

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
ESCOLA DE ADMINISTRAÇÃO
CURSO DE ESPECIALIZAÇÃO EM GESTÃO DE SAÚDE**

Aline Mello de Mello

**A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: CONSTRUINDO
POSSIBILIDADES NA GESTÃO PÚBLICA DE SAÚDE**

Porto Alegre

2012

Aline Mello de Mello

**A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: CONSTRUINDO POSSIBILIDADES
NA GESTÃO PÚBLICA EM SAÚDE**

Trabalho de Conclusão de Curso, apresentado ao Curso de Especialização em Gestão em Saúde – modalidade a distância da Universidade Federal do Rio Grande do Sul como requisito para a obtenção do título de especialista.

Orientador: Paul Douglas Fisher

Porto Alegre

2012

Aline Mello de Mello

**A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: CONSTRUINDO POSSIBILIDADES
NA GESTÃO PÚBLICA EM SAÚDE**

**Trabalho de Conclusão de Curso, apresentado ao
Curso de Especialização em Gestão em Saúde –
modalidade a distância da Universidade Federal
do Rio Grande do Sul como requisito para a
obtenção do título de especialista.**

Aprovado em ____ de abril de 2012.

BANCA EXAMINADORA:

Prof.

Prof

AGRADECIMENTOS

Agradeço inicialmente ao Ministério da Educação – MEC, à Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior – CAPES, à Universidade Aberta do Brasil e à Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS, pela participação no curso de Especialização em Gestão em Saúde de maneira gratuita e a distância em uma oportunidade única que veio ao encontro de meus anseios profissionais.

Agradeço muito a Deus, que me deu saúde e condições para conseguir concluir mais esta etapa de minha vida profissional.

Agradeço, especialmente, a minha família, pelo apoio incondicional.

Não poderia deixar de lembrar, em especial, de agradecer à família anônima que fez a doação de órgão para o meu transplante, possibilitando chances de continuar na trajetória da vida.

Agradeço a todos aqueles que de algum modo auxiliaram para que eu pudesse me dedicar a esta formação.

Finalmente, agradeço à professora Gabriela Cordioli Coto (tutora) e ao professor Paul Douglas Fisher (orientador), pelo auxílio constante, pela compreensão, paciência principalmente, pelos incentivos até a conclusão deste trabalho.

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica é uma doença neurodegenerativa, de rápida progressão, que impõe ao indivíduo intensa limitação ao longo de seu decurso. Este estudo busca apresentar as características epidemiológicas da ELA no mundo, no Brasil, no Estado e na 9ª Coordenadoria Regional de Saúde. Assim como aspectos de incidência, prevalência e mortalidade. Contudo, há necessidade de dimensionar esta análise relacionando ao impacto desta doença no sistema público de saúde. Objetivando evidenciar possibilidades para construção de uma política pública que responda às lacunas impostas pelo sistema de saúde. A pesquisa traz da literatura artigos já publicados na língua inglesa e brasileira no período de 2006 a 2012. No mundo a prevalência de ELA é de 3-8 casos por 100.000 habitantes, e a incidência de 2 casos para 100.000, há que se dizer que não há estudos comparativos entre populações diferentes. Chama atenção a taxa de incidência mais elevada na Ilha de Guam e o menor índice na China. Já no Brasil os maiores índices estão no Estado de São Paulo, seguido por Rio de Janeiro e Minas Gerais. No entanto, alguns Estados apresentam um percentual muito baixo, chegando ao índice 0. Alguns locais não registram casos, o que não reflete necessariamente a ausência destes, mas, por vezes, ausência de serviço especializado. No Rio Grande do Sul, a mortalidade nos pacientes de ELA apresenta variações de acordo com a série histórica, sendo mais incidente na faixa etária de 60 a 79 anos. O período analisado (2000-2010) apresenta alterações no que se refere ao aumento crescente com o passar dos anos. A mortalidade é maior no sexo masculino, fato este relacionado pela literatura. A mortalidade nas Coordenadorias Regionais de Saúde no período de 2000 a 2010 por ELA no RS apresenta números importantes. A 11ª CRS teve na média dos dados o maior índice enquanto a 14ª CRS o menor. Nos municípios que integram a 9ª CRS, o coeficiente de maior prevalência centra-se no município de Quinze de novembro, seguido de Salto do Jacuí e Santa Bárbara. Assim, percebe-se nestes locais índices superiores aos apresentados pela literatura, seja no mundo, no País ou no Estado. Dessa forma, percebe-se a importância em destacar doenças como a ELA e seu impacto no sistema público de saúde a fim de compreender as limitações impostas pelo sistema e redimensionar políticas de saúde.

Palavras Chave: Esclerose Lateral Amiotrófica, prevalência, variações.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Países integrantes da Associação Internacional de ELA e as atividades que estes se propõe a realizar.....	15
Tabela 2 - Países e regiões com estudos de ELA.....	20
Tabela 3 - Esclerose Lateral Amiotrófica no Brasil durante o ano de 1998.....	22
Tabela 4 - Mortalidade por Esclerose Lateral Amiotrófica por faixa etária e ano no RS.....	24
Tabela 5 - Mortalidade por sexo nos residentes do RS.....	24
Tabela 6 - Prevalência de Esclerose Lateral Amiotrófica nos municípios que notificaram casos na 9ª Coordenadoria Regional de Saúde.....	25
Tabela 7 - Mortalidade específica por Esclerose Lateral Amiotrófica por CRS no RS.....	25

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	09
1. CONHECENDO E RECONHECENDO A ELA.....	10
1.1 TRATAMENTO /AVALIAÇÃO/ACOMPANHAMENTO.....	13
1.2 A ELA E SUA REPRESENTAÇÃO EM ASSOCIAÇÕES NOS DIVERSOS PAÍSES.....	15
1.3 EPIDEMIOLOGIA / COLETA DE DADOS.....	17
2. OBJETIVOS.....	18
2.1 OBJETIVO GERAL.....	18
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICO.....	18
3. METODOLOGIA.....	19
4 ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS.....	20
4.1 CONCLUSÃO DA ANÁLISE DOS RESULTADOS.....	25
5. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	30
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	31

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica figura dentre as doenças neurodegenerativas, como o Parkinson e o Alzheimer, com especificidades diferenciadas uma vez que a progressão destas é mais lenta e com incapacitações diferenciadas. Perreira (2006), refere que a prevalência de ELA no mundo é de 3-8 casos por 100.000 habitantes, e uma incidência de 2 casos para 100.000 habitantes. Variações são registradas em algumas regiões que demonstram números expressivos de maior e menor incidência, como no caso da Ilha de Guam, em Nova Guiné Ocidental (3.9 casos /100.000 habitantes) por ser mais elevada e a menor na China (0,3 casos /100.000 habitantes).

Simone Palermo (2009) e outros (José Mauro Braz de Lima, 2009 e Regina Papais Alvarenga, 2009) diz que a média de idade de acometimento no Brasil é de 52 anos, mostrando diferença de outros países que variam de 59 a 65 anos. Simone Palermo (2009) afirma ainda que no Brasil há poucos dados epidemiológicos disponíveis, principalmente no que se refere a aspectos de distribuição por gênero, tempo de início da sintomatologia até o diagnóstico. No entanto, o impacto desta doença dentro do sistema de saúde é evidente, não apenas por expor as fragilidades do sistema, mas também por impor a este sistema que responda as necessidades dos pacientes.

A atual conjuntura do sistema público de saúde contribui para a fragmentação da assistência, o que não confere com a assistência integral preconizada nos preceitos constitucionais e na legitimação da Lei 8080/90 (Constituição Federal). Apesar da portaria nº 496, do Ministério da Saúde de 23 de dezembro de 2009 (Diário Oficial da União) que institui no âmbito nacional o protocolo clínico e as diretrizes terapêuticas para a Esclerose Lateral Amiotrófica, ainda encontram-se omissos fatores importantes para os portadores desta patologia.

1. CONHECENDO E RECONHECENDO A ELA

A Esclerose Lateral Amiotrófica é também conhecida como doença de Charcot na França ou doença de Lou Gehring nos EUA (Simone Palermo, 2009). A primeira descrição de ELA foi feita por Jean Martin Charcot, um neurologista francês, em 1865, onde este realizou estudo clínico e anatomopatológico com material de necropsia de duas pacientes. Foi descrita como um quadro semelhante a atrofia espinhal progressiva do adulto, já relatada anteriormente por Aran e Duchene (1848). O que as diferenciava eram os sinais piramidais, a evolução mais rápida e os sinais bulbares que a ELA apresenta.

Dessa forma, com prognóstico desalentador, os pacientes eram identificados, mas não tratados. Nada podia ser feito para amenizar a evolução da doença. A mudança ocorreu em 1939, com o diagnóstico de ELA realizado em um famoso jogador Americano de beisebol – Lou Gehring, aos 35 anos. Um tratamento experimental com injeções de vitamina E foi tentado, mas sem sucesso. A progressão da doença era evidente e o óbito ocorreu cerca de dois anos após o início da sintomatologia.

Em 1969, ocorreu a maior transformação no entendimento desta enfermidade. Em um simpósio internacional específico para o entendimento das doenças que comprometiam o neurônio motor, foram apresentadas novas técnicas de eletroneuromiografia que permitiam a realização com mais propriedade do diagnóstico.

No Brasil, a primeira descrição da doença foi realizada por Cypriano de Freitas em 1909. No Rio Grande do Sul, o Dr. Gonçalves Viana (1916) apresentou 2 casos de ELA e o Dr. Raul Moreira da Silva (1916) fez a defesa da sua tese com o estudo de um destes pacientes (ELA bulbar). Acreditando-se que outras doenças degenerativas do SNC, mais incidentes e prevalentes como a Doença de Parkinson e a Doença de Alzheimer, tenham causas semelhantes, qualquer descoberta na ELA poderá ser transferida para estas outras enfermidades.

Segundo o Dr. Francisco Rotta (2008), a ELA também conhecida por Doença do Neurônio Motor (DNM), é uma doença degenerativa progressiva que afeta os neurônios motores superiores e inferiores localizados no córtex motor, no tronco encefálico e na medula espinhal. Rotta diz que a perda destes neurônios leva a sintomas como perda da força, atrofia muscular, disartria, disfagia e insuficiência ventilatória a qual geralmente é a causa da morte

do paciente. Cabe ressaltar que em aproximadamente 75% dos casos os sintomas iniciais aparecem nos membros, em 21% nos músculos inervados por nervos cranianos e nos demais nos músculos respiratórios.

O XV Simpósio Internacional em Esclerose Lateral Amiotrófica e outras doenças do neurônio motor ocorrido na Filadélfia /EUA -2004 evidenciou que a cada 90 minutos alguém é diagnosticado com ELA, o neurologista Marco Orsini (2008), em seu trabalho Medidas de Avaliação na ELA diz que a depleção dos motoneurônios compromete diretamente as funções motoras com conseqüente dificuldade/incapacidade dos pacientes na realização de atividades básicas e instrumentais da vida diária.

De acordo com o Protocolo clínico estabelecido pelo Ministério da Saúde (Portaria 496/ DOU 23/12/2009), a etiopatogênese da ELA não é conhecida. Vários fatores genéticos, ambientais e endógenos parecem contribuir para o desencadeamento e evolução da neurotoxicidade na doença, dessa forma, sua origem constitui-se um grande enigma.

Simone Palermo (2009) descreve 5 tipos clínicos de ELA sendo: 1. Esporádica; 2. Familiar; 3. Síndrome ELA PLUS como a forma de Guam, sinais extrapiramidais, degeneração cerebelar, demência, envolvimento do sistema nervoso autônomo, anormalidades nos movimentos oculares; 4. Síndrome Mimetizando a ELA como síndrome pós-poliomielite, neuropatia motora multifocal com ou sem bloqueio de condução; 5. Síndrome de ELA com anormalidades laboratoriais de significado incerto.

Os critérios diagnósticos para ELA empregados atualmente foram estabelecidos pelo El Escorial World Federation of Neurology, revistos em 1998, e seguem as seguintes premissas: presença de sinais de acometimento do neurônio motor inferior (baseados no exame clínico, eletroneuromiográfico ou anatomopatológico) em uma ou mais de quatro regiões (bulbar, cervical, torácica e lombossacral), sinais de acometimento do neurônio motor superior mediante exame físico) em uma ou mais de quatro regiões, alterações do tipo neurogênicas na ENMG, em músculos clinicamente normais, sinais de progressão em uma ou mais regiões, ausência de comprometimento sensitivo, autonômico e visual, síndrome de Parkinson, alterações de exames de auto-imagem de outras doenças que poderiam explicar os achados neurogênicos na ENMG.

Há ainda uma subclassificação do critério El Escorial que subdivide a ELA em: ELA definida (típica): sinais de acometimento de NMI e NMS em três ou mais regiões (tronco cerebral, membros superiores, tórax, membros inferiores); ELA provável: sinais de

acometimento de NMI e NMS em uma região ou de NMS em duas regiões; ELA possível: sinais de acometimento de NMI e NMS em uma ou de NMS em duas ou três regiões; ELA suspeita: sinais de acometimento de NMI em duas ou três regiões. Acredita-se que por ocasião do primeiro sintoma, mais de 80% dos neurônios motores já foram perdidos (Mitsumoto, 2007).

Pacientes com início bulbar apresentam disartria, disfagia ou ambas. Paralisia bulbar é associada com paralisia fácil inferior e superior e dificuldade de movimento palatal com atrofia, fraqueza e fasciculação da língua. O paciente com ELA de início cervical apresenta sintomas nos membros superiores uni ou bilaterais fraqueza proximal pode-se apresentar com dificuldade nas tarefas associadas a abdução do ombro, tais como lavar ou pentear o cabelo e fraqueza distal pode manifestar-se com atividades que requeiram habilidade de pinçamento. Sinais físicos nos membros superiores podem também ser devido à disfunção do neurônio motor superior, inferior ou ambos.

O início lombar implica na degeneração dos neurônios motores lombares que pode manifestar-se com pé caído e dificuldade de subir escadas (fraqueza proximal). Descritos na Portaria SAS/MS N° 496 de 23/12/2009, os sinais e sintomas resultantes diretamente da degeneração motoneural: fraqueza e atrofia, fasciculações e câimbras musculares, espasticidade, disartria, disfagia, dispneia e labilidade emocional. Também se relaciona como sinais e sintomas indiretos, resultantes dos sintomas primários: distúrbios psicológicos, distúrbios do sono, constipação, sialorreia, espessamento das secreções mucosas, sintomas de hipoventilação crônica e dor.

Com relação ao diagnóstico nos casos de longa evolução da doença, os sinais e sintomas generalizados são evidentes o que faz mais claro definir a patologia, no entanto, o diagnóstico precoce ainda representa um grande desafio, principalmente quando o paciente tem sintomas focais em uma ou duas regiões (bulbar, membros superiores, troco ou membro inferior) pode ser difícil e vai depender da presença de sinais em outras regiões afetadas e de várias investigações seriadas. (Simone Palermo, 2009). O tempo médio entre o início dos sintomas até a confirmação diagnóstica é de aproximadamente 10-13 meses.

Marco Orsini *et al* (2008) diz que os comprometimentos funcionais provenientes das doenças neuromusculares são dependentes do tipo, da velocidade de progressão e de algumas características individuais. Refere ainda que com relação a ELA o período compreendido entre as primeiras manifestações até a invalidez total é de aproximadamente 5 anos e o diagnóstico da ELA é feito com base na presença de sinais de neurônio motor e superior

concomitantes em diferentes regiões. Os critérios de “EL Escorial” classificam o diagnóstico em vários subtipos os exames que todo o paciente com suspeita de ELA deve fazer a fim de evidenciar resultados compatíveis com a doença para que possa ser feito o diagnóstico são:

- Ressonância Magnética do Encéfalo e junção crânio cervical com ausência de lesão estrutural que expliquem os sintomas;

- Eletroneuromiografia (ENMG) dos 4 membros com a presença de degeneração em mais de um segmento e neuro condução motora e sensitiva normais;

- Hemograma Completo dentro da normalidade;

- Função renal (ureia e creatinina) dentro da normalidade, função hepática (ALT e AST);

- Protrombina dentro da normalidade.

Citam-se também outros exames que podem auxiliar no diagnóstico e monitorização tais como:

- Imagem por tensão de difusa;

- Estimulação Magnética Transcutânea;

- Teste Eletrofisiológico com contagem de unidades motoras.

Com relação ao diagnóstico diferencial é importante dizer que nos estágios iniciais da doença, em que pode haver sinais mínimos de disfunção dos neurônios motores superiores e inferiores, a ELA pode ser confundida com várias condições clínicas. Dentre elas Atrofia Muscular Progressiva, acidente vascular cerebral, tumor, intoxicações por metais pesados, esclerose múltipla, miastenia gravis, Sífilis, HIV, outros tipos de doenças degenerativas do SNC inclusive Parkinson. Até o presente momento não há nenhum exame que sirva como marcador definitivo para ELA, assim, torna-se evidente a necessidade de uma investigação minuciosa a fim de excluir a possibilidade de um diagnóstico errado.

1.1 TRATAMENTO /AVALIAÇÃO/ACOMPANHAMENTO

Até o momento apenas o medicamento riluzol foi aprovado (Rotta, 2008). Existem inúmeras pesquisas no intuito de evidenciar os efeitos do riluzol nos pacientes de ELA. (Protocolo Clínico, portaria 496 33 de dezembro de 2009). Foram analisados dois grupos de

pacientes mostrando que no grupo que utilizou o medicamento os efeitos foram positivos no que se refere ao aumento de sobrevida, principalmente no grupo de pacientes com início bulbar. Estudos apresentados neste protocolo referem que o aumento da sobrevida foi de 2-3 meses, além disso, a perda da força muscular foi significativamente mais lenta no grupo tratado. Cabe ressaltar que o início do tratamento com Riluzol é feito na dose de 50 mg, por via oral a cada 12 horas, administrado 1 hora antes ou 2 horas após as refeições. O tempo de tratamento é indeterminado e vai depender da tolerância do paciente, contudo após 1 ano há que se avaliar a efetividade do Riluzol.

O protocolo clínico refere ser importante observar os critérios de inclusão e exclusão de doentes. Importa salientar a obrigatoriedade em informar o paciente ou responsável legal sobre os potenciais riscos, benefícios e efeitos colaterais do tratamento, o qual deverá ser formalizado por meio de Assinatura de Termo de Esclarecimento e Responsabilidade. Chio refere que o acompanhamento em longo prazo deverá ser realizado por neurologista (1999). Recomenda-se realizar exames laboratoriais como hemograma, plaquetas e enzimas hepáticas nos seguintes momentos: antes de iniciar o tratamento, no primeiro, no segundo, no terceiro, no sexto, no nono e no décimo segundo mês e após quando clinicamente necessário.

Orsini *et al* (2008) assegura que enquanto nenhum outro tratamento for descoberto no sentido de atenuar o sofrimento desses indivíduos, o atendimento dessa clientela por uma equipe multidisciplinar bem articulada e treinada com instrumentos de avaliação para o gerenciamento das manifestações provocadas pela doença parece na atualidade a melhor estratégia. As equipes devem ser compostas por médicos, fisioterapeutas, enfermeiros, psicólogos, fonoaudiólogos, nutricionistas, assistentes sociais e pelos próprios familiares.

O advento da reforma sanitária objeto da VIII Conferência Nacional de Saúde buscou nova práxis para o fazer saúde, através de um olhar mais completo trouxe à luz da realidade um conhecimento ímpar do cotidiano até então obscuro e limitado. Os fundamentos atribuídos ao novo modelo de saúde buscam novas práticas de gestão e assistência em saúde.

Assim, incorporam-se a este contexto indicadores, métodos e conceitos que visam auxiliar o gestor a definir seu trabalho pautando na maximização de resultados a ELA assim como outras doenças degenerativas do SNC, que requerem do gestor ações que vão desde o financiamento, planejamento, eficácia, eficiência, monitoramento até a avaliação das ações e serviços prestados.

Dessa forma, busca-se compreender esta dinâmica e contribuir para minimizar seus

impactos deficitários na região onde vivemos, assim, optou-se pela 9ª Região de Saúde do Rio Grande do Sul para debater sobre a ELA e seus desafios dentro da gestão pública de saúde. Os conhecimentos obtidos por este estudo serão encaminhados às Coordenações Municipais, Regionais e Estaduais, assim como à associações que discutem sobre esta temática (ARELA/RS, ABRELA) a fim de demonstrar a este colegiado as necessidades regionais. Também busca-se suscitar a importância de discutir sobre a construção de referência regional através deste estudo para o tratamento de ELA e outras patologias neurodegenerativas.

É importante ressaltar algumas premissas importantes nesta discussão, como acessibilidade, descentralização das ações e serviços de saúde aos pacientes portadores de ELA. O sistema público de saúde é fragmentador do indivíduo e de suas necessidades, regionalizando serviços de apoio, diagnóstico e logística em centros diversos. Contudo o cuidado humanizado fica atrelado apenas à conduta profissional e na efetividade de um sistema de saúde. Por se tratar de uma patologia complexa, o cuidado destes pacientes não se restringe apenas aos técnicos de saúde, mas também a seus familiares os quais participam como cuidadores em potencial. A estes, soma-se a afetividade e a insegurança gerados pela patologia.

1.2 A ELA E SUA REPRESENTAÇÃO EM ASSOCIAÇÕES NOS DIVERSOS PAÍSES

A Aliança Internacional das Associações de Esclerose Lateral Amiotrófica foi fundada em 1992 com 46 países membros, reuniu-se em 8 e 9 de dezembro de 2010 a fim de compartilhar ideias e expor a situação vivenciada nos países membros .

Tabela 1 – Países integrantes da Associação Internacional de ELA e as atividades que estes se propõem a realizar

País	Nome da Associação	Atividades que a associação se propõe realizar
Irã/Holanda Recente	Alsiran	<ul style="list-style-type: none"> • Apoio aos pacientes de ELA • Criação do site e também da Fundação destinada a oferecer apoio financeiro e suporte aos pacientes
Peru	Fundela	<ul style="list-style-type: none"> • Buscar recursos financeiros para as políticas públicas de

Recente		<p>ELA em nível nacional</p> <ul style="list-style-type: none"> • Recolhimento de equipamentos e para empréstimo aos pacientes
Irlanda		<ul style="list-style-type: none"> • Possui grupo de pesquisa em Doenças do Neurônio Motor com banco de dados completo de todos os pacientes de ELA/DNM dos últimos 15 anos, durante este período realizaram um intenso mapeamento e caracterização da doença • O objetivo do grupo é maximizar os recursos para apoiar todas as atividades realizadas pela equipe • Realização da campanha “ Tractor girls 2010” para angariar fundos .
Estados Unidos	ALSA (25 anos de atuação)	<ul style="list-style-type: none"> • Integração de assistências regionais sob a mesma administração • Criação do Programa Nacional para busca de recursos financeiros • Ampliação, divulgação e comunicação da associação • Financiamento e apoio aos centros de cuidado de ELA e suas regionais • Foco na pesquisa, cuidado e advocacia
Itália	AISLA	<ul style="list-style-type: none"> • Parceria em pesquisa junto a outros grupos de doenças neuromusculares • Apoio aos centros de pesquisa com cooperação do Ministério da Saúde Italiano • Criação de grupos de trabalho visando atividades específicas: diagnóstico, rede virtual e modelos de tratamento, pesquisa, ensaio clínico, registro de doença, reabilitação e protocolo integrado de tratamento.
Inglaterra, País de Gales e Irlanda	MNDA	<ul style="list-style-type: none"> • Apoio à investigação, prover cuidado, apoio e informação aos profissionais de saúde

		<ul style="list-style-type: none"> • Realizou pesquisa junto aos pacientes de ELA EM 2010, levantando questões importantes para nortear as ações nesta área. As principais áreas de ação como um resultado da pesquisa foram: cuidados no final da doença, indicação de clínica de referência para aumentar a sensibilidade e conhecimento da ELA/DNM, integração com o Ministério da Saúde sobre entrega de cadeira de rodas
Israel	ISRALS (criada em 2004)	<ul style="list-style-type: none"> • Apoiar e incentivar a pesquisa • Linha telefônica 24 h para diálogo com neurologista e outros profissionais que compõem a equipe • Curso para informar paciente recém diagnosticado e sua família

Fonte: Anais do XXI Simpósio Internacional de ELA/DNM, Orlando, Estados Unidos, ANO 2010.

1.3 EPIDEMIOLOGIA / COLETA DE DADOS

Perreira (2006) diz acreditar que a incidência da ELA seja a mesma em todo o mundo, contudo faltam estudos comparativos entre diferentes populações grupos étnicos ou área geográfica definida fora da Europa e da América do Norte. No Brasil, especificamente, há poucos dados disponíveis relacionados à epidemiologia, principalmente nos aspectos de distribuição por gênero, tempo de início da sintomatologia até o diagnóstico.

2. OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Conhecer os aspectos epidemiológicos da ELA no contexto mundial, nacional, estadual e regional, objetivando contextualizar a doença e seu impacto no sistema de saúde.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Descrever as dificuldades dos pacientes de ELA no sistema público de saúde. Descrever os recursos humanos, físicos e financeiros necessários para acompanhar portadores..
2. Descrever a legislação vigente no País relacionada aos direitos do portador de doença neurodegenerativa e os obrigações do Estado.
3. Descrever padrões internacionais das associações dos pacientes portadores de ELA no acompanhamento, tratamento e gestão das ações e serviços de saúde .
4. Propor novas possibilidades de atenção e apoio.
5. Compreender a Esclerose Lateral Amiotrófica e suas necessidades no campo da saúde.

3. METODOLOGIA

O presente trabalho decorre de pesquisa bibliográfica realizada por busca eletrônica nas bases de dados Medline, Lilacs e Scielo, utilizando-se das palavras chaves Esclerose Lateral Amiotrófica, Epidemiologia e ELA, desafios da Gestão de saúde. Também utilizou-se materiais fornecidos por profissionais de referência no tratamento de ELA no Brasil, principalmente artigos escritos por autores como Dr. Acary de Souza, Dr. Francisco Tellechea Rotta, Simone Palermo *et al*, veiculados em Revista de Neurociências e Revista Brasileira de Neurologia. Ainda assim, utilizou-se de sítios eletrônicos como Data Sus, Ministério da Saúde, Secretaria Estadual de Saúde e Coordenadorias Regionais de Saúde para compreender a epidemiologia dentro do contexto proposto. A pesquisa pauta sobre legislação na doença ELA e traz informações através do Saúde Legis. Assim, busca-se uma análise quantitativa relacionada à Doença Esclerose Lateral amiotrófica e seu impacto na gestão pública.

4 ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

Observa-se através de análise da Tabela 2 que existem variações que chamam atenção por sua taxa de incidência ser mais elevada, como na Ilha de Guam e na Península de Kii no Japão. Já os menores índices são registrados na China e nos Estados Unidos. Devido ao número maior de pesquisas científicas constatou-se risco maior para ELA entre brancos quando comparados aos brancos latino-americanos e aos afro americanos; outro fator que chama a atenção é a relação de ELA com a exposição ao choque elétrico severo, atividade física extenuante, entre soldados que serviram a guerra do Golfo e jogadores profissionais de futebol americano, sendo que estudos procuram evidenciar o aumento na incidência de casos e as atividades acima descritas.

Na Irlanda, estudos buscam determinar o diagnóstico de ELA em indivíduos envolvidos em exercícios vigorosos não profissionais; em pesquisa ainda em andamento na Itália, cientistas buscam relacionar 18 casos de ELA dentre 7000 jogadores de futebol profissional. Dentre as várias indagações atribui-se a diversas possibilidades como o exercício físico pesado, traumas durante os jogos, podendo-se atribuir ao cabecear a bola ou à repetição de traumas que envolvem os membros inferiores, drogas terapêuticas legais ou ilegais, toxinas ambientais como fertilizantes ou herbicidas usados nos campos de futebol podem ter influência, no entanto, nenhuma delas cientificamente comprovadas.

A mortalidade por ELA mundial ainda não está definida, mas estudos isolados indicam seu aumento ao longo dos anos; conhecida como doença rara chama a atenção pelo aumento no número de casos novos, acredita-se que a incidência mundial venha aumentando. Assim, as variações geográficas são evidentes, o Brasil figura na média de incidência semelhante a dos países desenvolvidos.

Tabela 2 – Países e regiões com estudos de ELA

Pais	Incidência (por 100.000)	Prevalência (por 100.000)	Ano publicação
Guam	3,9		2004

Líbia	3,4		2005
Austrália	2,9		2005
Irlanda	2,8	4,7	1999
Japão	*2,5	11,31 * Wakayama	2005
Finlândia	2,4		2006
EUA*	2,0	3-8	2004
Canadá*	*2,0	6,7	2005
Estônia	1,9		2006
Noruega	1,0		2005
Inglaterra	1,7		2001
Itália*	1,7	4,03	2005
Brasil	1,5		1998
França*	1,5		2000
Grécia	1,3		2005
Polônia	0,8		2005
Chile	0,5		2005
México	0,4		2005
China	0,3		2006

Fonte: Artigo Epidemiologia: Ela no Mundo, Roberto Dias Batista Pereira Revista de Neurociências V14 N2 (supl. Versão eletrônica abril/junho, 2006).

*Média da Incidência dos Trabalhos realizados no País

A tabela 3 refere-se ao estudo AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS IN BRAZIL (Flávia Dietrich e outros, 2000). Cabe ressaltar que o método utilizado para a pesquisa foram formulários padronizados enviados a 2.505 neurologistas brasileiros no período de janeiro a setembro de 1998, para serem preenchidos com dados demográficos e clínicos de todos os pacientes com ELA, atendidos no ano de 1998. Destes retornaram 540 formulários, sendo que destes 63 ELA provável e 443 pacientes se enquadravam nos critérios de ELA definida por EL ESCORIAL.

Importa dizer que esta pesquisa evidencia que 58,5% dos casos eram do sexo masculino e que a idade média do aparecimento dos sintomas foi de 52 anos. A maior incidência ocorreu na faixa etária entre 65 e 74 anos de idade, desse modo os autores concluíram que as características epidemiológicas da doença são semelhantes àquelas descritas em estudos internacionais, exceto para a idade dos primeiros sinais.

Tabela 3 - Esclerose Lateral Amiotrófica no Brasil durante o ano de 1998

Estado	Prevalência (por 100.000)
RS	5,4
SC	6,5
PR	5,9
SP	29,3
MS	0,7
MG	7,9
RJ	10,4
ES	1,1
GO	2,3
DF	0,2
BA	4,1
SE	1,4
AI	0,2
PE	2,5
PB	3,6
RN	2,0
DF	0,2
MT	0,7
RO	0,2

AM	0
RR	0
AP	0
PA	1,6
MA	1,6
PI	0,9
CE	3,6

Fonte : Pesquisa realizada por Flávia Dietrich-Neto e outros registrada no Arquivo de Neuropsiquiatria 2000; 58(3-A):607-615

Na tabela 4 utiliza-se as variáveis óbitos por ELA no RS por faixa etária e a população residente em determinado período, assim, obtém-se a taxa de mortalidade por Esclerose lateral Amiotrófica no Rio Grande do Sul por faixa etária no período de 2000 a 2010. Ao analisar esta tabela observa-se que a faixa etária de maior incidência varia de 50 a 79 anos, sendo mais prevalente o óbito nos pacientes de ELA de 70 a 79 anos.

Durante o período analisado observa-se oscilações na taxa de óbito, sendo que nos anos de 2006 a 2010, na população de 70 a 79 anos, houve relativo aumento se comparado a anos anteriores. A média permite avaliar que a faixa etária de maior incidência encontra-se entre 50 e 80 anos .

Tabela 4 - Mortalidade por Esclerose Lateral Amiotrófica por faixa etária e ano no RS

MORTALIDADE (ÓBITOS/100.000 HABITANTES)													
Ano do Óbito	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	média	desv pad
<1 Ano	0,00	0,00	0,57	0,00	0,56	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,10	0,23
01-04	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
05-09	0,00	0,00	0,00	0,11	0,00	0,11	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,02	0,04
10-14	0,00	0,00	0,00	0,11	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,01	0,03
15-19	0,00	0,10	0,00	0,10	0,20	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,11	0,05	0,07
20-29	0,06	0,12	0,00	0,12	0,06	0,00	0,00	0,05	0,05	0,11	0,00	0,05	0,05

30-39	0,13	0,06	0,06	0,06	0,18	0,12	0,06	0,19	0,19	0,06	0,19	0,12	0,06
40-49	0,37	0,36	0,65	0,50	0,56	0,41	0,55	0,63	0,19	0,39	0,46	0,46	0,13
50-59	1,74	1,72	1,17	1,27	1,47	1,75	1,22	1,00	1,24	1,05	1,49	1,38	0,28
60-69	1,83	1,97	2,28	3,39	2,40	3,14	3,42	1,36	2,82	3,75	2,72	2,64	0,75
70-79	2,68	1,77	3,51	3,77	3,74	2,54	3,92	3,27	7,46	4,54	5,34	3,87	1,54
80 e+	0,78	2,32	3,07	2,28	0,76	1,48	4,41	2,67	3,62	2,95	2,48	2,44	1,12
Total	0,44	0,45	0,50	0,59	0,55	0,53	0,57	0,50	0,76	0,71	0,76	0,58	0,12

Fonte: Núcleo de Informação em Saúde - NIS/DAT/CEVS/SES-RS

Na tabela 5, apresenta-se a mortalidade por sexo no Rio Grande do Sul, no período de 2000 a 2010, utilizando-se de cálculo de óbitos por sexo. Verificando esta tabela pode-se perceber que há predominância nos óbitos por ELA no sexo masculino, sendo os anos de 2008, 2009 e 2010 o período que registra o maior número de óbitos. Assim como na população masculina vem aumentando ao longo dos anos os óbitos, a população feminina também apresenta relativo aumento, no entanto inferior.

Tabela 5 - Mortalidade por sexo nos residentes no RS

MORTALIDADE (ÓBITOS/100.000 HABITANTES)													
Sexo	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	média	desv pad
Masculino	0,52	0,55	0,51	0,76	0,67	0,66	0,61	0,57	0,87	0,71	0,92	0,67	0,14
Feminino	0,35	0,34	0,49	0,43	0,43	0,40	0,54	0,42	0,65	0,70	0,60	0,49	0,12
Total	0,43	0,45	0,50	0,59	0,55	0,53	0,57	0,50	0,76	0,71	0,76	0,58	

Fonte: Núcleo de Informação em Saúde – NIS/DAT/CEVS/SES-RS

Na tabela 6, os dados obtidos foram fornecidos pelas secretarias municipais de saúde que compõem a 9ª região de saúde, a partir do número registrado por estes em seus municípios. Assim, os municípios não citados na tabela não registram nenhum caso.

Tabela 6 - Prevalência de Esclerose Lateral Amiotrófica nos municípios que notificaram casos na 9ª Coordenadoria Regional de Saúde

Município	Prevalência (por 100.000)
Salto do Jacuí	42.08
Quinze de novembro	54.74
Santa Bárbara do Sul	11.32

Fonte : Secretarias Municipais de Saúde /2012

Na tabela 7, temos a taxa de mortalidade de Esclerose Lateral Amiotrófica nas 19 regiões de saúde que compõem o Estado do Rio grande do Sul. Assim a 9ª Coordenadoria Regional de Saúde obteve uma média de 0,58 óbitos por 100.000 habitantes, posicionando-se dentre as demais Regiões de saúde como o 8º lugar em óbito por ELA.

Tabela 7-Mortalidade específica por Esclerose Lateral Amiotrófica por CRS no RS

MORTALIDADE (ÓBITOS/100.000 HABITANTES)													
CRS	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	média	desv pad
1ª	0,37	0,53	0,53	0,78	0,59	0,64	0,82	0,51	0,86	0,91	0,68	0,65	0,17
2ª	0,88	0,71	0,84	1,10	0,67	0,26	0,39	0,55	0,79	0,39	0,66	0,66	0,25
3ª	0,62	0,24	0,59	0,24	0,23	0,34	0,45	0,23	0,46	0,46	0,95	0,44	0,22
4ª	0,38	0,00	0,37	0,18	0,36	0,00	0,18	0,18	1,45	0,90	0,56	0,41	0,43
5ª	0,65	0,21	0,31	0,61	0,49	0,68	0,95	0,39	0,85	0,94	0,93	0,64	0,26
6ª	0,36	0,35	0,18	0,17	0,17	0,51	0,85	0,51	0,83	0,83	1,01	0,53	0,31
7ª	0,00	0,55	1,09	0,54	1,60	0,53	0,00	0,56	1,10	0,55	0,00	0,59	0,51
8ª	0,50	0,99	0,49	0,98	0,98	0,49	0,48	0,50	0,49	0,00	0,50	0,58	0,30
9ª	0,64	0,64	0,00	0,63	1,25	0,62	0,00	0,65	0,63	0,64	0,66	0,58	0,34
10ª	0,41	0,20	0,40	0,40	0,00	0,59	0,00	0,65	0,64	0,64	0,64	0,42	0,25
11ª	0,46	2,30	0,46	0,91	0,91	0,45	0,90	1,40	0,45	0,45	1,86	0,96	0,64

12 ^a	0,33	0,00	0,66	0,00	0,33	0,65	0,00	0,34	0,67	0,34	1,38	0,43	0,41
13 ^a	0,32	0,64	0,64	0,94	0,93	0,31	0,30	0,62	0,30	0,60	1,22	0,62	0,31
14 ^a	0,00	0,00	0,42	0,00	0,43	0,85	0,00	0,45	0,00	0,00	0,44	0,24	0,30
15 ^a	0,00	0,61	0,00	1,24	0,00	0,63	0,00	0,00	1,21	1,21	0,62	0,50	0,53
16 ^a	0,88	0,29	0,58	0,86	0,57	0,84	1,11	1,13	0,27	0,81	0,27	0,69	0,32
17 ^a	0,45	0,00	0,45	0,45	0,45	0,45	0,00	1,36	1,32	0,00	0,90	0,53	0,48
18 ^a	0,00	0,68	1,00	0,00	1,26	0,31	0,60	0,62	0,30	0,58	0,29	0,51	0,39
19 ^a	0,46	0,47	0,00	0,00	0,49	0,49	0,00	0,49	0,48	0,48	0,99	0,39	0,29
total	0,45	0,45	0,50	0,59	0,54	0,53	0,57	0,52	0,76	0,71	0,76	0,58	0,11

Fonte: Núcleo de Informação em Saúde - NIS/DAT/CEVS/SES-RS

4.1 CONCLUSÃO DA ANÁLISE DOS RESULTADOS

Este trabalho visa conhecer a realidade epidemiológica da Esclerose Amiotrófica no mundo, no Brasil, no Rio Grande do Sul e na 9^a Região de Saúde, através de uma revisão bibliográfica e de coleta de dados junto às fontes mencionadas. Busca informações sobre a doença, tratamento e assistência com o objetivo de avaliar os desafios que esta patologia impõe ao sistema público de saúde.

Os dados utilizados referem-se a trabalhos realizados por diversos profissionais de saúde, bem como dados referidos por municípios que compõem a 9^a CRS. Os dados apresentados foram colocados no formato de tabela para melhor visualização. Os dados epidemiológicos obtidos por esta pesquisa foram fundamentais para compreender a magnitude da doença no contexto apresentado.

Dessa forma, pode-se dizer que as variações de incidência oscilam no mundo em dois polos ambivalentes de menor e maior prevalência, contudo, não se relacionam aspectos únicos como determinantes na maior e menor incidência. Fatores ambientais e genéticos relacionam-se aos casos de ELA no mundo.

A dificuldade em obter dados referentes aos pacientes com diagnóstico de ELA no Brasil é evidente. O fator diagnóstico é o mais incisivo nesta questão, como não faz parte das

doenças de notificação compulsória sua mensuração decorre de pesquisa junto aos profissionais. Assim, os dados obtidos sobre epidemiologia de ELA no Brasil foram apresentados, no entanto, observa-se que há estados onde a incidência é maior, enquanto em outros a incidência não se registra. É possível que essa diversidade de parâmetros esteja relacionada à distribuição geográfica de centros de tratamento, pesquisa e monitoramento em algumas regiões. Dessa forma, percebe-se como imprescindível buscar interiorizar conhecimentos e serviços em todas as regiões do País. No entanto, há necessidade de investigações contínuas em epidemiologia de ELA para esclarecer parâmetros diferenciados em todos os âmbitos de ação.

Os dados referentes ao Estado do Rio Grande do Sul permitem uma análise referente a variáveis que permeiam este indicador em diferentes contextualizações. Pode-se refletir que no ano de 2010 haviam registrados 239 casos de ELA para uma população de 10.693.929, dessa forma a incidência foi de 2.23 casos por 100.000 habitantes. Com relação à mortalidade, a maior incidência registra-se na faixa etária de 70 a 79 anos, seguida de 60 a 69 anos, sendo que não foi possível comparar estes dados com outras referências e o sexo de maior predominância, na média, foi o sexo masculino.

A mortalidade por ELA na 9ª CRS ocupou o 8º lugar dentre as demais coordenadorias analisadas; ainda referente à 9ª Coordenadoria Regional de Saúde, foram identificados 8 casos para uma população de 152.083 habitantes, assim, obtém-se uma taxa de 5.26 casos por 100.000 habitantes. Em Salto do Jacuí, município em que atua este pesquisador, contabilizou-se 5 casos numa população de 11.880 habitantes, o que significa uma taxa de 42.08 casos por 100.000. Assim, pode-se concluir que a incidência apresentada no Estado é semelhante a que se apresenta no mundo, mas difere muito da apresentada na 9ª CRS e no município de Salto do Jacuí.

Salto do Jacuí é um município onde encontram-se 3 usinas hidroelétricas, geradoras de energia, há também exploração de pedras ágatas como fonte de geração de renda através do garimpo. Contudo, há necessidade de pesquisa técnica/científica buscando identificar a etiologia de ELA em razão do expressivo número ocorrido neste município. A investigação genética, epidemiológica, atribuída a fatores ambientais pode evidenciar dados os quais podem relacionar-se ao surgimento da patologia. Desse modo, pode-se buscar redefinir conceitos e ações implicadas a esta doença.

Dessa forma há que se buscar medidas que aperfeiçoem não apenas identificar estes pacientes através de um diagnóstico precoce, mas também conduzi-los a centros de tratamento

onde possam estar centralizadas as respostas a necessidades específicas que demanda esta patologia. Não se pode relegar o tratamento e o acompanhamento destes pacientes ao prognóstico desta doença, ignorando a possibilidade de qualidade de vida no decurso da mesma. As estatísticas apontam para um aumento na longevidade dos indivíduos, a este fator atribui-se a dificuldades dos serviços de saúde em trabalhar nos mais diferentes níveis de complexidade hábitos e condutas para uma vida saudável.

Nesse contexto, é visível que os sistemas de saúde necessitam se adequar às realidades apresentadas. Os desafios de Gestão na ELA se traduzem por dificuldades regionais, marcadas pela deficiência no atendimento às doenças neurodegenerativas, uma vez que não há no interior do Estado centros com esta especificidade. A ausência de serviço de referência contribui para que o paciente busque atendimento, exames, materiais em diferentes regiões além da que ele encontra-se inserido, tornando o acompanhamento uma “peregrinação” a diversos locais que prestam serviço em saúde. A fragmentação da saúde é evidente, além do que a necessidade de discutir junto a classe médica a Esclerose Lateral Amiotrófica é de extrema importância no sentido de imprimir atenção aos sinais e sintomas desta, visando tratar o mais precocemente possível.

A medicina paliativa ainda é pouco debatida pelos gestores de saúde, apresenta considerável relevância uma vez que estes cuidados enfocam a dor/gerenciamento dos sintomas para todos os pacientes com doença de risco de vida, independente do prognóstico que apresentam. A que se investir em pesquisa e tratamento a fim de impor novas perspectivas de ação sobre a ELA.

Apesar das limitações impostas pela centralização do atendimento, o sistema público de saúde brasileiro garante o acesso ao medicamento e equipamento para respiração invasiva, no entanto outros aspectos de grande importância ficam implícitos nas legislações vigentes, dependendo de amparo em outros colegiados, como ações judiciais para garantia de um atendimento integral e humanizado a estes pacientes. A morosidade dos fluxos de saúde, bem como a burocratização dos serviços contribuem por acentuar as dificuldades vivenciadas pelos pacientes.

A legislação refere a saúde como direito de todos e dever do Estado. No entanto a responsabilidade compartilhada impõe ao sistema um frequente desregramento de competências. Apesar dos pactos de ação entre atenção básica, média e alta complexidade, é no município que as coisas acontecem e as dificuldades afloram. A solidariedade entre os entes federados impõe ao sistema local, nesta referência municipal, respostas urgentes.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Esclerose Lateral Amiotrófica apresenta diferentes perfis epidemiológicos. Ao focar-se nos dados do mundo, Brasil, Estado e 9ª Coordenadoria Regional de Saúde pode-se perceber esta afirmativa. No entanto, a 9ª CRS apresenta valores superiores aos dados apresentados, evidenciando assim situação atípica ao perfil já mencionado. A mortalidade de ELA ainda não está definida mundialmente. No Rio Grande do Sul o maior índice de mortalidade é de 0,96 por 100.000 óbitos, o que aproxima-se da tendência apresentada neste estudo. Registra-se que os óbitos são mais frequentes na população masculina, evidenciando uma tendência mundial da doença neste grupo específico.

A 9ª CRS apresentou uma taxa de 0,58 óbitos por ELA numa população de 100.000 habitantes. Pode-se verificar que apesar desta taxa ser menor que a apresentada no Rio Grande do Sul, os municípios da 9ª CRS apresentam um perfil diferenciado. Esta região de saúde apresentou 3 municípios com diagnóstico de ELA, sendo as taxas destes superiores as apresentadas por outros estudos. A prevalência de ELA nestes municípios impõe ao gestor de saúde limitações na capacidade de promover atendimento integral, principalmente devido a ausência de um serviço que responda a todas as necessidades impostas. A burocratização impõe tempo para o acesso às ações e serviços, dos quais depende a sobrevivência do paciente, tempo este que muitas vezes não se tem disponível. A evolução progressiva e rápida requer agilidade na obtenção de, por exemplo, suporte ventilatório. Assim, sobrepõe-se a judicialização através de liminares para obtenção de uma resposta mais rápida.

A ELA conhecida como uma doença rara tem chamado atenção pelo crescente número de casos, quer seja no contexto analisado ou em virtude do aumento da expectativa de vida da população. É possível que este número possa aumentar, imprimindo ao sistema público de saúde um repensar do fluxo o qual este paciente deve percorrer. Dessa forma, há que dizer que o impacto desta doença denota a necessidade de avaliar e otimizar a assistência em centros de referência e apoio aos pacientes, possibilitando às regiões de saúde capacidade técnica de efetivamente acompanhar estes pacientes e suas famílias. O sistema público de saúde não é estanque e necessita de constantes avaliações da qualidade da assistência prestada, bem como do atendimento às necessidades impostas pela população.

Não há como deixar de citar que a burocratização é avessa ao processo de humanização. À medida que o SUS busca humanizar o atendimento, as ações e serviços,

percebe-se que esta política está atrelada a algumas áreas muito específicas, como o pré-natal, por exemplo. Ainda há que se buscar conquistar a humanização do atendimento, das ações e serviços do sistema público em sua integralidade.

A dimensão técnica não está desvinculada da afetiva, uma vez que o cuidado precede de atenção, apoio, conhecimento e técnica. O vínculo entre equipe multiprofissional e paciente inclui sobretudo respeito e confiança. Fatores estes que se atribui a complexidade de um sistema de saúde. Assim forma-se um círculo de cuidado capaz de absorver os impactos negativos impostos pela doença e de também impor ao sistema uma reflexão sobre as limitações impostas pelas lacunas nas quais este mostra-se ineficaz à luz de resoluções e também soluções.

A ação política, muitas vezes percebida como elemento que pauta a ação técnica, deve ser repensada na perspectiva de uma construção coletiva pública, contando com a contribuição dos pacientes, cuidadores, técnicos de saúde, gestores a fim de imprimir nova práxis ao fazer saúde. Compelir as múltiplas visões na construção de possibilidades reais, não apenas minimiza as dificuldades passíveis à doença como a ELA como também atribui à gestão um processo de desburocratização legítimo ao preceito de humanização em saúde.

O dispêndio econômico que impõe ao sistema de saúde não pode servir de fator limitador a sua assistência. A exemplo de ações judiciais movidas por pacientes os quais dispõem de assistência a saúde privada, é possível perceber aumento na qualidade e na expectativa de vida destes pacientes. Este fato apenas demonstra a importância da qualidade de assistência na sobrevivência dos pacientes .

As lacunas impostas pela legislação contribuem para judicialização dos processos de saúde, cujos fatores omissos atribui ao gestor o fazer cumprir, o que descaracteriza as premissas do sistema único de saúde. Assim, sugere-se que possa ser a Esclerose Lateral Amiotrófica uma doença de notificação a fim de que o Estado possa realizar análise criteriosa otimizando os serviços já existentes. Atuando, também, como centro formador de profissionais com habilidades específicas a esta patologia, buscando orientar os médicos comunitários a acompanhar os pacientes em seus municípios de origem .

Sobretudo, cita-se a importância da família no cuidado e acompanhamento do paciente, há que se dizer que a melhor assistência possível não está desvinculada da proteção e atenção familiar. As ações e serviços precedem de apoio daqueles que cuidam, dessa forma fica evidente que a assistência e a gestão não se fundam em si mesmas. Elas se

completam junto da responsabilidade individual e familiar para constituir uma soma de fatores que se complementam e contribuem para a o aumento da qualidade e expectativa de vida dos pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BALKAND W S, Desai NP, **ALS Pitfalls in the diagnosis** *Practical Neurology*, 2007. 74-81
- BRASIL, Ministério da Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas**. Portaria SAS/MS nº496 de 23 de dezembro de 2009.
- _____, Diário Oficial da União. **Portaria nº 496, de 23 de dezembro de 2009**
- Chio A Survey : an international study on the diagnostic process and its implications in amyotrophic lateral sclerosis**, *J.Neurol* 1999;246 :11115
- MARQUES JR, Wilson. **Eletroneuromiografia na Esclerose Lateral Amiotrófica**. 2009 Editorial
- MEINENGER, V **Getting the Diagnosis right:beyond el Escorial**.*J.Neurol* 1999;246:11110-11115
- MITCHELL Jd, **Brasio GD Amyotrophic Lateral Sclerosis**. *Lancet* 2007 ;369:2031-41
- MITSUMOTO, H Rabkin JG Palliative care for patients **Witch Amyotrophic lateral Sclerosis : prepare for the worst and hopr for the best**. *Jama*, 2007, 298 :207-16
- PALERMO, Simone, LIMA, José Mauro Braz, ALVARENGA, Regina Papais. **Epidemiologia da Esclerose Lateral Amiotrófica –Europa/América do Norte/América do Sul/Asia** Discrepâncias e similaridades Revisão Sistemática da Literatura. *Revista Brasileira de Neurologia* Volume 45 Nº 2 –Abril / Maio /Junho 2009
- PEREIRA, Roberto dias Batista. **Epidemiologia : ELA no mundo**. *Revista de Neurociências* V 14 N 2 (supl.Versão eletrônica) abril/jun, 2006
- Planejamento, gestão e avaliação em saúde : identificando problemas** Lilia Blima Schraiber e outros **ciência saúde coletiva** vol 4 n 2 Rio de Janeiro 1999
- ROTTA, Francisco Tellechea. **O uso de riluzol na Esclerose Lateral Amiotrófica**. 2008. Editorial.
- UNIFESP, Simpósio Internacional **de ELA/DNM Toronto Canadá**. 1 a 3 de Dezembro de 2007 Anais
- SOUZA, Acary de. **E.L.A.:3 letras que mudam a vida das pessoas para sempre**. Editorial
- WIBOUM A.J. **Clinical Neuropsychology in the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: the Lambert and the El Escorial Criteria** *J Neurol.Sci* 1998;166 S 25-29
- XIX SIMPÓSIO INTERNACIONAL **de ELA/DNM**, Inglaterra ,Anais. 31 de outubro a 05 de novembro de 2008
- XV SIMPÓSIO INTERNACIONAL **em Esclerose Lateral Amiotrófica e outras Doenças do Neurônio motor**. 2 a 4 de Dezembro de 2004. Anais – Filadélfia –EUA Editado pela Abrela.