

## **Identificação do conhecimento dos médicos que atuam na rede de atenção primária acerca da esclerose lateral amiotrófica e a importância do diagnóstico precoce**

### **Identification of the knowledge of physicians working in the primary care network about amyotrophic lateral sclerosis and the importance of early diagnosis**

DOI:10.34117/bjdv8n8-217

Recebimento dos originais: 21/06/2022

Aceitação para publicação: 29/07/2022

#### **Yasmin Maria Piratelo**

Graduanda em Medicina

Instituição: UniCesumar

Endereço: Avenida Guedner, 1610, Jardim Aclimação, Maringá – PR, CEP: 87050-900

E-mail: yasmin\_mpiratelo@outlook.com

#### **Laura Manzano**

Graduanda em Medicina

Instituição: Unicesumar

Endereço: Avenida Guedner, 1610, Jardim Aclimação, Maringá – PR, CEP: 87050-900

E-mail: laurinhamanzano@gmail.com

#### **Ana Maria Silveira Machado de Moraes**

Doutora em ciências medicina

Instituição: UniCesumar

Endereço: Avenida Guedner, 1610, Jardim Aclimação, Maringá – PR, CEP: 87050-900

E-mail: ana.machado@unicesumar.edu.br

#### **Marta Alice Pires Lazaro Fay Neves**

Pôs Graduação em dor pelo Hospital Albert Einstein em São Paulo

Instituição: UniCesumar

Endereço: Avenida Guedner, 1610, Jardim Aclimação, Maringá – PR, CEP: 87050-900

E-mail: dramartapiresfay@gmail.com

### **RESUMO**

A peregrinação entre médicos para o diagnóstico da esclerose lateral amiotrófica (ELA) é um problema que desumaniza o atendimento de seus pacientes, os quais acabam por sofrer as consequências do diagnóstico tardio. O presente estudo teve como objetivo identificar o conhecimento acerca da esclerose lateral amiotrófica dos médicos que atuam na Rede de Atenção Primária e a sua influência no diagnóstico precoce. A metodologia utilizada foi de caráter transversal analítico exploratório com uma abordagem quantitativa, realizada nas Unidades Básicas de Saúde dos municípios de Maringá e Sarandi, no norte do Paraná. O instrumento utilizado foi formulário desenvolvido e aplicado através da plataforma GoogleForms, respondido por 23 médicos. Verificou-se que apesar de ser uma doença rara, a ELA já foi manejada por 21,7% dos entrevistados, e que apesar de todos encaminharem para o médico neurologista, não há consenso em

uma conduta padrão para isso. Espera-se que os resultados aqui encontrados sirvam de condutores para a produção de mais trabalhos que facilitem o manejo dessa patologia na atenção básica e dessa forma otimize o diagnóstico precoce de uma doença que ainda carece de opções farmacológicas curativas, possibilitando um aumento da qualidade de vida dos pacientes.

**Palavras-chave:** doenças raras, atenção à saúde, doença de lou gehrig.

## ABSTRACT

The peregrination among physicians for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a problem that dehumanizes the care of its patients, who end up suffering the consequences of late diagnosis. This study aimed to identify the knowledge about amyotrophic lateral sclerosis of doctors who work in the Primary Care Network and its influence on early diagnosis. The methodology used was cross-sectional analytical exploratory with a quantitative approach, carried out in the Basic Health Units of the cities of Maringá and Sarandi, in the north of Paraná. The instrument used was a form developed and applied through the GoogleForms platform, answered by 23 physicians. It was found that despite being a rare disease, ALS has already been managed by 21.7% of the interviewees, and that although all of them refer the patient to a neurologist, there is no consensus on a standard conduct for this. It is expected that the results found here will serve as drivers for the production of further studies to facilitate the management of this pathology in primary care and thus optimize the early diagnosis of a disease that still lacks curative pharmacological options, allowing an increase in the quality of life of patients.

**Keywords:** rare diseases, delivery of health care, illness lou gehrig.

## 1 INTRODUÇÃO

O pai da neurologia, o médico francês Dr. Jean Martin Charcot, foi responsável pela descoberta da esclerose lateral amiotrófica (ELA), em 1874. Na época, ele chegou a afirmar que “o diagnóstico, bem como a anatomia e fisiologia da doença é uma das condições mais completamente compreendidas no reino da neurologia clínica”. Mas, infelizmente, sabe-se que ainda hoje alguns aspectos da doença são considerados dilemas e alvos de estudos (HULISZ; PHARM; RPH, 2018).

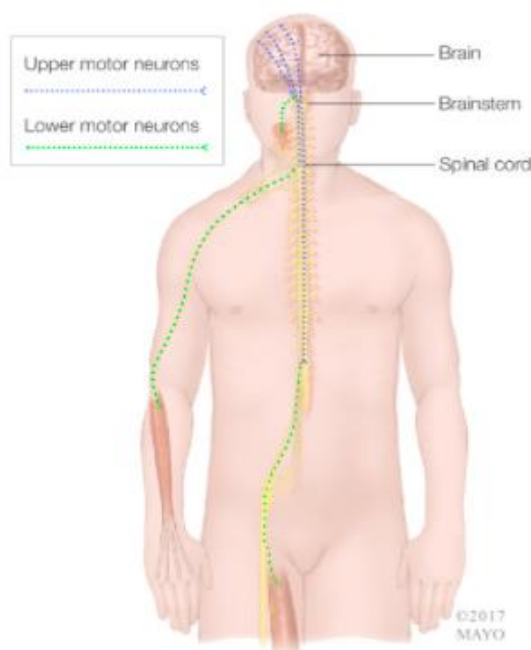
A ELA é uma doença degenerativa do neurônio motor caracterizada pela combinação de sinais da síndrome do neurônio motor superior (NMS) e do neurônio motor inferior (NMI) (Figura 1) (RALLI et al., 2019), levando à instalação gradual de déficits motores que podem afetar membros, músculos respiratórios, fonação e deglutição. Por se tratar de uma doença motora, normalmente os pacientes têm sua capacidade cognitiva mantida, porém, estudos recentes indicam um envolvimento multissistêmico que pode envolver cognição, comportamento, sistema autonômico e sistema motor extrapiramidal (MARCUS; PATRU; BIGHEA, 2018). Além disso, Ralli,

Lambiase, Artico, Vincentiis e Greco (2019), identificaram que até 50% dos pacientes com ELA podem ter sintomas de demência frontotemporal. O reconhecimento do envolvimento extramotor nessa doença, antes negligenciado, melhorou o atendimento clínico e forneceu novos insights sobre a patogênese da ELA (OSKARSSON; GENDRON; STAFF, 2018).

Epidemiologicamente, mostra-se mais comum em homens, e aproximadamente 10% de seus casos são de origem familiar causados por uma mutação genética que geralmente é herdada de forma autossômica dominante mendeliana (OSKARSSON; GENDRON; STAFF, 2018). A idade é o fator preditivo mais importante para a sua ocorrência, sendo mais prevalente nos pacientes entre 55 e 75 anos de idade (CONITEC, 2019).

Os sinais do NMS ocorrem por lesões dos tratos corticoespinhais e corticobulbares, enquanto que, os sinais do NMI ocorrem por lesão do corno anterior da medula, ou dos núcleos dos pares cranianos motores do tronco cerebral (MADUREIRA, 2012). Fraqueza, definhamento, câibras e fasciculações - características do neurônio motor inferior - contribuem para a mortalidade mais do que as características causadas pela perda de neurônios motores superiores no cérebro que incluem espasticidade, falta de jeito, reflexos rápidos e limitações funcionais (OSKARSSON; GENDRON; STAFF, 2018).

Figura 1- Ilustração dos neurônios motores superiores (upper motor neurons) e neurônios motores inferiores (lower motor neurons).



Fonte: OSKARSSON; GENDRON; STAFF, 2018

Conceitualmente, esclerose lateral significa cicatrização e endurecimento da porção lateral da medula espinhal, causada pela morte dos neurónios motores; amiotrófica refere-se ao enfraquecimento do músculo, devido à morte dos neurónios motores presentes na medula espinhal e no tronco encefálico. As mensagens dos neurónios motores cerebrais (chamados neurónios motores superiores) são transmitidos aos neurónios motores na medula espinhal (chamados neurónios motores inferiores) e daqui a cada músculo em particular. Na ELA, tanto os neurónios motores superiores como os inferiores se degeneram ou morrem e deixam de enviar mensagens aos músculos. Impossibilitados de funcionar, os músculos gradualmente debilitam-se e gastam-se (atrofia) e se contraem momentaneamente e involuntariamente (fasciculações). Eventualmente, perde-se a capacidade cerebral para iniciar e controlar o movimento voluntário. Quando falham os músculos do diafragma e os da parede torácica, os doentes perdem a capacidade de respirar sem um ventilador ou respirador artificial. A maioria dos indivíduos com ELA morrem de insuficiência respiratória (CAVACO, 2016).

Relativamente à região neurológica afetada, a sintomatologia pode ser bulbar, cervical e lombossacral (Figura 2). O envolvimento bulbar pode ser do NMS (paralisia pseudobulbar), do NMI (paralisia bulbar), ou ambos. A paralisia pseudobulbar é caracterizada pela instabilidade emocional, aumento do reflexo masseterino, disfagia e disartria. A paralisia bulbar é associada a fraqueza facial, diminuição ou perda do movimento do palato, fraqueza e fasciculação da língua, e sialorréia. A fraqueza ocorre comumente nas extremidades superiores, sendo que nas mãos é mais comum o predomínio de fraqueza extensora (“mãos em garra”), já nas extremidades inferiores, a manifestação inicial mais comum é a perda de capacidade extensora do pé, provocando a queda do pé e levando a perda de equilíbrio e instabilidade da marcha. O envolvimento cervical relaciona-se com parestesia nos segmentos distais ou proximais dos membros superiores ou inferiores. Geralmente, as manifestações clínicas iniciais comprometem os membros superiores. A parestesia que tem início insidioso e assimétrico, quando proximal apresenta-se como limitação da abdução do ombro e quando distal como limitação das atividades que exigem preensão. Além disso, ocorrem fasciculações e espasticidade, afetando a destreza manual e/ou a marcha. O sinal de Hoffmann pode ser positivo nos membros superiores e a resposta plantar é frequentemente em extensão (sinal de Babinski). A fraqueza dos segmentos cervical e torácico dos músculos paraespinhais leva à “queda da cabeça” para a frente. Aproximadamente dois terços dos doentes apresentam esta forma da doença. Por último, a apresentação lombossacral implica na degeneração

das células do corno anterior da zona do cone medular e está associada a manifestações clínicas nas pernas, nomeadamente: tendência a tropeçar, “queda do pé” (paresia distal), ou dificuldade em subir escadas (paresia proximal).

Figura 2- As 4 regiões do corpo: bulbar (músculos da face, boca e garganta); cervical (músculos da parte de trás da cabeça, pescoço e ombros e parte superior das costas, e das extremidades superiores); torácica (músculos do peito e abdome e a porção média dos músculos da coluna vertebral); lombossacra (músculos da região lombar, virilhas, e extremidades inferiores).



Fonte: CAVACO, 2016

Embora a patogênese da ELA permaneça amplamente desconhecida, muitas hipóteses a respeito do acúmulo de agregados proteicos em células, disfunção mitocondrial, inflamação e defeitos no transporte intracelular e nucleocitoplásmico estão sendo discutidas (OSKARSSON; GENDRON; STAFF, 2018).

Até o momento, não existem testes diagnósticos específicos para a patologia. Seu diagnóstico é portanto clínico e associado a eletroneuromiografia e exames laboratoriais, como os testes genéticos (HULISZ; PHARMD; RPH, 2018). Atualmente, o diagnóstico é feito de acordo com os critérios de “El Escorial” modificados (2006), e os pacientes dividem-se em ELA definitiva, provável, possível e suspeita de acordo com o número de regiões afetadas pelas síndromes dos NMS e NMI (MADUREIRA, 2012).

Com relação ao diagnóstico diferencial é importante dizer que nos estágios iniciais da doença, em que pode haver sinais mínimos de disfunção dos neurônios motores superiores e inferiores, a ELA pode ser confundida com várias condições clínicas. Dentre elas a atrofia muscular progressiva, acidente vascular cerebral, tumor, intoxicações por metais pesados, esclerose múltipla, miastenia gravis, sífilis, HIV, outros tipos de doenças degenerativas do SNC inclusive Parkinson (MELLO, 2012).

A atenção pelo número ascendente de novos casos de ELA mesmo que isolados prevê que a incidência mundial seja crescente como um todo. Mafra, 2018, ao citar o estudo de Quadros 2006, relata que no Brasil a ELA ainda é pouco conhecida. O autor explica que há três momentos da sua história no Brasil:

- 1) Os primeiros estudos- de 1909 à 1935: Estudos de casos clínicos, que proporcionaram as primeiras contribuições para o entendimento da manifestação da ELA em nosso meio.
- 2) Estudos epidemiológicos- de 1983 a 2002
- 3) Atuação da Associação Brasileira da Esclerose Lateral Amiotrófica- ABRELA: em 1998, Acary Souza Bulle Oliveira, neurologista e responsável pelo Setor de Investigação de Doenças Neuromusculares da Universidade Federal de São Paulo- Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM), idealizou implantar no Brasil um modelo de suporte ao paciente com ELA, já existente nos Estados Unidos. Essa ideia mobilizou um grupo de neurologistas que reunidos deram o primeiro passo para a criação da ABRELA: iniciativa pioneira de mobilizar a sociedade civil, científica e política da importância de conhecer a doença, sua manifestação na população brasileira e a necessidade de usar todos os recursos disponíveis de efeito comprovado para o tratamento.

Infelizmente, essa doença apresenta um prognóstico sombrio e normalmente leva à morte 2-3 anos após o início dos sintomas em cerca de 70-80% dos pacientes. Somente 20% dos pacientes sobrevivem em um intervalo de tempo entre 5-10 anos após o início dos sintomas iniciais (RALLI et al., 2019). Até o momento, não há cura para a doença, assim os pilares do manejo de pacientes com ELA estão focados no controle dos sintomas. Riluzol é o único medicamento aprovado no Brasil a fim de retardar a progressão da ELA, mas sua eficácia é modesta, com benefício de sobrevivência de aproximadamente 3 meses e ganho de 9% na probabilidade de sobreviver 1 ano. Há, ainda, um segundo tratamento, que só é aceito, por enquanto, nos Estados Unidos, a Edaravone, eliminador de radicais

livres. Ainda, existem outros tratamentos em estudo como terapias baseadas em células-tronco (DUARTE, et al., 2020).

A ELA é classificada como uma doença rara (RALLI, et al., 2019). Indaga-se se o motivo dessa classificação é realmente a sua baixa incidência ou se o difícil diagnóstico e a sua baixa sobrevida contribuem para a subnotificação de outros casos. Por esses motivos, existem poucos estudos acerca da esclerose lateral amiotrófica e seus dados epidemiológicos no Brasil.

O tempo médio para o diagnóstico definitivo é relatado entre 9 a 12 meses após o início dos sintomas. Nesse período, estima-se que aproximadamente 50% a 70% dos neurônios motores já não estejam funcionais. Portanto, a lentidão no diagnóstico é um contratempo para o tratamento precoce dos pacientes (HULISZ; PHARMD; RPH, 2018).

Considerando a relevância do diagnóstico precoce e as consequências de sua demora na qualidade de vida e sobrevida do paciente, buscar-se-á responder aos seguintes questionamentos: a) Quais doenças podem mimetizar os sinais e sintomas da ELA e atrapalhar a confirmação de seu diagnóstico? b) Quais as fragilidades na atenção básica que podem levar ao diagnóstico tardio? c) Qual o entendimento dos médicos atuantes na atenção básica acerca da ELA? Desse modo, o presente trabalho tem como objetivo analisar o conhecimento dos médicos que atuam na rede de atenção primária acerca dos sinais e sintomas característicos da ELA e de seu manejo apropriado, a fim de evitar a desumanização do atendimento causada pela peregrinação entre médicos até se chegar ao diagnóstico.

## **2 OBJETIVOS**

### **2.1 OBJETIVO GERAL**

Identificar o conhecimento acerca da esclerose lateral amiotrófica dos médicos que atuam na Rede de Atenção Primária e a sua influência no diagnóstico precoce.

### **2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Entender os aspectos clínicos da ELA e seus diagnósticos diferenciais
- Identificar as fragilidades da atenção básica que dificultam o diagnóstico precoce
- Compreender a importância do conhecimento dos médicos da atenção básica acerca da doença em questão

### **3 METODOLOGIA**

Trata-se de um estudo transversal analítico exploratório com abordagem quantitativa, o qual foi realizado nas Unidades Básicas de Saúde (UBS) dos Municípios de Maringá e Sarandi localizados, no norte do Paraná- Brasil. O delineamento amostral é homogêneo não aleatório composto por médicos atuantes nas unidades de saúde das respectivas cidades. Os critérios de inclusão estabelecidos foram: ser médico atuante na medicina da família e comunidade nos municípios elencados e aceitar participar da pesquisa. Foram excluídos da pesquisa os médicos que atuem em ambulatórios de especialidades ou não concordem em participar.

A coleta de dados foi realizada em uma única etapa através de um questionário online, via Google Forms, com perguntas objetivas do tipo múltipla escolha, na qual é possível assinalar somente uma alternativa, e caixa de seleção, na qual é possível assinalar mais de uma alternativa simultaneamente, acerca do tema abordado na pesquisa. Os participantes tiveram o prazo de 30 dias para responder o formulário após o envio de seu link de acesso.

Na página inicial do instrumento, os participantes foram esclarecidos quanto ao objetivo do estudo e a seus direitos, conforme a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde e suas complementares, através do Termo de Consentimento Livre Esclarecido (TCLE) e somente após o aceite deste a página redirecionava para as questões da pesquisa, já quando o profissional não concordava com o termo o formulário se encerrava automaticamente.

A pesquisa foi submetida ao CEP da Unicesumar, através da Plataforma Brasil, tendo sido aprovado com parecer de número 5.167.868 e CAAE: 52945121.8.0000.5539. Após a sua aprovação, iniciou-se a coleta dos dados, a qual foi efetuada durante os meses de março e abril de 2022.

Posteriormente, os dados coletados foram tabulados com auxílio do software Microsoft Excel 2016, por meio de planilhas. A análise dos resultados foi feita por meio da estatística descritiva simples, construindo-se gráficos, tabelas e medidas descritivas.

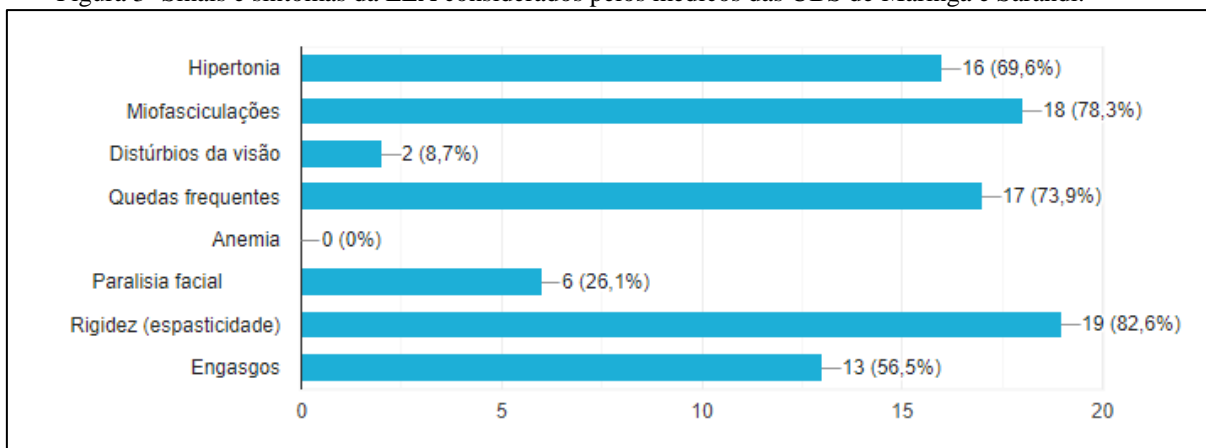
### **4 RESULTADOS**

Os dados apresentados neste trabalho referem-se às respostas obtidas de médicos atuantes nas redes de Atenção Básica das cidades de Maringá e Sarandi. Através do formulário foram obtidas 23 respostas sendo 10 da cidade de Sarandi e 13 de Maringá.



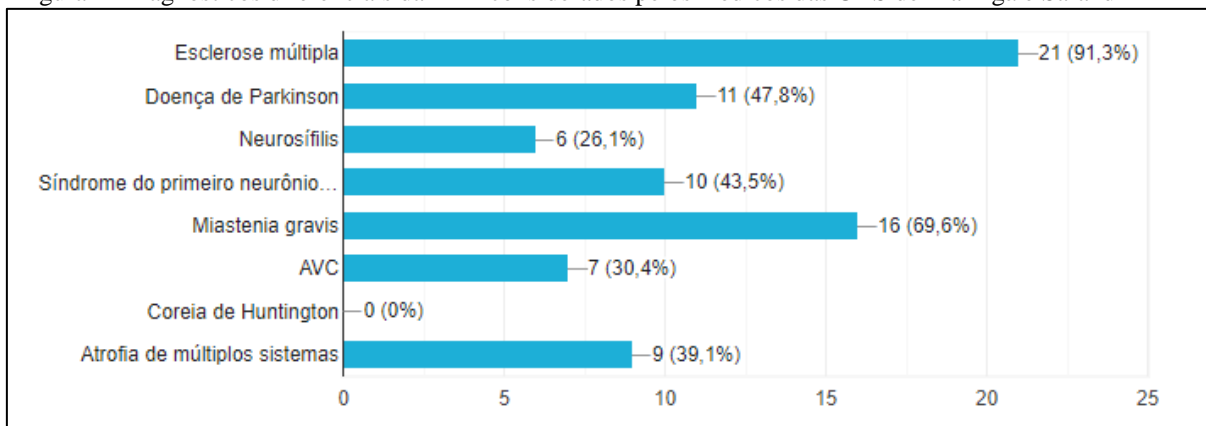
A respeito das perguntas, 100% dos participantes alegaram que já conheciam a doença. Sobre a faixa etária que julgam ser mais acometida pela doença 58,3% dos participantes colocaram entre 40-80, 29,2% entre 20-50 e 12,5% acima de 70 anos. A identificação de sinais e sintomas pelos médicos e os possíveis diagnósticos diferenciais considerados estão apresentados respectivamente nas figuras 3 e 4.

Figura 3- Sinais e sintomas da ELA considerados pelos médicos das UBS de Maringá e Sarandi.



Fonte: elaborado pelas autoras, 2022

Figura 4- Diagnósticos diferenciais da ELA considerados pelos médicos das UBS de Maringá e Sarandi



Fonte: elaborado pelas autoras, 2022

Acerca da conduta a ser seguida pelo médico da atenção básica após a suspeita de ELA: 69,6% consideram encaminhar para o especialista com urgência em até 2 semanas; 21,7% solicitar ressonância nuclear magnética ao identificar os sinais e sintomas precoces e aguardar o resultado para encaminhar para o especialista; 8,7% solicitar tomografia de crânio ao identificar os sinais e sintomas e aguardar o resultado para encaminhar ao especialista; nenhum assinalou a resposta “solicitar radiografia de crânio ao identificar os sinais e sintomas”.

A respeito do contato prévio com a doença e seu manejo: 73,9% dos participantes nunca suspeitaram de ELA em algum paciente e 26,1% já. 100% dos participantes alegaram que a especialidade prioritária que o paciente deve ser encaminhado é a neurologia. 78,3% nunca realizaram o manejo do paciente com ELA e 21,7% já realizaram.

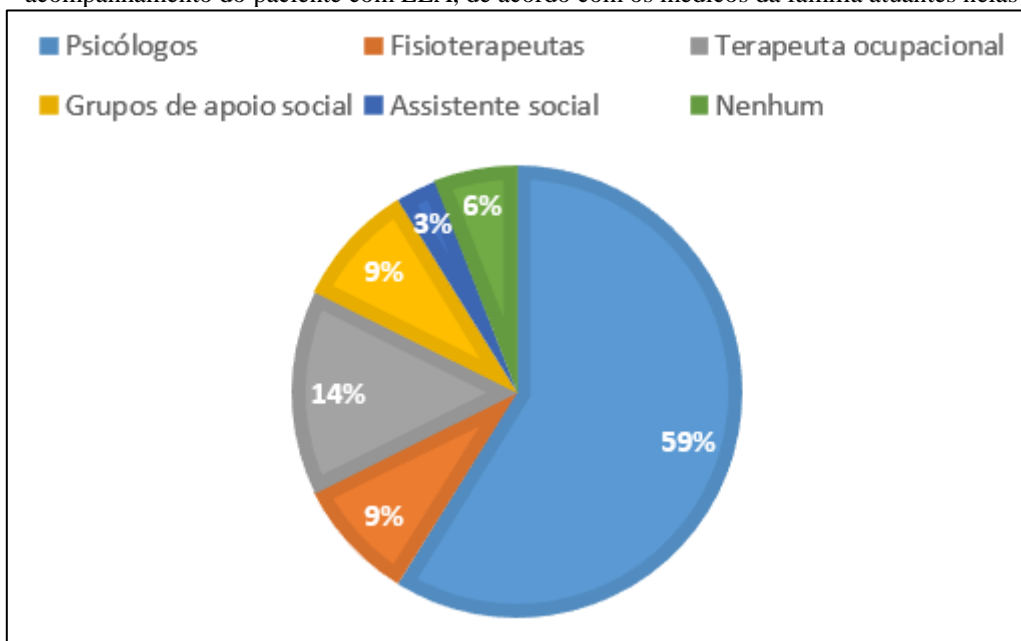
Os participantes da pesquisa também foram questionados sobre quais os principais entraves para o diagnóstico precoce do paciente com ELA de acordo com a sua vivência no sistema, resultado este apresentado na tabela 1. A figura 5 apresenta quais as alternativas multidisciplinares disponíveis no serviço de saúde em que trabalha para o acompanhamento do paciente portador de ELA.

Tabela 1- Principais entraves para o diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica segundo os médicos entrevistados

<b>ENTRAVE</b>	
Baixo número de profissionais neurologistas disponíveis para encaminhamento	15 (65,2%)
Demora no atendimento e encaminhamento para o especialista	14 (60,9%)
Pouca de disponibilidade de exames para os médicos da atenção básica investigarem melhor os sintomas	12 (52,2%)
Tempo restrito de consulta para o médico da atenção básica investigar os sintomas	5 (21,7%)
A baixa prevalência da doença dificulta a sua suspeita inicial	2 (8,6%)

Fonte: elaborado pelas autoras, 2022

Figura 5- Alternativas disponíveis nas Unidades Básicas de Saúde de Maringá e Sarandi para acompanhamento do paciente com ELA, de acordo com os médicos da família atuantes nelas



Fonte: elaborado pelas autoras, 2022

A tabela 2 apresenta quais as medidas consideradas essenciais para facilitar o diagnóstico precoce da ELA.

Tabela 2- Medidas essenciais para facilitar o diagnóstico precoce da esclerose lateral amiotrófica segundo os médicos entrevistados

<b>MEDIDAS DE INTERVENÇÃO</b>	
Capacitação da equipe de saúde sobre o quadro clínico e diagnóstico da ELA	21 (91,3%)
Divulgação de informativos em redes sociais sobre a doença e seus sinais e sintomas	9 (39,1%)
Distribuição de panfletos e cartazes explicativos, para usuários da Unidade Básica de Saúde, sobre sinais de alerta da doença	7 (30,4%)
Elaboração de protocolos clínicos para investigação dos sintomas apresentados	1 (4,3%)

Fonte: elaborado pelas autoras, 2022

## 5 DISCUSSÃO

Com base nos resultados apresentados, e levando em conta a introdução teórica sobre a esclerose lateral amiotrófica, alguns aspectos devem ser considerados a respeito do manejo dessa doença pelos médicos atuantes nas Unidades Básicas de Saúde de Maringá e Sarandi-PR.

Todos os 23 profissionais entrevistados já conheciam a ELA, porém 41,7% deles apresentaram dificuldade em identificar a faixa etária mais acometida pela doença como entre os 40 a 80 anos de idade (SAAVEDRA et al., 2020). Percebe-se maior facilidade pelos médicos em observar sinais e sintomas como espasticidade, miofasciculações e hipertonia e correlacioná-los com a patologia em discussão, enquanto os sintomas bulbares que podem levar a engasgos e paralisia facial só foram identificados por 56,6% e 26,1% dos médicos respectivamente.

O manejo da ELA não foi um consenso entre os médicos entrevistados, apesar de todos concordarem na importância do encaminhamento para o neurologista, 30,4% deles optaram pela solicitação de um exame de imagem antes disso. Porém considerando a importância do diagnóstico precoce e a baixa sobrevida da doença, essa conduta pode acabar retardando o seu tratamento. Ainda, é importante considerar a possibilidade de diagnósticos diferenciais para doença, que segundo Saavedra et al. (2020), são tratáveis em 50% dos casos, entre eles os mais reconhecidos pelos médicos foram as síndromes auto-imunes (como esclerose múltipla e miastenia gravis), enquanto que a neurosífilis foi considerada por somente 26% dos médicos e coreia de Huntington por nenhum entrevistado.

O manejo clínico de pessoas com ELA é complexo e requer uma abordagem abrangente e multidisciplinar. As propostas gerais do cuidado são maximizar o desempenho funcional e melhorar a qualidade de vida. O foco do cuidado pode mudar à medida que a doença progride. Assim, entender a progressão da doença permite aos profissionais envolvidos no processo de reabilitação se antecipar às mudanças nas prioridades de atendimento e prevenir possíveis complicações. Pessoas com ELA apresentam necessidades multidisciplinares devido ao processo complexo e dinâmico da doença, beneficiando-se com intervenções de reabilitação individualizadas e/ou em grupo com o objetivo de otimizar a independência, a funcionalidade e a segurança, auxiliando a minimizar a carga sintomática e a maximizar a qualidade de vida (GOMES; SILVA; OLIVEIRA, 2021).

A equipe multidisciplinar deve ser constituída por: neurologista, pneumologista, médico de medicina física e de reabilitação, gastroenterologista, assistente social, terapeuta ocupacional, terapeuta da fala, fisioterapeuta, enfermeiro de reabilitação, nutricionista, psicólogo, dentista e médico de medicina paliativa. Os doentes devem ser reavaliados a cada 2-3 meses embora possam ser necessárias reavaliações mais frequentes nos meses após o diagnóstico ou nos estádios mais avançados da doença, e menos frequentes se a doença progredir lentamente. A equipe deve manter contato regular com o doente e os seus familiares entre as consultas. Idealmente, o doente deve manter o seguimento com um único neurologista, em contato próximo com o médico assistente dos cuidados de saúde primários. A comunicação e coordenação entre a equipe multidisciplinar hospitalar, os cuidados de saúde primários, os serviços comunitários e a equipe paliativa deve ser eficaz (SAAVEDRA, 2020).

Porém, essa não é uma realidade compatível com a relatada pelos médicos que atendem nas unidades básicas de saúde de Maringá e Sarandi, uma vez que naquelas onde se realizou a pesquisa apenas 39% delas apresentam fisioterapeutas, 21,7% terapeutas ocupacionais e 13% grupos de apoio social disponíveis para esses pacientes, o que torna a equipe multidisciplinar necessária para o manejo da doença incompleta e dificulta o seu tratamento. Uma pesquisa de gerenciamento de sintomas desenvolvida pela Rede de Pesquisa Clínica da Associação de Distrofia Muscular obteve um total de 567 participantes que relataram fadiga (90%), rigidez muscular (84%) e câibras musculares (74%) como sintomas mais prevalentes na ELA. Embora a fadiga tenha sido o sintoma mais prevalente, também foi o menos tratado (10%) (NICHOLSON *et al.*, 2017). Analisando esses resultados percebe-se que as especialidades descritas acima e pouco disponíveis na Atenção Primária em muito colaborariam para elaboração de um plano de manejo individualizado para reabilitação física e tratamento dos principais sintomas descritos por esses pacientes. Ao contrário disso, é importante ressaltar que, de acordo com os médicos entrevistados, 87% dos serviços de saúde apresentam psicólogos disponíveis, profissão de importância fundamental, já que a depressão e ansiedade associada aos sentimentos de impotência e dependência são comuns nesses pacientes (PRADO *et al.*, 2017).

Dessa forma, pode-se perceber que apesar de ser uma doença rara, 21,7% dos entrevistados já realizaram o seu manejo, e mais de 90% concordam na importância da capacitação da equipe de saúde acerca dessa doença, tanto a fim de possibilitar um

encaminhamento precoce e assertivo para aqueles pacientes com suspeita como de um acompanhamento efetivo para aqueles já diagnosticados.

Reconhecendo a importância acerca da atualização dos parâmetros sobre a esclerose lateral amiotrófica no Brasil bem como suas diretrizes nacionais para diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos indivíduos com esta doença foi aprovado o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas-Esclerose Lateral Amiotrófica, em 2020, pelo Ministério da Saúde (CONITEC, 2019). É uma ferramenta valiosa que pode nortear para o conhecimento de novas ou melhores medidas no cuidado com os portadores na Atenção Primária.

O conhecimento sobre os sinais e sintomas e a evolução da doença pela sociedade podem facilitar a busca por assistência adequada em cada fase da patologia (GOMES; SILVA; OLIVEIRA, 2021), nesse sentido, 39% e 30% dos médicos, respectivamente, concordam que intervenções como a divulgação de informativos em redes sociais sobre a doença e seus sinais e sintomas e a distribuição de panfletos e cartazes explicativos, para usuários das unidades básicas de saúde, sobre sinais de alerta da doença podem ser medidas eficazes para facilitar o diagnóstico precoce.

## 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

É notório, o cenário carente de produção científica na área de manejo da esclerose lateral amiotrófica na atenção básica. Espera-se que este trabalho, e os resultados aqui encontrados, sirvam de condutores para mais produções nessa área que possam melhorar o atendimento a esses pacientes, visto que embora a doença em questão seja considerada rara, já foi manejada por 21% dos entrevistados.

Assim é de extrema importância considerar a elaboração de protocolos únicos, em futuros trabalhos, que facilitem a sua condução pelos médicos da atenção básica, visando condutas mais assertivas, evitando a peregrinação entre os serviços e facilitando o diagnóstico precoce.

Ainda, fica evidente a importância da equipe multidisciplinar para o tratamento e a manutenção da qualidade de vida de uma doença que carece de opções farmacológicas eficazes, e que infelizmente revelou-se em déficit profissional na maioria dos serviços de saúde segundo os médicos entrevistados.

## REFERÊNCIAS

CAVACO, S. G. **Esclerose Lateral Amiotrófica Fisiopatologia e Novas Abordagens Farmacológicas**. 2016. 64 f. Dissertação (Mestrado) - Curso de Ciências Farmacêuticas, À Faculdade de Ciências e Tecnologia da Universidade do Algarve, Algarve, 2016.

CONITEC. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica**. Brasília: Ministério da Saúde, 2019. 40 p.

DUARTE, M. L. et al. Ultrasound versus electromyography for the detection of fasciculation in amyotrophic lateral sclerosis: systematic review and meta-analysis. **Radiologia Brasileira**, [S.L.], v. 53, n. 2, p. 116-121. 2020.

GOMES, C. M. S.; SILVA, A. R; OLIVEIRA, J. F. P. Grupo de educação em saúde para pessoas com esclerose lateral amiotrófica, seus familiares e cuidadores. **Revista Família, Ciclos de Vida e Saúde no Contexto Social**, Uberaba- MG, vol. 1, p 323-333, 2021.

HULISZ, D.; PHARMD; RPH. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Disease State Overview. **The American Journal Of Managed Care**, [S.L.], v. 24, n. 15, p. 320-326, 23 ago. 2018.

MADUREIRA, C. D. P. V. G. **Diagnóstico Diferencial de Esclerose Lateral Amiotrófica: a propósito de um caso clínico**. 2012. 35 f. Dissertação (Mestrado) - Curso de Medicina, Universidade da Beira Interior, Covilhã, 2012.

MAFRA, A. L, S. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e cuidados dispensados pelo profissional da saúde para uma boa qualidade de vida: revisão de literatura. **Funec Científica**, Santa Fé do Sul, Sp, v. 7, n. 9, p. 1-16, jul. 2018.

MARCU, I. R.; PATRU, S.; BIGHEA, A. C. Diagnosis Particularities of Amyotrophic Lateral Sclerosis in an Elderly Patient. **Current Health Sciences Journal**. Craiova, p. 92-96. 2018.

MELLO, A M de. **Esclerose Lateral Amiotrófica: construindo possibilidades na gestão pública em saúde**. 2012. 31 f. Monografia (Especialização) - Curso de Especialização em Gestão em Saúde, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2012.

NICHOLSON, K. *et al.* Improving symptom management for people with amyotrophic lateral sclerosis. **Muscle & Nerve**, [S.L.], v. 57, n. 1, p. 20-24, jul. 2017. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/mus.25712>.

OSKARSSON, B.; GENDRON, T. F.; STAFF, N. P.. Amyotrophic Lateral Sclerosis: an update for 2018. **Mayo Clinic Proceedings**, [S.L.], v. 93, n. 11, p. 1617-1628, nov. 2018. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.mayocp.2018.04.007>.

PRADO, L. de G. R. et al. Depressão e ansiedade em uma série de casos de esclerose lateral amiotrófica: frequência e associação com aspectos clínicos. **Einstein**, São Paulo, v 15, pag 58-60, 2017

RALLI, M. et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Autoimmune Pathogenic Mechanisms, Clinical Features, and Therapeutic Perspectives. *Focus, Roma*, v. 21, p. 438-443, 2019.

SAAVEDRA, M. et al. Recomendações na Abordagem da Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Portuguesa de Medicina Física e Reabilitação**, [S.L], v 32, n 3, p. 101-119, 2020.

SOUZA, M. F. M.; FRANÇA, E. B.; CAVALCANTE, A. Carga da doença e análise da situação de saúde: resultados da rede de trabalho do global burden of disease (gbd) brasil. **Revista Brasileira de Epidemiologia**, [S.L.], v. 20, n. 1, p. 1-3. 2017.



## ANEXOS

APÊNDICE A: Questionário sobre o conhecimento dos médicos atuantes na Atenção Primária acerca da Esclerose Lateral Amiotrófica.

Dados fornecidos pelos médicos da Atenção Primária acerca da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) (n=23)	n	%
<b>Cidade da UBS onde atende</b>	14	60,9
Maringá	10	43,5
Sarandi		
<b>Ouviu falar sobre ELA</b>		
Sim	23	100
Não	0	0
<b>Reconhece a faixa etária mais acometida pela doença</b>		
40-80 anos	14	60,9
20-50 anos	6	26,1
Acima de 70 anos	3	13
<b>Consegue identificar os sinais e sintomas da doença</b>		
Rigidez	19	82,6
Miofasciculações	18	78,3
Quedas frequentes	17	73,9
Hipertonia	16	69,6
Engasgos	13	56,5
Paralisia facial	6	26,1
Distúrbios da visão	2	8,7
Anemia	0	0
<b>Doenças que podem ser consideradas diagnósticos diferenciais para ELA</b>		
Esclerose múltipla	21	91,3
Miastenia gravis	16	69,6
Doença de Parkinson	11	47,8
Síndrome de primeiro neurônio motor pura	10	43,5
Atrofia dos múltiplos sistemas	9	39,1
AVC	7	30,4
Neurosífilis	6	26,1
Coreia de Huntington	0	0
<b>Conduta a ser seguida pelo médico da Atenção Primária após a suspeita de ELA</b>		
Encaminhar para o especialista com urgência em até 2 semanas	16	69,6
Solicitar ressonância magnética craniana ao identificar os sinais e sintomas e aguardar resultado para encaminhar para o especialista	5	21,7
Solicitar tomografia de crânio ao identificar os sinais e sintomas e aguardar resultado para encaminhar para o especialista	2	8,7
Solicitar radiografia de crânio ao identificar os sinais e sintomas precoces e aguardar resultado para encaminhar para o especialista	0	0
<b>Suspeitou de ELA em algum paciente</b>		
Não	17	73,9
Sim	6	26,1
<b>Especialidade a qual o paciente com suspeita deve ser encaminhado</b>		
Neurologia	23	100
<b>Entraves para o encaminhamento precoce</b>		
Baixa número de profissionais neurologistas disponíveis para encaminhamento	15	65,2
Demora no atendimento e encaminhamento para especialista	14	60,9
Pouca disponibilidade de exames para os médicos da atenção básica investigarem melhor os sintomas	12	52,2

Tempo restrito de consulta para o médico da atenção básica investigar os sintomas	5	21,7
A baixa prevalência faz da ELA uma condição clínica pouco frequente nos ambulatórios de atenção primária. Normalmente o paciente passa por 3 ou 4 diferentes médicos até que alguém suspeite e referencie ao serviço de referência.	1	4,3
Doença rara e pouco estudada, dificilmente suspeitada	1	4,3
<b>Realizou alguma vez o manejo do paciente com ELA</b>		
Não	18	78,3
Sim	5	21,7
<b>Alternativas disponíveis na Unidade de Saúde para acompanhamento do paciente portador</b>		
Psicólogos	20	87
Fisioterapeutas	9	39,1
Terapeuta Ocupacional	5	21,7
Grupos de apoio social	3	13
Assistente social	1	4,3
Não há alternativas	1	4,3
<b>Medidas assinaladas como essenciais para facilitar o diagnóstico precoce de ELA</b>		
Capacitação da equipe de saúde sobre o quadro clínico e diagnóstico da ELA	21	91,3
Divulgação de informativos em redes sociais sobre a doença e seus sinais e sintomas	9	39,1
Distribuição de panfletos/cartazes explicativos, para usuários das Unidades Básicas de Saúde, sobre sinais de alerta da doença	7	30,4
Elaboração de protocolos clínicos para investigação dos sintomas apresentados.	1	4,3