

21 de junho | Dia Mundial da Esclerose Lateral Amiotrófica

ELA: cuidados respiratórios são determinantes para a sobrevivência e qualidade de vida

Assinala-se, no dia 21 de junho, o Dia Mundial da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), uma doença neurodegenerativa progressiva e rara, com um elevado impacto na qualidade de vida dos doentes e dos seus cuidadores. “Apesar dos avanços terapêuticos recentes, o prognóstico continua reservado, devendo a sua abordagem ser multidisciplinar e centrada na pessoa”, alertam Carla Nogueira e Bárbara Seabra, da Sociedade Portuguesa de Pneumologia (SPP). A falência respiratória mantém-se como a principal causa de morte associada à doença.

Embora os mecanismos exatos da sua origem não estejam completamente esclarecidos, a ELA resulta da interação de fatores genéticos e ambientais e caracteriza-se pela degeneração progressiva dos neurónios motores - as células nervosas no cérebro e na medula espinhal responsáveis pelo controlo dos movimentos voluntários, como andar, falar, mastigar, engolir e respirar. Esta degeneração causa fraqueza muscular, dificuldades na fala e na deglutição, insuficiência respiratória e perda progressiva da autonomia.

“Os cuidados individualizados, que incluem suporte respiratório, nutricional e a reabilitação, são fundamentais para melhorar a sobrevivência e a qualidade de vida dos doentes”, referem as médicas pneumologistas. As especialistas sublinham que as grandes prioridades atuais no acompanhamento dos doentes com ELA passam por “prolongar a sobrevivência, preservar a autonomia, maximizar a qualidade de vida e a dignidade no fim de vida através de uma abordagem proativa e coordenada”.

Em Portugal, a ausência de um registo nacional populacional impede o conhecimento exato da incidência e prevalência, mas admitindo uma incidência semelhante à descrita noutros países europeus, estima-se que surjam anualmente cerca de 200 novos casos no nosso país. “Apesar de rara, a ELA representa um importante desafio clínico e organizacional, pelo elevado grau de dependência que gera e pela necessidade de cuidados multidisciplinares altamente diferenciados, nomeadamente no âmbito do suporte ventilatório domiciliário, nutrição e cuidados paliativos”.

Com a falência respiratória a representar a principal causa de morte dos doentes com ELA, Bárbara Seabra e Carla Nogueira destacam o papel fundamental que a Ventilação Não Invasiva (VNI)

desempenha, sendo considerada como o “fator isolado com maior impacto na sobrevivência e controlo dos sintomas decorrentes da falência muscular respiratória”. As médicas pneumologistas explicam que a abordagem atual privilegia a introdução precoce da VNI com base em parâmetros clínicos e funcionais, beneficiando também do “desenvolvimento de ventiladores domiciliários e interfaces mais portáteis, confortáveis e silenciosos, capazes de se adaptar às necessidades de cada pessoa, proporcionando uma respiração mais natural e eficaz”.

Há ainda um outro pilar fundamental dos cuidados respiratórios nos doentes com doenças neuromusculares: o desenvolvimento das técnicas de apoio à tosse, sendo “recomendada a utilização regular da insuflação-exsuflação mecânica (ou *cough-assist*) sempre que exista diminuição da eficácia da tosse ou incapacidade de eliminação adequada de secreções”. As especialistas explicam que a integração desta técnica com a VNI demonstrou reduzir episódios de acumulação de secreções, infeções respiratórias e internamentos, contribuindo para a prevenção de atelectasias (colapso total ou parcial do pulmão) e pneumonias aspirativas: “o controlo eficaz das secreções é, hoje, reconhecido como um dos principais determinantes da sobrevivência e da qualidade de vida destes doentes”, concluem.

Neste Dia Mundial da ELA, Bárbara Seabra e Carla Nogueira destacam o objetivo de colocar no centro da discussão aquilo que verdadeiramente importa: as pessoas que vivem com a doença e as suas famílias: “embora os avanços científicos e terapêuticos representem uma esperança crescente, a realidade é que a qualidade de vida de quem vive com ELA depende de muito mais do que os tratamentos médicos disponíveis. O acesso atempado a apoios sociais, legais, técnicos e de saúde pode fazer uma diferença decisiva na autonomia, na inclusão e na dignidade destes doentes. Muitas famílias desconhecem os direitos que lhes assistem, os apoios existentes, os recursos disponíveis na comunidade ou os caminhos para os obter. Informar é, por isso, uma forma de cuidar”. **Foi precisamente nesse sentido, com o intuito de prestar melhores cuidados a estes doentes que, em 2022, a SPP estabeleceu uma parceria com a APELA – Associação Portuguesa de ELA.** O protocolo estabelecido entre as duas entidades reflete-se numa colaboração em diferentes níveis: técnico, científico e humano.

Ao assinalar esta data, a SPP pretende “Dar Voz à ELA” contribuindo para uma maior consciencialização e sensibilização da sociedade para os desafios associados à ELA e para a necessidade de uma resposta cada vez mais integrada, inclusiva e centrada nas necessidades das pessoas que vivem com a doença.