

“Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology.” R. G. Miller, C. E. Jackson, E. J. Kasarskis, J. D. England, D. Forshe, W. Johnston, S. Kalra, J. S. Katz, H. Mitsumoto, J. Rosenfeld, C. Shoesmith, M. J. Strong and S. C. Woolley - *Neurology* 2009;73;1218-1226

Em tempos de medicina por evidência, eis mais um guia sobre "as melhores evidências no tratamento da esclerose lateral amiotrófica (ELA)". Os autores reviram estudos publicados em periódicos internacionais e identificaram oito estudos Classe 1, cinco estudos Classe 2 e 43 estudos Classe 3.

Esse guia pretende atualizar conhecimentos adquiridos sobre condutas terapêuticas sintomáticas em ELA publicadas nos recentes 10 anos. O *guideline* foi dividido em duas publicações: a primeira por Miller et al. (2009) lida com riluzole, lítio, nutrição e cuidados respiratórios. No segundo artigo, pelos mesmos autores, publicado no mesmo número da *Neurology*, são discutidas as novas evidências sobre tratamento sintomático, cuidados paliativos, perda cognitiva, transtornos do comportamento, multidisciplinaridade e comunicação.

Metodologia:

Os autores pesquisaram nas bases de dados OVID, Medline Embase, Cinahl, Science Citation Index, Bioeticsline, International Pharmaceutical Abstracts (IPAB), OVID Current Contents, Medline-ProQuest, EIFL e Invest de 1998 a setembro de 2007, combinaram as palavras ALS, Lou Gehrig's disease, e motor neuron disease, com palavras usando AND relacionadas às funções respiratórias e nutricional; clinical trials e transtornos do sono. 142 artigos foram lidos.

Análises das evidências.

Retardo no processo da doença.

A pergunta a ser respondida era se o Riluzole retardava o processo da doença ou

prolongava a sobrevivência em ELA. A evidência anterior é que Riluzole prolonga a vida, ou retarda a necessidade de traqueostomia, por pouco tempo. Isso foi confirmado. Riluzole é uma substância segura e efetiva para retardar o processo da doença em um grau modesto e deve ser oferecida a pacientes portadores de ELA.

Tratamento com carbonato de lítio, creatina e vitamina E.

A conclusão é que existem poucas evidências para recomendar ou refutar o tratamento com o lítio. A recomendação é que creatina na dose de 5 mg a 10 mg ao dia e vitamina E em dose alta ou baixa não devem ser prescritas para pacientes com ELA, porque a primeira substância não é efetiva e dados conflitantes não permitem recomendação para vitamina E.

O uso de nutrição enteral administrada via gastrostomia.

Há evidências prováveis de que o peso corporal e o índice de massa corpórea são estabilizados pelo uso de gastrostomia. Recomenda-se gastrostomia em pacientes com perda da capacidade de se alimentar, embora não haja evidências quanto ao tempo ideal para a inserção da gastrostomia. Provavelmente, a gastrostomia prolonga a vida do paciente, embora os dados disponíveis não sejam suficientes para quantificar esse tempo. Não se sabe se a gastrostomia melhora a qualidade de vida dos pacientes com ELA.

No artigo, há um útil algoritmo, que ajuda na tomada de decisão quanto ao tratamento nutricional dos pacientes com ELA e quanto à época na qual se pode oferecer a inserção da gastrostomia.

Tratamento do transtorno respiratório.

Os autores consideram a avaliação da função respiratória crítica em pacientes com ELA, porque insuficiência respiratória é a mais comum causa de morte nessa patologia. Eles listam os sintomas sugestivos de hipoventilação noturna: despertar frequente, cefaléia matinal, sonolência diurna e sonhos vívidos. Dessaturação noturna ($PO_2 < 90\%$), medida por oximetria, é o mais sensível indicador de hipoventilação noturna. Nenhum teste tem poder preditivo para pacientes portadores de fraqueza da musculatura bulbar. Há recomendação para considerar o tratamento com ventilação não invasiva em pacientes com insuficiência respiratória o mais brevemente possível. O objetivo é melhorar a qualidade de vida. Para preservar a qualidade de vida, deve-se propor traqueostomia em pacientes com

suporte ventilatório de longa data.

Que fatores influenciam a aceitação de ventilação invasiva e não-invasiva?

O tratamento iniciado na presença de pelo menos 15 dessaturações por hora associou-se ao aumento na aceitação do tratamento. Envolvimento bulbar e transtorno das funções executivas diminuem a aceitação da ventilação não invasiva por parte dos pacientes portadores de ELA.

Qual a eficácia de intervenções específicas no trato respiratório para eliminar secreções?

Insuflação/exsuflação mecânica via tubo de traqueostomia é uma forma mais efetiva em eliminar secreções das vias aéreas comparada a equipamentos comuns de sucção.

Comentário: os autores acreditam que há uma persistente subutilização da ventilação não invasiva e gastrostomia. Essas terapias melhoram a qualidade de vida e prolongam a sobrevivência em pacientes com ELA. Eles acreditam que a indicação mais frequente e mais precoce desses procedimentos é um desafio que os clínicos que tratam pacientes com ELA precisam enfrentar. O objetivo seria elevar o padrão de atendimento. A publicação de parâmetros práticos baseados em evidência ajuda a atingir essa meta.

Jovany Luis Alves de Medeiros