

TRATAMENTO PRECOCE DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) E SUA INFLUÊNCIA NA QUALIDADE DE VIDA DOS PACIENTES

EARLY TREATMENT OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS) AND ITS INFLUENCE ON PATIENTS' QUALITY OF LIFE

TRATAMIENTO TEMPRANO DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) Y SU INFLUENCIA EN LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES

Ana Luisa Ribeiro¹

Camille Carvalho Monteiro de Almeida Levi²

Manuela Dotto Brand de Azevedo³

Sofia Costa Bezerra⁴

João Pinheiro de Souza Barbosa⁵

RESUMO: A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva e fatal que compromete de forma significativa a autonomia e a qualidade de vida dos pacientes. Diante da ausência de cura, o manejo terapêutico assume papel central na manutenção do bem-estar ao longo da evolução do quadro. Este artigo teve como objetivo avaliar se o início precoce do manejo terapêutico da ELA, em comparação ao início tardio, está associado a melhores índices de qualidade de vida dos pacientes acometidos pela doença. Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, estruturada a partir do acrônimo PICO, com busca realizada nas bases PubMed/MEDLINE, LILACS (via BVS) e Scopus, considerando estudos publicados entre janeiro de 2021 e junho de 2026, nos idiomas português, inglês e espanhol. Após a aplicação dos critérios de elegibilidade segundo o modelo PRISMA, foram incluídos 26 estudos. Os achados evidenciam que o impacto da ELA ultrapassa o comprometimento motor, abrangendo dimensões emocionais, sociais e existenciais. As terapias farmacológicas disponíveis apresentam efeito limitado sobre o curso da doença, enquanto intervenções como suporte nutricional e ventilatório, reabilitação, cuidados paliativos e assistência domiciliar mostram-se fundamentais para a preservação da qualidade de vida. Conclui-se que, mesmo na ausência de cura, a implementação precoce de uma abordagem terapêutica abrangente, individualizada e multidisciplinar favorece a autonomia, o planejamento do cuidado e a dignidade dos pacientes ao longo da progressão da ELA.

1

Palavras-chave: Esclerose Lateral Amiotrófica. Qualidade de Vida. Cuidados Paliativos. Diagnóstico Precoce. Equipe Multidisciplinar.

¹Acadêmica de Medicina, Centro Universitário de Brasília (CEUB).

²Acadêmica de Medicina, Centro Universitário de Brasília (CEUB).

³Acadêmica de Medicina, Centro Universitário de Brasília (CEUB).

⁴Acadêmica de Medicina, Centro Universitário de Brasília (CEUB).

⁵Orientador. Centro Universitário de Brasília (CEUB).

ABSTRACT: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive and fatal neurodegenerative disease that significantly compromises patients' autonomy and quality of life. Given the absence of a cure, therapeutic management plays a central role in maintaining well-being throughout the course of the disease. This article aimed to assess whether the early initiation of therapeutic management of ALS, compared to late initiation, is associated with better quality-of-life indices in patients with the condition. This is an integrative literature review, structured according to the PICO acronym, with searches conducted in the PubMed/MEDLINE, LILACS (via VHL), SciELO, and Embase databases, considering studies published between January 2021 and June 2026 in Portuguese, English, and Spanish. After applying the eligibility criteria according to the PRISMA model, 26 studies were included. The findings show that the impact of ALS goes beyond motor impairment, encompassing emotional, social, and existential dimensions. Available pharmacological therapies have a limited effect on the disease course, whereas interventions such as nutritional and ventilatory support, rehabilitation, palliative care, and home-based care prove to be essential for preserving quality of life. It is concluded that, even in the absence of a cure, the early implementation of a comprehensive, individualized, and multidisciplinary therapeutic approach promotes autonomy, care planning, and the dignity of patients throughout the progression of ALS.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Quality of Life. Palliative Care. Early Diagnosis. Multidisciplinary Team.

RESUMEN: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva y mortal que compromete de forma significativa la autonomía y la calidad de vida de los pacientes. Ante la ausencia de cura, el manejo terapéutico asume un papel central en el mantenimiento del bienestar a lo largo de la evolución del cuadro. Este artículo tuvo como objetivo evaluar si el inicio temprano del manejo terapéutico de la ELA, en comparación con el inicio tardío, está asociado a mejores índices de calidad de vida de los pacientes afectados por la enfermedad. Se trata de una revisión integradora de la literatura, estructurada a partir del acrónimo PICO, con búsqueda realizada en las bases PubMed/MEDLINE, LILACS (vía BVS), SciELO y Embase, considerando estudios publicados entre enero de 2021 y junio de 2026, en los idiomas portugués, inglés y español. Tras la aplicación de los criterios de elegibilidad según el modelo PRISMA, se incluyeron 26 estudios. Los hallazgos evidencian que el impacto de la ELA va más allá del compromiso motor, abarcando dimensiones emocionales, sociales y existenciales. Las terapias farmacológicas disponibles presentan un efecto limitado sobre el curso de la enfermedad, mientras que intervenciones como el soporte nutricional y ventilatorio, la rehabilitación, los cuidados paliativos y la asistencia domiciliaria se muestran fundamentales para la preservación de la calidad de vida. Se concluye que, incluso ante la ausencia de cura, la implementación temprana de un abordaje terapéutico amplio, individualizado y multidisciplinario favorece la autonomía, la planificación del cuidado y la dignidad de los pacientes a lo largo de la progresión de la ELA.

Palabras clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica. Calidad de Vida. Cuidados Paliativos. Diagnóstico Precoz. Equipo Multidisciplinario.

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva e fatal que causa paralisia muscular rápida, comprometendo a fala, a deglutição e a respiração, sem, no entanto, afetar a cognição. Essa condição decorre da degeneração progressiva dos neurônios motores superiores e inferiores, levando ao comprometimento gradual da função muscular voluntária. Os sintomas mais comuns incluem fraqueza muscular, atrofia, disfagia, disartria e insuficiência respiratória. Embora seja considerada rara, apresenta altas taxas de morbidade e mortalidade, com uma expectativa média entre 2 a 5 anos após a confirmação da doença. O diagnóstico é feito principalmente por meio da avaliação clínica e de exames complementares, os quais ajudam na confirmação do acometimento dos neurônios motores e na exclusão de diagnósticos diferenciais. Diante da progressão contínua dos déficits motores e da ausência de cura definitiva, a ELA impõe importantes limitações físicas e sociais, comprometendo significativamente a autonomia e a qualidade de vida dos pacientes. Nesse contexto, o acompanhamento por equipes multidisciplinares, envolvendo neurologistas, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos e profissionais de cuidados paliativos, é significativo no manejo dos sintomas, bem como na promoção do bem-estar ao longo da evolução do quadro clínico.

3

Devido à rápida perda da independência física e à crescente necessidade de apoio para atividades básicas da vida diária, a qualidade de vida dos pacientes com ELA é profundamente afetada. A progressão da condição compromete funções essenciais, como a mobilidade, a alimentação, a comunicação e a respiração, fazendo com que o indivíduo passe a depender cada vez mais de cuidadores e de suporte multiprofissional. Esse processo não representa apenas uma limitação corporal, mas também uma ruptura da autonomia, da autoestima e da forma como o paciente se percebe no mundo. Estudos mostram que a ELA impacta significativamente a qualidade de vida relacionada à saúde, estando associada a sofrimento psicológico, ansiedade, depressão, medo da progressão da doença, da paralisia e da morte (DHAKAL *et al.*, 2025). Além disso, a dependência progressiva pode gerar isolamento social, sobrecarga emocional e necessidade de planejamento antecipado de cuidados, tornando fundamentais a escuta ativa dos desejos do paciente e o fortalecimento de uma assistência humanizada, interdisciplinar e centrada na dignidade da pessoa (WASHINGTON *et al.*, 2025; BUBLITZ *et al.*, 2024). Nesse sentido, as diretrizes europeias reforçam que o manejo da ELA deve ir além do controle dos sintomas físicos e abranger suporte psicológico, cuidados nutricionais e respiratórios,

comunicação assistiva, cuidados paliativos e apoio à tomada de decisões ao longo da evolução da doença (VAN DAMME *et al.*, 2024).

Diante da ausência de cura, o cenário terapêutico atual baseia-se em cuidados paliativos, combinando medicações, suporte multidisciplinar e tratamentos alternativos. O tratamento medicamentoso não impede o desenvolvimento dos sintomas, apenas retarda a progressão da doença. Os fármacos aprovados para o tratamento são o Riluzol, que prolonga a sobrevida dos pacientes em 2 a 4 meses, e o Edaravone, cuja eficácia é controversa, visto que estudos mais recentes não demonstraram diferenças significativas na progressão da perda funcional. Diante da falta de opções de tratamento, muitos pacientes acabam buscando tratamentos alternativos e suporte multidisciplinar, a fim de tentar estender sua sobrevida pelo maior tempo possível. Assim, fazem uso de suplementos nutricionais, devido à desnutrição presente em alguns casos, e realizam exercícios funcionais de respiração, fala, deglutição e exercícios musculares em geral, na tentativa de retardar a perda dos movimentos. Todavia, vale ressaltar que se deve ter cautela com possíveis interações entre os medicamentos e nutrientes ingeridos. Ademais, o tratamento deve ser acompanhado por uma equipe multidisciplinar, composta por nutricionistas, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, psicólogos, entre outros profissionais, além de contar com o apoio de familiares e amigos, que é essencial para um melhor suporte, aceitação e convivência com a doença. Dessa forma, o foco principal do tratamento passa a ser não apenas estender a sobrevida, mas garantir a dignidade do paciente. (DOBAK S, 2022).

4

A realização desse artigo é justificada pela necessidade de sintetizar as evidências recentes sobre o impacto das terapias combinadas na qualidade de vida de pacientes com ELA. Embora diferentes abordagens, como reabilitação, suporte psicológico, cuidado respiratório, tratamentos farmacológicos, assistência multidisciplinar e cuidados paliativos, sejam utilizadas no manejo da doença, seus efeitos sobre o bem-estar, a autonomia e a percepção de dignidade do paciente ainda aparecem de forma dispersa na literatura.

Assim, este estudo busca reunir essas informações para contribuir para uma compreensão mais integrada e humanizada do cuidado prestado aos pacientes com ELA. Diante disso, este estudo busca responder: o tratamento da ELA está associado à melhora da qualidade de vida? Assim, o objetivo geral desta revisão é analisar de que forma o tratamento da doença interfere na qualidade de vida dos pacientes acometidos pela doença. Para isso, serão considerados os efeitos das abordagens terapêuticas e multidisciplinares no controle dos sintomas, na manutenção da funcionalidade e no bem-estar dos pacientes.

MÉTODOS

O presente estudo caracteriza-se como uma revisão integrativa da literatura, um método de pesquisa que viabiliza a busca, a avaliação crítica e a síntese das evidências científicas disponíveis sobre determinada temática, de modo a propiciar uma compreensão aprofundada do fenômeno investigado. Para garantir o rigor metodológico e a replicabilidade desta pesquisa, o processo de construção foi operacionalizado em seis etapas distintas: elaboração da pergunta norteadora; busca e amostragem na literatura; coleta de dados; análise crítica dos estudos incluídos; discussão e interpretação dos resultados; e síntese do conhecimento.

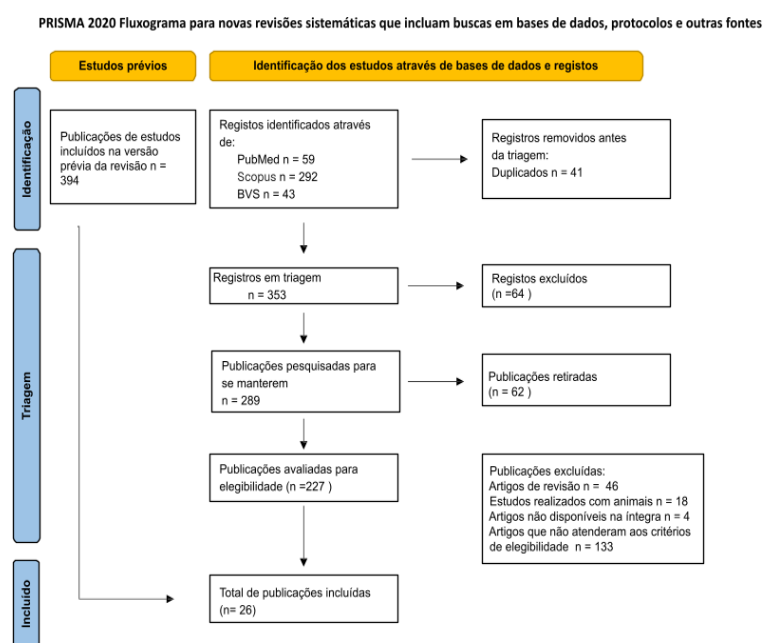
A primeira etapa consistiu na formulação da pergunta de pesquisa, estruturada a partir do acrônimo PICO, em que: P refere-se à População (pacientes diagnosticados com Esclerose Lateral Amiotrófica - ELA); I à Intervenção (abordagens terapêuticas farmacológicas, não farmacológicas ou multidisciplinares); C à Comparação (tratamento convencional, cuidados habituais ou manejo sintomático); e O ao Desfecho/Outcome (impacto na qualidade de vida). Com base nesses componentes, estabeleceu-se a seguinte questão norteadora: "De que forma o manejo e o tratamento terapêutico da Esclerose Lateral Amiotrófica estão associados à manutenção ou melhora da qualidade de vida dos pacientes acometidos?".

A busca e a seleção dos estudos foram realizadas de maneira pareada e independente por dois pesquisadores durante o mês de junho de 2026. Consultaram-se quatro bases de dados eletrônicas amplamente utilizadas na área da saúde: PubMed/MEDLINE, LILACS (via Biblioteca Virtual em Saúde - BVS), SciELO e Embase. Para o levantamento dos artigos, foram selecionados descritores controlados extraídos do Medical Subject Headings (MeSH) e dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), os quais foram combinados mediante a aplicação dos operadores booleanos AND e OR. A estratégia de busca padronizada e adaptada para cada base seguiu a seguinte sintaxe de cruzamento: (Esclerose Lateral Amiotrófica OR Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Tratamento OR Terapêutica OR Therapeutics OR Treatment) AND (Qualidade de Vida OR Quality of Life).

Como critérios de inclusão para a delimitação da amostra, definiram-se: artigos originais de pesquisa primária, revisados por pares, disponíveis na íntegra eletronicamente, publicados nos últimos cinco anos (entre janeiro de 2021 e junho de 2026) e redigidos nos idiomas português, inglês ou espanhol. Foram excluídos deste estudo os resumos publicados em anais de congressos, relatórios técnicos, teses, dissertações, cartas ao editor, artigos de

opinião, estudos de caso isolados e revisões de literatura prévias (sistemáticas, integrativas ou escopo).

O processo de seleção dos estudos seguiu rigorosamente as diretrizes internacionais estabelecidas pelo modelo Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA). Inicialmente, os quantitativos de registros identificados em cada base de dados foram exportados para um gerenciador de referências bibliográficas para a identificação e exclusão automática e manual de artigos duplicados. Subsequentemente, os pesquisadores realizaram a triagem dos títulos e resumos de forma cega; as divergências porventura existentes foram resolvidas por consenso ou mediante a avaliação de um terceiro revisor. Os artigos pré-selecionados foram lidos na íntegra para a aplicação definitiva dos critérios de elegibilidade. O fluxo de seleção detalhado é apresentado na figura a seguir.



Fonte: Nascimento A.L.R et al (2026)

Para a etapa de coleta e extração de dados dos artigos incluídos na amostra final, utilizou-se um formulário de fichamento padronizado elaborado previamente no Google Documentos. Este instrumento permitiu a coleta das seguintes variáveis: dados de identificação (autores, ano de publicação, país de origem e periódico); aspectos metodológicos (desenho do estudo, tamanho amostral e instrumentos/escalas de qualidade de vida utilizados); tipo de intervenção terapêutica investigada (farmacológica, multiprofissional,

suporte ventilatório ou nutricional); e os principais desfechos e conclusões acerca do impacto direto dessas terapêuticas na qualidade de vida dos pacientes com ELA.

A análise crítica dos dados foi efetuada de modo descritivo e analítico. Os níveis de evidência científica de cada estudo foram classificados de acordo com as diretrizes propostas pela Agency for Healthcare Research and Quality (AHRQ), permitindo hierarquizar a confiabilidade metodológica dos achados. Por fim, os dados foram sintetizados de forma categórica e apresentados por meio de quadros comparativos e discussões textuais narrativas, confrontando os resultados encontrados à luz da literatura científica contemporânea.

RESULTADOS

Quadro 1 - Síntese dos principais achados sobre a influência do tratamento da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) na qualidade de vida dos pacientes. Brasília - DF, 2026.

N	Autores (Ano)	Principais achados
1	PESECHIKIAN, T., <i>et al.</i> 2021	Observacional Avaliou a qualidade de vida de 325 pacientes com ELA na Alemanha A qualidade de vida piora com a progressão da doença, mas dispositivos de apoio e suporte ventilatório podem melhorá-la
2	WALSH, S., <i>et al.</i> 2024	Ensaio clínico randomizado Avaliou o impacto de uma intervenção de coaching realizado por pacientes em enfermeiros em 29 pacientes com ELA O coaching não melhorou a qualidade de vida, mas foi considerado útil como suporte emocional e complementar ao cuidado multidisciplinar
3	BOLL, M.-C., <i>et al.</i> 2025	Ensaio clínico randomizado fase 2, duplo cego e controlado por placebo Avaliou o efeito do ácido valproico e lítio em 38 pacientes com ELA durante 18 meses A combinação esteve relacionada à progressão mais lenta da ELA e melhores desfechos secundários, como qualidade de vida e sobrevida, embora se diferença estatística significativa em todos os parâmetros
4	BISCHOFF K., <i>et al.</i> 2024	Estudo qualitativo com desenvolvimento e teste piloto de questionário Desenvolveu e aplicou um questionário para 18 cuidadores enlutados de pacientes com ELA, avaliando a qualidade do cuidado de suporte ao longo da doença O questionário foi considerado viável e útil para identificar pontos fortes e falhas no cuidado de suporte em ELA, podendo auxiliar na melhoria da assistência a pacientes e familiares
5	SENNFÄLT S., <i>et al.</i> 2022	Estudo de coorte retrospectivo Avaliou 93 pacientes com ELA na Suécia, analisando estado clínico, local de morte e sintomas no fim da vida, com dados de registros nacionais e prontuários médico A maioria dos pacientes morreu em casa ou em unidades de cuidados paliativos, geralmente acompanhados por

		familiares, e grande parte dos sintomas foi controlada adequadamente, embora muitos ainda apresentassem sofrimento parcialmente aliviado no final da vida
6	SCHMIDT R., <i>et al.</i> 2025	Estudo retrospectivo transversal com análise de dados administrativos de saúde Analisou o uso de cuidados paliativos em 1.295 pacientes com ELA na Alemanha, avaliando diferentes trajetórias de cuidado no último ano de vida Pacientes que receberam cuidados paliativos especializados e assistência domiciliar apresentaram melhor qualidade no cuidado de fim de vida, com menos internações, visitas de emergência e mortes hospitalares tais
7	OLIVER D, <i>et al.</i> 2022	Estudo observacional. Envolvimento dos cuidados paliativos com os serviços de neurologia no atendimento de pessoas com ELA no Reino Unido, Itália e Suíça. O estudo concluiu que o uso dos cuidados para os serviços podem incentivar a colaboração, beneficiando pacientes e famílias.
8	MEHTA AK, <i>et al.</i> 2023	Pesquisa de múltipla escolha. Compreender o uso dos instrumentos e as barreiras existentes para avaliar a qualidade de vida dos pacientes com ELA. Poucas clínicas avaliam a qualidade de vida durante as consultas e que esse resultado está relacionado ao acesso aos cuidados paliativos especializados.
9	WATT CL, <i>et al.</i> 2024	Estudo qualitativo. Identificar as necessidades dos cuidados paliativos de pacientes com ELA por meio da análise quantitativa. O estudo concluiu que os pacientes necessitavam de cuidados emocionais, psicossociais, relacionados aos sintomas e ao planejamento do cuidado futuro.
10	HOWARD IM, <i>et al.</i> 2024	Relatório técnico. Como transformar a ELA em uma doença mais visível e a necessidade de integrar neurologia, reabilitação e cuidados paliativos. Ele conclui que pessoas com ELA podem ter uma melhor qualidade de vida quando recebem cuidado multidisciplinar precoce, suporte paliativo contínuo, assistência social e tecnológica adequada.
11	MEHTA AK, <i>et al.</i> 2025	Estudo quantitativo e qualitativo. Avaliação sobre a percepção de pacientes com ELA e cuidadores sobre os cuidados paliativos, comparando pontos fortes das equipes de neurologia e das equipes de cuidados paliativos. A pesquisa concluiu que ambas as equipes possuíam funções complementares e que a sua junção forneceria cuidados mais completos com os pacientes e seus cuidadores.
12	RAHEJA D, <i>et al.</i> 2016	Estudo observacional retrospectivo. Análise dos sintomas relatados por pacientes com ELA ao longo do tempo, por meio de instrumentos (ALSSQoL) e da avaliação de 10 sintomas considerados problemáticos pelos pacientes. O estudo concluiu que todos os sintomas se tornavam mais problemáticos com a progressão da ELA. Ademais, destacam que, ao identificar sintomas podem causar mais sofrimento, podem ajudar no planejamento dos cuidados e na melhoria da qualidade de vida dos pacientes.

13	PARRA-CANTU C, <i>et al.</i> 2023	Estudo clínico retrospectivo. O estudo avaliou pacientes com ELA submetidos à colocação de gastrostomia radiológica (RIG) e a sua análise em um contexto de acompanhamento multidisciplinar e cuidados paliativos primários. Eles investigaram a segurança do procedimento e qual o momento ideal para inserção do procedimento. O artigo concluiu que a RIG pode ser uma alternativa viável e segura para os pacientes e que a integração com cuidados paliativos auxilia na melhor avaliação do procedimento.
14	VAN DER SMISSEN D, <i>et al.</i> 2021	Entrevista semiestruturada em pacientes com doenças crônicas e seus familiares em suas casas ou em centros de estudo. Foram entrevistados nove pacientes com diferentes doenças crônicas e sete familiares. Dos entrevistados, nove eram mulheres e sete eram homens. Além disso, tinham entre 24 a 80 anos. Muitos dos entrevistados afirmaram que usavam a internet para pesquisar informações sobre o Planejamento Antecipado de Cuidados (PAC). As pesquisas buscavam informações sobre a trajetória da doença, a qualidade de vida, as decisões relacionadas ao tratamento médico, a forma como os familiares poderiam exercer um papel proativo durante o tratamento, além de conceitos e orientações sobre o PAC, entre outros aspectos. Foi concluído que era necessário diversas informações para o desenvolvimento do PAC, incluindo orientações, apoio prático na organização dos cuidados e suporte à tomada de decisões. Dessa forma, é necessário facilitar o acesso a essas informações na internet, a fim de aumentar sua visibilidade, utilização e utilidade.
15	ØRSTAVIK K, <i>et al.</i> 2024	Editorial. A abordagem multidisciplinar é recomendada para o tratamento de doenças neuromusculares raras, no entanto, há necessidade de mais pesquisas sobre a qualidade e a relação custo-benefício das clínicas multidisciplinares. Nesse sentido, estudos realizados comprovaram a eficácia das abordagens multidisciplinares em doenças como a ELA. Há pouca disponibilidade desses serviços em alguns países, sendo necessária a abordagem multidisciplinar com equipes de saúde mais amplas e integradas.
16	DOBAK S, 2022	Atualização clínica. Periódico revisor por pares. A desnutrição tem prevalência de 16% a 55% em pessoas com ELA e está associada à perda de peso e à redução do tempo de sobrevivência. Apesar da existência de tratamentos medicamentosos, como o riluzol e o edaravone, sua eficácia limitada leva muitos pacientes a buscarem tratamentos alternativos, como suplementos alimentares. O diagnóstico da desnutrição em pacientes com ELA é dificultado pelo fato de que a perda de peso e de força muscular pode estar relacionada à progressão da doença. Os portadores de ELA desenvolvem barreiras relacionadas a ingestão metabólica adequada. Assim, costumam apresentar hipermetabolismo, disfagia, constipação, sialorreia, transtornos de humor, fadiga e demência frontotemporal (DFT), condições associadas à progressão dos sintomas e à desnutrição.

		A desnutrição é um fator de risco que reduz o tempo de sobrevivência. O suporte nutricional deve ser realizado com o apoio de uma equipe multidisciplinar, podendo ser utilizadas sondas gástricas e nutrição enteral, considerando-se as necessidades do paciente.
17	ÅKERBLOM Y, <i>et.al</i> 2021	Estudo transversal. Os pesquisadores buscavam estudar a relação entre a dor, a qualidade de vida e a gravidade da doença. A pesquisa contou com a participação 61 pacientes, divididos em 4 equipes multidisciplinares na Suécia. Todavia, apenas 55 deles responderam à medida de dor e foram incluídos no estudo. A gravidade da doença foi avaliada por meio da Escala de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica. Para avaliar a qualidade de vida individual, foi utilizado um estudo específico do “Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life - Direct Weighting”. Entre os participantes, 41 relataram dor, dos quais 39 referiram tê-la nas últimas 24h. A maioria classificou a dor como moderada, enquanto apenas 8 a consideravam intensa. A satisfação com a qualidade de vida foi considerada boa em toda a amostra, sendo semelhante entre os pacientes que relatam dor e aqueles que não relatam. Dito isso, conclui-se que não há relação entre a intensidade da dor e a satisfação com a qualidade de vida, ou seja, não há associação entre sintomas não motores e a qualidade de vida em pacientes com ELA. Ademais, para os pacientes que apresentam dor de alta intensidade da dor, indica-se a necessidade de tratamentos e avaliações adaptados às suas necessidades.
18	MERCADANTE S, AL-HUSINAT L, 2023	Artigo de revisão de literatura Os cuidados paliativos são importantes, embora sejam pouco utilizados nas fases iniciais da doença. O trabalho multidisciplinar contribui para a melhora da qualidade de vida dos pacientes. No entanto, é difícil identificar o momento adequado para iniciar os cuidados paliativos, e o tratamento deve ser centrado no paciente. A partir do estágio 4, o Planejamento Antecipado de Cuidados (PAC) é utilizado como um processo de suporte aos pacientes e familiares, auxiliando na compreensão de como proceder, na consideração das preferências do paciente, no controle das emoções e na tomada de decisões em situações de emergência. Nessa perspectiva, existem medidas de apoio que auxiliam na determinação da necessidade de determinados cuidados paliativos e na forma mais adequada de utilizá-los para cada paciente. Ademais, no fim da vida, os profissionais frequentemente encontram dificuldades para definir a melhor conduta. Há a possibilidade de utilização da sedação paliativa, que se mostra mais eficaz quando os pacientes apresentam sintomas físicos em vez de psicológicos. O uso de cuidados paliativos é aconselhável, e o tratamento deve ser multidisciplinar. Para garantir maior acessibilidade, existem diversos modelos de cuidados paliativos: o integrativo, o consultivo, o domiciliar e o em hospício. Além disso, devem ser realizadas discussões sobre os objetivos do cuidado e do planejamento, oferecer suporte às funções vitais, realizar manejo de sintomas e cuidado no final da vida.

19	JAFFA MN, CREUTZFELDT CJ, 2025	Editorial. A neuropaliatividade é uma área que combina neurologia e cuidados paliativos para atender pacientes com doenças neurológicas graves. Seu objetivo é aliviar o sofrimento físico, emocional, social e psicológico e melhorar a qualidade de vida. Nesse sentido, pacientes com lesão cerebral geralmente apresentam comprometimento da consciência e da capacidade de tomar decisões, além de, em muitos casos, não possuírem representantes legais definidos, o que pode acarretar seu negligenciamento. Os profissionais de neurointensivismo são responsáveis por realizar o tratamento médico, comunicar o prognóstico, controlar os sintomas e oferecer apoio aos pacientes e familiares. Destaca-se a importância de ampliar o conhecimento e a aplicação dos cuidados paliativos no neurointensivismo. Além disso, há presença de muitas desigualdades no acesso ao cuidado, ao suporte em saúde mental, ao manejo de sintomas no fim da vida, ao apoio psicológico aos familiares e às estratégias de comunicação e prognóstico para os pacientes.
20	VAN DAMME, P., <i>et al.</i> 2024	Diretriz clínica baseada na metodologia GRADE. Reuniu evidências científicas e o consenso de especialistas europeus sobre o manejo da ELA, abordando o tratamento farmacológico, o cuidado multidisciplinar, o suporte nutricional, respiratório e psicológico, a comunicação assistiva, o manejo de sintomas e os cuidados de fim de vida. Concluiu que o cuidado em ELA deve ser multidisciplinar, individualizado e continuamente atualizado, considerando a progressão da doença e a escassez de evidências robustas para algumas intervenções.
21	VAN GROENESTIJN, A. C., <i>et al.</i> 2011	Protocolo de ensaio clínico randomizado multicêntrico. Propôs avaliar os efeitos da terapia aeróbica e da terapia cognitivo-comportamental, associadas ao cuidado usual, sobre a funcionalidade e a qualidade de vida de pacientes com ELA. Por se tratar de um protocolo, não apresentou resultados finais, mas destacou a necessidade de estudos que investiguem intervenções não farmacológicas capazes de preservar a funcionalidade, a autonomia e o bem-estar psicológico.
22	MAKSYMOWICZ-ŚLIWIŃSKA, A., <i>et al.</i> 2023	Estudo observacional por meio de questionário com cuidadores. Avaliou cuidadores de pacientes com ELA na Alemanha e na Polônia, analisando suas atitudes em relação a medidas de prolongamento e de encurtamento da vida em fases avançadas da doença. Concluiu que as decisões de fim de vida envolvem fatores clínicos, culturais, familiares, religiosos e espirituais, reforçando a importância de discutir previamente as preferências do paciente com seus cuidadores.
23	DHAKAL, D., <i>et al.</i> 2025	Estudo transversal. Avaliou 237 pacientes com ELA na China, analisando a qualidade de vida relacionada à saúde, a saúde psicológica e desfechos relatados pelos próprios pacientes, como fadiga, dor, estresse, medo da progressão e necessidade de suporte respiratório.

		Concluiu que a ELA causa importantes prejuízos físicos, emocionais e sociais, sendo a pior qualidade de vida associada à gravidade da doença, fadiga, dor, estresse e necessidade de suporte respiratório.
24	ZUCCHI, E., <i>et al.</i> 2019	Ensaio clínico randomizado simples-cego. Avaliou 65 pacientes com ELA, comparando um programa de reabilitação motora de alta frequência, com cinco sessões semanais, ao regime usual, com duas sessões semanais, analisando funcionalidade, função respiratória, qualidade de vida, fadiga e sobrevida. Concluiu que a reabilitação de alta frequência não foi superior ao regime usual, sugerindo que a reabilitação deve ser individualizada, segura e voltada à manutenção da funcionalidade possível.
25	BUBLITZ, S. K., <i>et al.</i> 2024	Estudo longitudinal de coorte/piloto. Avaliou-se um modelo de cuidado domiciliar multidisciplinar para pacientes com ELA e seus cuidadores na região de Munique, com visitas de uma equipe composta por médicos, profissionais de enfermagem, assistentes sociais e profissionais de apoio espiritual. Concluiu que o cuidado domiciliar especializado é viável, bem aceito e pode favorecer maior conforto, satisfação e permanência do paciente no ambiente familiar, especialmente nas fases avançadas.
26	WASHINGTON, K. T., <i>et al.</i> 2025	Estudo transversal por pesquisa nacional. Avaliou 112 pessoas vivendo com ELA, investigando necessidades paliativas não atendidas, qualidade de vida, planejamento antecipado de cuidados, comunicação com profissionais de saúde, sofrimento psicossocial e questões relacionadas à intimidade. Concluiu que equipes interdisciplinares de cuidados paliativos podem aprimorar o cuidado ao estimular conversas sobre desejos para o fim de vida, apoiar o bem-estar emocional e promover decisões alinhadas aos valores do paciente.

Fonte: Nascimento A. *et al.* 2026

DISCUSSÃO

A qualidade de vida dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), sem dúvidas, acaba sendo prejudicada à medida que ocorre a progressão da doença. Nesse sentido, Åkerblom *et al.* (2021) realizaram uma pesquisa buscando relacionar esse desfecho com a intensidade da dor em pacientes acometidos pela enfermidade. A pesquisa demonstrou que a maioria dos pacientes referia dor de intensidade moderada e, ainda assim, apresentavam uma boa qualidade de vida. Já o estudo realizado por Dhakal *et al.* (2025) evidenciaram que fatores como maior gravidade clínica, fadiga, dor, estresse e necessidade de suporte respiratório estão associados a uma pior percepção de bem-estar. Esses achados reforçam que o impacto da ELA

não se limita à perda motora, mas também envolve sofrimento físico, emocional e funcional, afetando diretamente a autonomia, a segurança e a forma como o paciente vivencia sua própria condição. Na mesma perspectiva, de acordo com os achados de Raheja *et al.* (2016), observaram que os sintomas da enfermidade tornam-se progressivamente mais problemáticos ao longo de 96 semanas, com destaque para a perda de força e da capacidade de movimento, fadiga e dificuldade de fala. Portanto, tais estudos demonstram que a ELA é uma doença predominantemente motora e progressiva, cujo comprometimento funcional impacta significativamente a qualidade de vida dos pacientes.

A centralidade da família e dos cuidadores também aparece como aspecto importante do manejo da ELA. Bischoff *et al.* (2024) desenvolveram uma ferramenta para avaliar a experiência de cuidadores enlutados com o cuidado de suporte e mostraram que eles conseguem identificar tanto aspectos positivos quanto falhas na assistência, especialmente relacionadas à orientação sobre a progressão da doença, ao preparo para o cuidado e ao apoio ao luto. Segundo Maksymowicz-Śliwińska *et al.* (2023), as decisões sobre medidas de prolongamento ou encurtamento da vida envolvem valores pessoais, familiares, culturais, religiosos e espirituais. Esses achados reforçam que a qualidade de vida do paciente depende do planejamento antecipado e da coerência entre o cuidado oferecido, seus valores e as necessidades da família.

13

Ademais, durante o tratamento, é necessário analisar as necessidades biopsicossociais dos envolvidos, como evidenciado por Watt *et al.* (2024). De acordo com o estudo, a avaliação sistemática da saúde mental, incluindo sintomas depressivos, contribui para uma abordagem mais abrangente e humanizada. Já Washington *et al.* (2025), por sua vez, reforçam que ainda existem necessidades paliativas não atendidas, principalmente relacionadas à comunicação sobre desejos de fim de vida, ao sofrimento psicossocial e à manutenção da dignidade.

Outro dos inúmeros desafios que pessoas portadoras de doenças crônicas, incluindo ELA, e seus familiares encontram é encontrar informações confiáveis e de fácil acesso para realizar o Planejamento Antecipado de Cuidados (PAC). Nesse sentido, apesar de ser uma condição amplamente conhecida e discutida, os dados sobre sintomas, a progressão, os procedimentos que podem ser realizados, o auxílio e o suporte necessários durante o tratamento e a forma como a doença afeta a qualidade de vida dos pacientes ainda são de difícil acesso e confiabilidade, sendo necessário aumentar sua visibilidade na internet. (VAN DER SMISSEN D, *et al.* 2021). Além disso, de acordo com estudos realizados por Mehta *et al.* (2025) e Howard *et al.* (2024), persistem dificuldades relacionadas ao acesso a cuidadores domiciliares, recursos

comunitários, coordenação assistencial, atrasos diagnósticos, dificuldades de acesso a equipes multidisciplinares, limitações no suporte aos cuidadores e barreiras para obtenção de equipamentos e serviços especializados. Dessa forma, esses fatores dificultam a implantação do tratamento e a integração entre as equipes multidisciplinares.

Os tratamentos farmacológicos para a ELA ainda são muito limitados. O Riluzol é um antagonista do glutamato muito utilizado, que contribui para o prolongar a sobrevida dos pacientes em 2 a 4 meses. Outro medicamento que vem sendo estudado é o Edaravone. Apesar de ter uma eficácia controversa, por haver dúvidas em relação à diferença que causa na progressão de perda funcional, foi aprovado com a finalidade de eliminar radicais livres e, consequentemente, prevenir o estresse oxidativo cerebral que a doença acarreta. (DOBAK, 2022)

Além desses agentes já estabelecidos, Boll *et al.* (2025) avaliaram a combinação de valproato e lítio em um ensaio clínico de fase 2 e observaram menor declínio funcional no grupo tratado em comparação ao placebo em parte do seguimento, além de resultados secundários favoráveis relacionados à sobrevida, ao peso corporal e à qualidade de vida. No entanto, os autores destacam limitações importantes, como o tamanho reduzido da amostra e a necessidade de estudos maiores para confirmar os achados. Assim, apesar de relevante, essa intervenção ainda não permite afirmar de forma definitiva que há melhora consistente desse desfecho em pacientes com ELA.

De forma complementar, Van Damme *et al.* (2024) abordam as intervenções farmacológicas na ELA de maneira ampla, dividindo-as em terapias modificadoras da doença e medicamentos voltados ao controle de sintomas. Entre as primeiras, o riluzol é recomendado para todos os pacientes no momento do diagnóstico, enquanto a edaravona, o AMX0035 e as terapias celulares não são indicados fora de ensaios clínicos devido à limitação das evidências disponíveis. O tofersen, por sua vez, é indicado para casos específicos de ELA associada a mutações patogênicas no gene SOD1. Além disso, a diretriz enfatiza o uso de fármacos sintomáticos para o manejo de manifestações como espasticidade, sialorreia, dor, labilidade emocional e desconforto respiratório, demonstrando que o tratamento medicamentoso da ELA deve ser individualizado e integrado ao cuidado multidisciplinar, com foco tanto na progressão da doença quanto na qualidade de vida do paciente.

Peseschkian *et al.* (2021) demonstraram que a qualidade de vida está relacionada à gravidade da doença e que recursos como auxílio de mobilidade, ventilação não invasiva e

traqueostomia podem estar associados a melhores escores desse desfecho quando comparados entre pacientes com grau semelhante de comprometimento funcional.

Uma das formas encontradas para o tratamento da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é o oferecimento de suporte nutricional aos pacientes, visto que a desnutrição, causada, principalmente, pela paralisação de músculos relacionados à mastigação e à deglutição e pela perda de apetite provocada por alguns sintomas da doença, é um dos fatores que afetam o tempo de sobrevivência dos pacientes. Outros tratamentos, como a gastrostomia radiologicamente guiada explorada por Parra-Cantu *et al.* (2024), evidenciam a possibilidade de reduzir as complicações associadas à disfagia por meio da otimização da nutrição. Dito isso, os estudos demonstraram que é possível realizar a reposição de nutrientes, como vitaminas e proteínas, por tubos de gastrostomia e de nutrição enteral, considerando as vantagens e desvantagens de cada método e as limitações do paciente tratado. (DOBAK, 2022)

No eixo da reabilitação, da funcionalidade e do suporte complementar, Van Groenestijn *et al.* (2011) e Zucchi *et al.* (2019) contribuem para compreender o papel das intervenções físicas e psicossociais no cuidado de pacientes com ELA. Van Groenestijn *et al.* (2011) propõem que a terapia de exercício aeróbico pode auxiliar na manutenção da capacidade funcional, enquanto a terapia cognitivo-comportamental pode favorecer o enfrentamento emocional da doença, especialmente diante da perda progressiva de autonomia e do impacto psicológico do diagnóstico. Zucchi *et al.* (2019), por sua vez, avaliaram a frequência da reabilitação motora e demonstram que um programa intensivo, realizado cinco vezes por semana, não foi superior ao regime usual, realizado duas vezes por semana, em relação à funcionalidade, à função respiratória, à fadiga, à qualidade de vida, à sobrevida e à sobrecarga do cuidador. Em conjunto, esses estudos sugerem que a reabilitação é uma estratégia relevante no manejo da ELA, mas deve ser individualizada, segura e integrada ao cuidado multidisciplinar, considerando tanto os limites físicos quanto as necessidades emocionais do paciente.

Nessa mesma perspectiva, Walsh *et al.* (2025) observaram que um programa de acompanhamento e orientação realizado por enfermeiros, embora não tenha produzido melhora estatisticamente significativa nos desfechos principais, foi percebido pelos participantes como uma importante fonte de apoio psicológico, de auxílio na definição de metas e de suporte para o enfrentamento das dificuldades relacionadas à doença. Esses achados sugerem que intervenções assistivas e suporte contínuo podem contribuir para reduzir limitações funcionais e favorecer uma maior autonomia.

O artigo de Bublitz *et al.* (2024) aprofunda a ideia de que, na ELA, o cuidado domiciliar não deve ser visto apenas como uma alternativa ao atendimento hospitalar, mas como uma necessidade em fases nas quais a perda de mobilidade, comunicação e independência funcional torna difícil, ou até inviável, o deslocamento do paciente para centros especializados. O estudo avaliou um modelo multidisciplinar de assistência domiciliar na região de Munique, com visitas regulares de uma equipe composta por neurologistas, paliativistas, enfermeiros, assistente social e capelão. Essa equipe oferecia suporte clínico, psicossocial, espiritual e de fim de vida, contemplando não apenas as necessidades do paciente, mas também o acolhimento e a orientação dos cuidadores.

Os estudos voltados aos cuidados paliativos reforçam que a qualidade de vida também depende da organização do cuidado ao longo da evolução da doença. Schmidt *et al.* (2025) observaram que apenas 53,7% dos pacientes receberam algum tipo de cuidado paliativo no último ano de vida e identificaram nove trajetórias distintas de atendimento. Os melhores indicadores de qualidade no fim da vida foram observados em pacientes que receberam cuidados paliativos especializados domiciliares, isoladamente ou combinados com outros serviços, apresentando menos visitas à emergência, menos hospitalizações e menor frequência de óbitos hospitalares. Resultados semelhantes foram encontrados por Sennfält *et al.* (2023), que analisaram pacientes com ELA na Suécia. Os autores verificaram que a maioria dos pacientes faleceu em casa ou em unidades de cuidados paliativos, geralmente acompanhados por familiares ou profissionais de saúde. Contudo, cerca de 41% dos pacientes apresentaram sintomas importantes, incluindo dor, ansiedade, confusão e dispneia, que foram apenas parcialmente controlados ou permaneceram sem controle adequado na última semana de vida. Esses dados demonstram que, apesar dos avanços na assistência paliativa, ainda existem desafios relacionados ao manejo adequado dos sintomas nas fases finais da doença.

Conforme a doença progride, torna-se cada vez mais necessário o uso de cuidados paliativos e o trabalho multidisciplinar da equipe a fim de prolongar a vida do paciente. Há um grande embate em relação a quando se deve começar o tratamento paliativo. Nesse sentido, há medidas de apoio que auxiliam na determinação do uso ou não dos cuidados paliativos, bem como na definição da modalidade assistencial mais adequada considerando a atual situação do paciente e os objetivos que se pretende alcançar. O uso de sedação paliativa, nas fases iniciais e finais da doença também gera debate na comunidade médica. (MERCADANTE S, AL-HUSINAT L, 2023).

Além disso, uma das formas de avaliar o sofrimento físico, emocional e social do paciente e buscar a melhora de sua qualidade de vida é o uso da neuropaliatividade, visto que essa é uma área que integra os cuidados paliativos à neurologia. Por último, vale ressaltar que apesar de amplamente utilizados, os cuidados paliativos possuem acesso muito desigual, acarretando, muitas vezes, a negligência no atendimento de pacientes. (JAFFA MN, CREUTZFELDT CJ, 2025)

Em princípio, as diretrizes internacionais recomendam a introdução precoce dos cuidados paliativos como parte do manejo multidisciplinar da doença. Já as diretrizes europeias reforçam a necessidade de cuidado multidisciplinar, incluindo suporte nutricional, respiratório, psicológico, comunicação assistiva, manejo de sintomas e cuidados de fim de vida (VAN DAMME *et al.*, 2024). De acordo com análises realizadas por Oliver *et al.* (2023), o Reino Unido apresenta uma interação precoce mais estruturada entre a neurologia e os cuidados paliativos, sendo esse um diferencial no controle da esclerose. Ademais, o estudo evidenciou que na Itália e na Suíça a participação desses serviços ocorre com maior frequência em estágios avançados da doença.

Ainda sobre o acesso, é possível ressaltar as limitações na oferta desses serviços em alguns locais. Segundo Mehta *et al.* (2023), o estudo destaca a necessidade de ampliar a incorporação de instrumentos padronizados de avaliação da qualidade de vida na prática clínica, que avaliam limitações físicas e aspectos emocionais, sociais e existenciais relacionados à doença. Contudo, foi evidenciada uma barreira à implementação dessas avaliações devido à falta de consenso entre pacientes e especialistas.

Considerando tudo que foi exposto, fica evidente que apesar desses serviços serem escassos em alguns países e de apresentarem menor reconhecimento em diversas regiões quando comparados à Europa, a abordagem multidisciplinar e a comunicação adequada entre as equipes são essenciais para o tratamento eficaz da ELA. (ØRSTAVIK K, *et al.* 2024).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os resultados evidenciam que o impacto da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) vai além do comprometimento motor. À medida que os sintomas físicos, emocionais e funcionais avançam, a qualidade de vida é comprometida em diferentes aspectos. Nesse contexto, os estudos analisados apontam que o início precoce do manejo terapêutico pode proporcionar melhores condições ao paciente, especialmente quando o cuidado é conduzido por uma equipe

multidisciplinar. Embora as terapias farmacológicas disponíveis apresentem efeito limitado sobre o curso da condição, intervenções como suporte nutricional e ventilatório, reabilitação, cuidados paliativos e assistência domiciliar desempenham papel fundamental na qualidade de vida dos pacientes. O acompanhamento integrado também favorece a autonomia possível, o planejamento do cuidado e o suporte aos familiares e cuidadores. Assim, mesmo diante da ausência de cura, a implementação precoce de uma abordagem terapêutica abrangente e individualizada mostra-se mais favorável à qualidade de vida e à dignidade dos pacientes ao longo da progressão da ELA.

REFERÊNCIAS

ÅKERBLOM, Ylva *et al.* Pain, disease severity and associations with individual quality of life in patients with motor neuron diseases. **BMC Palliative Care**, v. 20, n. 1, p. 154, 2021.

BISCHOFF, Kara E. *et al.* Development and piloting of a bereaved care partner survey to inform quality improvement in ALS supportive care. **Journal of Pain and Symptom Management**, v. 68, n. 5, p. 467- 476.e2, 2024.

BOLL, M. C. *et al.* A phase 2, double-blind, placebo-controlled trial of a valproate/lithium combination in ALS patients. **Neurología (English Edition)**, v. 40, n. 1, p. 32-40, 2025.

BUBLITZ, Sarah Kristina *et al.* Homecare amyotrophic lateral sclerosis (ALS): A multidisciplinary, home-based model of care for patients with ALS and their caregivers. **Muscle & Nerve**, v. 70, n. 5, p. 937-943, 2024.

DHAKAL, Dilip *et al.* Health-related quality of life, psychological health, and patient-reported outcomes of amyotrophic lateral sclerosis patients in China. **Brain Sciences**, v. 15, n. 7, p. 696, 2025.

DOBAK, Stephanie. Nutritional care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. **Practical Gastroenterology**, Westhampton Beach, v. 46, n. 4, p. 60-67, abr. 2022. Disponível em: <https://practicalgastro.com/2022/05/18/nutritional-care-of-the-patient-with-amyotrophic-lateral-sclerosis/>. Acesso em: 16 jun. 2026.

HOWARD, Ileana M. *et al.* Priorities and recommendations to make ALS a livable disease emanating from the 2024 National Academies of sciences, Engineering, and Medicine report Living with ALS. **Annals of Neurology**, v. 96, n. 6, p. 1035-1039, 2024.

JAFFA, Matthew N.; CREUTZFELDT, Claire J. Palliative care in the neurocritical care unit: Increasing primary palliative care skills. **Neurocritical Care**, v. 43, n. 2, p. 382-384, 2025.

MAKSYMOWICZ-ŚLIWIŃSKA, Anna *et al.* Attitudes of caregivers towards prolonging and shortening life in advanced stages of amyotrophic lateral sclerosis. **Folia neuropathologica**, v. 61, n. 4, p. 349-359, 2023.

MEHTA, Ambereen K. *et al.* Quality-of-life assessment instruments used across ALS clinics. **Muscle & Nerve**, v. 68, n. 6, p. 865–872, 2023.

MEHTA, Ambereen K. *et al.* Patients' and caregivers' perceptions of specialty palliative care for amyotrophic lateral sclerosis: A multicenter evaluation. **Muscle & Nerve**, v. 72, n. 5, p. 1081–1090, 2025.

MERCADANTE, Sebastiano; AL-HUSINAT, Lou'i. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. **Journal of Pain and Symptom Management**, v. 66, n. 4, p. e485–e499, 2023.

OLIVER, David *et al.* The involvement of palliative care with neurology - a comparison of UK, Switzerland and Italy. **Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration**, v. 24, n. 3–4, p. 256–262, 2023.

ØRSTAVIK, Kristin *et al.* Multidisciplinary management and care in rare neuromuscular disorders: A call for action. **European Journal of Neurology: The Official Journal of the European Federation of Neurological Societies**, v. 31, n. 6, p. e16265, 2024.

PARRA-CANTU, Carolina *et al.* Radiologically inserted gastrostomy tube placement guided by the assessment and primary palliative care provided by an amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary clinic: A single-arm retrospective clinical study. **The American Journal of Hospice & Palliative Care**, v. 41, n. 5, p. 516–526, 2024.

PESECHKIAN, Tara *et al.* A nation-wide, multi-center study on the quality of life of ALS patients in Germany. **Brain Sciences**, v. 11, n. 3, p. 372, 2021.

RAHEJA, Divisha *et al.* Patient-reported problematic symptoms in an ALS treatment trial. **Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration**, v. 17, n. 3–4, p. 198–205, 2016.

SCHMIDT, Richard *et al.* Palliative care pathways in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): a sequence analysis of health claims data. **BMC Palliative Care**, v. 24, n. 1, p. 200, 2025.

SENNFÄLT, Stefan *et al.* Dying from ALS in Sweden: clinical status, setting, and symptoms. **Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration**, v. 24, n. 3–4, p. 237–245, 2023.

VAN DAMME, Philip *et al.* European Academy of Neurology (EAN) guideline on the management of amyotrophic lateral sclerosis in collaboration with European Reference Network for Neuromuscular Diseases (ERN EURO-NMD). **European Journal of Neurology: The Official Journal of the European Federation of Neurological Societies**, v. 31, n. 6, p. e16264, 2024.

VAN DER SMISSEN, Doris *et al.* Information needs of patients with chronic diseases and their relatives for web-based advance care planning: a qualitative interview study. **BMC Palliative Care**, v. 20, n. 1, p. 77, 2021.

VAN GROENESTIJN, Annerieke C. *et al.* Effects of aerobic exercise therapy and cognitive behavioural therapy on functioning and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: protocol of the FACTS-2-ALS trial. **BMC Neurology**, v. 11, n. 1, p. 70, 2011.

WALSH, Susan *et al.* A nurse coaching intervention to improve support to individuals living with ALS. **Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration**, v. 26, n. 1-2, p. 22-28, 2025.

WASHINGTON, Karla T. *et al.* Identifying the unmet needs of people living with amyotrophic lateral sclerosis: A national survey to inform interdisciplinary palliative care. **The American Journal of Hospice & Palliative Care**, v. 42, n. 4, p. 326-333, 2025.

WATT, Christine L. *et al.* Qualitative analysis of initial palliative care consultations in amyotrophic lateral sclerosis. **Journal of Pain and Symptom Management**, v. 68, n. 1, p. 43-52.e2, 2024.

ZUCCHI, Elisabetta *et al.* High-frequency motor rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial. **Annals of Clinical and Translational Neurology**, v. 6, n. 5, p. 893-901, 2019.