

DONA CIÊNCIA

Esclerose Lateral Amiotrófica



gibi
65



Associação
Fundo
de Incentivo
à Pesquisa



apresentam:

DONA CIÊNCIA

Esclerose Lateral Amiotrófica

Idealizadora: Monica L. Andersen

Autores do texto: Acary S. B. Oliveira

Ilustração e criação: Mônica Oka

Revisão técnica e de conteúdo: Mariana Toricelli, Allan Saj Porcacchia,
Mariana Moyses-Oliveira e Gustavo A. Moreira

Olá! Eu sou a Dona Ciência
e tenho várias histórias interessantes
para contar a vocês! Em cada gibi vou
mostrar como a sociedade é beneficiada
com as descobertas feitas
pelos cientistas!

Nesta edição, vamos conhecer
mais informações sobre

ELA
QUEM?

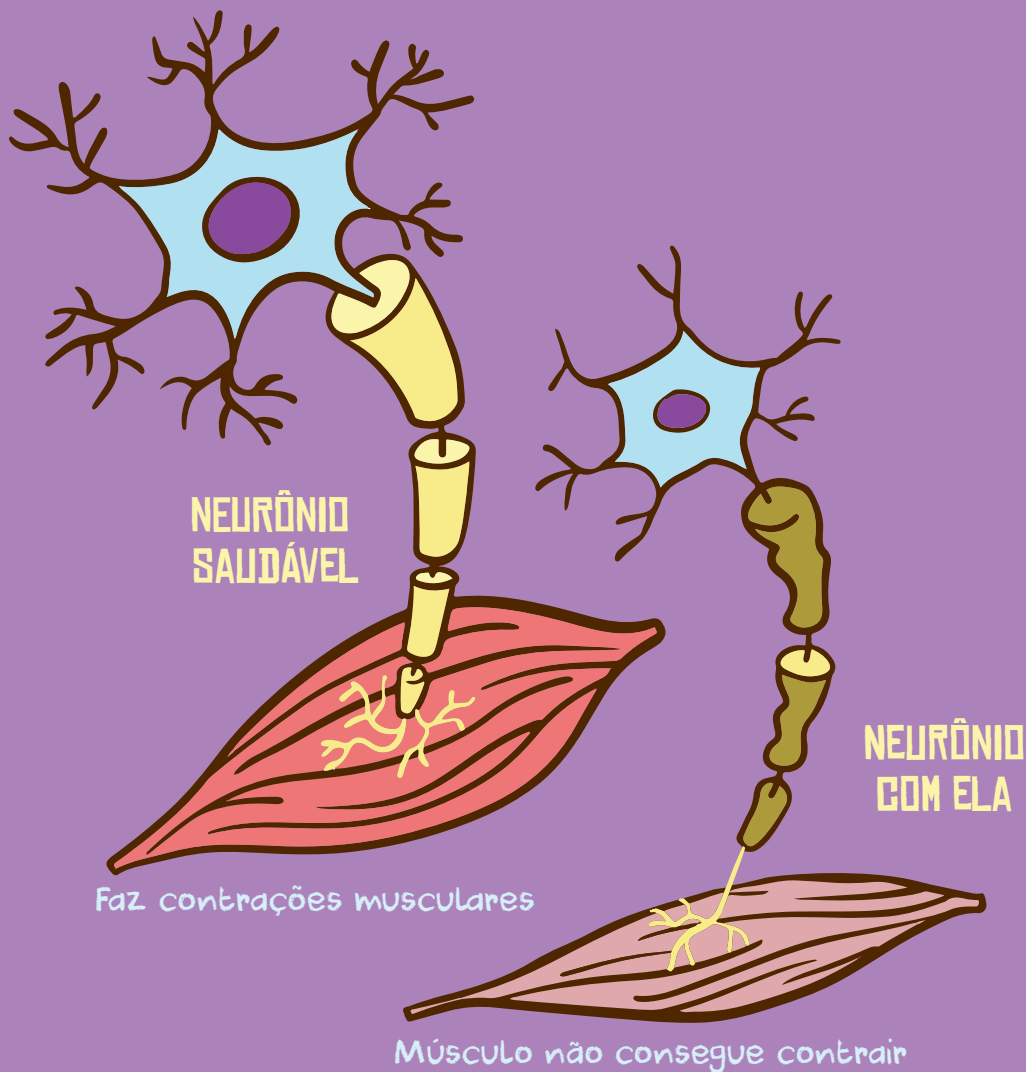


ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Vamos explorar todos os aspectos dessa condição neurológica grave. Entenderemos os desafios enfrentados pelos pacientes, como a doença se manifesta e as inovações mais recentes em tratamentos. Destacaremos a contribuição crucial de uma equipe multidisciplinar e os avanços científicos que podem melhorar a qualidade de vida das pessoas com ELA.

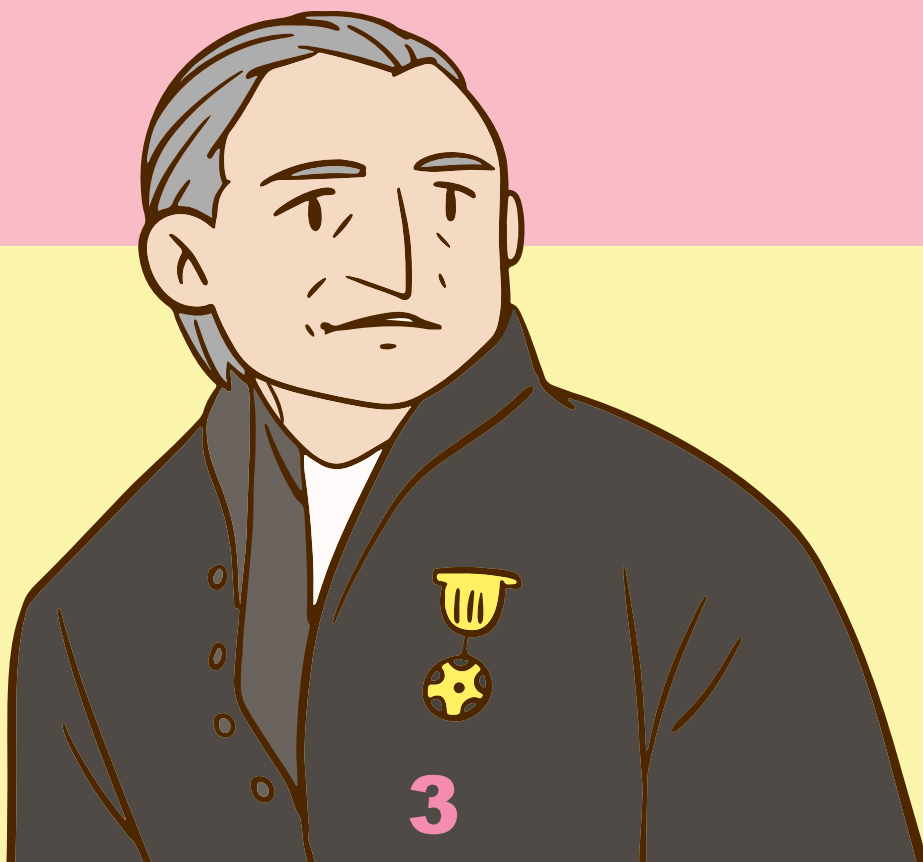
A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA [ELA]

é uma doença neurológica progressiva e grave que afeta os neurônios motores, localizados no cérebro e na medula espinhal. Essas células são responsáveis por controlar os movimentos voluntários dos músculos e a degeneração delas resulta em fraqueza muscular e atrofia.



A ELA, também conhecida em alguns países como **DOENÇA DE LOU GEHRIG**, tem uma história marcante na Medicina. Sua descoberta é atribuída ao neurologista francês **Jean-Martin Charcot**, que foi a primeira pessoa a descrever a doença em 1869.

CHARCOT é frequentemente chamado de "pai da **neurologia moderna**" e contribuiu significativamente para o entendimento de vários distúrbios neurológicos. Durante suas pesquisas e estudos clínicos no Hospital Salpêtrière, em Paris (França), Charcot observou pacientes com sintomas que incluíam **rigidez muscular**, **movimentos involuntários** e **deterioração progressiva das habilidades motoras**.



Ele identificou esses sintomas como parte de uma doença do sistema nervoso central que afetava as células nervosas responsáveis pelo controle muscular voluntário, os neurônios motores. Charcot denominou a condição como "**ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**", destacando 2 características principais observadas nos pacientes:

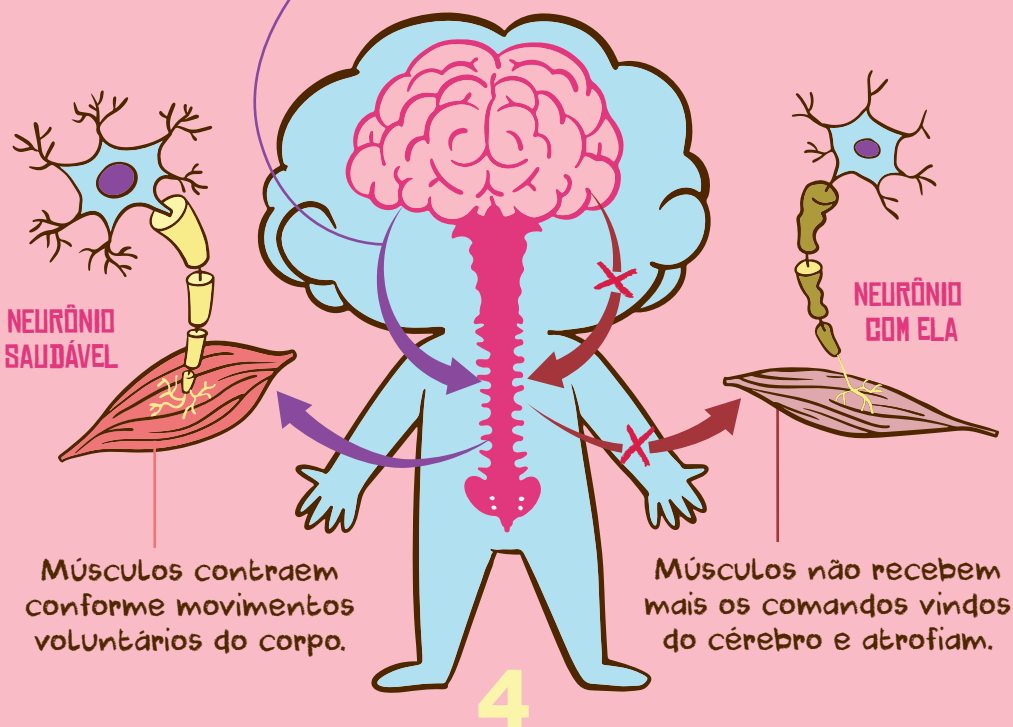
ESCLEROSE LATERAL:

refere-se ao endurecimento (ou cicatrização) das áreas nas laterais da medula espinhal em que se encontram os nervos que controlam os músculos.

AMIOTRÓFICA:

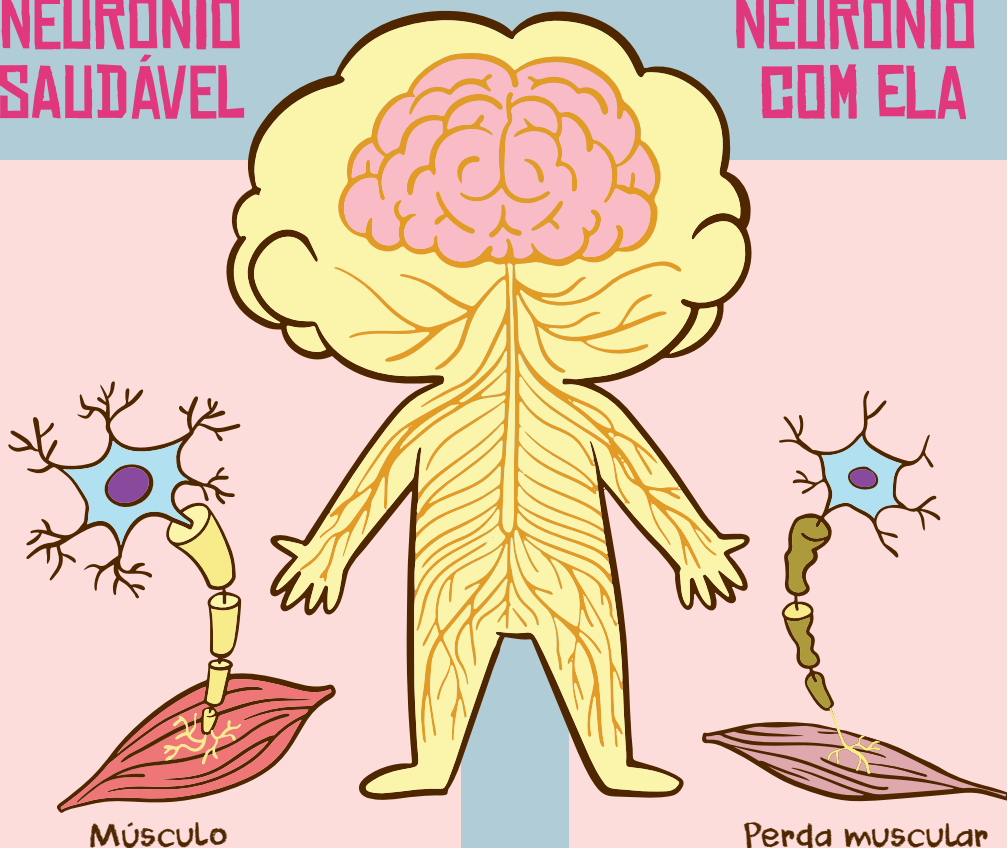
indica a atrofia muscular ("sem nutrição muscular") que ocorre como resultado da perda da função neuronal.

Neurônios motores da medula espinhal transmitem para o músculo comandos recebidos pelo cérebro.



NEURÔNIO SAUDÁVEL

NEURÔNIO COM ELA



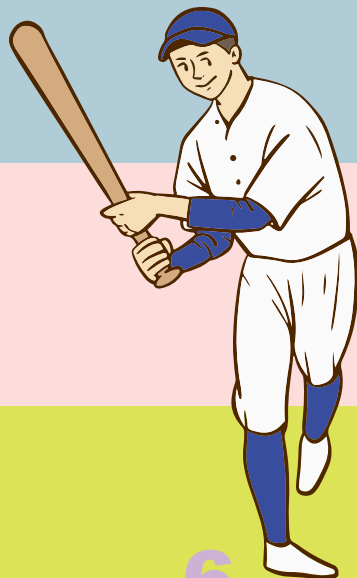
Neurônio saudável que
envia sinais ao músculo
para se contrair.

Neurônio com esclerose,
que não consegue enviar
o sinal de contração ao
músculo.

A doença ganhou maior visibilidade nos Estados Unidos e no mundo todo quando o jogador de beisebol famoso **LOU GEHRIG** foi diagnosticado com ELA em 1939, após uma carreira brilhante no time *New York Yankees*.



Gehrig, conhecido por sua resistência e força no esporte, começou a sofrer uma inexplicável perda de habilidades físicas, levando a um diagnóstico precoce e posterior aposentadoria do esporte. A ampla cobertura da mídia sobre seu caso trouxe uma atenção sem precedentes para a doença, que começou a ser chamada popularmente de "**doença de Lou Gehrig**" nos Estados Unidos.



Atualmente, a ELA é mais conhecida pela história do físico

STEPHEN HAWKING,

que viveu com a doença por muitos anos, falecendo em 2018 com 76 anos de idade.



A ELA É UMA DOENÇA RARA QUE AFETA DE 2 A 3 PESSOAS EM CADA 100.000 INDIVÍDUOS POR ANO EM TODO O MUNDO.



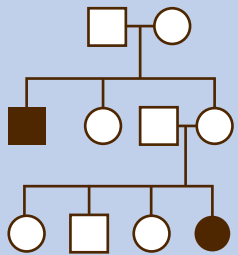
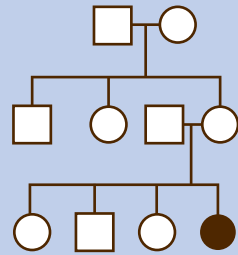
Embora possa surgir em qualquer idade, a maioria dos casos é diagnosticada em **PESSOAS ENTRE 55 E 75 ANOS.**

HOMENS são ligeiramente mais propensos a desenvolver a doença em comparação às mulheres.

Existem 2 tipos principais de ELA:

ESPORÁDICA e FAMILIAR.

Entre 90% e 95% dos casos são classificados como esporádicos, o que significa que ocorrem ao acaso, sem um histórico familiar conhecido da doença. Nessa situação, as causas exatas são geralmente desconhecidas, embora fatores ambientais e genéticos possam contribuir para seu desenvolvimento. Os outros 5% a 10% dos casos são conhecidos como ELA familiar, em que a doença é herdada de um dos pais e, portanto, as variantes genéticas são passadas de uma geração para a outra.

	DEFINIÇÃO	PREVALÊNCIA	CAUSAS
ELA FAMILIAR	 Mais de um I membro da família tem ELA.	Aproximadamente 5-10% dos casos de ELA.	A variante genética que causa a ELA é conhecida em cerca de 6 a cada 10 casos de ELA familiar.
ELA ESPORÁDICA	 Há apenas 1 pessoa com ELA na família.	Corresponde a aproximadamente 90 a 95% dos casos diagnosticados de ELA.	A variante genética associada à ELA é identificada em apenas 1 em cada 10 casos esporádicos.

○ sexo feminino □ sexo masculino ● ■ pessoa com ELA

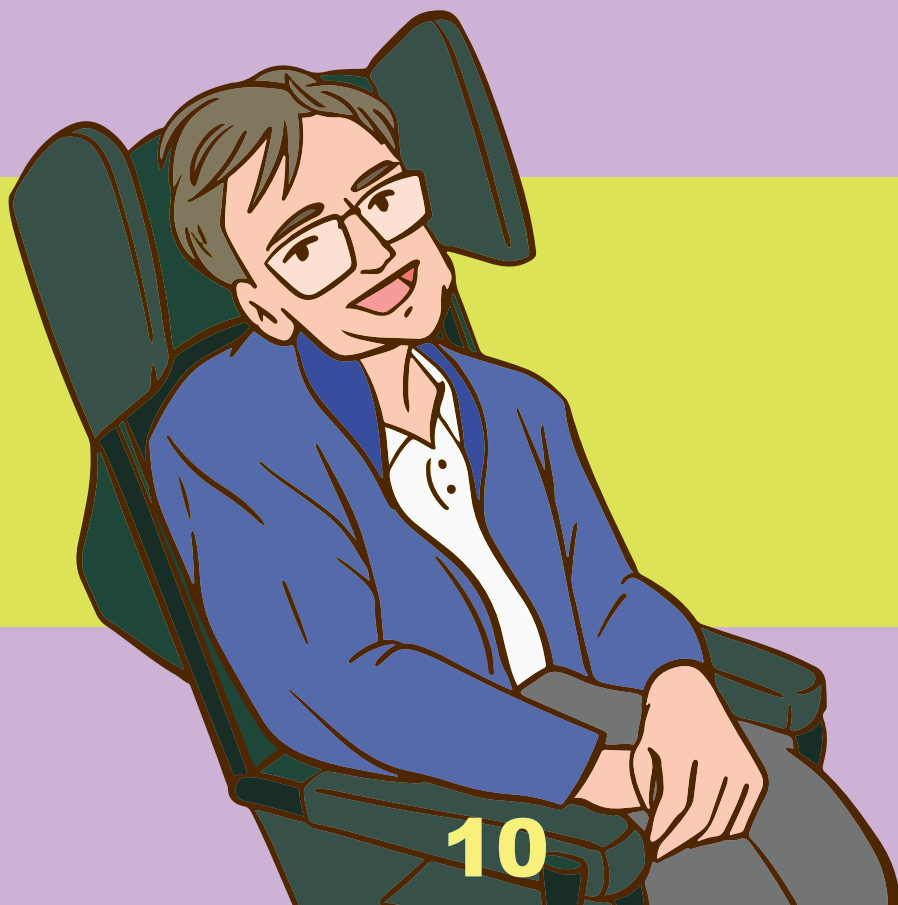


PESSOAS COM HISTÓRICO FAMILIAR DE ELA TÊM UM RISCO MAIOR DE DESENVOLVER A DOENÇA. E OS FAMILIARES DE PRIMEIRO GRAU DE PACIENTES COM ELA TAMBÉM TÊM UM RISCO AUMENTADO.

Em relação às variantes genéticas, a mais comum é a **mutação no gene *C9orf72***, que é responsável por, aproximadamente, 40% dos casos familiares da doença. Outras **variantes genéticas** de risco para a ELA incluem aquelas nos genes ***SOD1*, *TARDBP* e *FUS***, que levam à produção de proteínas alteradas que podem causar dano neuronal, resultando nos sintomas da doença. Casos de ELA familiar associados ao **gene *VAPB*** foram identificados na região de Minas Gerais e no norte do estado de São Paulo. Embora a maior parte dos casos de ELA seja esporádica, as variantes genéticas hereditárias são cruciais para compreender as alterações no organismo que causam ELA.

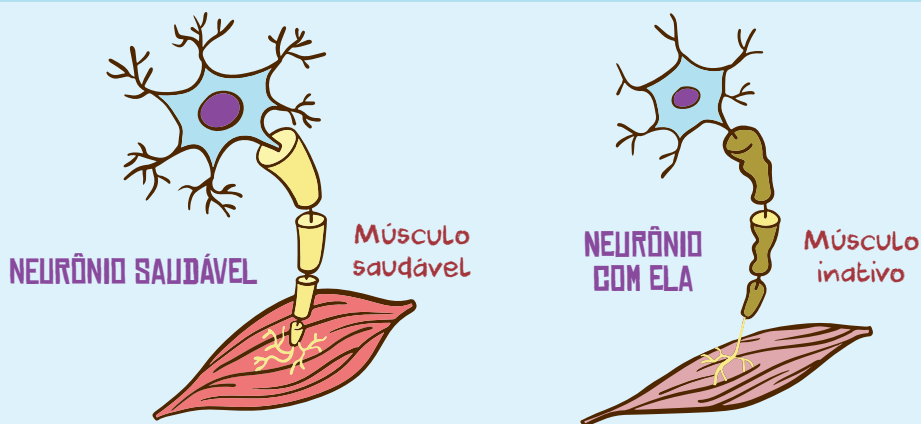
INDEPENDENTEMENTE DO TIPO, A ELA É UMA DOENÇA PROGRESSIVA E, NA MAIOR PARTE DOS CASOS, FATAL.

Após o diagnóstico, as pessoas com essa condição vivem, em média, entre 3 e 5 anos, podendo existir exceções, como foi o caso de **STEPHEN HAWKING**, que viveu mais de 40 anos após o diagnóstico de ELA. Na maior parte dos casos, o falecimento ocorre em decorrência de insuficiência respiratória.



COMO A ELA AFETA NOSSO CORPO?

A ELA é uma doença que afeta as células nervosas responsáveis por controlar o movimento voluntário dos músculos, conhecidas como neurônios motores. O desenvolvimento da ELA envolve uma série de processos complexos que levam ao declínio funcional e à morte dessas células, resultando em perda progressiva da função muscular. Vamos explorar em detalhes esses processos para entender melhor o que acontece no organismo durante a evolução da doença?



Perda progressiva da função dos neurônios motores e, consequentemente, da atividade dos músculos.

DEGENERAÇÃO DOS NEURÔNIOS MOTORES

Na ELA, ocorre perda de função tanto dos neurônios motores superiores, localizados no cérebro, como dos inferiores, na medula espinhal. Os neurônios motores superiores enviam mensagens do cérebro para a medula espinhal, enquanto os neurônios motores inferiores transmitem essas mensagens para músculos específicos. A degeneração começa com o enfraquecimento das sinapses, que são as conexões por meio das quais os neurônios se comunicam entre si e com as células musculares.

PERDA DE FUNÇÃO MUSCULAR E ATROFIA

Conforme ocorre a degeneração dos neurônios motores, deixam de existir os sinais que eram enviados aos músculos, que, por sua vez, começam a perder capacidade de força e massa. Este processo é conhecido como atrofia muscular.

Os primeiros sintomas geralmente incluem:



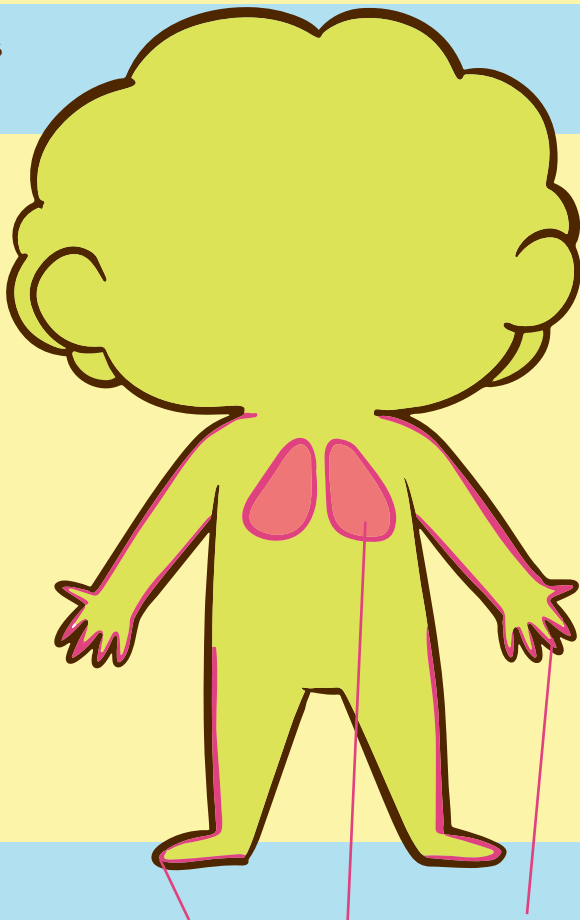
Dificuldade
em segurar objetos



Alterações na fala

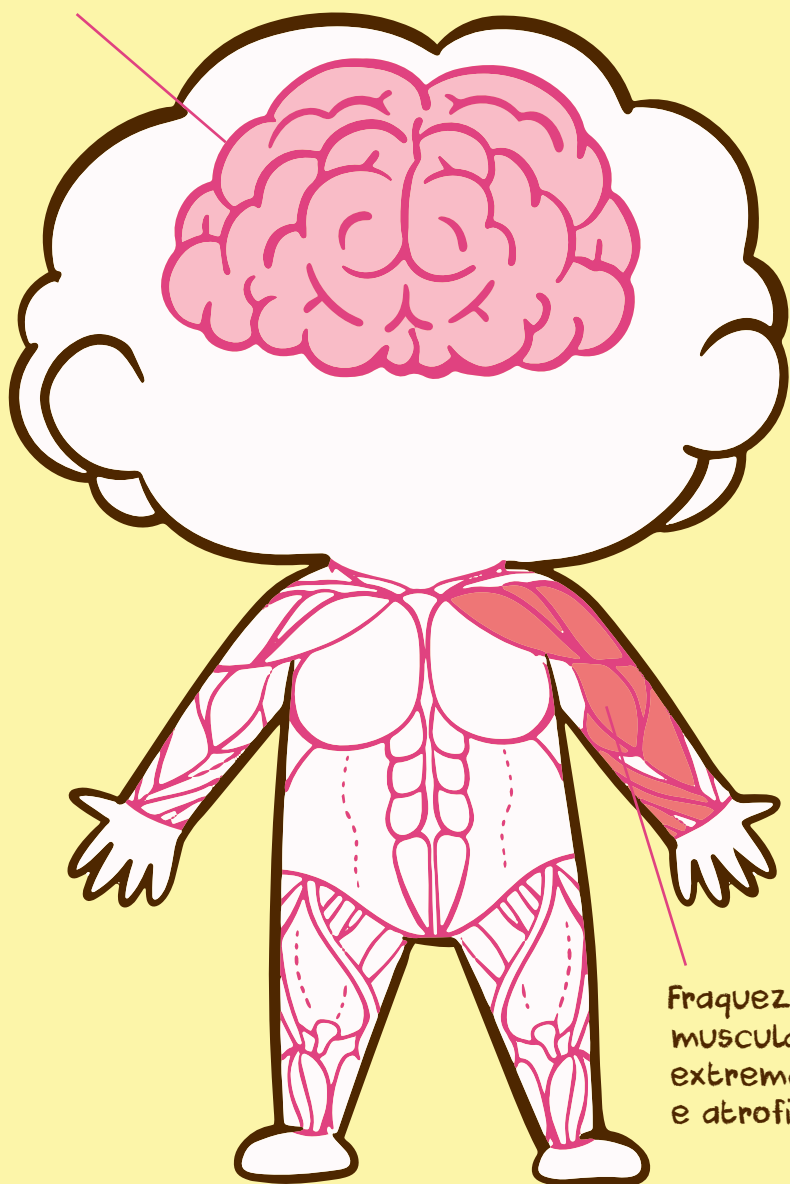


Tropeços



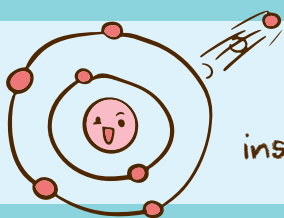
Com a progressão da doença, os músculos se tornam progressivamente mais fracos, afetando a capacidade de andar, falar, engolir e, eventualmente, de respirar.

A visão, o olfato, a audição,
o paladar, o tato e o raciocínio
não são afetados.



Fraqueza
muscular
extrema
e atrofia.

MECANISMOS MOLECULARES E CELULARES ESTÃO RELACIONADOS À ELA

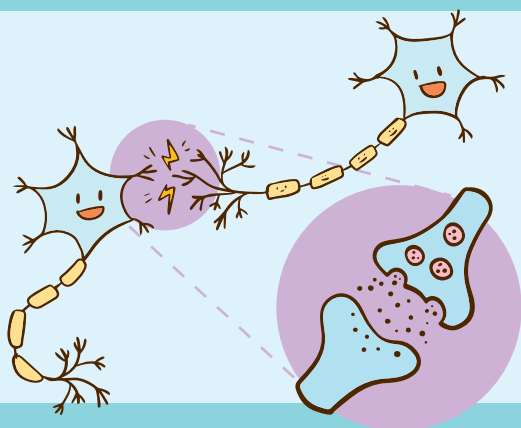
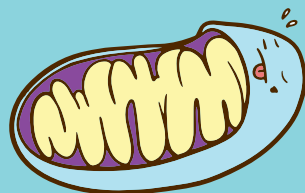


DANOS À CÉLULA E AO DNA

Aumento de radicais livres, moléculas instáveis que podem causar danos às células.

DISFUNÇÃO MITOCONDRIAL

As mitocôndrias, responsáveis pela produção de energia da célula, não funcionam corretamente, contribuindo para a morte das células.



DESEQUILÍBRIO

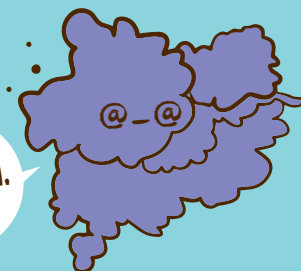
NO METABOLISMO DO GLUTAMATO

O glutamato é um neurotransmissor que, em excesso, pode ser tóxico para os neurônios, levando a uma sobrecarga de cálcio dentro das células, causando danos.

INFLAMAÇÃO

É uma resposta natural do organismo a lesões ou agressões. No caso da ELA, essa resposta pode acontecer de forma exagerada no sistema nervoso central, contribuindo para a destruição mais rápida dos neurônios motores.

NÃO
ESTOU BEM.
NÃO...



ANORMALIDADES PROTEICAS

O acúmulo de proteínas alteradas dentro dos neurônios pode interromper suas funções normais.

Além de afetar diretamente os neurônios motores e os músculos, a ELA também pode atingir outros sistemas do corpo. Algumas pessoas desenvolvem **ALTERAÇÕES EMOCIONAIS**, apresentando, por exemplo, **crises de riso ou choro** que surgem de forma repentina e sem uma causa clara. A compreensão sobre a ELA tem evoluído significativamente, mas ainda há muito a aprender sobre como retardar ou prevenir a progressão da doença. O desenvolvimento de novas terapias continua a ser um campo ativo de pesquisa médica visando melhorar a qualidade de vida e aumentar a longevidade dos pacientes.

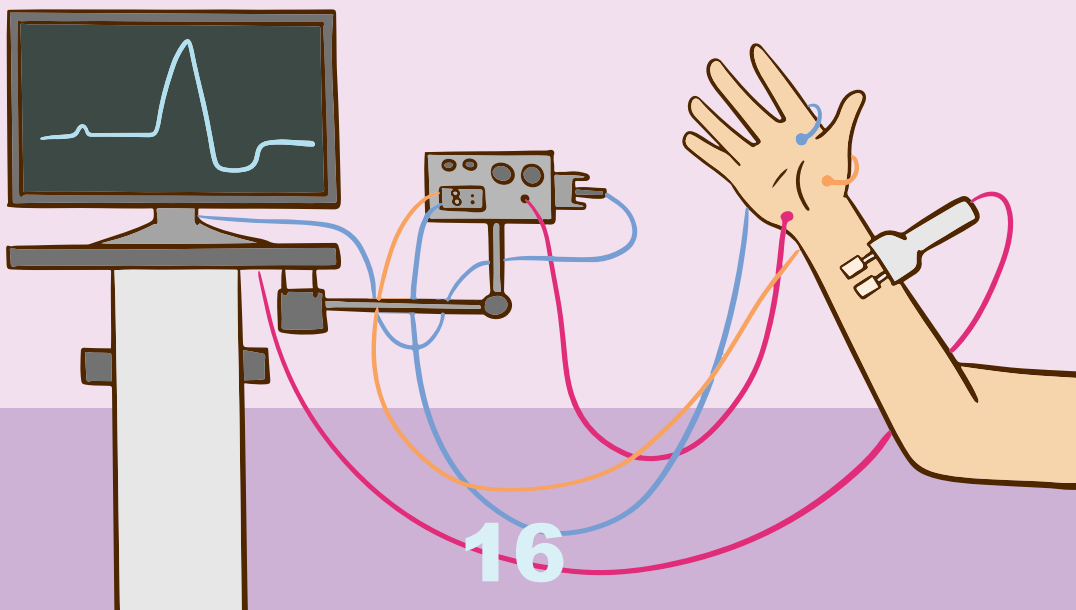


DIAGNÓSTICO DA ELA

O diagnóstico é um processo complexo e desafiador, principalmente porque os sintomas iniciais podem ser sutis e similares aos de outras doenças neuromusculares. Não existe um teste único para diagnosticar a ELA. Os médicos usam uma combinação de avaliações clínicas e testes para excluir outras condições e confirmar a ELA. Normalmente, o processo começa com uma avaliação detalhada do histórico médico e dos sintomas do paciente. O médico, geralmente um neurologista, faz um exame físico focando nos reflexos, na força muscular, no tônus muscular e na capacidade de coordenar movimentos. Para ajudar a confirmar o diagnóstico de ELA e descartar outras doenças, são realizados diversos testes, incluindo:

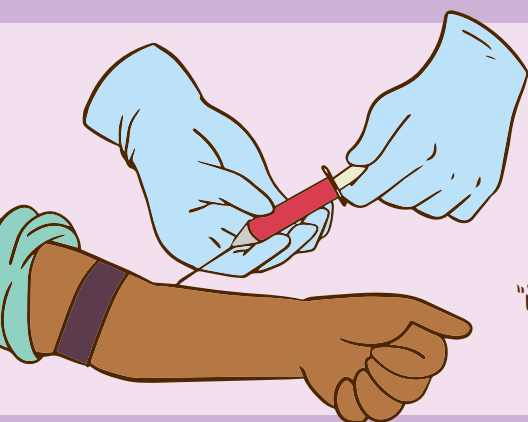
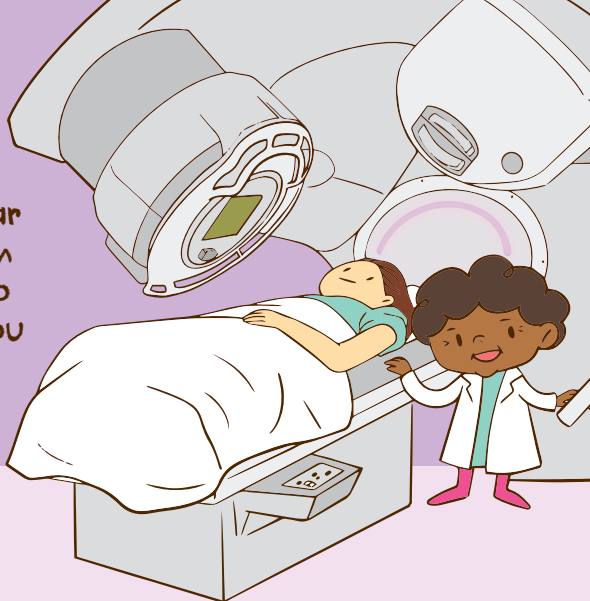
ELETRONEUROMIOGRAFIA [ENMG]:

é um dos testes mais importantes para o diagnóstico de ELA. Mede a atividade elétrica dos músculos e a capacidade de os nervos enviarem sinais. Um padrão específico de deterioração neural pode indicar ELA.



RESSONÂNCIA MAGNÉTICA:

pode ser usada para descartar outras condições que causam sintomas semelhantes, como lesões na coluna vertebral ou no cérebro.

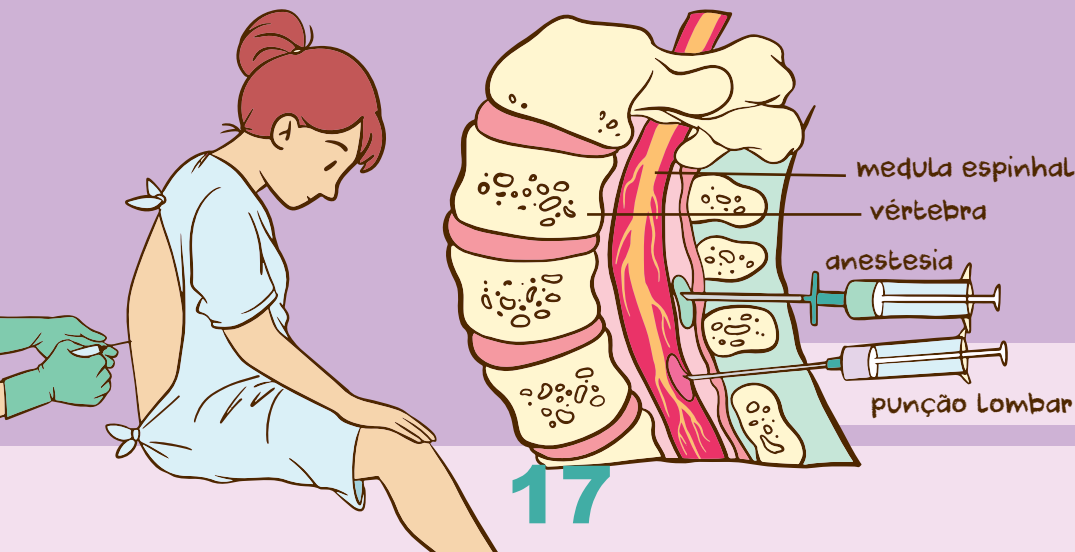


EXAMES DE SANGUE E DE URINA:

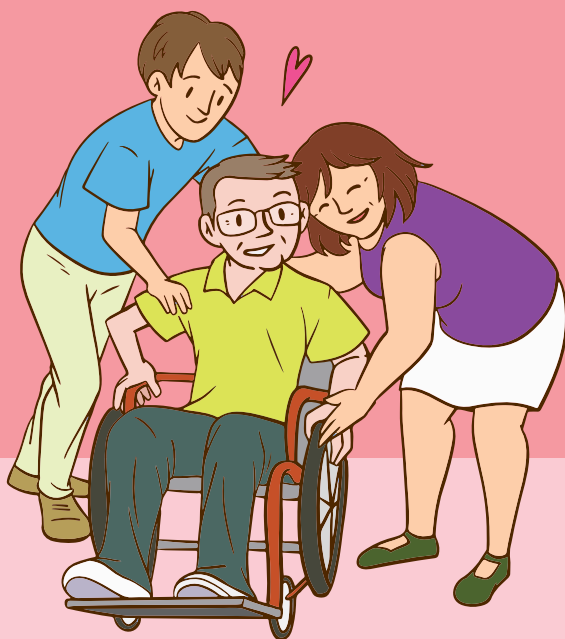
ajudam a excluir doenças que "imitam" a ELA, como desequilíbrios hormonais ou certas infecções.

PUNÇÃO LOMBAR:

embora menos comum, pode-se analisar o líquido cefalorraquidiano, ajudando a excluir outros distúrbios neurológicos.



Devido à complexidade da ELA, frequentemente são necessárias avaliações adicionais por parte de uma **equipe multidisciplinar**, podendo incluir fisioterapeutas, nutricionistas, fonoaudiólogos e psicólogos. O trabalho em conjunto desses especialistas ajuda a avaliar o impacto da ELA nas atividades diárias do paciente e na sua qualidade de vida. Uma parte crucial do processo é o diagnóstico diferencial, que envolve a **exclusão de outras doenças com sintomas similares aos da ELA**, como a esclerose múltipla, as miopias ou as neuropatias periféricas.



Embora o diagnóstico possa ser um momento emocionalmente difícil para as famílias, detectar a ELA de forma precoce e precisa facilita o planejamento do tratamento e o manejo da ELA ao longo do tempo. Isso permite que os pacientes e suas famílias ajustem seus planos de vida e procurem o suporte necessário para enfrentar os desafios que virão.

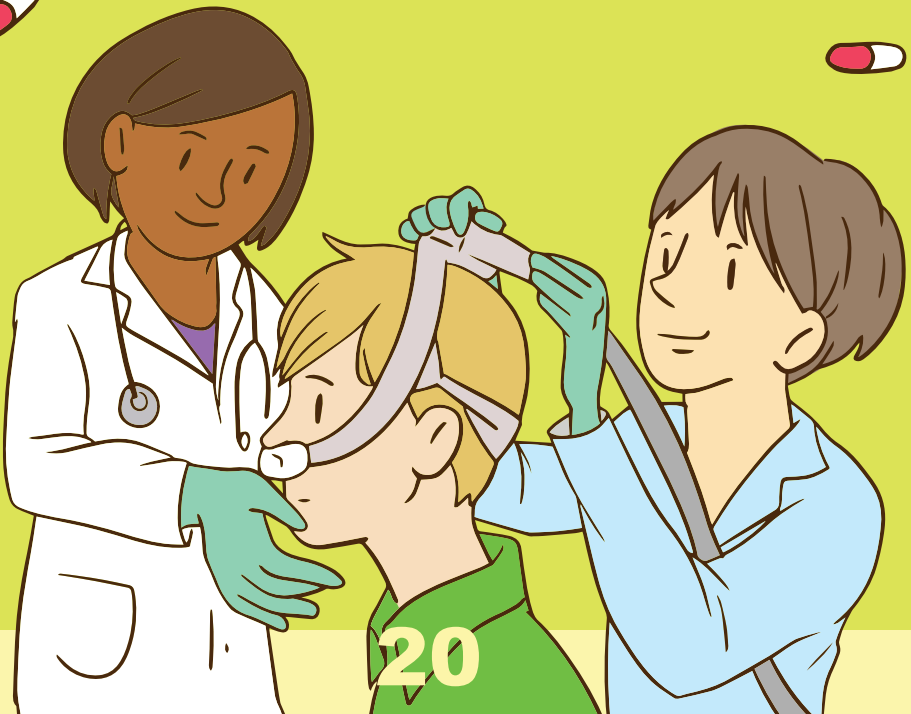


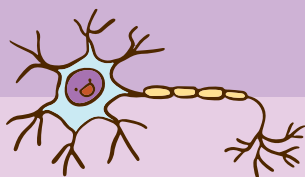
TRATAMENTO DA ELA

O tratamento da ELA é voltado, principalmente, para a gestão dos sintomas e a melhoria da qualidade de vida, pois ainda não existe cura para a doença. Os tratamentos disponíveis visam desacelerar a progressão dos sintomas, tratar complicações associadas e ajudar os pacientes a manterem sua independência pelo maior tempo possível.



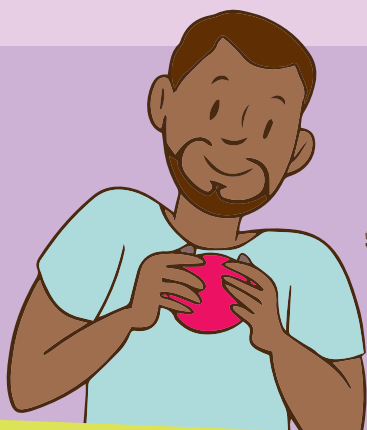
Uma **EQUIPE MULTIDISCIPLINAR** é essencial no tratamento de doenças complexas, com médicos desempenhando um papel vital na prescrição do tratamento medicamentoso mais adequado para cada paciente. O primeiro medicamento aprovado para tratar a ELA demonstrou uma capacidade moderada de prolongar a vida, atuando na redução da liberação de glutamato. Recentemente, outro medicamento administrado por infusão intravenosa foi introduzido no tratamento. Ele age como antioxidante, ajudando a neutralizar radicais livres, que são substâncias associadas à morte celular em pacientes com ELA. Estudos indicam que esse novo tratamento pode desacelerar a progressão da perda de funcionalidades em alguns casos. Outras abordagens comumente utilizadas incluem o uso de medicamentos para aliviar a dor, melhorar distúrbios de sono e tratar a depressão, condições frequentemente associadas à ELA.





A experiência do neurologista é fundamental no processo de interpretar corretamente os resultados dos testes e o quadro clínico do paciente. A confirmação do diagnóstico de ELA é feita com base na combinação dos resultados dos testes e da observação do avanço gradual dos sintomas ao longo do tempo. Infelizmente, devido à natureza progressiva da doença, o diagnóstico muitas vezes é confirmado à medida que outras condições são excluídas e os sintomas específicos da ELA continuam a se desenvolver.

TERAPIAS DE SUPORTE SÃO IMPORTANTES PARA MANTER UMA BOA QUALIDADE DE VIDA. ALGUMAS DELAS SÃO:



FISIOTERAPIA E TERAPIA OCUPACIONAL:

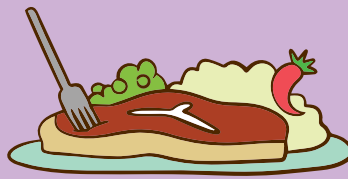
ajudam a manter a mobilidade e a independência pelo máximo de tempo possível, ensinando técnicas de conservação de energia e exercícios para manter a flexibilidade e a força muscular.

FONOAUDIOLOGIA:

essencial para ajudar a gerenciar dificuldades de fala e deglutição.

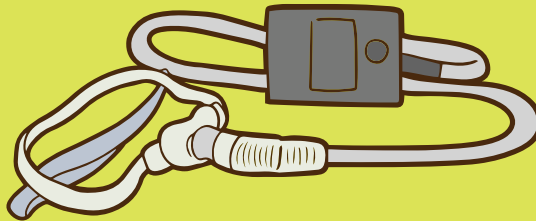
Fonoaudiólogos podem ensinar técnicas de comunicação alternativas e seguras para o paciente.





SUPORTE NUTRICIONAL:

nutricionistas podem ajudar a garantir que os pacientes com ELA mantenham uma nutrição adequada, o que é fundamental para evitar a perda de peso e manter a boa saúde geral.



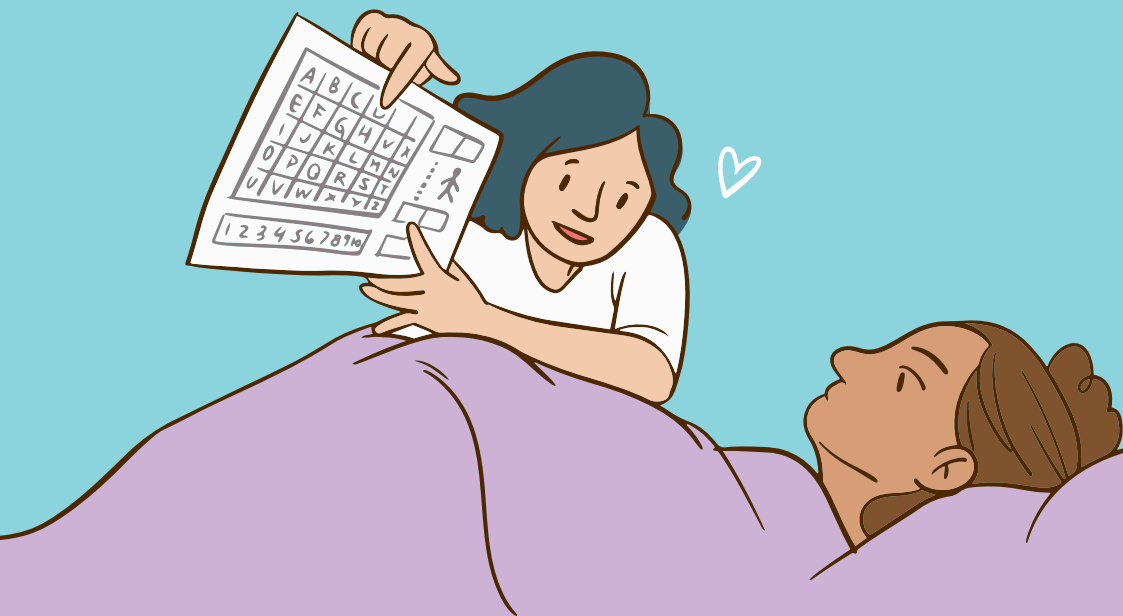
VENTILAÇÃO ASSISTIDA:

à medida que a ELA progride, a capacidade pulmonar do paciente pode diminuir. O uso de dispositivos de ventilação não invasiva durante a noite pode ajudar a melhorar a qualidade de sono e o bem-estar diurno.



TECNOLOGIAS ASSISTIVAS:

dispositivos de comunicação aumentativa, como computadores que podem ser controlados por movimentos oculares ou outros métodos que não requerem uso das mãos, permitem que os pacientes se comuniquem efetivamente mesmo após a perda de fala e mobilidade manual.



CUIDADOS PALIATIVOS

O tratamento paliativo é essencial para controlar a dor e outros sintomas desconfortáveis, melhorando a qualidade de vida dos pacientes em todas as fases da doença. Esses tratamentos não curam a ELA, mas podem ajudar a controlar os sintomas, retardar a progressão da doença e maximizar a qualidade de vida.

REGIÕES DO CORPO MAIS COMUMENTE AFETADAS PELA PROGRESSÃO DA ELA

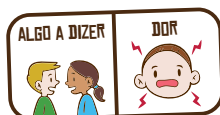
Apesar do impacto negativo da ELA, as pesquisas continuam avançando. Cientistas de todo o mundo estão trabalhando para compreender melhor as causas da ELA e desenvolver tratamentos novos e mais eficientes. Enquanto isso, o apoio de familiares, amigos e equipes multidisciplinares é fundamental para ajudar os pacientes a lidarem com os desafios diários da doença.



O DIA NACIONAL DE LUTA CONTRA A ELA é comemorado em 21 de junho no Brasil, data que coincide com o **Dia Mundial de Conscientização sobre a ELA**, celebrado pela *International Alliance of Amyotrophic Lateral Sclerosis/Motor Neurone Disease Associations*. Instituída pela Lei nº 13.471/2017, a data tem como objetivo conscientizar e informar a população sobre a gravidade da ELA, uma doença que ainda é pouco conhecida por muitas pessoas. Esse dia é fundamental para ampliar o conhecimento geral sobre os sintomas, os tratamentos disponíveis e os desafios enfrentados pelos pacientes e suas famílias. Além disso, promove iniciativas de arrecadação de fundos para a pesquisa e o desenvolvimento de novas terapias, assim como para apoiar os serviços de assistência aos pacientes. Por meio de eventos educativos e campanhas de sensibilização, o Dia Nacional e o Mundial de Luta Contra a ELA busca não apenas educar, mas também gerar solidariedade e apoio comunitário.

A	B	C	D	NOVA PALAVRA	COMEÇAR DE NOVO
E	F	G	H	SIM ✓	NÃO ✗
I	J	K	L	M	N
O	P	Q	R	S	T
U	V	W	X	Y	Z

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	----



Prancha de comunicação alternativa

Embora o diagnóstico da ELA seja desafiador, ele também pode levar a uma nova forma de encarar a vida, uma **"RE-SIGNIFICAÇÃO"**, como ocorreu com Leide Moreira, advogada que recebeu o diagnóstico da doença. Durante 14 anos, Leide Moreira conviveu com a progressão da ELA.



Mesmo após a paralisia completa, comunicando-se apenas com os olhos, ela escreveu 3 livros com o apoio de suas cuidadoras e o uso de uma prancha de comunicação alternativa, que era interpretada por elas.

"POESIAS PARA ME SENTIR VIVA" é uma de suas obras. Leide Moreira faleceu aos 70 anos em 2018.

Agora que conheceu mais sobre este tema, faça como nossos neurônios e passe adiante a mensagem que aprendeu aqui. Resignifique seus conhecimentos e os compartilhe com as pessoas próximas de você!



OBRIGADA E ATÉ A PRÓXIMA!

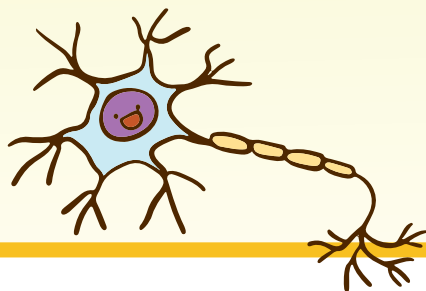


Associação
Fundo
de Incentivo
à Pesquisa



MATERIAL DE ESCLARECIMENTO SOBRE A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA, TAMBÉM CONHECIDA COMO ELA.

PARA O PAÍS SE DESENVOLVER,
É NECESSÁRIA A FORMAÇÃO SÓLIDA
DAS CRIANÇAS E JOVENS, FUTUROS
PROFISSIONAIS DESTA NAÇÃO.



[INSTAGRAM.COM/DONA.CIENCIA](https://www.instagram.com/dona.ciencia)



[YOUTUBE.COM/@DONA.CIENCIA](https://www.youtube.com/@dona.ciencia)



[FACEBOOK.COM/DONA.CIENCIA](https://www.facebook.com/dona.ciencia)



[TIKTOK.COM/@DONA.CIENCIA](https://www.tiktok.com/@dona.ciencia)