



:: Esclerose lateral amiotrófica

Sinónimos:

Doença de Charcot, ALS (Amyotrophic Lateral Sclerosis), doença de Lou Gherig, Doença do neurónio motor, ELA

Definição:

A ELA é a mais frequente das doenças do neurónio motor do adulto. Esta doença associa-se a morte progressiva dos neurónios motores centrais (que partem do córtex até à espinal medula ou ao tronco cerebral) e periféricos (da espinal medula ou do tronco cerebral até ao músculo).

Para mais informações:

[ver sumário da Orphanet](#)

Menu

Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência

Recomendações para os serviços de urgência hospitalares

Situações de urgência

interações medicamentosas

anestésicas

medidas terapêuticas adicionais e hospitalização

doação de órgãos

bibliográfica

Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência Respeitante a portador de esclerose lateral amiotrófica

Fazer o download das recomendações para os cuidados médicos pré-hospitalares no formato pdf (clique com o botão direito do rato).

Sinónimos

- ELA (Esclerose Lateral Amiotrófica), Doença de Charcot, doença de Lou Gherig, doença do neurónio motor

Mecanismo

- destruição progressiva dos neurónios motores centrais e periféricos

Situações de emergência

- dificuldade respiratória (envolvimento dos músculos respiratórios, broncopneumonia, tromboembolismo pulmonar, atelectasia)
- engasgamento (problemas da deglutição)
- alterações graves do trânsito digestivo (oclusão)
- problemas relacionados com a sonda de gastrostomia

Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo

- riluzol (neuroprotetor)

Complicações

- - alterações do trânsito gastrointestinal agravam a dificuldade respiratória (distensão abdominal)
- - decisões de entubação necessitam da aprovação do doente ou de familiar direto (diretivas antecipadas escritas).

Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares

- transporte medicalizado se necessário, em posição meio-sentado com oxigénio ou ventilação não invasiva dependendo da situação respiratória
- aspiração das secreções brônquicas
- aerossóis, cinesioterapia respiratória, antibioterapia de largo espectro
- escopolamina SC ou bloqueador beta para secar secreções
- após estabilização enviar o doente para o centro de referência especializado

Para mais informações

- www.orpha.net

Recomendações para os serviços de urgência hospitalares

Situações de urgência

Problemas respiratórios

O envolvimento respiratório surge como consequência direta do envolvimento dos músculos

respiratórios pela doença. A procura sistemática de uma causa desencadeadora é obrigatória: tromboembolismo pulmonar, broncopneumonia, broncoespasmo, atelectasia.

- **Medidas de diagnóstico de emergência**

- **Avaliação respiratória:**

- saturação de oxigénio (via transcutânea).
- gasometria arterial (realizada logo que possível)
- radiografia ao tórax (realizada logo que possível)
- a medição da capacidade vital é importante nos cuidados de emergência.

- **Avaliação dos indicadores de gravidade:**

- tiragem supra-esternal
- respiração paradoxal
- cianose
- sinais clínicos de hipercapnia (alteração da vigília, sudorese, cefaleias).

- **Procura do fator desencadeante:**

- D-dímeros,
- TC torácico (que pode ser impossível se ortopneia importante),
- ecodoppler dos membros inferiores.

- **Medidas terapêuticas imediatas**

- **Em caso de insuficiência respiratória aguda:**

- Colocar o doente em posição **meio-sentado**
- Diminuir broncoespasmo associado com problemas da deglutição ou secreções salivares
- **Tratar o fator desencadeante identificado:** aspiração, tromboembolismo pulmonar, infeção brônquica
- Se oxigenoterapia nasal tiver sido iniciada, **ajustar o débito de oxigénio em função da pCO₂**, de acordo com gasometria arterial e valores da saturação.
- **Se for possível** considerar o uso de **ventilação não invasiva**.
- Utilizar, se necessário, doses baixas de morfina, para regularizar o ritmo respiratório
- Se a situação for grave, todas as decisões de entubação têm de ser tomadas com a aprovação do doente ou de familiar direto (de acordo com diretrizes antecipadas escritas).

Critérios para a colocação de uma ventilação na ELA [Conferência de Consenso, 2005]

Critérios clínicos Sintomas de hipoventilação alveolar noturna ou diurna: dispneia, ortopneia, fragmentação do sono, ressonar, apneias noturnas, acordar súbito com a sensação de sufoco, sonolência diurna, cansaço, cefaleias matinais, deterioração cognitiva não explicável

Critérios paraclínicos Um dos critérios seguintes:
paCO₂ > 45 mmHg CV < 50 % ou máximo PI e SNIP < 60 % Anomalias noturnas da oximetria
- SpO₂ < 90 % durante mais de 5 % do tempo de registo noturno, na ausência de

síndrome de apneia obstrutiva evidente
- e/ou SpO₂ < 89 % durante mais de 5 minutos consecutivos

- ○ **Em caso de obstrução brônquica:**
 - **Aspiração de secreções brônquicas**
 - Utilizar **antibióticos de largo espectro**
 - Iniciar expetoração assistida com cinesioterapia (tosse assistida)
 - Nebulizações e tratar os problemas de deglutição
 - Escopolamina subcutânea em pequenas doses (¼ a ½ ampola sc 3id ou 4id) para diminuir secreções.
 - Bloqueadores beta quando as secreções brônquicas são espessas, na ausência de contraindicações e com dose ajustada à tolerância cardíaca.

Problemas da deglutição

- **Medidas terapêuticas imediatas**
 - **Em caso de aspiração**
 - Vias aéreas superiores livres e manobra de Heimlich na fase aguda
 - **Tranquilizar o doente e familiares**
 - **Oxigenoterapia**
 - Administração **de 5mg de morfina sc em caso de ansiedade**
 - Posteriormente, Rx do tórax e antibioterapia de largo espectro em caso de aspiração
 - **Em caso de alimentação oral impossível:**
 - Manter um bom estado de hidratação através da administração de líquidos (via subcutânea ou intravenosa) em função do estado clínico e ionograma
 - **Sonda nasogástrica** como solução temporária **até colocação de uma sonda de gastrostomia**. Evitar uma realimentação demasiado rápida (menos de 500 cc por 24h durante os dois primeiros dias)

Problemas relacionados com a sonda de gastrostomia

- **Medidas terapêuticas imediatas**
 - **Em caso de inflamação em torno da sonda de gastrostomia:**
 - **Antisséticos locais**
 - Antibioterapia parentérica se houver sinais de infeção sistémica
 - Drenagem cirúrgica em caso de abcesso da parede
 - **Obstrução da sonda de gastrostomia:**
 - Manipular suavemente a sonda para fragmentar a obstrução
 - Utilizar uma seringa de calibre grande para injetar água morna na sonda
 - Em caso de insucesso, injetar 2 ml de água oxigenada na sonda. Se o obstáculo não sair rapidamente, deixar atuar cerca de 1/2 hora, e tentar

desobstruir novamente.

- Em último recurso, mudar a sonda.
- **Sonda de gastrostomia removida:**

Trata-se de uma urgência, uma vez que o estoma se fecha em poucas horas.

- Inserir no orifício da gastrostomia um cateter urinário sem encher o balão, fixá-lo e entrar em contacto com serviço de gastroenterologia o mais rapidamente possível.

Problemas do trânsito intestinal

As alterações do trânsito intestinal podem ser responsáveis por um agravamento importante do estado geral, uma vez que a distensão abdominal pode limitar a expansão do diafragma e acentuar os problemas respiratórios.

- **Medidas terapêuticas imediatas**
 - medicamentos osmóticos, laxantes leves ou clisters
 - avaliação cirúrgica nalguns casos

Interações medicamentosas

Sem contraindicação nem cuidados particulares ligados à prescrição de riluzol.

Anestesia

- **Avaliação respiratória prévia** (gazimetria, capacidade vital) em todos os casos.
- **Evitar curarizantes** e medicamentos com ação depressiva respiratória.
- **Preferir anestesia loco-regional.**
- Em caso de insuficiência respiratória, **ao realizarmos uma anestesia geral parcial sem entubação** (neuroleptanalgesia) **corremos o risco de agravamento respiratório** durante ou após a intervenção.
- **A decisão de entubação na urgência deverá ter sido previamente discutida com o doente ou familiar direto.**
- Ao realizarmos uma intervenção sob anestesia geral completa com entubação num doente com insuficiência respiratória **corre-se o risco de não ser possível extubar** ou desligar a ventilação após intervenção. Esta possibilidade deverá ser abordada com o doente e com a sua família.

Medidas terapêuticas adicionais e hospitalização

- Adaptar os sistemas de chamada do doente às suas possibilidades verbais e motoras (por exemplo, campainha tátil ou contactos musculares ligados à campainha).
- Auxiliares de comunicação (síntese vocal, quadro de letras ou de pictogramas, ...)
- Em caso de problemas da deglutição
 - Os alertas de deglutição devem ser transmitidos a toda a equipa de tratamento **para prevenir aspirações**: posição sentado, costas o mais direitas possível, deglutição com a cabeça inclinada para a frente, com o queixo para o externo.

- Adaptação da alimentação: enriquecimento, suplementos nutritivos, adaptações da textura, utilização de espessantes, água gelificada
- Manter um trânsito regular para **evitar a obstipação**.

Doação de órgãos

Doação de órgãos não está contraindicada por esta doença

Bibliográfica

Verdon R, Dargère S: **Complications infectieuses de la gastrostomie percutanée endoscopique**. *Nutri Clin métabol* 2000, 14 : 149-152.

Ludolph AC: **135th ENMC International Workshop: Nutrition in Amyotrophic Lateral Sclerosis 18-20 of March 2005, Naarder, The Netherlands**. *Neuromuscul disord* 2006, 8:530-538.

Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN et al.: **EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosis and relatives**. *Eur J Neurol* 2005, 12:921-938.

Couratier P, Desport JC, Antonini MT, Mabrouk T, Perna A, Vincent F, Melloni B: **Prise en charge nutritionnelle et respiratoire des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique (SLA)**. *Rev Neurol* 2004, 160 :243-250.

Desport JC, Couratier P: **Evaluation de l'état nutritionnel lors de la sclérose latérale amyotrophique**. *Rev Neuro* 2006, 162 :4S173-4S176.

Perez T: **Sclérose latérale amyotrophique (SLA) : évaluation des fonctions ventilatoires**. *Rev Neurol* 2006, 162:4S188-4S194.

Esta orientação foram preparadas em colaboração com do Professeur Vincent MEININGER - Doctor Pierre-François Pradat - Centre de référence de la Sclérose Latérale Amyotrophique, Fédération des Maladies du Système Nerveux - Hôpital Pitié Salpêtrière- PARIS, Doctor Philippe Corcia - Centre Sclérose Latérale Amyotrophique - Hôpital Bretonneau, Tours, the Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone, e Doctor Gilles Bagou - Doctor Laure Droin - SAMU-69 Lyon

Última atualização: 21 de Junho de 2007.

Estas orientações de emergência foram traduzidas com o apoio da Alexion.

