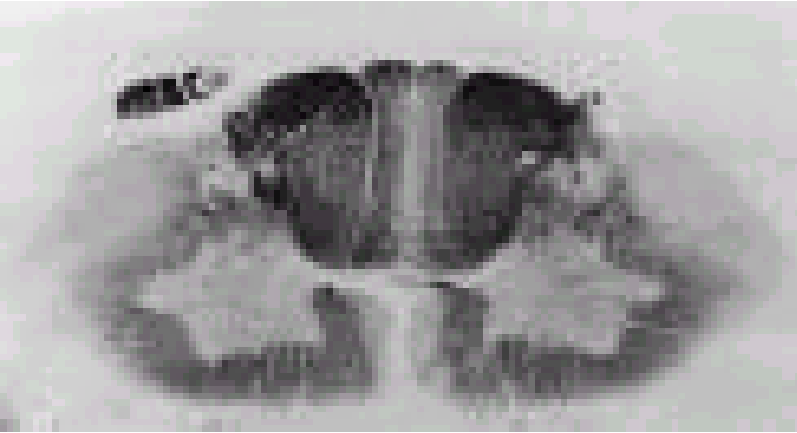


Esclerose Lateral Amiotrófica

Tratamento Convencional e Perspectivas

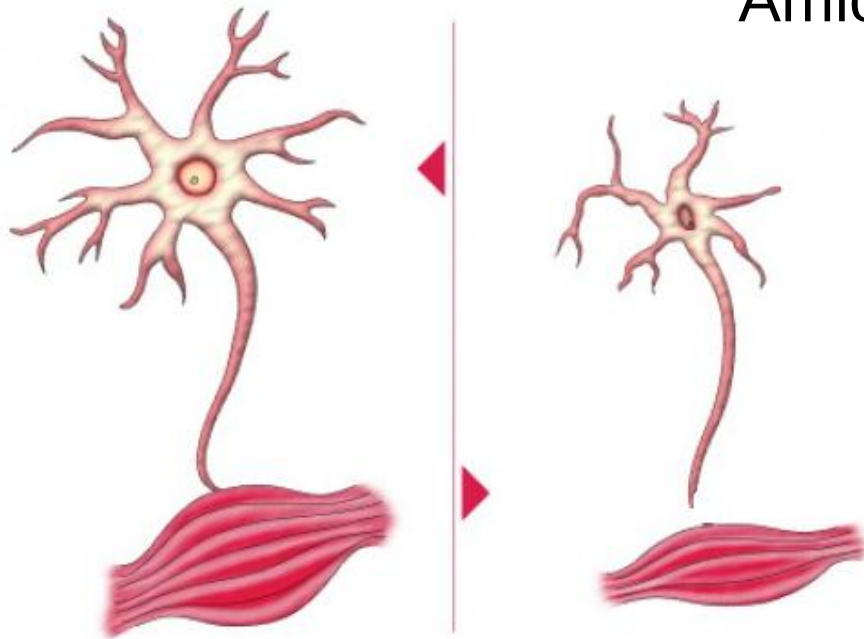
O que é Esclerose Lateral Amiotrófica ?



Esclerose: Endurecimento

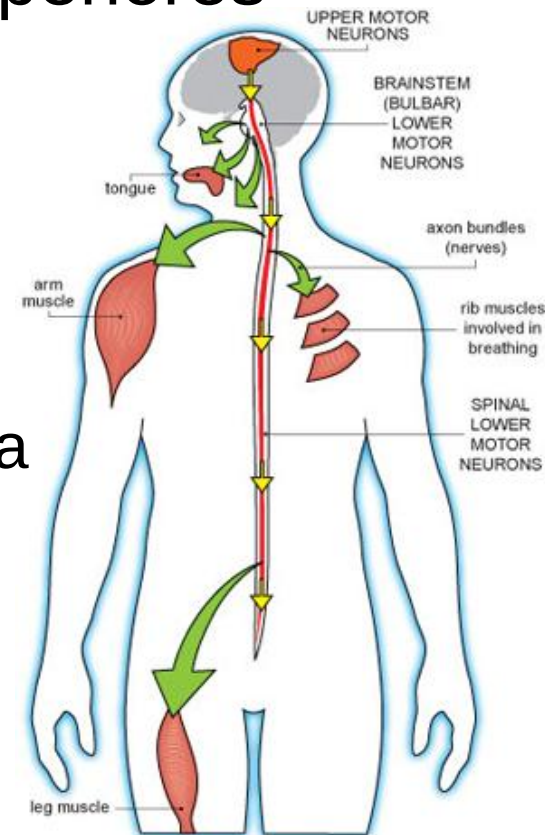
Lateral: Cordões laterais da medula

Amiotrófica: Atrofia muscular



Esclerose Lateral Amiotrófica - ELA

- Degradação de neurônios motores superiores e inferiores:
 - Cortico-espinais e cortico-bulbares
 - Nervos cranianos e espinais
 - Atrofia muscular e espasticidade – Paralisia
 - Disartria / Disfagia
 - Insuficiência ventilatória

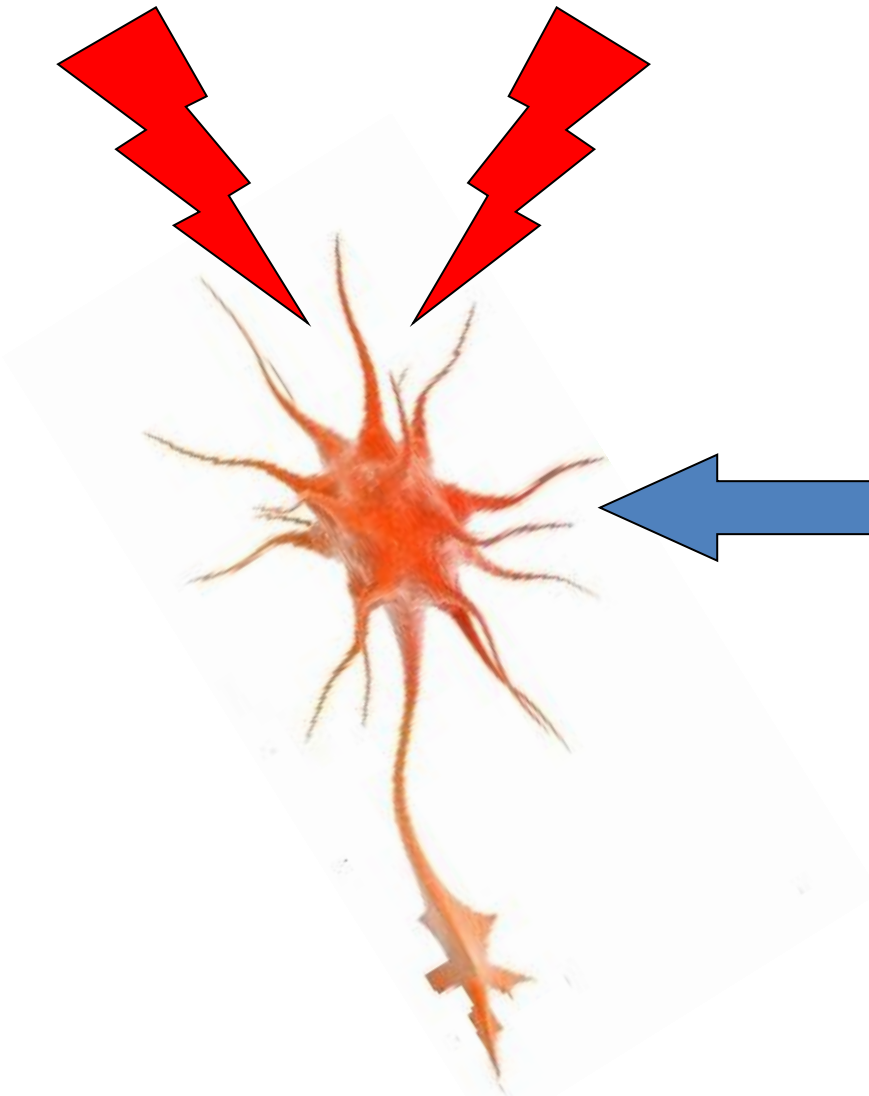


O que causa ELA ?

FATORES AMBIENTAIS

PREDISPOSIÇÃO

- Estresse oxidativo
- Disfunção Mitocondrial
- Excitotoxicidade
- Disfunção Neurofilamentos
- Inflamação
- Apoptose



Quem tem ELA ?

- 1,9 novos casos: 100.000 hab a cada ano
- 5,2 pessoas vivendo com ELA : 100.000 hab
- 1:400 pessoas que viverem até os 70 anos desenvolverão ELA



Quem tem ELA?

- Um pouco mais homens (1,5:1)
- Um pouco mais velhos
 - Média entre 55 - 65 anos
 - 5% antes dos 30 anos



Como diagnosticar ELA?

- Diagnóstico clínico
- Exames auxiliam:
 - Eletroneuromiografia
 - Ressonância magnética
 - Sangue
 - Líquor
- 11 meses do início ao diagnóstico



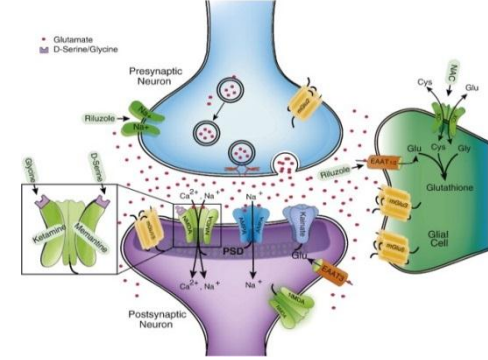
Como tratar a ELA?

- Incurável vs Intratável

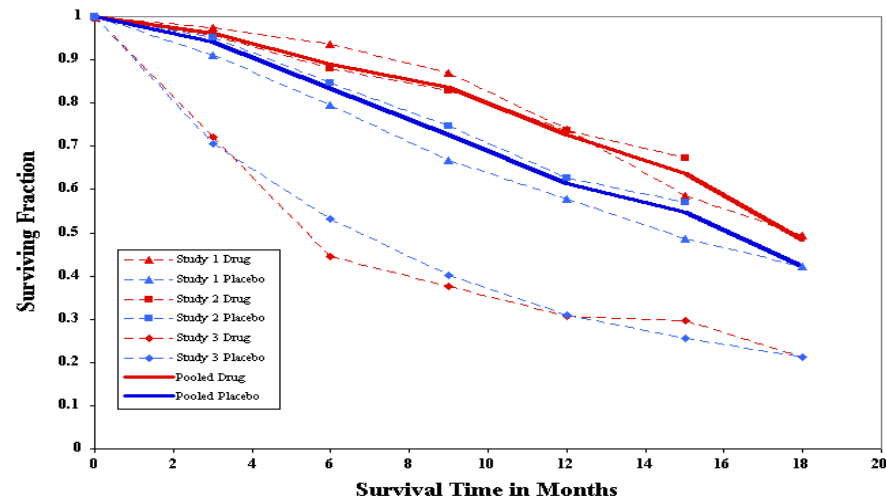
- Tto modificador de doença - Aumentam sobrevida
- Tto sintomático - Melhoram sintomas/qualidade de vida
 - Sialorreia
 - Insônia
 - Fadiga
 - Dor
 - Depressão
 - Sintomas pseudobulbares

Tratamentos Medicamentosos

Riluzol



- Efeito em ensaios clínicos - 2 a 3 meses



- Efeito em estudos populacionais - 6 a 21 meses

Depressão

- Aproximadamente 10% em fases avançadas
- Usar o antidepressivo mais eficaz
- Possibilidade de usar amitriptilina por efeitos secundários

Sialorreia

- Desconforto e risco de aspiração
- Anticolinérgicos – Amitriptilina
- Toxina Botulínica (parótidas e submandibulares)
- Tópicos: Atropina colírio a1%

Sintomas pseudo-bulbares

- Afetam 20 – 50 % dos pacientes ocasionando incapacidade importante.
- Antidepressivos tricíclicos
- Dextrometorfano 30 mg (antagonista glutamato) + Quinidina 10 mg -> 60 % redução de episódios

Insônia

- Insônia inicial:
 - Considerar dificuldade ventilatória e necessidade de ventilação não-invasiva
 - Benzodiazepínicos – risco de depressão ventilatória
 - Zolpidem
- Insônia terminal:
 - Considerar depressão
 - Amitriptilina

Fadiga

- 39% dos pacientes com ELA
- Considerar distúrbio do sono, fraqueza muscular e depressão
- Considerar efeito adverso do Riluzol
- Modafinil (100 a 300 mg ao dia)

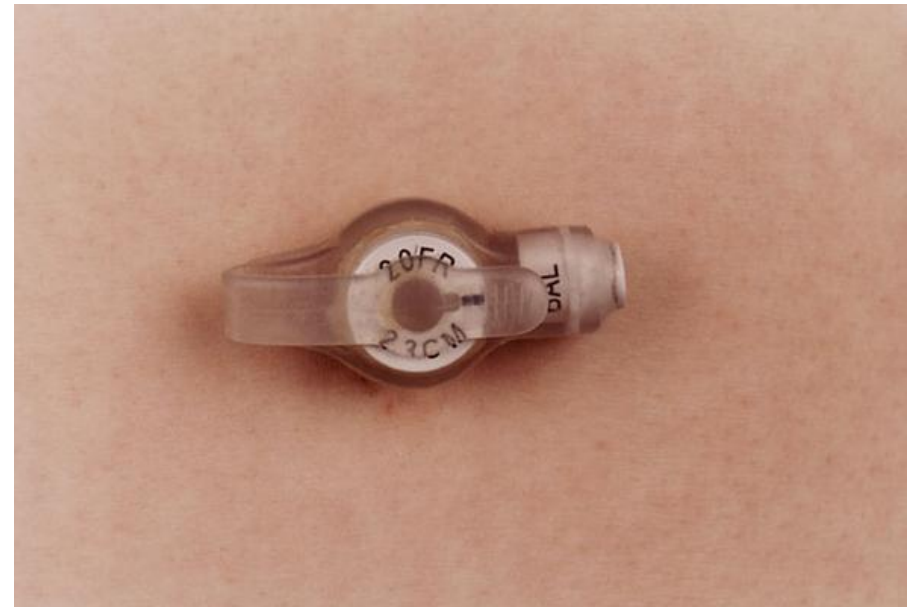
Dor

- ✓ Tração ligamentar, fixação articular, pontos de pressão, câimbras e espasticidade.
- ✓ Mobilização
- ✓ Antidepressivos tricíclicos
- ✓ Analgésicos simples+AINEs (55% resposta)
- ✓ Opióides (80% resposta)

Tratamentos Não Medicamentosos

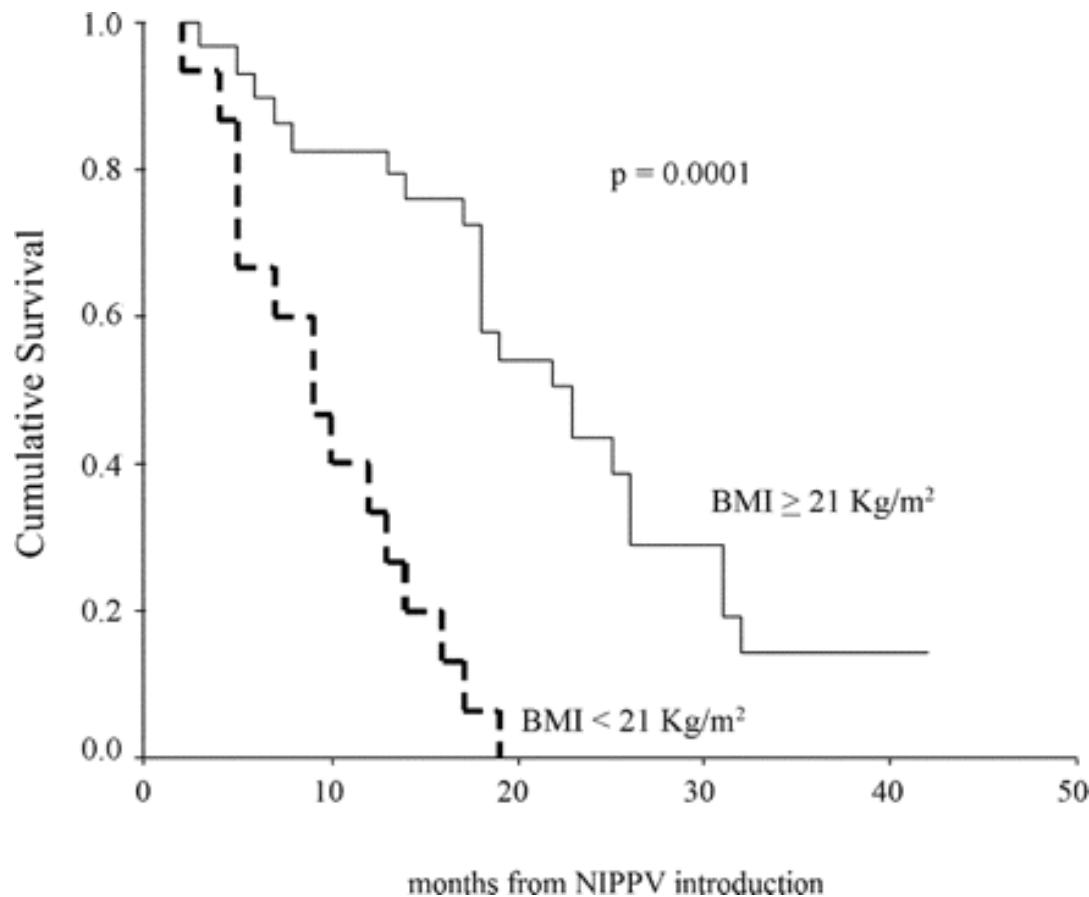
Gastrostomia

- Disfagia/risco de aspiração
- Perda ponderal progressiva (IMC 18,5-20)



Gastrostomia

- Sobrevida IMC < 21 vs ≥ 21



Ventilação não invasiva - BiPAP



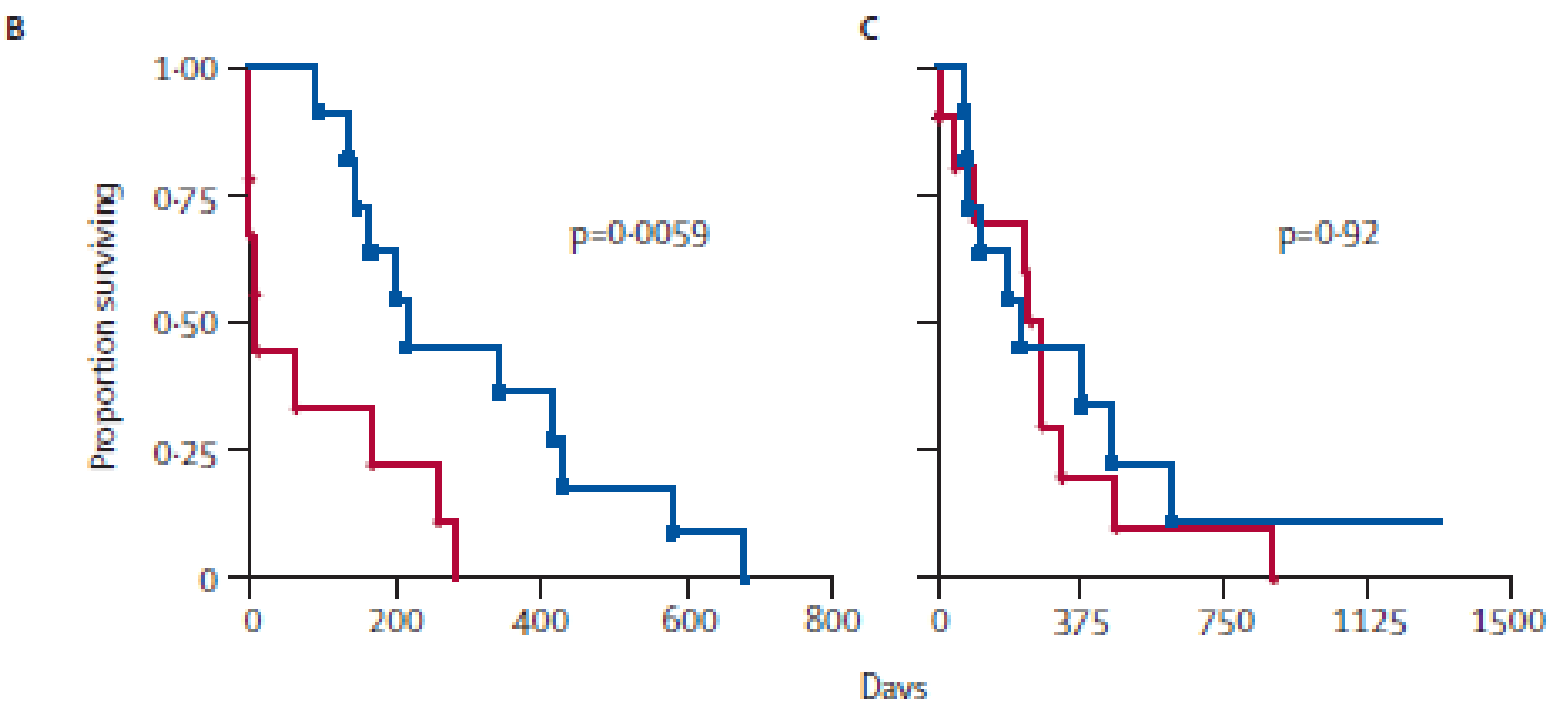
- Pacientes sintomáticos
- Dessaturação noturna (<88%, >5min)
- CVF <50%, PIM <60 mm



Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial

Stephen C Bourke, Mark Tomlinson, Tim L Williams, Robert E Bullock, Pamela J Shaw, G John Gibson

PACIENTES QUE USAM MAIS DE 8H vs MENOS DE 8H



Sobrevida 205 dias maior com manutenção de qualidade de vida

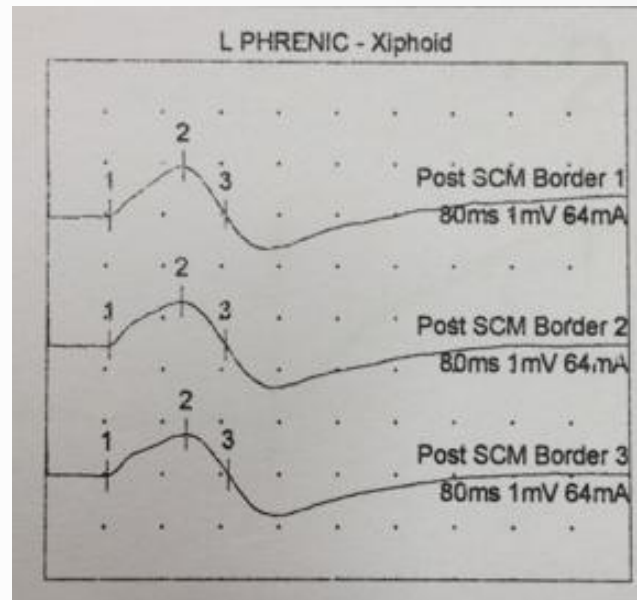
Insuflador/Exsuflador (Cough Assist)

- Auxilia no manejo de secreção
- Pressão Positiva → Pressão Negativa
- Menor risco de intubação em pacientes com infecção respiratória



Marcapasso diafragmático

- Pacientes com envolvimento predominante de NMS
- CVF 45 - 60 %
- Inervação preservada



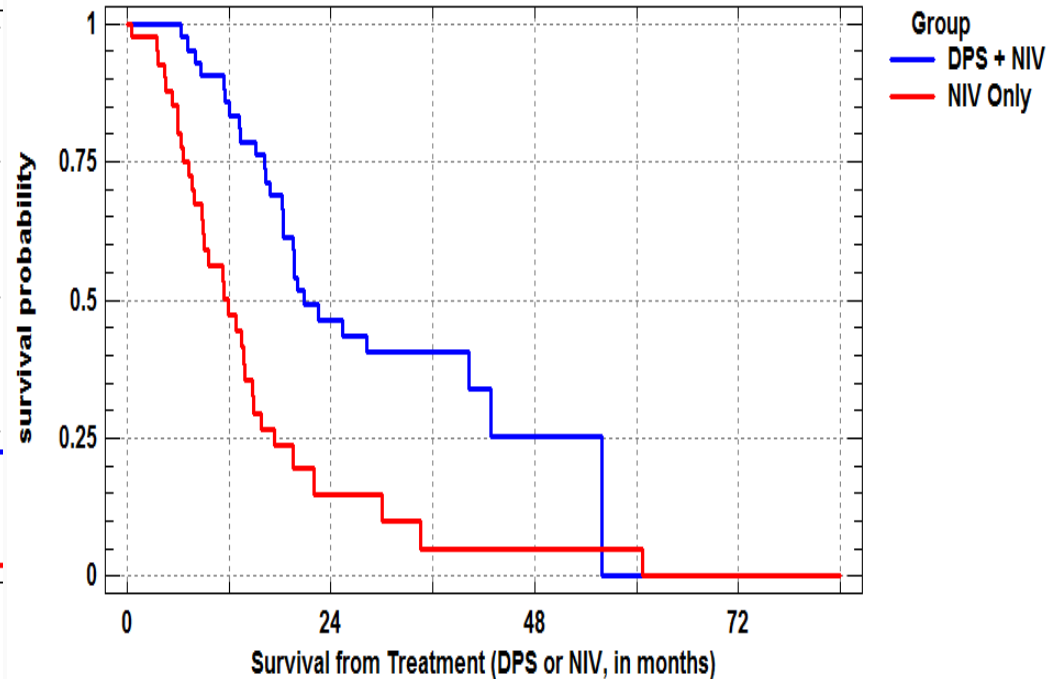
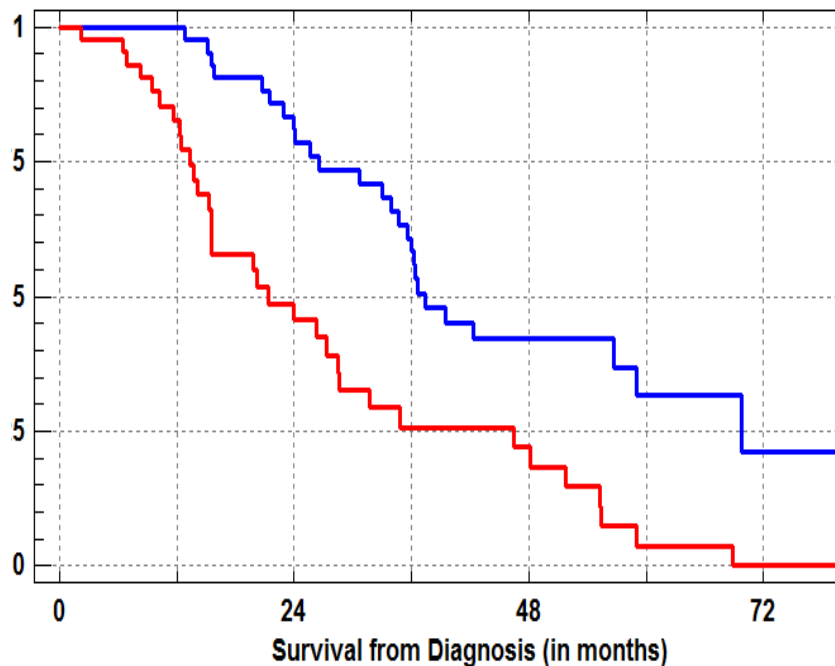
Uso do marcapasso



- Estimulação:
 - 25 mA
 - 200 μ s
 - 20Hz (ramp = 10)
 - 1,1 s
- Condicionamento:
 - 4 sessões de 30 min ao dia
- Uso contínuo
 - Concomitante ao uso de BiPAP

Marcapasso vs controles históricos

Estimated Survival Function



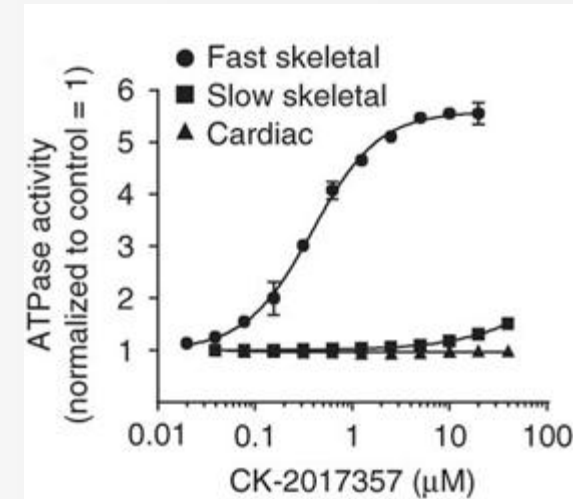
Principais Riscos

- Capnotorax (passagem do CO₂ utilizado para laparoscopia do abdome para o tórax)
- Falha na extubação
- Incapacidade de tolerar o desconforto da estimulação
- Falha no equipamento
- Desconexão do eletrodo do diafragma
- Infecção no trajeto dos cabos

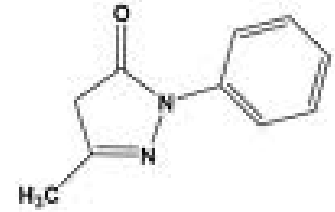
Principais estudos em andamento

Tirasemtiv

- Aumenta a sensibilidade das
 - fibras musculares ao cálcio
 - Aumento da força muscular
 - Efeito sintomático
 - Possível efeito positivo na respiração
-
- Fase IIb: Término no final de 2013



Edaravone

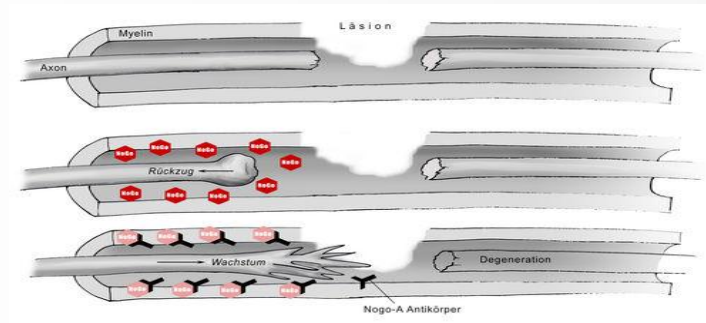


- Remove radicais livres
 - Uso endovenoso
 - No Japão é utilizado no tratamento de isquemia cerebral aguda.
-
- Estudo Fase III – Analisando sobrevida e declínio funcional - Término em 2015



Ozanezumab (GSK1223249)

- Inibidor do NOGO-A (inibe crescimento axonal)



- Ação protetora da JNM
- Estudo Fase II - Sobrevida e declínio funcional - Maio de 2015

Gilenya (Fingolimod)

- Imunomodulador aprovado para esclerose múltipla
- Alterações do sistema imunológico estão presentes na ELA
- Fase II - Escala funcional, função ventilatória e marcadores inflamatórios

Células tronco

- Brainstorm (Israel)
 - Células tronco mesenquimais
 - Autólogas
 - Implante intramuscular e intratecal
- Neuralstem (Estados Unidos)
 - Células tronco embrionárias
 - Implante intramedular (cervical e lombossacro)
- Ambos iniciando Fase II

Outros...

- Dexpramipexol – manutenção mitocondrial
- Lítio
- Olesoxima
- Ceftriaxone

Sem benefício em estudos Fase III.

Example: "Heart attack" AND "Los Angeles"

Search for studies:

Search

[Advanced Search](#) | [Help](#) | [Studies by Topic](#) | [Glossary](#)

[Find Studies](#) ▼

[About Clinical Studies](#) ▼

[Submit Studies](#) ▼

[Resources](#) ▼

[About This Site](#) ▼

[Home](#) > [Find Studies](#) > [Search Results](#)

[Text Size](#) ▼

497 studies found for: ALS and treatment

[Modify this search](#) | [How to Use Search Results](#)