



Telessaúde
UFSC



apresentam



Entendendo sobre a Esclerose Lateral Amiotrófica

Daniela Angri



O Presidente do Senado Federal,
Senador Rodrigo Pacheco,

convida para a Sessão Especial destinada a celebrar e dar visibilidade
ao Dia Mundial de Conscientização e Dia Nacional de Luta contra
a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), a realizar-se em
21 de junho de 2023, quarta-feira, às 9 horas,
no Plenário do Senado Federal.

Requerente:
Senador Romário

Traje:
Passeio Completo
Uniforme correspondente

Confirmações:
Site: senado.leg.br/eventos
E-mail: eventos@senado.leg.br

21/6 – Dia **Mundial** de Conscientização e Dia **Nacional** de Luta Contra
a Esclerose Lateral Amiotrófica (Lei nº 13.471/2017)

Apresentação do palestrante

Daniela Angri

- Graduada em Fisioterapia pela Universidade Federal de Santa Maria (UFSM);
 - Especialista em Urgência, Emergência e Intensivismo na modalidade Residência Multiprofissional pelo Hospital Santa Cruz (Santa Cruz do Sul-RS);
 - Pós graduada em Saúde do Idoso pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP);
- Mestranda no Programa de Pós Graduação em Fisioterapia na Universidade do Estado de Santa Catarina (PPGFT- UDESC);
 - Presidente da Arela/SC (Gestão 2022-2024).

Roteiro da palestra

- 1) Visão geral da Esclerose Lateral Amiotrófica;
- 2) Epidemiologia, etiologia e fisiopatologia da ELA;
- 3) Sintomas e sinais clínicos da ELA;
- 4) Diagnóstico da ELA;
- 5) Tratamento da ELA (específico/medicamentoso);
- 6) Equipe multidisciplinar e cuidados de suporte;

Histórico da Esclerose Lateral Amiotrófica

- 1859 e 1870: Definições de Atrofia Muscular Espinhal foram adicionadas a literatura;
- 1874: Jean-Martin Charcot série histórica de palestras de 20 casos clínicos e 5 autopsias - "*de la sclérose laterale amiotrófica*" (esclerose lateral amiotrófica ou ELA);
- 1941: morte de Lou Gehrig, de 37 anos nos EUA - doença de Lou Gehrig;
 - 1950: descoberta de novas formas de DNM/ELA: familiar;
 - 1970: ENMG como diagnóstico para ELA;

Definição de Doenças Neuromusculares (DNM)

DNM: qualquer doença que afete o neurônio motor (superior e/ou inferior):

- Esclerose Lateral Primária (2% dos casos);
- Atrofia Muscular Progressiva (5% dos casos);
- Paralisia Bulbar Progressiva (20% desenvolverão ELA);
- **Esclerose Lateral Amiotrófica (forma mais frequente).**

Esclerose Lateral Amiotrófica - ELA

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença **neurodegenerativa**, fatal caracterizada por uma degeneração **progressiva** dos neurônios motores **superiores e inferiores** levando à **paralisia dos membros, disfagia, disartria e insuficiência respiratória**.

Epidemiologia

INCIDÊNCIA:

- 1,75 a 3 por 100.000 pessoas/ano.
- Pode chegar: 4 a 8 por 100.000 pessoas/ano, na faixa etária de 45 a 75 anos.
- No Brasil: 0,4 por 100.000/ano.



PREVALÊNCIA:

- 10 a 12 por 100.000 na Europa;
- No Brasil: 0,9 a 1,5 por 100.000.
- Pode haver diferenças geográficas significativas.

Etiologia

• Combinação de **fatores genéticos, fatores ambientais e disfunções relacionadas ao envelhecimento;**

FATORES GENÉTICOS:

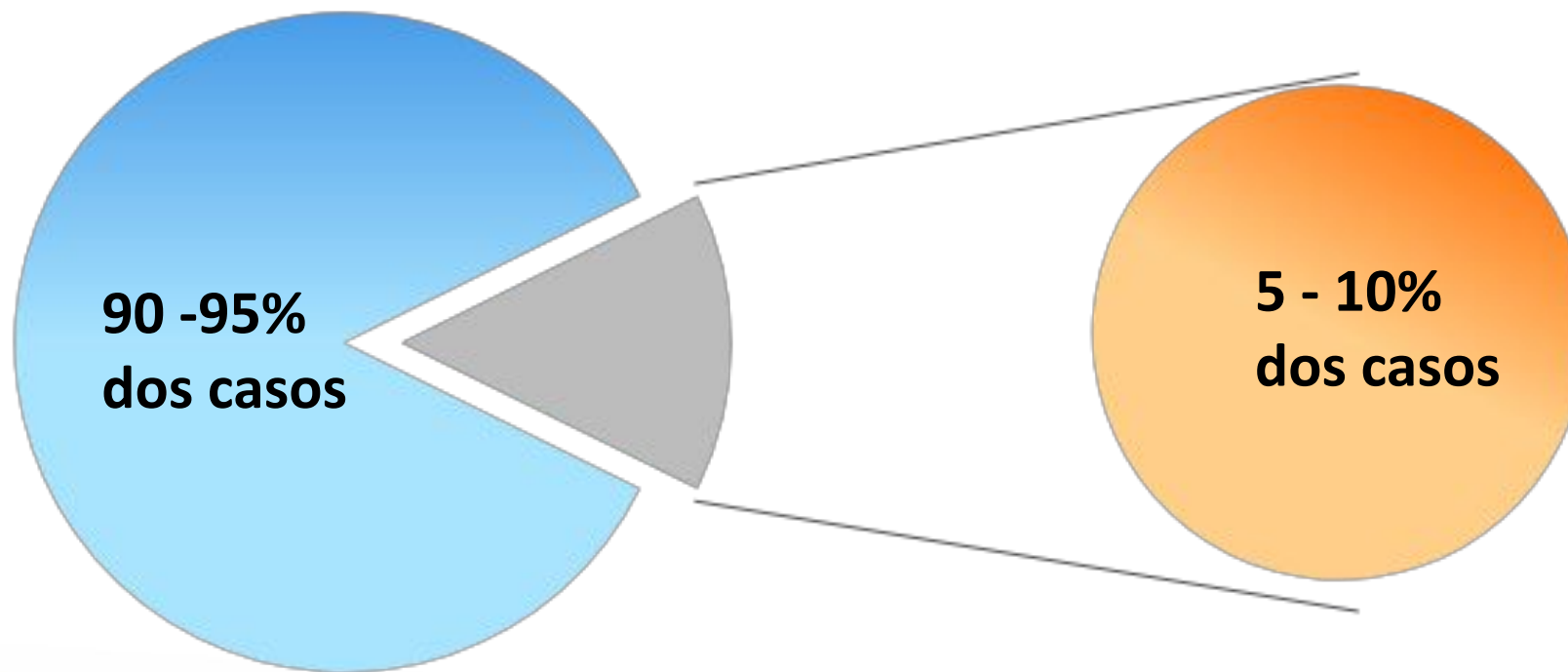
- C9orf72
- SOD1
- TARDBP
- FUS
- TBK1

* 15 % de todos os pacientes.

FATORES DE RISCO:

- Tabagismo;
 - IMC;
 - Exercício físico;
 - Exposições ocupacionais/ambientais a metais;
 - b-Metilamino-L-alanina;
 - TCE
 - Infecções virais.
- ** Relação causal não estabelecida.

Tipos de ELA



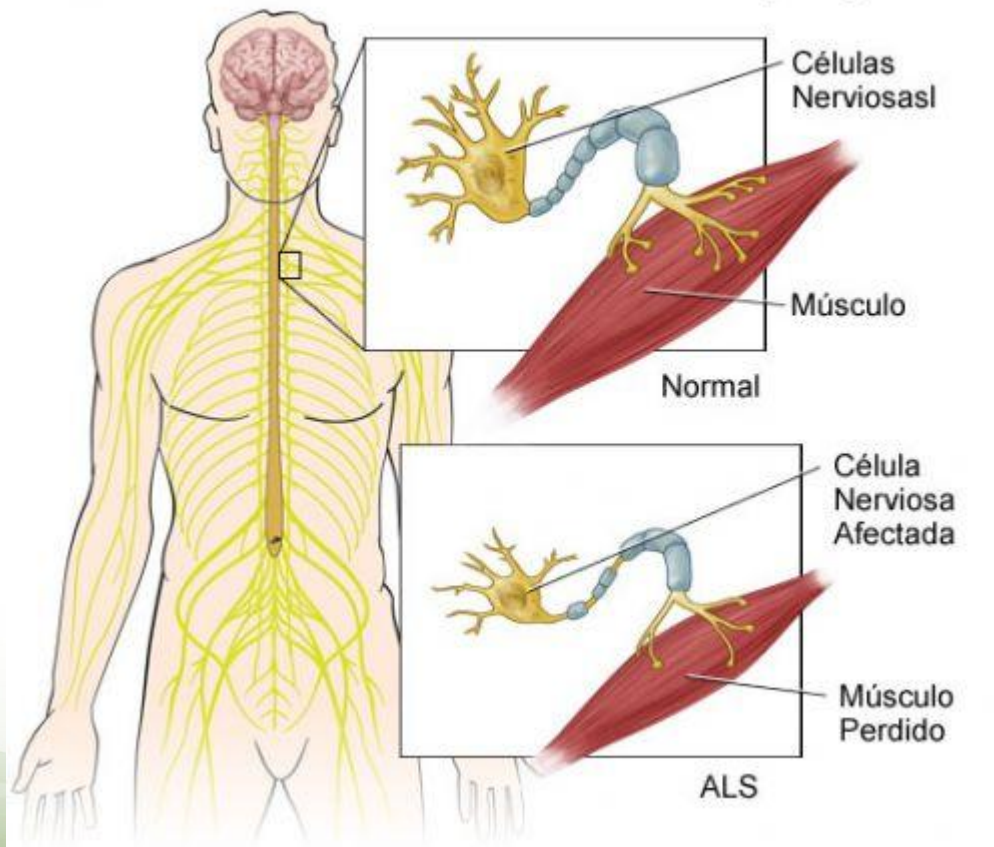
■ ELA esporádica ■ ELA familiar

FATORES GENÉTICOS:

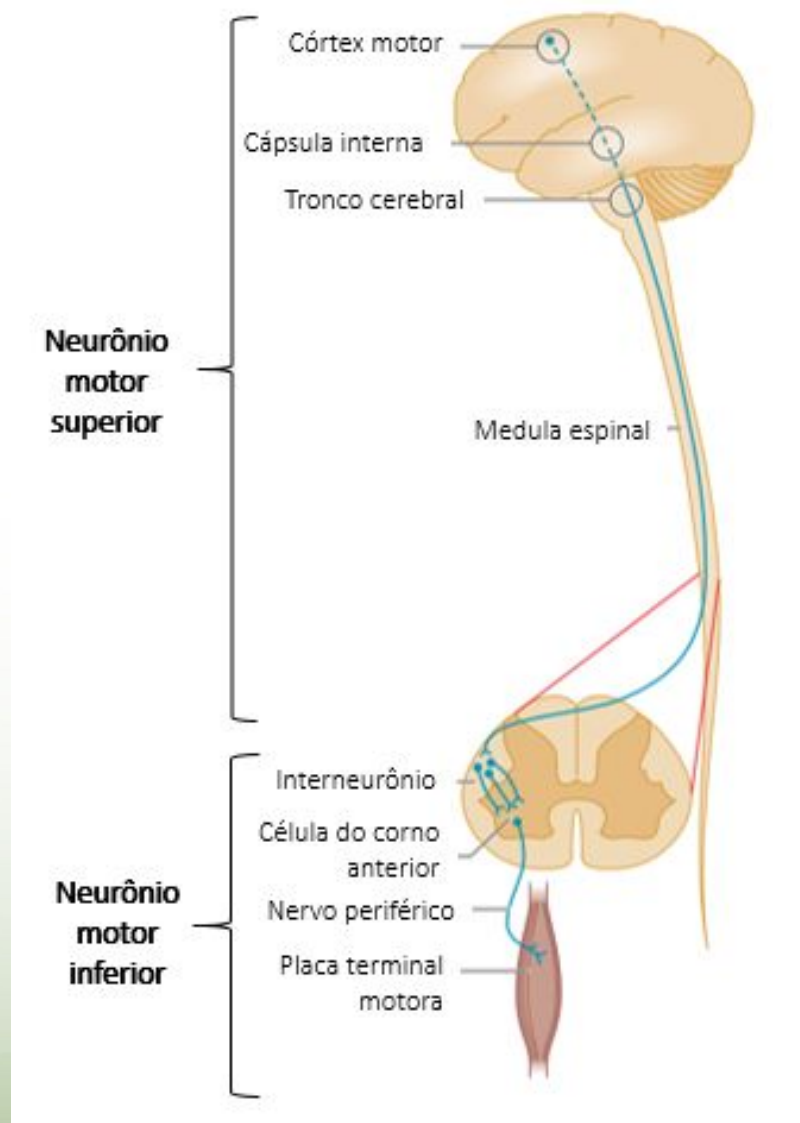
- C9orf72 (30 - 50%)
- SOD1 (20%)
- TARDBP (3%)
- FUS (5%)
- TBK1 (1%)

Fisiopatologia da ELA

Esclerose Lateral Amiotrófica (ALS)



- Perda de conexão neuromuscular;
- Morte axonal;
- Morte celular de NMS e NMI;
- Astrocitose na medula espinhal, tronco encefálico e córtex motor (consequência).



Fonte: Neurologia Clínica – 8ª Ed (2014)

Sintomas e sinais clínicos da ELA

- Fraqueza muscular progressiva;
- Atrofia muscular e fasciculações;
- Cãibras musculares;
- Lentidão de movimentos com rigidez muscular;
- Fraqueza muscular de início focal e se espalha para regiões adjacentes.



ELA Espinhal

- Fraqueza assimétrica nos membros;
- Achados de lesão em NMS e NMI;
- Em MMSS (músculos tenares): síndrome da mão dividida;
- Em MMII (músculo tibial anterior): dificuldade de dorsiflexão.



ELA Bulbar

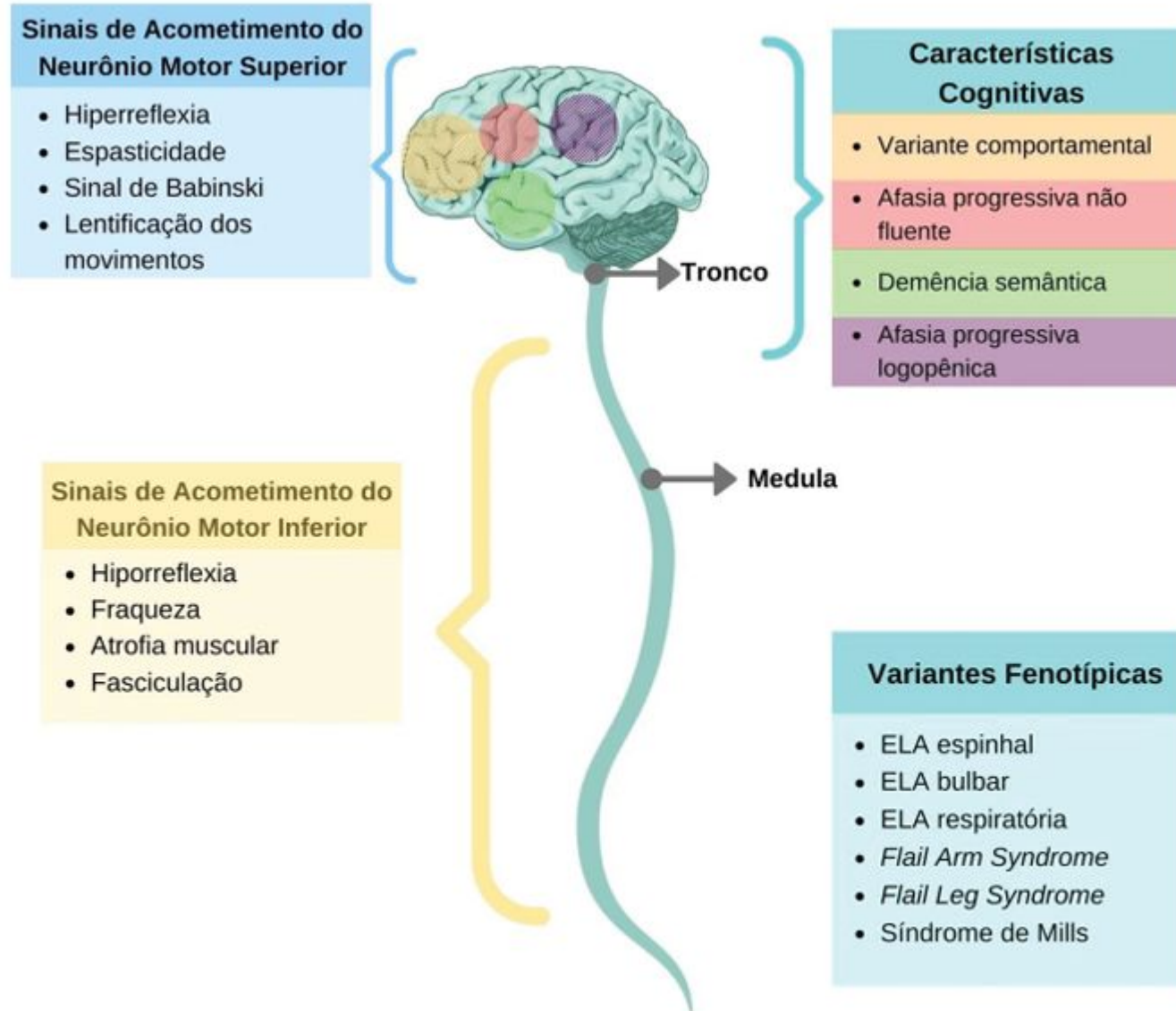
- Cerca de 20% iniciará com sintomas bulbares;
- Acometimento de musculatura cervical e bulbar;
- Disartria, disfagia, flacidez ou espasticidade da língua, bem como sua fasciculação;
- Pior prognóstico em relação a ELA espinhal;
- 1/3 dos pacientes: labilidade emocional (efeito pseudobulbar).



ELA Respiratória

- Cerca de 3% dos casos;
- Acometimento do diafragma;
- Sintomas: dispneia aos esforços, dispnéia ao repouso e ortopneia, evoluindo precocemente para falência respiratória.





FONTE: Modificada de Servier Medical Art (SERVIER MEDICAL ART, 2020), conteúdo licenciado por Creative Commons 3.0 Unported License.

Diagnóstico

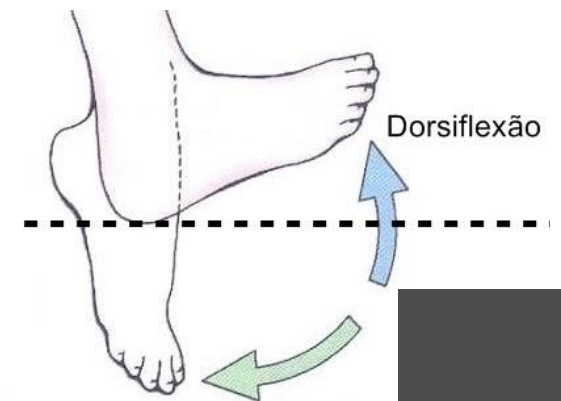
- Tempo médio do início dos sintomas até o diagnóstico: de 10 a 13 meses;
- Baseia-se em:
 - Histórico médico;
 - Exame físico (diagnóstico clínico);
 - Eletroencefalografia de agulha (Critérios de Awaji- Shima/El scorial revisado);
 - Neuroimagem (diagnóstico diferencial);



Diagnóstico clínico

As principais manifestações de NMI e NMS são:

- **Disfunção de NMS:** fraqueza, reflexos tendíneos vivos, presença de reflexos anormais (sinal de Babinski e outros).
- **Disfunção de NMI:** fraqueza, fasciculações, atrofia, atonia.
- **Disfunção dos neurônios motores do tronco cerebral:** disfagia, disartria.



Diagnóstico pela ENMG

- O exame em geral é feito em 4 a 6 regiões do corpo (bulbar/cranial/cervical/torácica/lombosacra/língua);
- Os achados são: potenciais de fibrilação, ondas agudas, potenciais de fasciculação em músculos relaxados e alterações neurogênicas crônicas na contração.



Diagnóstico pela ENMG – Critérios de Awaji (2008)

- 1) **ELA clinicamente definida (típica):** evidência clínica ou eletrofisiológica de NMS + NMI em 3 regiões
- 2) **ELA clinicamente provável:** evidência clínica ou eletrofisiológica de NMS + NMI em 2 regiões
- 3) **ELA clinicamente possível:** evidência clínica ou eletrofisiológica de NMS + NMI em 1 região



Diagnóstico diferencial

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS	PRINCIPAIS EXAMES AUXILIARES PARA O DIAGNÓSTICO
Miopatia inflamatória	CK
Miopatia distal	CK, biópsia
Distrofia miotônica	Expansão de trinucleotídeos CGC
Doença de Charcot Marie Tooth tipo 2	Genética
Polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória crônica	Líquido cefalorraquidiano, ENMG
Mononeurite múltipla	Glicose, VHS, FAN
Polirradiculopatia infecciosa	Lyme, HIV
Neuropatia motora tóxica	Metal pesado
Deficiência de hexosaminidase	Hexosaminidase
Neuropatia motora multifocal	Anti-GM1, ENMG
Neuropatia motora paraproteinêmica	Imunoeletoforese
Neoplasia (linfoma)	Mielograma
Siringomielia	RNM de coluna
Neurofibromatose central	RNM de crânio
Esclerose múltipla	RNM de crânio
Mielopatia espondilótica	RNM de coluna
Paraparesia espástica pelo HTLV-1	HTLV-1
Deficiência de vitamina B12	Dosagem de vitamina B12 sérica
Mielopatia hipertiróide	TSH
Mielopatia hiperparatiróide	Cálcio, Fósforo, PTH
Encefalomiopatia paraneoplásica	Anti-Hu
Miopatia inflamatória	CK, biópsia
Miastenia grave	anti-RAch
Síndrome de Lambert-Eaton	ENMG
Tumor de forâmen magno	RNM crânio
Esclerose múltipla	RNM crânio
Neuronopatia bulboespinal	Expansão de trinucleotídeo CAG
Mielopatia espondilótica	RNM coluna
Desordens vasculares	RNM cerebral

FONTE: ELMAN, L. B.; MCCLUSKEY, L., 2016.

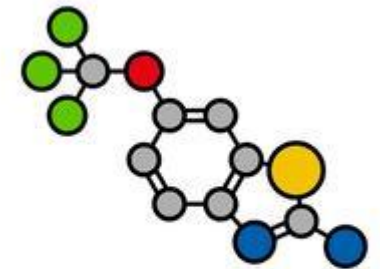


ATENÇÃO

Quando houver a suspeita de algum acometimento clínico sugestivo de ELA, deve-se encaminhar o paciente ao profissional Neurologista para investigação.

Tratamento específico

- **Riluzol (50mg):** único tratamento específico registrado pela ANVISA até o momento;
- Componente especializado de assistência farmacêutica –CEAF;
- **Esquema administração:** 1 comprimido a cada 12hs;
- **Tempo de tratamento:** de acordo com a tolerância do paciente;
- **Benefícios esperados:** Leve melhora de sintomas bulbares e da função dos membros; aumento da sobrevida (2 a 3 meses).



riluzole

Tratamento medicamentoso sintomático

- Fasciculações;
- Espasticidade;
- Sialorréia;
- Laringoespasma;
- Saliva espessa/secreção brônquica;
- Dor;
- Labilidade emocional;
- Constipação;
- Depressão;
- Insônia;
- Ansiedade;
- Frequência/
Urgência
urinária;
- Saúde bucal.

Tratamento não medicamentoso

O **suporte multidisciplinar** especializado tem sido apontado como um dos principais fatores de **melhoria de qualidade de vida**, **melhora de saúde mental**, funcionamento social e **aumento da sobrevivência** dos pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica.

Tratamento – SUPORTE VENTILATÓRIO

ALTERAÇÕES VENTILATÓRIAS NA ELA

Fraqueza muscular
respiratória



Hipoventilação crônica



Aumento dos níveis de
CO2 sanguíneo



Fraqueza de
muscular em VAS



Tosse ineficaz



Risco de atelectasias
e pneumonias



Hipoventilação
inicialmente noturna



Degeneração do
nervo frênico



Tratamento – SUPORTE VENTILATÓRIO

SINAIS DE HIPOVENTILAÇÃO



DISPNEIA AOS ESFORÇOS OU AO FALAR

ORTOPNEIA - TAQUIPNEIA

FRAGMENTAÇÃO DO SONO - SONOLÊNCIA
DIURNA

FADIGA DIURNA - FALTA CONCENTRAÇÃO

DIFICULDADE NA EXPECTORAÇÃO DE
SECREÇÕES - TOSSE MATINAL FRACA

APATIA - DOR DE CABEÇA MATINAL

FALTA DE APETITE - PERDA DE PESO - BOCA
SECA

REDUÇÃO DA SATURAÇÃO PERIFÉRICA DE
OXIGÊNIO ABAIXO DE 95%

USO MUSCULATURA ACESSÓRIA - MENOR
INCURSÃO TORÁCICA - RESPIRAÇÃO
PARADOXAL

Tratamento – SUPORTE VENTILATÓRIO

TRATAMENTO - AMBU*

- Air Staking/ Empilhamento de ar/ Capacidade máxima de insuflação;
- Início precoce : **antes de 80% da CVF;**
- **3x ao dia: 10 a 15 repetições;**
- Possibilita distribuição de fluxo para VA periféricas (microatelectasias);
- Aumenta pressão intratorácica = **tosse assistida;**
- Aumenta força de contração dos músculos expiratórios;
- Melhora complacência pulmonar e de caixa torácica.



ATENÇÃO:
válvula de segurança
fechada!

Tratamento – SUPORTE VENTILATÓRIO

TRATAMENTO - VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA

Redução sinais e sintomas de hipoventilação;

Melhora das trocas gasosas;

Aumento do fluxo de ar nos pulmões;

Melhora e/ou manutenção da complacência pulmonar;

Redução do quadro de infecções respiratórias;

Aumento da sobrevida;

Melhora da qualidade de vida;



Tratamento – SUPORTE VENTILATÓRIO

TRATAMENTO - VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA

SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE

DIRETRIZES PARA OXIGENOTERAPIA E VENTILAÇÃO DOMICILIAR



FLORIANÓPOLIS - 2019

Doenças Neuromusculares, Encefalopatias anóxicas perinatais e Doenças torácicas restritivas

Devem ser observados os seguintes critérios:

1. Presença dos sintomas: sonolência excessiva diurna, fadiga, cefaléia, dispnéia ou disfunção cognitiva.
2. Gasometria arterial diurna com $\text{paCO}_2 \geq 45$ mmHg; presença de dessaturação noturna com oximetria mostrando $\text{SaO}_2 < 88\%$ por mais de 5 min. (Critérios Fisiológicos)
3. Espirometria com Capacidade Vital Forçada $\leq 50\%$ e ou Pressão inspiratória máxima < 60 cmH₂O. (Critérios Funcionais)

O paciente será incluído quando houver o critério de sintomas acima (1) acrescido de 1 critério fisiológico (2) ou funcional (3).

Tratamento – SUPORTE VENTILATÓRIO

TRATAMENTO - CLEARANCE FARÍNGEO



As secreções brônquicas são responsáveis por quadros emergenciais.



A saliva espessa pode ser indicador de desidratação.

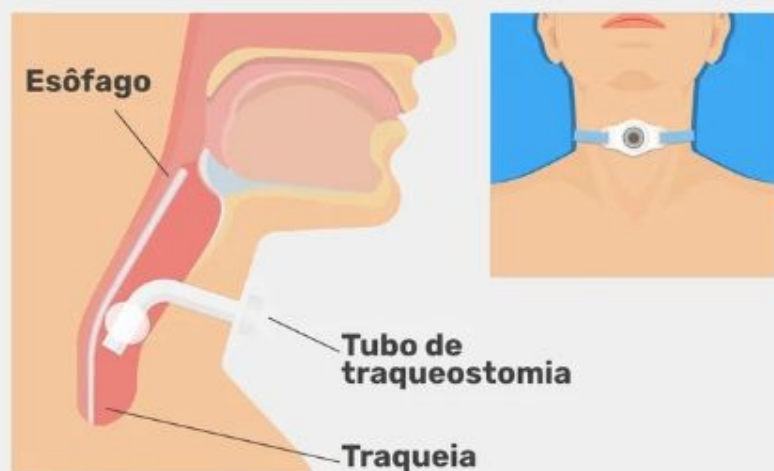
Inalação com soro fisiológico a 0,9%

Lavagem nasal com solução salina 0,9%

Auxílio a tosse: manual ou mecânica

Tratamento – SUPORTE VENTILATÓRIO

TRATAMENTO - TRAQUEOSTOMIA



Comprometimento da musculatura de inervação bulbar;

Disfunção bulbar moderada a grave;

Sialorréia excessiva prejudicando VNI;

Disfagia grave com broncoaspiração;

Infecções respiratórias de repetição;

Tratamento – SUPORTE VENTILATÓRIO

Oxigênio
sem
ventilação,
na ELA
NÃO!

NUNCA deverão ser
somente OXIGENADOS
e sim VENTILADOS

Fraqueza muscular =
hipercapnia e hipoxemia

O₂ suplementado
= agrava hipoventilação alveolar
= deprime centro respiratório
= piora dos gases sanguíneos
= desigualdade de ventilação -
perfusão

O₂ = em **quadros de
infecções**, quando necessário,
associado à ventilação

Tratamento – SUPORTE NUTRICIONAL

- As alterações nutricionais e a deficiente ingestão alimentar desenvolvem-se com a progressão da ELA;
- Causas são múltiplas: ingestão inadequada de nutrientes, principalmente pelo quadro de **disfagia, inapetência, dificuldade de alimentar-se**, depressão e **hipermetabolismo**.
- Diminuição de 10% do peso corporal aumentaria em **45% o risco de morte** nessa população.

Tratamento – SUPORTE NUTRICIONAL

- **Objetivos** do tratamento nutricional:
 - Aumento de **gordura corporal**;
 - Aumento **gordura subcutânea**;
 - Manter adequada **hidratação**;
 - Preservar **hábitos intestinais** regulares;
 - **Ajuste de dieta** juntamente com o profissional Fonoaudiólogo.



Tratamento – SUPORTE NUTRICIONAL

- **Gastrostomia endoscópica percutânea (GEP):**
 - Proporcionar nutrição adequada;
 - Manutenção do peso;
 - Administração de líquidos e medicamentos;
 - Maior sobrevida e qualidade de vida.
- **CrITÉRIOS de indicação:**
 - Avaliação nutricional;
 - Queda de 10% do peso corporal nos últimos três meses;
 - Presença de disfagia moderada;
 - Avaliação da função respiratória (CVF 50%).



Tratamento – SUPORTE DE MOBILIDADE E ACESSIBILIDADE

- Otimização das **funções motoras**;
- **Minimizar e/ou prevenir**: contraturas, deformidades, dores articulares, lesões por pressão e quedas;
- Maximizar a **funcionalidade**, mobilidade, força muscular e **autonomia**;
- Exercícios que não geram fadiga ao paciente;
- Prescrição de **órteses e dispositivos de locomoção**: Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais (OPME) do SUS.



Tratamento – SUPORTE DE COMUNICAÇÃO

- Atuação do **Fonoaudiólogo** é necessária desde o início do tratamento;
- **Objetivo:** promoção de cuidados que auxiliem o paciente a se **adaptar** a cada etapa de progressão da doença;
- Disfagia, disartria e disfonia;
- Comunicação suplementar e alternativa (Fonoaudiólogo e Terapeuta Ocupacional).



Fonte: Mundo Maior Editora

Tratamento – SUPORTE PSICOLÓGICO

- **Terapia de dignidade**, uma forma de psicoterapia breve, parece reduzir sintomas de depressão e ansiedade;
- O apoio emocional têm a possibilidade de **evitar manifestações psicossomáticas**;
- Suporte psicológico ao **paciente com ELA**, para a sua **família, cuidador e equipe de saúde**; encarregada pelo atendimento e acompanhamento do paciente.



Tratamento – ATENDIMENTO DOMICILIAR

- **Atendimento domiciliar:** melhorar a qualidade de vida, sobrevida, independência e autonomia e dar conforto psicológico a pessoa com ELA.
- **Opção terapêutica de menor custo** e com **melhores resultados** quando comparado à internação domiciliar.



LEMBRAR dos princípios básicos do cuidado:

- ✓ Paciente bem informado;
- ✓ Respeito à autonomia;
- ✓ Disponibilizar equipe multidisciplinar;
- ✓ Atenção ao tempo apropriado para decisões especiais;
- ✓ Manutenção da esperança.



“Conheça todas as teorias, domine todas as técnicas, mas ao tocar uma alma humana seja apenas outra alma humana.”

Carl G. Jung

publicado por: Φ FilosofiaHoje.com

Vivo com a perspectiva de uma morte precoce há 49 anos. Não tenho medo de morrer, mas também não tenho pressa.

Stephen Hawking



precisamos
falar sobre
ELA



@arela.sc

danielangri@hotmail.com

Perguntas e respostas