

## RELATO DE CASO DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) DE INÍCIO BULBAR

Autores: Luana Marques Ribeiro<sup>1</sup> (luana403@gmail.com), Nathália Leça<sup>1</sup>, Vinicius Marques Falcão<sup>2</sup>, Amanda Lozer<sup>2</sup>, Ana Luiza Martins<sup>1</sup>, Nayna Oliveira<sup>2</sup>, Victor Nahas<sup>2</sup>, Soo Yang Lee<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Acadêmica do Curso de Medicina da Universidade Vila Velha (UVV) Vila Velha - ES.

<sup>2</sup>Acadêmico(a) do Curso de Medicina da Empresa Brasileira de Ensino Pesquisa e Extensão (MULTIVIX) Vitória – ES

<sup>3</sup>Graduada em Medicina pela Universidade Federal do Espírito Santo (UFES); Residência Médica em Neurologia pelo Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP e Ribeirão Preto

A ELA é uma doença neurodegenerativa que acomete mais o sexo masculino, e é classificada como cervical, bulbar ou lombar, sendo que somente 25% apresentam a forma bulbar, definida pela degeneração do neurônio motor superior e/ou inferior. O objetivo desse relato é expor caso raro de um paciente com ELA de início bulbar e o quadro típico, além de salientar a importância dos diagnósticos diferenciais. Paciente masculino, 60 anos, hipertenso. Queixava-se de disartria, engasgos, câimbras e esquecimento há 2 meses. Foram observadas fasciculações, atrofia de língua e miotonia de MMSS. A RM revelou redução volumétrica da porção medial e anterior dos lobos temporais, podendo estar relacionado à degeneração cortical assimétrica ou doença neurodegenerativa. A eletroneuromiografia indicou “Acometimento pré-ganglionar de C5-T1 à esquerda e de C7-T1 à direita, com moderada degeneração motora”. Referiu melhora da memória com a vitamina B6 prescrita. Foi receitado Dexametasona, Riluzol, Vitamina E, Vitamina C e Vitamina D. Retornou 4 meses depois queixando crises de estridores laríngeos, gerando insônia. Foi prescrito Donaren Retard e houve encaminhamento ao pneumologista, que indicou BIPAP, cessando as crises. Essa é a forma da ELA mais acometida por disfunções da deglutição, voz e articulação, podendo acometer os nervos faciais e gerar atrofia dos músculos laríngeos e linguais, o que explica o estridor laríngeo, a disartria, a atrofia lingual e os engasgos. Tem início tardio (60-69 anos) em relação às outras formas de ELA, como nesse caso. O paciente evoluiu com miotonia de MMSS, câimbras e paresia espástica. Uma boa terapêutica neuroprotetora contra a ação apoptótica do glutamato envolve o Riluzol, um antagonista da liberação do glutamato e, assim como a ventilação não-invasiva, aumenta a sobrevida. A insuficiência respiratória ocorre por acometimento do trato corticobulbar. Nesse ínterim, a equipe multidisciplinar atua na tentativa de amenizar os sintomas orofaríngeos, musculoesqueléticos e depressivos, além da ansiedade e dispnéia, os dois sintomas mais prevalentes e incômodos na fase terminal. Apesar de rara, é de suma importância que o médico inclua a ELA nos diagnósticos diferenciais. É uma doença sem cura, mas que possui tratamento para reduzir a deterioração funcional motora e prolongar a sobrevida do paciente. Assim, é preciso retardar a evolução da doença e a morte por insuficiência respiratória.

### Referências:

1. MONTEIRO PALERMO DE OLIVEIRA VIANA, Simone; et al. **Manifestações orofaríngeas na Esclerose Lateral Amiotrófica**. Revista Neurociências. Rio de Janeiro-RJ, Brasil., ano 2015, v. 23, n. 2, p. 173-181, 14 maio 2015. Disponível em: <http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2015/2302/original/928original.pdf>. Acesso em: 12 ago. 2019.
2. ELMAN, Lauren B; MCCLUSKEY, Leo. **Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease**. Up To Date, [S. l.], 4 dez. 2018. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-of-amyotrophic-lateral-sclerosis-and-other-forms-of-motor-neuron-disease>. Acesso em: 31 jul. 2019.
3. GEEVASINGA, N. et al (2016). **Awaji criteria improves the diagnostic sensitivity in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review using individual patient data**. Clinical Neurophysiology, 127(7), 2684–2691. doi:10.1016/j.clinph.2016.04.005. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27212114>. Acesso: 16/08/2019