

MINISTÉRIO DA SAÚDE

ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICAPORTARIA CONJUNTA SAES/SCTIE/MS
Nº 13, DE 13 DE AGOSTO DE 2020

INTRODUÇÃO

A **Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)** é uma doença do neurônio motor (DNM) e uma das principais doenças neurodegenerativas.

Incidência: varia de 0,73 a 1,89 casos por 100.000 pessoas/ano.

Idade → fator preditivo mais importante (mais prevalente entre 55 e 75 anos de idade).

Mais de 90% dos casos são esporádicos e a maior parte dos casos familiares apresenta herança autossômica dominante. A sobrevida média da ELA é de 3 a 5 anos.

O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios motores localizados no córtex (NMS) e núcleos do tronco encefálico ou corno anterior da medula cervical torácica e lombossacra (NMI).

A tabela abaixo traz os principais achados clínicos relacionados à perda de neurônios motores superiores e inferiores nessas regiões.

Achados clínicos relacionados à perda de NMS e NMI

	Neurônio motor superior (NMS)	Neurônio motor inferior (NMI)
Bulbar	Incontinência emocional (choro e riso incontrolláveis) Disartria espástica Disfagia (especialmente fase oral) Hiperreflexia (masseter, orbicular da boca, refluxo nauseoso exacerbado)	Disartria flácida Disfagia Atrofia e fasciculações da língua
Espinal	Hiperreflexia tendinosa Espasticidade Sinal de Babinsky Redução da agilidade	Fraqueza Atrofia muscular Fasciculações Câimbras

Além dos sinais e sintomas diretamente causados pela perda neuronal, os pacientes apresentam achados clínicos indiretamente relacionados à doença, como alterações psicológicas e do sono, constipação, sialorreia, espessamento de secreções mucosas, sintomas de hipoventilação crônica e dor.

DIAGNÓSTICO

Os critérios de *El Escorial* revisados classificam os diagnósticos em várias categorias:

• ELA DEFINITIVA

Sinais de NMS e NMI em três regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral).

• ELA PROVÁVEL

Sinais de NMS e NMI em duas regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral) com algum sinal de NMS rostral aos sinais de NMI.

• ELA PROVÁVEL COM SUPORTE LABORATORIAL

Sinais de NMS e NMS em uma região ou sinais de NMS, em uma ou mais regiões, associados à evidência de desnervação aguda na eletroneuromiografia (ENMG) em dois ou mais segmentos.

• ELA POSSÍVEL

Sinais de NMS e NMI em uma região somente.

• ELA SUSPEITA

Sinais de NMI em uma ou mais regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral).

Sinais de NMS em uma ou mais regiões (bulbar, cervical, torácica ou lombossacral).

Em todas as modalidades deve haver evidência de progressão da doença e ausência de sinais sensitivos (a não ser que faça parte de um distúrbio subjacente).

EXAMES COMPLEMENTARES

Todo o paciente com suspeita de ELA deve possuir os seguintes exames:

• ENMG de quatro membros com presença de desnervação em mais de um segmento e neurocondução motora e sensitiva normais (exceto quando houver uma polineuropatia associada).

• Hemograma completo, ureia, creatinina, aminotransferases/transaminases (ALT/TGP e AST/TGO) séricas e tempo de protrombina devem estar dentro da normalidade.

CID 10

G12.2 Doença do neurônio motor

CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Serão incluídos neste Protocolo os pacientes que apresentarem os critérios diagnósticos para ELA definitiva, ELA provável ou ELA provável com suporte laboratorial, avaliados por médico especialista em neurologia e com laudo médico detalhado. Também serão incluídos os pacientes que apresentarem ELA suspeita pelos critérios de *El Escorial* revisados e se incluam entre os Casos Especiais.

CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Serão excluídos deste Protocolo os pacientes que apresentarem uma das seguintes condições: ELA possível ou suspeita pelos critérios de *El Escorial* que não se enquadram nos Casos Especiais.

CASOS ESPECIAIS

- Quando o paciente tiver um familiar de primeiro grau afetado pela ELA, o exame genético focado nas alterações mais prevalentes na população brasileira é indicado, bem como o aconselhamento genético.
- Pacientes com doenças do neurônio motor e ELA suspeita pelos critérios de *El Escorial* revisados – atrofia muscular progressiva (AMP), esclerose lateral primária (ELP), paralisia bulbar progressiva (PBP) e atrofia muscular bulboespinal (doença de Kennedy) – também devem ser tratados, visto que podem se beneficiar do tratamento específico com riluzol e demais medidas terapêuticas preconizadas neste Protocolo.

Consultar **item 6 Casos Especiais** do PCDT Esclerose Lateral Amiotrófica PT nº 13, de 13 de agosto de 2020.

DIAGNÓSTICO (EXAMES COMPLEMENTARES - continuação)

Em casos especiais, solicitar os seguintes exames:

- Ressonância magnética (RM) de encéfalo e junção crânio-cervical, que não deve mostrar lesão estrutural que expliquem os sintomas.
- Proteína C-reativa e eletroforese de proteínas séricas, cujo resultado deve estar dentro da normalidade.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

	Bulbar	Espinal
Neurônio motor superior (NMS)	Doença cerebrovascular Esclerose múltipla Irradiação do sistema nervoso central	<ul style="list-style-type: none"> • Adrenomieloneuropatia • Ataxia espino-cerebelar • Deficiência de hexosaminidase A • Deficiência de vitamina B12 ou cobre • Doença cerebrovascular • Esclerose múltipla • Hipertireoidismo • Infecção por HIV, HTLV, Sífilis
Neurônio motor inferior (NMI)	Miastenia gravis Seringobulbia Distrofia óculo-faríngea	<ul style="list-style-type: none"> • Irradiação do sistema nervoso central • Latirismo • Malformação de Arnold-Chiari • Mielopatia (compressiva, pós-irradiação, inflamatória, tumoral) • Paraparesia espástica hereditária
		<ul style="list-style-type: none"> • Hipertireoidismo • Hiperparatireoidismo • Intoxicação por metais pesados • Deficiência de hexosaminidase A • Fasciculações benignas • Atrofia monomélica • Atrofia muscular espinal
		<ul style="list-style-type: none"> • Neuropatia motora multifocal com bloqueio de condução • Polineuropatia inflamatória desmielinizante crônica • Miopatia inflamatória • Doença de Pompe

TRATAMENTO

TRATAMENTO NÃO MEDICAMENTOSO

O suporte ventilatório não invasivo é a estratégia que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida. O treinamento muscular inspiratório também tem benefícios nestes aspectos.

Suporte ventilatório

- **Empilhamento de ar** → insuflação passiva dos pulmões por meio de reanimador manual. É recomendado iniciar a terapia com empilhamento de ar o mais precoce possível, antes da capacidade vital atingir 70% do previsto. O exercício de empilhamento de ar melhora a efetividade da tosse, aumenta a intensidade da voz, melhora ou aumenta a complacência pulmonar e evita as microatelectasias.
- **Ventilação mecânica não invasiva** → os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar são soberanos para a indicação da ventilação. Recomenda-se inicialmente a ventilação noturna por meio de ventiladores pressóricos de dois níveis de pressão e frequência respiratória, conhecidos como suporte ventilatório. Com a evolução da doença, os pacientes passam a fazer uso da ventilação em alguns períodos diurnos.
- **Ventilação mecânica invasiva** → pacientes com DNM/ELA, principalmente os com comprometimento da musculatura de inervação bulbar, com quadro de moderado a grave, podem apresentar sialorreia excessiva, disfagia grave com broncoaspiração e consequentes infecções pulmonares de repetição (nesses casos, há indicação de traqueostomia). Ventilação mecânica invasiva por meio de traqueostomia deve, obrigatoriamente, ser feita utilizando traqueostomia com cuff de alto volume e baixa pressão, supra cuff e endocânula.
- **Remoção das secreções** → fazer inalação com soro fisiológico a 0,9% de 2 a 3 vezes ao dia para fluidificação das secreções e após remover essa por meio de medidas de higiene brônquica, evitando, assim, quadros de infecção pulmonar.

Suporte nutricional

As alterações nutricionais e a deficiente ingestão alimentar desenvolvem-se com a progressão da ELA, tendo como consequências perda de peso e alteração da composição corporal. O quadro de disfagia é inerente à piora do estado nutricional e ao aumento do risco de desidratação nessa população. **A orientação nutricional por profissional habilitado deve ser precoce.**

- **Via alternativa de alimentação:** Gastrostomia endoscópica percutânea (GEP) → A GEP representa uma opção no tratamento sintomático proporcionando nutrição adequada e contribui para a manutenção do peso corporal. Critérios de indicação de GEP: queda de 10% do peso corporal nos últimos três meses, presença de disfagia moderada e avaliação da função respiratória, destacando a medida da capacidade vital forçada (CVF) em torno de 50% do predito.

Suporte de mobilidade e acessibilidade

A fisioterapia motora tem o objetivo de otimizar as funções motoras, minimizando ou mesmo prevenindo as contraturas, deformidades, dores articulares e encurtamentos musculares, pressão por longos tempos em decúbitos, compressões nervosas e mesmo quedas, ao maximar a força muscular, a mobilidade, a funcionalidade e a autonomia para as atividades de vida diária do paciente. **Importante não gerar fadiga no paciente.**

Outras medidas que auxiliam o paciente: uso de ergonomia para melhoria de funções, avaliação de acessibilidade e possibilidades de deslocamento, avaliação das atividades de vida diária e treinamento de novos meios de realizá-las, além do uso de órteses.

Suporte de comunicação

No decorrer da doença, disfagia, hipersialorreia, disfonia, disartria e laringoespasmos são muito frequentes. Existe redução da inteligibilidade e compreensibilidade da sua produção fonarticulatória em 80% a 95% dos casos. Atuação importante do fonoaudiólogo com promoção de cuidados que auxiliem o paciente a se adaptar a cada etapa de progressão da doença.

Suporte multidisciplinar

O suporte multidisciplinar especializado tem sido apontado como um dos principais fatores de melhoria de qualidade de vida e de saúde mental, funcionamento social e aumento da sobrevida dos pacientes.

Atendimento domiciliar

Com a progressão da doença e a diminuição da função motora, a mobilidade e os autocuidados básicos tornar-se-ão progressivamente mais difíceis para o paciente. Neste ponto, o auxílio dado pelo atendimento domiciliar torna-se uma opção terapêutica.

TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

FÁRMACO

Apenas um medicamento – o **riluzol** – comprovou-se eficaz (esquema de administração: 01 comprimido de 50 mg via oral a cada 12 horas, 1h antes ou 2h após as refeições).

Benefícios esperados: leve melhoras de sintomas bulbares e da função dos membros; aumento da sobrevida.

São contraindicações ao uso de riluzol:

- Insuficiência renal ou hepática.
- Outra doença grave ou incapacitante, incurável ou potencialmente fatal.
- Outras formas de doenças do corno anterior medular.
- Demência, distúrbios visuais, autonômicos, esfinterianos.
- Gravidez ou amamentação.
- Ventilação assistida.
- Hipersensibilidade ao medicamento.

TRATAMENTO MEDICAMENTOSO SINTOMÁTICO

Na ausência de um tratamento curativo, as intervenções sintomáticas e cuidados de suporte são fundamentais ao cuidado do paciente com ELA. Todos os esforços devem ser feitos para melhorar-lhe a qualidade de vida e auxiliá-lo a manter a autonomia durante todo o tempo possível.

Princípios básicos do cuidado: paciente bem informado, respeito à autonomia, disponibilizar equipe multidisciplinar, atenção ao tempo apropriado para decisões especiais e manutenção da esperança.

O estadiamento clínico da doença torna-se importante nas tomadas de decisões, inclusive quanto ao tratamento (quadro abaixo)

Escala de estadiamento (King's College)

Estágio	Definição
1	Uma região funcionalmente acometida (sintoma inicial).
2	Duas regiões funcionalmente acometidas.
3	Três regiões funcionalmente acometidas.
4	Qualquer dos estágios acima mais: necessidade de gastrostomia (4A); ventilação não invasiva (4B).
5	Morte.

Consultar **item 7 Tratamento** do PCDT Esclerose Lateral Amiotrófica PT nº 13, de 13 de agosto de 2020.

MONITORIZAÇÃO

- O acompanhamento em longo prazo deverá ser realizado por neurologista. Os seguintes exames devem ser realizados: hemograma, plaquetas e enzimas hepáticas antes de se iniciar o tratamento, no 1º, no 2º, nos 3º, 6º, 9º e 12º meses e, após, quando indicado(s).
- Os pacientes devem ser reavaliados a cada 3 ou 4 meses ou conforme orientação médica. O riluzol deve ser administrado até que o paciente não mais o tolere ou o momento em que necessitar de uso de ventilação mecânica.
- **Critérios para suspensão do tratamento**
 - Quando a dosagem de aminotransferase/transaminase estiver cinco vezes acima do limite superior da normalidade;
 - Quando ocorrer citopenia: leucócitos totais abaixo de 3.000/mm³, neutrófilos abaixo de 1.500/mm³, plaquetas abaixo de 100.000/mm³, ou hemoglobina inferior a 10 g/dL.

REGULAÇÃO E CONTROLE

Devem ser observados os critérios de inclusão e exclusão de pacientes neste Protocolo, a duração e a monitorização do tratamento, bem como a verificação periódica das doses prescritas e dispensadas, da adequação de uso do medicamento e do acompanhamento pós-tratamento.

Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo.

Devido às peculiaridades da doença, pacientes com ELA devem ter uma carteirinha pessoal contendo informações relevantes quanto aos cuidados que devem ser oferecidos em procedimentos em Salas de Emergência ou em procedimentos cirúrgicos. Bloqueadores neuromusculares despolarizantes, como halotano e succinilcolina, são contraindicados em pacientes com ELA por causa do risco de liberação intensa de potássio.

► As informações inseridas neste material tem a finalidade de direcionar a consulta rápida dos principais temas abordados no PCDT. A versão completa corresponde a Portaria Conjunta SAES/SCTIE/MS nº 13, de 13 de agosto de 2020 e pode ser acessada em https://www.gov.br/conitec/pt-br/midiás/protocolos/portaria_conjunta_pcdt_ela.pdf

DISQUE
SAÚDE
136



MINISTÉRIO DA
SAÚDE
Governo
Federal