIVOS

Objetivo Geral

Evidenciar a importância do enfermeiro no cuidado aos pacientes com ELA e suas contribuições para os avanços científicos na evolução das práticas de cuidado.

Objetivos Específicos

- ☐ **Avaliar o Papel da Enfermagem na Gestão de Sintomas da ELA;**
- ☐ **Examinar a Contribuição da Enfermagem na Educação e Suporte aos Pacientes e Familiares;**
- ☐ **Estudar a Importância da Enfermagem na Coordenação de Cuidados;**
- ☐ **Avaliar o Suporte Psicológico Oferecido pela Enfermagem;**

METODOLOGIA

Delineamento do Estudo

O presente trabalho foi conduzido por meio de uma revisão integrativa da literatura, analisando artigos científicos disponíveis em bases de dados de domínio público. A revisão abrangeu publicações em inglês e português, no período de 2014 a 2024, utilizando descritores específicos: "Esclerose Lateral Amiotrófica" (ELA), "cuidados", "enfermagem", "implicações paciente", "*Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)*," "*care*," "*nursing*," e "*patient implications*."

Fontes de Dados e Seleção dos Estudos

As bases de dados consultadas foram **PubMed** – *Public/Medline*; **LILACS** – *Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde* e **BVS** – *Biblioteca Virtual em Saúde*. A estratégia de busca foi estruturada a partir dos descritores selecionados, combinados por operadores booleanos com o objetivo de refinar e ampliar a recuperação dos resultados. Inicialmente, todos os descritores em português foram associados entre si por meio do operador AND, possibilitando uma busca mais restritiva e específica. Em seguida, procedeu-se à combinação desses mesmos descritores utilizando o operador OR, a fim de contemplar maior abrangência temática. O mesmo procedimento foi aplicado aos descritores em inglês, garantindo a padronização e a abrangência da estratégia de busca nas diferentes bases.

Critérios de Inclusão:

- Artigos publicados entre 2014 e 2024.
- Publicações em inglês e português.
- Estudos que abordem a contribuição da enfermagem nos cuidados de pacientes com ELA.
- Estudos que discutam implicações para pacientes diagnosticados com ELA.
- Artigos disponibilizados na íntegra.

Critérios de Exclusão:

- Artigos que não abordem diretamente a temática proposta.
- Publicações em outros idiomas.

- Estudos com acesso restrito (paywalls) que não possam ser obtidos por outros meios.
- Estudos que não abordem a ação da enfermagem diretamente

Procedimentos de Coleta de Dados

A coleta de dados foi realizada em duas etapas:

Busca e Seleção Inicial:

- Realização de buscas nas bases de dados utilizando os descritores e filtros de inclusão.
- Leitura dos títulos e resumos para uma seleção preliminar dos artigos relevantes.
- Download dos artigos completos selecionados.

Avaliação e Análise:

- Leitura integral dos artigos selecionados.
- Extração de dados utilizando um formulário padronizado, contendo informações sobre autor, ano de publicação, país, objetivo do estudo, metodologia, resultados e conclusões.
- Classificação dos artigos quanto à qualidade metodológica e relevância para o tema.

Aspectos Éticos

Considerando que este estudo se trata de uma revisão integrativa da literatura, não envolverá diretamente seres humanos ou animais, isentando-se, portanto, da necessidade de aprovação por comitê de ética em pesquisa. No entanto, todas as fontes de dados foram devidamente citadas, respeitando os direitos autorais e éticos relacionados à produção acadêmica.

Análise dos Dados

Os dados extraídos foram analisados de forma qualitativa e quantitativa, conforme apropriado. A análise qualitativa envolveu a identificação de temas recorrentes, padrões e lacunas na literatura. A análise quantitativa incluiu a contagem de frequências de temas específicos e a avaliação de tendências ao longo do período estudado.

Variáveis Consideradas

As variáveis a serem analisadas incluíram:

- Tipo de intervenção de enfermagem relatada.
- Impacto das intervenções na qualidade de vida dos pacientes com ELA.
- Papel da educação e suporte aos cuidadores e familiares.
- Desafios e estratégias na coordenação de cuidados multidisciplinares.
- Abordagens de suporte psicológico e emocional.

Síntese dos Resultados

Os resultados foram sintetizados em tabelas e figura, destacando as principais contribuições da enfermagem nos cuidados de pacientes com ELA e sua importância. A discussão dos resultados foi fundamentada na literatura existente, identificando convergências, divergências e áreas que necessitam de maior investigação.

Qualidade dos Estudos

A avaliação da qualidade metodológica dos estudos foi realizada de forma independente, utilizando o checklist *Critical Appraisal Tools* do Joanna Briggs Institute (Anexo 1). Esse checklist é composto por oito itens, cujas respostas seguem uma escala do tipo Likert: “Sim”, “Não”, “Não está claro” e “NA”. A classificação da qualidade dos estudos foi baseada no escore total obtido, seguindo um critério crescente de qualidade (baixa, moderada ou alta). Esse método já foi adotado em outras revisões sistemáticas. Assim, os estudos foram categorizados da seguinte forma:

- **Alta qualidade:** mais de 70% das respostas como “Sim”;
- **Qualidade moderada:** entre 50% e 69% das respostas como “Sim”;
- **Baixa qualidade:** 49% ou menos das respostas como “Sim”.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A etapa de busca nas bases de dados científicas resultou na identificação inicial de 264 publicações relevantes à temática proposta, sendo 231 artigos provenientes da base PubMed, 12 da LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde) e 21 da BVS Brasil (Biblioteca Virtual em Saúde - Brasil).

Posteriormente, procedeu-se à remoção de duplicatas, seguida da triagem por meio da leitura dos títulos e resumos, conforme os critérios de inclusão previamente estabelecidos. Essa etapa permitiu a exclusão de estudos que não atendiam aos objetivos da pesquisa, resultando na seleção final de 13 artigos, dos quais 10 foram extraídos da base PubMed, 3 da BVS Brasil e nenhum da LILACS.

Esses 13 estudos foram considerados pertinentes à proposta da pesquisa e selecionados para análise detalhada, com ênfase em suas contribuições para as áreas de enfermagem, saúde e avaliação da qualidade metodológica. O processo de seleção dos artigos científicos está representado no fluxograma a seguir, o qual sistematiza as etapas de identificação, triagem, elegibilidade e inclusão.

	1	2	3	4
	ARTIGOS ENCONTRADOS	ARTIGOS EXCLUÍDOS PRIMEIRA LEITURA (TÍTULO E RESUMO)	ARTIGOS EXCLUÍDOS SEGUNDA LEITURA (ARTIGOS NA ÍNTEGRA)	ARTIGOS INCLUSOS
BASE DE DADOS				
PUBMED	231	221 • 213 Não correspondiam ao escopo • 8 Duplicados	-	10
LILACS	12	10 • 4 Não correspondiam ao escopo • 6 Duplicados	02 • Artigos Duplicados com a Base de Dados PubMed	00
BVS	21	17 • 11 Não correspondiam ao escopo • 4 Duplicados	01 • Artigo Duplicado com a Base de Dados PubMed	03
TOTAL	264	248	03	13

Figura 1. Fluxograma de sistematização das etapas de identificação, triagem, elegibilidade e inclusão

Base de Dados BVS

O cuidado de enfermagem a pacientes com ELA demanda sensibilidade, conhecimento técnico e habilidade para lidar com tecnologias complexas e situações de intensa vulnerabilidade emocional. No estudo de Bittencourt e Cordeiro (2015), é apresentado o relato de caso de um paciente adulto com ELA internado em uma Unidade de Terapia Intensiva (UTI), com ênfase no papel do enfermeiro e no uso de tecnologias no processo de cuidar. As autoras destacam que a dependência dos pacientes em relação às tecnologias de suporte à vida — como ventilação mecânica, monitorização intensiva e nutrição enteral — exige que o enfermeiro articule diferentes formas de conhecimento: o técnico (tecnologia dura), os protocolos e procedimentos (tecnologia leve-dura) e, sobretudo, a relação interpessoal e empática com o paciente (tecnologia leve). A análise ressalta que o cuidado de enfermagem vai além da técnica, sendo influenciado pela construção de um vínculo relacional com o paciente, considerando seus valores, sentimentos e subjetividades. Para tanto, o profissional utiliza as tecnologias como ferramentas que devem estar a serviço do bem-estar e da dignidade do paciente, e não apenas da manutenção biológica da vida. O estudo reforça a importância da atuação humanizada do enfermeiro e sua capacidade de integrar recursos técnicos e habilidades relacionais para atender de forma integral às necessidades da pessoa com ELA.

Complementando esse olhar técnico e relacional, o estudo de Costa et al (2021) oferece uma abordagem existencial, ao investigar as transformações vividas pelos cuidadores familiares de pessoas com ELA. A pesquisa, de natureza qualitativa e fundamentada na Fenomenologia Existencial de Heidegger, entrevistou 12 cuidadores em Alagoas, revelando um profundo impacto subjetivo na vida dos participantes. As experiências dos cuidadores foram agrupadas em quatro categorias fenomenológicas: “sendo cuidador da pessoa com ELA”, “sendo responsável pela tomada de decisão”, “ressignificando a existência diante da possibilidade da perda” e “a espiritualidade influenciando o processo de transformação”. O estudo evidencia que o cuidado familiar é marcado por sobrecarga emocional, redefinições de sentido existencial e espiritualidade, com repercussões diretas na saúde física e mental do cuidador. Embora o foco seja o cuidador familiar, os achados reforçam a necessidade de que o enfermeiro esteja atento a essa rede de apoio, oferecendo orientação, escuta ativa e suporte psicológico não apenas ao paciente, mas também aos seus cuidadores. O enfermeiro, nesse sentido, assume papel educador, facilitador e

acolhedor, contribuindo para o enfrentamento da doença de maneira mais consciente e humanizada.

O estudo de Severo et al. (2018), publicado na *Revista Brasileira de Enfermagem*, realizou uma revisão integrativa com o objetivo de analisar o diagnóstico de enfermagem "Comunicação Verbal Prejudicada" em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). A revisão envolveu 21 artigos e teve como foco aprimorar os componentes desse diagnóstico na Taxonomia NANDA-I, contribuindo para uma aplicação clínica mais precisa. Entre os principais achados, os autores propuseram uma definição revisada para o diagnóstico, incorporando maior clareza conceitual e aplicabilidade prática. Além disso, foram sugeridas modificações nos fatores de risco e características definidoras: foram incluídos 12 novos fatores de risco, mantidos três já existentes e realocada uma característica definidora para fator de risco. No que se refere às características definidoras, nove novas foram incorporadas, enquanto outras três tiveram sua nomenclatura alterada para melhor refletir a realidade clínica dos pacientes com ELA. Essas alterações visam facilitar a identificação do diagnóstico "Comunicação Verbal Prejudicada" na prática clínica, promovendo intervenções de enfermagem mais direcionadas e efetivas para pacientes com ELA, condição que frequentemente compromete a fala devido à progressão da doença. A atualização proposta também tem relevância para a formação de profissionais de enfermagem, fornecendo subsídios para o planejamento de cuidados baseados em evidências e contribuindo para a qualidade do atendimento a pacientes com limitações na comunicação verbal.

Base de Dados PubMed

O estudo de Hogden et al. (2017), realizado na Austrália, destacou o impacto positivo do modelo multidisciplinar especializado na qualidade de vida e na sobrevivência de pacientes com ELA. A revisão enfatizou que os enfermeiros desempenham papel central no suporte clínico e emocional, na coordenação dos cuidados e na mediação entre paciente, família e equipe multiprofissional. Os autores salientaram a importância da integração entre cuidados paliativos, manejo sintomático e suporte psicossocial, com o paciente e a família no centro das decisões.

Em 2019, Abreu Filho et al., no Brasil, investigaram os efeitos da interação entre pacientes com ELA e estudantes dos cursos de Enfermagem e Psicologia. Durante 12 semanas, 16 pares de estudantes realizaram visitas domiciliares semanais de 60

minutos a 16 pacientes. Os achados ressaltaram a relevância do suporte psicológico contínuo, tanto para os estudantes quanto para os pacientes, evidenciando a importância do cuidado educacional aliado ao clínico.

No ano seguinte, Geronimo e Simmons (2020), na Pensilvânia, EUA, exploraram o uso de interface cérebro-computador (BCI) com treinamento remoto como ferramenta de comunicação alternativa para pacientes com ELA avançada. Os enfermeiros participaram ativamente do suporte à tecnologia, promovendo autonomia comunicativa e acompanhamento à distância, demonstrando como intervenções tecnológicas podem se integrar ao cuidado de enfermagem para melhorar a qualidade de vida e a interação social.

Ainda em 2020, Helleman et al., nos Países Baixos, avaliaram um programa de telessaúde envolvendo 50 pacientes, com monitoramento remoto via aplicativo, mensagens e alertas clínicos. Os enfermeiros foram centrais no acompanhamento, coaching em saúde e gestão de sintomas, mostrando que a telessaúde pode ser uma ferramenta eficaz para o cuidado contínuo, especialmente em contextos de limitação física ou geográfica.

No Japão, Ushikubo et al. (2021) utilizaram questionários e grupos focais com 58 enfermeiros para identificar desafios no manejo de pacientes com ELA e comprometimento cognitivo. Entre as dificuldades destacaram-se exigências incomuns, comportamentos problemáticos e comunicação limitada. As estratégias sugeridas incluíram avaliações cognitivas, diretrizes padronizadas e maior colaboração entre hospitais e comunidade, reforçando a complexidade da atuação do enfermeiro.

Tang et al. (2021), na China, realizaram um estudo transversal com 120 cuidadores e pacientes, identificando que a ansiedade dos cuidadores e seu nível de conhecimento sobre ELA foram fatores preditores significativos da sobrecarga. O estudo evidenciou o papel fundamental do enfermeiro no cuidado domiciliar, fornecendo educação em saúde, apoio emocional e estratégias de enfrentamento para promover a sustentabilidade do cuidado familiar.

O estudo qualitativo de Beyermann et al. (2023), na Suécia, abordou o cuidado domiciliar e identificou dois principais desafios enfrentados pelos enfermeiros: apoiar o cotidiano familiar diante da deterioração do paciente e lidar com situações emocionalmente exigentes. O cuidado incluiu criação de vínculos, educação sobre o

processo de morte e suporte emocional, reafirmando o papel humanizador da enfermagem em contextos de terminalidade.

Também em 2023, Daneau et al., em Quebec, Canadá, exploraram a experiência de 24 enfermeiros no cuidado de pessoas com ELA em estágio terminal. Emergiram seis temas centrais: identificação do fim da vida, dificuldades na comunicação, apoio ao desejo de controle do paciente, suporte em meio à luta contra a doença, extensão da necessidade de cuidado e percepção da necessidade de melhorias estruturais e educacionais. O estudo reforça o papel do enfermeiro no alívio do sofrimento e no suporte emocional, evidenciando a importância da formação continuada.

Em 2024, Jonsdottir et al., em ambiente hospitalar agudo, analisaram a transição de pacientes com doenças neurológicas para cuidados paliativos, incluindo aqueles com ELA e doença de Parkinson. O estudo revelou que a transição para cuidados paliativos ocorre tardiamente, com diferenças entre pacientes agudos e progressivos, ressaltando a necessidade de atenção à diversidade e ao tempo crítico de intervenção para pacientes com ELA.

Por fim, Walsh et al. (2024), nos EUA, avaliaram a aplicação de coaching em saúde como complemento ao modelo clínico multidisciplinar. Apesar de feedback positivo e boa adesão, os resultados não demonstraram efeito significativo sobre a qualidade de vida e a autoeficácia dos pacientes, indicando que, embora promissor, o coaching não é ainda um componente indispensável no cuidado paliativo da ELA.

Agrupamento dos estudos por variáveis analíticas

A análise dos artigos selecionados permitiu organizar os achados segundo cinco eixos principais: intervenções de enfermagem, impacto na qualidade de vida dos pacientes com ELA, suporte a cuidadores e familiares, coordenação de cuidados multidisciplinares e abordagens psicológicas e emocionais.

No eixo **tipo de intervenção de enfermagem**, destacam-se os trabalhos de Abreu Filho et al. (2019), conduzido no Brasil com 48 participantes, e Tang et al. (2021), na China com 124 participantes, no que concerne as diferentes abordagens e complexidades do cuidado. Abreu Filho et al. (2019), com 16 pacientes e 32 estudantes de Enfermagem e Psicologia, demonstraram que a atuação de enfermagem em pacientes com ELA em estágio funcional preservado envolve monitoramento de sintomas, orientação educativa e acompanhamento semanal de 12

semanas. Embora não tenham sido observadas mudanças estatisticamente significativas na qualidade de vida, houve tendência de melhora no domínio psicológico e manutenção de suporte social, indicando que a presença constante de enfermeiros pode amenizar efeitos emocionais da doença. O estudo brasileiro enfatizou a interação direta de estudantes de enfermagem e psicologia com pacientes, destacando a importância do suporte contínuo, do engajamento educativo e do acompanhamento próximo para manejo de sintomas físicos e emocionais. Já o estudo chinês, realizado por Tang et al. (2021) reforçaram a importância de intervenções individualizadas, demonstrando que a educação terapêutica aos cuidadores impacta diretamente a sobrecarga percebida, especialmente em contextos domiciliares sem apoio formal. O estudo evidenciou que fatores como conhecimento sobre a doença, estado de saúde do cuidador e nível funcional do paciente influenciam significativamente os escores de sobrecarga, reforçando que o enfermeiro não atua apenas no manejo clínico, mas também como facilitador da adaptação familiar. Dessa forma, evidenciou-se que a atuação do enfermeiro no cuidado domiciliar é central para a adesão terapêutica, fornecendo educação sobre manejo respiratório, nutrição e prevenção de complicações, ao mesmo tempo em que promove estratégias de enfrentamento da sobrecarga familiar. Ushikubo et al. (2021), no Japão, complementa essas evidências ao mostrar que a atuação da enfermagem frente a pacientes com comorbidades cognitivas requer constante adaptação, estratégias de comunicação verbal e não verbal, planejamento antecipado de cuidados e integração com familiares. A complexidade do cuidado inclui manejo de resistência a mudanças, comportamento problemático e suporte à tomada de decisão, demandando alto nível de habilidade, paciência e adaptabilidade. Assim, as intervenções individualizadas são essenciais, especialmente em pacientes com comprometimento cognitivo, onde o enfermeiro atua na avaliação cognitiva, comunicação adaptada e mediação entre hospital e comunidade, evidenciando a complexidade do cuidado em diferentes contextos. Os estudos de Hodgen et al. (2022) e Beyermann et al. (2023) enfatizam que enfermeiros atuantes em cuidados paliativos e domiciliares combinam experiência clínica, formação complementar e habilidades de comunicação para oferecer cuidado centrado no paciente. A experiência das enfermeiras registradas revelou a importância do equilíbrio entre as necessidades do paciente e da família, além de gestão de situações emocionalmente desafiadoras, consolidando a visão de que o cuidado de

enfermagem na ELA é multidimensional e requer competências clínicas, organizacionais e psicossociais.

Quanto ao **impacto das intervenções na qualidade de vida**, as pesquisas apontam que intervenções de enfermagem podem melhorar aspectos funcionais e psicossociais, mesmo diante da progressão da doença. Os estudos de Geronimo e Simmons (2020), nos EUA, e Helleman et al. (2020), nos Países Baixos, demonstraram que intervenções de enfermagem integradas a tecnologias assistivas, como interfaces cérebro-computador e aplicativos de telessaúde, promovem autonomia funcional, monitoramento remoto de sintomas e prevenção de complicações respiratórias, resultando em melhora significativa do bem-estar físico e psicológico. Geronimo e Simmons (2020), com 15 pares de pacientes e cuidadores, evidenciaram declínio funcional medido pela ALSFRS-R, mas o uso de tecnologias assistivas, como interfaces cérebro-computador (teleBCI), possibilitou comunicação facilitada e maior autonomia, promovendo impacto positivo na percepção de bem-estar e engajamento em atividades diárias. Helleman et al. (2020) também mostrou que a telessaúde é percebida pelos pacientes como útil para o monitoramento funcional, controle sobre o cuidado e participação em decisões, aumentando a percepção de autonomia e promovendo adesão às estratégias de manejo. O estudo incluiu 50 pacientes com diversidade em idade, escolaridade e tipo de início da doença, evidenciando a aplicabilidade de estratégias de telessaúde para diferentes perfis clínicos. Beyermann et al. (2023), na Suécia, evidenciou que o cuidado diário centrado no paciente, incluindo educação sobre progressão da doença, suporte emocional e criação de vínculos familiares, contribui para percepção subjetiva de melhora da qualidade de vida, reforçando o papel humanizador da enfermagem em contextos domiciliares. Já Abreu Filho et al. (2019), no Brasil, indicou que, mesmo sem mudanças estatisticamente significativas nos escores de qualidade de vida, a tendência de melhora no domínio psicológico demonstra que intervenções educativas e de acompanhamento podem contribuir para manutenção do bem-estar emocional, enquanto domínios físicos continuam comprometidos devido à progressão natural da doença.

No tocante ao **papel da educação e suporte aos cuidadores**, é determinante na mitigação da sobrecarga emocional e na manutenção do cuidado domiciliar. Estudos como Daneau et al. (2023), no Canadá, e Costa et al. (2021), no Brasil, mostraram que a orientação estruturada, a comunicação clara e o acompanhamento

contínuo são fundamentais para reduzir a sobrecarga emocional e melhorar a resiliência familiar. O estudo canadense explorou, de forma qualitativa, seis temas centrais, incluindo o apoio ao desejo de controle do paciente e a percepção da necessidade de melhorias educacionais, destacando que enfermeiros desempenham papel crítico na mediação e apoio emocional. Os autores demonstram que enfermeiros atuantes em hospital, domicílio e cuidados paliativos percebem lacunas no preparo específico para ELA, apontando demandas educacionais, clínicas e organizacionais. Entre as necessidades relatadas, destacam-se capacitação em manejo respiratório, suporte psicossocial, comunicação em situações difíceis e maior integração da equipe, reforçando que o suporte ao cuidador depende tanto da competência do enfermeiro quanto da estrutura organizacional disponível. De forma complementar, Walsh et al. (2024), nos EUA, demonstrou que programas de coaching em saúde podem fortalecer o vínculo terapêutico entre profissionais e familiares, embora seu efeito direto sobre a qualidade de vida dos pacientes ainda seja limitado. Assim, a orientação estruturada dos cuidadores, mediada por enfermeiros, contribui para alcance de metas de mobilidade, manutenção da independência, atividades físicas e ajustes ambientais, reforçando a importância da interação colaborativa entre pacientes, cuidadores e profissionais. Já o estudo de Tang et al. (2021) demonstrou que cuidadores com maior conhecimento sobre ELA, apoio de cuidadores auxiliares e melhor estado de saúde apresentam menor sobrecarga. A presença de sintomas ansiosos, nível funcional do paciente e ausência de apoio formal foram identificados como fatores críticos que aumentam a carga do cuidador, evidenciando a necessidade de estratégias de educação contínua, suporte emocional e coordenação de cuidados. E Beyermann et al. (2023) evidenciaram que enfermeiras experientes em cuidados paliativos domiciliares desempenham papel central no suporte emocional dos familiares, equilibrando necessidades do paciente e familiares e fornecendo orientação contínua, demonstrando que a qualidade do cuidado do cuidador está fortemente ligada à habilidade da equipe de enfermagem em estabelecer confiança e empatia.

Sobre os **desafios e estratégias na coordenação de cuidados multidisciplinares**, evidenciou-se que a integração entre profissionais é essencial para otimizar resultados funcionais e minimizar lacunas no cuidado. Jonsdottir et al. (2024), com 270 participantes em contexto hospitalar agudo, revelou que a transição para cuidados paliativos em pacientes neurológicos, incluindo ELA, ocorre

frequentemente de forma tardia, evidenciando a necessidade de protocolos claros e integração entre enfermagem, médicos e outros profissionais para garantir continuidade do cuidado. A revisão de Hogden et al. (2017), na Austrália, também ressaltou que enfermeiros atuam como elo fundamental entre paciente, família e equipe multiprofissional, coordenando o cuidado e integrando manejo clínico, suporte psicossocial e cuidados paliativos. Ushikubo et al. (2021) reforça que o alinhamento de métodos de cuidado entre prestadores é necessário para garantir consistência e respeito às preferências do paciente, especialmente em contextos de comprometimento cognitivo. Já a experiência das equipes relatada por Beyermann et al. (2023) ilustra como enfermeiras atuam como elo entre paciente, família e demais profissionais, gerenciando não apenas aspectos clínicos, mas também emocionais e sociais, promovendo cuidado integrado e humanizado.

Por fim, no eixo das **abordagens de suporte psicológico e emocional**, percebe-se que o suporte psicológico é um componente transversal do cuidado de enfermagem na ELA. Destacam-se Bittencourt e Cordeiro (2015), no Brasil, que ilustraram a importância do acolhimento psicológico e do manejo da ansiedade do paciente, e Severo et al. (2018), em estudo multicêntrico, que mostraram que a combinação de apoio clínico e psicoemocional contribui para adaptação à progressão da doença. Ambos reforçam que o cuidado de enfermagem deve contemplar não apenas aspectos físicos, mas também dimensões emocionais, garantindo um suporte integral e humanizado. Abreu Filho et al. (2019) mostraram melhora leve no domínio psicológico dos pacientes após acompanhamento educativo, mesmo sem alteração significativa nos domínios físicos. Beyermann et al. (2023) e Ushikubo et al. (2021) destacaram que o manejo das emoções de pacientes e familiares, acolhimento de sentimentos difíceis e orientação contínua são fundamentais para reduzir estresse, ansiedade e sobrecarga. Geronimo e Simmons (2020) e Helleman et al. (2020) demonstraram que a incorporação de tecnologias assistivas e telessaúde não apenas facilita comunicação, mas também contribui para bem-estar emocional, participação nas decisões e maior sensação de controle, evidenciando que intervenções tecnológicas podem complementar o suporte psicológico.

De modo geral, os estudos convergem em demonstrar que a prática de enfermagem na ELA vai além do manejo clínico, abrangendo dimensões psicossociais, educativas e familiares. Evidências sugerem que intervenções estruturadas, contínuas e integradas a equipes multiprofissionais são fundamentais

para promover a qualidade de vida, autonomia e bem-estar tanto de pacientes quanto de cuidadores, destacando o papel central da enfermagem na humanização do cuidado.

O cuidado de pacientes com ELA apresenta desafios complexos que exigem uma abordagem contínua e integrada da enfermagem. Estudos evidenciam que esses pacientes apresentam declínio progressivo nas funções motoras e bulbares, como dificuldades respiratórias, disfagia e redução da mobilidade, exigindo monitoramento constante e intervenções personalizadas. Ferramentas como a Escala Funcional de Avaliação de ELA Revisada (ALSFRS-R) são essenciais para acompanhar a evolução da doença e orientar a tomada de decisões clínicas, permitindo que os enfermeiros adaptem os cuidados de acordo com o nível funcional de cada paciente. Além disso, tecnologias assistivas, incluindo telessaúde e interfaces cérebro-computador, mostram-se promissoras para melhorar a comunicação e a autonomia dos pacientes, mas demandam acompanhamento próximo dos profissionais de enfermagem para ajuste e treinamento, garantindo o uso eficaz desses recursos.

Nesse contexto, o enfermeiro atua como elo central entre paciente, família e equipe multidisciplinar, coordenando cuidados e assegurando a continuidade assistencial. A integração entre serviços domiciliares, hospitalares e paliativos facilita transições suaves ao longo da progressão da doença e evita lacunas no manejo clínico. A comunicação clara e o planejamento antecipado de cuidados são estratégias fundamentais, permitindo que decisões médicas sejam tomadas alinhadas às preferências do paciente e promovendo um cuidado mais personalizado e centrado em suas necessidades.

O suporte emocional e psicossocial constitui outro aspecto crucial do cuidado de enfermagem. Enfermeiros desempenham papel ativo no acolhimento das famílias, oferecendo orientação e suporte constante diante das demandas emocionais geradas pela doença. A sobrecarga do cuidador é significativamente influenciada por fatores como ansiedade, desconhecimento sobre a ELA e ausência de apoio formal, o que reforça a necessidade de estratégias de educação e capacitação tanto para os cuidadores quanto para os profissionais de saúde. A empatia e a construção de relações de confiança com pacientes e familiares contribuem para um cuidado mais sensível e eficaz, equilibrando as exigências técnicas com o apoio afetivo necessário em situações complexas.

Apesar da experiência acumulada em cuidados paliativos, muitos enfermeiros relatam sentir-se apenas moderadamente preparados para lidar especificamente com pacientes de ELA, destacando lacunas na formação acadêmica e necessidade de treinamentos contínuos. Capacitação em manejo de sintomas, habilidades de comunicação, suporte psicossocial e utilização de tecnologias assistivas são áreas apontadas como prioritárias. O desenvolvimento dessas competências é essencial para que os enfermeiros enfrentem os desafios do cuidado especializado, reduzam a sobrecarga emocional e promovam qualidade de vida tanto para os pacientes quanto para suas famílias.

Finalmente, aspectos organizacionais e logísticos influenciam diretamente a prática de enfermagem. A escassez de recursos, como equipamentos adaptados e ventiladores, aliada à alta rotatividade de pessoal e carga de trabalho excessiva, compromete a continuidade e a efetividade do cuidado. Nesse cenário, o uso de telessaúde e outras ferramentas digitais contribui para o monitoramento, controle e engajamento do paciente, mas exige planejamento, adaptação e supervisão ativa dos profissionais de enfermagem. Dessa forma, o papel do enfermeiro se mostra fundamental não apenas no manejo clínico, mas também na articulação de recursos, no suporte psicossocial e na implementação de estratégias inovadoras que garantam um cuidado integral, seguro e centrado no paciente com ELA.

Qualidade dos Estudos

A metodologia de análise crítica proposta pelo *Joanna Briggs Institute* (JBI) para revisões sistemáticas e sínteses de pesquisas baseia-se em critérios estruturados e rigorosos, voltados à avaliação da qualidade metodológica dos estudos incluídos. O objetivo principal dessa abordagem é determinar até que ponto cada estudo aborda adequadamente o risco de viés em seu delineamento, condução e análise, garantindo a validade e confiabilidade dos achados sintetizados. Para tanto, é fundamental que a pergunta de pesquisa seja claramente formulada, preferencialmente com base nos componentes PICO (População, Intervenção, Comparador e Desfecho), de modo a definir o escopo do estudo e orientar estratégias de busca adequadas. Em seguida, os critérios de inclusão devem ser coerentes com essa pergunta e apresentar definições claras e detalhadas, assegurando a elegibilidade dos estudos selecionados.

A estratégia de busca, por sua vez, deve ser cuidadosamente elaborada e documentada, incluindo termos relevantes, palavras-chave e descritores apropriados para todos os componentes da pergunta de pesquisa. A busca precisa ser ampla, abrangendo múltiplas bases de dados eletrônicas, como MEDLINE (*Medical Literature Analysis and Retrieval System Online*), CINAHL (*Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature*), PEDro (*Physiotherapy Evidence Database*) ou ERIC (*Education Resources Information Center*), dependendo do tema abordado, e incluir literatura cinzenta e registros de ensaios clínicos, a fim de reduzir o risco de viés de publicação. Outro aspecto central é a avaliação crítica dos estudos, que deve ser realizada por, no mínimo, dois revisores independentes, com posterior consenso, utilizando instrumentos específicos de acordo com o tipo de estudo, como ferramentas para ensaios clínicos randomizados, estudos observacionais ou testes diagnósticos, incluindo o QUADAS (*Quality Assessment of Diagnostic Accuracy Studies*) para estudos de acurácia diagnóstica.

A extração de dados também deve seguir critérios rigorosos, preferencialmente em duplicata e de forma independente, utilizando instrumentos padronizados previamente testados. A síntese dos resultados deve ser apropriada ao tipo de evidência reunida: em meta-análises, é necessária a avaliação da heterogeneidade estatística e, quando aplicável, análises narrativas; em revisões qualitativas, os métodos de síntese devem ser consistentes com a abordagem adotada, garantindo coerência e robustez interpretativa. A avaliação do risco de viés de publicação, por meio de ferramentas como gráficos de funil ou testes estatísticos, complementa a análise. As recomendações derivadas da revisão devem estar fundamentadas na força das evidências e na qualidade metodológica dos estudos, e a revisão deve indicar lacunas e direções para pesquisas futuras.

Embora o *Joanna Briggs Institute (JBI)* forneça uma ferramenta robusta e reconhecida internacionalmente para avaliação crítica de revisões sistemáticas e sínteses de pesquisa, sua abordagem metodológica não adota um sistema rígido de pontuação numérica para a classificação dos estudos analisados, sendo realizada de forma qualitativa por meio de uma checklist composta por 11 critérios fundamentais, cada um classificado como “sim” (*yes*), “não” (*no*), “não está claro” (*unclear*) ou “não aplicável” (*not applicable*). Esse modelo permite um julgamento contextualizado da qualidade metodológica, sendo a decisão sobre inclusão ou exclusão dos estudos baseada na análise integrada do cumprimento dos critérios, e não apenas na

contagem de respostas positivas. Na prática, muitas equipes de pesquisa utilizam uma adaptação dessa classificação para organizar os estudos em três níveis: alta, moderada e baixa qualidade. Estudos com pelo menos oito critérios atendidos são considerados de alta qualidade, os que cumprem cinco a sete critérios, de qualidade moderada, e os que atingem menos de cinco critérios, de baixa qualidade. Apesar de útil para categorização, essa adaptação não constitui recomendação oficial do JBI e deve ser usada com cautela, sempre acompanhada de justificativa.

A avaliação crítica deve ser conduzida por dois ou mais revisores independentes, com discussão e consenso em caso de discordâncias, garantindo confiabilidade, transparência e rigor metodológico. Essa prática reduz a possibilidade de erros sistemáticos e subjetividades. Nesse contexto, a checklist do JBI se apresenta como uma ferramenta reflexiva e colaborativa, que orienta revisores na análise crítica de estudos de forma contextualizada, considerando as particularidades de cada pesquisa e os objetivos da revisão sistemática.

Na presente revisão, os estudos avaliados revelaram predominância de alta qualidade metodológica: 10 artigos foram classificados como de alta qualidade, dois como moderada e um como baixa, conforme apresentado na Tabela 3. A análise abrangeu diferentes bases de dados, delineamentos metodológicos, nacionalidades e perfis amostrais.

A partir da PubMed, observa-se que a maioria dos estudos (oito de dez) apresenta alta qualidade e elevada relevância, conduzidos em países como Brasil, Países Baixos, Canadá, Japão e Suécia, com delineamentos de coorte e transversais e amostras variando de 11 a 270 participantes. Destacam-se, por exemplo, os estudos de Abreu Filho et al. (2019), realizado no Brasil, e Ushikubo et al. (2021), no Japão, ambos de alta qualidade e máxima relevância, contribuindo significativamente para a compreensão aprofundada dos fenômenos investigados. Em contraste, o estudo de Hogden et al. (2017), também da PubMed, foi classificado como de baixa qualidade e considerado pouco relevante, apresentando limitações na clareza metodológica e nos critérios avaliativos, com apenas 4 respostas “sim” na checklist (36,36%). Embora o estudo de Hogden et al. (2017) tenha sido classificado como de baixa qualidade metodológica e considerado de relevância limitada pelo formulário do JBI, sua inclusão nesta revisão se justifica por diversos aspectos. Primeiramente, o estudo aborda questões ou perspectivas específicas que não estão suficientemente contempladas nos demais trabalhos avaliados, contribuindo para uma visão mais

abrangente do tema investigado. Além disso, mesmo com limitações metodológicas, ele fornece informações descritivas ou contextuais relevantes que podem enriquecer a discussão dos achados e evidenciar lacunas existentes na literatura. A inclusão de estudos com qualidade variada permite, portanto, não apenas reconhecer os achados mais robustos, mas também identificar áreas que carecem de investigação mais aprofundada, fortalecendo a análise crítica e a argumentação científica da revisão. Dessa forma, a manutenção do estudo de Hogden et al. (2017) contribui para uma compreensão mais completa do fenômeno estudado e fundamenta futuras recomendações de pesquisa.

Na base BVS, foram incluídos três estudos, todos de qualidade moderada a alta. Bittencourt e Cordeiro (2015), estudo de caso único, alcançou qualidade moderada e relevância adequada, enquanto Severo et al. (2018) e Costa et al. (2021) apresentaram alta qualidade, sendo considerados muito relevantes, com destaque para Costa et al., que atingiu 10 dos 11 critérios (90,90%).

De forma geral, a Tabela 3 evidencia que 11 dos 14 estudos avaliados apresentaram alta qualidade metodológica, atendendo a pelo menos 72,72% dos critérios do JBI. Os estudos mais bem avaliados, como Ushikubo et al. (2021), Costa et al. (2021) e Beyermann et al. (2023), destacaram-se pelo rigor metodológico, clareza na formulação da pergunta de pesquisa, definição precisa de critérios de inclusão e condução adequada da avaliação crítica. Assim, a predominância de estudos de alta qualidade fortalece a confiabilidade dos achados desta revisão, oferecendo subsídios sólidos para implicações práticas e futuras investigações, mesmo considerando limitações pontuais como tamanho amostral reduzido ou delineamentos menos robustos.

A seguir, apresentam-se as tabelas que organizam de forma detalhada os dados dos estudos incluídos nesta revisão. A Tabela 1 reúne as informações extraídas dos artigos obtidos na base PubMed, enquanto a Tabela 2 contempla os trabalhos selecionados na base BVS. Por sua vez, a Tabela 3 sintetiza a avaliação da qualidade metodológica de cada estudo, incluindo a classificação por nível de relevância conforme os critérios da checklist do Joanna Briggs Institute (JBI). Essas tabelas permitem visualizar de maneira clara a distribuição dos estudos, suas características principais e a robustez de suas evidências, facilitando a interpretação dos resultados desta revisão.

Tabela 1. Base de Dados PubMed

Autor	Ano	País	Amostra (n)	Sexo	Desenho	Idade (μ)	CQ*	Relevância
Hogden et. al.	2017	Australia	NA	NA	Revisão	NA	Baixa	Pouco Relevante
Abreu Filho et.al.	2019	Brasil	48 P	30 M; 18 H	Coorte	15 a 53	Alta	Muito Relevante
Geronimo e Simmons	2020	Pensilvânia	30 P	19 H 21 M	Transversal	8 a 63	Alta	Muito Relevante
Helleman et. al.	2020	Países Baixos	34 P	17 H 17 M	coorte	63	Alta	Muito Relevante
Tang et. al.	2021	China	124 P	H/M: 1:1,4	Transversal	50,23 $\pm$ 8,45	Alta	Muito Relevante
Ushikubo et. al.	2021	Japão	44 P	1 H 43 M	Transversal	30 a 50	Alta	Muito Relevante
Beyermann et. al.	2023	Suécia	11 P	10 M; 1 H	Transversal	41 a 61	Alta	Muito Relevante
Daneau et. al.	2023	Canada	24 P	20 M; 4 H	Coorte	26 a 64	Alta	Muito Relevante
Jonsdottir et.al.	2024	Agudos	270 P	> 50% M	Caso-controle	> 18	Alta	Muito Relevante
Walsh et. al.	2024	EUA	29 P	15 H 14 M	Longitudinal	45 a 79	Moderada	Relevante

CQ* = Classificação Qualidade; M= Mulheres; H = Homens; NA = NA; P = Participantes; μ = média (anos); H/M: razão homem/mulher

Tabela 2. Base de Dados BVS

Autor	Ano	País	Amostra (n)	Sexo	Desenho	Idade (μ)	CQ*	Relevância
Bittencourt e Cordeiro	2015	Brasil	1 P	M	Estudo de Caso	46	Moderada	Relevante
Severo* et. al.	2018	EUA (57,1%) Reino Unido (14,3%)	21 P#	NA	Coorte; Caso-controle	NA	Alta	Muito Relevante
Costa et. al.	2021	Brasil	12 P	11 F; 1 M	Qualitativo	18 a 71	Alta	Muito Relevante

CQ* = Classificação Qualidade; F= Feminino; M = Masculino; NA = NA; P = Participantes; μ = média (anos); #população mista de adultos e idosos; *Revisão de estudos (descritivos ou qualitativos)

Tabela 3. Avaliação da qualidade dos estudos.

Referência	Q1	Q2	Q3	Q4	Q5	Q6	Q7	Q8	Q9	Q10	Q11	%	Quantitativo	Qualidade
Bittencourt e Cordeiro (2015)	X			X				X		X	X	45,45	5/11	Moderado
Hogden et.al. (2017)	X							X		X	X	36,36	4/11	Baixo
Severo et. al. (2018)	X	X	X	X	X	X		X		X	X	81,81	9/11	Alto
Abreu-Filho et. al. (2019)	X			X	X	X	X		X	X	X	72,72	8/11	Alto
Helleman et. al. (2020)	X	X	X	X		X			X	X	X	72,72	8/11	Alto
Geronimo e Simmons (2020)	X	X	X	X	X			X	X	X	X	72,72	8/11	Alto
Ushikubo et. al. (2021)	X	X		X	X	X	X	X	X	X	X	90,90	10/11	Alto
Tang et. al. (2021)	X	X	X	X	X	X			X	X	X	72,72	8/11	Alto
Costa et.al. (2021)	X	X	X	X	X	X	X	X		X	X	90,90	10/11	Alto
Beyermann et. al. (2023)	X	X	X	X	X	X	X		X	X	X	90,90	10/11	Alto
Daneau et. al. (2023)	X	X	X	X	X					X	X	72,72	8/11	Alto
Jonsdottir et. al. (2024)	X	X	X	X	X	X		X		X	X	81,81	9/11	Alto
Walsh et. al. (2024)	X			X	X	X			X	X	X	63,63	7/11	Moderado

Q1. A pergunta da revisão foi claramente e explicitamente formulada? Q2. Os critérios de inclusão foram apropriados para a pergunta da revisão? Q3. A estratégia de busca foi apropriada? Q4. As fontes e os recursos utilizados para buscar os estudos foram adequados? Q5. Os critérios para avaliar os estudos foram apropriados? Q6. A avaliação crítica foi conduzida de forma independente por dois ou mais revisores? Q7. Houve métodos para minimizar erros na extração dos dados? Q8. Os métodos utilizados para combinar os estudos foram apropriados? Q9. A probabilidade de viés de publicação foi avaliada? Q10. As recomendações para políticas e/ou práticas foram sustentadas pelos dados relatados? Q11. As diretrizes específicas para novas pesquisas foram apropriadas?

CONCLUSÃO

A análise dos estudos evidencia a importância de estratégias de cuidado e intervenções direcionadas a pacientes com ELA, abrangendo orientação, suporte de cuidadores e práticas de profissionais de saúde. Embora não tenham sido observadas diferenças significativas em indicadores como função pulmonar, motora ou qualidade de vida, as sessões de orientação mostraram impacto positivo no alcance de metas específicas, como manutenção da mobilidade, atividade física e conectividade social, refletindo maior adesão ao tratamento. As barreiras físicas e ambientais continuam sendo desafios relevantes, reforçando a necessidade de acompanhamento contínuo e individualizado. A atuação dos enfermeiros, no fornecimento de informações claras, coordenação de tratamentos e adaptação das práticas terapêuticas, assim como a participação ativa dos cuidadores na rotina e no ambiente domiciliar, mostrou-se essencial para a eficácia das intervenções. Dessa forma, os estudos apontam para a relevância de um modelo de cuidado multidisciplinar, centrado no paciente e colaborativo, no qual a educação de pacientes e cuidadores se configura como ferramenta fundamental para o manejo da doença, promoção do bem-estar e melhoria da qualidade de vida, mesmo diante das limitações impostas pela progressão da ELA.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ABREU-FILHO AG, TARDIVO LSPC, OLIVEIRA ASB, SILVA HCA. Brazilian Nursing and Psychology students' visits to patients with amyotrophic lateral sclerosis: prospective analysis. *Scielo Brazil*, Brasil, 7 (11), 2019. DOI <https://doi.org/10.1590/0004-282X20190134>.
- AL-CHALABI, A.; HARDIMAN, O. The epidemiology of ALS: a conspiracy of genes, environment and time. *Nature Reviews Neurology*, v. 9, n. 11, p. 617–628, 2013.
- ALZHEIMER'S DISEASE INTERNATIONAL. *World Alzheimer Report 2021: Journey through the diagnosis of dementia*. London: ADI, 2021.
- BEYERMANN A, ASP M, GODSKESEN T, SÖDERMAN M. Nurses' challenges when supporting the family of patients with ALS in specialized palliative home care: A qualitative study. *Taylor & Francis*, Suécia, 18 (1), 2023. DOI <https://doi.org/10.1080/17482631.2023.2238984>.
- BITTENCOURT JFV, CORDEIRO ALPC. Esclerose Lateral Amiotrófica: O processo De Cuidar Em Enfermagem E As Tecnologias Em Saúde. *Rev. CuidArte Enfermagem*, Brasil, 2015, 9 (2), 172-177. Disponível em: <http://fundacaopadrealbino.org.br/facfipa/ner/pdf/Revista%20CuidArt%20%20Jul%20Dez%202015.pdf>
- BRASIL. Ministério da Saúde. *Esclerose lateral amiotrófica (ELA)*. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/e/ela>. Acesso em: 19 ago. 2025.
- BROWN RH, AL-CHALABI A. Amyotrophic lateral sclerosis. *The New England Journal of Medicine*, 377(2), 162-172, 2017. doi:10.1056/NEJMra1603471. Acesso em: 23 Mar. 2025.
- CHIÒ, A., MOGLIA, C., C A, A., MANERA, U., et. Al.. The changing clinical landscape of amyotrophic lateral sclerosis: An Italian population-based study. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 91(1), 58-63, 2020. doi:10.1136/jnnp-2019-321011. Acesso em: 23 Mar. 2025.
- CLEVELAND, D. W.; ROTHSTEIN, J. D. From Charcot to Lou Gehrig: deciphering selective motor neuron death in ALS. *Nature Reviews Neuroscience*, v. 2, n. 11, p. 806–819, 2001.
- COSTA LPS, COMASSETTO I, SANTOS RM, SANTOS AAP, MALTA GOA, ALVES KMC. Transformações existenciais no processo de enfrentamento da esclerose lateral amiotrófica pelo cuidador familiar. *Rev. Gaúcha Enferm.*, 42, 2021. DOI <https://doi.org/10.1590/1983-1447.2021.20200307>
- DANEAU S, BOURBONNAIS A, ALLARD É, ASRI M, UMMEL D, BOLDUC E. Intensive palliative care': a qualitative study of issues related to nurses' care of people with amyotrophic lateral sclerosis at end-of-life. *Sage Journals*, Canada, 17 (1-13), 2023. DOI: 10.1177/26323524231170881.
- DE RUYTER, W. J. et al. Prevalence and incidence of Parkinson's disease in Latin America: a systematic review and meta-analysis. *Movement Disorders*, v. 38, n. 5, p. 745–754, 2023.
- FERRAIUOLO, L. et al. Molecular pathways of motor neuron injury in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Neurology*, v. 7, n. 11, p. 616–630, 2011.
- GERONIMO A, SIMMONS Z. TeleBCI: remote user training, monitoring, and communication with an evoked-potential brain-computer interface. *PubMed Central*. 2020;7(3-4):57-69. doi: 10.1080/2326263X.2020.1848134
- GONÇALVES LMN. Efeito da Esclerose Lateral Amiotrófica na atuação do sistema estomatognático – Análises eletromiográfica, ultrassonográfica, força de mordida e eficiência mastigatória [tese]. Ribeirão Preto: Faculdade de odontologia de Ribeirão Preto - SP; 2017. DOI: 10.11606/T.58.2018.tde-25052018-170637. Acesso em: 17 Mar. 2025.

HELLEMAN J, VAN EENENNAAM R, KRUITWAGEN ET, KRUIHOF WJ, SLAPPENDEL MJ, VAN DEN BERG LH, VISSER-MEILY JMA, BEELEN A. Telehealth as part of specialized ALS care: feasibility and user experiences with “ALS home-monitoring and coaching”. Taylor & Francis, Países Baixos, 183-192, 2020. DOI <https://doi.org/10.1080/21678421.2020.1718712>

HOGDEN A, FOLEY G, HENDERSON RD, JAMES N, AOUN SM. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. *Journal of Multidisciplinary Healthcare*, Austrália, 10, 205—215, 2017. DOI <https://doi.org/10.2147/JMDH.S134992>

ILIEVA, H.; POLYMENIDOU, M.; CLEVELAND, D. W. Non-cell autonomous toxicity in neurodegenerative disorders: ALS and beyond. *Journal of Cell Biology*, v. 187, n. 6, p. 761–772, 2009.

JACKSON CE, LOVITT S, GOWDA N, ANDERSON F, MILLER RG. Factors correlated with NPPV use in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 2006, 7(2), 80–85. <https://doi.org/10.1080/14660820500504587>
Acesso em: 23 Mar. 2025.

JONSDOTTIR G, HARALDSDOTTIR E, VILHJALMSSON R, et al Transition to end-of-life care in patients with neurological diseases in an acute hospital ward. *BMC Neurologia*, Brasil, 2024. DOI <https://doi.org/10.1186/s12883-024-03768-z>

NICHOLS, E. et al. Global, regional, and national burden of Alzheimer’s disease and other dementias, 1990–2019. *The Lancet Public Health*, v. 7, n. 2, p. e105–e125, 2022.

OLIVER, D., BORASIO, G. D., JOHNSTON, W. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: From diagnosis to bereavement. Oxford University Press. 3ª ed., Maio 2014. DOI: <https://doi.org/10.1093/acprof:oso/9780199686025.001.0001>. Acesso em: 23 Mar. 2025.

OZDINLER, P. H.; BROWN, R. H. Progress in understanding amyotrophic lateral sclerosis: insights from neurofilament biology. *Experimental Neurology*, v. 342, p. 113743, 2021.

PAPALEO, F. et al. Huntington’s disease: From genetic mechanisms to clinical perspectives. *Frontiers in Aging Neuroscience*, v. 14, p. 856327, 2022.

PARK, J. S.; REID, C. A.; KULKARNI, S. R. Neurodegenerative diseases: an overview of environmental and genetic factors. *Neurobiology of Disease*, v. 145, p. 105059, 2020.

PRINGSHEIM, T. et al. The prevalence of Parkinson’s disease: a systematic review and meta-analysis. *Movement Disorders*, v. 29, n. 13, p. 1583–1590, 2014.

RAWLINS, M. D. et al. The prevalence of Huntington’s disease. *Neuroepidemiology*, v. 46, n. 2, p. 144–153, 2016.

ROTHSTEIN, J. D. et al. Selective loss of glial glutamate transporter GLT-1 in amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of Neurology*, v. 38, n. 1, p. 73–84, 1995.

SCHÖNFELDER E, OSMANOVIC A, MÜSCHEN LH, et al Costs of illness in amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 15, p. 1-9, 2020. Disponível em: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-020-01413-9>. Acesso em: 19 ago. 2025.

SEVERO AH, CARVALHO ZMF, LOPES MVO, BRASILEIRO RSF, BRAGA DCO. Impaired Verbal Communication: diagnosis review in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Rev Bras Enferm*, Brasil, 71(6), 3063-73, 2018. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-2017-0763>

STENSON K, CHEW S, DONG S, HEITHOFF K, WANG MJ, ROSENFELD, J. Health care resource utilization and costs across stages of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Managed Care & Specialty Pharmacy*, v. 30, n. 11, p. 1239-1247, 2024. Disponível em: <https://www.jmcp.org/doi/10.18553/jmcp.2024.30.11.1239>. Acesso em: 19 ago. 2025.

TANG S, LI L, XUE H, CAO S, LI C, HAN K, WANG B. Caregiver burden and associated factors among primary caregivers of patients with ALS in home care: a cross-sectional survey study. *BMJ Open*, China, 11 (9), 2021. DOI:10.1136/bmjopen-2021-050185.

TARDY, J.; DURY, S. Glutamate transporters in the CNS: physiology and pathology. *Neurochemistry International*, v. 123, p. 1–5, 2018.

TAYLOR, J. P.; BROWN, R. H.; CLEVELAND, D. W. Decoding ALS: from genes to mechanism. *Nature*, v. 539, p. 197–206, 2016.

USHIKUBO M, NASHIKI E, OHTANI T, KAWABATA H. Practical Measures for Dealing With the Struggles of Nurses Caring for People With Amyotrophic Lateral Sclerosis Comorbid With Cognitive Impairment in Japan. *Frontiers in Psychology*, Japão, 12, 2021. DOI <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2021.752461>

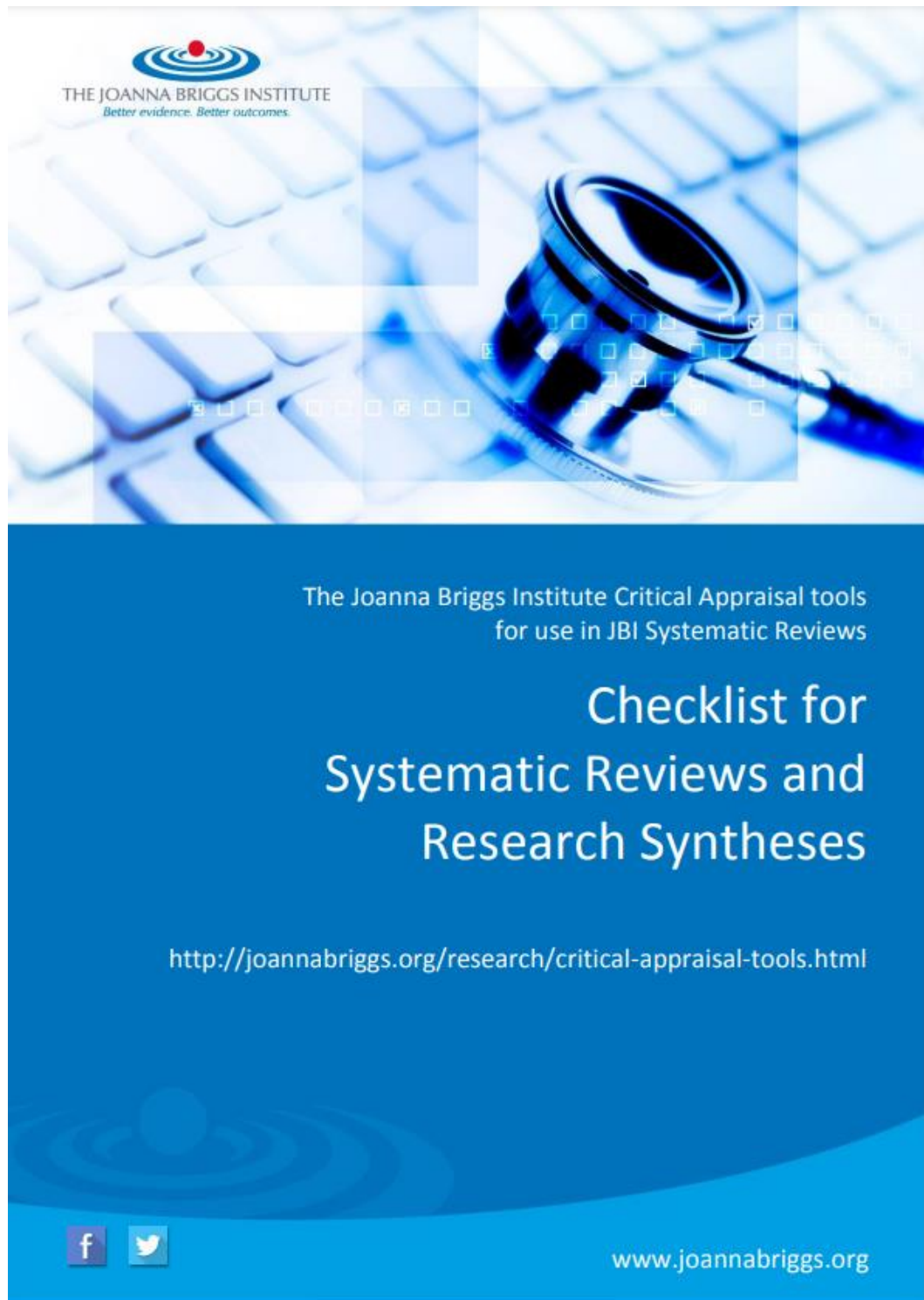
VAN DAMME, P.; ROBBERECHT, W.; VAN DEN BOSCH, L. Modelling amyotrophic lateral sclerosis: progress and possibilities. *Disease Models & Mechanisms*, v. 10, n. 5, p. 537–549, 2017.

VAN DEN BOSCH, L. et al. Mechanisms of excitotoxicity and their relevance to neurodegenerative diseases. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular Basis of Disease*, v. 1762, n. 11–12, p. 1061–1077, 2006.

WALSH S, SIMMONS Z, MIYAMOTO S, GERONIMO A. A nurse coaching intervention to improve support to individuals living with ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2024 Feb;26(1-2):22-28. doi: 10.1080/21678421.2024.2399154.

ZOING, M. C. et al. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent advances. *Current Opinion in Neurology*, v. 33, n. 5, p. 662–668, 2020.

ANEXO 1





THE JOANNA BRIGGS INSTITUTE
Better evidence. Better outcomes.



The Joanna Briggs Institute Critical Appraisal tools
for use in JBI Systematic Reviews

Checklist for Systematic Reviews and Research Syntheses

<http://joannabriggs.org/research/critical-appraisal-tools.html>



www.joannabriggs.org



The Joanna Briggs Institute

Introduction

The Joanna Briggs Institute (JBI) is an international, membership based research and development organization within the Faculty of Health Sciences at the University of Adelaide. The Institute specializes in promoting and supporting evidence-based healthcare by providing access to resources for professionals in nursing, midwifery, medicine, and allied health. With over 80 collaborating centres and entities, servicing over 90 countries, the Institute is a recognized global leader in evidence-based healthcare.

JBI Systematic Reviews

The core of evidence synthesis is the systematic review of literature of a particular intervention, condition or issue. The systematic review is essentially an analysis of the available literature (that is, evidence) and a judgment of the effectiveness or otherwise of a practice, involving a series of complex steps. The JBI takes a particular view on what counts as evidence and the methods utilized to synthesize those different types of evidence. In line with this broader view of evidence, the Institute has developed theories, methodologies and rigorous processes for the critical appraisal and synthesis of these diverse forms of evidence in order to aid in clinical decision-making in health care. There now exists JBI guidance for conducting reviews of effectiveness research, qualitative research, prevalence/incidence, etiology/risk, economic evaluations, text/opinion, diagnostic test accuracy, mixed-methods, umbrella reviews and scoping reviews. Further information regarding JBI systematic reviews can be found in the JBI Reviewer's Manual on our website.

JBI Critical Appraisal Tools

All systematic reviews incorporate a process of critique or appraisal of the research evidence. The purpose of this appraisal is to assess the methodological quality of a study and to determine the extent to which a study has addressed the possibility of bias in its design, conduct and analysis. All papers selected for inclusion in the systematic review (that is – those that meet the inclusion criteria described in the protocol) need to be subjected to rigorous appraisal by two critical appraisers. The results of this appraisal can then be used to inform synthesis and interpretation of the results of the study. JBI Critical appraisal tools have been developed by the JBI and collaborators and approved by the JBI Scientific Committee following extensive peer review. Although designed for use in systematic reviews, JBI critical appraisal tools can also be used when creating Critically Appraised Topics (CAT), in journal clubs and as an educational tool.



JBI Critical Appraisal Checklist for Systematic Reviews and Research Syntheses

Reviewer _____ Date _____

Author _____ Year _____ Record Number _____

	Yes	No	Unclear	Not applicable
1. Is the review question clearly and explicitly stated?	☐	☐	☐	☐
2. Were the inclusion criteria appropriate for the review question?	☐	☐	☐	☐
3. Was the search strategy appropriate?	☐	☐	☐	☐
4. Were the sources and resources used to search for studies adequate?	☐	☐	☐	☐
5. Were the criteria for appraising studies appropriate?	☐	☐	☐	☐
6. Was critical appraisal conducted by two or more reviewers independently?	☐	☐	☐	☐
7. Were there methods to minimize errors in data extraction?	☐	☐	☐	☐
8. Were the methods used to combine studies appropriate?	☐	☐	☐	☐
9. Was the likelihood of publication bias assessed?	☐	☐	☐	☐
10. Were recommendations for policy and/or practice supported by the reported data?	☐	☐	☐	☐
11. Were the specific directives for new research appropriate?	☐	☐	☐	☐

Overall appraisal: Include ☐ Exclude ☐ Seek further info ☐

Comments (Including reason for exclusion)

JBI Critical Appraisal Checklist for Systematic Reviews and Research Syntheses

How to cite: Aromataris E, Fernandez R, Godfrey C, Holly C, Kahlil H, Tungpunkom P. Summarizing systematic reviews: methodological development, conduct and reporting of an Umbrella review approach. *Int J Evid Based Healthc.* 2015;13(3):132-40.

When conducting an umbrella review using the JBI method, the critical appraisal instrument for Systematic Reviews should be used.

The primary and secondary reviewer should discuss each item in the appraisal instrument for each study included in their review. In particular, discussions should focus on what is considered acceptable to the aims of the review in terms of the specific study characteristics. When appraising systematic reviews this discussion may include issues such as what represents an adequate search strategy or appropriate methods of synthesis. The reviewers should be clear on what constitutes acceptable levels of information to allocate a positive appraisal compared with a negative, or response of “unclear”. This discussion should ideally take place before the reviewers independently conduct the appraisal.

Within umbrella reviews, quantitative or qualitative systematic reviews may be incorporated, as well as meta-analyses of existing research. There are 11 questions to guide the appraisal of systematic reviews or meta-analyses. Each question should be answered as “yes”, “no”, or “unclear”. Not applicable “NA” is also provided as an option and may be appropriate in rare instances.

1. Is the review question clearly and explicitly stated?

The review question is an essential step in the systematic review process. A well-articulated question defines the scope of the review and aids in the development of the search strategy to locate the relevant evidence. An explicitly stated question, formulated around its PICO (Population, Intervention, Comparator, Outcome) elements aids both the review team in the conduct of the review and the reader in determining if the review has achieved its objectives. Ideally the review question should be articulated in a published protocol; however this will not always be the case with many reviews that are located.



2. Were the inclusion criteria appropriate for the review question?

The inclusion criteria should be identifiable from, and match the review question. The necessary elements of the PICO should be explicit and clearly defined. The inclusion criteria should be detailed and the included reviews should clearly be eligible when matched against the stated inclusion criteria. Appraisers of meta-analyses will find that inclusion criteria may include criteria around the ability to conduct statistical analyses which would not be the norm for a systematic review. The types of included studies should be relevant to the review question, for example, an umbrella review aiming to summarize a range of effective non-pharmacological interventions for aggressive behaviors amongst elderly patients with dementia will limit itself to including systematic reviews and meta-analyses that synthesize quantitative studies assessing the various interventions; qualitative or economic reviews would not be included.

3. Was the search strategy appropriate?

A systematic review should provide evidence of the search strategy that has been used to locate the evidence. This may be found in the methods section of the review report in some cases, or as an appendix that may be provided as supplementary information to the review publication. A systematic review should present a clear search strategy that addresses each of the identifiable PICO components of the review question. Some reviews may also provide a description of the approach to searching and how the terms that were ultimately used were derived, though due to limits on word counts in journals this may be more the norm in online only publications. There should be evidence of logical and relevant keywords and terms and also evidence that Subject Headings and Indexing terms have been used in the conduct of the search. Limits on the search should also be considered and their potential impact; for example, if a date limit was used, was this appropriate and/or justified? If only English language studies were included, will such a language bias have an impact on the review? The response to these considerations will depend, in part, on the review question.

4. Were the sources and resources used to search for studies adequate?

A systematic review should attempt to identify “all” the available evidence and as such there should be evidence of a comprehensive search strategy. Multiple electronic databases should be searched including major bibliographic citation databases such as MEDLINE and CINAHL. Ideally, other databases that are relevant to the review question should also be searched, for example, a systematic review with a question about a physical therapy intervention should also look to search the PEDro database, whilst a review focusing on an educational intervention should also search the ERIC. Reviews of effectiveness should aim to search trial registries. A comprehensive search is the ideal way to minimize publication bias, as a result, a well conducted systematic review should also attempt to search for grey literature, or “unpublished” studies; this may involve searching websites relevant to the review question, or thesis repositories.



5. Were the criteria for appraising studies appropriate?

The systematic review should present a clear statement that critical appraisal was conducted and provide the details of the items that were used to assess the included studies. This may be presented in the methods of the review, as an appendix of supplementary information, or as a reference to a source that can be located. The tools or instruments used should be appropriate for the review question asked and the type of research conducted. For example, a systematic review of effectiveness should present a tool or instrument that addresses aspects of validity for experimental studies and randomized controlled trials such as randomization and blinding – if the review includes observational research to answer the same question a different tool would be more appropriate. Similarly, a review assessing diagnostic test accuracy may refer to the recognized QUADAS¹ tool.

6. Was critical appraisal conducted by two or more reviewers independently?

Critical appraisal or some similar assessment of the quality of the literature included in a systematic review is essential. A key characteristic to minimize bias or systematic error in the conduct of a systematic review is to have the critical appraisal of the included studies completed independently and in duplicate by members of the review team. The systematic review should present a clear statement that critical appraisal was conducted by at least two reviewers working independently from each other and conferring where necessary to reach decision regarding study quality and eligibility on the basis of quality.

7. Were there methods to minimize errors in data extraction?

Efforts made by review authors during data extraction can also minimize bias or systematic errors in the conduct of a systematic review. Strategies to minimize bias may include conducting all data extraction in duplicate and independently, using specific tools or instruments to guide data extraction and some evidence of piloting or training around their use.

8. Were the methods used to combine studies appropriate?

A synthesis of the evidence is a key feature of a systematic review. The synthesis that is presented should be appropriate for the review question and the stated type of systematic review and evidence it refers to. If a meta-analysis has been conducted this needs to be reviewed carefully. Was it appropriate to combine the studies? Have the reviewers assessed heterogeneity statistically and provided some explanation for heterogeneity that may be present? Often, where heterogeneous studies are included in the systematic review, narrative synthesis will be an appropriate method for presenting the results of multiple studies. If a qualitative review, are the methods that have been used to synthesize findings congruent with the stated methodology of the review? Is there adequate descriptive and explanatory information to support the final synthesized findings that have been constructed from the findings sourced from the original research?



9. Was the likelihood of publication bias assessed?

As mentioned, a comprehensive search strategy is the best means by which a review author may alleviate the impact of publication bias on the results of the review. Reviews may also present statistical tests such as Egger's test or funnel plots to also assess the potential presence of publication bias and its potential impact on the results of the review. This question will not be applicable to systematic reviews of qualitative evidence.

10. Were recommendations for policy and/or practice supported by the reported data?

Whilst the first nine (9) questions specifically look to identify potential bias in the conduct of a systematic review, the final questions are more indicators of review quality rather than validity. Ideally a review should present recommendations for policy and practice. Where these recommendations are made there should be a clear link to the results of the review. Is there evidence that the strength of the findings and the quality of the research been considered in the formulation of review recommendations?

11. Were the specific directives for new research appropriate?

The systematic review process is recognized for its ability to identify where gaps in the research, or knowledge base, around a particular topic exist. Most systematic review authors will provide some indication, often in the discussion section of the report, of where future research direction should lie. Where evidence is scarce or sample sizes that support overall estimates of effect are small and effect estimates are imprecise, repeating similar research to those identified by the review may be necessary and appropriate. In other instances, the case for new research questions to investigate the topic may be warranted.

References

1. Whiting P, Rutjes AWS, Reitsma JB, Bossuyt PMM, Kleijnen J. The development of QUADAS: a tool for the quality assessment of studies of diagnostic accuracy included in systematic reviews. BMC Medical Research Methodology. 2003;3:25 doi:10.1186/1471-2288-3-25.