Daiichi-Sankyo

Revista ELA EM FOCO

Esclerose Lateral Amiotrófica

Ano 2 • Nº 2 • 2025 • ISSN: 2966-3334

MÉDICOS em FOCO

Panorama dos tratamentos atuais não medicamentoso e medicamentoso para ELA no Brasil e no mundo

Dr. Acary Souza Bulle Oliveira
CRM-SP 42.703

EQUIPE MULTI em FOCO

Fisioterapia na ELA?

ELA em FOCO

Conheça os últimos estudos envolvendo a ELA

DSBR em FOCO

Confira os eventos com a participação da Daiichi-Sankyo Brasil

4.

MÉDICOS em FOCO

Panorama dos tratamentos atuais não medicamentoso e medicamentoso para ELA no Brasil e no mundo

8.

EQUIPE MULTI em FOCO

Fisioterapia na ELA?

10.

ELA em FOCO

Conheça os últimos estudos envolvendo a ELA

11.

DSBR em FOCO

Confira os eventos com a participação da Daiichi-Sankyo Brasil

Revista
ELA EM FOCO
Esclerose Lateral Amiotrófica

Ano 2 • Nº 2 • 2025 • ISSN: 2966-3334

É proibida a duplicação ou reprodução desta publicação, no todo ou em parte, sob quaisquer formas ou por quaisquer meios (eletrônico, mecânico, gravação, fotocópia, distribuição na internet e outros), sem permissão expressa.
Esta publicação contém publicidade de medicamentos sujeitos à prescrição, sendo destinada exclusivamente a profissionais habilitados a prescrever, nos termos da Resolução RDC Anvisa nº 96/2008.

europa press

©2025 EUROPA PRESS
Rua Alcides Ricardini Neves, nº 12, Conjs. 1111/1112
CEP: 04575-050 - Brooklin - São Paulo - SP
europapress.brasil@europapress.com.br
www.europapress.com.br
Tel. 55 11 5506 7006

Material elaborado e produzido pela Europa Press Comunicação Brasil Ltda.

Desenho editorial: Elton Camalionte
Jornalista responsável: Pedro S. Erramouspe
Revisão: Glair Picolo Coimbra
Produção editorial: Europa Press Comunicação Brasil Ltda.
Periodicidade: Semestral
Tiragem: 260 exemplares
18550_DAI_BRA_SS_v9

A vida é feita de experiências.

E Radicava® permite que seu paciente com ELA* tenha outras mais.[1]

*Esclerose Lateral Amiotrófica

Radicava, a primeira molécula aprovada desde 1996 para **tratamento dos pacientes com ELA**[2,3]

O medicamento que auxilia na inibição da progressão da perda funcional do paciente com ELA.[4]

Radicava (edaravona). Indicações: inibição da progressão do distúrbio funcional em pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA). **CONTRAINDICAÇÕES:** hipersensibilidade aos componentes da formulação. Cuidados e advertências: os pacientes devem ser monitorados cuidadosamente pois pode ocorrer reação anafilática. O medicamento contém bissulfito de sódio, que pode causar reação do tipo alérgico. Gravidez: uso não recomendado. Lactação: a lactação durante o uso não deve ser permitida. **Interações medicamentosas:** o uso concomitante com antibióticos como cefazolina sódica, cloridrato de cefotiam e piperacilina sódica pode agravar o comprometimento renal. **Reações adversas:** erupção cutânea, eczema, glicosúria, contusão, distúrbios da marcha, cefaleia, distúrbios respiratórios, infecção por *Tinea*. **Posologia:** 60 mg de edaravona, administrados por infusão intravenosa durante 60 minutos. Ciclo inicial: administração diária por 14 dias, seguido de período de 14 dias sem administração. Ciclos subsequentes: administração diária por 10 dias em período de 14 dias, seguido de período de 14 dias sem administração. **VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA. Reg MS.:** 1.0454.0192. **Registrado por:** Daiichi Sankyo Brasil Farmacêutica Ltda. Serviço de Atendimento ao Consumidor: 0800-055-6596. **SE PERSISTIREM OS SINTOMAS, O MÉDICO DEVERÁ SER CONSULTADO.** MB_01

Referências bibliográficas: 1. Writing Group; Edaravone (MCI-186) ALS 19 Study Group. Safety and efficacy of edaravone in well defined patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet Neurol. 2017 Jul;16(7):505-12. **2.** Brasil. Ministério da Saúde. Medicamentos para o tratamento de Esclerose Lateral Amiotrófica. Brasília, CONITEC, maio de 2023. **3.** Agência Nacional de Vigilância Sanitária [Internet]. Disponível em: https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/q/?substancia=8030 [acesso em novembro de 2023]. **4.** Bula de Radicava. ANVISA, publicada em 13/05/2024.

Daiichi-Sankyo

SAC 0800 055 6596

www.daiichisankyo.com.br

MÉDICOS EM FOCO

ENTREVISTA

Panorama dos tratamentos atuais não medicamentoso e medicamentoso para ELA no Brasil e no mundo

Dr. Acary Souza Bulle Oliveira
CRM-SP 42.703
Mestrado e doutorado em Neurologia pela Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo (EPM-Unifesp). Pós-doutorado na *Columbia University*, Estados Unidos. Professor afiliado de Neurologia na EPM-Unifesp. Responsável pelo Setor de Doenças Neuromusculares da EPM-Unifesp. Especialista em Neurologia pela Academia Brasileira de Neurologia. Fundador da Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (AbrELA).

Quais são os tratamentos disponíveis atualmente para a esclerose lateral amiotrófica (ELA) no Brasil e ao redor do mundo, e qual é a sua eficácia percebida?

O riluzol foi aprovado pelo *U.S. Food and Drug Administration* (FDA dos EUA) em 1995 como o primeiro medicamento para tratar ELA. Em 2017, houve aprovação da edaravona pelo FDA. Ambos os medicamentos são considerados neuroprotetores e podem reduzir a progressão da doença.[1,2] O riluzol e a edaravona estão aprovados pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa) e disponíveis no Brasil.[3,4]

Em 2023, o FDA aprovou o tofersen, um oligonucleotídeo antissense (ASO) projetado para se ligar ao mRNA da SOD1 para reduzir a produção dessa proteína. Apesar de os resultados não envolverem melhora, essa é a primeira terapia relacionada ao gene *SOD1* e pode modificar a história natural da doença do ponto de vista de força, da parte ventilatória e da qualidade de vida.[5] No entanto, esse medicamento ainda não está disponível no Brasil.[6]

Quais avanços recentes na pesquisa sobre a ELA têm gerado mais esperança em relação ao tratamento da doença? Como as terapias gênicas e técnicas de edição genética, como o CRISPR, estão sendo exploradas para o tratamento da ELA?

A compreensão dos mecanismos genéticos e dos processos degenerativos tem avançado nos últimos anos. Pesquisadores começam a investigar se esses processos são apenas degenerativos ou se há um componente inflamatório envolvido. O foco está nas células que participam desse processo, incluindo neurônios, células gliais, astrócitos e o próprio axônio. Também se estuda o fluxo axoplasmático, que transporta sinais do neurônio até o músculo esquelético, além das substâncias liberadas pelos músculos esqueléticos, que são captadas pelos terminais nervosos e retornam ao neurônio.[7]

Esses avanços oferecem diversas propostas de entendimento e novas abordagens terapêuticas. A cada descoberta, o conhecimento sobre as causas e os tratamentos potenciais dessas condições se aprofunda, especialmente com o enfoque na terapia genética, que começa a se consolidar como uma alternativa terapêutica real.[7]

Durante o Simpósio Internacional de ELA, em 2013 na Basileia, a ELA tipo 6, relacionada ao gene *FUS*, teve um grande destaque.[8] Essa forma dramática, rápida e agressiva da doença afeta adolescentes. Apesar do pouco tempo da descrição dessa forma da doença, uma terapia genética foi desenvolvida e testada em humanos. Em Iowa, nos Estados Unidos, uma adolescente desenvolveu a doença precocemente, com evolução rápida e morte. Sua irmã gêmea univitelina foi inscrita no estudo dessa terapia genética aplicada a cada duas semanas com injeções intrarraquidianas. A adolescente apresentou piora progressiva, mas lenta. No entanto, essa irmã faleceu de pneumonia. A necrópsia não mostrava a presença da proteína anormal no citoplasma do neurônio, o que é muito interessante. Assim, a pesquisa foi estendida para mais 16 pacientes.[9,10]

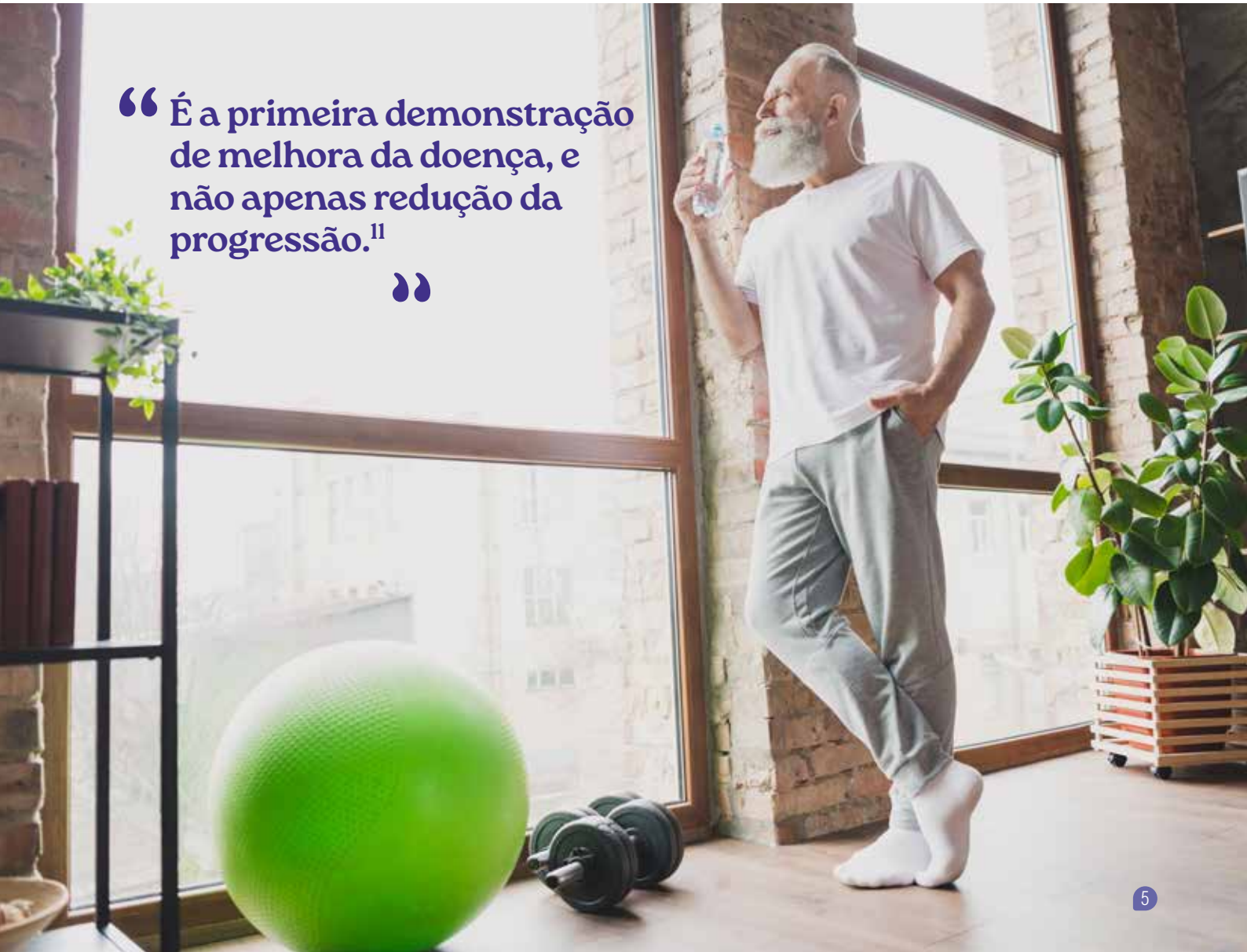
Entre esses pacientes, uma adolescente alemã com fraqueza muscular importante e traqueostomia foi tratada e continuou mostrar progressão da doença. Após 430 dias de tratamento, a doença estabilizou-se, e o nível de neurofilamento se mostrou muito baixo. A melhora iniciou-se após 460 dias de tratamento e continuou ao longo do tempo. É a primeira demonstração de melhora da doença, e não apenas redução da progressão.[11]

Esse longo tempo para resposta aparente provavelmente ocorreu porque o neurônio morto não apresenta resposta, mas o neurônio em penumbra pode ser recuperado. Esse neurônio, ao ficar forte o suficiente, sofre um brotamento direcionado para fibras musculares sem inervação e atróficas, mostrando que a recuperação da função neuronal é possível.[12]

Além dessa, há várias formas terapêuticas genéticas, cada uma atuando em mecanismos diferentes. O ASO tofersen é uma delas. A edição de genes de repetições palindrômicas curtas regularmente interespaçadas (CRISPR) tornou-se uma ferramenta poderosa na manipulação do genoma para melhora de culturas na agricultura. Na ELA, a edição do genoma por meio do CRISPR está em pesquisa.[13,14]

Existe algum biomarcador específico em desenvolvimento que possa auxiliar no diagnóstico precoce da ELA ou prever sua progressão?

O neurofilamento é um marcador produzido pelos neurônios. Quando esses neurônios são lesados, a concentração de neurofilamento aumenta tanto no líquido cefalorraquidiano quanto no sangue. Ao medir os níveis desse marcador em ambos os fluidos, observou-se que, se os níveis de neurofilamento estiverem diminuindo progressivamente, mesmo com piora do quadro clínico do paciente, a doença pode estar menos agressiva, sugerindo eficácia do tratamento.[13]



> “É a primeira demonstração de melhora da doença, e não apenas redução da progressão.[11]”

Com o aumento do acesso à internet, muitos pacientes chegam aos médicos já com informações sobre o possível diagnóstico e sugestões de tratamentos. No caso da ELA, isso também ocorre?

A pesquisa na internet faz com que muitos pacientes, ao identificarem palavras-chave relacionadas à doença, cheguem à consulta já convencidos de que têm ELA. Até médicos se autodiagnosticam com a doença. Isso ocorre porque a ELA possui sintomas e sinais característicos, como a fasciculação, que é o tremor involuntário em músculos, como no rosto, braço ou perna. Embora a fasciculação por si só não seja um indicativo de ELA, sua associação com atrofia muscular pode ser um sinal de alerta para a doença.[15]

O temor agrava-se quando há o aparecimento desses sinais, o que frequentemente leva à procura por especialistas. Embora a maioria das pessoas nesse contexto não tenha a doença, alguns casos têm o diagnóstico confirmado.[16]

Surge o desafio de como comunicar essas informações, como transmitir o diagnóstico e, principalmente, como realizar a interação com o paciente e seus familiares diante de um diagnóstico tão impactante.[16]

Como funcionam as associações de pacientes?

As associações de paciente são maravilhosas. Elas são doadoras. No Brasil, nós temos a ABrELA, a Pró-Cura da ELA, o Instituto Paulo Gontijo, o Instituto Pedro Molina e a ArELA Regional do Rio Grande do Sul, de Santa Catarina, de Minas Gerais e do Rio Grande do Norte. Aprendemos muito com as associações e com os pacientes. Assim, tenho um dia reservado para entrar em contato com as associações, dentro do horário apropriado, para me comunicar tanto com as associações quanto com os pacientes. Além disso, esse tempo também é necessário para registrarmos por escrito tudo o que observamos.

Referências: 1. U.S. Food and Drug Administration. Search Orphan Drug Designations and Approvals. Disponível em: https://www.accessdata.fda.gov/scripts/opdlisting/oopd/detailedIndex.cfm?cfgridkey=072792 Acesso em: 06 mar. 2025. **2.** U.S. Food and Drug Administration. FDA approves drug to treat ALS. Disponível em: https://www.fda.gov/news-events/press-announcements/fda-approves-drug-treat-als Acesso em: 06 mar. 2025. **3.** Agência Nacional de Vigilância Sanitária [Internet]. Disponível em: https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/q/?nomeProduto=radicava Acesso em: 06 mar. 2025. **4.** Agência Nacional de Vigilância Sanitária [Internet]. Disponível em: https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/q/?nomeProduto=riluzol Acesso em: 06 mar. 2025. **5.** U.S. Food and Drug Administration. FDA approves treatment of amyotrophic lateral sclerosis associated with a mutation in the SOD1 gene. Disponível em: https://www.fda.gov/drugs/news-events-human-drugs/fda-approves-treatment-amyotrophic-lateral-sclerosis--associated-mutation-sod1-gene Acesso em: 06 mar. 2025. **6.** Brasil. Ministério da Saúde. Medicamentos para o tratamento de Esclerose Lateral Amiotrófica. Brasília, CONITEC, maio de 2023. Medicamentos para o tratamento de Esclerose Lateral Amiotrófica. Brasília, DF: Ministério da Saúde; 2023. **7.** Akçimen F, Lopez ER, Landers JE, Nath A, Chiò A, Chia R, Traynor BJ. Amyotrophic lateral sclerosis: translating genetic discoveries into therapies. Nat Rev Genet. 2023;24(9):642-658. **8.** Theme 7 Genetics. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration. 2013;14(sup2):148–165. https://doi.org/10.3109/21678421.2013.838422 **9.** van Roon-Mom W, Ferguson C, Aartsma-Rus A. From Failure to Meet the Clinical Endpoint to U.S. Food and Drug Administration Approval: 15th Antisense Oligonucleotide Therapy Approved Qalsody (Tofersen) for Treatment of SOD1 Mutated Amyotrophic Lateral Sclerosis. Nucleic Acid Ther. 2023;33(4):234-237. **10.** Arnold C. Tailored treatment for ALS poised to move ahead. Nat Med. 2019 May 30. **11.** n-lorem foundation. Anna's Story of Hope and Help: FUS-ALS with with Sonja Kämpfer and Dr. Neil Shneider. Disponível em: https://www.nlorem.org/annas-story-of-hope-and-help-fus-als/ Acesso em: 06 mar. 2025. **12.** Chen HH, Yeo HT, Huang YH, Tsai LK, Lai HJ, Tsao YP, et al. AAV-NRIP gene therapy ameliorates motor neuron degeneration and muscle atrophy in ALS model mice. Skelet Muscle. 2024;14(1):17. **13.** Fang T, Je G, Pacut P, Keyhanian K, Gao J, Ghasemi M. Gene Therapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Cells. 2022;11(13):2066. **14.** Wang JY, Doudna JA. CRISPR technology: A decade of genome editing is only the beginning. Science. 2023;379(6629):eadd8643. **15.** Muscular Dystrophy Association. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Signs and Symptoms. Disponível em: https://www.mda.org/disease/amyotrophic-lateral-sclerosis/signs-and-symptoms Acesso em: 06 mar. 2025. **16.** Edwards WF, Malik S, Peters J, Chippendale I, Ravits J. Delivering Bad News in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Proposal of Specific Technique ALS ALLOW. Neurol Clin Pract. 2021;11(6):521-526.

Você sabia?

O Dr. Acary é graduado pela EPM-Unifesp e cursou pós-graduação em doenças musculares, inclusive com pós-doutorado em distrofia muscular, especialmente Duchenne. Nessa época, em Nova Iorque, ele foi realocado para o grupo de ELA e conheceu o *Eleanor and Lou Gehrig ALS Center* da Universidade de Columbia, fundado em 1987. Havia grande conexão entre os pacientes com ELA e a universidade, e esse centro, em 1991, já trabalhava com profissionais da área de fisioterapia, terapia ocupacional, fonoaudiologia e nutrição, o que encantou o Dr. Acary. Assim, desde essa época, o médico trabalha com pacientes com ELA e faz parte da área de pesquisa sobre essa doença.

"Eu posso afirmar que sou uma pessoa completamente diferente hoje em comparação ao que fui no passado. Quando comecei a conhecer esses pacientes e a compreender melhor suas realidades, eles passaram a me ensinar. Esse aprendizado tem sido incrível. Minha vida se transformou de maneira profunda e total. O hoje é o momento que importa, não o amanhã. A esperança reside no presente, neste instante único, que é rico e precioso. É nele que devo dar o meu melhor, é nele que preciso me dedicar plenamente para cumprir minha missão com dignidade e honra. Esses pacientes me proporcionam essa reflexão. São muitas pessoas extraordinárias que hoje acompanho, muitas das quais se comunicam apenas com os olhos, mas continuam a escrever suas histórias, a seguir sua missão, a pagar suas contas e a demonstrar que, mesmo em circunstâncias adversas, a vida ainda lhes pertence. A vida é bela."

Off

"Eu começo o meu dia comigo mesmo. Gosto muito de andar e correr, especialmente em corridas longas, como maratonas. Todos os dias vou ao Ibirapuera, e hoje não é diferente. Nos primeiros dois quilômetros, pratico meditação ativa, o que me ajuda a limpar a mente. Após esse momento de introspecção, sigo para a parte mais intensa do treino, que é quando realmente gasto energia. É interessante como essa rotina permite um *reset*, uma organização interna que prepara o corpo e a mente para o dia. Quando estamos bem conosco, conseguimos estar bem com os outros — e é aí que se conecta a missão médica."

Doença de Lou Gehrig

Lou Gehrig jogou basebol durante sua graduação na Universidade de Columbia e, posteriormente, tornou-se um famoso jogador do New York Yankees. Ele faleceu, aos 37 anos de idade, em 1941, em consequência da ELA. Por isso, durante muitos anos, a ELA foi conhecida como "doença de Lou Gehrig" em todo o mundo. Motivada pela luta do marido contra a ELA, Eleanor Gehrig recorreu à *Muscular Dystrophy Association*, fundada em 1950, para ajudá-la a mudar o futuro da doença, determinando um marco na luta contra a ELA.

Muscular Dystrophy Association. Muscular Dystrophy Association's Impact to End ALS Continues with Fourth Annual Lou Gehrig Day at Major League Baseball Games. Disponível em: https://www.mda.org/press-releases/2024/mdas-impact-to-end-als-continues-with-fourth-annual-lou-gehrig-day-at-major-league-baseball-games Acesso em: 06 mar. 2025.

EQUIPE MULTI em FOCO

ENTREVISTA
Fisioterapia na ELA

FALTA FOTO

Aparecida Praeiro dos Santos
Crefito 229680-F
Fisioterapeuta da Associação Pró-Cura da ELA. Especialista em Doenças Neuromusculares e mestre em Endocrinologia e Metabologia pela Universidade Federal de São Paulo (Unifesp). Acupunturista. Especialista em Medicina Tradicional Chinesa pela Escola Brasileira de Medicina Chinesa (Ebramec).

A fisioterapia desempenha um papel essencial no tratamento de pacientes com ELA, não apenas na reabilitação, mas também na identificação precoce da doença. O fisioterapeuta, por meio de uma avaliação detalhada e anamnese, pode encaminhar o paciente para um médico neurologista especializado, essencial para um diagnóstico adequado. Além disso, a fisioterapia acompanha o paciente ao longo de sua jornada, oferecendo benefícios como a manutenção da mobilidade, flexibilidade e redução de dor. A fisioterapia também auxilia na prevenção de complicações respiratórias e na melhora da qualidade de vida do paciente. A atuação integrada com outros profissionais da equipe multidisciplinar é fundamental para o cuidado contínuo e eficaz.[1]

Quais sinais e sintomas iniciais que o fisioterapeuta deve observar durante a avaliação que podem indicar a suspeita de ELA?

É fundamental que o fisioterapeuta conheça esses aspectos. A perda de equilíbrio deve ser identificada desde o início, assim como o histórico de quedas, a redução da coordenação motora e da força muscular, com especial atenção para as fraquezas. Além disso, a identificação precoce da fadiga é essencial para diferenciar a ELA de outras patologias.[2]

Escalas e ferramentas para mensuração da dor, além de outras formas que auxiliem na identificação inicial da fraqueza muscular, com foco em tremores e espasmos musculares, são importantes nas diferentes fases da doença. Esse profissional também deve observar dificuldades relacionadas à fala e à deglutição e outros sinais e, se necessário, acionar a equipe multidisciplinar, como fonoaudiólogo e nutricionista.[2]

Como o fisioterapeuta pode ajudar a diferenciar os sintomas de ELA de outras condições neuromusculares?

É muito importante conhecer os sinais e sintomas iniciais e avaliar a progressão para diferenciar a ELA de outras condições. O fisioterapeuta tem inúmeros recursos como tabelas, escalas e outras ferramentas. É necessário observar alterações na marcha e no equilíbrio – a marcha bem avaliada diferencia diversas enfermidades. Outros pontos importantes são as verificações de histórico médico e de exames, como eletroneuromiografia e outros testes pertinentes.

Que tipo de exercícios ou adaptações são recomendados para pacientes com ELA em diferentes estágios da doença?

É essencial realizar exercícios de alongamento, especialmente os voltados para a mobilidade, pois eles ajudam a manter a integridade do corpo em todas as etapas, de acordo com as condições individuais.[2] O treinamento moderado de força muscular, aliado a exercícios respiratórios, é fundamental para prevenir complicações. Além disso, o treino de equilíbrio e coordenação, assim como o uso adequado de órteses e meios auxiliares de locomoção, como cadeiras de rodas, são aspecto-chave no processo de reabilitação. A orientação sobre o momento adequado para utilizar a cadeira de rodas, a adaptação no banho e o uso correto das órteses são componentes fundamentais nesse processo. A presença do terapeuta ocupacional na equipe multidisciplinar é indispensável para garantir a correta execução desses cuidados.[2]

Embora o fisioterapeuta tenha um papel central, é importante destacar que ele trabalha de forma colaborativa com outros profissionais, contribuindo para a melhoria da qualidade de vida, tanto física quanto emocional. Quando o paciente acessa os recursos adequados, sente-se mais protegido e integrado em seu ambiente de comunicação, no trabalho e, especialmente, no convívio familiar.[2]

Qual é o papel do fisioterapeuta na equipe multidisciplinar para o acompanhamento de um paciente com ELA?

Junto com a equipe, o fisioterapeuta é responsável principalmente pela avaliação e monitoramento contínuo da condição motora e respiratória do paciente. Ele auxilia no desenvolvimento de planos de tratamento individualizados e oferece orientações a familiares e cuidadores. Sua responsabilidade é garantir que todos recebam atenção, além de observar o vínculo emocional entre as famílias, fornecendo suporte dentro de sua área de atuação e, quando necessário, convidando profissionais como psicólogos para ajudar no equilíbrio emocional. O fisioterapeuta também colabora com o médico neurologista e os demais membros da equipe multidisciplinar, acompanhando a evolução da doença em suas diferentes etapas – inicial, intermediária ou tardia.[2]

Como o fisioterapeuta orienta familiares e cuidadores para que possam auxiliar o paciente com ELA nas atividades diárias e no cuidado com a mobilidade?

A orientação para o cuidador sobre as técnicas de transferência segura no leito e orientações sobre como conduzir o paciente ao banho, saídas e encontros sociais, além do uso de equipamentos de apoio, são fundamentais. Os recursos como órteses para membros inferiores e superiores e coletes cervicais são equipamentos importantes na reabilitação, na melhora do posicionamento e na manutenção do quadro clínico do paciente em geral, evitando dores e prevenindo deformidades.[2] O uso correto desses recursos deve ser avaliado e prescrito por profissional que conhece as particularidades do paciente com doença neuromuscular como a ELA.

O ensino de exercícios de alongamento e mobilidade aos familiares não visa a que eles realizem a fisioterapia, mas, sim, que possam auxiliar nas manobras quando o fisioterapeuta não estiver presente. O cuidado com a pele, especialmente para prevenir úlceras em pacientes que permanecem longos períodos em uma mesma posição, também é fundamental. A mudança de decúbito, o tempo necessário em cada posição e a adequação do ambiente, com iluminação adequada e acesso ao sol, são aspectos essenciais para o bem-estar do paciente.[2]

Qual o papel de uma associação de pacientes no tratamento dos pacientes com ELA?

O apoio emocional e social é fundamental, pois, diariamente, os pacientes recebem esse acolhimento por meio da assistência social e do suporte psicológico. Esse acalento chega ao paciente e fortalece o papel das Associações, que desempenham funções essenciais. Por meio das Associações, é possível facilitar o acesso a recursos que ainda não existem no país, além de contar com o apoio de profissionais que, por intermédio dessas organizações, podem compartilhar conhecimentos sobre direitos, acesso a informações e recursos essenciais. O acesso à informação sobre a ELA e aos serviços disponíveis, assim como a defesa dos direitos dos pacientes, é um ponto fundamental.

O que falta no dia a dia dos fisioterapeutas para aumento de diagnóstico da doença?

Os desafios são grandes, tanto de limitação de recursos quanto do acesso a equipamentos. Há dificuldade de manter, por exemplo, a motivação de alguns profissionais. Com 12 anos de experiência, atualmente eu vejo que muitos colegas desistiram desse caminho, porque não é fácil se manter. A motivação precisa estar no nosso dia a dia.

O maior desafio para o fisioterapeuta e para os demais profissionais de equipe multidisciplinar é a carga emocional. Nossa forma de ver a vida muda, e chega um momento em que temos que nos debruçar sobre questões sutis como fé, esperança e algo maior que possa reger a nossa vida para que tenhamos motivação e para vermos que a vida vale a pena.

Referências: 1. ABrELA. A importância da fisioterapia motora na esclerose lateral amiotrófica. Disponível em: https://www.abrela.org.br/2020/06/18/a-importancia-da-fisioterapia-motora-na-esclerose-lateral-amiotrofica/ Acesso em: 17. fev. 2025. **2.** Majmudar S, Wu J, Paganoni S. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters. Muscle Nerve. 2014;50(1):4-13.

Associação Pró-Cura da ELA (Esclerose Lateral Amiotrófica)

Site: https://procuradaela.org.br/

Informações

Telefone: (11) 2659-7912 (Élica Fernandes)

WhatsApp: (11) 97464-5661 (Raquel Sacom)

WhatsApp: (11) 94208-0123 ou (11) 93408-8194 (Amanda Medeiros)

E-mails: contato@procuradaela.org.br e asocial@procuradaela.org.br

ELA em FOCO

Conheça os últimos estudos envolvendo a ELA

Esclerose lateral amiotrófica (ELA): visão geral dos mecanismos de sinalização genética e metabólica

Nogueira-Machado JA, Lima e Silva FDC, Rocha e Silva F, Gomes N. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): an overview of genetic and metabolic signaling mechanisms. CNS Neurol Disord Drug Targets. 2024 Aug 21. doi: 10.2174/0118715273315891240801065231.

Vários tipos de ELA familiar exibem sintomas comparáveis, mesmo com mutações em diferentes genes, e possivelmente com predominância de diferentes sinais metabólicos. O diagnóstico clínico leva em consideração o histórico do paciente, mas não mutações genéticas, proteínas misfolded ou sinalização metabólica.

Atualmente se discute se a presença de um gene é a causa da doença ou apenas uma associação ou consequência. Apenas um gene mutante é insuficiente para diagnosticar a ELA. A ELA, frequentemente percebida como uma doença única, parece ser uma coleção complexa de doenças com sintomas semelhantes.

Troponina T cardíaca como biomarcador sérico de comprometimento respiratório na esclerose lateral amiotrófica

Koch T, Fabian R, Weinhold L, Koch FW, Barakat S, Castro-Gomez S, et al. Cardiac troponin T as a serum biomarker of respiratory impairment in amyotrophic lateral sclerosis. Ann Clin Transl Neurol. 2024;11(8):2063-72.

A troponina T cardíaca sérica está associada ao domínio respiratório da Escala de Classificação Funcional da ELA Revisada e aos parâmetros da função pulmonar, como percentagem de capacidade vital forçada (r=-0,45, *p*=0,001) e percentagem de capacidade vital lenta (r=-0,50, *p*=0,001). A troponina T cardíaca sérica discriminou de forma confiável os parâmetros de referência de capacidade vital lenta <80% (área sob a curva [AUC]: 0,73, intervalo de confiança [IC] de 95%: 0,62-0,84) e <50% (AUC: 0,80, IC de 95%: 0,68-0,93), capacidade vital forçada <80% (AUC: 0,72, IC de 95%: 0,61-0,83) e <50% (AUC: 0,79, IC de 95%: 0,67-0,91). A troponina T cardíaca é um biomarcador sérico valioso na ELA, como complemento dos neurofilamentos. Na prática clínica, a troponina T cardíaca sérica pode sinalizar pontos de referência de função respiratória comprometida.

Estudos apresentados no *35th International Symposium on ALS/MND*

Combinação de neurofilamento leve sérico e troponina T cardíaca sérica melhora a precisão do diagnóstico na ELA

Lindenborn P, Fabian R, Koch T, Castro-Gomez S, Bernsen S, Weydt P. C108 Combination of serum neurofilament light and serum cardiac troponin T improves diagnostic accuracy in ALS. Presented at 35th International Symposium on ALS/MND, San Diego, EUA, 7 a 5 de dezembro de 2024.

Neste estudo transversal retrospectivo, dados de 293 pacientes do mundo real que preencheram os critérios de diagnóstico de ELA foram revisados. Como esperado, os níveis séricos de neurofilamento leve (NfL) mostraram boa precisão diagnóstica para diferenciar amostras de ELA de controles (0,8), e os níveis de troponina T cardíaca (cTnT) mostraram precisão diagnóstica de 0,62. Tomados em conjunto, pacientes com NfL elevado, cTnT ou ambos mostraram uma precisão diagnóstica de 0,9 (sensibilidade de 0,92 e especificidade de 1).

Os resultados mostraram que esses dois biomarcadores séricos amplamente disponíveis podem ser combinados para atingir uma precisão diagnóstica robusta.

Padrões de tratamento e benefícios em sobrevida de pessoas com esclerose lateral amiotrófica tratadas com edaravona no *ALS/MND Natural History Consortium*

Sherman AV, Zhang J, Liu Y, Berger A, Patel K, Ciepielewska M, et al. C10 Treatment patterns and survival benefit of edaravone-treated people with amyotrophic lateral sclerosis in the ALS/MND Natural History Consortium. Presented at 35th International Symposium on ALS/MND, San Diego, EUA, 7 a 5 de dezembro de 2024.

O Consórcio de História Natural (NHC) da ELA/Doença do Neurônio Motor (MND) é um registro clínico que captura informações clínicas longitudinais de pacientes com ELA. Pacientes recebendo edaravona ± riluzol (n=176) foram pareados com aqueles recebendo apenas riluzol (n=176). As análises do tempo médio de sobrevida restrito ao longo de 50 meses sugeriram benefício de sobrevida para pacientes recebendo edaravona ± riluzol (30,5 meses), em comparação com apenas riluzol (27,2 meses). Este estudo em andamento do mundo real sugere benefício adicional de sobrevida de 3,2 meses (p<0,03) com edaravona ± riluzol, em comparação ao tratamento apenas com riluzol.

Acesse o arquivo digital.
Use a câmera do
smartphone ou tablet.

Daiichi-Sankyo

SAC
SERVIÇO DE ATENDIMENTO AO CONSUMIDOR
0800 055 6596
sac@dsbr.com.br

MP-00171 - Fevereiro/2025
Material destinado à classe médica.