

ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA E O CONHECIMENTO DO ENFERMEIRO NA MELHORA DA QUALIDADE DE VIDA DO PACIENTE

Jéssica Caroline da Silva Nunes¹
Giselda Martins Romero²

RESUMO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) considerada como a mais devastadora das doenças neuromusculares, caracteriza-se por quadro de degeneração do neurônio motor e, conseqüentemente, paresia gradual da musculatura com incapacidade funcional de caráter progressivo e sobrevida média de 3-5 anos. É uma doença do neurônio motor mais comum em adultos, de uma entidade progressiva degenerativa e letal, de etiologia desconhecida, que se caracteriza pela atrofia progressiva da musculatura estriada esquelética, atingindo os membros superiores e inferiores, a fala e a deglutição e respiração, resultando no comprometimento das atividades funcionais. É importante ressaltar que a comunicação vai muito além de palavras e do conteúdo, uma vez que seja necessário a escuta atento o olhar e a postura, nessa perspectiva, a comunicação adequada é considerada um método fundamental para o cuidado integral e humanizado, pois por meio dela, é possível reconhecer e acolher, empaticamente, as necessidades do paciente, bem como de seus familiares. Quando o enfermeiro utiliza esse recurso de forma verbal e não verbal, permite que o paciente possa participar nas decisões e cuidados específicos relacionados com a sua doença e, dessa forma, obtenha um tratamento adequado.

Palavras-chave: Esclerose Amiotrófica Lateral; Autocuidado; Enfermagem

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis (ELA) is considered the most devastating of neuromuscular diseases, characterized by a degeneration picture of the motor neuron and, consequently, causing the patient to present gradual paresis of the musculature with progressive functional incapacity and average survival from 3 to 5 years. It is the most common progressive, degenerative, lethal, motor neuron disease of unknown etiology, leading to progressive atrophy of the skeletal striated musculature, reaching the upper and lower limbs, speech, swallowing, and

¹ Acadêmica do curso de Enfermagem

² Docente do curso de Enfermagem

respiration, resulting in impairment of functional activities. The humanized care of the nurse is crucial for the integral care of this type of patient and their relatives, being this the main object of this work.

Keyword: *Amyotrophic lateral sclerosis, Self Care, nursing*

INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) foi descrita inicialmente em 1869 pelo Dr. Jean-Martin Charcot. Considerada a mais devastadora das doenças neuromusculares, caracteriza-se por quadro de degeneração do neurônio motor e, conseqüentemente, paresia gradual da musculatura com incapacidade funcional de caráter progressivo e sobrevida média de 3-5 anos (EISEN, 2009).

Para o diagnóstico de ELA, para Brooks *et al.*, (2000) o corpo é dividido em quatro segmentos (bulbar, cervical, torácico e lombos sacro) e sinais de acometimento dos neurônios motores superiores e inferiores são investigados em cada segmento. É importante também afastar os diagnósticos diferenciais através de exames laboratoriais, eletrofisiológicos e de imagem (geralmente ressonância nuclear magnética do encéfalo e da coluna cervical).

A eletroneuromiografia auxilia no diagnóstico ao verificar a presença de sinais de neurônio motor inferior, além de afastar outros possíveis diagnósticos diferenciais (por ex.: neuropatia motora multifocal). Em 1998, foram publicados os critérios revisados do *El Escorial*, também conhecidos como critérios de Airlie House (BROOKS *et al.*, 2000). Em 2008, foram propostos novos critérios conhecidos como Critérios de Awaji para o diagnóstico de ELA (DE CARVALHO *et al.*, 2009).

É errônea a suposição de que não há mais nada a se fazer pelo paciente sem possibilidades de cura: enquanto há vida, existe a necessidade do cuidado de enfermagem. Neste sentido, a atuação da equipe de enfermagem é primordial e indispensável para proporcionar o máximo de conforto ao paciente sob cuidados paliativos, ajudando-o a vivenciar o processo de morrer com dignidade, para que utilize, da melhor forma possível, o tempo que lhe resta (PALLOTTA, ANDRADE e BISPO, 2012). Isto significa ajudar o ser humano a buscar qualidade de vida, quando não é mais possível acrescentar quantidade.

Parece que muitos profissionais mostram desconhecer técnicas de comunicação terapêutica, evitando o contato verbal com os pacientes que vivenciam o processo de morrer, afastando-se dos mesmos, por não saber trabalhar os sentimentos que a situação de morte iminente lhes desperta. Estes fatos tornam-se preocupantes ao lembrar-se que o enfermeiro e sua equipe são os profissionais da área de saúde que interagem mais direta e constantemente com o paciente durante sua estadia em uma instituição hospitalar.

Dessa forma, para os autores Nobrega, Junior e Andrade (2012) por ser uma doença sem cura, portanto, crônica degenerativa cujo tratamento oferecido consiste basicamente em medidas paliativas. Tais medidas visam a melhoria da qualidade de vida do portador de ELA, evitando complicações, retardando a incapacidade funcional e prolongando a independência desses pacientes (BANDEIRA *et al.*, 2010).

METODOLOGIA DO ESTUDO

Este estudo se classifica como exploratório, por ter como principal finalidade desenvolver, esclarecer e modificar conceitos e ideias, tendo em vista a formulação de problemas mais precisos ou hipóteses pesquisáveis para estudos posteriores (GIL, 2007). Serão realizadas diversas pesquisas bibliográficas em artigos científicos e a consulta em bases indexadas, Google Acadêmico, Biblioteca Digital, Revistas Acadêmicas, e também em livros de graduação relacionados a temática, e no acervo da biblioteca da Faculdade Atenas.

Trata-se de um estudo reflexivo que foi realizado no período de agosto a setembro de 2018, com coleta de informações nas bases de dados como Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Base de Enfermagem (BDENF) e MEDLINE, onde foram selecionadas referências pertinentes ao tema proposto. Utilizaram-se os termos de acordo com os descritores em ciência da saúde (DeCS): esclerose amiotrófica lateral; autocuidado; enfermagem, abrangendo trabalhos publicados de 2007 a 2017, sendo considerado uma década de publicação sobre o que pode ser compartilhado para a melhoria do cuidado a estes pacientes.

DIFICULDADES BIOPSISSOCIAIS APRESENTADAS POR PACIENTES COM ELA

A esclerose lateral amiotrófica, mais conhecida como ELA, é a doença do neurônio motor mais comum em adultos, de causa desconhecida, com rápido progresso, sendo considerada uma doença degenerativa e letal, caracterizada pela atrofia que evolui gradativamente da musculatura estriada esquelética, atingindo membros inferiores, superiores, fala, deglutição e respiração em seu estágio mais avançado. Essa doença compromete o cotidiano do indivíduo, levando-o a morte devido às complicações respiratórias em um período de 3 a 5 anos após o início dos sinais e sintomas (XEREZ, 2008; BRASIL, 2010).

Entretanto, ELA não atinge o sistema cognitivo e sensorial, afetando a fibra ao longo do trato cortiço-espinhal, que é responsável por transmitir impulsos que controlam os movimentos voluntários. Sendo assim, os pacientes apresentam fraqueza muscular com rápida progressão, reflexos profundos ausentes ou diminuídos. (CHIEIA *et al.*, 2010; RESQUETI *et al.*, 2011).

ELA é uma doença agressiva não só para os pacientes que a desenvolve, mas também para seus familiares, cuidadores e profissionais envolvidos em seu tratamento (MITCHELL; BORASIO, 2007).

ELA é caracterizada pela degeneração e morte dos neurônios superiores e inferiores, principalmente localizados no córtex, tronco encefálico e medula espinhal. Atualmente é conceituada como uma doença multissistêmica, em que o sistema motor é tipicamente o primeiro e o mais drasticamente afetado. Tem incidência na população mundial relativamente uniforme, possuindo entre 1,5 e 2,5 casos por 100.000 habitantes por ano. Pesquisas mostram que a incidência aumenta após os 40 anos, alcançando um pico entre 60 e 75 anos, seguido por um rápido declínio. Os indivíduos do sexo masculino são levemente mais afetados do que o sexo feminino (AMATO & RUSSE, 2008)

Entretanto, nenhum componente genético é evidente na maioria dos casos. Hipóteses atuais acerca dos mecanismos patológicos da seletiva degeneração dos neurônios motores que ocorre na ELA incluem dano oxidativo, acúmulo de agregados intracelulares, disfunção mitocondrial, defeitos no transporte axonal e excitotoxicidade. A esclerose é responsável pelos sinais e sintomas de 66% dos pacientes com doenças do neurônio motor, sendo mais comum nos homens

idosos. A média de início dos sintomas é a 5ª década de vida, mas a afecção pode se iniciar em qualquer idade no adulto. A sobrevida é de 4 a 5 anos em 50% dos casos, mas em 15% é igual ou superior a 10 anos (NORRIS, 1993 *et al.*); (ZANOTELI *et al.*, 2004); (XEREZ, 2008).

ELA se caracteriza pela fraqueza muscular, atrofia dos membros inferiores e superiores, fasciculações, hipotonia e câibras musculares características do neurônio motor inferior. Também ocorrem reflexos tendinosos hiperativos, clônus e espasticidade, características do neurônio motor superior, além de disfagia, disartria, sialorréia e sinal de Babinski positivo (refere-se ao sinal do reflexo plantar patológico, quando há a extensão do hálux (1º dedo do pé). A presença do reflexo extensão do hálux é uma reação normal em crianças até 2 anos de idade. Em adultos, indica lesão neurológica. No paciente acometido pela doença, existe um declínio funcional que se inicia nas extremidades, em especial nos membros superiores, progredindo posteriormente para os demais membros, tronco, musculatura faríngea e respiratória, culminando na incapacidade definitiva para a realização das atividades de vida diárias (AVD's), disfagia e insuficiência respiratória (GHEZZI, *et al.*, 2005); (XEREZ, 2008). Por consequência da paresia/plegia, a ELA provoca a perda completa da independência funcional, acarretando uma situação drástica para o indivíduo, que se vê prisioneiro no seu próprio corpo. Tais comprometimentos ocorrem em um espaço de tempo relativamente curto. Como o paciente torna-se gravemente incapacitado e dependente em um intervalo de meses ou poucos anos após o início dos primeiros sinais e sintomas, transforma-se em um desafio para os cuidadores, que na maioria das vezes são o cônjuge, parente próximo ou até mesmo alguém contratado para prestar esse serviço (GOLDSTEIN *et al.*, 2006).

Durante as atividades de vida diária, alguns cuidados são importantes, principalmente com a progressão da doença. Para evitar quedas e facilitar as transferências, modificações no ambiente se tornam fundamentais, tanto para o paciente quanto para os cuidadores, e incluem dispositivos que auxiliam na movimentação do paciente, remoção de pequenos tapetes, realocação de móveis, instalação de barras de apoio e superfícies antideslizantes (MAYADEV *et al.*, 2008).

Com a confirmação da doença, há um impacto negativo na vida do paciente e uma mudança na rotina. A esclerose lateral amiotrófica provoca a perda

progressiva da autonomia, uma maior necessidade de assistência com as atividades da vida diária, reestruturação na alimentação, dificuldades na comunicação e comprometimento do estado emocional. (MAYADEV, *et al.*, 2008).

O estresse emocional está diretamente relacionado às características da doença, à pouca expectativa de vida, a falta de um tratamento significativo, pela doença ser incurável ou ter uma rápida progressão. Essas características da doença levam o paciente com a progressão da esclerose lateral amiotrófica a terem sentimentos negativos, devido à perda da liberdade e da independência, sendo necessário o uso de medidas de apoio, como respirador e alimentação. Estes déficits, apesar de prejudicarem a qualidade de vida no domínio mobilidade física, não impactam negativamente o domínio função emocional do paciente com esclerose lateral amiotrófica (OLIVEIRA e PEREIRA, 2009).

É provável que a depressão seja esperada na maioria dos pacientes com esclerose lateral amiotrófica, já que as próprias características da doença se confundem com os sintomas somáticos, como perda de peso e fadiga. Os pacientes podem apresentar oscilações de humor, porém é raro encontrar este comportamento nos pacientes (NELSON *et al.*, 2003)

Pacientes com ELA fazem uso de medicamentos para tratar sintomas psicológicos, mas os efeitos na qualidade de vida destes pacientes são limitados, o que sugere uma maior ênfase em terapias alternativas para minimizar o estresse emocional, já que não depende exclusivamente dos danos físicos causados ao longo da vida, mas sim como o indivíduo processa em sua mente e interpreta as experiências vividas, ou seja, a disfunção física por si só não é o principal contribuinte para o sofrimento emocional (BROMBERG, 2008).

RELATO DE EXPERIÊNCIA

Em março de 2018, teve-se a experiência de acompanhar E.S.S, 43 anos, diagnosticada com esclerose lateral amiotrófica. Quando se conheceu a doença já estava acometendo seus membros inferiores, era uma pessoa vigorosa, ativa, trabalhava como cabelereira, de onde tirava seu sustento para cuidar de seus três filhos menores A.C, A.L., A..

Quando nos conhecemos, a doença estava em seu estágio inicial, porém conseguia se alimentar sozinha e conseguia ter uma boa comunicação. No momento

ela estava fazendo exames e viagens até o Hospital de BASE em Brasília, onde foi diagnosticada com ELA.

Depois de um mês convivendo juntas vieram às faltas de ar, onde foi preciso de uma bala de oxigênio para ficar em casa e ter um melhor auxílio para respirar a noite. Apesar da sua rotina ter mudado, seguia uma vida aparentemente normal, era uma pessoa muito querida, pois estava sempre com visitas. Realizava fisioterapias com ajuda de uma fisioterapeuta que vinha em sua casa duas vezes por semana. Após um banho rotineiro, veio uma falta de ar mais forte do que o normal, onde foi preciso ser encaminhada ao Pronto Socorro do Hospital Municipal de Paracatu, permanecendo com balão de oxigênio, onde mais tardar seria remanejada para a clínica médica do hospital. Chegando lá foi necessário apresentar todos os exames feitos anteriormente para entender mais da doença e foram realizados novos para saber seu estado de saúde.

O que chamou muito atenção de toda a equipe foi sua idade e receber um diagnóstico com essa patologia que é tão pouco conhecida é tão devastador que toda a equipe de saúde queria sempre saber mais um pouquinho sobre essa doença crônica.

A ideia de permanecer hospitalizada não agradava muito E.S.S., pois estando ali ela estaria longe de casa, família, amigos e seu bem mais precioso: seus filhos. Além disso, a nova experiência que ela estava vivendo a assustava, de ficar ali, tão vulnerável, tendo sua integralidade “invadida”, pois acamada era preciso de pessoas para dar banho, trocar fraldas e alimentá-la. Antes não era preciso nada disso, enfim, tudo era novidade para ela.

Mesmo assim, a equipe da clínica soube acolher a paciente e se dispôs a passar todas essas frustrações juntamente com ela, construindo com o passar do tempo intimidade, onde dividiram experiências e histórias. Todos os integrantes da equipe já sabiam do fim com o quadro da doença, mas mesmo assim não deixavam transparecer dó ou pena e tratavam aquela paciente como qualquer outro ali internado.

Os avanços da doença eram inevitáveis e mesmo com as fisioterapias, que agora passaram a ser respiratórias, E.S.S. precisou passar por uma traqueostomia (intervenção cirúrgica que consiste na abertura de um orifício na

traqueia e na colocação de uma cânula para a passagem de ar), permanecendo em ventilação mecânica.

Era a vida e a doença lançando mais um desafio a ser enfrentado. Não foi nada fácil, pois com isso a ansiedade e o medo tomaram conta de sua sanidade mental, pois começou a imaginar que se o tubo da traqueostomia se desconectasse poderia perder a vida em fração de segundos. Porém a equipe estava muito bem preparada, todos ali dispostos a ajudar e sempre com uma palavra amiga para aliviar o estresse. Com o passar dos meses, pode-se ver uma mobilização para dar um melhor conforto para a paciente, permitindo, por exemplo, entrada de alimentos, visitas alternadas de seus filhos, televisão no quarto e livros. Mas mesmo com essas “regalias”, as crises de depressão e irritabilidade vinham a tona.

Não foram dias fáceis para todos os envolvidos, até por que aceitar que seu fim estava próximo não é fácil. Houve muitos choros e muitas risadas, pois havia muitos dias felizes, apesar do estado que se encontrava todos levavam alegria.

Pode-se vivenciar na pele uma equipe multidisciplinar trabalhando com amor, dedicação e acima de tudo humanização.

Segundo Serra (Programa Nacional de Humanização da Assistência Hospitalar, 2001, p.29), “Humanização é o valor que resgata o respeito à vida humana, levando em conta as circunstâncias sociais, éticas, educacionais e psíquicas presentes em todo relacionamento humano”.

Assistindo a tudo isso, pode-se perceber o quanto faz a diferença na vida de um paciente ser tratado com um olhar além da rotina, dos exames, enfim do ambiente hospitalar.

O paciente não fez a escolha de estar ali, mas o profissional sim.

Assistindo todo esse percurso fica em mim um sentimento de gratidão, pois nunca havia vivenciado algo parecido. Fico feliz em saber que a humanização vem sendo abordada e vivenciada na saúde pública do Brasil.

E esse foi um dos motivos que me fez querer escrever sobre essa patologia e do cuidado prestado a E.S.S, que pode ser feliz dentro da medida do possível no ambiente hospitalar.

Infelizmente o esperado para essa doença é o óbito e nossa doce E.S.S teve seu fim. A doença avançou mais rápido do que o esperado, pois até onde se

sabe a esclerose lateral amiotrófica leva uma pessoa a óbito em torno de 4 a 5 anos e ela viveu apenas 6 meses com ELA.

TRÍADE ENFERMEIRO-PACIENTE-FAMÍLIA

A gravidade do estado clínico de pacientes nesses casos impõe a realização frequente de procedimentos técnicos de alta complexidade e favorece a mecanização e de personificação do cuidado prestado, com isso a rotina diária de trabalho nestas unidades contribui para a supervalorização da tecnologia em detrimento do aspecto humano da assistência. (OLIVEIRA NES, OLIVEIRA LMAC, et al, 2013). “O enfermeiro em primeiro plano deve comprometer-se com o paciente e seus familiares estabelecendo um vínculo sólido e contínuo” (RONCARATTI; PEREIRA, 1996).

A relação entre equipe de saúde x paciente x família deve ter por objetivo ajudar o paciente, de forma estruturada através de interações de convívio, utilizando-se os conhecimentos da comunicação terapêutica, possibilitando a comunicação eficiente onde os será bom para ambos pois se falam a mesma língua o tratamento será mais eficaz e satisfatório (RONCARATTI; PEREIRA, 1996). Vale ressaltar que a comunicação vai muito além das palavras e do conteúdo, uma vez que contempla a escuta atenta, o olhar e a postura, nessa perspectiva, a comunicação adequada é considerada um método fundamental para o cuidado integral e humanizado porque, por meio dela, é possível reconhecer e acolher, empaticamente, as necessidades do paciente, bem como de seus familiares. Quando o enfermeiro utiliza esse recurso de forma verbal e não verbal, permite que o paciente possa participar nas decisões e cuidados específicos relacionados com a sua doença e, dessa forma, obtenha um tratamento adequado. (MULLAN, KOTHE, 2010); (RODRIGUES, FERREIRA, *et. al.*, 2010;18).

Trabalhar com pessoas não é só atender-se para o físico – biológico, mas envolve a humanização, com uma maior responsabilidade e respeito sobre o outro, o modo de ser e de agir das pessoas, aspectos estes que se consolidam num fator importante para esse meio, a comunicação, e é também à este fator que está subordinado o sucesso da administração dos serviços de enfermagem prestados ao paciente (ANTUNES, 1997).

No ambiente hospitalar o contato com a possibilidade ou a ocorrência da morte é constante. Principalmente nas unidades de pacientes de longa permanência e na clínica médica, o contato com a morte e o morrer acaba se tornando uma rotina, o que leva aos profissionais experimentarem uma sensação de vazio, medo e fracasso. Essas sensações reproduzem bem a realidade comum nas organizações hospitalares em relação à complexidade das situações vivenciadas (GUTIERREZ e CIAMPONME, 2007).

No campo da Enfermagem, a comunicação representa uma estratégia de suma relevância para a prática dos cuidados paliativos. E quando ajudar por uma relação de atitude, cooperação, sentimento e sensibilidade, este instrumento é um importante impulsionador da relação entre o enfermeiro e o paciente em fase terminal. (MULLAN; KOTHE, 2010).

O tratamento contínuo e, em determinadas ocasiões, invasivas, podendo ocorrer recidivas no quadro doloroso, com efeitos indesejáveis ou complicações que exigem hospitalização prolongada, causando sofrimento para o paciente, a família e os profissionais (GUEDES; OLIVEIRA, 2013).

A equipe de enfermagem participa diretamente do processo de tratamento e encontra-se presente no fim da vida, cabendo-lhe assistir ao paciente sem possibilidades terapêuticas e familiares. Ao cuidar de pacientes com patologias críticas, os profissionais de enfermagem enfrentam situações de sofrimento, angústia, medo, dor e de revolta vivenciadas pelos pacientes e por seus familiares e, como seres humanos dotados de emoções e sentimentos, em alguns momentos manifestam as mesmas reações sempre se colocando no lugar daquelas pessoas (MOTA; GOMES *et al.*, 2011)

Com isso, podemos reconhecer a necessidade do profissional de enfermagem em estar preparado para lidar com a terminalidade de vida de pacientes em geral e não negar cuidado, tendo em vista que esse profissional, enquanto cuidador, pode ajudar essa pessoa em seu morrer ao ter os princípios éticos dos cuidados paliativos como fio condutor no cuidado (PENHA, 2009).

Preparar-se para a perda não é uma tarefa fácil uma vez que lidar com pacientes acamados, debilitados e tão dependentes de cuidados é preciso uma preparação psicológica e física do enfermeiro pois enfrentar a finitude de uma vida

envolve muitos sentimentos e requer um preparo profissional eficiente pessoal e sentimental, pois precisa –se gravar na mente que o fim da vida chega para todos.

CONCLUSÃO

Esse estudo apresentou à importância do conhecimento do enfermeiro com os avanços da esclerose lateral amiotrófica e sua terminalidade, para que assim seja possível elaborar um plano de cuidados para melhorar a qualidade de vida de pacientes escleróticos.

Sabendo que essa doença não tem cura, e o paciente enfrenta diversas situações rotineiras, desde a dependência de outra pessoa para realizar cuidados com o corpo a perda de sua intimidade sendo exposta a outras pessoas que não são de seu convívio.

A equipe multidisciplinar deve estar atenta a sensibilidade que pacientes nessa situação se encontra, pois é uma briga constante com ele mesmo uma vez que se vê prisioneiro do próprio corpo.

O Enfermeiro deve estar preparado para receber pacientes nessa situação sempre pesquisando mais sobre doenças raras buscando entender como acontece, o que afeta na vida do paciente e da família, buscando trabalhar com a empatia colocando-se no lugar do mesmo.

Cabe o enfermeiro buscar parcerias com a cozinha do hospital, psicólogos, fisioterapeutas para que seja possível criar meios de distrações proporcionando conforto durante a estadia do paciente no ambiente hospitalar.

Sabe-se que esse paciente está longe de casa e de seus entes queridos, tendo a sua integridade física exposta a pessoas diferentes de sua convivência, é por isso que a humanização precisa ser trabalhada constantemente para que o tratamento hospitalar saia do modo rotineiro e tenha um olhar além do aspecto físico, mas voltando para sentimentos e pensamentos.

Com esse estudo foi possível um contato mais próximo no cuidar de um paciente com uma doença degenerativa. A importância de refletir sobre trabalhar com amor e empatia ao próximo aplicando métodos satisfatórios para a paciente desde a entrada de filhos em horários alternados a entrada de alimentação entre outros métodos.

REFERÊNCIAS

- AMATO, AA; RUSSEL, JA. **Neuromuscular disorders**. New York: McGraw-Hill; 2008, 775p.
- ANTUNES, A.V. **O gerenciamento da qualidade na enfermagem**. Ribeirão Preto, 1997. p.247. Tese (Doutorado) – Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto, USP.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde, **Departamento de Atenção Especializada. Protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas**. 2^a ed. Brasília; 2010.
- BANDEIRA, F. M. et al., Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. **Rev neurocienc** [Internet]. 2010;18(2):133-8. Disponível em: <http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2010/RN1802/412%20original.pdf> Acesso em 06 jun. 2018.
- BROOKS, B. R. et. al. ***El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders***, Inglaterra, i. 1, p. 293-299, 2000.
- CHIEIA, MA, OLIVEIRA, ASB, SSILVA, HCA, GABBAI, AA. **Amyotrophic lateral sclerosis – Considerations on diagnostic criteria**. Arq Neuropsiquiatr. 2010;68(6):837-82.
- DE CARVALHO, M.; SWASH, M. ***Awaji diagnostic algorithm increases sensitivity of El Escorial criteria for ALS diagnosis. Amyotrophic Lateral Sclerosis***, Inglaterra, i. 10, p. 53-57, 2009.
- EISEN, A. Amyotrophic lateral sclerosis: a 40-year personal perspective. ***Journal of Clinical Neuroscience***, Austrália, i. 16, p. 505-512, 2009.
- FERGUSON, T. A.; ELMAN, L. B. ***Clinical presentation and diagnosis de amyotrophic lateral sclerosis***. NeuroRehabilitation, Holanda, i. 22, p. 409-416, 2007.
- GHEZZI, SR, et al., Sleep quality of amyotrophic lateral sclerosis patients: evaluation instruments analysis. **Rev. Neurociencias** 2005; 13(1):021-027.
- GIL, A. C. **Como elaborar projetos de pesquisa**. 4. ed. São Paulo: Atlas, 2007.
- MAYADEV, AS, et al., The amyotrophic lateral sclerosis center: a model of multidisciplinary management. **Phys Med Rehabil Clin N Am** 2008;19:619-31.
- MOTA, M. S. et al., Reações e sentimentos de profissionais da enfermagem frente à morte dos pacientes sob seus cuidados. **Rev. Gaúcha Enferm. (Online)** [online]. 2011, vol.32, n.1, pp.129-135. ISSN 1983-1447. <http://dx.doi.org/10.1590/S1983-14472011000100017>.

MULLAN, BA; KOTHE, EJ. Evaluating a nursing communication skills training course: the relationships between self-rated ability, satisfaction, and actual performance. **Nurse Educ Pract** 2010;10(6):374-378.

MITCHELL, J. D.; BORASIO, G. D. **Amyotrophic lateral sclerosis**. Lancet, Inglaterra, i. 369, p. 2031-2041, 2007.

NOBREGA, V. K. de M.; JUNIOR, J. M. P.; MIRANDA, F. A. N. de. **Cuidados de enfermagem as pessoas com esclerose lateral amiotrófica à luz da Teoria de Orem**: estudo reflexivo. Rev enferm UFPE on line. 2012 Sept;6(9):2280-3 disponível em:https://www.researchgate.net/publication/259005823_pdf_1481_CUIDADOS_DE_ENFERMAGEM_AS_PESSOAS_COM_ESCLEROSE_LATERAL_AMIOTROFICA_A_LUZ_DA_TEORIA_DE_OREM_ESTUDO_REFLEXIVO Acesso em 06 jun. 2018.

NORRIS F, *et al.*, natural history and outcome in idiopathic adult motor neuron disease. **J Neurol Sci** 1993;118:48-55

OLIVEIRA, LMAC. **O acolhimento de familiares de pacientes internados em UTI**: a tecnologia de grupo como estratégia para o cuidado de enfermagem [thesis]. Brasília: Universidade de Brasília; 2006

OLIVEIRA, A. S. B.; PEREIRA, A. S. B.; PEREIRA, R. D. B. Esclerose lateral amiotrófica (ELA): três letras que mudam a vida de uma pessoa. Para sempre. **Arq. neuropsiquiatria** [Internet]. 2009;67(3):750-82. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/anp/v67n3a/v67n3aa40.pdf> Acesso em 06 jun. 2018.

PALLOTTA, R.; ANDRADE, A.; BISPO, O. C. M. A Esclerose Lateral Amiotrófica como Doença Autoimune. **Rev Neurocienc** 2012; 20(1):144-152.

PENHA, RM. Finitude e terminalidade: um novo olhar sobre as questões da morte em enfermagem. In. Santos FS, (Org.). **Cuidados paliativos**: discutindo a vida, a morte e o morrer. São Paulo: Atheneu; 2009. p. 89-102.

RESQUETI, VS, ARAÚJO, PRS, FREGONEZI, GAF. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e músculos respiratórios. **Rev Terapia Manual**. 2011; 9(43):297-303

RONCARATTI, E.; PEREIRA, V.G. Relacionamento enfermeiro-paciente-família. In: VENTURA, M. de F. et al. **Enfermagem ortopédica**. São Paulo: Ocone, 1996. p. 197-202.

WIJESEKERA, L. C.; LEIGH, P. N. Amyotrophic lateral sclerosis. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, Inglaterra, i. 4, n. 1, p. 1-22, 2009.

XEREZ, DR. **Reabilitação na esclerose lateral amiotrófica**: revisão da literatura. Acta fisiatra, 2008

ZANOTELI, E; et al., Biologia molecular nas doenças do neurônio motor. **Rev Neurocienc** 2004;2:24-9.