

# Protocolo diferenciado para Terapia Nutricional na Esclerose Lateral Amiotrófica

## Special Protocol to Nutritional Therapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis

ACSA NARA DE ARAÚJO BRITO<sup>1</sup>  
SANCHA HELENA DE LIMA VALE<sup>2</sup>  
CAMILA XAVIER ALVES<sup>3</sup>  
JULIA LEITE CASTRO<sup>4</sup>  
MÁRIO EMÍLIO TEIXEIRA DOURADO JÚNIOR<sup>5</sup>  
LÚCIA DANTAS LEITE<sup>6</sup>

### RESUMO

**Objetivo:** Discutir a terapia nutricional na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), compartilhando um protocolo elaborado e utilizado em ambulatório especializado. **Material e Métodos:** A fundamentação teórica desse artigo foi baseada na literatura científica publicada nas bases de dados *PubMed* e *ISI Web of Science*, utilizando os descritores "amyotrophic lateral sclerosis" and "nutrition". **Resultados e Discussão:** Em síntese, a ELA é uma doença neurodegenerativa rara, com prognóstico desfavorável e tratamento paliativo. A desnutrição é bastante frequente nessa doença e aumenta o risco de morte dos pacientes. Assim, a terapia nutricional é imprescindível e deve estar integrada a uma assistência multidisciplinar. O monitoramento nutricional é recomendado pelo menos a cada três meses, incluindo avaliação nutricional e prescrição de dieta hipercalórica e hiperproteica, com adequada quantidade hídrica e de fibras. Em adição, os micronutrientes, sobretudo os antioxidantes, devem atingir a Ingestão Diária Recomendada. Modificações na consistência da dieta para tratar a disfagia são indicadas e a nutrição enteral deve ser desmistificada entre os pacientes e cuidadores. Esses pacientes são candidatos potenciais para uso da nutrição enteral, a qual deve ser indicada em casos de disfagia significativa ou prejuízo da função respiratória associada com baixa ingestão alimentar, índice de massa corporal menor que 18,5 ou 22,0 kg/m<sup>2</sup> (para adultos e idosos, respectivamente) e/ou perda de peso acima de 10%. **Conclusão:** Sugere-se a padronização da terapia nutricional na ELA e a instituição de protocolo diferenciado na prática clínica. Com isso, a desnutrição pode ser evitada ou minimizada, contribuindo para melhor qualidade de vida e sobrevida desses pacientes.

### DESCRIPTORIOS

Esclerose Amiotrófica Lateral. Terapia Nutricional. Recomendações Nutricionais.

### ABSTRACT

**Objective:** To discuss the nutritional therapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), sharing a protocol performed and used by a specialized ambulatory care service. **Material and Methods:** The theoretical foundation of this paper was based on the literature published in both *PubMed* and *ISI Web of Science*, using "amyotrophic lateral sclerosis" and "nutrition" as keywords. **Results and Discussion:** In brief, ALS is a rare neurodegenerative disease with poor prognosis and palliative treatment. Malnutrition is very common in these patients and increases the risk of death among them. Nutritional therapy is essential and must be integrated into a multidisciplinary care. Nutritional monitoring is recommended at least once every three months. Nutritional assessment, high-calorie and high-protein diet with an adequate amount of water and fiber are recommended. In addition, micronutrients, especially antioxidants, must reach the Recommended Dietary Allowances. A diet texture modification for dysphagia is indicated and enteral nutrition should be demystified to patients and care givers during the follow-up care. ALS patients are potential candidates to use enteral nutrition, which should be indicated in cases of significant dysphagia or impaired respiratory function associated with low food intake, body mass index less than 18.5 or 22.0 kg/m<sup>2</sup> (for adults or elderly, respectively), and/or body weight loss above 10%. **Conclusion:** We suggest the standardization of nutritional therapy in ALS and the establishment of a distinct protocol in clinical practice. Thus, malnutrition can be avoided or minimized, contributing to a better quality of life and survival of these patients.

### DESCRIPTORS

Amyotrophic Lateral Sclerosis. Nutrition Therapy. Recommended Dietary Allowances.

1 Nutricionista, Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN).

2 Nutricionista, UFRN. Doutora em Ciências da Saúde, UFRN. Professora de Nutrição Clínica, Universidade Potiguar, Natal/RN, Brasil.

3 Nutricionista, UFRN. Mestre em Ciências da Saúde, UFRN. Professora de Nutrição Clínica, Universidade Potiguar, Natal/RN, Brasil.

4 Nutricionista, UFRN. Especialista em Nutrição Clínica, Universidade Gama Filho, Natal/RN, Brasil.

5 Neurologista, UFRN. Mestre em bioquímica, UFRN. Professor de Neurologia, UFRN, Natal/RN, Brasil.

6 Nutricionista, UFRN. Doutora em Ciências da Saúde, UFRN. Professora de Nutrição Clínica, UFRN, Natal/RN, Brasil.

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa que afeta os neurônios motores superiores (NMS) e inferiores (NMI), com início focal bulbar ou espinhal<sup>1</sup>. Apresenta incidência de 1 a 2 casos/100.000 habitantes/ano, com frequência discretamente maior no sexo masculino e maior ocorrência entre 55 e 75 anos de idade<sup>2</sup>. Existem duas formas de ELA descritas: a ELA familiar que envolve a mutação no gene da Superóxido Dismutase (SOD-1) e engloba 5 a 10% dos casos; e a ELA esporádica que não possui um modelo genético simples estabelecido e engloba 90 a 95% dos casos<sup>3,4</sup>.

A patogênese da ELA ainda não está totalmente esclarecida, mas inclui hipóteses etiopatogênicas, como estresse oxidativo, inflamação, excitotoxicidade do glutamato, disfunção mitocondrial, agregação proteica, processamento de RNA defeituoso, distúrbio no metabolismo de metais e efeitos tóxicos de metais pesados<sup>4</sup>.

O diagnóstico da ELA é clínico e baseia-se na detecção de sinais progressivos de fraqueza muscular, com envolvimento da musculatura inervada pelos NMS e NMI. Embora a eletroneuromiografia possa ser usada para detectar o envolvimento dos NMI<sup>3</sup>, não existe teste diagnóstico específico para ELA<sup>2</sup>. Dessa forma, a sintomatologia da ELA, seja familiar ou esporádica, inclui atrofia, fraqueza e fadiga muscular, dificuldade para os movimentos finos, dificuldade de marcha, fasciculação, sialorreia, disartria, disfagia e labilidade emocional<sup>2</sup>. Em alguns casos, alterações cognitivas podem estar presentes<sup>5</sup>. De acordo com os critérios diagnósticos internacionais da ELA<sup>6</sup>, essa enfermidade pode ser classificada como suspeita, possível, provável ou definitiva. Além disso, escalas funcionais podem auxiliar o diagnóstico e avaliar o estágio da doença.

Após o diagnóstico de ELA, estima-se uma sobrevida média de 3 a 5 anos<sup>3</sup>. No seu limitado tratamento farmacológico, destaca-se o Riluzol®, droga que diminui a excitotoxicidade do glutamato e prolonga a sobrevida dos pacientes em aproximadamente 3 meses<sup>4</sup>. Apesar de não haver cura para essa enfermidade, existem tratamentos paliativos. Esses visam minimizar os sintomas, melhorar a qualidade de vida e aumentar a sobrevida do paciente, mesmo considerando o prognóstico desfavorável.

Devido à complexidade do diagnóstico e tratamento da ELA, o Ministério da Saúde, mediante portaria N° 913 de 25 de novembro de 2002, aprova o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas para ELA e recomenda a criação de centros de referência para o

diagnóstico e tratamento dessa enfermidade. Dentre as condições exigidas para tanto, a portaria aborda a exigência de uma equipe interdisciplinar e multiprofissional composta, no mínimo, por neurologista, psiquiatra, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, psicólogo, assistente social, fonoaudiólogo e nutricionista.

Segundo a literatura, a incidência de desnutrição nos portadores de ELA é elevada, variando de 15 a 55% e aumentando com a progressão da doença<sup>7</sup>. Ademais, a presença de desnutrição aumenta o risco relativo de morte em 7,7 vezes<sup>8</sup> ou a cada 5% de perda de peso, o risco de morte aumenta em 30%<sup>9</sup>. Considerando o estado nutricional como fator influenciador do prognóstico do paciente com ELA<sup>8</sup>, ressalva-se a importância do nutricionista num contexto multiprofissional. Esse profissional deve instituir uma terapia nutricional adequada, seja por via oral ou enteral, objetivando evitar a perda de peso e a desnutrição, favorecendo um suporte nutricional adequado.

Devido a ausência de recomendações nutricionais específicas para a ELA e a falta de diretrizes brasileiras que abordem profundamente a terapia nutricional nessa enfermidade, objetivou-se compartilhar o protocolo nutricional de atendimento e tratamento dos pacientes com ELA, embasado na literatura científica publicada e criado pela Equipe de Nutrição do Ambulatório Multidisciplinar de Esclerose Lateral Amiotrófica do Hospital Universitário Onofre Lopes (Ambulatório ELA/HUOL) da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN).

## MATERIAL E MÉTODOS

Para a elaboração desse artigo as bases de dados *PubMed* e *ISI Web of Science* foram consultadas, usando descritores como “amyotrophic lateral sclerosis” and “nutrition”. Para a elaboração do protocolo foi preciso investigar informações a respeito do perfil assistencial da ELA no Brasil, estudar a fisiopatologia dessa doença e se apropriar das diretrizes internacionais para o manejo clínico da ELA, incluindo os cuidados nutricionais. Dessa forma, esses dados embasaram a atualização do tema, com a construção de um protocolo diferenciado para terapia nutricional dessa enfermidade. Paralelamente, o Ambulatório ELA/HUOL serviu de cenário para aplicação e remodelação desse protocolo, de forma a atender as particularidades do serviço e dos pacientes atendidos.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

### *Perfil assistencial da ELA no Brasil*

A Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica (ABrELA), fundada em 1998, é uma organização civil sem fins lucrativos. Conforme sua missão, a ABrELA tem contribuído para melhorar a qualidade de vida do paciente com ELA mediante orientação, informação e assistência social aos pacientes e familiares, e divulgação de informações sobre o diagnóstico e tratamento dessa doença para a sociedade e profissionais de saúde. Apesar de não prestar assistência multiprofissional, a ABrELA identifica o serviço assistencial mais próximo e encaminha o portador de ELA para tal (<http://www.abrela.org.br/>).

Objetivando uma rede nacional de informação sob o modelo de parceria, a ABrELA tem incentivado a criação das Associações Regionais de Esclerose Lateral Amiotrófica (ARELAs). Atualmente existem duas associações regionais: ARELA-RS e ARELA-MG, fundadas em 2005 e 2006, respectivamente (<http://www.abrela.org.br/>). Essas organizações permitem atualizações entre serviços específicos e interações entre profissionais de saúde que atuam voluntariamente na assistência dessa enfermidade. Assim, essa comunicação evidente fortalece laços, compartilha conhecimento, possibilita a padronização de técnicas e protocolos assistenciais.

### *Ambulatório ELA/HUOL*

O Ambulatório ELA/HUOL, vinculado à UFRN, tem prestado assistência multidisciplinar aos portadores de ELA desde sua criação em julho de 2007. O contato regular com ABrELA e as ARELAs tem permitido crescimento profissional e qualificação da assistência prestada. A criação desse serviço tem servido como referência de procura espontânea ou encaminhamento médico, contribuindo para um diagnóstico mais precoce. Fato esse importante, pois o tempo entre o aparecimento dos primeiros sintomas e o diagnóstico da ELA pode durar até 38 meses, caso o paciente fique transitando entre especialistas não neurologistas, intensificando a evolução e o mal prognóstico dessa enfermidade<sup>10</sup>. Além disso, sabe-se que os portadores de ELA que recebem cuidados multidisciplinares têm melhor prognóstico que aqueles atendidos apenas por clínica neurológica geral<sup>11</sup>.

O Ambulatório ELA/HUOL contém 109 pacientes cadastrados (dados de julho/2013), realiza atendimento multidisciplinar ambulatorial semanal, oferece sistematicamente oficinas nas áreas de nutrição,

fonoaudiologia, fisioterapia e enfermagem para pacientes e cuidadores, realiza anualmente o simpósio multidisciplinar para doenças do neurônio motor e alimenta uma página no Facebook (Neuromuscular HUOL UFRN).

### *Diretrizes Internacionais da ELA*

Importantes documentos (*guidelines*, diretrizes e consensos) a respeito do manejo clínico da ELA tem sido publicados<sup>1,2,12,13</sup>. A maioria deles aborda cuidados multidisciplinares, incluindo prevenção e tratamento de sintomas relacionados à ELA. Entretanto, o cuidado nutricional tem sido abordado superficialmente, detendo-se principalmente à nutrição enteral e suas vias de acesso.

### *Recomendações Nutricionais específicas na ELA*

Considerando a elevada frequência de desnutrição na ELA e sua forte influência sobre o prognóstico do paciente acometido, a terapia nutricional precoce deve ser valorizada como parte integrante do tratamento, uma vez que é capaz de aumentar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida desses pacientes. Assim, a terapia nutricional na ELA deve englobar não só a prescrição de uma dieta adequada em termos de energia e nutrientes, mas também mudanças da consistência da dieta, associadas a estratégias de deglutição orientadas pela equipe de fonoaudiologia, indicação da nutrição enteral e suplementação de micronutrientes, se necessário<sup>14</sup>.

### *Energia*

Estima-se que quase 100% dos pacientes com ELA de origem familiar e 52% dos pacientes com ELA esporádica apresentem hipermetabolismo<sup>14</sup>. Esses pacientes apresentam elevação do Gasto Energético de Repouso (GER) em cerca de 10%, quando comparados a uma população saudável da mesma faixa etária e sexo<sup>15</sup>. A causa desse hipermetabolismo ainda não é clara, sendo até paradoxal, uma vez que a perda de massa muscular ocorrente na ELA deveria levar a um menor gasto energético<sup>16</sup>.

Várias hipóteses têm sido desenvolvidas para explicar o hipermetabolismo na ELA<sup>14</sup>. Dentre elas, destacam-se o maior esforço respiratório devido à atrofia muscular; o desequilíbrio funcional das mitocôndrias com a diminuição da produção de energia; a ativação do sistema nervoso autônomo; a presença de fasciculações musculares; e o aumento da produção de

citocinas por leucócitos. Ademais, complicações infecciosas tais como pneumonia por aspiração pode aumentar o gasto energético. Uma hipótese recente é que o hipermetabolismo seja uma consequência ao aumento da demanda muscular de nutrientes<sup>17</sup>.

Como o uso do calorímetro é limitado na prática clínica, recomenda-se o uso de equações de predição para cálculo das necessidades energéticas dos pacientes com ELA<sup>16</sup>. Considerando três equações comumente usadas (Harris-Benedict, Mifflin-St Jeor e Ireton-Jones), as equações Harris-Benedict e Mifflin-St Jeor produziram as melhores estimativas do GER em pacientes com ELA<sup>18</sup>.

Autores sugerem usar a fórmula de Harris-Benedict, adicionando 10% para o hipermetabolismo, 10% para a termogênese e 10% para a atividade física, a fim de se obter o Gasto Energético Total (GET)<sup>19</sup>. Em caso de pacientes acamados sem deambular, os 10% adicionados para atividade física podem ser negligenciados. Outra alternativa seria a utilização de 1,1 para o Fator Injúria (FI), em associação com o Fator de Atividade (FA) de 1,2 para os pacientes incapazes de andar e de 1,3 para os pacientes capazes de andar<sup>20</sup>. Por outro lado, autores sugerem recomendação energética de cerca de 35 kcal/kg/dia, com possível margem de erro de aproximadamente 150 a 250 kcal/dia<sup>14,21</sup>. A manutenção do balanço energético neutro evita desnutrição e suas complicações e pode melhorar a função física, qualidade de vida e sobrevida<sup>19</sup>.

#### *Macronutrientes e Micronutrientes*

Em relação às necessidades proteicas na ELA, uma ingestão variando entre 1,0 e 1,5 g/kg/dia parece razoável, reconhecendo que o valor de 1,5 g/kg/dia pode ser útil no caso de hipermetabolismo<sup>21</sup>. Em relação aos lipídios, dietas com alto teor de gorduras têm efeito positivo na redução da perda de peso, devido a sua elevada densidade energética<sup>14</sup>. Ademais, a hiperlipidemia parece ser fator protetor para esses pacientes, prolongando significativamente sua sobrevida<sup>17,22</sup>. Nesse sentido, sugere-se uma recomendação de 30% de lipídios para pacientes neurológicos em geral<sup>23</sup>. Entretanto, é importante que a qualidade dos lipídios ofertada seja considerada, de forma a valorizar as gorduras monoinsaturadas e polinsaturadas.

Pacientes com ELA podem apresentar intolerância à glicose e resistência insulínica, em consequência à diminuição da massa muscular funcional e do armazenamento de glicose muscular<sup>17</sup>. No entanto, essas alterações no metabolismo da glicose podem ser multifatoriais, requerendo mais investigações. Alguns autores sugerem que teor de carboidratos na dieta para

ELA deve ser diminuído para minimizar a produção de dióxido de carbono, especialmente em pacientes com insuficiência respiratória<sup>14,17</sup>. Na prática clínica, o percentual de carboidratos a ser prescrito, junto aos percentuais previamente calculados de proteínas e lipídios, deve atingir 100% do Valor Energético Total (VET) da dieta. Além disso, é importante que essa distribuição esteja dentro da proposta para população sadia (45 a 65% de carboidratos e 20 a 35% de lipídios)<sup>24</sup>.

Os pacientes com ELA podem apresentar constipação intestinal, sendo agravada pelo baixo consumo de fibras e pela baixa ingestão de líquidos devido à disfagia. Assim, uma dieta adequada em fibras pode ajudar a prevenir esse quadro<sup>17</sup>. Nesse sentido, destaca-se a recomendação do IOM<sup>24</sup>, de 21 g/dia e 30 g/dia para mulheres e homens, respectivamente, entre 51 e 70 anos. Particularmente nos pacientes com ELA, é fundamental uma adequada ingestão hídrica devido à disfagia frequente. Muitas vezes essa adequação só é alcançada quando o paciente faz uso da nutrição enteral, onde há oferta de água pela sonda de alimentação. Enquanto a nutrição enteral não for instituída, o uso de espessantes comerciais pode ser útil. Por outro lado, quando o paciente faz uso da nutrição enteral, a oferta de fibras na dieta enteral pode ser inferior à recomendação, sobretudo se a dieta for artesanal ou industrializada sem fibras. Nesses casos, o uso de módulos de fibras pode ser útil, assim como a suplementação de simbióticos.

#### *Micronutrientes*

As recomendações de micronutrientes na ELA ainda estão sendo estudadas, não havendo, portanto, consenso sobre as necessidades diárias específicas de vitaminas e minerais para esses pacientes. Embora cerca de 75% dos pacientes com ELA façam uso de suplementos com micronutrientes, não há evidência clara que essa conduta promova reversão da doença ou prolongue a sobrevida<sup>14</sup>.

Nesse sentido, para os pacientes com ELA, recomenda-se que no mínimo a Ingestão Diária Recomendada (RDA - *Recommended Dietary Allowances*) de micronutrientes estabelecida para a população sadia<sup>24</sup>, seja alcançada através da dieta. Caso não seja possível a adequação dos micronutrientes pela alimentação, o uso de suplementos para o alcance dessa meta pode ser indicado.

#### *Necessidade hídricas*

Ao considerar as necessidades hídricas dos pacientes com ELA, deve-se atentar para sua

capacidade de deglutição. A desidratação pode ocasionar ou agravar a constipação intestinal. Assim, orientações devem ser feitas quanto à ingestão de líquidos, teor de fibras na dieta, consistência das preparações, orientação de técnicas de deglutição e massagem abdominal<sup>25</sup>.

A necessidade hídrica para portadores de ELA é estimada em 30 a 35 mL/kg/dia, para adultos<sup>20</sup>. Uma recomendação também cabível é 35 mL/kg/dia, 30 mL/kg/dia e 25 mL/kg/dia para homens e mulheres entre 18 e 55 anos, 55 e 65 anos, e >65 anos, respectivamente<sup>26</sup>. Ainda, como alternativa, há a recomendação de 1mL/kcal recebida pela dieta enteral<sup>27</sup>.

### *Vias de acesso da terapia nutricional na ELA*

As possíveis vias de acesso para terapia nutricional são: oral, enteral e parenteral. A via oral é a mais fisiológica e, portanto, a preferencial. Entretanto, na prática clínica existem algumas situações onde o paciente não consegue ou não pode se alimentar adequadamente via oral. Nesses casos, a nutrição enteral torna-se essencial na manutenção ou na recuperação do estado nutricional do paciente. A nutrição parenteral, por outro lado, apesar de ter suas indicações, deve ser a última via de escolha, quer pelo seu alto custo, quer pelo maior risco de infecções<sup>28</sup>.

Os pacientes com ELA são candidatos potenciais para o uso da nutrição enteral devido à presença frequente de características como disfagia, hipermetabolismo e desnutrição. A baixa ingestão alimentar (<75% VCT), um Índice de Massa Corporal (IMC) abaixo de 18,5 kg/m<sup>2</sup> ou uma perda de peso acima de 10% são parâmetros recomendados para a indicação da nutrição enteral nos pacientes com ELA<sup>1</sup>. Em caso de pacientes idosos utilizamos um IMC abaixo de 22 kg/m<sup>2</sup><sup>29</sup>.

Na prática clínica, as vias de acesso mais encontradas nesses pacientes são a nasogástrica e a gastrostomia. Embora pareça não haver diferenças entre mortalidade ou eficácia comparando essas duas vias de acesso<sup>30</sup>, sabe-se que a sonda nasogástrica é indicada para curtos períodos (<4 semanas), enquanto que a gastrostomia é indicada para períodos mais longos (>4 semanas)<sup>28</sup>. Como os portadores de ELA têm um quadro progressivo e irreversível, o uso da nutrição enteral não seria temporário, mas prolongado, deixando clara a indicação preferencial da gastrostomia. Em consonância, nos pacientes com ELA, a Gastrostomia Endoscópica Percutânea (PEG) contribui para o aumento da sobrevida e a melhora do estado nutricional, mediante diminuição da perda de peso e aumento do IMC<sup>1</sup>, com

maior êxito, conforto e segurança, quando comparada à colocação mecânica da sonda nasogástrica<sup>30</sup>.

Mesmo sabendo da elegibilidade da PEG para os pacientes com ELA, o quadro respiratório desses pacientes precisa ser avaliado antes do procedimento. O prejuízo progressivo da capacidade respiratória pode ser um fator influenciador para colocação da gastrostomia por endoscopia, uma vez que os pacientes são sedados durante esse procedimento. Nesse sentido, pontos importantes como o acompanhamento nutricional trimestral, a detecção precoce da disfagia e a avaliação sistemática da Capacidade Vital Forçada (CVF) dos pacientes, devem ser discutidos numa perspectiva interdisciplinar. Na ELA, a PEG terá baixo risco quando realizada em pacientes com uma CVF > 50%. Nos casos de uma CVF < 30%, a PEG já seria um procedimento de alto risco, sendo indicado nesse contexto uma ingestão alimentar conforme aceitação, a hidratação intravenosa e a colocação de uma sonda nasogástrica para alimentação paliativa<sup>12,25</sup>.

A literatura também aponta a possibilidade da gastrostomia inserida radiologicamente. Apesar de ser menos comum na prática clínica, esse procedimento estaria indicado para aqueles pacientes com CVF < 50%, com benefícios comprovados. O uso da nutrição parenteral, embora não frequente nesses pacientes, pode ser indicada como uma alternativa na impossibilidade da nutrição enteral (malabsorção, dismotilidade intestinal e fístula enterocutânea), nos casos de pacientes com ELA em estado terminal ou com função respiratória seriamente comprometida<sup>25</sup>.

Além dos aspectos inerentes à função pulmonar comentada, é importante frisar que o uso da nutrição enteral não elimina a ingestão via oral, mas é um meio importante para atingir as necessidades nutricionais e hídricas do paciente, além de ajudar na administração de medicamentos<sup>28</sup>.

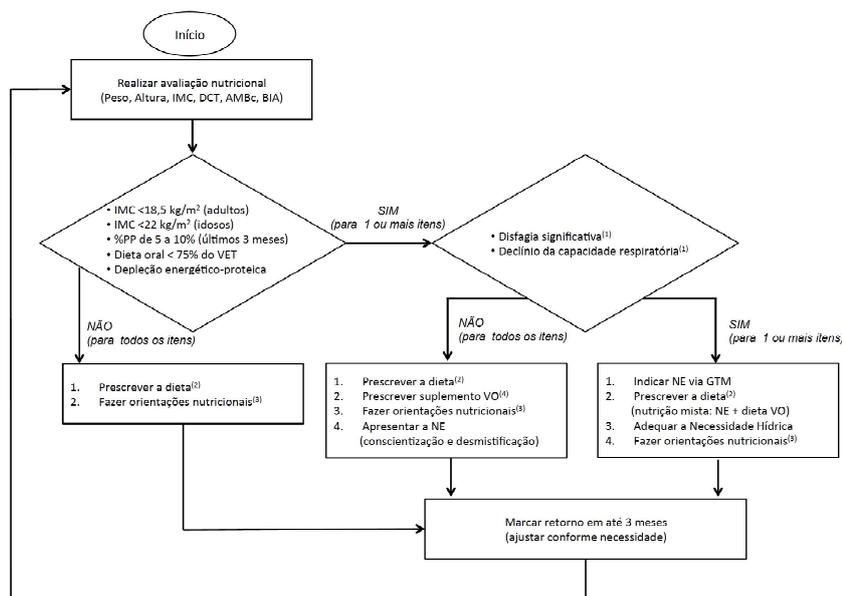
### *Protocolo diferenciado para Terapia Nutricional na ELA adotado pelo Ambulatório ELA/HUOL*

Com base na literatura científica já descrita e na nossa prática clínica ao longo dos anos, a terapia nutricional instituída aos pacientes com ELA assistidos pelo Ambulatório ELA/HUOL, trabalha com recomendações nutricionais padronizadas (Quadro 1). Além disso, no processo da assistência nutricional elaboramos um algoritmo para definir os passos sequenciais e nortear a tomada de decisões na assistência prestada (Figura 1).

**Quadro 1. Síntese das recomendações nutricionais para os pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica, adotadas pelo Ambulatório ELA/HUOL, Natal/RN, 2013.**

	Recomendação
<b>Energia</b>	35 Kcal/kg/dia ou Harris Benedict, utilizando FI e FA adequado: - Pacientes neurológicos → FI = 1,25 - Pacientes com desnutrição grave → FI = 1,25 - Pacientes capazes de deambular → FA = 1,3 - Pacientes incapazes de deambular → FA = 1,2
<b>Proteína</b>	1,5 g/kg/dia (Na impossibilidade de usar peso atual, usar o estimado pelo método da compleição óssea)
<b>Lipídios</b>	30% do VET
<b>Carboidratos</b>	Restante para completar VET
<b>Fibras</b>	20 a 30 g/dia
<b>Água</b>	18 - 55 anos: 35 mL/kg 55 - 65 anos: 30 mL/kg > 65 anos: 25 mL/kg ou 1 mL/kcal recebida na dieta enteral
<b>Micronutrientes</b>	Segundo RDA

ELA: Esclerose Lateral Amiotrófica; HUOL: Hospital Universitário Onofre Lopes; FI: Fator Injúria; FA: Fator Atividade; VET: Valor Energético Total; RDA: Ingestão Diária Recomendada.



**Figura 1.** Algoritmo para tomada de decisão na Terapia Nutricional na ELA. Passos sequenciais: avaliação nutricional, conduta dietoterápica, prescrição de suplementos nutricionais, indicação da nutrição enteral e retorno ambulatorial. <sup>(1)</sup>Participação da equipe multidisciplinar (Médico, Fonoaudiólogo, Fisioterapeuta Respiratório). <sup>(2)</sup>Conforme recomendações nutricionais (Tabela 1). <sup>(3)</sup>Orientações nutricionais: valorizar qualidade nutricional, elevada densidade energética das preparações e consistência adequada da dieta. <sup>(4)</sup>Prescrição de suplementos nutricionais: completos, de micronutrientes, de fibras, simbióticos e/ou espessantes. IMC: Índice de Massa Corporal; DCT: Dobra Cutânea do Tríceps; AMBc: Área Muscular do Braço corrigida; BIA: Bioimpedância; %PP: Percentual de Perda de Peso; VET: Valor Energético Total; NE: Nutrição Enteral; GTM: Gastrostomia; VO: Via Oral.

## CONCLUSÃO

A terapia nutricional é um fator imprescindível no tratamento de pacientes com ELA, uma vez que o estado nutricional influencia diretamente o prognóstico, a qualidade de vida e a sobrevivência desses pacientes. Dessa forma, a elaboração e divulgação de diretrizes e

recomendações nutricionais específicas para o tratamento dietoterápico dessa enfermidade ajudará a nortear e padronizar as decisões nutricionais na prática clínica. Faz-se necessário mais estudos e discussões nesse tema, objetivando um contínuo aperfeiçoamento da terapia nutricional na ELA.

## REFERÊNCIAS

- SATHASIVAM S. Managing patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Intern Med.* 2009; 20:355-8.
- PHUKAN J, HARDIMAN O. The management of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* 2009; 256(2):176-86.
- TURNER MR, KIERNAN MC, LEIGH PN, TALBOT K. Biomarkers in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol.* 2009; 8(1):94-109.
- BARBER SC, SHAW PJ. Oxidative stress in ALS/ : Key role in motor neuron injury and therapeutic target. *Free Radic Biol Med.* 2010; 48(5):629-41.
- NEARY D, SNOWDEN JS, MANN DM. Cognitive change in motor neurone disease / amyotrophic lateral sclerosis (MND/ALS). *J Neurol Sci.* 2000; 180(1-2):15-20.
- BROOKS BR, MILLER RG, SWASH M, MUNSAT TL, WORLD FEDERATION OF NEUROLOGY RESEARCH GROUP ON MOTOR NEURON DISEASES. El Escorial revisited/ : revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2000; 1(5):293-9.
- SILANI V, KASARSKIS EJ, YANAGISAWA N. Nutritional management in amyotrophic lateral sclerosis: a worldwide perspective. *J Neurol.* 1998; 245(Suppl 2):S13-9.
- DESPOINT JC, PREUX PM, TRUONG TC, VALLAT JM, SAUTEREAU D, COURATIER P. Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology.* 1999; 53(5):1059-63.
- MARIN B, DESPOINT JC, KAJEU P, JESUS P, NICOLAUD B, NICOL M, et al. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2011; 82(6):628-34.
- PONGRATZ D. The diagnostic process in ALS. *J Neurol Sci.* 1999; 165:S10-S13.
- TRAYNOR BJ, ALEXANDER M, CORR B, FROST E, HARDIMAN O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996–2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003; 74(9):1258-61.
- MILLER RG, JACKSON CE, KASARKIS EJ, ENGLAND JD, FORSHEW D, JOHNSTON W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis/ : drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review) Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2009; 73(15):1218-26.
- ANDERSEN PM, ABRAHAMS S, BORASIO GD, CARVALHO M DE, CHIO A, DAMME V, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012; 19(3):360-75.
- BRAUN MM, OSECHECK M, JOYCE NC. Nutrition assessment and management in amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2012; 23(4):751-71.
- DESPOINT JC, PREUX PM, MAGY L, BOIRIE Y, VALLAT JM, COURATIER P. Factors correlated with hypermetabolism in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Clin Nutr.* 2001; 74(3):328-34.
- BOUTELOUP C, DESPOINT JC, CLAVELOU P, GUY N, DERUMEAUX-BUREL H, FERRIER A, et al. Hypermetabolism in ALS patients/ : an early and persistent phenomenon. *J Neurol.* 2009; 256(8):1236-42.
- MUSCARITOLI M, KUSHTAI, MOLFINO A, INGHELLERI M, SABATELLI M, FANELLI FR, et al. Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition.* 2012; 28(10):959-66.
- ELLIS AMYC, ROSENFELD J. Which equation best predicts energy expenditure in amyotrophic lateral sclerosis? *J Am Diet Assoc.* 2011; 111(11):1680-7.
- GENTON L, VIATTE V, JANSSENS J, HÉRITIER AC, PICHARD C. Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients. *Clin Nutr.* 2011; 30(5):553-9.
- SILVA LBC. *Nutritional Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Alternative for the Maximization of the Nutritional State.* In: MAURER MH. *Amyotroph Lateral Sclerosis.* 1ª ed. Rijeka: InTech, p. 595-612, 2012.
- PIQUET MA. Nutritional approach for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris).* 2006; 162(2):4S177-4S187.
- DUPUIS L, CORCIA P, FERGANI A, AGUILAR JG DE, BONNEFONT-ROUSSELOT D, BITTAR R, et al. Dyslipidemia is a protective factor in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology.* 2008; 70(13):1004-9.
- REMIG VM, ROMERO C. *Terapia Nutricional para distúrbios neurológicos.* In: MAHAN LK, ESCOTT-STUMP S. *Krause: Alimentos, nutrição e dietoterapia.* 11ª ed. Rio de Janeiro: Roca; p.1032-67, 2005.
- PADOVANI RM, AMAYA-FARFÁN J, COLUGNATI FAB; DOMENE SMA. Dietary reference intakes: aplicabilidade das tabelas em estudos nutricionais. *Rev Nutr.* 2006; 19(6):741-60.

25. GREENWOOD DI. Nutrition Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Nutr Clin Pract.* 2013; 28(3):392-9.
26. CARDOSO SR, MARTINS C. *Interação droga-nutriente.* Curitiba: Nutroclínica; 1998.
27. VASCONCELOS MIL. *Nutrição Enteral.* In: CUPPARI L. *Nutrição clínica no adulto: guia de medicina ambulatorial e hospitalar.* São Paulo: UNIFESP/ Escola Paulista de Medicina; p. 369-90, 2002.
28. ASPEN Board of Directors and the Clinical Guidelines Task Force. Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition in adult and pediatric patients. *J Parenter Enteral Nutr.* 2002; 26(1 Suppl):1SA-138SA.
29. LIPSCHITZ DA. Screening for nutritional status in the elderly. *Prim Care.* 1994; 21(1):55-67.
30. GOMES CA JR, LUSTOSA SA, MATOS D, ANDRIOLO RB, WAISBERG DR, WAISBERG J. Percutaneous endoscopic gastrostomy versus nasogastric tube feeding for adults with swallowing disturbances. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010; (11):CD008096.

**Correspondência**

Lúcia Dantas Leite

Universidade Federal do Rio Grande do Norte. Centro de Ciências da Saúde. Departamento de Nutrição.

Campus Universitário, Lagoa Nova, 59078-900, Natal/RN, Brasil.

E-mail: lucia.leite@pq.cnpq.br