

# ARTIGO DE REVISÃO

Reabilitação na Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão da literatura

Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis: literature review

*Denise Rodrigues Xerez*

## RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica é uma patologia do Neurônio Motor que traz um grande grau de incapacidade. Em todo o mundo existe uma tendência a elaborar manuais de uniformização na abordagem desta população, principalmente no que se refere à reabilitação e qualidade de vida. Levantamos os guidelines publicados para este fim, de maneira não sistemática estrita, e elaboramos a partir destes, uma proposta de manual adaptado a realidade brasileira, atualizado, abrangente e simples.

## PALAVRAS-CHAVE

Esclerose Amiotrófica Lateral, reabilitação, literatura de revisão como assunto

## ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis is a motor neuron pathology that results in a high degree of impairment. There is a worldwide tendency to create standardization manuals regarding the approach of this population, mainly on the subject of rehabilitation and quality of life. We conducted a review of the published guidelines related to this issue in a strict, non-systematic way and based on this published material, created a proposal for an up-to-date, comprehensive and simple manual adapted to the Brazilian reality.

## KEYWORDS

Amyotrophic Lateral Sclerosis, rehabilitation, review literature as topic

Médica Fisiatra, Hospital Universitário Clementino Fraga Filho-UFRJ

## ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Avenida Rodolpho Paulo Rocco 225, SMFR, 2º andar.  
Ilha do Fundão - Rio de Janeiro / RJ  
Cep 21941-913  
E-mail: xerez@hucff.ufrj.br

Recebido em 26 de Maio de 2008, aceito em 18 de Julho de 2008.

## INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é considerada a doença de características mais devastadoras entre todas. Seu diagnóstico é carregado de fatalismo e seu estudo tem sido objeto de trabalho de um grande número de pesquisadores em todo mundo. Para sistematizar a atenção a este grupo foram publicados guidelines em vários países, inclusive na área da reabilitação. Nosso objetivo é fazer um levantamento não sistematizado da bibliografia dedicada à reabilitação na ELA na última década, já que em nosso meio existe apenas um trabalho descrevendo uma amostra de pacientes da América do Sul.<sup>1</sup>

O enfoque destes instrumentos é melhorar a qualidade de vida e reduzir o grau de dependência e incapacidade dos portadores de ELA, sendo, portanto, em sua grande parte elaborado dentro da área da reabilitação. Apesar da sobrevida média ser de 2 a 5 anos, existem grupos de pacientes com mais de 1 década, sendo portando prevista uma longa e criteriosa assistência.

A ELA é uma doença do neurônio motor, que por sua abrangência, permite o estudo de todas as outras doenças deste grupo. A forma mais prevalente é conhecida como forma clássica e se caracteriza por apresentar sinais referentes à lesão de neurônio motor inferior (amiotrofia), neurônio motor superior (espasticidade) e bulbo (disartria/disfagia).

A incidência é bastante variável por região geográfica estudada, tendo aparentemente uma maior incidência em caucasianos da América e da Europa. Estudos internacionais descrevem uma incidência de 1 a 2 casos por 100.000 habitantes, sendo maior na oitava década.<sup>2</sup> No mundo, a prevalência calculada é de 4 a 6 casos/100.000 habitantes. No Brasil, a incidência é de 1,5 casos/100.000 habitantes, totalizando 2.500 novos casos por ano. A idade média de diagnóstico foi de 62 anos, e o tempo médio de sobrevida de 2 a 5 anos, apresentando também diferenças por faixa etária. A relação entre a incidência por gênero varia de 1,2 a 1,6, sendo sempre maior no gênero masculino e em grupos de cor branca.<sup>2</sup> Até este momento, não existe um mecanismo patogênico descrito para a ELA. Ocorre uma degeneração dos neurônios motores do mesencéfalo e da medula com atrofia das grandes vias piramidais no córtex motor primário e no trato piramidal. Ocorre um acúmulo de glutamato no corpo do neurônio que leva a sua degeneração. Nas formas familiares foi descrita uma mutação genética responsável por essa degeneração.<sup>3</sup>

### Quadro Clínico

A principal queixa inicial apresentada é a fraqueza muscular, que ao exame físico se revela como amiotrofia, redução de força muscular e miofasciculações. O tônus muscular pode estar elevado ou reduzido nas áreas de intensa amiotrofia de acordo com a fase evolutiva, acompanhando-se pela exacerbação ou lentificação dos reflexos profundos. O comprometimento bulbar manifesta-se normalmente como uma disartria (espástica) ou disfagia para líquidos, refletindo-se no exame físico inicialmente por fasciculações e atrofia de língua. Frequentemente, o início da fraqueza muscular é focal, tendendo a se generalizar simetricamente, a sensibilidade

e a função esfinteriana estão preservadas.

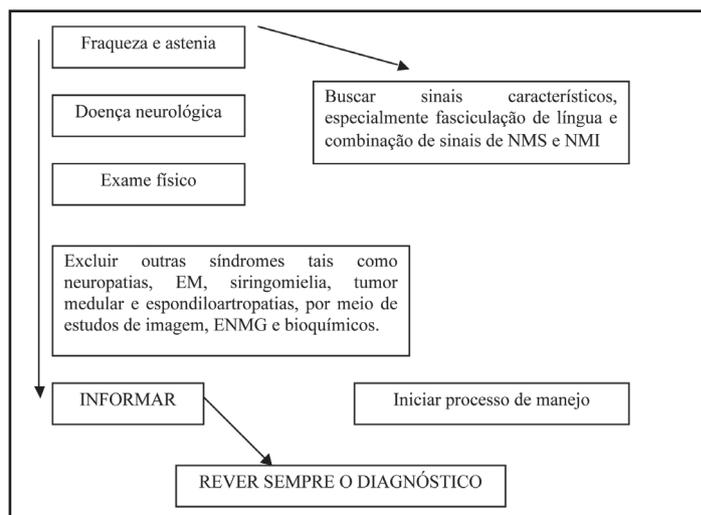
Tradicionalmente são aceitos os critérios diagnósticos El Escorial revisados, resumidos abaixo:<sup>4</sup>

**Quadro 1**  
**Critérios Diagnósticos.**

<p><i>ELA clássica</i></p> <p>Sinais de NMS e NMI em mais de três regiões</p>
<p><i>ELA clinicamente definida- apoiada laboratorialmente</i></p> <p>Sinais de NMS e/ou NMI em uma região e o paciente é portador de uma mutação genética</p>
<p><i>ELA clinicamente provável</i></p> <p>Sinais de NMS e NMI em duas regiões com algum sinal de NMS rostral ao de NMI.</p>
<p><i>ELA clinicamente provável- apoiada laboratorialmente</i></p> <p>Sinais de NMS em uma ou mais regiões e os sinais de NMI definidos pela ENMG</p>
<p><i>ELA clinicamente possível</i></p> <p>Sinais de NMS e NMI em uma região ou sinais de NMS em no mínimo duas regiões ou sinais de NMS e NMI em duas regiões com os de NMS rostrais aos de NMI</p>

NMS - neurônio motor superior; NMI - neurônio motor inferior; ENMG - eletroencefalografia.

Na área da reabilitação, utilizam-se instrumentos de avaliação funcional que permitam classificar e acompanhar as perdas funcionais<sup>5,6</sup> nas diversas áreas envolvidas. O ALSFRS-R (*Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Scale - revised*), é dos mais citados, pela simplicidade de aplicação e interpretação e esta sendo validado para nosso idioma, mostrando alta correlação com os instrumentos de avaliação funcional tradicionalmente utilizados.<sup>7</sup> Pelo prognóstico associado a esta doença, não é usual apresentar ao paciente o diagnóstico que não esteja definido. O atraso no diagnóstico e o grande número de equívocos tem sido tema de inúmeros trabalhos. A preocupação com o tema é tão difundida que foi elaborado um algoritmo (figura 1) para permitir a suspeição da ELA por profissionais não neurologistas.



**Figura 1**  
**Algoritmo Diagnóstico.<sup>8</sup>**

Desde 1999, foram publicados vários guidelines nos Estados Unidos, Europa e Ásia, onde grupos de pesquisadores estabeleceram um consenso do que seria “boa prática” na abordagem de um paciente portador de ELA, já que na maioria dos casos não existem evidências tipo I e tipo II (estudos randomizados duplo-cego). Esses guias abordam pontos fundamentais do acompanhamento do paciente e descrevem, sempre que possível, o nível de evidência do procedimento. Abordaremos os itens destacados nos instrumentos internacionais colocando, quando houver, o nível da evidência existente. Na maioria as recomendações são baseadas apenas em consenso de “boa prática”.

## Diagnóstico

Apesar do diagnóstico de um quadro generalizado ser considerado fácil, observa-se um atraso de 13 a 18 meses entre o início dos sintomas e a confirmação diagnóstica. Isso pode ser atribuído ao fato do paciente apresentar sintomas gradualmente, mas também se observa um grande número de paciente de ELA que têm seus quadros tratados inicialmente com outros diagnósticos, notadamente espondiloartropatias. Apesar de não existir tratamento etiológico, o início da terapia neuroprotetora deve ser o mais precoce possível, permitindo uma desaceleração na taxa de perda neuronal.

### Recomendações quanto ao diagnóstico:

1. Deve ser feito o mais rápido possível, os casos suspeitos devem ser prioritariamente encaminhados a um neurologista experiente.
2. Devem ser feitos todos os exames clínicos e complementares (Quadro 2).
3. Alguns casos demandam exames específicos.
4. Os exames devem ser repetidos se a suspeita não se confirmar na primeira série.
5. É desejável rever o diagnóstico se o quadro não progredir ou se o paciente apresentar formas atípicas.

### Informando o paciente

É esperado que o neurologista dê o diagnóstico ao paciente, mas não chega a ser raro que este chegue ao setor de reabilitação ainda totalmente ignorante em relação a sua condição clínica. Foram considerados itens de boa prática em relação a este procedimento, são necessárias, entretanto, adaptações culturais:

1. A notícia deve ser sempre dada por um médico que já tenha bastante contato com o paciente.
2. O médico deve iniciar a consulta perguntando o que o paciente realmente sabe a respeito.
3. Respeitando suas bases sócio culturais, o paciente deve optar se quer ter a notícia pessoalmente ou através de um membro da família
4. O médico deve dar o diagnóstico e explicar suas implicações passo-a-passo, perguntando sempre se o paciente compreendeu o que foi dito.

5. O diagnóstico deve ser sempre dado pessoalmente nunca por telefone ou email. Reserve de 45 a 60 minutos.

6. Forneça material instrucional, endereços na web, telefones de associações, tudo que estiver disponível na região.

Quadro 2  
Exames Complementares.

EXAME	TESTE	EVIDÊNCIA	RECOMENDADO	ADICIONAL
SANGUE	VHS	IV	X	
	PCR	IV	X	
	HEMOGRAMA	IV	X	
	TGO, TGP, LDH	IV	X	
	TSH, T3, T4	IV	X	
	VIT. B12, FOLATO	IV	X	
	ELETOFORESE DE PROTEÍNAS	IV	X	
	ELETOFORESE DE IMUNOGLOBINAS	IV	X	
	CPK	IV	X	
	CREATININA	IV	X	
	ELETRÓLITOS	IV	X	
	GLICOSE	IV	X	
	ENZIMA LIGADA A ANGIOTENSINA	IV	X	
	LACTATO	IV	X	
	HEXOXIDASE A E B	IV	X	
ANTI-GANGLISÍDIO GM-1	IV	X		
ANTI-DNA	IV	X		
ANTI-ACHR, ANTI-MUSK	IV	X		
SOROLOGIA (BORRELIA, VÍRUS)	IV	X		
LCR	CELULARIDADE	IV		X
	CITOPATOLOGIA	IV		X
	CONCENTRAÇÃO TOTAL DE PROTEÍNAS	IV		X
	GLICOSE, LACTATO	IV		X
	ELETOFORESE DE PROTEÍNAS	IV		X
	SOROLOGIA (BORRELIA, VÍRUS)	IV		X
	ANTI-GANGLIOSÍDEOS	IV		X
URINA	CÁDMIO	IV		X
	CHUMBO (24 HORAS)	IV		X
	MERCÚRIO	IV		X
	MANGANÊS	IV		X
	IMUNOELETOFORESE	IV		X
NEUROFISIOLOGIA	ENMG	IV	X	
	VELOCIDADE DE CONDUÇÃO NERVOSA	III	X	
	POTENCIAL EVOCADO MOTOR	IV		X
RADIOLOGIA	RESSONÂNCIA NUCLEAR MAGNÉTICA	IV	X	
	RADIOGRAFIA DE TÓRAX	IV	X	
	MAMOGRAFIA	IV		X
BIÓPSIA	MÚSCULO	III		X
	NERVO	IV		X
	MEDULA ÓSSEA	IV		X
	LINFONODO	IV		X

7. Assegure ao paciente e sua família que ele terá acompanhamento em todas as fases da doença. Deixe a próxima consulta marcada entre 2 e 4 semanas.

8. Evite: a) minorar a gravidade do diagnóstico omitindo dados, b) não fornecer material suficiente, c) tirar as esperanças e a ajuda. Não esqueça de desligar celular e pager e colocar aviso de não perturbe.

### Atenção multidisciplinar

1. Deve estar disponível para todos os portadores de ELA já que a o atendimento em clínica de doenças neuromusculares melhoram a sobrevida.<sup>9</sup>

2. Os seguintes especialistas devem estar prontamente disponíveis para a equipe de doenças neuromusculares: neurologista, pneumologista, gastroenterologista, médico reabilitador, assistente social, terapeuta ocupacional, fonoaudiólogo, fisioterapeuta, nutricionista, enfermeira especializada e dentista.

3. Consulta clínica agendada a cada 2-3 meses ou mais frequente, se necessário. Este prazo deve ser menor no primeiro semestre após o diagnóstico e nas fases tardias da doença. Pacientes com forma de progressão lenta podem ser vistos 2 vezes ao ano.

4. É importante que, entre as consultas, a equipe de apoio mantenha contato com o paciente e familiares (telefone, carta ou e-mail).

5. De forma ideal, externamente, o paciente pode ser acompanhado por um único neurologista em contato com o médico generalista.

6. Os canais de comunicação e coordenação devem ser efetivos entre o hospital que abriga a clínica de doença neuromotora, as equipes de atenção primária, o grupo de cuidados paliativos e os serviços comunitários.

### Tratamento com neuroprotetores

Até o presente momento, apenas o riluzole apresenta evidências de mudar a evolução da ELA.<sup>10</sup> O medicamento é um antagonista da liberação do glutamato e usado 100 mg/dia na fase inicial da doença aumenta a sobrevida entre 6 e 20 meses. Os efeitos colaterais são já bem conhecidos (efeitos gastrintestinais, anorexia, astenia, parestesias, tonteira, elevação de enzimas hepáticas)<sup>11</sup> (BRYSON ET AL, 1996) e não existe até o momento um consenso de quando interromper a terapia, já que ela não se mostra útil nas fases tardias.

1. Todos os pacientes devem receber 50 mg de riluzole duas vezes ao dia (evidência classe 1 A)

2. Os pacientes tratados devem ser monitorados regularmente em relação à segurança (evidência classe 1 A)

3. O tratamento deve ser iniciado o mais precocemente possível, levando em consideração os riscos e expectativas (Classe 1 A). Esses riscos e benefícios potenciais devem ser discutidos com o paciente e seus familiares.

4. A terapia com riluzole deve ser considerada em pacientes com esclerose lateral primária ou atrofia espinhal progressiva com parentes de primeiro grau com ELA

5. Pacientes com Esclerose Lateral Primária (ELP) ou Amiotrofia Espinhal Progressiva (AEP) esporádicas devem ser excluídos do tratamento com riluzole.

6. Independente da história familiar, todos os pacientes com uma doença do neurônio motor com uma mutação genética na Superóxido Desmutase 1 (SOD1) devem iniciar tratamento com riluzole.

7. Até o momento não existem evidências favoráveis ao tratamento com vitaminas, testosterona, antioxidantes como a co-enzima Q-10 com ginkgo biloba, terapia endovenosa com imunoglobulina, interferons, ciclosporina, copaxone, ceftriaxone, minociclina, VEGF, célula tronco.

### Tratamento sintomático

#### Sialorréia

O aumento na produção ou dificuldade na eliminação da saliva trás ao paciente uma grande limitação social e deve ser abordada sempre que existir a queixa:

1. Tratar a sialorréia com hioscina oral ou transdermica, atropina em gotas, glicopirrolato ou amitriptilina<sup>12</sup>

2. Fornecer aspirador doméstico.

3. Injeções e toxina botulínica nas glândulas parótidas pode ser usadas,<sup>13</sup> mas até o momento não existem evidências suficientes a respeito da segurança e efeitos em longo prazo, permanecendo portanto classificada como experimental.

4. A irradiação das glândulas salivares pode ser considerada quando o tratamento clínico falhar.

5. A intervenção cirúrgica não é recomendada.

#### Secreções Brônquicas

O fluxo constante de secreção, além do seu aumento de consistência pelo ressecamento faz com que este ponto seja fundamental na qualidade de vida.<sup>14</sup>

1. Ensinar ao paciente e seus cuidadores as técnicas de movimentos expiratórios assistidos usando a tosse assistida manualmente. (também pode ser feita pelo fisioterapeuta)

2. Providenciar um aspirador doméstico e um umidificador de ambiente.

3. Considere o uso de N-acetilcisteína 200-400 mg três vezes ao dia. Se estas medidas forem insuficientes tente nebulizar com solução salina com um antagonista beta-receptor e/ou broncodilatador colinérgico e/ou mucolítico e/ou furosemida combinados.

4. O uso de um insuflador/exsuflador mecânico (AMBU) pode ser útil, particularmente em vigência de um quadro de infecção respiratória.

5. Miotomia do cricofaríngeo pode ser indicada nos casos raros de espasmos de cricofaríngeo e retenção contínua de secreção.

#### Labilidade pseudobulbar

Sintomas pseudobulbares como gritar, chorar e gargalhar patológicos podem ocorrer em 50% dos portadores de ELA, mesmo sem sinais motores bulbares.<sup>15</sup>

1. Informar ao paciente que este quadro não se deve a uma alteração de humor, e sim a uma lesão no cérebro.
2. Apenas os sintomas emocionais que tragam problemas devem ser tratados, quando necessário, o uso de antidepressivos como a amitriptilina, fluvoxamina, citalopram, é suficiente.
3. Uma combinação de quinidina com dextromorfan mostrou-se efetiva em um estudo de classe IV.<sup>16</sup> Faltam ainda dados a respeito da tolerabilidade e efeitos em longo prazo.

#### Câimbras

Algumas vezes a queixa de câimbras precede as outras e é mais importante na hora de dormir. Estudo classe 1 sobre câimbras em pacientes não ELA com quinino e vitamina E mostraram que a primeira pode ser efetiva na redução dos sintomas.<sup>17</sup>

1. Tratar a câimbra na ELA com fisioterapia, exercícios físicos e/ou hidroterapia
2. Se for necessário usar quinino
3. Magnésio, carbamazepina, fenitoína, verapamil e gabapentina são as alternativas

#### Espasticidade

O espasticidade é bastante incapacitante na ELA e apesar de não haver estudos controlados com uma população de ELA, os resultados obtidos em espasticidade em outras condições clínicas como lesão medular e paralisia cerebral podem ser extrapolados para a ELA. Fisioterapia e baclofen oral têm sido usadas em consenso, mas também existem trabalhos com gabapentina, tizanidina, diazepam, dantrolene, memantina e toxina botulínica.

1. Quando a espasticidade for intensa, a fisioterapia deve ser feita regularmente.
2. Hidroterapia em piscina morna a 32-34o ou ainda crioterapia podem ser usados.
3. Drogas anti-espásticas como o baclofen e a tizanidina devem ser tentadas.

#### Depressão, ansiedade e insônia

Podem ocorrer em qualquer fase da evolução da patologia, porém se agravam bastante quando se instala a insuficiência respiratória.

1. Tratar a depressão em ELA com amitriptilina ou inibidores seletivos da recaptção de serotonina (fluoxetina, paroxetina, sertralina)
2. Tratar a insônia com amitriptilina ou com hipnóticos adequados como o zolpidem.
3. Tratar a ansiedade com bupropiona ou benzodiazepínicos 2 a 3 vezes ao dia.

#### Dor

Pode ocorrer dor neuropática na ELA, principalmente em algumas formas familiares. O uso de opióides foi liberado para essa classe de pacientes e o tratamento segue o protocolo específico. Iniciar o tratamento com paracetamol, adicionar um opióides leves como o tramadol e, se necessário, adicionar os opióides mais potentes como a morfina.<sup>18</sup> A constipação pode ser limitante.

#### Trombose Venosa Profunda

Com a falta de movimentos nos membros inferiores, o risco de TVP aumenta. São recomendadas medidas gerais, como elevação dos MMII, fisioterapia e uso de meio elástica. O uso de anticoagulante profilático não é recomendado.

#### Análise e aconselhamento genético

O numero de casos de ELA familiar nas diferentes populações chega a 10% do total de casos. Até esse momento quatro grupos de genes tem sido responsabilizados pelo surgimento da ELA: SOD1 (super desoxi desmutase 1), VAPB (vesicle trafficking protein B), SETX (senotoxin gene) e ALSIN ( gen relacionado a formas recessivas de ELA), mas apenas o primeiro é analisado de forma corriqueira e mesmo neste estão descritas 116 mutações determinando pelo menos 4 formas de herança. Nos casos de ELA familiar, ate 23% dos casos apresentam uma mutação no SOD1, enquanto que nas formas esporádicas estão presentes em apenas 2-7% dos casos.

1. A análise clínica do SOD1 deve ser feita apenas em casos com historia familiar, ou naqueles que a forma esporádica apresenta um fenótipo típico da mutação D90A.
2. Esta análise não deve ser feita em casos esporádicos com o fenótipo típico da ELA.
3. Antes de o sangue ser colhido para análise, o paciente deve receber aconselhamento, com tempo para conclusão. A análise não pode ser feita sem consentimento.
4. A análise genética pré-sintomática só pode ser feita em adultos, parentes em primeiro grau de pacientes com mutação conhecida do SOD1. Esta análise é voluntária.
5. Os resultados de análises de DNA em pacientes e consangüíneos feitos em caráter de pesquisa não devem ser revelados ao parente não afetado e não devem fazer parte da ficha médica.

## Ventilação não-invasiva (VNI)

A insuficiência respiratória na ELA se deve principalmente a perda de força da musculatura respiratória, mas vai se agravando pelo acúmulo de secreções e por broncoaspiração. Normalmente a ventilação não-invasiva é preferida e iniciada antes que haja um quadro instalado de insuficiência respiratória, mas pode não ser possível em pacientes com grande atrofia da musculatura facial. Os sinais de hipoventilação devem fazer parte do exame rotineiro deste paciente.

**Quadro 3**  
Ventilação não invasiva.

<p>1- Sintomas relacionados à fraqueza de musculatura respiratória (pelo menos um)</p> <p>dispnéia</p> <p>ortopnéia</p> <p>perda do sono sem dor</p> <p>cefaléia matinal</p> <p>perda da concentração</p> <p>perda do apetite</p> <p>sono diurno excessivo</p>
<p>2- Sinais de fraqueza da musculatura respiratória</p> <p>CVF&lt;80 ou SNP&lt;40 cm de H2O</p>
<p>3- Evidência de ambos</p> <p>desaturação noturna significativa pela oximetria ou pCO<sub>2</sub> matinal &gt;6,5 Kpa</p>

1. Sinais e sintomas de insuficiência respiratória (incluindo hipoventilação noturna) devem ser checados a cada visita.
2. A capacidade vital é o parâmetro mais prático disponível para acompanhamento e sempre que possível deve ser checado sentado, de pé e deitado.
3. A pressão de fungamento nasal (SNP - sniff nasal pressure) pode ser usada principalmente naqueles com inervação bulbar tão comprometida que não permita aferição da CV.
4. A oximetria noturna (feita em casa) pode ser usada para monitorar os sintomas de hipoventilação noturna.
5. Os sinais e sintomas de insuficiência respiratória devem propiciar uma discussão com o paciente e seus cuidadores sobre as opções terapêuticas disponíveis e suas repercussões. A discussão precoce permite uma tomada de decisão mais ponderada. O paciente deve ser informado a respeito da característica temporária da ventilação não-invasiva (que tem como objetivo melhorar a qualidade de vida e não prolongá-la como a ventilação invasiva). Este cuidado tem que ser adaptado às mudanças do quadro e se faz por toda a vida.
6. A VNI deve ser considerada antes da VI, quando houver sintomas de insuficiência respiratória.
7. A traqueotomia pode aumentar a sobrevida em muitos meses e também a qualidade de vida. O procedimento tem um grande impacto sobre o nível de cuidados ao paciente e só deve ser considerado após discussão profunda com os envolvidos.
8. A traqueotomia de emergência deve ser evitada a todo custo por meio de discussões sobre a fase terminal, cuidados paliativos

e medidas antecipativas.

9. A oxigenoterapia isolada deve ser evitada por aumentar a retenção de CO<sub>2</sub> e a sensação de boca seca.

10. Tratamento clínico para as crises de dispnéia:

a. Crises curtas de dispnéia - aliviar a ansiedade e dar lorazepan de 0,25-0,5 mg sublingual.

b. Crises mais longas (>30 minutos) - usar morfina

11. Tratamento clínico na dispnéia crônica: iniciar com morfina oral 0,25 mg a cada 4 - 6 horas. Se o quadro ficar mais grave, passar para subcutâneo ou endovenoso a 0,5 mg/hora e titular.

## Nutrição Enteral

1. Disfunção bulbar e perfil nutricional, no mínimo peso, devem ser revistos a cada visita.

2. O paciente e seu cônjuge devem ser encaminhados ao nutricionista assim que a disfagia se manifestar. O fonoaudiólogo também pode ajudar com técnicas de deglutição.

3. O momento de colocação da gastrostomia é baseado em fatores individuais levando em conta sintomas bulbares, estado nutricional (perda de peso>10%), sintomas respiratórios e estado geral do paciente. Entretanto, o procedimento precoce é o mais recomendado.

4. Quando a gastrostomia endoscópica (PEG) for indicada, o paciente e cuidadores devem ser formalmente informados dos riscos e benefícios do procedimento, que o paciente poderá continuar comendo via oral pelo período que for possível, que adiar o procedimento para uma fase tardia adiciona riscos.

5. A gastrostomia radiológica (PRG) é uma alternativa a PEG quando o risco for excessivo.

6. Devem ser usados tubos de diâmetro relativamente grande (18-22) para evitar obstrução.

7. A antibioticoterapia junto ao procedimento reduz o risco de infecção.

8. O uso de SNG para alimentação deve se restringir à curta duração ou quando os procedimentos (PEG/PRG) indicados não forem possíveis

## Comunicação

1. É recomendada uma avaliação rotineira (a cada 3-6 meses) por um fonoaudiólogo experiente.

2. Devem ser adaptados, sempre que necessários, meios de comunicação alternativa (da tábua de comunicação aos vocalizadores computadorizados)

## Cuidados paliativos e de fim-da-vida

1. Sempre que possível, deve ser oferecida informação com uma equipe de cuidados paliativos no curso precoce da doença.

2. Iniciar as discussões a respeito do fim-da-vida, tão logo o paciente manifeste interesse.

3. Discutir as opções de suporte respiratório se o paciente apresentar dispnea, outros sinais de hipoventilação ou CV<50%.

4. Informar o paciente sobre a legislação sobre medidas de antecipação e nomeação de responsáveis.
5. Rediscutir as preferências do paciente a respeito de medidas de suporte da vida a cada 6 meses.
6. Iniciar o encaminhamento a unidade de internação precocemente com as orientações pactuadas para a fase terminal.
7. Atenção à parte espiritual da família e orientação aos membros das comunidades religiosas para dar suporte às famílias.
8. No tratamento da dispnéia e da dor, usar opioides sozinho ou com benzodiazepínicos se a ansiedade for excessiva.
9. Para a confusão e insônia resultantes da hipercapnia usar neurolépticos (clorpromazina 12,5 mg a cada 4-12 hrs por via oral ou parenteral)
10. A oxigenioterapia é restrita a casos de hipóxia comprovada.

11. Bryson HM, Fulton B, Benfield P, Riluzole. A review of its pharmacodynamic and pharmacokinetic properties and therapeutic potential in amyotrophic lateral sclerosis. *Drugs*. 1996;52(4):549-63.
12. Hyson H, Johnson AM, Jog MS. Sublingual atropine for sialorrhea secondary to parkinsonism: a pilot study. *Mov Disord*. 2002;17(6):1318-20.
13. Verma A, Steele J. Botulinum toxin improves sialorrhea and quality of living in bulbar amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2006;34(2):235-7.
14. Newall AR, Orser R, Hunt M. The control of oral secretions in bulbar ALS/MND. *J Neurol Sci*. 1996;139 Suppl:43-4.
15. Gallagher JP. Pathologic laughter and crying in ALS: a search for their origin. *Acta Neurol Scand*. 1989;80(2):114-7.
16. Brooks BR, Thisted RA, Appel SH, Bradley WG, Olney RK, Berg JE, et al. Treatment of pseudobulbar affect in ALS with dextromethorphan/quinidine: a randomized trial. *Neurology*. 2004;63(8):1364-70.
17. Diener HC, Dethlefsen U, Dethlefsen-Gruber S, Verbeek P. Effectiveness of quinine in treating muscle cramps: a double-blind, placebo-controlled, parallel-group, multicentre trial. *Int J Clin Pract*. 2002;56(4):243-6.
18. Borasio GD, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin*. 2001;19(4):829-47.

## CONCLUSÃO

Estas diretrizes devem nortear a elaboração das diretrizes brasileiras de atenção à população com ELA. Nota-se, entretanto, que em todo o mundo existe demanda de pesquisa clínica nesta área e que a padronização dos dados referentes a essa população permitiria a identificação destas demandas. Desta forma, seria extremamente oportuna à formação de grupos que elaborassem os instrumentos padronizados permitindo intercâmbio entre os grupos de pesquisa nacionais e internacionais.

## REFERÊNCIAS

1. Dubrovsky AL, Sica RE. Current treatment pathways in ALS: a South American perspective. *Neurology*. 1999;53(8 Suppl 5):S11-6.
2. Cronin S, Hardiman O, Traynor BJ. Ethnic variation in the incidence of ALS: a systematic review. *Neurology*. 2007;68(13):1002-7.
3. Bradley WG, Anderson F, Bromberg M, Gutmann L, Harati Y, Ross M, et al. Current management of ALS: comparison of the ALS CARE Database and the AAN Practice Parameter. *The American Academy of Neurology*. 2001;57(3):500-4.
4. Bertorini TE, editor. *Clinical evaluation and diagnostic tests for neuromuscular disorders*. Woburn: Butterworth-Heinemann; 2002.
5. Kimura F, Fujimura C, Ishida S, Nakajima H, Furutama D, Uehara H, et al. Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS. *Neurology*. 2006;66(2):265-7.
6. Kaufmann P, Levy G, Thompson JL, Delbene ML, Battista V, Gordon PH, et al. The ALSFRS-R predicts survival time in an ALS clinic population. *Neurology*. 2005;64(1):38-43.
7. Xerez DR, Rocha PGO, Aguiar CA, Saadi LMV. Profile of the population that underwent chemical neurolysis with botulinum toxin type A in a Brazilian PM&R University center between 2002-2007 [p441]. *J Rehabil Med*. 2008;40(Suppl 47):271-2. [Presented at 16th European Congress of Physical Medicine and Rehabilitation Medicine; 2008; Brugge, Belgium.
8. Smithson WH. Integrating the algorithm into community practice. *Neurology*. 1999;53(8 Suppl 5):S63-6.
9. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology*. 2005;65(8):1264-7.
10. Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology*. 1999;52(7):1311-23.