

## Suplementação nutricional em pacientes com doença do neurônio motor/ esclerose lateral amiotrófica

*Nutritional supplements in patients with motor neuron disease/ amyotrophic lateral sclerosis*  
*Nutrición suplementar en pacientes con enfermedad neuromotora/ esclerosis lateral amiotrófica*

Patrícia Stanich<sup>1</sup>, Aline Maria Luiz Pereira<sup>2</sup>, Ana Lúcia de Magalhães Leal Chiappetta<sup>3</sup>, Marcelo Nunes<sup>4</sup>, Acary de Souza Bulle Oliveira<sup>5</sup>, Alberto Alain Gabbai<sup>6</sup>

### Resumo

Pacientes neurológicos frequentemente evoluem com piora do estado nutricional. O objetivo do estudo foi avaliar o impacto da suplementação oral em pacientes com Doença do Neurônio Motor/ Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Os pacientes receberam suplementação nutricional por seis meses consecutivos. Foram submetidos à avaliação nutricional bimestral, com medidas antropométricas – peso (P), estatura (E), circunferência do braço (CB), dobra cutânea do tríceps (DCT), circunferência muscular do braço (CMB) e área gordurosa (AG) - e análise da composição corporal através da bioimpedância elétrica. A idade variou entre 36 a 70 anos, com média de 55,0 anos e mediana de 59,5. Quinze pacientes (75%) apresentavam ELA como forma de manifestação e cinco (25%) apresentaram paralisia bulbar progressiva (PBP). Observou-se prevalência para o sexo masculino em proporção de 2:1. Devido às particularidades da doença, dez terminaram a avaliação proposta. Verificou-se diminuição progressiva do índice de massa corpórea (IMC), CB, CMB, AG e DCT nos pacientes com PBP e preservação dessas variáveis nos pacientes com ELA. A relação massa magra/ massa gorda manteve-se durante o estudo para ambos os grupos. A classificação do estado nutricional não se modificou para 70% dos pacientes. Conclusões: os resultados demonstraram que a suplementação preveniu a piora do estado nutricional, mas não foi capaz de corrigir as médias globais de adequação. (Rev Bras Nutr Clin 2004; 19(2):70-78)

UNITERMOS: composição corporal, doença do neurônio motor, esclerose lateral amiotrófica.

### Abstract

Neurological patients frequently present worsening of the nutritional condition. The objective of this study was to describe the impact of oral nutritional supplements on 20 patients with Motor Neuron Disease (MND)/ Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). The patients received nutritional supplements by six consecutive months. They were submitted to bimonthly nutritional evaluation, with anthropometric measurements – weight, stature, upper arm circumference and triceps skinfold – and bioelectrical impedance analysis to evaluate corporal composition. The age varied from 36 to 70 years, with a mean of 55 years and median of 59,5 years. Fifteen patients (75%) presented ALS as manifestation form and five patients presented progressive bulbar paralysis (PBP). A prevalence of the men in a proportion of about 2:1 was observed. Due to the characteristics of the disease, only ten patients finished the proposed evaluation. It was observed progressive decrease of body mass index (BMI), mid-upper arm circumference (MUAC), MAC and triceps skinfold (TSF). The fat free mass/fat mass ratio values did not change in both groups during the study. The classification of the nutritional condition did not modify for 70% of the patients. Conclusions: the results demonstrated that though the supplements prevented the worsening of the nutritional condition, they were not able to correct the global averages of adequacy. (Rev Bras Nutr Clin 2004; 19(2):70-78)

KEY WORDS: body composition, motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis.

### Resumen

Pacientes neurológicos frecuentemente evolucionan con agravamiento del estado nutricional. El objetivo de este estudio fue evaluar el impacto de la suplementación nutricional oral en 20 pacientes con la Enfermedad de la Neurona Motora (ENM) / la Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Los pacientes recibieron los suplementos nutritivos por seis meses consecutivos. Fueron sometidos a la evaluación nutricional

1. Nutricionista - Mestre em Neurologia/Neurociências Escola Paulista de Medicina UNIFESP /EPM; 2. Doutora em Nutrição Escola Paulista de Medicina UNIFESP /EPM; 3. Doutoranda em Neurociências - Escola Paulista de Medicina UNIFESP /EPM - Fonoaudióloga do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP /EPM; 4. Médico Especialista em Medicina Intensiva Escola Paulista de Medicina UNIFESP /EPM; 5. Doutor em Neurologia pela UNIFESP/EPM - Médico responsável pelo Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP/EPM; 6. Médico Neurologista - Chefe da Disciplina de Neurologia Clínica da UNIFESP/EPM - Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares.

Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina (UNIFESP/EPM) - Rua Pedro de Toledo, 377 - Vila Clementino - São Paulo - SP - Brasil

Endereço para correspondência: Patrícia Stanich - Rua Antonio Tavares, 275 - apto.41 - Adimacção - Capital - São Paulo - CEP 01542-010 - Tel: 11. 3276 2938

E-mail: pstanich@uol.com.br stanich@uninove.br stanich@zipmail.com.br

Submissão: 13 de outubro de 2003

Aceito para publicação: 13 de abril de 2004

bimestral, a través de antropometría – peso, talla, circunferencia del brazo superior y pliegue cutáneo del tríceps - y a análisis de la composición corporal a través de la bioimpedancia eléctrica. La edad varió entre 36 a 70 años, con promedio de 55 años y mediana de 59,5 años. Quince pacientes (75%) presentaban ELA en la fase de manifestación y cinco (25%) presentaban la forma parálisis bulbar progresiva (PBP). Se ha presentado prevalencia de los hombres en una proporción de 2:1. De estos pacientes, debido a peculiaridades específicas de esta enfermedad, diez terminaron la evaluación propuesta. Se observó disminución progresiva de índice de masa corporal, circunferencias y pliegue (la circunferencia del brazo superior, la circunferencia muscular del brazo, el área grasa del brazo y pliegue cutáneo del tríceps). La relación masa muscular / masa grasa corporal se mantuvo durante el estudio para los dos grupos. La clasificación de la condición nutricional no se modificó para el 70% de los pacientes. Conclusión: los resultados muestran que la suplementación ha logrado prevenir el agravamiento del estado nutricional, mas no lo ha logrado corregir los promedios globales de adecuación. (Rev Bras Nutr Clin 2004; 19(2):70-78)

UNITERMINOS: composición corporal, enfermedad neuromotora, esclerosis lateral amiotrófica.

## Introdução

Doença do Neurônio Motor (DNM) é um termo genérico utilizado para descrever quatro principais síndromes: atrofia muscular progressiva (AMP), esclerose lateral primária (ELP), parálisis bulbar progressiva (PBP) e esclerose lateral amiotrófica (ELA). Sendo a manifestação ELA a mais comum, na literatura as quatro formas são, de modo habitual, denominadas simplesmente como ELA. Também conhecida como Doença de Lou Gehrig, caracteriza-se por parálisis progressiva secundária ao comprometimento dos neurônios motores, neurônio motor superior (NMS) e neurônio motor inferior (NMI). Os primeiros sintomas mais comuns são atrofia e fraqueza muscular, fasciculações, câimbras, hipertonía e hiperreflexia.

A progressão característica da ELA é um comprometimento motor generalizado. Nos estágios mais avançados da doença, observa-se diminuição da força muscular respiratória, disfagia, perda progressiva de peso corporal e de massa muscular<sup>1</sup>.

A manutenção do peso corporal dentro dos padrões da normalidade tem-se constituído em busca constante. Tal comportamento justifica-se pela clara relação entre o peso corporal e a doença. É possível compreender o peso corporal como o resultado da relação entre a ingestão de energia e o gasto energético, caracterizando o balanço energético em: negativo (perda ponderal), positivo (ganho ponderal) ou neutro (manutenção do peso corporal).

A progressiva atrofia muscular pode mascarar o aumento da demanda metabólica, característica das doenças progressivas. Uma vez que as energias estão canalizadas para a manutenção da ventilação pulmonar, justifica-se o aumento do gasto energético basal dos pacientes com ELA<sup>2,3,4</sup>.

A perda de peso corpóreo, associada às alterações bulbares (disfagia e respiração), demonstra a necessidade de cuidado nutricional precoce e específico a cada estágio da doença<sup>5</sup>.

Analisando as mudanças na composição corpórea dos indivíduos na ELA, observa-se que um discreto aumento de peso corpóreo pode compensar a energia consumida na diminuição de massa magra inerente à progressão da doença. É possível fazer reserva corpórea de energia nos pacientes com ELA minimizando a significativa perda de massa magra e de gordura corporal total<sup>3</sup>.

Em estudo realizado por Slowie et al.<sup>6</sup>, concluiu-se que o suporte nutricional pode retardar a perda de peso e a atrofia

muscular. O suporte nutricional compreende a precoce detecção da diminuição da ingestão alimentar, principalmente em quilocalorias, a modificação da consistência da dieta e a indicação precoce de via alternativa de alimentação. As vias alternativas de alimentação para os pacientes com ELA incluem sondas ou ostomias (gastrostomia ou jejunostomia)<sup>2</sup>.

Na vigência de alimentação por via oral, Kasarskis & Neville<sup>2</sup> observaram diminuição da composição corpórea (massa magra e gorda), força muscular e balanço nitrogenado, além de aumento do gasto energético basal em doentes com ELA na fase terminal<sup>7</sup>. A média de ingestão alimentar variou entre 84% e 126% em relação às recomendações dietéticas, demonstrando que esses pacientes apresentaram ingestão calórico-protéica abaixo do recomendado. Esse fato, associado ao aumento da demanda metabólica, sugerem necessidade de suplementação nutricional nos pacientes com ELA<sup>2,8</sup>.

## Objetivo

O objetivo deste estudo foi descrever o estado nutricional dos pacientes com Doença do Neurônio Motor (DNM)/Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), submetidos à suplementação nutricional.

## Método

De acordo com o artigo 123 do Código de Ética do Conselho Regional de Medicina do Estado de São Paulo (CREMESP, 1988), esta investigação somente foi realizada após autorização do paciente. O presente estudo foi analisado e aprovado pelo Comitê de Ética e pesquisa do Hospital São Paulo/Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM).

Dos 80 pacientes em atendimento no Setor de Doenças Neuromusculares do Departamento de Neurologia da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina, no ano de 2002, 20 pacientes com diagnóstico de DNM/ELA foram selecionados para a realização dessa pesquisa, de acordo com os critérios de inclusão e exclusão estabelecidos. Foram incluídos os pacientes em acompanhamento interdisciplinar periódico regular no setor de doenças neuromusculares, com manifestações clínicas definidas pelo El Escorial, modificados em 1998<sup>9</sup> tratados de acordo com pro-

toocolos pré-definidos e que faziam uso de Riluzole, Vitaminas E e C. Foram excluídos os pacientes com Diabetes Mellitus, usuários de ventiladores mecânicos (BIPAP) e de vias alternativas de alimentação (sondas nasogástrica e/ou entérica ou ostomias). Também foram excluídos os pacientes que faziam acompanhamento irregular, que não eram tratados de acordo com os protocolos pré-definidos e que não poderiam vir ao serviço com a regularidade definida na pesquisa.

Quinze pacientes apresentavam como forma de manifestação clínica a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), sendo 11 indivíduos do sexo masculino e quatro do sexo feminino. A idade variou entre 36 e 70 anos, com média de 49,5 anos e mediana de 46,5 anos. Cinco pacientes apresentavam a forma bulbar (PBP), sendo três do sexo feminino e dois do sexo masculino, com idade variando entre 57 e 65 anos, com média de 62,2 anos e mediana de 63,0 anos. Todos os pacientes apresentavam a forma esporádica da doença.

O programa de suplementação nutricional foi aplicado durante período de seis meses consecutivos. O produto utilizado como suplemento foi Meritene<sup>o</sup>, prescrito na mesma quantidade para todos os pacientes. A prescrição da quantidade do suplemento nutricional foi realizada após a análise da média de ingestão alimentar dos três meses anteriores ao início do estudo. A quantidade diária prescrita foi de 45 gramas, diluídas em 200 ml de leite integral, ingerida uma vez ao dia, em horário aleatório de acordo com a conveniência de cada paciente. O suplemento foi prescrito para atingir valores entre 100% e 130% das recomendações nutricionais e administrado por via oral.

Para avaliação do estado nutricional dos pacientes, foram utilizadas medidas antropométricas (peso, altura, circunferência do braço e dobra cutânea tricipital), segundo os métodos propostos por Frisancho<sup>10</sup>, além da análise da composição corporal pelo método de bioimpedância elétrica (BIA), verificadas bimestralmente.

Como a maior parte dos pacientes (55%) não deambulava, os pacientes foram pesados com cadeira de rodas. Previamente à pesagem do paciente, as cadeiras foram

pesadas e o valor descontado no momento da calibração da balança. Os pacientes (n=8) que deambulavam foram pesados em pé. O peso corpóreo foi medido em balança tipo plataforma (Toledo do Brasil).

Para análise da composição corporal foi utilizado o aparelho de bioimpedância elétrica BIA – 101 Quantum. Foram seguidas as recomendações estabelecidas pelo fabricante. Foram aferidas as medidas de resistência (ohms) e reactância (ohms), sendo calculada a bioimpedância corporal. Através de *software* específico (VCORP), obtivemos os valores de porcentagem de água corpórea total, porcentagem de gordura e a relação entre massa magra e massa gorda.

Para a determinação do estado nutricional os parâmetros antropométricos foram analisados em conjunto. Os valores obtidos segundo porcentagem de adequação foram classificados pelo Escore de Desnutrição Protéico Calórico (DPC). O Escore de DPC representa a soma de todos os parâmetros de avaliação nutricional em porcentagem de adequação dividido pelo número de parâmetros avaliados. O valor obtido pelo escore de DPC permite classificar os pacientes segundo as recomendações de Blackburn et al<sup>8</sup>.

Para o cálculo das necessidades calóricas foi utilizada a equação de Harris & Benedict<sup>11</sup>. O cálculo das necessidades protéicas foi baseado nas recomendações da Sociedade Brasileira de Alimentação e Nutrição<sup>12</sup>, sendo oferecidas de 1,0 a 1,2 g proteína/kg peso atual/dia.

A ingestão alimentar foi analisada por diário alimentar de 3 dias, solicitado bimestralmente e calculado por *software* específico – Sistema de Apoio à Decisão em Nutrição – versão 2.5<sup>a</sup> – DIS – UNIFESP – EPM.

A análise da qualidade de vida dos pacientes estudados foi realizada na fase inicial e no término do estudo, através da aplicação de um questionário, o ALSAQ-40<sup>13</sup>.

## Resultados

Foram selecionados 20 pacientes, mas devido às particularidades clínicas da doença, somente dez concluíram o es-

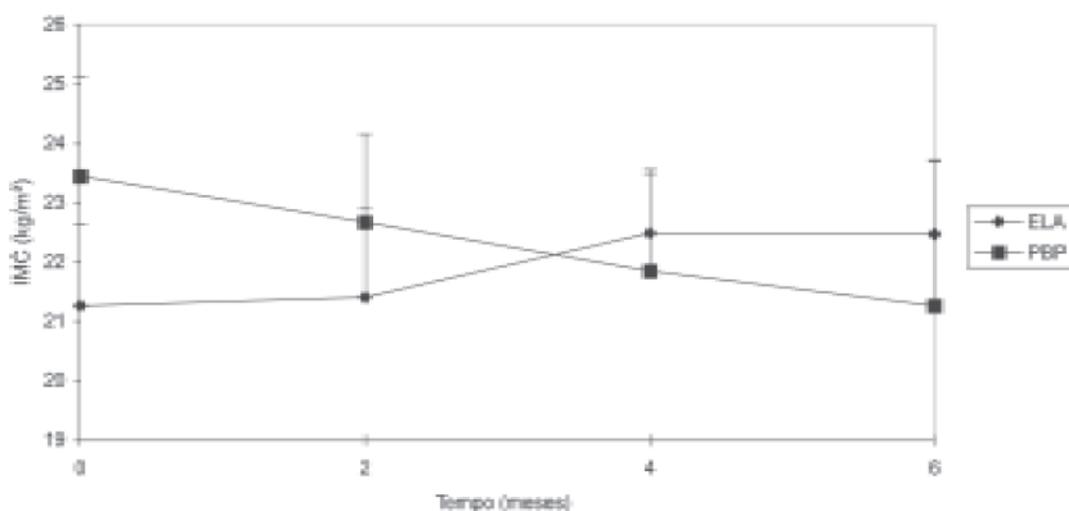


Figura 1 – Evolução do índice de massa corpórea (IMC). ELA - esclerose lateral amiotrófica; PBP - paralisia bulbar progressiva.

tudo proposto. Três pacientes eram do sexo feminino e sete do sexo masculino. A distribuição segundo a faixa etária foi de 57 a 66 anos, com média de 60,6 anos para as mulheres, e 36 a 70 anos, com média de 51,2 anos, para os homens. A faixa etária com maior prevalência da doença é entre os 50 e 60 anos, com média de 55 anos de idade<sup>14</sup>.

Na análise do índice de massa corpórea (Figura 1), observa-se o aumento progressivo do peso somente no grupo de pacientes com ELA. No início do estudo, os pacientes com PBP apresentam valores de IMC maiores do que o grupo com ELA. Analisando o gráfico, sugere-se que o grupo com ELA apresenta aumento, e o grupo com PBP, diminuição do IMC. Ao observar-se as medianas, nota-se que o IMC do grupo com ELA permaneceu constante, enquanto o grupo com PBP apresentou queda. Pequenas alterações no peso corpóreo total modificam os valores do índice de massa corporal, uma vez que o peso é a única variante desse índice em adultos.

A Figura 2 mostra que para a relação entre as massas magra e gorda, os grupos apresentam valores quase constantes durante o estudo, não havendo evidências, em nenhum momento, de que os grupos apresentem comportamento diferente. Porém, ao analisarmos as médias dos valores dos dois grupos, constata-se que o grupo com PBP apresentou valores progressivamente maiores do início ao término do acompanhamento. Tratando-se de uma relação entre dois compartimentos corpóreos (massa magra e massa gorda), o aumento dos valores de um compartimento, necessariamente, determinará modificação da relação, fato que justifica os

valores maiores no grupo com PBP. Em virtude do número reduzido de pacientes, não foi possível aplicar teste estatístico específico às Figuras 1 e 2.

A Tabela 1 mostra que 62,5 % dos pacientes com ELA na fase inicial do estudo eram eutróficos, 25% apresentavam algum grau de desnutrição e 12,5% apresentavam sobrepeso, segundo a classificação do IMC. Segundo a classificação do escore de DPC, 87,5% dos pacientes apresentavam algum grau de desnutrição, e também 12,5 % apresentavam

sobrepeso. Ao final dos seis meses de suplementação, não houve modificação do estado nutricional dos pacientes que permaneceram até a fase final do estudo, segundo o IMC. O mesmo não foi encontrado quando analisamos os dados segundo o escore de DPC. Um dos pacientes com desnutrição moderada evoluiu para desnutrição leve; um paciente com desnutrição leve evoluiu para sobrepeso, e um evoluiu de sobrepeso para obesidade.

Na Tabela 2, está representado o estado nutricional dos pacientes com PBP estudados no início e ao final do período de suplementação nutricional. Na fase inicial do estudo, não foi encontrado nenhum grau de desnutrição. Quarenta

**Tabela 1 - Estado nutricional dos pacientes com ELA**

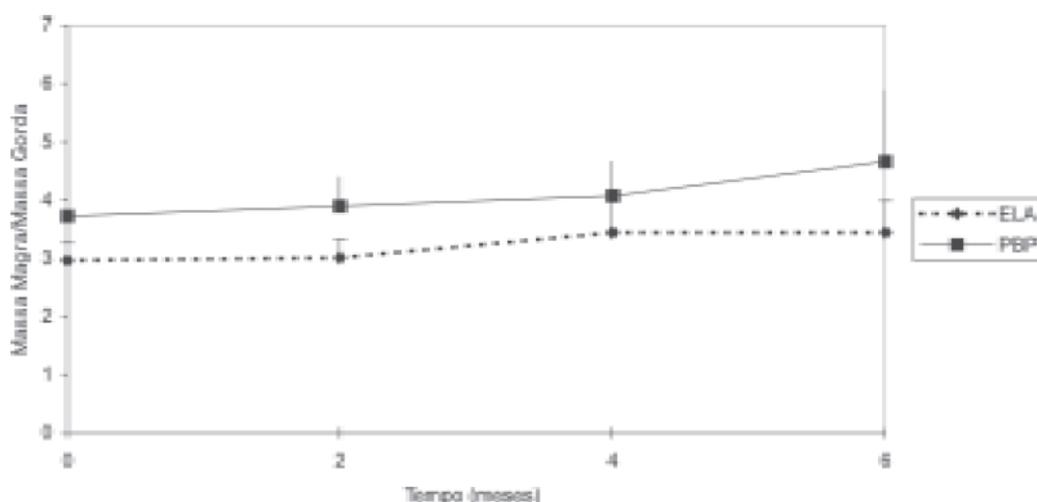
Estado nutricional	Início (n)		Término (n)	
	IMC	SCORE	IMC	SCORE
Eutrofia	5	0	4	0
Desnutrição leve	1	3	1	3
Desnutrição moderada	0	3	0	1
Desnutrição grave	1	1	0	0
Sobrepeso	0	1	0	1
Obesidade	1	0	1	1
TOTAL	8	8	6	6

n= número de pacientes

**Tabela 2 - Estado nutricional dos pacientes com PBP**

Estado nutricional	Início (n)		Término (n)	
	IMC	ESCORE	IMC	ESCORE
Eutrofia	2	3	1	2
Desnutrição leve	0	1	1	0
Desnutrição moderada	0	1	0	2
Desnutrição grave	0	0	0	0
Sobrepeso	0	0	1	0
Obesidade	3	0	1	0
TOTAL	5	5	4	4

n= número de pacientes



**Figura 2 - Evolução da relação massa magra/massa gorda. ELA - esclerose lateral amiotrófica; PBP - paralisia bulbar progressiva.**

por cento pacientes eram eutróficos e 60% apresentavam obesidade, segundo a classificação do IMC. Quanto à classificação segundo o escore de DPC, encontrou-se 50% dos pacientes eutróficos e 50% apresentando algum grau de desnutrição. Ao término do acompanhamento, verificaram-se algumas alterações do estado nutricional nesse grupo estudado. Um paciente passou do estado de eutrofia para desnutrição leve, e um de obesidade para sobrepeso. Esses resultados foram avaliados segundo o IMC. Quanto ao escore de DPC, os resultados mostraram que apenas um paciente passou de desnutrição leve para desnutrição moderada.

A média de ingestão alimentar de calorias e proteínas na fase inicial e durante o estudo estão representadas nas Figuras 3 e 4. Entre o 2º e o 4º mês, todos os pacientes com PBP apresentaram diminuição na ingestão calórica total e, posteriormente (entre o 4º e o 6º mês), discreto aumento. O mesmo não aconteceu no grupo com ELA, o qual apresentou aumento progressivo na ingestão calórica total até o 4º mês. A porcentagem de adequação em relação às recomen-

dações nutricionais, variou entre 90% e 180% , e apenas dois pacientes (60%) com PBP não conseguiram ingerir 100% do recomendado.

Em relação às proteínas, os resultados obtidos são semelhantes aos resultados dos demais macronutrientes. Há evidência de que o comportamento dos grupos foi o mesmo até o 2º mês. Entre o 2º e o 4º mês, o grupo com ELA aumentou a ingestão protéica, enquanto o grupo com PBP diminuiu. O contrário foi observado entre o 4º e o 6º mês de suplementação.

## Discussão

Embora relativamente pequena, a população estudada representa as principais características epidemiológicas da ELA: predominância da forma esporádica sob a forma familiar, do sexo masculino sobre o sexo feminino na proporção de 1,5:1, e da forma de manifestação da doença com acometimento inicial dos membros sobre a forma bulbar<sup>15</sup>. A po-

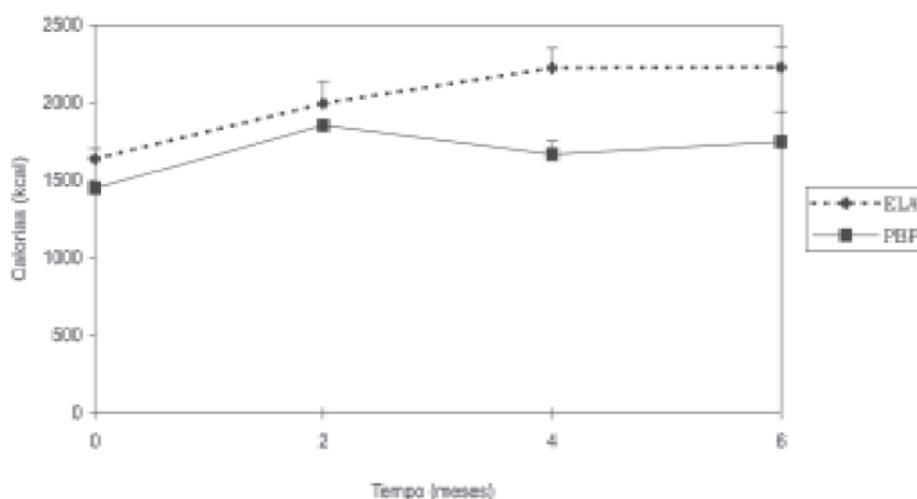


Figura 3 - Evolução da ingestão calórica. ELA - esclerose lateral amiotrófica; PBP - paralisia bulbar progressiva.

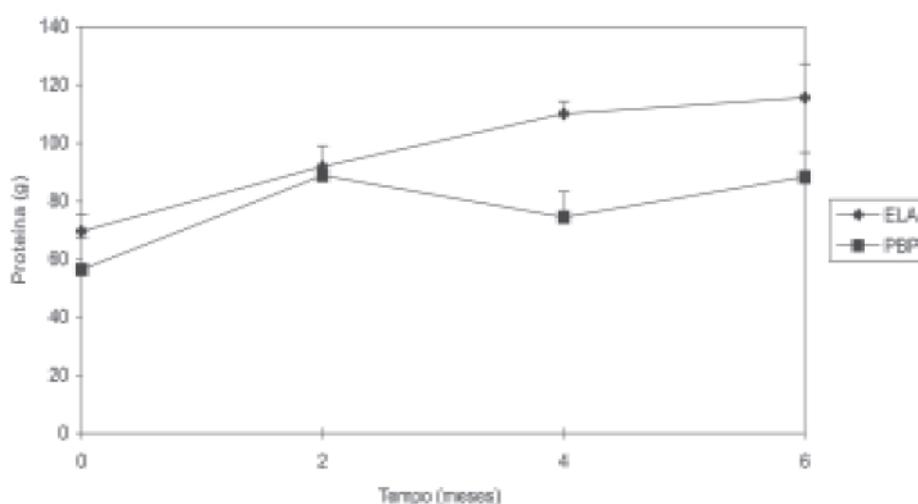


Figura 4 - Evolução da ingestão protéica. ELA - esclerose lateral amiotrófica; PBP - paralisia bulbar progressiva.

pulação estudada apresentou a média de idade inferior à descrita na literatura brasileira, talvez refletindo maior facilidade de comparecimento ambulatorial mais regular de pessoas mais jovens.

A progressão do grau de disfagia, impossibilitando a manutenção da alimentação por via oral, as complicações respiratórias com início de ventilação invasiva, a dificuldade de locomoção do paciente para o atendimento ambulatorial e os quadros depressivos foram as principais causas da redução do número de pacientes durante o estudo. Apesar da perda amostral, o número de pacientes prospectivamente acompanhados foi semelhante ao tamanho amostral utilizado em outras pesquisas realizadas em pacientes com ELA<sup>16,17</sup>.

Nos seis meses de acompanhamento dos pacientes, verificou-se curso natural da doença semelhante ao descrito anteriormente. O momento em que os sintomas respiratórios iniciaram foi diferente nos grupos, tendo surgido na forma bulbar mais precocemente do que na ELA. Dois pacientes faleceram durante o protocolo, em suas residências. Um paciente evoluiu com desconforto respiratório, sendo encaminhado ao hospital e necessitando de intubação orotraqueal. Posteriormente, foi submetido a traqueostomia e tornou-se dependente de ventilação mecânica.

Três pacientes (15%) necessitaram de via alternativa de alimentação (gastrostomia Endoscópica Percutânea -PEG) durante o estudo. A disfagia estava presente em vários graus nesses indivíduos, porém não foi esse sintoma, isoladamente, que determinou a instalação de PEG. A perda de peso (10% do peso corpóreo em três meses) e a diminuição rápida da capacidade vital (CV) foram os demais critérios que indicaram a gastrostomia nesses pacientes. Alguns critérios para indicação de PEG foram sugeridos<sup>18,19,20</sup>, sendo melhor definidos posteriormente<sup>21</sup>.

É válido citar que os pacientes que necessitaram de PEG durante o estudo apresentavam comprometimento inicial da

doença em membros (ELA). A literatura relata que os indivíduos com comprometimento inicial bulbar, por vezes, necessitam de via alternativa de alimentação mais precocemente do que os indivíduos com ELA<sup>22</sup>. Resultados semelhantes não foram encontrados neste estudo, provavelmente devido ao fato de que os pacientes com PBP foram incluídos no protocolo ainda nos estágios iniciais da doença, fato não observado em relação aos pacientes com ELA, que já se encontravam em acompanhamento. Aproximadamente três meses após o término do protocolo de suplementação nutricional dos pacientes que permaneceram em acompanhamento no setor, seis (60%) dos dez pacientes estudados necessitaram da colocação de PEG.

Em estudo randomizado<sup>20</sup>, foi demonstrado que a colocação precoce da PEG em pacientes com ELA pode melhorar a qualidade de vida, devido à melhora do estado nutricional. Foi observada situação semelhante nos pacientes que necessitaram de PEG durante este estudo, recordando que, até o presente momento, não foi encontrada nenhuma relação direta entre a colocação de PEG e o curso natural da ELA<sup>23</sup>.

Todos os pacientes estudados foram, concomitantemente, avaliados e orientados pelo fonoaudiólogo, quan-

to às consistências adequadas da dieta frente à disfagia, nos diferentes estágios da doença. Segundo a proposta de classificação de gravidade das disfagias, por avaliação clínica fonoaudiológica adaptada<sup>24</sup>, a população estudada, no início do estudo, apresentava grau de disfagia moderado, permitindo que a alimentação por via oral fosse preservada, porém com modificação da consistência. No decorrer do protocolo, os pacientes com PBP evoluíram na gravidade da disfagia, de grau moderado para grave, impossibilitando a alimentação por via oral plena. Os pacientes que não apresentaram evolução da disfagia ingeriam dieta geral, ou seja, dieta sem restrições alimentares.

Este estudo confirma os resultados obtidos por Brooks<sup>23</sup>, em 1998, a respeito da evolução da doença, no que diz respeito às diferenças nas questões tempo, intensidade e gravidade presentes nos pacientes com comprometimento inicial bulbar, onde os sintomas aparecem de forma linear com piora abrupta acentuada. Situação observada linearmente nos pacientes com comprometimento inicial nos membros (superiores e inferiores), praticamente durante todo o curso da doença, acentuando a necessidade de intervenção multiprofissional precoce, com enfoque preventivo ou paliativo nos estágios da ELA<sup>26,27,28</sup>.

A intervenção nutricional proposta nesse estudo foi utilização de suplemento nutricional oral em pó, adicionado à alimentação do paciente. Os suplementos orais constituem maneira conveniente de prevenir a desnutrição, quando o paciente ainda é capaz de deglutir<sup>29</sup>. O produto utilizado como suplemento nutricional foi Meritene<sup>®</sup>. A aceitação do produto pelos pacientes foi total. Todos referiram que a variedade dos sabores oferecidos (morango, baunilha e chocolate) contribuiu para a aderência ao protocolo. A forma de apresentação em pó diluída em leite integral, ou o acréscimo de frutas na preparação, foram as melhores maneiras que os cuidadores encontraram para oferecer o suplemento aos pacientes diariamente. Nenhum paciente referiu náuseas,

vômitos ou qualquer outro distúrbio gastrointestinal com a utilização do produto.

A verificação constante das medidas antropométricas e a realização da bioimpedância elétrica proporcionaram ao paciente a própria monitorização do estado nutricional, especialmente do peso corpóreo. Dessa forma, constatou-se maior envolvimento do paciente e cuidador com o tratamento nutricional proposto. Portanto, pode-se inferir que, possivelmente, o suplemento nutricional tenha sido veículo para a valorização do acompanhamento nutricional por parte dos pacientes com ELA e seus cuidadores.

Quanto à ingestão alimentar, após a inclusão do suplemento, observou-se que a maioria dos indivíduos apresentou aumento espontâneo do consumo global de alimentos, variando entre 110% e 180% do recomendado, com exceção de dois pacientes (20%) com PBP que não conseguiram atingir o recomendado, por apresentarem piora do processo de deglutição no decorrer do protocolo. Esses dados corroboram os encontrados por Slowie et al<sup>6</sup>, em 1983, que observaram diminuição da ingestão alimentar frente ao recomendado em 70% dos pacientes estudados. Os resultados desse estudo também sugerem que os pacientes com ELA necessitam de

suplementação nutricional; no entanto, o momento de introdução e as quantidades exatas ainda são desconhecidas.

Sugere-se que o aumento espontâneo da ingestão alimentar tenha ocorrido por duas situações distintas. A primeira estaria relacionada à composição do produto utilizado, e a segunda à maior aderência e envolvimento com o tratamento oferecido. Em relação à composição do produto, este é enriquecido com vitaminas e sais minerais, como vitamina A, C, E, B1 (tiamina), B2 (riboflavina), niacina, B6 (piridoxina), B12 (cianocobalamina), biotina e Vitamina K, cálcio, fósforo, magnésio, ferro, zinco, cobre, manganês e iodo. Podemos atribuir influências positivas dessas substâncias, principalmente das vitaminas do complexo B, no apetite dos pacientes. Em estudo realizado<sup>26</sup> com pacientes pós-cirúrgicos de cirurgia gastrointestinal (médio e grande porte), foi verificada diferença significativa na melhora do apetite dos pacientes que receberam suplemento nutricional, quando comparados ao grupo controle.

Um dos fatores que colabora para a aderência e envolvimento com o tratamento é o atendimento interdisciplinar oferecido pelo Setor de Doenças Neuromusculares da UNIFESP. Esse atendimento, diferencia-se ao fornecer orientações preventivas ao paciente e cuidadores, preparando-os para as implicações que surgirão com a progressão da doença. O grupo formado por neurologistas, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, fonoaudiólogas, nutricionistas, psicólogas, enfermeiras, assistentes sociais e advogados, mobiliza-se, conjuntamente, com o objetivo maior de melhorar a qualidade de vida desses indivíduos.

O aumento da ingestão protéica foi outro achado dos resultados finais de nosso estudo. Com o acréscimo de suplemento protéico, esses valores aumentaram ainda mais. Alguns pacientes chegaram a ingerir dietas hiperprotéicas, com aproximadamente 2,0 gramas de proteína/kg/dia. Apesar de as quantidades moderadamente acima das recomendadas parecerem não ser prejudiciais aos indivíduos saudáveis, es-

tudos experimentais demonstraram que ingestões elevadas de proteínas podem acelerar os processos que levam à esclerose glomerular renal. O Food and Nutrition Board (FNB) preconiza que a ingestão protéica máxima não seja superior ao dobro das recomendações protéicas.

A distribuição dos macro e micronutrientes na dieta dos indivíduos determina o equilíbrio e a qualidade da alimentação consumida. A alimentação dos pacientes apresentava-se quantitativamente e qualitativamente equilibrada somente em relação aos carboidratos (50%-60% do VCT). Apresentava-se hiperlipídica (25%-35% do VCT) e hiperprotéica (15%-20 % do VCT), mantendo-se assim durante todo o período do estudo.

Dentre as medidas antropométricas, o peso corporal é uma das variáveis importantes. Os resultados do peso corporal mostraram que houve diferença significativa de seus valores nos diferentes períodos e entre os grupos acompanhados. No entanto, nota-se tendência de diminuição ponderal em 70% dos pacientes estudados e aumento em 30%. Os pacientes que apresentaram ganho de peso ingeriram valores entre 120% e 160% das recomendações nutricionais. Esses achados vêm de encontro com a literatura, quando

sugerem que a perda de peso é de etiologia multifatorial e que os pacientes com ELA podem ter os requerimentos nutricionais aumentados, uma vez que apresentam perda de massa corporal total, mesmo em vigência de adequada ingestão calórico-protéica<sup>6,3,18</sup>.

Desport et al.<sup>30</sup> relacionaram outros possíveis fatores relacionados ao hipermetabolismo da ELA além das questões respiratórias, como o tabagismo, fasciculações, espasticidade, uso de riluzole e alterações mitocondriais. No entanto, a etiologia relacionada ao gasto respiratório é a mais convincente, até o presente momento.

Baseado nas evidências dos estudos relacionados à diminuição da ingestão alimentar, ao aumento das demandas metabólicas e às possíveis alterações do estado nutricional dos pacientes com ELA, a vigilância nutricional deve ser, precocemente, incorporada ao tratamento dessa doença. A intervenção nutricional precoce pode minimizar os efeitos deletérios da perda de massa corporal total na evolução da doença.

Quanto à antropometria do braço, os resultados desta pesquisa mostraram diferença na dobra cutânea tricipital (DCT), circunferência do braço (CB), área gordurosa do braço (AGB), área muscular do braço (AMB) e circunferência muscular do braço (CMB) durante o período estudado, sugerindo que houve alteração de massa corporal, principalmente nos pacientes com PBP. Os pacientes com PBP iniciaram o estudo com valores melhores que o grupo com ELA e, evolutivamente, pioraram com o tempo. É provável que os seis meses de suplementação não tenham sido suficientes para modificar esses parâmetros nos pacientes com ELA. De fato, não se esperava aumento dessas medidas, mas sim que elas não piorassem, uma vez que, fornecendo calorias em quantidades adequadas, estaríamos contribuindo para a diminuição do catabolismo protéico. Esses resultados são semelhantes aos encontrados por Slowie et al.<sup>6</sup> quando estudavam os aspectos nutricionais da ELA.

Quanto às medidas de porcentagem de água, porcentagem de gordura corporal e relação entre as massas magra/gorda, também não foram encontradas diferenças no período estudado. No entanto, no grupo de pacientes com comprometimento bulbar, observa-se leve aumento na porcentagem de água corporal, indicando que no processo de manutenção e/ou repleção nutricional parte do ganho de peso é devido ao aumento da água corporal<sup>31</sup>.

Em relação à gordura corporal, verifica-se que na ausência de qualquer situação metabólica adversa, a capacidade de recuperação do tecido adiposo, após situação de desnutrição leve, ultrapassa os valores encontrados na situação de nutrição adequada. Também nessa condição, aparentemente a reposição gordurosa é mais facilmente conseguida pelo organismo do que a reconstrução da massa corpórea magra. Nos pacientes, se observou diferenças na porcentagem de gordura corporal. Os pacientes com PBP apresentaram discreta tendência de diminuição (5%). A manutenção da quantidade de gordura corpórea na ELA pode compensar a perda de energia consumida pelo tecido muscular<sup>3</sup>.

Quanto à relação dos compartimentos corporais, massa magra e gorda, os resultados desse estudo não mostraram diferenças. Analisando-se os resultados obtidos com os méto-

dos distintos, clínico direto (bioimpedância elétrica), e o outro indireto (cálculo por meio de medidas antropométricas), não se nota diferenças. Esses dados são os mesmos obtidos no estudo de Diaz et al.<sup>32</sup> no qual medidas antropométricas, por si, já são suficientes para uma análise adequada da composição corporal. Entretanto, a análise de uma variável isolada pode não refletir as reais alterações do estado nutricional global do indivíduo. Portanto, para a classificação do estado nutricional dos pacientes estudados, optou-se por seguir as recomendações de Blackburn & Harvey<sup>8</sup>.

A média do escore de DPC encontrado no início do estudo era diferente entre os grupos. Encontrou-se desnutrição em 87,5% dos pacientes com ELA e 50% em pacientes com PBP. Ao término do estudo, os valores se modificaram positivamente para o grupo com ELA, quando comparados ao grupo com PBP. Dos pacientes que apresentavam desnutrição e que permaneceram até o final do estudo, todos evoluíram o estado nutricional. Encontrou-se piora do estado nutricional no grupo com PBP. Esses achados dão suporte às observações prévias da importância da vigilância nutricional nas DNM/ELA, em especial na PBP, feitas por Mazzini et al.<sup>17</sup>. No entanto, contradizem os achados do estudo de Desport et al.<sup>30</sup> quanto à não diferença do comportamento nutricional das formas de manifestação clínica ELA e PBP.

O índice de massa corpórea (IMC) é a forma mais citada nos estudos como medida para classificação do estado nutricional de pacientes com ELA<sup>19,2,20,30,6</sup>. Neste estudo, resultados muito diferentes foram encontrados entre o escore de DEP e o IMC na classificação do estado nutricional dos pacientes. Enquanto o IMC utiliza apenas a variável peso corpóreo, o escore de DEP é a somatória de todos os parâmetros antropométricos avaliados, sendo mais sensível na detecção de discretas modificações no estado nutricional. O peso corpóreo, como medida antropométrica isolada, não demonstrou ser o melhor parâmetro de monitorização do estado nutricional dos pacientes, em vigência da terapia nutricional oral adotada nesse estudo.

Foram observadas diferenças na qualidade de vida dos pacientes, quando analisada pelo questionário ALSAQ-40<sup>13</sup>. As limitações quanto à dependência para as atividades da vida diária e inabilidade física se modificaram ao longo do estudo para 10% dos pacientes. O mesmo foi observado quanto ao grau de disfagia e dificuldade de alimentação. Essa alteração, presente em apenas dois pacientes com PBP, não foi representativa para modificar os resultados. Notou-se que os pacientes sensibilizavam-se durante as perguntas, principalmente, nas relacionadas às expectativas para o futuro, reforçando a necessidade de acompanhamento dos estados depressivos, que aparecem durante a evolução das doenças degenerativas. Os resultados deste estudo são de importância fundamental para melhor compreensão do comprometimento nutricional presente na Doença do Neurônio Motor.

## Conclusões

Nas condições do presente estudo, pode-se concluir que:

1. Os pacientes com DNM/ELA apresentam comprome-

nto do estado nutricional precoce, antes do aparecimento da disfagia. Entretanto, a velocidade do comprometimento nutricional é maior nos pacientes com manifestação clínica sob a forma de PBP, do que nos pacientes com a forma clássica de ELA.

2. Manutenção da massa magra corporal e o aumento espontâneo da ingestão alimentar foram observados com a utilização do suplemento nutricional.
3. A avaliação e manutenção do estado nutricional devem ser parte integrante do tratamento das DNM/ELA.

## Referências bibliográficas

1. Nelson LM, Matkin C, Longstreth, W T, Mcguire V. Population - based case - control study of amyotrophic lateral sclerosis in Western Washington State. *Il.diet.Am J Epidemiol* 2000;151(2): 164-173.
2. Karsarskis EJ, Neville HE. Management of ALS. *Neurology* 1996; 47 (2 Suppl ): S118-S120.
3. Nau KL et al - Individuals with amyotrophic lateral sclerosis are in caloric balance despite losses in mass. *J Neurol Sci* 1995;192 (Suppl) : 47-9.
4. Shimizu T, Hayashi H, Tanabe H. Energy metabolism of ALS patients under mechanical ventilation and tube feeding. *Clin Neurol* 1991;31: 255-9.
5. Karsarskis EJ et al. Nutritional status of patients with amyotrophic lateral sclerosis : relation to the proximity of death. *Am J Clin Nutr* 1996;63 (1): 130-7.
6. Slowie LA, Paige MS, Antel JP. Nutritional Considerations in the management of patients with ALS amyotrophic lateral sclerosis. *J Am Diet Assoc* 1983;83 (1) : 44-7.
7. Desport JC et al. Nutrition status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology* 1999; 53( 5): 1059-63.
8. Blackburn GL & Havey KB. Nutritional assessment as a routine in clinical medicine. *Postgrad Med* 1982; 71: 46-63.
9. El Escorial revisited: Revised Criteria For The Diagnosis Of ALS. - World Federation of Neurology research group on motor neuron diseases. A consensus conference held at Airlie House, Worrenton, 1998; Virginia on April 2-4.
10. Frisancho A R. New Norms of Upper limb Fat and Muscle Areas for assessment of Nutritional Status. *Am J Clin Nutr* 1981;34: Z540-5.
11. Harris JA, Benedict FGA. Biometric study of basal metabolism in man. Washington, DC: Carnegie Institute of Washington, 1919.
12. Vanucchi H, Menezes EW, Campana AO, Lajolo FM. Aplicações das recomendações nutricionais adaptadas à população brasileira. Ribeirão Preto, Editora Legis Suma, 1990
13. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Brennan C, Swash M. Evidence for the validity and reliability of the ALS assessment questionnaire : The ALSAQ-40. *ALS and motor neuron disorders* 1999;1:33 -40.
14. Dietrich FN, Callegaro D, Tosta ED, Silva HA, Ferraz ME, Lima JMB, Oliveira ASB. Amyotrophic lateral sclerosis in Brazil. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58 (3-A): 607-615.
15. Hubbard RW, Will AD, Peterson MD, Sanchez A, Gillan WW, Tan SA. Elevated plasma glucagon in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1992; 42: 1532-1534.
16. Lisbeth MH, Mathus V, Louwerse LS, Merkus MP, Tytgat GNJ, Vianney de Jong JMB. Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis and impaired pulmonary function. *Gastrointest Endosc* 1994;40: 463-9.
17. Mazzini L, Corra T, Zaccala M, Mora G, Del Piano M, Galante M. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1995;242: 695-698.
18. Chio A et al. Safety and factors related to survival after percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS. *Neurology* 1999;53 (5): 1123-5.
19. Silani V, Karsarskis EJ, Yanagisawa N. Nutritional management in amyotrophic lateral sclerosis: a worldwide perspective. *J Neurol* 1998; 243 (2 Suppl):S 13 -9.