



ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: FATORES DE RISCO E DIAGNÓSTICO

Autor (1); Danielle Suassuna Alencar; Co-autor (1); Louise Cabral Gomes; Co-autor (2); Vivian Maria Vieira Moura de Holanda; Co-autor (3); Juliana Melo de Figueiredo Orientadora: Valéria Cristina da Silva.

*Faculdade de Medicina Nova Esperança (FAMENE) daniele_alencar13@hotmail.com;
louisecabralgo@gmail.com; vivianholandaaa@gmail.com; julli_melo@hotmail.com;*

valeriapsico_@hotmail.com

Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é um distúrbio neurodegenerativo progressivo de evolução inicial linear, podendo ser trinta vezes mais rápida ou mais lenta. Acomete os nervos motores superiores e inferiores no córtex motor, tronco cerebral e medula espinhal, o que causa uma disfunção muscular tanto em musculatura motora quanto respiratória (GALVÃO, 2013; NORDON; ESPÓSITO, 2009).

Apesar de ser uma doença rara, ainda afeta um número estimado de 12 mil pacientes no Brasil. Em estudos, verificou-se uma incidência maior de comprometimento do sexo masculino em relação ao feminino em uma proporção de 2:1 e os brancos são mais afetados que os negros, com idade média de início aos 57 anos, um pouco mais precoce nos homens. A forma esporádica é a forma mais comum desta doença, contabilizando cerca de 90% dos casos totais no mundo todo.

Hoje, há um medicamento para o tratamento da ELA, o riluzol, com efeito bloqueador na neurotransmissão glutamatérgica que diminui a lesão aos neurônios motores. Estudos clínicos demonstraram a eficácia em reduzir a progressão da doença e aumentar a sobrevida dos pacientes de 3 a 6 meses, especialmente nos estágios iniciais e nos pacientes com ELA com sinais iniciais bulbares.

O diagnóstico para a ELA estabelecido pela WFN (World Federation of Neurology – Federação Internacional de Neurologia) segue os seguintes critérios: presença de sinais de acometimento do neurônio motor inferior em uma ou mais de quatro regiões (bulbar, cervical,



torácica e lombossacral); sinais de acometimento do neurônio motor superior em uma ou mais de quatro regiões; alterações do tipo neurogênicas na eletroneuromiografia, em músculos clinicamente normais; sinais de progressão em uma ou mais regiões. Ausência de: comprometimento sensitivo, autonômico e visual; síndrome de Parkinson; alterações em exames de neuroimagem de outras doenças que poderiam explicar os achados neurogênicos na eletroneuromiografia (PALERMO et al., 2009).

Hereditariedade, Idade (principalmente entre 40-50 anos) e sexo são fatores de risco sabidamente definidos para o desenvolvimento da ELA. Além disso, existem fatores ainda em estudo que não são totalmente confirmados, como o tabagismo, a atividade física, a exposição ao chumbo e o serviço militar. O objetivo desta revisão é analisar os fatores de risco envolvidos no desenvolvimento da esclerose lateral amiotrófica e como é feito o diagnóstico desta.

Metodologia

Trata-se de uma pesquisa bibliográfica em que foram utilizadas as bases de dados online Scielo e revistas indexadas. Inicialmente, a busca foi realizada levando em conta os títulos e os resumos dos artigos para seleção ampla de prováveis trabalhos de interesse. Nas bases de dados usadas, foram utilizados como critérios de inclusão os textos que abordavam a esclerose lateral amiotrófica, textos nacionais, textos completos e textos publicados a partir de 2004. Assim, foram encontrados 15 artigos referentes ao tema escolhido, dos quais 8 artigos foram selecionados.

Resultados e discussão

Dos 9 artigos selecionados, o mais antigo foi publicado em 2000 e o mais recente em 2014. Dentre os artigos citados, destacaram-se os temas relacionados aos fatores de risco, diagnósticos e esclerose lateral amiotrófica. O tema fatores de risco ainda foi subdividido em idade, sexo, tabagismo e atividade física. No que se refere ao profissional que desenvolveu o trabalho científico, a maioria foi realizado por profissionais médicos. A ELA geralmente inicia-se lentamente, com fasciculações, que são pequenas microcâimbras musculares, que evoluem normalmente junto com sintomas de fraqueza progressiva, nas mãos, pernas, ou nos músculos dos ombros e do pescoço.

Dentre os fatores de risco, destaca-se: atividades físicas onde os pacientes com doença neurodegenerativa do sistema motor têm recebido conselho de seus médicos para a redução de atividade física devido ao risco de aumentar a velocidade do processo de morte celular.



Estudo realizado com quatro atletas aponta que estes começaram a apresentar os sintomas em idade inferior (média de 43,4 anos) quando comparada a de outros núcleos populacionais com ELA na Itália (média de 57 anos). Com estes dados, verificou-se uma nítida relação entre atividade física intensa e desenvolvimento de ELA. Sugeriram-se, como fator desencadeador, traumas repetitivos na cabeça ao cabecear bolas inúmeras vezes. No entanto, considerando-se que atacantes e zagueiros cabeceiam mais bolas que meio-campista, outro fator deve ser relacionado. Dessa forma, a doença pode estar associada à atividade do correr.

Na literatura foi estabelecida que a maior parte dos pacientes com AMP sobrevive além de 5 anos. Com isso, verificou-se uma sobrevivência maior que a detectada nos pacientes com ELA (de 3 a 5 anos). Neste estudo a doença durou em média 44 meses. Porém, os pacientes que manifestaram os sintomas iniciais acima dos 50 anos apresentaram uma sobrevida ainda menor. Essa menor sobrevida dos doentes em relação ao descrito na literatura pode ser explicada baseando-se num reduzido acesso a cuidados respiratórios domiciliares ou ainda pelo maior comprometimento bulbar. Por outro lado, estudos sugeriram sobrevida ainda menor, 24 meses, mas não determinaram qualquer fator que predispuesse o prognóstico e a progressão do quadro. Dessa forma, a análise dessas informações permite concluir que a partir do envolvimento bulbar a velocidade do curso da doença aumenta como em outro estudo pôde ser visto.

Apesar do tabagismo ainda ser um fator em estudo com relação a ELA, PINHEIRO (2014) explica que este é um fator de risco conhecido por dobrar o risco de desenvolvimento da esclerose lateral amiotrófica. Pacientes fumantes geralmente apresentam uma forma mais agressiva da doença.

No Brasil, em um estudo sobre as particularidades da ELA durante o ano de 1998, foram enviados formulários estruturados a 2.505 neurologistas brasileiros para que dados demográficos e clínicos dos pacientes com ELA fossem buscados. Com isso, houve retorno de quinhentos e quarenta formulários, enviados por 168 neurologistas. Em seguida, foram analisados os dados de 443 pacientes que se adequava aos critérios de ELA provável (14,2%) ou definida (85,8%) sendo como base o El Escorial. Dessa maneira, verificou-se que duzentos e cinquenta pacientes (58,5%) eram do sexo masculino.

Quanto ao diagnóstico XEREZ (2008) destaca que em casos de ELA a principal queixa inicial apresentada é a fraqueza muscular, que ao exame físico se revela como amiotrofia, redução de força muscular e miofasciculações. O tônus muscular pode estar aumentado ou diminuído nas áreas de acentuada amiotrofia de acordo com a fase evolutiva, acompanhando-se pela intensificação



ou lentificação dos reflexos profundos. O comprometimento bulbar apresenta-se normalmente como uma disartria (espástica) ou disfagia para líquidos, refletindo-se no exame físico inicialmente por fasciculações e atrofia de língua. Continuamente, o princípio da fraqueza muscular é focal, tendendo a se generalizar simetricamente, a sensibilidade e a função esfinteriana estão conservadas.

Apesar do diagnóstico de um quadro generalizado ser considerado fácil, observa-se um atraso de 13 a 18 meses entre o início dos sintomas e a confirmação diagnóstica. Isso pode ser atribuído ao fato do paciente apresentar sintomas gradualmente, mas também se observa um grande número de paciente de ELA que têm seus quadros tratados inicialmente com outros diagnósticos, notadamente espondiloartropatias. Apesar de não existir tratamento etiológico, o início da terapia neuroprotetora deve ser o mais precoce possível, permitindo uma desaceleração na taxa de perda neuronal. Para ser diagnosticado são necessários exames para a confirmação de ELA e exclusão de outras doenças. Todos esses exames descritos abaixo são complementares de uma história clínica e de um exame físicos adequados: A eletroneuromiografia (ENMG) 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. É realizado com estudo dos quatro membros (regiões cervicais e lombossacrais) e das regiões torácica e cranial/bulbar.

O exame 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. A Eletromiograma (EMG) é primordial para certificara envoltura do neurônio motor inferior no diagnóstico inicial da Esclerose Lateral Amiotrófica. Devem ser encontrada disfunção no neurônio motor inferior em pelo menos duas das seguintes áreas do SNC: tronco cerebral (neurônios motores bulbares/cranianos) e medula espinhal da região cervical, torácica ou lombossacral (neurônios motores do corno anterior), para concluir o seu envolvimento no diagnóstico da ELA. Para a região do tronco cerebral e da medula espinhal torácica é suficiente demonstrar alterações na EMG num músculo; já para a região cervical e lombossacral da medula espinhal é fundamental suceder alterações na EMG em pelo menos dois músculos, inervados por diferentes raízes e nervos periféricos. Os potenciais de fibrilação, ondas agudas positivas, ou ambos, com potenciais de fasciculação no músculo em repouso e um padrão de interferência incompleta, com potenciais de unidades motoras anormais são algumas das anormalidades da EMG na ELA.



Potenciais de fasciculação é uma característica importante na ELA, embora, possam ser encontrados em músculos normais (fasciculações benignas) e podem não estar presentes em todos os pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. O conhecimento de neuroimagem do cérebro e da medula espinhal é importante para a eliminação de lesão estrutural, inflamatória ou infiltrativa que causem sinais de NMS. Além disso, também pode ser revelado sinais anormais nas vias motoras do córtex motor para o tronco cerebral na Esclerose Lateral Amiotrófica através da RM do cérebro. Pode ser observado um papel limitado na prática clínica dos seguintes exames de neuroimagem - ressonância magnética (RM), espectroscopia por ressonância magnética (HMRS), tomografia por emissão de positrões (PET), tomografia computadorizada por emissão de fóton único (SPECT). Apesar disso, eles têm se mostrado promissores na compreensão da fisiopatologia da doença in vivo, na identificação de potenciais biomarcadores de progressão da doença e na identificação precoce de alterações ao longo da doença.

Além disso, dentre os exames laboratoriais podemos observar que poucos são considerados obrigatórios para serem utilizados na investigação de pacientes portadores da Esclerose Lateral Amiotrófica. BROOKS, MILLER, SWASH e MUNSAT (2000) em seus estudos, observaram que certos testes laboratoriais clínicos podem ser anormais em caso típico de ELA. São eles: Enzimas musculares (CK sérica [raro estar aumentada mais de dez vezes acima do limite superior normal], ALT, AST, LDH); Creatinina sérica (relacionado com a perda de massa muscular esquelética); Hipocloremia, bicarbonato aumentado (relacionados com comprometimento respiratório avançado) e Proteínas do LCR elevadas (excepcionalmente mais de 100 mg/dl).

Conclusão

A partir dos estudos analisados, pode-se concluir que um breve conhecimento sobre os fatores de riscos e um diagnóstico precoce da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), torna-se possível proporcionar ao doente um acompanhamento e uma assistência que melhora a sua qualidade de vida e atenua os danos físicos, psicológicos e sociais.

Referências

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA. ELA. Disponível em:<<http://www.abrela.org.br/default.php?p=texto.php&c=ela>>. Acesso em: 14 de nov. 2015.



BROOKS BR; MILLER RG; SWASH M; MUNSAT TL. **El esgorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis - Amyotrophic Lateral Sclerosis Other Motor Neuron Disorder 2000, 1:293_299.**

FERRAZ, M. E. M. R.; ZANOTELLI; OLIVEIRA, A.S.B.; GABBAI, A. A. **Atrofia muscular progressiva: estudo clínico e laboratorial em onze paciente.** Arq. Neuro-Psiquiatr, São Paulo, vol.62, n.1, mar. 2004. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0004-282X2004000100021&script=sci_arttext>. Acesso em: 22 de Nov. 2015.

GALVÃO, J. **Atualização do tratamento fisioterapêutico na esclerose lateral Amiotrófica** – revisão de literatura. 2013. 13 f. Monografia apresentado ao curso de Especialização em Fisioterapia Cardiopulmonar e Terapia Intensiva do Centro de Estudos Avançados e Formação Integrada, chancelado pela Pontifícia Universidade Católica de Goiás, Goiânia, 2013.

MADUREIRA, C.D.P.V.G. **Diagnóstico Diferencial de Esclerose Lateral Amiotrófica.**

NORDON, D; ESPÓSITO, S. **Atualização em esclerose lateral amiotrófica.** Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba, São Paulo, v. 11, n. 2, p. 1-3, mar, 2009

PINHEIRO, P. **Esclerose lateral amiotrófica - Doença do neurônio motor.** Disponível em:<<http://www.mdsaude.com/2014/08/esclerose-lateral-amiotrofica.html>> Acesso em: 22 de nov. 2015

XEREZ, D. R. **Reabilitação na Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão da literatura.** Acta Fisiátrica, Rio de Janeiro. v.15, n.3, set. 2008. Disponível em: <http://www.actafisiatrica.org.br/detalhe_artigo.asp?id=141> Acesso em: 14 de nov. 201