

# ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) TRATAMENTO

MIRIAN MOURA  
NEUROLOGIA E NEUROFISIOLOGIA CLÍNICA  
CENTRO DE REFERÊNCIA PARA DOENÇAS  
NEUROMUSCULARES  
SES-DF

# ELA

- DOENÇA NEURODEGENERATIVA PROGRESSIVA
- ADULTOS
- ENVOLVIMENTO DE 1o e 2o NEURÔNIOS MOTORES
- 5% DOS CASOS: HISTÓRIA FAMILIAR

# ELA

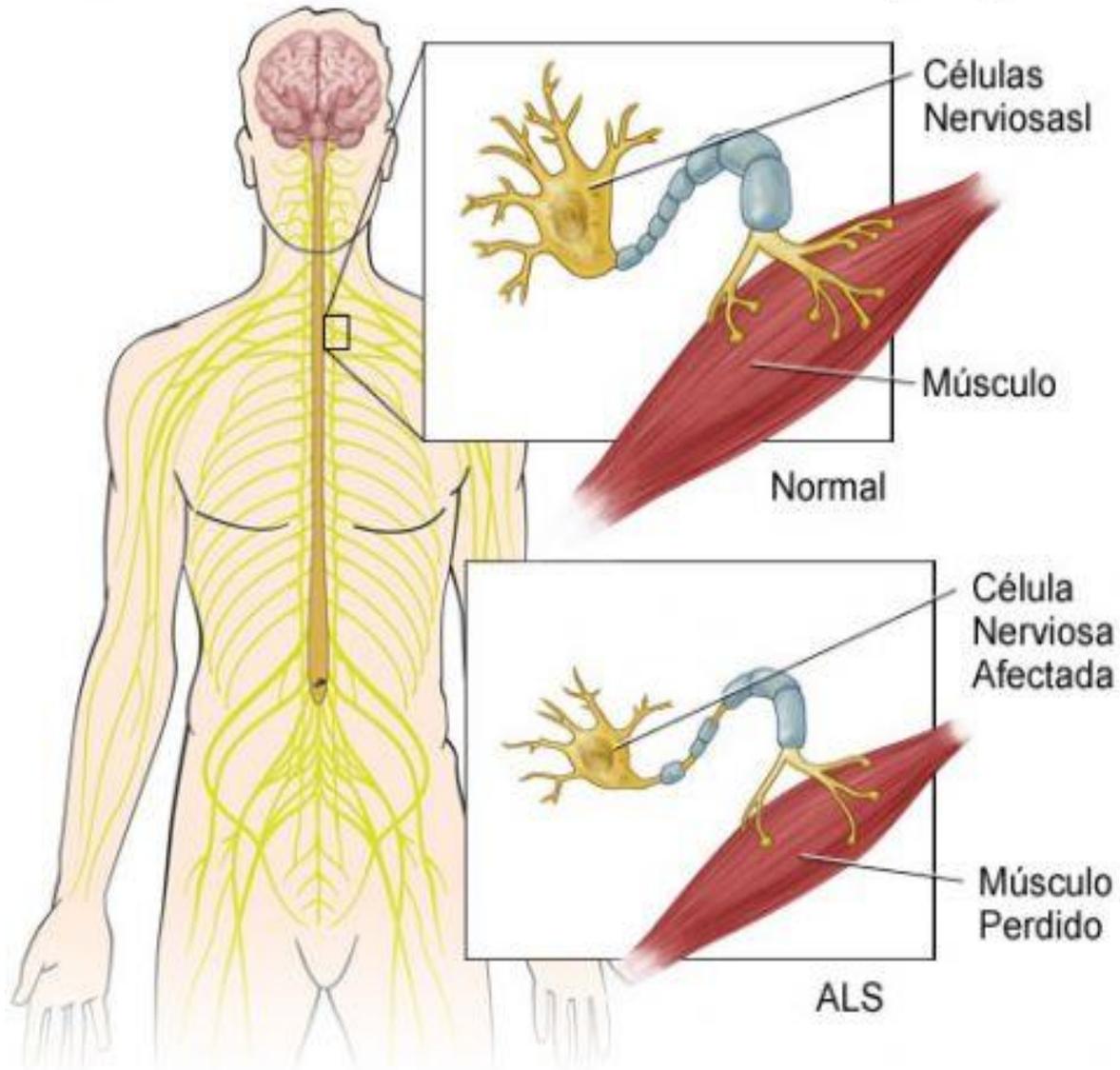
- INCIDÊNCIA: 1 A 2 / 100.00 pessoas ano
- PREVALÊNCIA: 5 /100.000 hab
- RAÇA BRANCA
- SEXO MASCULINO?
  
- IDADE DE INÍCIO
- BRASIL: 52-57 ANOS
- EUROPA: 64,3 ANOS

# ELA

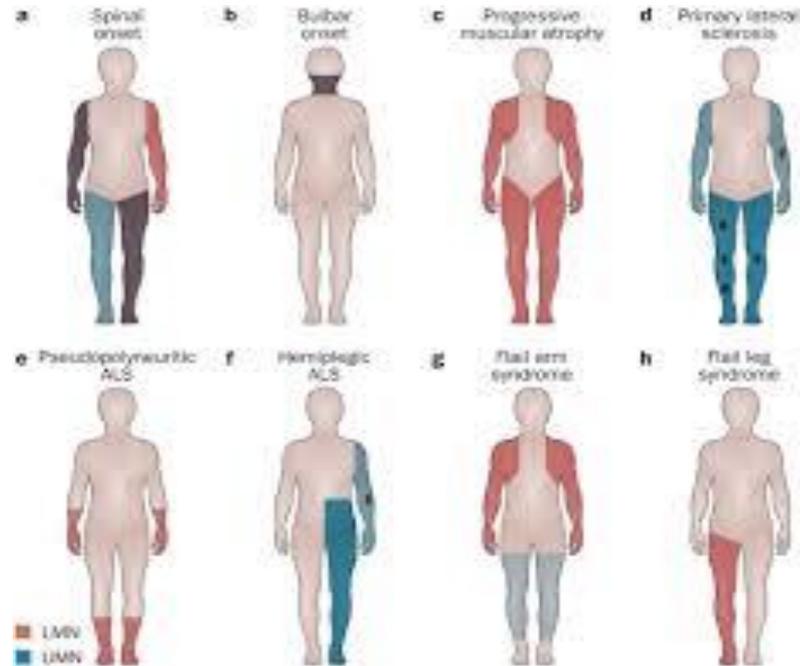
## DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO

- FORMAS DE INÍCIO DA DOENÇA
- HETEROGENEIDADE CLÍNICA
- PROGRESSÃO DOS SINTOMAS
- EXAMES COMPLEMENTARES

## Esclerosis Lateral Amiotrofica (ALS)



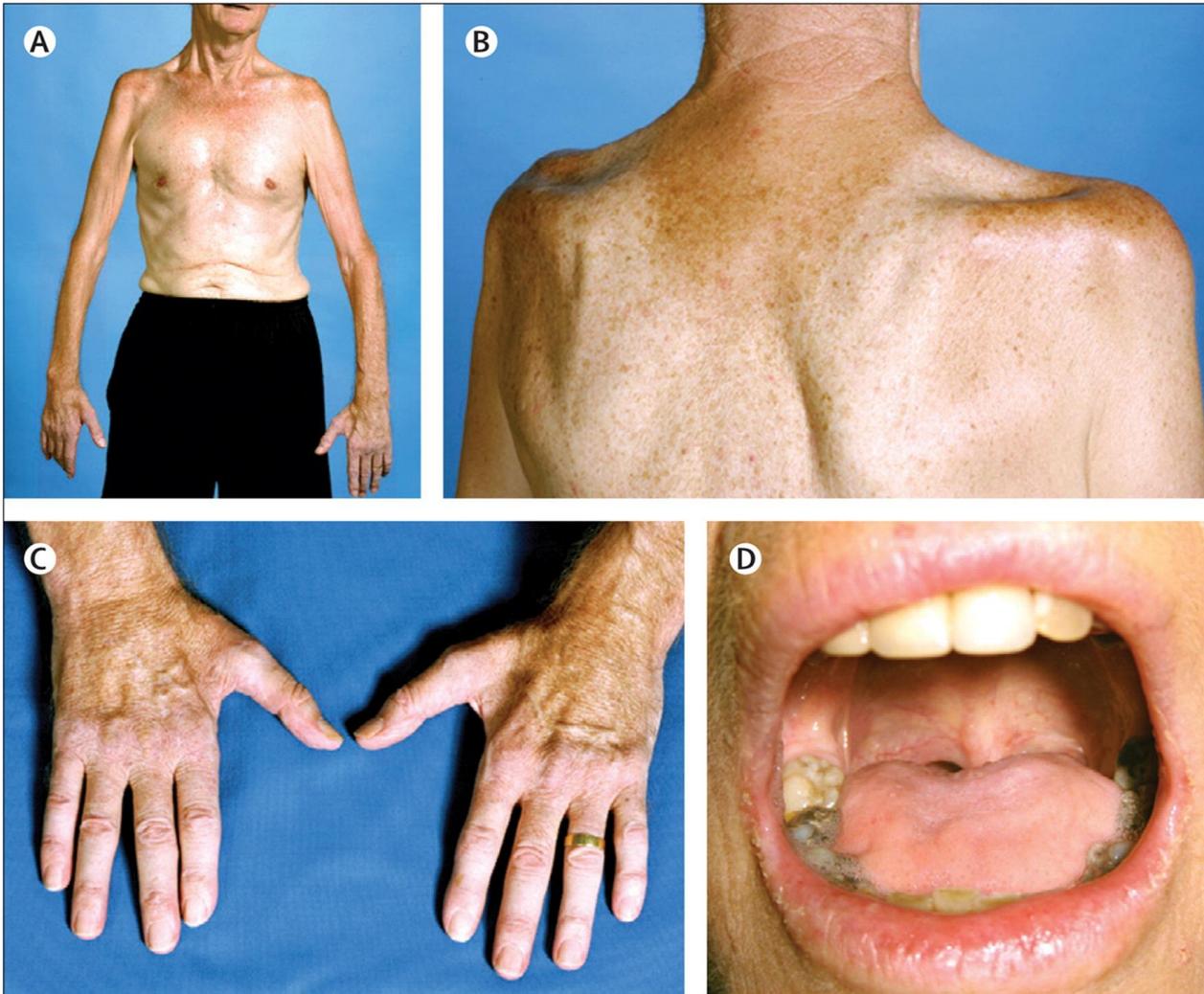
# ELA- Formas de início



# ELA

## FORMAS DE INÍCIO DA DOENÇA

- CLÁSSICA
- BULBAR
- “FLAIL ARM”
- “FLAIL LEG”
- RESPIRATÓRIA
- 1o NEURÔNIO MOTOR ISOLADO
- 2o NEURÔNIO MOTOR ISOLADO



# PROGRESSÃO DA ELA

- VARIÁVEL
- FATORES DE MAU PROGNÓSTICO

INÍCIO EM IDADE AVANÇADA

MAU ESTADO NUTRICIONAL

FORMA DE INÍCIO BULBAR

# ELA- Fisiopatologia

- Processos patológicos em neurônios e em células da glia, resultando em excitotoxicidade do glutamato.
- Formação anormal de agregados protéicos, com alteração das proteínas estruturais
- Envolvimento de mitocôndrias

# ELA - GENES ENVOLVIDOS

- herança mendeliana -75 % genéticas e 14 % sem história familiar.
- SOD1(copper/zinc superoxide dismutase) > 160 mutações.
- TARDBP/TDP-43(RNA splicing).
- FUS (Fused in Sarcoma protein).
- UBQLN2(ubiquitin-like protein) - ligada ao cromossoma X.
- C9orf72In - FTD

# TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

Riluzol - aprovado para utilização em 1996:  
atrasa a deterioração de cerca de 2 a 4 meses.

# TRATAMIENTO MEDICAMENTOSO

- FASE PRÉ-CLÍNICA:

Cullatms , dihydrotestosterone, erlotinib, Granulocyte Colony-Stimulating Factor - G-CSF , MSO - Methionine Sulfoximine , PRE-084 , Tempol, WN1316 , n-butylphthalide E TERAPIA CELULAR.

- . FASE CLÍNICA: RILUZOL

# ELA- TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR

- 1998- evidências claras que o tratamento multidisciplinar melhora a qualidade de vida, mas havia dúvidas quanto ao aumento da sobrevivência.
- Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Fonoaudiologia, Comunicação assistiva, Gastrostomia Percutânea, Ventilação Não Invasiva, Ventilação Invasiva.

# ELA- TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR

- Inglaterra (2012): seguimento em centros de referência especializados em relação ao atendimento ambulatorial geral constitui fator de valor preditivo positivo independente para maior sobrevivência (HR 1.93, 95% CI 1.37–2.72,  $p = 0.001$ ).

# ELA- TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR

- Madri (2011): centros especializados aumentam a sobrevivência mesmo nas formas de início bulbar, porque o tratamento é feito precocemente.

# ELA- TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR

- BRASIL/SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE
- Em julho de 2008, Portaria do Ministério da Saúde nº 1.370, reconhecendo a necessidade de desospitalização dos pacientes, instituiu o Programa de Assistência Ventilatória Não Invasiva aos Portadores de Doenças Neuromusculares, mas não criou fontes de financiamento para ele.

# ELA-TRATAMENTO MULTIDISCIPLINAR

- SES-DF : CRDN (2011)
- Centro de Referência ambulatorial com equipe multidisciplinar com vínculo ao Programa de Internação Domiciliar (PID).
- Financiamento?
- Alta complexidade.
- Redução do número de internações, tempo de internações e do repasse de AIH em 3 anos.

- Obrigada!