

# Severity and functional ability scale for amyotrophic lateral sclerosis patients: preliminar results

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva e fatal, caracterizada pela degeneração dos neurônios motores superiores e inferiores. Os pacientes evoluem com comprometimento progressivo da força muscular dos membros, da fala, da deglutição e da respiração, com o óbito ocorrendo em geral 3 a 4 anos após o início dos sintomas. O diagnóstico da ELA é baseado no quadro clínico e progressão da doença, com evidências do envolvimento dos neurônios motores superiores e inferiores segundo os critérios do El Escorial. A utilização de escalas que avaliem de forma objetiva o quadro funcional e a progressão da doença é de fundamental importância no sentido de uniformizar as informações clínicas e epidemiológicas obtidas, bem como de avaliar os efeitos de ensaios terapêuticos e da reabilitação. Dentre as escalas para ELA, a ALSFRS (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale) é certamente a mais utilizada. Essa escala quantifica e avalia as funções motoras, bulbares e respiratórias dos pacientes com ELA, funcionando como um indicativo prognóstico; e tendo ainda como vantagens o fato de ser validada e de fácil aplicação<sup>1-4</sup>.

Neste número, Orsine et al. apresentam de forma preliminar a avaliação de pacientes com ELA utilizando uma escala de gravidade da doença baseada na soma das pontuações obtidas com o exame da força muscular, e da análise do comprometimento funcional, da deglutição e da respiração. Embora esta escala ainda não esteja devidamente validada, os autores demonstraram a sua simplicidade e utilidade ao avaliarem 40 pacientes com diagnóstico de ELA. Neste caso, o exame da força muscular foi baseado naquele sugerido pelo MRC. No entanto, de forma oportuna, os autores selecionaram grupos musculares representativos de todos os miótomos com o objetivo de simplificar a execução do exame. Para as outras avaliações, os autores utilizaram questões simples para quantificar o comprometimento funcional, da deglutição e da respiração. No total, o tempo de duração do exame para cada indivíduo não passou de 50 min.

É bastante louvável este tipo de estudo no nosso meio, pois a padronização de protocolos e escalas, de forma mais simplificada, na avaliação de pacientes com ELA ajudaria na caracterização clínica e epidemiológica da doença em todo o território nacional, sendo de extrema importância também para a padronização do seguimento de pacientes em tratamento medicamentoso e/ou fisioterápico. Além do mais, o conjunto de resultados obtidos, sem dúvida, terão a utilidade de facilitar uma intervenção mais objetiva e eficiente em fatores que estão diretamente relacionados com o prognóstico e com a sobrevida dos pacientes, como a deglutição e respiração.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. de Carvalho Silva LB, Mourão LF, Silva AA, Lima NM, Almeida SR, Franca MC Jr, et al. Amyotrophic lateral sclerosis: combined nutritional, respiratory and functional assessment. *Arq Neuropsiquiatr* 2008;66(2B):354-9.
2. Gordon PH, Cheung YK, Levin B, Andrews H, Doorish C, Macarthur RB, et al. A novel, efficient, randomized selection trial comparing combinations of drug therapy for ALS. *Amyotroph Lateral Scler* 2008;9(4):212-22.
3. Gordon PH, Miller RG, Moore DH. ALSFRS-R. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004;5(Suppl 1):90-3.
4. Kaufmann P, Levy G, Thompson JL, Delbene ML, Battista V, Gordon PH, et al. The ALSFRS predicts survival time in an ALS clinic population. *Neurology* 2005;64:38-43.

**Edmar Zanoteli**

Clínica de Doenças Neuromusculares da AACD  
(Associação de Assistência à Criança Deficiente)