



A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) faz parte, junto com a Atrofia Muscular Espinal Progressiva e a Paralisia Bulbar Progressiva, de um grupo de doenças do neurônio motor (Atrofias Musculares Neurogênicas) de etiologia desconhecida, sendo distúrbios caracterizados por fraqueza muscular e atrofia por denervação. Cinco a dez por cento dos casos são familiares, com herança autossômica dominante.

Nessa síndrome (ELA) clínica complexa, crônica e progressiva, os pacientes geralmente têm mais de 40 anos e a incidência da doença é maior em homens.

Câimbras são comuns e podem anteceder a fraqueza muscular e atrofia que se inicia pelas mãos, outras vezes pelos pés.

A doença se caracteriza por degeneração dos feixes corticospinais (via piramidal) e dos cornos anteriores da medula, motivos pelos quais poderão aparecer fraqueza muscular sem dores, atrofias musculares, fasciculações (movimentos involuntários visíveis em repouso) e espasticidade (contração súbita e involuntária dos músculos).

Este quadro começa lentamente a progredir, comprometendo finalmente os membros superiores e inferiores juntamente com a musculatura do pescoço e da língua, em alguns casos. O paciente pode manifestar dificuldade para deglutir, engolir a saliva e os alimentos (disfagia), apresentar perda de peso, e dificuldade na articulação das palavras (disartria).

A fala pode ser flácida ou contraída, podendo haver uma alternância desses dois aspectos. A dificuldade de deglutir resulta em sialorréia (salivação), enquanto as dificuldades de respirar levam a queixas de cansaço.

A morte ocorre geralmente dentro de dois a cinco anos, sendo que 20% dos pacientes sobrevivem seis anos.

Diagnóstico

Ao realizar o diagnóstico, é necessário afastar possibilidades de compressões medulares, seja por tumores da medula espinal ou patologias raquidianas. Miopatias, atrofia por escoliose cervical, disco intervertebral roto, malformações congênitas da coluna cervical e esclerose

múltipla devem ser excluídos como causa da atrofia muscular.

Exames como Tomografia Computadorizada (CT) e Ressonância Magnética Raquidemular (RNM) e Eletroneuromiografia são elementos de peso para corroborar os achados clínicos. É bom lembrar que os sistemas sensitivos, os movimentos oculares voluntários e as funções intestinais e urinárias costumam ser normais.

Tratamento Não existe tratamento específico. Cuidados gerais, físicos e psíquicos se impõem, notando-se que até o presente momento os medicamentos chamados específicos são de pobres resultados. Fisioterapia deve ser planejada para ajudar o paciente a se exercitar, fazer alongamento e manter alguma flexibilidade. Um terapeuta ocupacional pode providenciar dispositivos adaptados às deficiências do paciente para que ele possa manter uma relativa independência funcional. Devem ser organizados, à medida que aumentam as dificuldades de fala do paciente, esquemas ou artifícios que o ajudem a se comunicar com os familiares, amigos, enfermagem e auxiliares.

Um pneumologista é de grande auxílio para determinar quando técnicas de ventilação não-invasivas serão necessárias devido aos sintomas pulmonares e em dar assistência e cuidados a longo prazo aos pacientes que escolherem tornar-se dependentes de ventilação controlada.

Esta enfermidade não compromete as funções cerebrais, o que torna a evolução mais dolorosa para o paciente e os acompanhantes.

Prognóstico

Hoje com cuidados especiais, com traqueotomia e ventilação controlada há casos com mais de 25 anos de evolução.