MANUAL ELA

VIVENDO COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA - ELA

Manual para pacientes,
cuidadores e familiares

IPG
Instituto Paulo Gontijo

MANUAL ELA

VIVENDO COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA - ELA

Manual para pacientes,
cuidadores e familiares

IPG
Instituto Paulo Gontijo

PROTOCOLO

Nome do paciente/empresa/consultório

Nome de um cuidador ou familiar

Data do diagnóstico

Médico

Local em que faz tratamento

Está em Home care?

Endereço

Cidade/Estado

Telefone

E-mail (se tiver)

Em memória de Paulo Gontijo

A iniciativa deste manual junto ao projeto todos por ela nasceu da ideia de reunirmos, em um único suporte, as mais importantes informações e orientações multidisciplinares sobre a ELA, possibilitando aos pacientes, familiares e profissionais um acesso fácil e objetivo.

Este trabalho só foi possível devido à solidária participação de qualificados profissionais comprometidos incansavelmente com os estudos e cuidados, que proporcionam aos que vivem com ELA uma melhor qualidade de vida."

Agradecemos e oferecemos este manual a todos aqueles que cuidam, amam e lutam pela vida.

Marcela Gontijo

Instituto Paulo Gontijo

Parceria TUTU e IPG

Com a colaboração dos melhores especialistas em esclerose lateral amiotrófica (ELA), após um ano de trabalho, o Instituto Paulo Gontijo (IPG) se orgulha de lançar o primeiro e mais completo manual da América Latina sobre a ELA, que reúne informações e orientação prática para pacientes, familiares e cuidadores.

Silvia Tortorella, diretora-executiva do Instituto Paulo Gontijo

Uma parceria que dá certo

A TUTU compartilha desse mesmo orgulho e se sente honrada pela participação em mais uma iniciativa de sucesso, entre tantas outras ações que realizamos nessa parceria desde 2011. Ficamos muito satisfeitos por ajudar milhares de pessoas e por apoiar a difusão do conhecimento e o auxílio aos portadores da ELA e seus familiares.

Apesar das dificuldades econômicas pelas quais o País passa atualmente, nós, da TUTU, entendemos que é cada vez mais importante que as empresas doem um pouco de seu tempo e dedicação ao bem-estar da sociedade, assumindo a responsabilidade social. Somente com as participações da classe empresarial, de entidades como o Instituto Paulo Gontijo e de cidadãos comprometidos e engajados é que será possível, juntos, construir uma sociedade mais humana e igualitária.

VitalAire é a marca internacional do grupo Air Liquide para suas atividades de atendimento domiciliar a pacientes com doenças crônicas. Oferecemos soluções de alta tecnologia e serviços especializados a mais de 1 milhão de pacientes em diversos países. Acreditamos no poder do cuidar e por isso, nos comprometemos, em todas as fases do tratamento, com o bem estar de nossos pacientes assim como de seus familiares e cuidadores. Para nós do VitalAire, apoiar os projetos do IPG e em particular o manual "Vivendo com ELA" vai de encontro a nossa principal crença adquirida com anos de experiência e aprendizado e principalmente com nossos pacientes : a informação é, sem duvidas, o primeiro passo para que todos tenham acesso a um tratamento adequado e uma melhor qualidade de vida.

VITAL AIRE

INDICAÇÕES

Aplicativo IPG

Versão mobile com notícias, informações e direcionamento para doações diretas, desenvolvida em parceria com a Iziapp Brasil.
Disponível na Apple Store e na Google Play.

IPG

O IPG oferece um canal de comunicação para o envio de dúvidas, comentários, cadastro de profissionais e pesquisas que auxiliem no progresso dos estudos sobre ELA.
Telefone: (11) 3444-7989
E-mail: contato@ipg.org.br
www.ipg.org.br

Manual Interativo Brasileiro de Esclerose Lateral Amiotrófica

Manual interativo sobre a doença, desenvolvido para aumentar o impacto de informações, estimulando, assim, o conhecimento de equipamentos e materiais para otimização da qualidade de vida do paciente.

Acesse:
www.ipg.org.br/ipg/mibrela

mibrela

ÍNDICE

16 **Prefácio**
Francisco Tellechea Rotta

18 **O que é a ELA**
Acary Souza Bulle de Oliveira

24 Hereditariedade e Genética
Miguel Mitne-Neto e Mayana Zatz

28 **Diagnóstico**
Lyamara Azevedo

34 **Impacto do diagnóstico**
Selene Beviláqua Chaves Afonso

38 **Vivendo com ELA**
Vania de Castro Moreira

42 **Sexualidade**
Ana Rita de Paula e Adriana Cerveira

46 **Medicamentos**
Francisco Tellechea Rotta

50 **Ventilação não invasiva**
Leila Denise Neto Ortiz

54 **Via aérea**
Francisco Tellechea Rotta

58 **Fisioterapia respiratória**
Simone Gonçalves de Andrade Holsapfel e Eduardo Vital

64 **Reabilitação motora na ELA**
Marco Orsini E Acary Bulle Oliveira

68 **Fisioterapia aquática**
Márcia Cristina Bauer Cunha e Rita Helena Duarte Dias Labronici

74 **Nutrição**
Patricia Stanich

80 **Fonoaudiologia**
Adriana Leico Oda

86 **Comunicação**
Adriana Peres e Silvia Nakazune

90 **Mobilidade e independência**
Giane Marrone

94 **Home care: atenção domiciliar**
Andre Minchillo

98 **Direitos Sociais e Civis da pessoa com ELA**
Élica Fernandes

106 **Pesquisas internacionais**
Clotilde Lagier-Tourenne

110 **Depoimento**
Carlos Eduardo Uchôa Fagundes

PREFÁCIO

Francisco Tellechea Rotta, coordenador
médico do Instituto Paulo Gontijo (IPG)

prefácio

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença rara, mas que ainda assim afeta um número estimado de 12 mil pacientes no Brasil. Tanto quem recebe esse diagnóstico quanto os familiares sofrem com a dificuldade de acesso a informações confiáveis sobre a doença – o material em língua portuguesa é especialmente escasso. O mesmo obstáculo se repete, muitas vezes, para os próprios profissionais de saúde que apenas eventualmente atendem pacientes portadores de ELA.

O objetivo do Instituto Paulo Gontijo é disseminar e promover a gestão do conhecimento sobre a ELA, por meio de um trabalho cooperativo. Os textos a seguir abordam desde explicações gerais sobre a doença, suas causas e seu diagnóstico, tratamento medicamentoso e de reabilitação até aspectos psicossociais e legais. Todos foram escritos por profissionais que são referência no Brasil por sua ampla experiência no atendimento a pessoas com esclerose lateral amiotrófica.

Lembramos que particularidades de um paciente específico podem fazer com que suas necessidades ou tratamento sejam diferentes do que aqui está descrito. Em caso de discordância entre este texto e o tratamento recebido, recomendamos que se discuta a situação com o médico ou terapeuta envolvido.

O QUE É A ELA

Acary Souza Bulle de Oliveira, professor do Programa de Mestrado/Doutorado em Neurologia/Neurociências – Universidade Federal de São Paulo (Unifesp)

o que é a ela

Conhecendo ELA, aprendendo com ELA

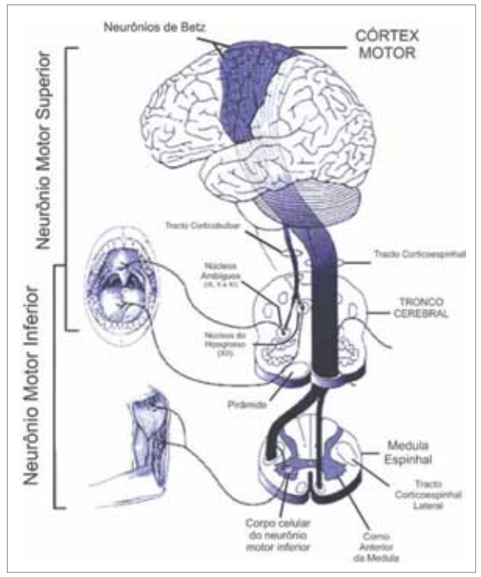
A esclerose lateral amiotrófica é uma neuronopatia motora que se caracteriza pelo envolvimento do corpo celular dos neurônios motores inferiores (presentes no tronco cerebral e no corno anterior da medula nervosa), acompanhado ou não de envolvimento do neurônio motor superior (presentes na área motora encefálica). Sintomas e sinais característicos se manifestam de acordo com o sítio topográfico de envolvimento, permitindo uma melhor caracterização clínica e etiológica.

Disfunção do neurônio motor superior (NMS) – fraqueza, reflexos tendíneos vivos, presença de reflexos anormais.

Disfunção do neurônio motor inferior (NMI) – fraqueza, fasciculações (pequenas contrações musculares locais involuntárias), atrofia (perda de tecido muscular), atonia (perda de tônus muscular).

Disfunção dos neurônios motores do tronco cerebral (TC) – disfagia (dificuldade de deglutir), disartria (distúrbio de fala).

Há muitas enfermidades relacionadas com comprometimento do neurônio motor – tanto o superior quanto o inferior – de causa primária ou de causa secundária (doença endócrina, tumor, toxicidade, infecção, radiação). Dentre as doenças que afetam primariamente o corpo celular do neurônio motor inferior destacam-se a poliomielite anterior aguda, síndrome pós-poliomielite (SPP), atrofia muscular espinhal (tipos I, II e III, relacionados com mutação no gene SMN), atrofia monomélica dos membros (doença de Hirayama), doença de Kennedy e doença do neurônio motor.



Diferentemente das outras patologias, cujo entendimento e fisiopatologia já são bem conhecidos, o grupo denominado doença do neurônio motor (DNM) ainda desafia a ciência e os pesquisadores.

DNM é um termo genérico frequentemente utilizado para incluir quatro síndromes clínicas, dependendo do sítio de comprometimento primário dos neurônios motores, das alterações morfológicas, do padrão de herança, dos achados eletrofisiológicos e de anormalidades bioquímicas e imunológicas. Incluem-se neste grupo a esclerose lateral amiotrófica (NMS + NMI), a esclerose lateral primária (NMS), a paralisia bulbar progressiva (TC) e atrofia muscular progressiva (NMI). Como ELA é a forma mais comum de doença do neurônio motor, frequentemente essa sigla é utilizada indistintamente na referência a outras formas de DNM. Na literatura inglesa, por exemplo, frequentemente se utiliza a denominação ELA/DNM para todas essas formas de representação clínica.

Atrofia Muscular Progressiva (AMP)

A AMP, doença pura do NMI de causa ainda não identificada, é incomum, representando cerca de 5 a 20% dos casos de DNM. O principal diagnóstico diferencial deve ser feito com neuropatia motora pura. Os dois grupos de doenças são difíceis de distinguir com critérios puramente clínicos ou eletroneuromiográficos. Por isso, o diagnóstico de certeza é feito no *post mortem*, por meio da demonstração da perda de células do corno anterior da medula.

Esclerose Lateral Primária (ELP)

A ELP caracteriza-se por surto insidioso, de evolução lenta, sem sinais e sintomas de envolvimento de qualquer outra parte do sistema nervoso além dos tratos córtico-bulbar e corticoespinal. Não há evidência, pelo menos nas etapas iniciais da doença, de comprometimento clínico ou eletroneuromiográfico do NMI. Clinicamente, esta doença se manifesta com quadriparesia espástica, reflexos profundos exaltados, sinal de Babinski bilateral, disartria espástica e labilidade emocional (quadro pseudobulbar).

Paralisia Bulbar Progressiva (PBP)

A PBP caracteriza-se pelo comprometimento predominante da musculatura de inervação bulbar com ou sem envolvimento do NMS. Os sintomas predominantes são disartria e disfagia, seguidos de fraqueza, atrofia e fasciculações da língua. Pode haver envolvimento moderado da musculatura do pescoço e sinais de comprometimento do NMS ou labilidade emocional.

Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)

A ELA caracteriza-se pela paralisia progressiva marcada por sinais de comprometimento do NMS (hiper-reflexia excesso de atividade ou resposta dos reflexos, clônus – contrações musculares involuntárias e sinal de Babinski – reflexo que se mede na planta e dedos do pé), e do NMI (atrofia, fasciculações).

O quadro inicia-se com cansaço fácil e, não raramente, câimbras geradas por esforços. Em seguida, associam-se fraqueza e fasciculações nos membros ou na musculatura bulbar (distonia, disartria, disfagia). Com o passar do tempo, independentemente da forma de início, a fraqueza torna-se universal. Os sinais de comprometimento do NMS são característicos e estão presentes em quase todos os casos. A motricidade ocular extrínseca e os esfíncteres são mais resistentes à agressão e são relativamente preservados, até mesmo em estágios finais de doença. Na maioria dos casos, as funções cognitivas do paciente permanecem completamente intactas, apesar do efeito devastador que ocorre no corpo. O estágio final da doença é dramático: os pacientes ficam no leito, sem movimentos, com respiração mantida com respirador artificial, alimentação através de sonda enteral e comunicação comprometida, muitas vezes só conseguida com movimentos oculares.

Embora a ELA seja considerada uma doença de incidência rara, com cerca de dois a três casos a cada 100 mil pessoas por ano e prevalência de seis a oito por 100 mil, a enfermidade representa um grande impacto pessoal e socioeconômico para o indivíduo e para a sociedade. Supondo que uma família completa constitua-se de três gerações, que cada indivíduo tenha dois filhos e que o período de cada geração seja de vinte anos, calcula-se que um em cada duzentos indivíduos tenha um membro familiar afetado pela ELA. Com exceção de um pequeno foco no Pacífico ocidental, na Ilha de Guam, a maior das Ilhas Marianas, em que a população dos Chamorros tem prevalência de cinquenta a cem vezes maior, a frequência é similar em todo o mundo. Aparentemente, a assiduidade tem aumentado uniformemente e não parece estar relacionada com a maior habilidade dos médicos para reconhecerem a doença.

Sob uma forma mais geral, no estudo da ELA verifica-se que o sexo masculino é mais comprometido que o feminino – em uma proporção de três para dois – e os brancos são mais afetados que os negros, com idade média de início dos sintomas de 55 a sessenta anos (um pouco mais precoce nos homens). Cerca de 4 a 6% dos casos afetados são pessoas com menos de quarenta anos. A forma esporádica (não genética) é a forma mais comum desta doença, contabilizando cerca de 90% de todos os casos.

A ELA ainda representa um grande enigma para os pesquisadores, e sua causa não está totalmente esclarecida. Acredita-se que seja de etiologia multifatorial, ocasionada por fatores exógenos ou genéticos, tendo a excitotoxicidade pelo glutamato uma relação direta com a degeneração dos neurônios motores.

Os trabalhos epidemiológicos e, sobretudo, os experimentos com modelos animais têm permitido concluir que a doença relaciona-se com a presença de algum fator genético, e que sua expressão clínica estaria relacionada com a exposição do indivíduo marcado geneticamente a algum fator (ou fatores) que funcionariam como gatilho para o desencadeamento do processo de degeneração do motoneurônio. Dentre os gatilhos, destacam-se: processo inflamatório, atividade física e exposição a agentes tóxicos (endógenos – do próprio indivíduo; ou exógenos – produtos do meio ambiente).

A duração média a partir do início dos sintomas até a morte em pacientes com ELA esporádica varia de 27 a 43 meses. As características clínicas associadas ao pior prognóstico incluem idade avançada no início dos sintomas, comprometimento precoce da função respiratória, sintomas bulbares e necessidade de atenção médica mais imediata. Na forma com envolvimento bulbar (PBP), a sobrevida varia de seis meses a três anos. A causa mais comum de óbito é insuficiência respiratória, que pode ser acompanhada pela broncopneumonia.

Embora descrita com prognóstico sombrio, há, por outro lado, cerca de 5% de pessoas com ELA que vivem mais do que dez anos com a doença. Destaca-se a longevidade de Stephen Hawking, que, a despeito de um prognóstico reservado feito em 1964, quando tinha 21 anos de idade, continua vivo e produtivo, mesmo com todas as limitações que a doença oferece.

Embora reconhecida como uma doença rara, a ELA tem sido pesquisada de forma intensa e até exaustiva. Considerada uma enfermidade progressiva, irreversível e rapidamente incapacitante, tem como sua manifestação principal a fraqueza muscular, que pode ser acompanhada de forma relativamente fácil. Assim, pesquisadores elegeram a ELA como uma das principais doenças neurológicas para se identificar uma causa definida e para ensaios clínicos terapêuticos. Acreditando-se que outras doenças degenerativas do Sistema Nervoso Central (SNC) mais incidentes e prevalentes, como a doença de Parkinson e a doença de Alzheimer, tenham causas semelhantes, qualquer descoberta na ELA poderá ser transferida para essas outras enfermidades.

Temos vivenciado uma verdadeira revolução transformadora, iniciada com a realização do 1st International Symposium of the International Alliance of ALS/MND, no Reino Unido, em 1989, e a realização subsequente dos Simpósios Internacionais anuais de ELA/DNM:

- **1989** descrição da presença de metabolismo anormal do glutamato na ELA.
- **1993** identificação do gene SOD-1 na forma familiar de ELA.
- **1994** critérios para o diagnóstico de ELA (WFN El Escorial Criteria for Diagnosis of ALS).
- **1995** Descrição do primeiro ensaio clínico positivo para ELA: Riluzole mostrou um efeito de prolongar a sobrevivência de indivíduos com ELA (primeira demonstração que a vida poderia ser prolongada).
- **1998** Revisão dos critérios de diagnóstico de ELA (WFN Airlie House Criteria for Diagnosis of ALS Revisited).
- **1999** Estímulo para a criação de associações em diversas partes do mundo, incluindo a fundação da Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (Abrela).
- **2000** Criação do primeiro modelo animal (camundongo) transgênico de ELA.
- **2002** Primeira pesquisa com implante de células-tronco na coluna de pacientes com ELA (Letizia Mazzini), com demonstração de segurança técnica.
- **2008** Associação da ELA com cianobactéria, agente produtor de aminoácido excitatório BMAA.
- **2011** Descrição de mutações no gene C9orf72 (chromosome 9 open reading frame 72) relacionadas co DFT e/ou ELA.
- **2014** Demonstração, em estudo de fase 2 (estudo controlado com pacientes), de um possível efeito terapêutico benéfico de oligonucleotídeo em doenças que afetam o neurônio motor, incluindo Atrofia Muscular Espinhal e ELA familiar (C9orf72).

Cada descoberta apresentada permite conhecer melhor a célula, o SNC e o indivíduo. Cada descoberta aumenta o desejo de um momento melhor. Entretanto, a cada conquista vivenciamos a magnitude e a complexidade da vida. Às vezes, em vez de simplificar, encontramos outros questionamentos que só são resolvidos com mais pesquisas. Os desafios foram feitos para serem ultrapassados, para valorizarmos o simples, o cotidiano, a ética e a moral. Em todos os momentos somos confrontados com as dificuldades e com aspectos contraditórios – e são exatamente esses aspectos que fazem a ciência ser bela.

HEREDITARIEDADE E GENÉTICA

Miguel Mitne-Neto, do Centro de Pesquisa do Genoma Humano e Células-Tronco da Universidade de São Paulo (USP) e do Setor de Pesquisa e Desenvolvimento do Grupo Fleury

Mayana Zatz, do Centro de Pesquisa do Genoma Humano e Células-Tronco da Universidade de São Paulo (USP)

hereditariedade e genética

Aproximadamente 90% dos casos de ELA são considerados esporádicos. Nestes, não são conhecidas causas específicas para o desenvolvimento da doença, e especula-se que fatores genéticos somados a efeitos ambientais possam contribuir para a sua manifestação. Os casos restantes são transmitidos de uma geração para outra e, portanto, denominados casos familiais ou hereditários. Em sua maioria, apresentam um padrão de herança denominado autossômico dominante, em que um indivíduo afetado e portador do gene alterado (mutado) apresenta 50% de chance de transmitir a alteração genética para seus descendentes. É importante destacar que essa probabilidade é independente para cada uma das gestações; assim, um portador pode ter vários filhos e nenhum ou todos serem afetados, mas, para cada nascimento a chance de transmitir o gene é de 50%. Não é possível distinguir clinicamente os casos hereditários dos esporádicos. Se houver outros casos na família, confirma-se que se trata de uma forma hereditária. Entretanto, casos isolados também podem ser causados por mutações novas responsáveis por ELA.

Como nas formas esporádicas não é possível encontrar um fator único para o início da doença, há grande interesse científico nas formas familiais, devido à possibilidade de se identificar um componente comum (um gene) dentre os pacientes. Uma vez identificado esse gene, torna-se possível estudar uma série de mecanismos que ajuda a elucidar a doença.

Mais de 25 genes responsáveis pela ELA familial já foram mapeados. O primeiro a ser identificado foi o SOD1, em 1993, e até o momento são contabilizadas mais de 140 mutações ao longo dele. A proteína por ele produzida, chamada superóxido dismutase 1 ou SOD1, é responsável pelo metabolismo do ânion superóxido (O_2-), um dos mais reativos radicais livres encontrados nos sistemas biológicos. Estudos apontam que as alterações no SOD1 produzem uma proteína mutante com função tóxica. Os camundongos transgênicos para SOD1 são o principal modelo animal de estudo da doença e ajudaram a elucidar diversos mecanismos da ELA. Apesar de esse ser o modelo mais estudado até o momento, infelizmente, as drogas e os tratamentos que apresentaram sucesso nos estudos com bases nesses animais ainda não puderam ser aplicados em pacientes.

Em 2004, nosso grupo identificou uma nova forma de ELA familial em uma grande irmandade brasileira. A avaliação de seis famílias mostrou que todas apresentavam a mesma alteração (C>T166) no gene VAPB. Estudos seguintes indicaram que as sete famílias são aparentadas e possuem um ancestral comum, estimado em quinhentos anos. É um resultado bastante interessante, pois tem suporte nos relatos familiares de ancestrais portugueses e está ligado à colonização portuguesa de nosso país. Até o momento, foram encontradas catorze famílias brasileiras com ELA8, e a avaliação genética já confirmou mais de cem casos individuais. Contudo, essa mutação não está mais restrita ao Brasil e aos pacientes luso-descendentes. A mesma alteração gênica já foi encontrada na Alemanha e em pacientes nipo-descendentes.

Apesar da avaliação sequencial do DNA de pacientes com ELA, uma das descobertas mais impactantes na área foi inicialmente feita em pacientes com demência frontotemporal. Em amostras autopsiais desses pacientes foram encontradas inclusões de uma proteína denominada TDP-43. Apenas dois anos mais tarde descobriu-se sua relação com uma das formas de ELA, com base na identificação de pacientes que portavam mutações no gene que codifica essa proteína. Observou-se que parte dos pacientes com mutação na TDP-43 apresentavam sinais de demência frontotemporal, estabelecendo-se pela primeira vez uma relação entre as duas condições clínicas. As pesquisas que se seguiram mostraram que outra proteína (FUS) com função muito semelhante à TDP-43 também estava associada a mutações em pacientes com ELA. A avaliação da FUS consolidou de vez a ideia de que o mecanismo de controle do RNA seria um dos responsáveis pela doença.

Até recentemente, acreditava-se que a forma familial mais comum seria causada pelo gene SOD1, responsável aproximadamente 20% dos casos. Entretanto, esse conceito mudou rapidamente após a identificação de expansões no gene C9ORF72. Dependendo da população, essas expansões dão conta de 23 a 40% dos casos familiais e de aproximadamente 8% dos casos esporádicos. Uma particularidade de tais alterações é a sobreposição de sinais de doença do neurônio motor e demência frontotemporal. A descoberta dessa alteração não apenas modificou o paradigma corrente de que a principal causa da ELA familial estaria ligada ao SOD1 como sedimentou de vez a hipótese de que o mecanismo de morte do neurônio motor envolvido com o SOD1 é distinto das demais formas que envolvem o metabolismo de RNA.

O desenvolvimento recente de novas tecnologias de sequenciamento de DNA permite agora a rápida identificação de novos genes responsáveis pela ELA. Isto fez com que, em pouco mais de três anos, o número de genes relacionados à doença saltasse de onze para mais de 25. Essas descobertas trouxeram novos atores para os mecanismos de morte dos neurônios motores, além de apoiar as novas hipóteses que ligam a doença ao metabolismo de RNA.

Em resumo, o estudo das formas hereditárias, com a identificação de novos genes e seus efeitos, tem sido um dos principais motores para o entendimento da ELA. Com esses fatores, o número de modelos para estudo, que antes tinham o SOD1 como principal base, teve grande expansão e certamente terá um grande impacto na maneira como são avaliados novos compostos e tratamentos para a doença.

DIAGNÓSTICO

Lyamara Azevedo, doutora em neurociências pela UNIFESP – EPM, neurologista e neurofisiologista clínica do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM, membro titular da SBNC (Sociedade Brasileira de Neurofisiologia Clínica)

O diagnóstico

O diagnóstico da ELA baseia-se nos sinais e sintomas que evidenciam a perda progressiva de neurônios motores superiores (NMS) e de neurônios motores inferiores (NMI), e é auxiliado por exames complementares. Não há, entretanto, nenhum exame complementar que permita o diagnóstico definitivo. Os exames subsidiários são fundamentais não só para confirmar o comprometimento da via motora, mas também para afastar outras possibilidades etiológicas que também cursam com alterações nessas vias.

A eletroneuromiografia (ENMG), estudo que registra a atividade elétrica dos nervos e dos músculos esqueléticos, tem sido o exame mais importante no diagnóstico de ELA, de suas variantes e de outros diagnósticos diferenciais. Frente a um paciente com suspeita clínica de ELA, o exame deve ser realizado com a maior presteza possível, com estudo dos quatro membros (regiões cervicais e lombossacrais) e das regiões torácica e cranial/bulbar. O exame de ENMG convencional divide-se em duas partes: estudo da condução nervosa (nervos sensitivos e motores) e eletromiografia. Seu objetivo principal é analisar a velocidade de condução elétrica e as características das unidades motoras (corpo celular do neurônio motor inferior, seu axônio e as fibras musculares inervadas por ele).

Classicamente na ELA, o exame apresenta na condução sensitiva potenciais com amplitudes, velocidades e latências normais. Os potenciais motores encontram-se com amplitudes normais até que 50 a 80% dos neurônios motores inferiores sejam comprometidos e, nesse momento, evidencia-se a redução das amplitudes motoras. A eletromiografia (agulha) caracteriza-se pela presença de potenciais espontâneos (desnervação ativa) durante o repouso e pela presença de potenciais neurogênicos durante a contração muscular (indicativos de desnervação e reinervação crônicas).

Sinais de desnervação ativa:

- ondas agudas positivas;
- fibrilações;
- fasciculações;
- descargas repetitivas complexas.

Sinais de desnervação e reinervação crônicas (potenciais de ação de unidade motora neurogênicos):

- amplitude e duração aumentadas;
- frequente polifasia com instabilidade;
- recrutamento reduzido e frequência de disparo aumentada.

O exame tem a finalidade de confirmar alterações em regiões clinicamente afetadas e detectar comprometimento do neurônio motor inferior precocemente, em regiões clinicamente não afetadas, além de excluir outros processos que justifiquem os sinais e sintomas neurológicos encontrados.
Para considerarmos o nível (cranial/bulbar, cervical, torácico e lombossacral) comprometido, devemos encontrar sinais de desnervação aguda (fibrilações e/ou ondas agudas positivas) e potenciais com características neurogênicas (sinais de desnervação e reinervação crônicas) no mesmo músculo. A definição dos níveis comprometidos é fundamental nos critérios diagnósticos de ELA e suas variantes

O primeiro critério de diagnóstico para classificação dos achados foi criado por Lambert em 1969, e depois vieram algumas reuniões, em 1994, em El Escorial, na Espanha; os critérios foram revisados em 1998, em Arlie House, nos Estados Unidos; e, por fim, em 2006, houve uma reunião em Awaji, no Japão, tentando reavaliar os critérios visando a um diagnóstico mais precoce.

Os critérios de diagnósticos mais utilizados são os de Arlie House (Virgínia, USA), em que especialistas na doença revisaram os critérios diagnósticos, chegando a um consenso, publicado pela Federação Mundial de Neurologia, considerando os achados clínicos e eletroneuromiográficos. Segundo esses critérios, a ELA foi classificada da seguinte forma: ELA clinicamente definida, ELA clinicamente provável, ELA provável com suporte laboratorial e ELA possível, de acordo com a tabela a seguir:

Critérios Revisados da Federação Mundial de Neurologia para o diagnóstico da ELA (WFN El Escorial-Airlie House, 1998)

Possível	Clinicamente provável com suporte laboratorial	Clinicamente provável	Clinicamente definido
NMS e NMI: uma região ou NMS: duas ou mais regiões ou Sinais de NMI em uma região rostral aos sinais de NMS em outra região	NMS + NMI: uma região ou NMS em uma ou mais regiões + sinais de NMI definidos pela EMG em, pelo menos, dois membros	NMS + NMI: duas regiões com, pelo menos, alguns sinais de NMS rostrais aos sinais de NMI em outra região	NMS + NMI: três ou mais regiões

Regiões: cranial/bulbar,cervical,torácica,lombossacral.
EMG: eletromiografia.
NMS: neurônio motor superior/NMI: neurônio motor inferior.

Estes critérios foram estabelecidos para que os pacientes fossem incluídos em ensaios clínicos, uma vez que havia necessidade de realizar um diagnóstico mais precoce, permitindo-se, assim, a inclusão de pacientes sem um diagnóstico de certeza. Deve-se, entretanto, considerar que com o passar do tempo verificou-se que alguns pacientes, mesmo apresentando critérios de ELA definida, tinham outros diagnósticos.

Dentre os principais diagnósticos diferenciais destaca-se a Neuropatia Motora Multifocal com ou sem bloqueio de condução, condição clínica de causa completamente diferente da ELA, com tratamento distinto. Sendo enfermidade autoimune (inflamatória), muitos pacientes apresentam melhora funcional com administração de imunoglobulina humana endovenosa. Por isso, frente a um paciente com suspeita de ELA, especialmente com comprometimento predominante do neurônio motor inferior, deve-se realizar a condução motora nos membros inferiores e superiores com pesquisa de bloqueios de condução que, se presentes, sugerem comprometimento de nervo e não do corpo celular do neurônio motor inferior.

A Ressonância Magnética (RM) do encéfalo e da medula cervical é realizada para afastar outras possibilidades causais que envolvam a via motora. Entretanto, em sequência especial (MTC/SE T1), tem sido identificada alteração característica de comprometimento do neurônio motor superior (hipersinal do trato córtico-espinhal) em pacientes que tiveram confirmação de ELA.

Mais recentemente têm sido descritos biomarcadores neurofisiológicos, sanguíneos, no líquido cefalorraquiano (LCR) e de imagem, que possibilitam a realização do diagnóstico precoce, a avaliação da progressão da doença, do prognóstico, da resposta terapêutica e também a identificação de possíveis candidatos a tratamentos específicos.

Biomarcadores neurofisiológicos

NMI:

- FAMC (amplitudes);
- índice neurofisiológico;
- MUNE (estimativa do número de unidades motoras).

NMS:

- estimulação magnética transcraniana (teste da estimulação tripla-TST).

- **Biomarcadores no sangue**
- Creatinina;
- creatinoquinase;
- ácido úrico;
- metabolômico.

Biomarcadores no LCR

- Neurofilamentos.

Biomarcadores de imagem

- RM de encéfalo com PBR28;
- RM com espectroscopia;
- DTI (Diffusion Tensor Image – tractografia) – Trato córtico-espinhal.

IMPACTO DO DIAGNÓSTICO

Selene Beviláqua Chaves Afonso, médica doutoranda do programa de saúde da mulher e da criança do Instituto Nacional de saúde da Criança, da Mulher e do Adolescente Fernandes Figueira – FIOCRUZ

impacto do diagnóstico

Receber o diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica muda profunda e drasticamente a vida de uma pessoa e a de seus familiares. O paciente pode sentir que perdeu o controle sobre os acontecimentos e está vivendo em um mundo diferente do mundo dos outros. Assim, seu tempo passa a ter outra importância; o foco da sua atenção muda, como mudam também suas prioridades. Além disso, ele perde a confiança no próprio corpo e, com razão, se torna ansioso, amedrontado e depressivo, alguém daqui para frente em busca de conforto e apoio. Há mil pensamentos e dúvidas passando por sua cabeça. Se esse for o seu caso, continue lendo este texto e veja algumas alternativas que estão ao seu alcance.

É fundamental que o paciente e sua família se informem adequadamente sobre a doença, para alcançar a estabilidade necessária para enfrentá-la. Sabemos, porém, que essa é uma das partes difíceis de lidar com a ELA: há pouco material disponível em fontes confiáveis. Este manual se propõe a ser uma delas, mas uma pesquisa pode revelar outras.

No início, é inevitável sentir medo, frustração, raiva e negação. Como resposta a esses sentimentos, é natural que as pessoas procurem outros diagnósticos e outros tratamentos; porém, nessa busca – inclusive por novos exames e promessas de curas ainda inexistentes –, há o risco de prejudicar ainda mais uma saúde já debilitada, além de enfraquecer a economia familiar. Portanto, procure se cercar de profissionais confiáveis e ligados a instituições reconhecidas cientificamente.

Se você recebeu o diagnóstico de ELA, saiba que cada um terá sua maneira de lidar com isso. Há os que mantêm uma atitude positiva para se afastar da ideia de estarem doentes, mesmo sabendo que um dia terão que se render ao fato de terem uma doença grave. Ao conhecer a realidade, é possível escolher lutar contra a doença com uma atitude do tipo “ganhar ou perder” ou lidar com cada coisa a cada dia.

É sempre pior não saber o que está acontecendo. As crianças, especialmente, sofrem muito quando veem alguém doente num local em que não se fala sobre o assunto. Portanto, seja você o portador da ELA ou um familiar, conte a verdade aos que convivem com a nova realidade e explique que, apesar das mudanças de aparência, os sentimentos não mudam entre aqueles que se amam. Aliás, uma doença grave pode revelar o melhor das pessoas ou despertar sentimentos com os quais elas não podem lidar sozinhas; pode fortalecer laços familiares saudáveis ou quebrar aqueles que já eram fracos. Seja como for, as relações com seus familiares, amigos próximos e colegas certamente passarão por uma transição.

Alguns ficarão ao seu lado e outros se afastarão de você, mas saiba que, em um caso ou em outro, isso não será pessoal. É possível que aqueles que se afastem estejam lidando com uma incapacidade ou fraqueza própria, às vezes temporária, diante dos desafios da vida. Não é raro que as pessoas não saibam o que dizer ou como ser úteis a um ente querido quando ele adoece; portanto, não hesite em pedir ajuda quando ela não é oferecida espontaneamente e desde já saiba que muitos se sentirão bem em ajudar quando solicitados. Lembre-se de que familiares e amigos vão experimentar reações emocionais ao seu adoecimento, entre as quais até mesmo a culpa por estarem saudáveis e você não. Eles também podem estar irritáveis e cansados pela sobrecarga adicional de responsabilidades frente à sua doença e sentirem que isso não é justo com você, o que os leva a se sentirem ainda mais culpados.

Saiba também que manter um canal de comunicação aberto é uma boa maneira de trabalhar esses e outros sentimentos com as pessoas à sua volta. Por vezes, você precisará de alguém com quem possa conversar sem que o outro se chateie com o que você tem a dizer, e essa pessoa pode tanto ser alguém da família mais distante quanto um profissional da equipe que atende você ou até mesmo um especialista na área emocional.

De qualquer modo, você não estará só ao enfrentar a difícil jornada que tem pela frente. Sua família e alguns amigos podem mesmo se tornar mais próximos do que em qualquer outro momento da sua vida. Além disso, os avanços da tecnologia e os novos estudos permitem que os profissionais estejam bem-preparados para acompanhá-los nas diversas dimensões e nos diferentes estágios da doença. E não se esqueça: instituições como a Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (Abrela) oferecem informação e orientação para pacientes e familiares, mesmo à distância. Acesse: (http://www.tudosobreela.com.br) e saiba tudo o que eles podem fazer para ajudá-lo.

Lembre-se ainda de que é preciso cuidar do corpo, da mente, do espírito e de suas relações sociais. Assim, se por um lado a vida com ELA pode ser vista como uma série progressiva de perdas de funções do corpo, por outro, pode representar uma oportunidade de enriquecimento das relações com as pessoas mais próximas, com aquelas que vivem com a mesma doença e com profissionais envolvidos com esta enfermidade. Saiba que você pode inclusive ser muito útil para outras pessoas.

Esperança, amor, fé e força de vontade não garantem a imortalidade, mas provam o que é singular ao ser humano e sua capacidade de crescimento, mesmo diante de grandes adversidades. O calendário marca quanto tempo vivemos, mas não a intensidade com que vivemos. O mais importante é preencher cada minuto com um significado que dê sentido à sua vida; portanto, aproveite os pequenos prazeres que ela lhe oferece: medite, leia, ouça música. Use todos os seus recursos, além daqueles que as pessoas que o amam lhe oferecem e os que os computadores e a internet hoje disponibilizam.

Se você cuida de uma pessoa com ELA, saiba que a doença exige um trabalho gradualmente mais árduo. Assim, entenda a doença, seus estágios e faça um planejamento; pense em formar um time que inclua parentes, amigos e profissionais, não esquecendo que seu ente querido é a parte central desse time; pense também que os estágios e as estratégias correspondentes para cuidar da pessoa com ELA mudarão de acordo com cada período da doença. Saiba que o seu conhecimento e a sua confiança para exercer esse importante trabalho virão aos poucos, com o tempo, e que você sempre pode procurar o apoio necessário de instituições e grupos de pacientes. Comece a pensar, o quanto antes, em uma lista de pessoas disponíveis para ajudá-lo nesse cuidado. E, como a doença rouba os movimentos do seu ente querido, o maior desafio dos cuidadores será fazê-lo sentir-se ainda no controle da própria vida.

A participação nos grupos voltados para pacientes e familiares pode ser uma oportunidade de compartilhar experiências. As trocas entre pessoas que estão vivendo e lidando com os diferentes estágios da doença ajudam no planejamento da vida cotidiana, ainda que se saiba do desafio que representa para todos o fato de que a doença avança. Mas é preciso levar em conta que cada caso é diferente e que as soluções encontradas serão sempre singulares, próprias de cada paciente e sua rede de apoio.

O cuidador também precisa se vigiar. Se você adoecer ou ficar deprimido, não poderá ajudar seu ente querido. Alimente-se bem, descanse sempre que possível, faça exercícios e tenha um tempo para si mesmo. Você pode ter suas limitações ou outros compromissos, como filhos dos quais cuidar ou idosos que precisam de acompanhamento. Por todas essas razões, é importante montar uma equipe e fazer um bom planejamento das tarefas e cuidados necessários.

Cuidar de uma pessoa com ELA exige muito, mas também pode ser uma tarefa gratificante. A proximidade intensa, a descoberta de que você pode dar conta das demandas e resolver problemas, além da gratidão do seu ente querido, podem enriquecer sua mente e seu coração. Mas esses benefícios não ocorrerão se o cuidador estiver sobrecarregado. Você precisa de apoio, repouso e esperança. Assim, essa jornada não será feita apenas de sacrifício, desespero e exaustão, mas será também uma oportunidade de crescimento, uma experiência profunda e significativa.

Por fim, saibam: vocês não estão sós! Lembrem-se de que estamos trabalhando em pesquisas na busca das melhores soluções para você e sua família.

VIVENDO COM ELA

Vania de Castro Moreira, psicóloga – mestre em psicologia, PUC

As pessoas têm mostrado que é possível viver com ELA. No entanto, isso não minimiza as dificuldades, a dor e o profundo sofrimento que rondam cada lar onde vivem pacientes com uma enfermidade cuja origem e cura ainda são desconhecidas.

Viver com ELA pode significar, para muitos, o fim do mundo, já que quase tudo o que a pessoa é e construiu desde o momento em que foi concebida se perde no processo de evolução da ELA, provocando intenso sofrimento psíquico no paciente e envolve a família como um todo.

Viver a vida com enfermidades superáveis é simples, mas, quando se começa a perder os movimentos corporais, tudo se torna complexo e acarreta outros adoecimentos invisíveis. Por isso, é extremamente necessário reinventar possibilidades de viver com qualidade. Os problemas e os dissabores são inúmeros e deixam marcas profundas, mas é preciso ir além e desenvolver recursos saudáveis de enfrentamento da nova situação. A ELA não pode se tornar a única razão de viver. A ELA aprisiona o indivíduo em seu próprio corpo e ele carece de ajuda para não deixar a doença aprisionar a sua alma e a sua vida.

Paciente

Não se isole

Mantenha-se em contato, mesmo que pela internet, com pessoas que vivem situações como a sua. Compartilhe os sentimentos, os desejos, os medos e as experiências com os íntimos: essa é uma forma de manter a saúde mental, uma vez que a evolução da doença tende a provocar o isolamento seja pelo prejuízo da fala, pela perda do direito de ir e vir por si e do ato social da alimentação ou por outras especificidades da ELA. Portanto, lute para conseguir dialogar com as pessoas da forma que lhe for possível.

Não se omita.

Você, melhor que ninguém, sabe o que está acontecendo com o seu corpo. Não perca o seu referencial; por vezes, caberá a você orientar familiares e cuidadores sobre o que deve ou não ser feito. Ensine-os o jeito de lidar que menos o prejudique, provoque dores ou desconfortos. Os familiares e cuidadores precisam da sua sinalização. Não deixe a sua vida para que outros decidam o que deve ser feito.

Busque informações sobre a doença

É importante conhecer e entender as pesquisas científicas, os medicamentos em estudo e os novos tratamentos. No entanto, mais importante ainda é conhecer os tratamentos que acarretam maior bem-estar agora e que são imprescindíveis para lhe proporcionar uma vida com qualidade mesmo diante de todas as dificuldades existentes. Os tratamentos desenvolvidos comumente são: fisioterapia respiratória e motora, fonoaudiologia, nutrição, psicoterapia, terapia ocupacional e consulta frequente ao médico neurologista. A avaliação com assistente social e uma reunião com um advogado, para saber os seus direitos, também ajudarão.

Confie no outro

Com a evolução da doença você poderá contar com pessoas que funcionarão como prolongamento do seu corpo. Para isso, é necessário desenvolver ainda mais a capacidade de confiar no outro. A tarefa é difícil, porém você precisa se ater ao seu bem-estar e vencer todas as barreiras impostas pela doença para atingir os objetivos de vida.

Dê espaço para a espiritualidade e a religião

Não é necessário seguir uma religião ou uma igreja se você não quiser, mas procure integrar essas manifestações da existência humana à sua vida, seja por meio de leituras, músicas ou encontros para esse fim.

Dê novos rumos ou significados à sua vida

Faça valer a dignidade e o respeito por você. Ressignifique o seu modo de vida. Qual o sentindo que você pode dar à sua vida hoje? A ELA é um fato. Recrie-se. Autorize-se e reinvente sua vida. Peça ajuda. Não existe uma receita pronta para isso. Crie a sua receita de vida e viva ativamente.

Faça o testamento vital

O testamento vital deve ser feito para que ninguém faça o que você não quer que seja feito com você. É um recurso para evidenciar os tratamentos, procedimentos e cuidados que você deseja receber no final da sua vida.

Família

A dinâmica familiar sofre mudanças significativas para receber a nova realidade que se descortina. Amor, união, persistência, diálogo, compreensão e tolerância são ingredientes indispensáveis para que a família se mantenha funcional. Se há crianças na família, é importante que elas fiquem à vontade, conversem, desenhem, leiam e participem do cotidiano do paciente com ELA. Se existem animais na casa, eles devem ficar por perto, já que exercem influência positiva à saúde do ser humano. A vida não para em função do surgimento dos profundos dissabores provocados pela enfermidade. Cuidar de si é o caminho para melhor cuidar da pessoa doente e participar da criação de formas possíveis de enfrentamento das adversidades provocadas pelo surgimento da doença grave.

Cuidadores

Observe o seu paciente. Olhe para ele. Entenda o que ele sinaliza. Comunique-se com ele. Não adivinhe o que ele está pensando ou quer lhe dizer. Qualquer ação pode ser exaustiva para a pessoa com ELA, por isso, preste muita atenção aos limites impostos pelo paciente e não peça algo que ele não pode fazer – por mais simples que pareça para você. Busque formas saudáveis para cuidar de si e manter o equilíbrio emocional.

Profissionais

Alguns princípios básicos devem nortear toda a ação do profissional de saúde na relação interpessoal com a pessoa com ELA e familiares: olhar a pessoa doente, e não apenas a doença; a intuição e a sensibilidade caminham com o conhecimento técnico; ao se comunicar, olhe nos olhos, dirija-se ao paciente e não somente ao familiar; comunique-se; exercite a compreensão empática; aprenda com o paciente: ele tem muito a lhe ensinar e habita o seu próprio corpo, portanto, sabe muito mais que você sobre ele mesmo; não veja o mundo do paciente apenas pela sua própria visão, mas pela ótica dele também; permita-se pensar e falar sobre as questões da morte e do morrer com o paciente e a família; cuide-se para melhor cuidar do outro.

Leitura sugerida

- Zanini, Silvio A. *ELA e eu: minha relação com a esclerose lateral amiotrófica*. São Paulo: Lemos Editorial, 2002.
- Castro, Vania de. *Esclerose Lateral Amiotrófica: poemas de vida e esperança*. São Paulo: Espaço Editorial, 2004.
- Moreira, Leide Consuelo Quereza. *Letras da minha emoção*. São Paulo: Leide Moreira Marketing Cultural, 2006.
- Reboredo, Lucília Augusta. *A dança dos beija-flores no camarão amarelo: curso e percurso do adoecimento*. Piracicaba: Jacintha Editores. 2010.
- www.comunidadeelabrasil.ning.com
- http://testamentovital.com.br/

SEXUALIDADE

Adriana Cerveira, psicóloga, formação
em psicodrama e tecnologia assistiva

Ana Rita de Paula, psicóloga, doutora
em psicologia clínica, autora de livros e artigos
sobre a questão da deficiência

O

sexualidade

"O amor é que é essencial,

O sexo é só acidente.

Pode ser igual

Ou diferente.

O homem não é um animal:

É uma carne inteligente,

Embora às vezes doente."

Fernando Pessoa

Quando o poeta fala do corpo como carne doente, ele não quer dizer exatamente que o organismo esteja com alguma enfermidade ou deficiência. Ele se refere ao fato de que, quando estamos amando, todos sofremos a dor do amor, embora tenhamos inteligência. Diante do amor não há razão que afaste o sofrimento. Prazer e dor são sentimentos que andam juntos, principalmente quando vivemos nossa sexualidade.

O que entendemos por sexualidade? Existem diferentes teorias sobre a sexualidade humana, mas todas afirmam a diferença existente entre sexo e sexualidade. Sexo é um atributo biológico, instintivo e está ligado à função reprodutiva de todo animal. Sexualidade, por sua vez, é um atributo humano, envolvendo os campos biológico, emocional, psíquico, cultural e histórico. Pode ser compreendida como o impulso para a vida, modo de ser, encontrar-se no e com o mundo. É um processo que ocorre simultaneamente ao desenvolvimento de qualquer pessoa, sendo construída desde antes do nascimento, e se expressa por meio de comportamentos, desde o acalanto da mãe até a escolha de parceiros para o relacionamento sexual, passando pelos momentos de descoberta de si e do outro. Sexualidade, portanto, não é só comportamento: envolve aspectos inconscientes, tanto em relação aos conteúdos do pensamento como aos afetos.

É importante registrar que todos nós somos seres sexuais, independentemente das características ou do momento de vida em que nos encontramos. Nada apaga nossa sexualidade, ainda que não estejamos tendo relações sexuais.

A forma de vivenciar a sexualidade depende de tudo que acontece com uma pessoa, depende de sua história de vida. Essa história, nossa história, começa com as expectativas familiares antes e após o nascimento, passando pelas experiências de rejeições, frustrações, relações bem-sucedidas e momentos de prazer.

Nossa sexualidade também tem um caráter social e coletivo. É construída por nossas crenças religiosas, nossas convicções sobre o que consideramos certo ou inadequado. O momento histórico que vivemos determina tabus, mitos e valores culturais que influenciam a forma de viver a sexualidade. Ser mulher na Europa ocidental é muito diferente de ser mulher nas culturas mulçumanas, por exemplo. Há alguns anos, ser uma pessoa com deficiência era razão suficiente para não vivenciar nem expressar sua sexualidade. Não se admitia que as pessoas com deficiência tivessem necessidades e direitos ao sexo e a sexualidade.

A presença de uma deficiência pode aproximar ou afastar as pessoas. As pessoas com deficiência precisam utilizar estratégias diversificadas, de acordo com suas características pessoais e com o quadro da deficiência que apresentam, para se aproximar afetivamente do outro. Por exemplo, pessoas cegas costumam utilizar o toque, o cheiro e o tom de voz para se expressar e se relacionar sensualmente. Pessoas surdas geralmente procuram pares iguais, pela dificuldade de comunicação. Pessoas com deficiências motoras podem ser tímidas e temer a reação alheia em função de problemas de autoimagem e autoestima. Entretanto, existem aquelas que buscam estratégias de sedução por meio do carisma pessoal e do desempenho positivo em outros papéis sociais. Pessoas com deficiência intelectual geralmente são infantilizadas e lidam com o mito de que são seres assexuados ou não possuem condições de controlar seu comportamento sexual. Porém, ultimamente, já assistimos a casamentos e relações estáveis, com nascimento de filhos, de casais com deficiência intelectual.

Ao lado de todos esses aspectos, relacionados às deficiências de um modo geral, as particularidades das doenças neuromusculares também influenciam a expressão e a vivência da sexualidade dos pacientes. No caso de pessoas com ELA, há o medo da progressão da doença, as limitações motoras e respiratórias agravadas, além das fantasias positivas e negativas com o parceiro.

Em particular mulheres que possuem ELA ou qualquer outra doença neuromuscular degenerativa ficam ansiosas com a necessidade futura, em breve ou a longo prazo, de terem de ser cuidadas por seus parceiros. O papel de cuidador sempre coube às mulheres, mas essa é uma construção social que pode e deve ser alterada, quer na presença de uma doença ou deficiência ou não. Os papéis sexuais como construções sociais – por exemplo, a ideia de que cabe aos homens o papel de provedor, pai de família e chefe da casa – precisam ser ressignificados em inúmeras situações. A deficiência pode afetar a identidade masculina tanto quanto a feminina, relacionada, às vezes, com o cuidado da casa e da família. É importante lembrar que as relações entre um casal irão se alterar necessariamente ao longo do tempo, tanto em termos de ganhos como em termos de mudanças, independente do contexto de vida. Essas alterações podem se precipitar ou não com o aparecimento de alguns imprevistos. A ocorrência da ELA pode levar o relacionamento a se aprofundar e ganhar espaço no campo da fraternidade e solidariedade, sem perdas afetivas, mas também pode ocorrer um distanciamento entre o casal. Não é possível controlar essas alterações, porque não pertencem ao campo da consciência e da razão e envolvem as duas pessoas.

Com relação à realização do ato sexual por pessoas com doenças neuromusculares, há inúmeros medos, principalmente em relação às limitações respiratórias que poderiam se agravar nesse momento. É preciso considerar que, no ato sexual, há consumo de energia, mas também produção e circulação de energia, o que é extremamente positivo para a saúde como um todo.

Qual é, enfim, o papel dos profissionais envolvidos nos cuidados de pessoas com ELA? Primeiro e antes de qualquer coisa, ser um agente facilitador de uma vida plena, por meio de buscas e estudos que subsidiem um processo de orientação seguro e voltado às necessidades e aos desejos de quem é atendido. Colocar-se como alguém que serve ao projeto de vida do outro e, quando necessário, ser um ator que estimule a formulação desses projetos de futuro, mesmo diante da incerteza do tempo de vida – incerteza que todos nós, humanos, compartilhamos.

Incentivar a convivência e a troca de informações e experiências entre pares facilita a ampliação do círculo de relações e permite a identificação com pessoas com vivências similares. A crença no fato de que todas as pessoas com deficiência podem ter uma vida afetiva e sexual plena é a base para pessoas com doenças neuromusculares, seus familiares e terapeutas criarem as condições para a efetivação deste direito.

MEDICAMENTOS

Francisco Tellechea Rotta, coordenador
médico do Instituto Paulo Gontijo (IPG)

medicamentos

A esclerose lateral amiotrófica é uma doença até o momento incurável, o que não significa que seja intratável. Além das diversas técnicas não medicamentosas descritas neste manual, devem ser usados medicamentos com os objetivos de reduzir a velocidade de progressão da doença (aumentando a sobrevida) e melhorar a qualidade de vida.

O único medicamento atualmente aprovado como tratamento modificador de doença na ELA (isto é, que aumenta a sobrevida dos pacientes) é o Riluzol, que age nas sinapses excitatórias glutamatérgicas. Em ensaios clínicos controlados, o Riluzol retardou o momento que pacientes viriam a necessitar de ventilação mecânica em dois a três meses. No entanto, estudos observacionais estimam esse efeito em seis a 21 meses, o que pode ser explicado por um início mais precoce do tratamento. Os pacientes devem ter exames de sangue que monitoram a função hepática (TGO e TGP), realizados a cada duas semanas durante, pelo menos, os três meses iniciais de tratamento. O Riluzol deve ser tomado duas vezes ao dia, de estômago vazio (pelo menos duas horas de jejum) e não se deve ingerir alimentos por pelo menos uma hora após a dose. Em casos de desconforto estomacal, pode-se, temporariamente, administrá-lo depois de uma refeição até que haja adaptação ao medicamento.

Apesar de ser baseado somente em opinião de especialistas, o uso de vitaminas antioxidantes faz sentido do ponto de vista fisiopatogênico, com baixos custo e risco de efeitos adversos. A dose recomendada é de 800 UI ao dia de vitamina E, 1 grama ao dia de vitamina C e 100% de RDI das vitaminas do complexo B. Uma análise agregada de cinco estudos de coorte sobre hábitos de vida, somando mais de 1 milhão de indivíduos, mostrou uma tendência a um menor risco de desenvolver ELA em pessoas que utilizaram suplementação de vitamina E por mais de cinco anos. Apesar de ser um estudo de prevenção primária, seu resultado favorece a ideia que as vitaminas antioxidantes possam ter um efeito protetor em pacientes com ELA. O uso de altas doses de vitamina D, preconizado por alguns para casos de esclerose múltipla, não tem qualquer embasamento na ELA e não é recomendado.

Diversos sintomas associados à ELA também necessitam de tratamento medicamentoso, entre eles insônia, salivação excessiva (sialorreia), depressão, incontinência emocional e dor.

Deve-se evitar o uso de benzodiazepínicos (diazepan, alprazolan, clonazepan, midazolan etc.) para o tratamento da insônia de pacientes com ELA, uma vez que esses medicamentos podem inibir o centro respiratório. Para pacientes com dificuldade de iniciar o sono, prefere-se um indutor rápido de sono não benzodiazepínico. O Zolpidem é um indutor do sono com início de ação em poucos minutos e duração de efeito de quatro horas. Quando o pacientes acorda no meio da noite usando o remédio, pode-se passar à sua formulação CR (de liberação controlada), que tem efeito por seis horas. Pacientes com dificuldade de manutenção do sono, que despertam no meio da noite e não conseguem voltar a dormir, respondem melhor a medicamentos antidepressivos com efeito sedativo, especialmente a amitriptilina.

A sialorreia responde a medicamentos anticolinérgicos e, pelo menos inicialmente, a amitriptilina também é uma boa escolha para reduzir a salivação. Gotas de colírio de atropina 1% colocadas embaixo da língua ou injeção de toxina botulínica nas glândulas salivares são alternativas ao uso da amitriptilina.

Apesar de somente 10% dos pacientes com ELA apresentarem depressão, esta não deve ser negligenciada. Nesses casos, além de psicoterapia, devem-se utilizar doses máximas dos antidepressivos mais eficazes.

Incontiência emocional é a dificuldade de controlar reações automáticas de choro ou riso, a estímulos tristes ou engraçados. Esse sintoma, que ocorre mais frequentemente em pacientes com envolvimento significativo de neurônios motores superiores, pode ser muito incapacitante, mas não deve ser confundido com depressão ou transtorno bipolar. Nos Estados Unidos, existe um medicamento (Nuedexta, combinação de dextrometorfano e quinidina) específico para o tratamento dessa condição, que infelizmente não está liberado no Brasil. Mesmo não se tratando de uma manifestação de depressão, antidepressivos podem ser uma alternativa para o tratamento da incontinência emocional. Amitriptilina (muitas vezes preferidas por seus outros efeitos benéficos na ELA) e sertralina podem ser tentadas como opção.

A primeira estratégia para manejo da dor nos pacientes com ELA é o uso de medidas fisioterápicas como manipulação e alongamento. O uso de medicamentos deve ser escalonado, iniciando com analgésicos simples, relaxantes musculares e anti-inflamatórios e progredindo até a utilização de narcóticos, se necessário. A Academia Americana de Neurologia recomenda que a dor de pacientes com ELA seja tratada da mesma forma que a de pacientes com câncer.

Além dos tratamentos recomendados, também é importante lembrar que o uso de hipocolesterolemiantes orais (estatinas ou não) pode ser prejudicial aos pacientes com ELA. Pacientes com uma mutação genética que favorece o desenvolvimento da ELA apresentam menor quantidade de colesterol nas membranas neuronais e menor número de transportadores de glutamato. Pacientes com ELA e níveis elevados de colesterol ou triglicerídeos séricos apresentam uma sobrevida maior do que aqueles com níveis normais ou baixos.

Bibliografia sugerida

- Miller RG, Jackson CE, Kasarkis EJ et al. “Practice Parameter Update: The Care of The Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis – Drug, Nutritional and Respiratory Therapies (An Evidence-Based Review)”. Neurology. 2009; 73(14):1218-1226.
- Bradley WG, Anderson F, Gowda N, Miller RG e ALS CARE Study Group. “Changes in The Management of ALS Since The Publication of The AAN ALS Practice Parameter 1999”. ALS and Other Motor Neuron Disorders. 2004; 5(4):240-244.

VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA

Leila Ortiz, fisioterapeuta, mestre em ciências da saúde, vice-presidente da ARELA- RS. Fisioterapia motora e respiratória neuromuscular

ventilação não invasiva

Com a progressão da ELA, os pacientes apresentam gradativa perda da força dos músculos respiratórios (inspiratórios e expiratórios), reduzindo a capacidade de colocar e tirar o ar dos pulmões e ocasionando sensação de falta de ar. Para resolver o problema dessa insuficiência ventilatória, existe a ventilação não invasiva (VNI).

O aparelho portátil utilizado para VNI é conhecido como BIPAP (Bilevel Positive Airway Pressure) e tem duas medidas de pressões positivas: a pressão inspiratória, IPAP (Inspiratory Positive Airway Pressure), e a pressão expiratória EPAP (Expiratory Positive Airway Pressure). Atenção: O paciente com ELA necessita de BIPAP, e não de CPAP (aparelho que possui somente uma pressão positiva contínua). O ciclo respiratório é iniciado pelo paciente e detectado pela máquina, subindo o fluxo de ar até o valor maior, que é o IPAP, na inspiração; ao realizar a expiração vai até o valor menor determinado pelo EPAP. É importante salientar que não é a máquina que comanda a respiração do paciente, e sim ele próprio.

A prescrição é feita pelo médico de acordo com exames de avaliação da função pulmonar como espirometria, oximetria noturna, polissonografia, gasometria arterial, sinais e sintomas de hipoventilação (sonolência diurna, falta de ar e dores de cabeça matinais). O ajuste das pressões é de acordo com cada fase da doença, acompanhada pelo médico ou o fisioterapeuta, pois precisa se adequar às necessidades e à progressão da ELA. Os parâmetros só podem ser alterados com senha, portanto, não há risco de ser desregulado por outras pessoas.

Outra regulagem da qual o familiar ou cuidador deve se certificar é o modo respiratório do BIPAP, sendo o mais indicado o modo ST (espontâneo/cronometrado), mais seguro para o paciente. Existem outras regulagens dos parâmetros que profissionais capacitados podem prescrever para deixar o tratamento mais confortável e adequado para o paciente.

Para conforto e melhor qualidade da ventilação, pode-se utilizar um umidificador acoplado ao aparelho ou conectado ao BIPAP. Os cuidados com este são em relação ao tipo de água (filtrada, fervida ou destilada) e para que não se deixe secar a água durante o uso nem que ela entre no aparelho. A graduação da intensidade da umidificação geralmente vai de 1 a 6, podendo, como sugestão, iniciar com 2, variando de acordo com a preferência de cada paciente.

Para uma utilização segura do BIPAP, mesmo com risco de interrupção do fornecimento de energia elétrica, é imprescindível que se tenha um no-break/bateria e estabilizador de voltagem, que geralmente possibilita de seis a oito horas de uso sem ligação à rede elétrica. Por isso, deve-se assegurar que a bateria esteja sempre funcionando e carregada. O BIPAP fica ligado à bateria e esta à tomada.

Normalmente o BIPAP é administrado por meio de máscara facial (nariz e boca), máscara nasal/pronga nasal e máscara total face (todo o rosto) ou, ainda, traqueostomia. Em todas as modalidades deve-se manter um orifício aberto na máscara ou no tubo corrugado da traqueostomia para escape de CO2. É importante, se possível, variar os tipos de máscaras para não causar lesão no rosto e não usar máscara apertada em excesso, pois é aceitável um pouco de escape desde que não seja desconfortável ao paciente. Tanto a máscara como o tubo corrugado devem ser higienizados com água e sabão neutro com certa periodicidade, evitando-se a limpeza com álcool no silicone da máscara.

O aparelho exige certos cuidados, como evitar quedas, derramamento de líquidos e exposição ao calor ou sol. É necessário que se faça a limpeza periódica do filtro de ar, que pode ser lavado com água e sabão e recolocado conforme orientação do manual de cada aparelho ou orientação do técnico de manutenção que acompanha. De maneira opcional e de acordo com cada caso, pode ser colocado um filtro antibacteriano entre o aparelho e o paciente.

Sabe-se que o uso de oxigênio pode ser prejudicial ao paciente de ELA, porém, quando necessário, pode ser prescrito pelo médico para ser usado junto com o BIPAP (nunca sozinho) para o tratamento de doença pulmonar coexistente. Para a insuficiência ventilatória apresentada pelo paciente de ELA, o BIPAP regulado adequadamente será suficiente.

O uso deve ser de acordo com a indicação de cada paciente. Geralmente, utiliza-se o aparelho para dormir, pois é à noite que ocorre hipoventilação e risco de parada respiratória. Durante o dia, o uso é indicado após os esforços ou identificação de fadiga respiratória, como depois do banho, de evacuar, de fazer fisioterapia ou de qualquer atividade para descansar os músculos respiratórios, pois, se os expomos à fadiga, a perda de força pode avançar mais rapidamente.

- A assistência técnica responsável pelo aparelho deve passar todas as orientações e fornecer número de telefone para qualquer necessidade.

- Há algumas formas de conseguir um BIPAP e seus acessórios: pelo SUS (a Portaria nº 370, de 4 de julho de 2008, garante a entrega gratuita em todo o Brasil, de maneira administrativa ou judicial), por convênios ou particular.

- O BIPAP deve ser visto como um dos recursos principais para manter o paciente respirando, ventilando adequadamente, aumentando a expectativa e melhorando a qualidade de vida.

VIA AÉREA

Francisco Tellechea Rotta, coordenador
médico do Instituto Paulo Gontijo (IPG)

via aérea

A manutenção de um fluxo de ar desimpedido desde o ambiente externo até os alvéolos pulmonares é essencial para a manutenção de uma oxigenação adequada do sangue. A passagem do ar pelas cordas vocais também é essencial para geração da voz. Na ELA, o acúmulo de secreção ocasionado pela dificuldade de tosse e deglutição e a diminuição do tônus muscular nos músculos do pescoço podem comprometer a via aérea. Estratégias medicamentosas e não medicamentosas para corrigir esses fatores são discutidas em outros segmentos deste manual e seu uso permite prolongar o tempo que os pacientes podem contar com uma via aérea que funcione adequadamente.

Na esclerose lateral amiotrófica podem ocorrer três situações que fazem com que a via aérea natural não seja mais adequada às necessidades do paciente, descritas a seguir:

- Necessidade de ventilação invasiva. Pacientes com perda grave de força dos músculos da respiração podem necessitar de ventilação mecânica além da que pode ser ofertada por aparelhos de ventilação não invasiva (com máscara). Geralmente, essa necessidade aparece no contexto de uma pneumonia intercorrente.

- Pacientes que estão bem adaptados à ventilação não invasiva, mas que necessitam usá-la continuamente, ocasionando dificuldade de acesso à cavidade oral para higiene e mesmo lesões de pele por pressão contínua da máscara.

- Manejo de secreções. A traqueostomia permite uma aspiração mais efetiva de pacientes com acúmulo de secreção nas vias aéreas refratário às tentativas de redução. Nesses casos, o balonete do cateter de traqueostomia também serve como barreira para evitar a passagem da secreção para os pulmões.

Realizar ou não uma traqueostomia quando chegar o momento é uma das mais importantes e difíceis decisões que o paciente com esclerose lateral amiotrófica tem de tomar. Por esse motivo, deve-se iniciar o processo de informação sobre o que significa tal procedimento em termos de sobrevida e qualidade de vida e discutir as preferências de cada indivíduo muito antes de a necessidade real se manifestar. Por mais dura que possa ser a conversa, nunca vi uma situação em que evitá-la tenha sido uma decisão acertada a longo prazo. A preferência do paciente quanto à realização da traqueostomia deve ser incluída no seu testamento vital (ver o capítulo “Vivendo com ELA”), e o paciente deve ter o poder de modificar essa decisão a qualquer momento. É importante salientar que, quando o paciente não tem uma decisão formada com relação à traqueostomia, considera-se que deseja realizá-la.

Apesar de o paciente que se submete a traqueostomia muitas vezes já não ter condições de articular a fala, a presença da cânula não é, por si só, um impeditivo para a fala. Existem cânulas fonadoras que, ligadas a um ventilador a pressão, podem permitir que o paciente fale com o balonete desinflado; no entanto, com a progressão da doença, essa capacidadee acaba sendo perdida.

Ao permitir a instalação de ventilação mecânica contínua, invasiva, e otimizar o manejo de secreções, a traqueostomia é capaz de prolongar, muitas vezes indefinidamente, a sobrevida dos pacientes com ELA. Ao prevenir a insuficiência respiratória, que geralmente é o evento final na vida do paciente, a ventilação mecânica por traqueostomia propicia que ele possa viver por dez, vinte anos ou mais. Ao longo desse tempo, o processo de atrofia muscular segue progredindo e o paciente torna-se mais dependente. Em casos de longa evolução, mesmo os movimentos oculares são afetados, tornando a comunicação impossível. Avanços tecnológicos que utilizam a detecção de ondas cerebrais para movimentar um cursor em computador estão sendo desenvolvidos para tornar a comunicação destes pacientes novamente possível.

Indivíduos em ventilação mecânica invasiva podem ser mantidos em casa – os cuidados com a traqueostomia são descritos no capítulo a seguir, “Fisioterapia respiratória”. Estudos realizados em pacientes cronicamente em ventilação por traqueostomia mostram que, com o tempo, há uma deterioração da qualidade de vida dos familiares, mas não necessariamente da dos pacientes.

Também se sabe que a maioria dos assistidos que escolhe submeter-se à traqueostomia não se arrepende da decisão. No entanto, trata-se de uma visão tendenciosa, uma vez que a decisão por fazer a traqueostomia já diferencia esse grupo como mais tolerante às limitações físicas que virão com a doença e mais motivado a se manter vivo. O que isso mostra é que não há uma decisão certa ou errada, mas simplesmente aquela que é a apropriada para um determinado paciente, suas crenças e expectativas.

FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA

Simone Gonçalves de Andrade Holsapfel, especialista em fisioterapia respiratória em doenças neurológicas e especialmente neuromusculares

Eduardo Vital, doutorando e mestre em ciências da reabilitação pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, especialista em doenças neuromusculares pela Universidade Federal de São Paulo

O principal objetivo do tratamento com a fisioterapia respiratória é manter os pulmões expandidos, “cheios de ar” e livre de secreções, evitando que ocorra ventilação pulmonar inadequada, insuficiência respiratória e infecções pulmonares.

Precisamos lembrar que a mesma fraqueza que atinge os músculos dos braços e pernas também pode atingir os músculos responsáveis pela ventilação pulmonar (músculos inspiratórios) e expectoração (músculos expiratórios). Por isso, é muito importante fazer uma avaliação com um fisioterapeuta respiratório a cada três meses, tempo preconizado pela literatura científica, sendo assim possível prescrever o tratamento indicado para cada fase da doença.

O resumo da consequência da fraqueza muscular respiratória é: dificuldade para encher os pulmões de ar, aumento da quantidade de secreções, dificuldade para tossir e remover estas secreções. Fazer o acompanhamento com a avaliação trimestral e seguir o tratamento indicado possibilita melhor ventilação pulmonar, redução das secreções e forma segura de removê-las, aumento da expectativa e qualidade de vida.

Tratamento para os músculos inspiratórios

“Air Stacking” – empilhamento de ar

Os exercícios de air stacking ou empilhamento de ar são realizados por meio de um ressuscitador manual (AMBU), respiração glossofaríngea ou ventiladores mecânicos volumétricos. Os objetivos terapêuticos dos exercícios de empilhamento de ar são: melhora da complacência pulmonar e torácica (elasticidade), auxílio no aumento do fluxo de ar para otimizar a tosse e a fala, prevenção e tratamento das microatelectasias e atelectasia (colabamento dos alvéolos pulmonares). O exercício é indicado para pacientes com capacidade vital forçada inferior a 80% do previsto, ou seja, pacientes que apresentem distúrbio ventilatório restritivo, confirmado por meio da avaliação respiratória. Os pacientes com sintomas bulbares também se beneficiam com os exercícios de empilhamento de ar; nesse caso, as insuflações são realizadas de forma passiva.

Figura 1 AMBU – ressuscitador/reanimador manual

A técnica consiste no empilhamento de volumes de ar após o fechamento glótico até atingir a capacidade de insuflação máxima dos pulmões. O terapeuta ou cuidador se posiciona atrás do paciente; com uma mão, segura a máscara no rosto do paciente de forma que não ocorra vazamento de ar e, com a outra, faz as insuflações, apertando o AMBU até sentir resistência. Em média de três a cinco insuflações são suficientes, significando que os pulmões estão cheios de ar (insuflação máxima). Se conseguir, deve sustentar o ar por cinco a dez segundos e soltar lentamente. O exercício deve ser realizado três vezes por dia e com dez repetições.

Respiração Glossofaríngea – RGF

O exercício de RGF também tem como objetivo o empilhamento de ar. A técnica consiste na utilização da musculatura da faringe, laringe, bochechas e língua para forçar a entrada de ar nos pulmões. Quando o paciente atinge a insulflação máxima por meio dos goles de ar (de seis a nove, ou quantos goles forem o suficiente para encher os pulmões), o ar é mantido nos pulmões por meio do fechamento da glote. Além dos mesmos objetivos e benefícios do empilhamento de ar com o AMBU, a RGF permite ao paciente, que usa ventilação 24 horas, permanecer por alguns períodos fora da ventilação, para transferências ou frente a algum problema mecânico do ventilador.

Inspirômetros de incentivo

O exercício com inspirômetro de incentivo ou de inspiração sustentada tem como objetivo aumentar os volumes pulmonares, melhorar o desempenho dos músculos inspiratórios, prevenir ou tratar as microatelectasia e atelectasias. É indicado para os pacientes que não apresentam restrição pulmonar, ou seja, com capacidade vital forçada maior que 80%.

Figura 2 – Voldyne®

Os inspirômetros de incentivo volumétricos são os mais indicados para o paciente com ELA, pois permitem uma inspiração constante e sustentada por meio da geração de um volume inspirado, possuem um feedback visual com marcador do volume e um indicador flutuante para visualizar a sustentação do volume inspirado.

O paciente deve estar sentado, com os braços apoiados, o bucal preso nos lábios e entre os dentes, e inspirar de forma lenta e profunda, relaxar a região dos ombros e pescoço e levar o ar ao abdome, fazendo uma respiração abdominal; então, retirar o bucal da boca, sustentar o ar entre cinco e dez segundos e aí soltá-lo lentamente contraindo o abdome.

O uso do inspirômetro de incentivo deve ser prescrito e monitorizado por um fisioterapeuta respiratório, com cuidados para evitar quadro de fadiga.

Tratamento para os músculos expiratórios

Tosse assistida manualmente

Os pacientes com doenças neuromusculares apresentam prejuízo na manobra de tosse. A fraqueza da musculatura inspiratória e expiratória leva a uma redução no pico de fluxo da tosse, por incapacidade de gerar pressões para a tosse adequada, prejudicando a remoção das secreções e sendo a principal causa de pneumonias e internações.

O pico de fluxo da tosse é normal acima de 360L/min, verificado em avaliação; abaixo desse valor, a tosse é considerada fraca e precisa ser assistida. Uma forma de assistência é com empilhamento de ar com o AMBU. Nesse caso, ao invés de sustentar o ar por alguns segundos, colocamos a mão na região torácica ou abdominal e fazemos uma “prensa”, que é um estímulo forte com a mão deslocando-a para dentro e para cima, aumentando o fluxo da tosse e favorecendo para que a secreção seja expelida. Pessoas com osteoporose não podem ser submetidas à prensa torácica por risco de fraturas e não se pode realizar essa manobra após as principais refeições, pelo risco de vômitos.

Tosse mecanicamente assistida – Cough Assist

Os pacientes com doenças neuromusculares, quando apresentam valores de pico de fluxo de tosse (PFT) entre 270L/min e 160 L/min (valores que indicam tosse fraca), podem apresentar diminuição de todos os valores da avaliação durante um quadro de infecção respiratória, inclusive o PFT. Se este cair abaixo de 160L/min, a tosse passa a ser considerada ineficaz, necessitando do aparelho de tosse para remover secreções.

O uso do Cough Assit melhora significativamente o PFT e a saturação de oxigênio quando utilizado com pressões positivas e negativas acima de 40 cmH2O. O aumento dos níveis da saturação de oxigênio acontece por conta da melhora da ventilação e a remoção de secreções. Para utilizá-lo, precisamos de um filtro bacteriológico acoplado na saída do equipamento e na traqueia (circuito) e de uma máscara pneumática. Apressão ideal deve ser programada de acordo com cada paciente; para quem nunca utilizou o aparelho, pode-se iniciar com pressões baixas, em torno de 20 ou 25cmH20 para adaptação e ir aumentando gradativamente até chegar à pressão ideal, que é a que remove secreções. Durante o uso, ocorre uma pressão positiva que promove um enchimento máximo dos pulmões seguido de uma mudança abrupta para pressão negativa. Essa mudança rápida de positivo para pressão negativa simula as mudanças de fluxo que ocorrem durante uma tosse normal.

O aparelho deve ser programado por um fisioterapeuta que irá orientar o cuidador a utilizá-lo sempre que houver secreções e até que elas diminuam. Pode ser usado com máscara nasal ou em traqueostomia e, em ambos os casos, seu uso ajuda a evitar aspirações traqueais repetitivas e que deixam lesões. O uso do Cough Assist tem se demonstrado útil nos casos de pneumonias, evitando a necessidade de hospitalizações, episódios agudos de insuficiência respiratória e traqueostomias precoces.

Manejo nas complicações respiratórias por comprometimento bulbar

Controle da salivação

Além do tratamento medicamentoso, conforme prescrição médica, o controle da salivação é extremamente importante para diminuir os riscos de broncoaspiração e consequentemente quadros de infecção pulmonar. Para a remoção das secreções da cavidade oral, é indicado um aspirador portátil com o sugador de dentista acoplado. Outras medidas que auxiliam no manejo da salivação: a realização de inalação com soro fisiológico 0,9% por meio de um inalador compressor para fluidificar as secreções e a saliva grossa e orientação de manobras de proteção de vias aéreas (flexão de pescoço e deglutição forte), que devem ser orientadas por um fonoaudiólogo.

Cuidados com a traqueostomia

Os cuidados com a traqueostomia são de muita importância para diminuir os riscos de infecção e obstrução da passagem de ar. Quaisquer sinais de desconforto respiratório, agitação e ruídos anormais são sinais de necessidade de limpeza, inspeção e monitorização do paciente. A traqueostomia deve ser aspirada ou deve ser utilizado o Cough Assist, quantas vezes forem necessárias. Antes, é preciso fazer a fluidificação das secreções com a inalação. Durante as manobras de remoção de secreções pode-se utilizar a prensa torácica ou abdominal para otimizar a saída das secreções, além de manobras de fluxo rápido com o ambu. Observe a presença de secreção na cânula da traqueostomia e no estoma (orifício na traqueia). A presença de secreções obstrui a passagem de ar para os pulmões e aumenta o esforço respiratório do paciente.

- O paciente deve ser ventilado por meio de um ventilador mecânico acoplado em um umidificador de base aquecida para evitar a formação de “rolhas” (secreções pulmonares espessas e aderidas nas paredes da árvore brônquica) e devem ser realizadas inalações com soro fisiológico, na frequência orientada pelo médico.
- Observe sempre o circuito, desde a traqueostomia até o ventilador, verificando presença de fuga de ar (traqueia furada) e dobras no circuito que interrompam a passagem de ar. A cânula e o circuito nunca devem ser tracionados.
- O material para manuseio da traqueostomia deve sempre ser estéril (luvas e sondas), bem como o curativo em torno do estoma, que deve ser trocado frequentemente.
- Na falha do ventilador mecânico, o paciente deve ser ventilado por meio de um ambu, ventilar no mesmo ritmo respiratório que o seu até a chegada do serviço de emergência ou troca do equipamento.

REABILITAÇÃO MOTORA NA ELA

Marco Orsini, professor do Programa de Mestrado/Doutorado em Neurologia/ Neurociências – Hospital Universitário Antônio Pedro – Universidade Federal Fluminense

Acary Bulle Oliveira, professor do Programa de Mestrado/Doutorado em Neurologia/ Neurociências – Universidade Federal de São Paulo (Unifesp)

reabilitação motora na ela

O que entendemos por prudência? Creio que a essa palavra se associa sensatez, paciência, ponderação ou calma no tocante a determinadas situações. Indubitavelmente a reabilitação motora traz benefícios vários para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. A maioria dos artigos científicos sugere, entretanto, que a abordagem de tratamento deva ser individualizada, realizada em limites submáximos e alterada de acordo com os estágios da doença. Embora saibamos que a ELA tem uma história natural, o espectro de apresentação e a velocidade de evolução da doença podem variar entre os pacientes, portanto, não devemos protocolar atividades ou exercícios terapêuticos. Infelizmente, soma-se a isso a escassez de estudos randomizados-controlados com número expressivo de pacientes e acompanhamento a longo prazo.

Um aspecto que deve ser sempre levado em consideração é o fato de que quando os primeiros sinais e sintomas da doença começam a eclodir, cerca de 80% da população de neurônios motores da região combalida foi devastada. Não devemos jamais provocar uma sobrecarga metabólica num sistema já comprometido, pois todas as tentativas de restabelecimento da função como, por exemplo, brotamentos axonais compensatórios, já foram automaticamente realizadas por nosso sistema nervoso central. O gerenciamento da fraqueza muscular e fadiga deve incluir técnicas de conservação de energia, mudanças no estilo de vida e períodos regulares de descanso entre as atividades. Técnicas de alongamento são úteis na administração da amplitude de movimento. A utilização de equipamentos de assistência e suporte também é importante para facilitar determinadas atividades básicas e instrumentais da vida diária e oferecer maior segurança.

O ambiente aquático pode ser uma boa estratégia de tratamento para os pacientes com ELA. Atualmente, a hidroterapia tem sido bastante prestigiada, especialmente na reabilitação de pacientes portadores de doenças neurológicas por meio de métodos específicos. O ambiente aquático proporciona relaxamento, alívio da dor, segurança na execução de determinadas atividades funcionais (marcha) e socialização, sendo discutido em uma seção específica deste manual.

Em estágios mais avançados da doença, objetivamos determinar modos efetivos para facilitar as trocas posturais, ensinar aos cuidadores técnicas de transferências, além de avaliar e solicitar mudanças no ambiente domiciliar. O controle da dor como resultado de sinergias inadequadas de movimento, espasticidade, posturas viciosas e instabilidade articular também deve ser abordado. A prescrição de colares cervicais pode ser necessária nos pacientes com fraqueza muscular nos músculos extensores do pescoço (síndrome da cabeça caída).

Concluindo, devemos buscar equilíbrio entre o uso excessivo da musculatura, que induz a um aumento da fadiga e da fraqueza muscular, e a sua não utilização, que causa atrofia por desuso e descondicionamento físico. Lembre-se de que o trabalho dos músculos da deglutição, fonação e respiração também fazem parte desse processo.

A reabilitação motora na ELA, infelizmente, ainda não é rica em fortes evidências indicando esta ou aquela conduta. Em adição, na prática clínica, os pacientes que nos procuram não são iguais aos dos grandes ensaios clínicos. No momento de tomarmos uma decisão, a medicina baseada em evidências tem papel de destaque, mas, às vezes, há um grande vazio para casos específicos.

Bibliografia sugerida

- Lewis M, Rushanan S. “The Role of Physical Therapy and Occupational Therapy in The Treatment of Amyotrophic lateral Sclerosis”. NeuroRehabilitation. 2007; 22(6):451-61.
- Kent-Braun JA1, Miller RG. “Central Fatigue During Isometric Exercise in Amyotrophic Lateral Sclerosis”. Muscle Nerve. 2000 jun.; 23(6):909-14.
- Majmudar S, Wu J, Paganoni S. “Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Why It Matters”. Muscle Nerve. 2014 jul. ;50(1):4-13. doi: 10.1002/mus.24202. Epub 17 mai. 2014.
- Arbesman M, Sheard K. “Systematic Review of The Effectiveness of Occupational Therapy-Related Interventions for People with Amyotrophic Lateral Sclerosis”. Am J Occup Ther. 2014 jan.-fev,;68(1):20-6. doi: 10.5014/ajot.2014.008649.
- Ward AL1, Sanjak M, Duffy K, Bravver E, Williams N, Nichols M, Brooks BR. “Power Wheelchair Prescription, Utilization, Satisfaction, and Cost for Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: Preliminary Data for Evidence-Based Guidelines”. Arch Phys Med Rehabil. 2010 fev.; 91(2):268-72. doi: 10.1016/j.apmr.2009.10.023.
- Orsini, M., M.R.G.D. Freitas, O.J.M. Nascimento, A.B. Oliveira, M.A.A. Leite et al.. “Clinical and Functional Profile of Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: A One Year Follow–Up”. Am. J. Neurosci., 2011, 2: 28-34.
- Orsini, Marco et al. “Neuromuscular Diseases: Revisiting the ‘Overtraining’”. Fisioter. Pesqui., abr. 2014, vol.21, no.2, p.101-102. ISSN 1809-2950.

FISIOTERAPIA AQUÁTICA

Márcia Cristina Bauer Cunha, mestre em Neurociências pela UNIFESP-EPM, doutora em Ciências da Saúde pela UNIFESP-EPM

Rita Helena Duarte Dias Labronici, mestre em Neurociências pela UNIFESP-EPM

A fisioterapia aquática

A fisioterapia aquática para os pacientes com ELA deverá ser realizada em uma piscina terapêutica que ofereça acessibilidade e segurança, e vai depender das condições do paciente. Algumas adaptações serão necessárias, e o terapeuta deverá ter capacitação tanto em técnicas ou métodos aquáticos quanto em treino de salvamento e segurança.

Alguns cuidados deverão ser avaliados pelo terapeuta aquático antes da entrada do paciente na piscina: Temperatura da água: 32 oC a 33 oC, dependendo da temperatura ambiental. No verão, a temperatura da água pode ir até 33 oC, no inverno rigoroso, poderá chegar até 34 oC. A duração da terapia na água deve variar de trinta a 45 minutos, dependendo do paciente, sendo que a terapia só acaba com a transferência do paciente. A piscina deve ser higienizada (análise de PH e filtragem), com adaptações nas bordas, piso antiderrapante, profundidade da água, escadas com corrimão e elevadores para transferência.Os vestiários também precisam de adaptações e é necessário haver acompanhantes no caso de pacientes com dificuldade na marcha, equilíbrio ou cadeirantes dependentes. É preciso prestar atenção ao horário de alimentação do paciente e pacientes novos devem passar por adaptação ao meio líquido.

O maior objetivo ao trabalhar na piscina terapêutica é oferecer ao paciente com ELA atividades no meio líquido aquecido, em que não temos a interferência da gravidade e temos a facilitação da força da flutuação (empuxo), dando a sensação de leveza e segurança, para melhorar a integridade física, emocional e social. Dessa maneira, conseguimos maior liberação de movimentos ativos-livres, sem dor, evitando a fadiga, mantendo a força muscular e a capacidade respiratória, além de oferecer um ambiente que ofereça maior independência e alegria.

Em pacientes com ELA, realizamos várias adaptações por meio dos métodos Halliwick, Bad Ragaz, Watsu, Ai Chi, assim como manipulações manuais, estimulação sensorial e massagens. Essas adaptações foram direcionadas para as dificuldades dos pacientes com ELA, devido à fraqueza e fadiga, além de outras dificuldades tais como: limitação de ADM, limitação em atividades motoras, diminuição de equilíbrio e coordenação, dificuldade para realizar movimentos livres e ativos e conscientização corporal comprometida.

Avaliação e indicação para a fisioterapia aquática

A indicação para exercícios na água deverá ser avaliada pela equipe multidisciplinar, com avaliação médica e o diagnóstico. O paciente deverá estar bem nutrido, passar por avaliação da fisioterapia respiratória, avaliação da fisioterapia motora no solo e ter indicação para a atividade na água. A avaliação realizada na fisioterapia aquática deverá seguir alguns critérios, e as reavaliações deverão ser periódicas:

- Avaliação da fisioterapia respiratória (valores da C.V.F.).
- Entrevista com o paciente, cuidador ou responsável (conhecer a experiência da água na vida do paciente).
- Observar o paciente fora da água e dentro da água (ver a necessidade de adaptação ao meio líquido).
- Analisar que tipo de entrada e saída o paciente vai realizar (independente pela escada, semi-independente com cuidador ou dependente pelo elevador).
- Avaliar o equilíbrio em pé ou sentado do paciente na água (ver a profundidade da água e altura do paciente).
- Avaliar a coordenação (quanto mais coordenação o paciente apresentar, mais liberdade de movimentos e mais independência).
- Avaliar controle respiratório (não realizar imersão, realizar imersão com apneia ou imersão com controle e independente).

O programa de tratamento deverá ser analisado conforme a rotina do paciente, em que a fisioterapia aquática poderá ser realizada de duas a três vezes por semana, nunca no mesmo dia da fisioterapia motora, com poucas repetições e intervalos entre as séries de exercícios, prevenindo a fadiga do paciente. É importante haver descanso após a terapia, para poder iniciar outras atividades.

Existem algumas contraindicações absolutas para atividades em piscina terapêutica: febre, diarreia, vômito, infecções de pele, cardiopatias graves e instáveis, infecção urinária, convulsões não controladas, capacidade vital forçada abaixo de 50% com queixa de fadiga (com desconforto respiratório após a terapia e sem utilização de BIPAP), alterações pressóricas (PA > 15 X 11 mmHg / PA < 9 X 7 mmHg), insuficiência cardíaca congestiva, hipotermia e casos de insuficiência vascular ou tromboses. Em casos de gastrostomia, o paciente deverá utilizar o modelo de botão, e pacientes sem reflexo de tosse não deverão fazer imersão. Pacientes com boa adaptação na água e sem queixa de fadiga, que utilizem o BIPAP, com capacidade vital forçada (CVF) acima de 50%, deverão utilizar o BIPAP antes e após a piscina. Para esse atendimento o fisioterapeuta deverá ter capacitação em emergência e conhecer bem a ELA.

Fisioterapia aquática sugerida para os pacientes com ELA

- **Adaptação ao meio líquido (iniciar com exercícios respiratórios:** assoprar a água, exalação bucal e nasal e por fim imersão da face e imersão total); nesta fase, o paciente não deverá ser pressionado e o terapeuta deverá realizar as atividades propostas junto com, para dar mais confiança.
- **Aquecimento global:** caminhada (anterior, lateral e posterior); se houver fundo falso ou profundidade maior, realizar exercícios de bicicleta em fundo falso.
- **Melhorar a flexibilidade global:** alongamentos ativos e/ou ativo assistido para região cervical, tronco, membros superiores e membros inferiores.
- **Manter a força muscular para membros superiores e inferiores:** padrões adaptados do método Bad Ragaz. Para membros superiores: tronco superior (inclinação lateral da coluna), abdução a adução de ombro. Membros inferiores: abdução e adução do quadril; flexão e extensão do joelho; dorsiflexão e flexão plantar.
- **Hidrocinesioterapia. Podemos realizar: a) Exercícios passivos:** movimentos realizados por forças externas (terapeuta ou a água). São os mais indicados, pois, na ELA, os pacientes necessitam de manutenção ou aumento de ADM, além de oferecer estímulos externos e proprioceptivos. **b) Exercícios ativo-assistidos:** neles, a musculatura agonista recebe auxílio de forças externas (flutuação) para a realização do movimento ou ajuda parcial do terapeuta para completar a ADM do movimento. São indicados para o paciente que não tem ADM normal e força muscular maior que grau 3, e não vencem a gravidade; **c) Exercícios resistidos:** a sobrecarga (pesos) e os extensores elásticos são contraindicados em pacientes com ELA devido à fadiga muscular.

- **Promover melhora do equilíbrio:** existem alguns materiais que afundam na água em diversas profundidades, e que poderão ser utilizados para favorecer a propriocepção e treino de equilíbrio: bolas, pranchas, degraus, cama elástica. Para pacientes que não apresentam marcha independente, esses exercícios deverão ser realizados para treino de equilíbrio de tronco, e o terapeuta deverá fazer adaptações e muitas vezes utilizar postura com mais suporte.
- **Estimulação sensorial:** alguns materiais podem ser utilizados; texturas diferentes e buchas de banho, pranchas, plataformas de diferentes profundidades, cama elástica e bolas.
- **Relaxamento:** realizar movimentos de dissociação de cinturas em supino, assim como massagens e manipulações articulares na água, principalmente no alívio de dores. As manipulações podem ser realizadas com trações suaves, evitando movimentos dolorosos e cuidados com próteses e fragilidades ósseas.
- **Ai Chi:** programa de exercícios sendo que estes podem ser realizados como relaxamento, executados com movimentos lentos e contínuos e combinados também com uma respiração contínua.

Tais movimentos também podem ser realizados ativamente pelo paciente de ELA durante a terapia e tem se mostrado uma forma alternativa na terapia; se houver necessidade o paciente pode encostar-se à borda da piscina.

Bibliografia sugerida

- Alyson R. Plecash & Blair R. Leavitt. “Aquatherapy for Neurodegenerative Disorders”. Journal of Huntington’s Disease, vol 3(1): 5-11, 2014.
- Oliveira, ASB & Oda, AL. Reabilitação em doenças neuromusculares. Editora Atheneu, 1ª ed., 2014.
- Cunha, M.C.B.; Xavier, AC; Silva, TM; Conceição, EC. Doenças neuromusculares: atuação da fisioterapia – Guia teórico e prático. Editora Roca, 2012.
- Cunha, MCB; Labronici, RHDD; Oliveira, ASB; Gabbai, AA. “Hidroterapia”. Revista Neurociências, v.6, p.126-130, 1998.
- Cunha, M.C.B.; Labronici, R.H.D.D. “Relaxamento aquático: Watsu e Ai-Chi para pacientes portadores de Atrofia Muscular Espinhal tipo II (Kugelberg Wellander)”. Arquivos de Neuropsiquiatria do XIX Congresso Brasileiro de Neurologia. 2000.
- Cunha, M.C.B.; Labronici, R.H.D.D.; Oliveira, A.S.B; Gabbai, A.A. “Relaxamento aquático em piscina aquecida, realizado através do método Ai-Chi: nova abordagem hidroterapêutica para pacientes portadores de doenças neuromusculares”. Fisioterapia Brasil, nº 3, 2002.
- Carregaro, R.L.; Toledo, A.M. “Efeitos fisiológicos e evidências científicas da eficácia da fisioterapia aquática”. Revista Movimenta, v.1, n.1, p. 23-17, 2008.
- ORSINI, M. et al. « Reabilitação física na Esclerose Lateral Amiotrófica”. Revista Neurociências, v. 17, p. 30-36, 2009.
- AST – Association of Swimming Therapy. Natação para deficientes. 1ª ed. São Paulo: Manole. 2000.
- AST – Comitê de Educação e Pesquisa da Associação Halliwick Internacional. O conceito Halliwick. 2010. www.halliwick.org
- Garrett, G. “Bad Ragaz Ring Method”. In: Ruoti, R.; Morris, D.; Cole, A. Aquatic Rehabilitation. Lippincott. Philadelphia. Nova York, 1997.289- 293p.
- Dull, H. Watsu: exercícios para o corpo na água. São Paulo: Summus, 2001.
- Konno, J, Sova, R. Ai Chi. Flowing Aquatic Energy. Porty Washington: Port Publications, 1996.
- Figueiredo, P.A.P. Ai Chi:.técnica de relaxamento aquático. Porto Alegre: Con-Texto Gráfica e Editora. 2001.

NUTRIÇÃO

Patricia Stanich, nutricionista, doutora em Neurociencias pela Unifesp. Responsável pelo atendimento nutricional do ambulatório de Esclerose Lateral Amiotrófica – Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares – Unifesp

A adequada ingestão de alimentos faz parte do tratamento da esclerose lateral amiotrófica. Para garantir a oferta de nutrientes, é necessário aumentar a ingestão de calorias e proteínas. Siga as instruções do nutricionista.

Orientações gerais

- Procure se adaptar às mudanças necessárias: alterando hábitos alimentares, desfazendo crenças e mitos e modificando os valores relacionados à alimentação.
- Siga as orientações da alimentação saudável, consumindo todos os grupos alimentares, nas porções orientadas.
- Varie os alimentos e as formas de preparo.
- Fracione a alimentação em seis refeições diárias, e procure se alimentar em intervalos de no máximo três horas.
- Respeite as condições de saúde e suas restrições alimentares com relação à consistência dos alimentos, dificuldade de deglutição (ato de engolir) e patologias, como diabetes mellitus e hipertensão arterial sistêmica.
- Faça as refeições em um ambiente tranquilo. Evite distrações.
- Se sentir cansaço durante a alimentação, faça uma pausa e recomece. Observe se a forma de apresentação do alimento é o que está dificultando a ação.
- Realize as refeições, de preferência, sentado, e permaneça nesta posição por 30 minutos.
- Respeite seus limites no ritmo e nas condições necessárias para a alimentação de forma segura.
- Escolha alimentos de alto valor calórico, como vitamina de fruta, mingau, acréscimo de mucilagens, sorvete de massa e doces à base de leite.
- Acrescente óleo de oliva ao término do preparo dos alimentos ou na hora de servir.
- Mantenha a hidratação diária com a ingestão de líquidos ou líquidos com espessante.
- Utilize suplementos nutricionais ricos em calorias e proteínas elaborados especificamente para indivíduos que necessitam de complementação nutricional.
- Evite o consumo de produtos com finalidades esportivas. Consulte o médico ou o nutricionista para a prescrição
- Procure serviços especializados no tratamento da ELA para realizar o acompanhamento nutricional. Recomenda-se que as alterações de peso ou da ingestão alimentar sejam avaliadas pelo menos a cada três meses.
- A indicação de via alternativa de nutrição pode ocorrer durante o tratamento. A Gastrostomia Endoscópica Percutânea (GEP) é a mais indicada. Na impossibilidade da colocação de GEP, recomenda-se a passagem de sonda nasoenteral para nutrição, hidratação e medicação.

Orientação para a escolha dos alimentos

Para a composição das refeições, escolha um alimento de cada grupo alimentar.

Carboidrato, gordura, proteína, legumes, verduras e frutas

Grupo alimentar	Porção/dia	Exemplo de porção
Carboidratos Arroz, aveia, centeio, milho, trigo, macarrão, pão, bolacha, batata, mandioca, cará, inhame, mandioquinha	5 porções	1 pão francês ou 4 bolachas água e sal ou 4 colheres de sopa de arroz; 1 prato de mesa macarrão, 1 batata média
Açúcares e doces	1 a 2 porções	1 1/2 colher de sopa de açúcar ou ½ fatia pequena de doce ou 2 colheres de sopa de mel
Gorduras Óleo vegetal (canola, milho, soja oliva), margarina, manteiga, creme de leite, maionese, chantilly	1 a 2 porções/dia	1 colher de sopa de óleo vegetal ou ½ colher de sopa de margarina ou manteiga
Proteínas Leite e derivados	2 a 3 porções	200 ml de leite (integral, semidesnatado ou desnatado) ou 200ml de iogurte ou 2 fatias de queijo natural(fresco) ou 4 fatias de queijo processado ou ½ xícara de ricota ou ½ xícara de coalhada ou 2 colheres de queijo cremoso, tipo catupiry
Carnes (bovina, frango e peixe), ovos e feijões	2 a 3 porções	½ bife médio ou 1 bife pequeno ou 1 coxa de frango ou ¼ de peito ou 3 colheres de sopa de carne picada ou ½ xícara de feijão cozido ou grão de bico ou lentilha ou ervilha ou 2 ovos cozidos
Verduras e legumes	3 a 5 porções	½ xícara de hortaliças cozidas ou 1 xícara de hortaliças cruas
Frutas	2 a 3 porções	1 banana média,1 laranja média ou 1 maçã média ou ½ xícara de frutas picadas ou 1 fatia de abacaxi (2 cm de altura) ou 1/3 de 1 fatia de melancia (3 cm de espessura) ou 100 ml de suco

Gastrostomia endoscópica percutânea (GEP)

O procedimento gastrostomia endoscópica percutânea (GEP) refere-se à colocação de uma sonda no estômago para a nutrição, hidratação e medicação de pacientes que têm dificuldade em se alimentar por via oral, como é o caso de muitos dos portadores de ELA.

Os critérios para a indicação de GEP são: dificuldade de deglutição (engasgos frequentes, tosse durante a refeição ou logo após a deglutição, sensação de alimento parado na garganta), perda de peso e/ou alteração da respiração (sensação de falta de ar, respiração ofegante, cansaço respiratório) ocorridas durante a evolução da doença. Essas alterações são acompanhadas pelos profissionais das áreas de Fonoaudiologia, Nutrição e Fisioterapia, que identificarão qual o momento ideal para a indicação da GEP.

A GEP pode, nos primeiros dias após sua realização, limitar a expansão pulmonar e aumentar o risco de pneumonias e insuficiência respiratória. Por esse motivo, é importante que o procedimento seja realizado enquanto não há um comprometimento grave da musculatura da respiração, idealmente com uma espirometria revelando capacidade vital forçada acima de 50% do previsto.

Portanto, para a realização da GEP, o paciente necessitará previamente da avaliação do médico neurologista e da avaliação multiprofissional. A colocação acontece durante um exame de endoscopia. As sondas de calibre 20 Fr e 24 Fr são as mais indicadas, pois permitem a infusão de dietas artesanais (alimentos) e industrializadas. Após a colocação da GEP há a necessidade de consulta com o nutricionista para que sejam fornecidas as orientações sobre o cuidado da sonda, modo de infusão da dieta, fracionamento e tipo de fórmula que será utilizada. A colocação da GEP não impede que o paciente continue a se alimentar por via oral. A avaliação da fonoaudióloga, nesse caso, é fundamental. A GEP não impede a utilização de BIPAP nem limita a realização de fisioterapia aquática ou no solo.

Cuidados de higiene e manipulação da sonda de gastrostomia

A higiene diária do paciente deve ser realizada por meio do banho, com água corrente em temperatura confortável.

Curativo: manter o local da incisão da sonda limpo, com água e sabão neutro, mantendo-o seco, preferencialmente com uma gaze, para absorver a secreção dos primeiros dias. É importante que a sonda permaneça tracionada, mantendo o grampo de fixação e empurrando o anel próximo à parede do estômago, verificando se há algum tipo de desconforto. Deve-se evitar a manipulação da sonda, mas sempre manter o local limpo e seco, sem a colocação de curativo. Manter a sonda fechada, preferencialmente, presa com cadarço, para cima, no sentido do tórax. Verificar se está tracionada, de acordo com a graduação orientada. Girar periodicamente o disco. Usar a saída menor do Y, para água e medicamentos, e a maior para os alimentos. Manter sempre limpas as saídas, colocando água, após a administração de dieta ou medicamento. Para isso, usar uma seringa de água de 60 ml e infundir com pressão.

Em caso de intercorrência procurar o serviço de socorro médico em pronto-atendimento.

- Administrando a dieta: manter o paciente em posição sentada, abrir a sonda, mantê-la na posição horizontal, levemente inclinada para cima, acoplar a seringa ou a ponta do equipo e iniciar a infusão.
- Em bolo: com seringa descartável de 60 ml bico longo de forma lenta.
- De forma gravitacional: por gotejamento da dieta com frasco descartável e equipo macrogotas soro simples ou específico para nutrição enteral, por ação da gravidade, cerca de 70 gotas por minuto. A higiene do frasco e equipo é fundamental. Devem ser lavados com água corrente junto com detergente neutro, deixando-os em imersão, em solução de cloro (20 gotas ou uma colher de café para 1 litro de água) por 15 minutos. Não enxaguar após a sanitização.
- Tipos de dieta: recomenda-se a infusão de dieta artesanal (caseira) ou industrializada.
- Artesanal: alimentação preparada com alimentos comuns à família. Na forma de preparações úmidas, macias e brandas que necessitam ser liquidificadas.
- Industrializada: são composições de nutrientes preparadas para garantir o equilíbrio da dieta e atender às necessidades do paciente e se apresentam na forma líquida ou em pó.
- Envase da dieta: a dieta deve ser colocada nos frascos após estes estarem limpos e desinfetados. Antes de abrir a embalagem da dieta, é importante passar água corrente na tampa ou orifício blindado com folha protetora. Verifique a data de validade da dieta. Após abrir, despeje o volume orientado no frasco. Coloque a tampa corretamente e refrigere. Retire a dieta do refrigerador 20 minutos antes de administrá-la, de forma que esta fique em temperatura ambiente.

Complicações

Perda da sonda de gastrostomia ou button: caso ocorra a saída acidental da sonda ou button deve-se procurar um serviço médico para recolocação, de modo a evitar o fechamento do orifício.

Cuidados com sonda nasoenteral

A passagem da sonda nasoenteral deve ser realizada em serviço médico. Recomenda-se sonda de calibre 12, siliconada com ponta radiopaca. Após a introdução, há a necessidade de realizar raio X para confirmar a posição terminal da sonda. Recomenda-se manter a fixação com esparadrapo para evitar a saída acidental. O importante é manter a sonda na posição marcada. Sempre que o paciente for fazer fisioterapia ou tomar banho, é importante interromper a administração da dieta.

FONOAUDIOLOGIA

Adriana Leico Oda, fonoaudióloga,
doutoranda em fonoaudiologia

Muitas pessoas se perguntam por que um paciente com diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica deve ser encaminhado para uma avaliação fonoaudiológica. O profissional dessa área, o fonoaudiólogo, poderá auxiliar nas questões referentes a alterações de algumas funções que envolvem o sistema motor orofacial: voz (por exemplo, uma voz que se tornou mais rouca ou mais fraca); fala (por exemplo, uma dificuldade em pronunciar os sons da fala corretamente, com distorção na produção de alguns destes sons); mastigação (dificuldade ou cansaço para mastigar alimentos mais duros); deglutição (dificuldade para engolir, engasgos, tosse durante as refeições, escape de alimento para fora da boca, sobra de muitos resíduos na boca ou na garganta). Neste capítulo, serão tratadas especialmente as alterações de mastigação e deglutição (disfagia), que podem prejudicar a alimentação e trazer consequências à saúde de uma forma geral.

Uma mastigação eficiente é necessária para garantir uma adequada trituração dos alimentos. Participam da mastigação os músculos dos lábios, para não deixar o alimento escapar para fora da boca; os músculos da língua, para levar o alimento de um lado para outro, auxiliando naquilo que chamamos de pulverização, que é a mistura do alimento com a saliva, durante o processo de trituração; a língua própria também participa, evitando que o alimento vá para a região de faringe antes da deglutição. Os músculos da bochecha ajudam na colocação do alimento entre os dentes e os músculos mastigatórios fazem todos os movimentos mandibulares, necessários à boa trituração. Isso significa que, embora pareça algo simples de fazer, é uma função que requer a participação de muitos músculos e muitas outras estruturas, como os dentes e a articulação temporomandibular, por exemplo.

Uma perda de força nessa musculatura pode levar o paciente a apresentar escape anterior do alimento (por fraqueza dos lábios), ou então à dificuldade em mastigar alimentos mais duros, fazendo com que a trituração não aconteça adequadamente. Deglutir pedaços maiores é ainda mais difícil, sem contar que a digestão se torna mais lenta e prejudicada. Vale lembrar que, na esclerose lateral amiotrófica, é muito importante não permitir que a fadiga aconteça. A fraqueza muscular pode fazer com que sobrem muitos resíduos de alimentos dentro da boca, necessitando de cuidados ainda maiores com a higiene oral; já que esses resíduos podem cair na via aérea, levando o paciente a engasgar, inclusive, em momentos fora das refeições.

A deglutição requer controles ainda mais sofisticados, pois precisamos de uma língua que acomode e centralize o bolo alimentar formado sobre ela, para que este possa ser conduzido à faringe com força necessária para que não fiquem resíduos alimentares em cavidades. A laringe também deve participar, protegendo a via aérea; os músculos do palato evitam que o alimento saia pelo nariz e os músculos da faringe, ajudando a direcionar o trajeto do bolo alimentar no trato digestório.

Trata-se, portanto, de um mecanismo complexo que envolve a participação de diversos músculos e também a coordenação com a respiração. Durante a deglutição, existe um período curto de apneia, em que paramos de respirar, para que o alimento passe pela região laringofaríngea. Uma alteração no padrão respiratório pode levar a uma incoordenação respiração-deglutição, favorecendo o surgimento dos engasgos.

Um engasgo ocorre quando um alimento (de qualquer consistência), saliva ou secreção entra em via aérea. A tosse é, portanto, um mecanismo de proteção do organismo que defende o pulmão. Por esse motivo, precisa ter força suficiente para fazer a proteção de maneira efetiva, caso contrário, existe a possibilidade de o paciente desenvolver uma pneumonia aspirativa, que é a resposta inflamatória do pulmão aos episódios de broncoaspiração. É muito importante que medidas terapêuticas sejam tomadas para evitar que isso aconteça, uma vez que as implicações de uma pneumonia podem acentuar as dificuldades apresentadas de respiração. Para tanto, o fonoaudiólogo fará uma avaliação clínica, identificando os motivos pelos quais o paciente engasga e, com isso, delimitará o planejamento terapêutico adequado a cada caso.

A terapia fonoaudiológica pode auxiliar de diversas maneiras nesse processo:
Indicação de exercícios para a musculatura orofaringolaringeal e facial: consistem em exercícios de mobilidade, direcionados para os músculos que, na avaliação, apresentaram fraqueza. Esses exercícios não devem ser apresentados com uso de resistência, para não prejudicar a funcionalidade da musculatura.

Indicação de manobras de deglutição, garantindo a funcionalidade com redução de riscos. Alguns exemplos: manobra de deglutição múltipla, em que o paciente deve deglutir mais de uma vez, minimizando a quantidade de resíduo que pode ficar em cavidade faríngea; queixo para baixo, em que o paciente deve inclinar a cabeça para baixo (em ângulo aproximado de 45º), protegendo melhor a via aérea; indicação de estratégias e manobras de limpeza, eliminando resíduos e minimizando o risco de broncoaspiração; orientação aos pacientes e cuidadores das estratégias que podem ser utilizadas, tanto na prevenção como na ocorrência de tosse ou engasgo.

Indicação de exercícios respiratórios associados à função laríngea, melhorando a coordenação respiração-deglutição e também a coordenação pneumofono-articulatória. Um exemplo de exercício frequentemente utilizado é o chamado empilhamento de ar, realizado com o uso de um ambu.

Indicação de estratégias que auxiliem no gerenciamento da saliva/secreção, antes, durante e após as refeições. Tais estratégias podem ser medicamentosas (prescritas pelo médico) ou não, como é o caso dos exercícios, bandagens e remoção.

Adequação do alimento, em relação à consistência, temperatura, viscosidade e quantidade. Na avaliação, serão testados diferentes volumes e consistências de alimentos, a fim de verificar quais os que representam maior segurança ao paciente. Pequenos ajustes podem ser suficientes para eliminar os engasgos apresentados. O paciente pode referir dificuldade com as diferentes consistências: líquido ralo (consistência de água), alimentos secos (como por exemplo, farofa, farelos, grãos soltos), alimentos duros (que necessitam de esforço mastigatório), alimentos com dupla consistência (aqueles que trazem na mesma porção alimentos de consistências diferentes, como por exemplo, canja ou sopas que sejam muito líquidas). Uma forma de modificar a consistência, quando o paciente apresenta engasgos com líquido ralo, por exemplo, é indicar que estes sejam espessados, processo pode ser feito com o uso de espessantes artificiais ou com o uso do próprio alimento.

Adequação do ambiente e do contexto alimentar, como adequação do modo de oferta, ritmo, utensílio e posicionamento. Por vezes, pequenas distrações podem levar o paciente a engasgar. Assim, em algumas situações, orientamos o paciente a fazer a sua refeição em local silencioso e calmo; mesmo que depois ele possa sentar-se à mesa junto com a família, para que não se perda o caráter social tão importante das refeições.

Treinamento do cuidador para a oferta do alimento acontecer de maneira segura.

Encaminhamento para a realização de exames complementares que auxiliem o diagnóstico e a elaboração do planejamento terapêutico.

Indicação de uma via de alimentação que possa complementar ou substituir a via oral, quando esta deixa de ser uma opção segura ao paciente.

Em relação à prescrição terapêutica, evitar a fadiga é um dos cuidados fundamentais durante a realização dos exercícios, uma vez que a fadigabilidade pode levar à piora do quadro clínico. Essa fadiga pode ser muscular (evidenciada pela diminuição da amplitude do movimento do músculo ou pela perda da qualidade do movimento, ao longo das repetições) ou respiratória (que se manifesta pelo aumento da frequência respiratória pelo uso de musculatura acessória ou pela sensação referida de dispneia).

Para tanto, o profissional deve estabelecer o tipo de exercício, a sequência e a dose adequada a cada paciente. É importante não permitir que haja sobrecarga. Vale ressaltar que, em grande parte das situações, o paciente só sentirá o impacto desse cansaço horas após a realização do exercício.

Todo tipo de atividade acarretará um aumento do gasto energético, dentro de um quadro que já tem a característica de ser hipermetabólico. Este é um ponto que deve ser cuidadosamente discutido entre a equipe de saúde que acompanha o paciente, para que se possa conciliar a questão nutricional com a atividade física, passando pela via em que o alimento chega ao organismo: oral ou enteral.

A gastrostomia endoscópica percutânea tem sua indicação com base em três critérios: respiratório (de acordo com o valor de capacidade vital forçada), nutricional (de acordo com o estado nutricional e a referência de perda de peso) e fonoaudiológica (de acordo com a gravidade da disfagia apresentada). Para que o procedimento seja realizado de maneira segura, é preciso que a indicação seja precisa, quanto ao momento de determinação. Atualmente, a indicação da gastrostomia tem acontecido de maneira precoce, dados os benefícios de não permitir que o organismo apresente perdas nutricionais, secundárias à redução da ingesta alimentar. Uma vez colocada a gastrostomia, o paciente poderá se alimentar também pela via oral, a depender da liberação feita pelo profissional, com base na biomecânica da deglutição.

Além da alimentação, é muito importante avaliar a questão da produção de secreção/salivação. Muitas vezes, o paciente relata aumento do volume de saliva na boca, que pode ser decorrente de um aumento da sua produção como também de uma dificuldade de deglutir a saliva. Esse excesso pode prejudicar a fala e a formação do bolo alimentar, favorecendo estases (resíduos alimentares) em cavidade oral e laringofaríngea; além de interferir na sensibilidade laríngea (podendo favorecer episódios de broncoaspiração silente) e no aumento de trabalho muscular para a devida higienização das vias aéreas.

O fonoaudiólogo também atuará na otimização da comunicação, em um trabalho específico de fala, voz, linguagem e cognição, bem como na implantação de um recurso aumentativo, que auxilie o paciente nas situações comunicativas, dentro das atividades diárias pessoais ou laborais.

A questão cognitiva merece uma atenção especial, pois vale ressaltar que um número de pacientes com diagnóstico de doença do neurônio motor manifesta algum tipo de comprometimento cognitivo, ao longo do curso clínico da doença. Isso faz com que haja um prejuízo tanto na identificação dos sintomas como na aderência ao tratamento; de maneira que as condutas adotadas pela equipe sejam independentes da vontade expressa pelo paciente.

Como é possível observar, a disfagia não pode ser considerada ou tratada isoladamente dentro do quadro clínico, pois há uma inter-relação entre áreas correlatas, o que envolve a participação de vários profissionais, como fonoaudiólogo, nutricionista, terapeuta ocupacional e fisioterapeuta. Assim, o diferencial no atendimento ao paciente com disfagia decorrente de uma doença do neurônio motor é que ele seja tratado de maneira integrada pelos profissionais da área de reabilitação neurológica.

COMUNICAÇÃO

Adriana Peres, fonoaudióloga da AACD/SP, especialista em linguagem pelo Conselho Federal de Fonoaudiologia, aprimoramento em Comunicação Alternativa pela PUC/SP

Silvia Nakazune, terapeuta ocupacional graduada pela Universidade de Sao Paulo, especializada em reabilitação física pela Universidade Federal de São Paulo

comunicação

Muitos indivíduos com ELA podem apresentar o que chamamos de disartrofonia, ou seja, uma dificuldade na expressão verbal devido à alteração no controle muscular dos mecanismos da fala. A respiração, fonação, ressonância, prosódia e articulação podem estar alteradas. Inicialmente, podem ser observados sintomas como rouquidão, fala lentificada ou com inteligibilidade prejudicada e imprecisão articulatória. Com a evolução natural da doença, pode haver a impossibilidade total de o indivíduo se comunicar por meio da fala; nesse caso é necessário o uso de recursos e estratégias de comunicação alternativa para promover uma comunicação mais efetiva. Em alguns casos, é interessante que esses recursos possam ser apresentados ao paciente na fase em que ele ainda consegue se comunicar pela fala, para que possa participar mais efetivamente da escolha de tais recursos e tenha um tempo maior para se familiarizar e se adaptar a essa nova forma de se comunicar. Nem sempre é fácil a aceitação por parte do paciente e dos familiares, pois há o desejo de que a comunicação seja feita por meio da fala. Contudo, o mais importante é que o paciente consiga expressar seus sentimentos, seus desejos e pensamentos, exercer seus papéis e se manter ativo no processo de comunicação.

A seleção do melhor dispositivo para o paciente vai depender de alguns fatores. Há diversos tipos de equipamentos, que podem ser utilizados de variadas formas. A escolha pode envolver vários profissionais, entre eles o terapeuta ocupacional e o fonoaudiólogo. A maneira como o paciente acessará o equipamento será definida por meio da avaliação da terapia ocupacional, que verificará quais partes do corpo o paciente consegue movimentar sem se fadigar (cansar) e adaptar o dispositivo para as necessidades do paciente.

Existem recursos de baixa e alta tecnologia; é importante levar em conta a experiência anterior dos indivíduos com a tecnologia. Também não é correto pensar que o recurso mais caro é o melhor e mais indicado para o paciente. O uso de alta tecnologia não exclui o uso da baixa tecnologia. A escrita, quando possível, pode ser utilizada como forma alternativa de comunicação. Abaixo seguem exemplos dos dispositivos mais utilizados.

Prancha de comunicação de papel

O que é: tabela que pode conter letras do alfabeto ou desenhos, na qual a pessoa aponta o que deseja comunicar para quem está conversando com ela (interlocutor).

Como usar:

- O indivíduo doente pode apontar letras, palavras, frases, símbolos gráficos ou imagens com o dedo.
- Quando o alcance estiver limitado, pode-se reduzir o tamanho da tabela ou colocar um lápis na mão do paciente. Há, contudo, que se garantir que este esteja enxergando o tamanho das letras.
- Quando não houver movimentação das mãos, pode-se solicitar para o indivíduo doente olhar para a letra/imagem, o interlocutor segue o olhar do paciente e aponta para onde este olha a fim de confirmar. O interlocutor vai formando as palavras ou frases que o indivíduo "fala". É preciso estar estabelecida a forma como o paciente dirá "SIM e "NÃO" (por exemplo, por meio do piscar).
- Quando não houver movimentação das mãos, mas o movimento de cabeça estiver preservado, pode-se colocar uma caneta laser nos óculos (ou prender no boné). Dessa maneira, o paciente pode apontar as letras com o laser, movendo a cabeça.
- Também podem ser utilizadas pranchas em acrílico transparente, que facilitam observar para onde o paciente está olhando. Pode exigir um pouco mais de treino para que o paciente e o interlocutor se acostumem com essa forma de comunicação, mas ela pode se tornar bastante efetiva.
- Particularidades do equipamento: é um recurso barato e relativamente simples de usar. Não depende de bateria, pode ser utilizado a qualquer momento. Deve estar sempre próximo ao paciente e disponível para uso.

Tablet

O que é: tipo de computador portátil. Há diversos aplicativos de comunicação para tablets, em sistema Android, Windows ou iOS. Além dos aplicativos próprios para comunicação, aplicativos de tradução que leem o que foi digitado também podem ser utilizados.

Como usar: o modo mais comum de utilizar o tablet é com os dedos. Quando a movimentação estiver limitada é possível também usar a caneta para tablet. Dispositivos possibilitam também uso de mouse, e nesses casos é mais fácil adaptar um acionador*. Para alguns modelos de tablet, é necessária uma interface especial para utilizar um acionador.

*Botão que pode ligar ou desligar um dispositivo. Há diversos tipos de acionadores (com diferentes tamanhos e formatos, com botões mais macios que exigem menor força muscular, por sucção de ar, toque etc.).

Particularidades do equipamento: o tablet permite que a pessoa acesse outras funções, como música, e-mail, internet e jogos. A quantidade de aplicativos disponíveis em português ainda é limitada.

Computadores

O que é: assim como os tablets, há programas de computador que podem ser utilizados para facilitar a comunicação.

Como usar: existem diversas adaptações que podem ser feitas para facilitar o uso do computador: utilizar um teclado menor; utilizar o teclado virtual (teclado que aparece na tela do computador para ser acessado pelo mouse); programas de varredura que permitem o uso do computador com um clique; programas que reconhecem o movimento de cabeça ou olhos. Devido à variabilidade de adaptações, é interessante que haja a avaliação de um terapeuta ocupacional.

Particularidades do equipamento: o computador também abre um leque de possibilidade, permitindo acesso a diversas outras atividades (compras, movimentação bancária, assistir a filmes, ler livros etc.) e maior autonomia.

Vale ressaltar que a escolha de qualquer equipamento deve atender às necessidades do usuário e levar em consideração o estilo de vida dele. É preciso reconhecer os desejos do paciente e de sua família. Outro aspecto importante é estar atento à necessidade de modificação do recurso utilizado devido à evolução da doença.

A ausência de comunicação impacta de forma negativa não só o paciente, mas seus familiares e toda a equipe de reabilitação. É importante que o interlocutor não tente adivinhar o que o paciente está dizendo e não termine a frase sem sua autorização. Quando não compreender o que foi dito, não finja que entendeu. É preciso que todos se familiarizem com as formas do paciente se comunicar e estejam disponíveis para que a comunicação realmente aconteça.

Leitura sugerida

"Uso de acionadores na esclerose lateral amiotrófica", disponível em:
<http://www.ipg.org.br/ipg/project/ipg/public/uploads/2013/09/03/5225d18b48c96uso_de_acionadores_na_ela.pdf>.

MOBILIDADE E INDEPENDÊNCIA

Giane Marrone, terapeuta ocupacional

M

"Mobilidade é capacidade de se mover,
é a facilidade de realizar movimentos."

"Funcionalidade é a capacidade motora e cognitiva
para desempenhar tarefas."

mobilidade e independência

A ELA provoca perda funcional progressiva, fazendo com que os pacientes tenham prejuízo na realização de suas funções básicas do dia a dia e na mobilidade tanto no ambiente domiciliar quanto no externo, à medida que a doença evolui, percebemos que os pacientes começam a ter dificuldades para manusear objetos, tropeçam e sofrem quedas frequentes.

Devemos favorecer a funcionalidade, para que esses pacientes se mantenham independentes com mais segurança dentro e fora de suas casas. Para isso, evitamos objetos e móveis no trajeto de circulação, como cadeiras, mesinhas de apoio, mesas de centro, vasos, enfeites etc... Os tapetes devem ser retirados e os corredores devem estar livres – se necessário, pode ser fixado corrimão nas paredes laterais. Também são feitas adaptações para os objetos de uso diário favorecendo sua mobilidade e autonomia na realização de AVD's (alimentação, vestuário, higiene). É muito importante observar a largura das portas internas e externas para favorecer a movimentação dos pacientes cadeirantes.

talheres adaptados

acessórios de banho

Geralmente, os banheiros precisam ser adaptados porque a porta do box é estreita e não permite a passagem adequada do paciente ou da cadeira de banho. Também podem ser colocadas barras de apoio no box, oferecendo mais segurança na hora do banho e permitindo maior facilidade de movimento.

Devemos favorecer a mobilidade deixando objetos pessoais e de uso frequente mais fáceis à mão, evitando a necessidade de agachar, abrir e fechar portas ou gavetas.

Em casa, geralmente os quartos ficam no andar superior; se o paciente deambula independente ou com auxílio, devemos facilitar o acesso dele a todos os pavimentos da casa. Precisamos verificar o tipo de escada (reta ou curva), o espaço que ocupa e a altura do vão para fazer o ajuste mais adequado. Existem cadeiras com sistema de tração nas rodas, cadeiras elevatórias, plataformas horizontais e inclinadas, entre outros.

A mobilidade do paciente no ambiente externo é fundamental para a manutenção de sua vida social. Devemos favorecer atividades sociais e de lazer. Muitos pacientes que apresentam déficit de movimentação, mas ainda conseguem deambular, deixam de sair porque é cansativo e trabalhoso para si e para o familiar/cuidador. Socialmente, é melhor este paciente usar uma cadeira de rodas para deslocamentos maiores, de modo a poder aproveitar o passeio. Atualmente, muitos locais públicos possuem cadeiras de rodas e elétricas que devem ser utilizadas.

barras de apoio

cadeira de rodas especial (tração eletromecânica)

cadeira elevatória

plataforma horizontal

plataforma inclinada

Os pacientes de ELA possuem capacidade cognitiva preservada e devemos valorizá-los. Os familiares e cuidadores têm papel fundamental na preservação de sua vida social e no favorecimento de uma melhor qualidade de vida.

HOME CARE: ATENÇÃO DOMICILIAR

Andre Minchillo, médico ex-presidente NEAD – Núcleo Nacional das Empresas Prestadoras de Serviço de Atenção Domiciliar

home care: atenção domiciliar

A atenção domiciliar em saúde, conhecida também como home care, remonta aos princípios da humanidade, adquirindo, no passar dos tempos, uma organização técnica que lhe garante se estabelecer como parte integrante do sistema de assistência à saúde àqueles que dela necessitam. No Brasil, teve grande impulso nas últimas duas décadas, tanto nos serviços públicos quanto na medicina privada. Reconhecida como uma importante atividade no apoio à continuidade do tratamento de pacientes, foi sendo reconhecida e legislada pelas diferentes entidades governamentais. Em 2006, a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa) estabeleceu a Ressolução RDC nº 11, em que dispõe sobre o regulamento técnico das empresas de home care, marco importante para assegurar qualidade dos prestadores de serviços. No âmbito público, foi lançado pelo Governo Federal o programa Melhor em Casa.

A atenção domiciliar não veio para substituir a assistência hospitalar, mas como uma alternativa complementar de atendimento, proporcionando à equipe médica mais uma opção no arsenal terapêutico.

Algumas vantagens podem ser observadas: uma desospitalização precoce, com menor exposição aos agentes infecciosos; menor tempo de recuperação, com treinamento da família e do próprio paciente para garantir a promoção do autocuidado; maior conforto, autonomia e convívio com a família durante o período de tratamento; garantia de assistência nas diversas fases evolutivas do quadro clínico, com qualidade e supervisão de equipe multiprofissional habilitada para atuar segundo as especificações da esclerose lateral amiotrófica.

As definições estabelecem dois tipos de atividades em atenção domiciliar: assistência domiciliar, que engloba o conjunto de atividades de caráter ambulatorial, programadas e continuadas, para os pacientes que não podem se deslocar para realizá-las em clínicas (são exemplos as sessões de fisioterapia, fonoterapia, curativos ou a administrações de medicamentos como antibióticos, que não requerem a presença constante de profissionais na residência) e internação domiciliar, que engloba o conjunto de atividades prestadas no domicílio, caracterizadas pela atenção em tempo integral ao paciente com quadro clínico mais complexo e com necessidade de equipamentos e tecnologia mais especializada. Exemplos são os pacientes em fases mais adiantadas da doença, com alguma dependência de equipamentos de suporte à vida, como respiradores, bombas de infusão de dietas e medicamentos.

Conhecendo o funcionamento do home care

Os serviços possíveis de serem realizados em domicílio estão sendo cada vez mais solicitados pelos planos de saúde ou pelos serviços públicos, quando existe real necessidade de sua aplicação.

Normalmente, os pacientes estão em regime de internação hospitalar quando a equipe médica reconhece que não há mais necessidade de se permanecer internado, mas há uma dever de continuar os cuidados ao paciente em domicílio. Nesse caso, o médico que acompanha o paciente deve preencher um relatório, detalhando o quadro clínico e sua sugestão dos cuidados, que devem ser executados na residência. Esse relatório é encaminhado para a operadora dos planos de saúde, nos casos privados, ou para o órgão responsável pela saúde de família, nos casos de instituições públicas.

Uma equipe da empresa prestadora de serviços é chamada para proceder a uma avaliação do paciente, da família e do domicílio, para que se estabeleçam planos de cuidados, perfil da equipe multiprofissional requerida, equipamentos, materiais e medicamentos necessários. É importante salientar que para cada paciente existem necessidades específicas de acordo com a fase da doença em que se encontra. Além disso, procura-se estabelecer, quando possível, o tempo de duração do atendimento, auxiliando a família no aprendizado para procedimentos que podem ser executados pelo cuidador familiar. Aprovado este plano de cuidados, deve-se atender aos requisitos de segurança para realizar a transferência do paciente até o lar.

Os diferentes profissionais de saúde, como fisioterapeutas, médicos, enfermeiros, fonoterapeutas, nutricionistas, assistentes sociais e psicólogos, devem estar treinados para atender aos pacientes com ELA, devido à complexidade e especificidade dos aspectos clínicos, sociais e psicológicos. Esses profissionais auxiliam desde a reabilitação pulmonar ou neuromuscular e a prevenção de lesões de pele até os cuidados intensivos em fases mais adiantadas.

O que se esperar do home care

O tratamento prescrito pelos médicos, bem como os procedimentos fisioterápicos, nutricionais e fonoterápicos, objetiva diminuir os sintomas e aumentar a qualidade de vida do paciente. O apoio psicológico para o paciente e seu entorno familiar é sempre bem-vindo na compreensão e na superação das dificuldades inerentes à cronicidade da doença.

A possibilidade de adequação dos cuidados frente a mudanças do quadro clínico permite incrementar ou diminuir a complexidade do atendimento e dos recursos utilizados. Se, por exemplo, o uso de determinada tecnologia não for mais necessário, ou se houver necessidade de incremento no número de atendimentos de fisioterapias, o plano de cuidados pode ser alterado, desde que essa mudança seja bem justificada. Com isso, a segurança e a efetividade do tratamento são garantida.

A família também pode ser orientada e treinada a realizar alguns procedimentos não invasivos, como aspirações orais e exercícios de fisioterapia musculares, sempre sob supervisão de profissionais e com uma retaguarda de 24 horas no caso de urgências ou emergências.

A expectativa para o atendimento domiciliar voltado para os pacientes com ELA é muito otimista, necessitando ainda de um aprimoramento nos cuidados específicos por parte de toda a equipe. Por isso, a parceria com instituições especializadas favorece o aperfeiçoamento de todos os integrantes da equipe e da própria empresa prestadora de serviços, nos aspectos de entendimento técnico, social e emocional. Uma fronteira a ser desbravada. Uma oportunidade a ser garantida.

DIREITOS SOCIAIS E CIVIS DA PESSOA COM ELA

Élica Fernandes, assistente social e gerente executiva e social da Abrela

direitos sociais e civis da pessoa com ela

Ao receber o diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica, paciente e família necessitam de informações sobre a doença e seu tratamento, para que tenham, a partir daí, recursos que os permitam conhecer os cuidados necessários e como lidar com as situações que virão junto com a evolução da doença. Para atender a estas questões, a Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (Abrela) foi criada em 1999 pelo Dr. Acary Souza Bule Oliveira e outros companheiros médicos que cuidavam de pacientes com ELA no Brasil. Em 2000, foi implantado o atendimento do serviço social. Hoje, há também outras organizações parceiras, de apoio e atendimento, tais como as Associações Regionais de ELA (ARELAs) no Rio Grande Sul e em Belo Horizonte, o Instituto Paulo Gontijo (IPG) e a Associação Pró-Cura da ELA.

A missão do serviço social, conforme os princípios fundamentais do Código de Ética Profissional e a Lei nº 8.662/1993, que regulamentam a profissão de assistente social é: defesa intransigente dos direitos humanos; ampliação e consolidação da cidadania; posicionamento em favor da equidade da justiça social; empenho na eliminação de todas as formas de preconceitos, incentivando o respeito à diversidade, compromisso com a qualidade dos serviços prestados.

No contexto de doenças graves, principalmente da esclerose lateral amiotrófica, a família precisa ser entendida como unidade de cuidados e receber informações sobre a doença, o tratamento e como conduzir os cuidados, necessitando ser estimulada, assessorada, esclarecida e fortalecida, inclusive sobre seus direitos sociais e fundamentais, além de recursos de atendimento e rede de suporte na comunidade.

Entende-se por direitos sociais aqueles previstos no artigo 6 da Constituição Federal (CF) de 1988: educação, moradia, lazer, segurança, previdência e assistência social. Já os direitos fundamentais são os relacionados ao artigo 5 da CF/1988, pelo qual todos são iguais perante a lei, sem distinção de qualquer natureza, garantindo-se aos brasileiros e aos estrangeiros residentes no país a inviolabilidade do direito à vida, à liberdade, à igualdade, à segurança e à propriedade.

Face à gravidade da ELA, os pacientes precisam de atendimento médico e de equipe multidisciplinar, exames e medicamentos de alto custo, além de equipamentos como respiradores, cadeiras de rodas, cadeiras de banho, órteses, próteses, fraldas descartáveis, sondas de aspiração, sondas para gastrostomia, dieta industrializada, transporte adaptado, entre outros. Em caso da recusa do atendimento dos direitos do paciente-cidadão, é necessária a judicialização da demanda desses direitos que, mesmo regulamentados por força de lei, não raramente são desrespeitados. Assim, deve-se procurar a ajuda da Defensoria Pública ou do Ministério Público com um "pedido de liminar" para obtenção de seus direitos.

Os direitos do paciente dividem-se em dois grupos: a) os específicos para ELA e b) os análogos.

Os específicos são aqueles regulamentados por força de lei ou portarias que se destinam ao atendimento da pessoa com esclerose lateral amiotrófica. Quanto aos direitos análogos, são aqueles que também possuem regulamentação, entretanto, destinam-se a grupos, por exemplo: pessoas com deficiência, pessoas com doenças graves, pessoas com doenças raras etc. mas que por analogia aos termos utilizados na legislação podem e devem ser requeridos para a pessoa com ELA. Alguns exemplos: em que a lei ou portaria refere-se à moléstia grave, mas não consta a esclerose lateral amiotrófica – se a ELA é uma moléstia grave, basta que o médico coloque no relatório de solicitação o termo "moléstia grave"; onde houver o termo paralisia irreversível e/ou incurável – a ELA analogamente é uma doença que causa paralisia irreversível e/ou incurável e assim por diante.

Direitos específicos das pessoas com ELA

Medicamento: RILUZOL – Portaria nº 913/2002.
Com prescrição do neurologista, dirigir-se à secretaria de saúde de sua região para informar-se sobre o local de fornecimento da medicação.
Site: www.saude.gov.br

BIPAP – em São Paulo é fornecido seguindo-se a Portaria Federal nº 1.370/2008 e adendo, no qual constam os procedimentos para fornecimento e acompanhamento necessário. A distribuição ocorre via Instituto do Sono.
No restante do país, deve ser fornecido via secretarias de saúde que recebem verba para este fim. Em alguns estados, ainda é necessária ação judicial.
O pedido de BIPAP inclui, além do aparelho: máscara de acordo com a necessidade, traqueia, touca, filtros para substituição, no-break e bateria.
Em caso de falta de energia elétrica, o paciente que faz uso do BIPAP ou utiliza outros equipamentos que sejam de uso contínuo, tem direito à prioridade de religação e, para tanto, devem se cadastrar na empresa de energia da sua região.

Direitos análogos, mas para todos!

Cadastro de sobrevida: em caso de falta de energia elétrica, o paciente que faz uso do BIPAP ou de outros equipamentos que sejam de uso contínuo e dos quais dependam a vida tem direito à prioridade de religação e, para tanto, deve se cadastrar na empresa de energia da sua região.

Assistência domiciliar: esse tipo de assistência está melhor definido e garantido pelos planos de saúde. Pelo SUS, há uma legislação ainda inespecífica e sem garantias. Alguns pacientes só obtiveram essa assistência pelo SUS quando entraram na Justiça. Já em relação aos planos de saúde, esse direito pode ou não estar previsto no contrato. Entretanto, mesmo quando não está, o plano deve fornecer tal cuidado, pois recebe do governo e do contratante/paciente. Assim, pedir judicialmente sempre dará certo, pois é garantido pela Constituição que a saúde é um direito de todos e um dever do Estado.

Saque do FGTS: tem direito quem estiver aposentado; veja o procedimento na Caixa Econômica Federal. Caso não haja liberação, contrate um advogado para solicitá-la por meio judicial.
Site: www.caixa.gov.br

Isenção tarifária nos transportes municipais e intermunicipais (ônibus, metro e trem): cada município tem um procedimento diferente; em geral, têm-se as informações nas prefeituras locais.

Isenção de rodízio veicular (somente em São Paulo): deve ser solicitada no Setor de Autorizações Especiais do DSV (Rua Sumidouro, 740, Pinheiros, tel.: 11/3812-3281 / 3816-3022).
Site: http://www.prefeitura.sp.gov.br/secretarias/transportes/index.asp

Cartão DEFIS: é obrigatória a inscrição no Setor de Autorizações Especiais do DSV (Rua Sumidouro, 740, Pinheiros) para obter autorização especial para uso de vaga em via pública demarcada com o símbolo azul de deficiência. Com formulário próprio. É valido em todo o território nacional.
Site: http://www.prefeitura.sp.gov.br/secretarias/transportes/index.asp

Para moradores de outros municípios: comparecer ao órgão competente de trânsito do município munido de laudo médico e demais documentos solicitados.

ATENDE – Serviço de transporte adaptado: inscrições nos postos de atendimento cadastrados pela Prefeitura de São Paulo. Informações pelo nº 156 ou no site www.sptrans.com.br

TFD – Tratamento Fora de Domicílio: A Portaria nº 55 da Secretaria de Assistência à Saúde (Ministério da Saúde/SUS), regulamenta o fornecimento de ajuda de custo ao paciente e, se necessário, também ao acompanhante, quando não há meios de tratamento na localidade de residência do indivíduo doente, visando à cura total ou parcial, pelo período necessário ao tratamento. Deve ser solicitado na secretaria de saúde do município/estado, mediante o comprovante do agendamento da consulta.
Para ser incluído no TFD é preciso ter ordem médica, para pacientes que necessitem de assistência médico-hospitalar e sejam atendidos na rede pública, conveniada ou contratada do SUS.
Também é preciso que o deslocamento seja para municípios-referência com distância superior a 50 quilômetros, por transporte terrestre (ambulância quando necessário) ou fluvial, e 200 milhas por transporte aéreo.

Passe livre – transporte interestadual: prevê a gratuidade para viagens, sem direito a acompanhante. Necessário o preenchimento de formulário próprio – médico e de identificação. Critério: CID e renda familiar per capita. Informações: tel.: (61) 3315-8035
E-mail: passelivre@transportes.gov.br
Site: www.transportes.gov.br

Isenção de IPI, IOF, ICMS, IPVA (somente para quem tiver carteira especial de habilitação)
Site: www.fazenda.sp.gov.br / www.detran.sp.gov.br / Tel.: 154 – Detran.
OBS.: Para aquisição de veículo 0 quilômetro que não será conduzido pelo paciente, só há isenção do IPI.

Isenção de IPTU e Taxas de Limpeza Pública: verifique em seu município de residência se há concessão desta isenção.

Saque de Fundo PIS/PASEP: tem direito o trabalhador cadastrado nesse fundo até 4/10/1988. É devido em casos de invalidez permanente ou morte. Solicitar na Caixa Econômica Federal.

Quitação da casa própria: necessária a comprovação de invalidez permanente ou morte do contratante, devendo ser solicitado no órgão financiador.

Isenção de IRRF na aposentadoria e pensão: tem direito a pessoa portadora de doença grave, mesmo que a doença tenha sido identificada após a concessão da aposentadoria por tempo de serviço ou da pensão. Deve ser solicitada ao órgão pagador da aposentadoria.
Sites: www.inss.gov.br e www.receita.fazenda.gov.br

Prioridade na tramitação de processos e atendimento preferencial pela Defensoria Pública: solicitação por advogado constituído, apresentação de relatório da doença e exames. É um direito usado por analogia à legislação do idoso, caso o paciente e/ou deficiente não tenha idade igual ou superior a 65 anos.

Direitos previdenciários: a Previdência Social é um sistema de proteção social que garante uma renda ao trabalhador que está impedido de trabalhar por problemas de saúde. É um sistema contributivo, ou seja, somente quem contribui tem direito a utilizá-lo.
São dois os benefícios para os segurados que adoecem e ficam impedidos de exercer suas atividades profissionais:

- **Auxílio-doença:** é o benefício ao qual o segurado tem direito de receber quando está incapacitado temporariamente para exercer suas atividades. A carência para se ter direito ao auxílio-doença é de doze contribuições. Há algumas doenças que são isentas de carência, dentre elas, a paralisia irreversível e incapacitante e a cegueira. (www.previdencia.gov.br).
- **Aposentadoria por invalidez:** é o benefício que o segurado tem direito a receber quando está incapacitado para exercer suas atividades profissionais em caráter definitivo. A incapacidade permanente será atestada pelo médico perito do INSS e o aposentado deverá, se assim for determinado, submeter-se a exames periciais a cada dois anos. O período de carência para solicitação da aposentadoria por invalidez é de doze contribuições, podendo não haver carência caso o segurado apresente uma das doenças relacionadas na lista de isenções (vide relação completa no site já citado). Geralmente, a aposentadoria por invalidez é precedida pelo auxílio-doença. O aposentado por invalidez que necessite de ajuda de terceiros para as Atividades da Vida Diária (AVDs) pode solicitar um acréscimo de 25% no valor de seu benefício, para ajudar a pagar um cuidador. O pedido deverá ser feito diretamente ao INSS, mediante perícia médica.

Se o pedido de benefícios for indeferido, o segurado tem até trinta dias para efetuar o Pedido de Reconsideração (PR) na própria agência do INSS onde foi realizada a perícia médica. Em caso de dois ou mais indeferimentos consecutivos, pode-se abrir novo processo no Juizado Especial Previdenciário.

Benefício de Prestação Continuada (BPC): é um benefício de responsabilidade do Ministério do Desenvolvimento Social e Combate à Fome, porém, administrado pelo INSS. Tem direito a recebê-lo esse benefício a pessoa que está incapacitada para o trabalho e para ter uma vida independente (pacientes com doenças graves e pessoas com deficiência). O critério de concessão desse benefício é a renda familiar, e esta não pode exceder a um quarto do salário mínimo de referência. Esse benefício não pode ser acumulado com qualquer outro pago pela Previdência Social; não dá direito a 13º salário e poderá ser cancelado caso haja superação das condições que deram origem ao benefício (renovação do processo a cada dois anos). Para solicitar o BPC, procure o Serviço Social da agência do INSS mais próxima da residência.

Obtenção de cadeira de rodas via SUS – Relatório nº 50 da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC): dá direito à cadeira de rodas motorizadas. Agendar avaliação na Unidade Básica de Saúde mais próxima de sua residência.

Onde e como fazer valer os direitos em casos de negativas

Conselhos e Conferências de Saúde
tel.: (61) 3315-2150.

Ouvidoria e Disque Saúde
0800 611997 – ligação gratuita de qualquer parte do país.

Ministério Público do Estado de São Paulo
www.mpsp.gov.br

Poder Judiciário/Juizado Especial Cível (JEC) – Central em SP
tel.: (11) 3207-5857/3207-5183.

Procon-SP
www.procon.sp.gov.br

Agência Nacional de Saúde Complementar – ANS
www.ans.gov.br

ABRELA – Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica
Rua Estado de Israel, 899 – V. Clementino – São Paulo – SP – 04022-002
www.abrela.org.br www.tudosobreela.com.br
Tel.: (11) 5579.2668
Equipe de atendimento:
Élica Fernandes – Gerente executiva e social
Cecilia H. de M. Campos – Supervisora de serviço social
Elaine C. Deodato – Assistente administrativa
Estagiárias de serviço social.

Bibliografia sugerida

- CEFESS. Código de Ética do/a assistente social. Lei 8.662/93 de regulamentação da profissão. 10ª. ed. rev. e atual. Brasília: Conselho Federal de Serviço Social, [2012]. Atualizado em 13.3.1993, com alterações introduzidas pelas Resoluções CFESS n.290/94, 293/94, 333/96 e 594/11.
- Fonseca, AR de O, Mendonça, F de F, Nogueira, A, Marcon, SS. “Impacto da doença crônica no cotidiano familiar”. Disponível em: <http://www.pec.uem.br/dcu/Trabalhos/6-laudas/FONSECA,%20Angelita%20Roberta%20de%Oliveira.pdf>.
- Waidman, MAP, Elsen, I. “Família e necessidades... Revendo estudos”. Acta Scientiarum. Health Sciences. Maringá v.26 n.1, p. 147-157, 2004.
- Mioto, RC. CEFESS/ABEPSS. “Serviço Social: Ddireitos sociais e competências profissionais”. o. Orientação e acompanhamento social a indivíduos, grupos e famílias. Brasilia, p. 497-509, 2009
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saúde. Portaria nº 496 de 23 de dezembro de 2009. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Esclerose Lateral Amiotrófica. Disponível em: >http://portal.saude.gov.br/portal/arquivos/pdf/Protocolo_ELA.pdf >.
- Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº 1370, de 03 de julho de 2008. Institui o programa de Assistência Ventilatória Não Invasiva aos Portadores de Doenças Neuromusculares. Disponível em: <http://www.saude.ms.gov.br/controle/ShowFile.php?id=89812>
- Livreto Informativo Atualização 2013 – ELA – Esclerose Lateral Amiotrófica – Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica, São Paulo, 2013. Disponível em: <www.abrela.org.br>.
- Orsini, Marco. Reabilitação nas doenças neuromusculares: abordagem interdisciplinar. Rio de Janeiro: GuanabaraKoogan, 2012. pp.329-334.
- Oliveira, ASB; Oda, AL. Reabilitação em doenças neuromusculares: guia terapêutico prático. São Paulo: Editora Atheneu, 2014. pp. 330-342.

PESQUISAS INTERNACIONAIS

Clotilde Lagier-Tourenne, M.D.-Ph.D., assistant investigator, Ludwig Institute for Cancer Research; assistant professor, Department of Neurosciences, University of California, San Diego

pesquisas internacionais

Mecanismos moleculares da ELA: uma janela para terapias

A pesquisa em Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) está passando por um momento muito emocionante, com causas genéticas da doença sendo identificadas em um ritmo sem precedentes. Descobrir genes responsáveis pela ELA é um passo crucial para refinar o espectro clínico da doença, para redirecionar os esforços de pesquisa, destacando novos mecanismos da doença e para abrir caminhos para intervenção terapêutica.

Os avanços na genética demonstraram que a ELA, uma doença em que a perda prematura dos neurônios motores leva à paralisia fatal é, na verdade, altamente heterogênea, com considerável variabilidade na apresentação clínica e com várias causas subjacentes da doença. Na verdade, mais de 25 genes já foram associados a ELA graças aos grandes esforços envolvendo consórcios internacionais e tecnologias revolucionárias de sequenciamento do genoma. Surgem temas comuns importantes entre esses diferentes genes, que apontam pelo menos duas vias principais intrinsecamente alteradas na ELA:

- Processamento anormal de RNA (moléculas intermediárias que dirigem a síntese das proteínas);
- Mau-dobramento e degradação anormal de proteínas que tendem a se agregar nos neurônios afetados.

É nossa esperança que um melhor entendimento destas vias e de como a sua interrupção leva à morte neuronal, servirá de base para o desenvolvimento de abordagens terapêuticas para a grande maioria dos pacientes com ELA.

Grande parte dos pacientes não tem outros membros da família afetados pela ELA e são referidos como pacientes de ELA esporádica, em contraste com casos familiares. Nos últimos anos, particularidades comuns à ELA esporádica e familiar têm sido cada vez mais encontradas. Com efeito, uma origem genética da doença, que inicialmente acreditava-se ser restrita a casos familiares, é agora identificada num subconjunto de doentes que não têm uma história familiar. Além disso, características patológicas comuns foram identificadas em tecidos tanto de pacientes com a forma esporádica quanto com a familiar. Em 2006, com a descoberta inicial de que uma proteína chamada TDP-43 é o componente principal dos agregados proteicos encontrados em neurônios de pacientes com ELA esporádica, pesquisadores obtiveram, pela primeira vez, uma arma com a qual atacar a doença esporádica. Sabe-se hoje que a TDP-43 está presente na maioria dos pacientes com ELA, com exceção de formas familiares causadas por mutações de SOD1, o primeiro gene da ELA identificado em 1993.

A descoberta do envolvimento do TDP-43 na ELA tem alimentado grandes esforços para compreender como o acúmulo anormal desta proteína leva à morte neuronal. A proteína TDP-43 regula o destino de milhares de moléculas de ácidos ribonucleicos (RNAs). Os RNAs têm múltiplas funções na célula, incluindo o papel essencial do mensageiro (mRNA) de transportar a informação genética e servir como molde para a síntese de proteínas (também chamada de tradução). O processamento do RNA (síntese, maturação, transporte, transcrição ou degradação) é altamente regulado e envolve múltiplas proteínas de ligação de RNA para determinar a expressão adequada do gene. Desde 2006, alterações celulares e / ou modificações de várias proteínas de ligação de RNA, incluindo TDP-43, foram identificadas como componentes centrais na patogênese da ELA. Os esforços estão em curso para desenvolver estratégias terapêuticas para restaurar a função normal e localização celular das proteínas de ligação RNA alteradas em pacientes com ELA. Outro conjunto de genes recentemente associados à ELA codifica proteínas envolvidas nos sistemas celulares “de eliminação de resíduos”. O mecanismo celular essencial para o processamento de proteínas anormais parece comprometido com o envelhecimento e é interrompido em várias doenças neurodegenerativas, incluindo a ELA, em que proteínas deformadas se agrupam. Estes mecanismos são objetos de intensa pesquisa e tornaram-se alvos terapêuticos importantes para doenças neurodegenerativas.

Ainda mais recentemente, um avanço na genética da ELA ocorreu com a descoberta de uma expansão da repetição anormal no cromossomo 9 como a causa genética mais comum de ELA. O gene denominado C9orf72 contém um tema de DNA de seis letras (GGGGCC) normalmente repetidos entre 2 e 30 vezes, mas os pacientes com mutações de C9orf72 abrigam centenas de milhares de repetições de GGGGCC. Hoje em dia, as expansões no gene C9orf72 são reconhecidas como a causa mais frequente da ELA genética, que representa aproximadamente 35% dos casos familiares e 5% dos pacientes esporádicos que não têm uma história familiar. A identificação desta mutação também forneceu uma ligação genética clara entre ELA e degeneração frontotemporal (FTD), uma doença neurodegenerativa caracterizada por disfunção de comportamento e linguagem. Na verdade, a doença do neurônio motor e déficits cognitivos de gravidade variável podem ser concomitantes em pacientes ou famílias. Como na ELA, as inclusões de TDP-43 são encontradas em neurônios afetados de pacientes FTD. Essas sobreposições clínicas e patológicas, bem como a identificação de expansão C9orf72 como uma das principais causas tanto da ELA como de FTD, alteraram significativamente nossa perspectiva destas doenças neurodegenerativas como sendo parte de doenças assemelhadas com patogênese subjacentes compartilhadas.

Mais importante ainda, a identificação de genes de ELA permite aos pesquisadores desenvolver modelos para a doença, um passo crucial para a criação de abordagens terapêuticas. Os modelos animais, incluindo levedura, moscas, vermes e roedores que apresentam ELA causada por mutações tem fornecido informações fundamentais sobre os mecanismos da doença que agora são direcionados para a terapia. Os modelos celulares também estão cada vez mais informativos com tecnologias emergentes para converter células da pele de pacientes em neurônios. Estudos recentes têm determinado características anormais em neurônios motores cultivados com base em pacientes com ELA que agora são extremamente úteis para triagem de componentes terapêuticos. A identificação dos mecanismos da doença convergentes envolvidos na ELA oferece atrativos para a intervenção terapêutica e os ensaios clínicos decorrentes de avanços recentes na pesquisa de ELA estão prosperando. Consórcios internacionais estabeleceram testes motores e cognitivos bem padronizados e progressos recentes em tecnologias de imagem estão revolucionando a nossa capacidade de monitorar a progressão da doença e acompanhar a eficácia de drogas durante os ensaios clínicos. Notavelmente, as parcerias entre empresas e universidades de biotecnologia estão florescendo para enfrentar todas as medidas necessárias a fim de trazer novas drogas para os pacientes. Um exemplo é o desenvolvimento da terapia antioligonucleotídeos, comprovada como sendo segura em pacientes com ELA, agora em desenvolvimento para a ELA ligada a mutações SOD1 e C9orf72. Nossa compreensão da ELA mudou dramaticamente na última década e há uma grande esperança de que os esforços em várias frentes para combater esta doença traduzam-se brevemente em uma terapia eficaz para pacientes com ELA.

Leitura sugerida

- State of play in amyotrophic lateral sclerosis genetics. (2014). Renton AE, Chio A, Traynor BJ. Nat Neurosci. 17(1):17-23.
- The phenotypic variability of amyotrophic lateral sclerosis. (2014). Swinnen B, Robberecht W. Nat Rev Neurol. 10(11):661-70.
- Converging mechanisms in ALS and FTD: disrupted RNA and protein homoeostasis. (2013). Ling SC, Polymenidou M, Cleveland DW. Neuron 79(3):416-38.

DEPOIMENTO

Há aproximadamente cinco anos, mais precisamente em maio de 2010, fui surpreendido ao ser diagnosticado como sendo portador de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), também conhecida como a doença dos neurônios motores. Impossível negar que o “baque” foi grande. Foi perturbador, mesmo porque como a grande maioria das pessoas, eu desconhecia por completo quais as causas e as consequências da doença. E o desconhecido e o inesperado, sejam eles para o bem ou para o mal, são sempre assustadores. No meu caso e acredito que no de milhares de outros pacientes, o sentimento é de total impotência. Os questionamentos são infindáveis e culminam sempre em um “por que foi acontecer logo comigo”?

Mas, entre me entregar ao desespero e deixar me abater ou encarar de frente a minha nova realidade e lutar, fiquei com a segunda opção. A maneira com que sempre enfrentei a vida vencendo desafios e dificuldades e muito do meu espírito empreendedor, desbravador e em alguns momentos até mesmo aventureiro, como os vividos na juventude, falaram mais alto. Convivo com ELA (e aí vale o trocadilho) e sobrevivo da melhor maneira possível.

Como tudo tem seu preço, gostaria de dizer aos que como eu foram acometidos pela doença que o meu dia a dia não é fácil. Sou disciplinado. Sigo à risca os tratamentos. Não me furto aos exercícios doloridos da fisioterapia e aos medicamentos prescritos.

Acredito que um dos meus remédios mais eficientes é o trabalho. Com ele me mantenho ativo. Continuo, mesmo que com restrições de locomoção, trabalhando diariamente.

Permaneço à frente dos negócios da família. Com o apoio dos meus companheiros empresários exerço a presidência da Abilux (Associação Brasileira da Indústria de Iluminação) e do Sindilux (Sindicato da Indústria de Lâmpadas e Aparelhos Elétricos de Iluminação no Estado de São Paulo). Administrador de formação, dediquei boa parte da minha vida para transformar esta profissão em uma das mais respeitadas. Sinto orgulho de ter lutado e contribuído com a criação do Sindaesp (Sindicato das Empresas de Administração no Estado de São Paulo) e da ADM (Associação Brasileira de Administração), entidades das quais sou também presidente.

A presença da família, amigos e companheiros de trabalho tem sido fundamental para que eu siga em frente. Minha lista de agradecimentos é grande. E aí vale lembrar os amigos recentes que passaram a fazer parte da minha vida em momento tão delicado. Eu me refiro aos profissionais do Instituto Paulo Gontijo, que muito têm me auxiliado.

O convite para que eu desse um depoimento sobre como tenho enfrentado todas as dificuldades impostas pela doença muito me lisonjeou. Fazer parte de um trabalho que será de extrema importância para pacientes, médicos, pesquisadores, estudiosos e familiares que convivem com portadores da Esclerose Lateral Amiotrófica me enche de orgulho.

Parabéns a todos do Instituto Paulo Gontijo que estiveram envolvidos no projeto que viabilizou a publicação deste manual.

Carlos Eduardo Uchôa Fagundes,
paciente de ELA

ANOTAÇÕES

EXPEDIENTE

Realização
Instituto Paulo Gontijo

Projeto
Silvia Tortorella

Coordenação de Conteudo
Dr. Francisco T. Rotta

Coordenação Geral
Cristina Ancona Lopez

Editoração
Bei Editora

IPG
Instituto Paulo Gontijo

Patrocinadores

VitalAire

TUTU

Parceiros

CommunicaBrasil

PHILIPS
RESPIRONICS

BEÏ

Apoio

forma certa

editora e projeto gráfico **TUTU** diretor de conteúdo **André Rocha MTB 45 653/SP** editor **Carlos Ossamu** editores de arte **Clara Voegeli e Demian Russo** chefe de arte **Carolina Lusser** designers **Renata Lauletta e Laís Brevilheri** assistentes de arte **Paula Seco, Raísa Almeida e Vitória Bernardes** estagiário **Yuri Miyoshi**

MIBRELA: MANUAL INTERATIVO BRASILEIRO DE ELA

Conheça pelo site do IPG um manual de orientações elaborado por terapeutas ocupacionais, pensando em melhorar a qualidade de vida das pessoas que vivem com ELA.

O objetivo do **Mibrela** é aumentar o impacto das orientações, não descartando a avaliação do terapeuta ocupacional, mas estimulando o conhecimento de diversos equipamentos e materiais que podem ser adquiridos comercialmente ou confeccionados com objetivos definidos, como a melhora do posicionamento, a maximização da função, entre outros.

Saiba mais em **ipg.org.br/mibrela**

mibrela

CoughAssist E70

Garante uma tosse natural e eficaz para manter seus pulmões sempre saudáveis.

A Philips é parceira do IPG e desenvolve continuamente inovações para melhorar a vida dos pacientes com ELA.

Saiba mais em:
www.philips.com.br/healthcare

PHILIPS
RESPIRONICS

Project MinE: uma questão de humanização.

O **Project MinE** é uma importante aliança global entre institutos que estudam a **Esclerose Lateral Amiotrófica** e que têm o objetivo de analisar os genomas de pacientes de ELA não hereditária ao redor do mundo.

Vários países se uniram no propósito de descobrir a causa e a cura da doença, identificando assim possíveis genes causadores da ELA.

O IPG é o parceiro oficial desse projeto no Brasil e tem como meta coletar e enviar 100 amostras de DNA que serão analisadas no laboratório central, localizado nos Estados Unidos.

O Project MinE é uma questão humanitária, pois a ELA é uma doença que exige muita atenção e que pode aparecer do dia para a noite.

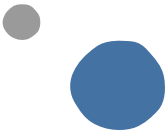
A sua colaboração é essencial para o avanço desse estudo.

Apoie este projeto e contribua para um mundo sem ELA

As doações podem ser feitas pelo:
www.projectmine.com/brazil e
www.ipg.org.br

IPG
Instituto Paulo Gontijo

project MinE
Make it yours



IPG
Instituto Paulo Gontijo

Informe-se: www.ipg.org.br
contato@ipg.org.br
(11) 3444-7989