



ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: UM DIAGNÓSTICO INTRIGANTE

Sofia Rosas de Araújo¹, José Carvalho¹, Rita Santos²

1. USF Infante D. Henrique, Viseu | 2. USF Montemuro, Viseu



ENQUADRAMENTO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma patologia neurodegenerativa progressiva de etiologia desconhecida, atualmente incurável. Parece não haver predisposição étnica ou racial nesta patologia, que é mais frequentemente esporádica. O pico de incidência situa-se entre os 50-75 anos, com sobrevida média após diagnóstico de 3 anos, sendo as complicações pulmonares a causa mais comum de morte.^{1,2,3,4}

A apresentação clínica depende do envolvimento dos neurónios motores superiores (espasticidade, parésia e hiperreflexia) e dos neurónios motores inferiores (parésia, atrofia e fasciculações). Os sintomas iniciais da ELA podem confundir-se com outras doenças da espinal medula, mononeuropatias e diversas síndromes neurológicas que podem adiar o diagnóstico correto.^{1,2,3,4}

DESCRIÇÃO DE CASO



72 anos de idade | Casado | Reformado há 7 anos | Antecedentes de HTA, medicada e controlada com lisinopril + hidroclorotiazida | Família nuclear | Classe VIII do ciclo de vida de *Duvall* | Classe média de *Graffar*

Consulta Programada

06.04.2015

S: Noção de alteração na marcha, de predomínio direito, que descreve como "pernas presas", com "falta de força dos joelhos para baixo". Negava sintomas algícos ou sensitivos, sem queixas a nível dos membros superiores, disfagia ou disfonia.

O: Rarefação pilosa bilateral na perna, limitação na rotação interna da anca bilateralmente e aparente diminuição da força à direita. Laségue negativo, sem alterações da temperatura da pele ou das sensibilidades.

A: Miopatia?

P: Eletromiografia + TC coluna lombar

Consulta Programada

19.05.2015

S: Vem mostrar resultado de eletromiografia.

O: Electromiografia com padrão compatível com lesão radicular lombo-sagrada bilateral, recente, de gravidade moderada, com indicação para considerar doença degenerativa motora na ausência de lesão estrutural.

A: Miopatia?

P: Referenciação a Neurocirurgia.

Consulta de Neurocirurgia

08.06.2015

Apresentava marcha em steppage. Nova eletromiografia demonstrou achados de desnervação crónica e re-inervação ativa em miótomos cervicais e lombares e fasciculação em miótomos cervicais, dorsais e lombares, sugestivos de doença neuromuscular/ELA. TC coluna lombar sem lesão estrutural.

Plano: referenciação para consulta de neurologia

Consulta de Neurologia

21.07.2015

Deambulava com auxílio de canadianas, fasciculações em ambos os quadricípetes, peitorais, deltóides e tricipitais, com atrofia das cinturas, défice na flexão e extensão dos antebraços e paraparésia flácida de predomínio direito.

Plano: inicia toma de riluzol + referenciação para consultas de MFR, pneumologia e gastroenterologia.

Consulta de Pneumologia

11.2015

Estudo polissonográfico ⇒ síndrome de apneia-hipopneia do sono ⇒ ventilação não invasiva noturna

Progressão do quadro (plegia dos membros superiores, dificuldade na deambulação - já em cadeira de rodas e necessidade de ventilação diurna para repouso dos músculos respiratórios) ⇒ abandono fisioterapia

Internamento Pneumologia

11.2016

Disartria e disfagia para sólidos e líquidos ⇒ colocação de PEG.



Atualmente apresenta **dependência total** nas atividades de vida diárias (20 pontos), segundo a **Escala Modificada de Barthel**.

DISCUSSÃO

Descrita pela primeira vez nos meados do século XIX, a ELA continua a ser uma doença neurodegenerativa intrigante, sem tratamento eficaz.¹

O atraso no diagnóstico continua a ser um problema frequente nos estágios iniciais da doença. Um elevado nível de suspeição e rápida referenciação a especialidades hospitalares, tornam-se essenciais por parte do MF nesta patologia, porque uma abordagem paliativa multidisciplinar pode prolongar a sobrevivência e atenuar o impacto sobre qualidade de vida. O tratamento com riluzol e a ventilação não-invasiva melhoram a taxa de sobrevida.

O MF tem também um papel crucial no desenvolvimento de estratégias de coping nesta patologia.⁵

BIBLIOGRAFIA

1. Lauren BE, Leo M. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease. [acesso em 19 dez 2017]. Disponível em <https://www.uptodate.com> 2. Madureira CD. Diagnóstico Diferencial de Esclerose Lateral Amiotrófica: A propósito de um caso clínico. Covilhã. Tese [Mestrado em Medicina] – Universidade da Beira Interior; 2012 3. Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron diseases. Adv Neurol 1991; 56:1 4. Rowland LP. Diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci 1998; 160 Suppl 1:S6. 5. Coping strategies among patients with newly diagnosed amyotrophic lateral sclerosis. J Clin Nurs, 23: 3148–3155. doi:10.1111/jocn.12557