



**UNIVERSIDADE ESTADUAL PAULISTA “JÚLIO DE MESQUITA FILHO”  
FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU**

**DANIELLA CRISTINA VAZ**

**CONSTRUÇÃO DO MANUAL DE TERAPIA NUTRICIONAL: “ESCLEROSE  
LATERAL AMIOTRÓFICA – GUIA PRÁTICO AMBULATORIAL”**

**Botucatu**

**2024**

**UNIVERSIDADE ESTADUAL PAULISTA “JÚLIO DE MESQUITA FILHO”  
FACULDADE DE MEDICINA DE BOTUCATU**

**Daniella Cristina Vaz**

**CONSTRUÇÃO DO MANUAL DE TERAPIA NUTRICIONAL: “ESCLEROSE  
LATERAL AMIOTRÓFICA – GUIA PRÁTICO AMBULATORIAL”**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Faculdade de Medicina Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho”, Campus de Botucatu, para obtenção do título de Especialista em Saúde do Adulto e do Idoso.

**Orientadora:** Nutricionista Dr<sup>a</sup>. Daniela Salate Biagioni Vulcano

**Coorientadora:** Nutricionista Me. Tabata Marinda da Silva

**Botucatu**

**2024**

FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA SEÇÃO TÉC. AQUIS. TRATAMENTO DA INFORM.  
DIVISÃO TÉCNICA DE BIBLIOTECA E DOCUMENTAÇÃO - CÂMPUS DE BOTUCATU - UNESP

BIBLIOTECÁRIA RESPONSÁVEL: MARIA CAROLINA A. CRUZ E SANTOS-CRB 8/10188

Vaz, Daniella Cristina.

Construção do manual de terapia nutricional : esclerose lateral amiotrófica - guia prático ambulatorial / Daniella Cristina Vaz. - Botucatu, 2024

Trabalho acadêmico (residência - Residência Multiprofissional em Saúde do Adulto e do Idoso) - Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho", Faculdade de Medicina de Botucatu

Orientador: Daniela Salate Biagioni Vulcano

Coorientador: Tabata Marinda da Silva

Capes: 40500004

1. Esclerose lateral amiotrófica. 2. Estado Nutricional.  
3. Terapia Nutricional.

Palavras-chave: Esclerose lateral amiotrófica; Estado nutricional; Terapia nutricional.

## **IMPACTO POTENCIAL**

Este trabalho permitiu a criação do manual de Terapia Nutricional, que servirá como instrumento de padronização e ferramenta de auxílio, para os profissionais de saúde, no atendimento ambulatorial de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica.

Além de garantir a efetividade do atendimento, que será pautado em evidências presentes na literatura atual, o manual também evitará lacunas no cuidado ao paciente e evitará possíveis impactos negativos, advindos da rotatividade de profissionais presente no cenário de hospital escola, trazendo benefícios para o paciente, para os profissionais e para toda a equipe envolvida na Atenção à Saúde.

**DANIELLA CRISTINA VAZ**  
**CONSTRUÇÃO DO MANUAL DE TERAPIA NUTRICIONAL:**  
**“ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA – GUIA PRÁTICO**  
**AMBULATORIAL”**

Trabalho de Conclusão de Residência apresentado à Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual “Júlio de Mesquita Filho”, Campus de Botucatu, para obtenção do título de especialista em Saúde do Adulto e do Idoso.

**Orientadora:** Nutricionista Dr<sup>a</sup>. Daniela Salate Biagioni Vulcano

**Coorientadora:** Nutricionista Me. Tabata Marinda da Silva

Comissão examinadora

---

Dr<sup>a</sup>. Daniela Salate Biagioni Vulcano

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu – Nutricionista Serviço de Terapia Nutricional

---

Me. Luana Ferreira Pereira

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu – Nutricionista Clínica

---

Esp. Jéssica Caroline Ferreira

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu – Nutricionista Clínica

Botucatu, 09 de fevereiro de 2024.

## EPÍGRAFE

*“Aqueles que passam por nós, não vão sós,  
não nos deixam sós. Deixam um pouco de si,  
levam um pouco de nós”.*

**- Antoine de Saint-Exupéry**

## RESUMO

VAZ, D. **Construção do Manual de Terapia Nutricional “Esclerose Lateral Amiotrófica – Guia prático ambulatorial”**. Trabalho de Conclusão do Programa de Residência Multiprofissional em Saúde do Adulto e Idoso – Faculdade de Medicina de Botucatu, Botucatu, 2024.

**Introdução:** A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, caracterizada pelo comprometimento dos neurônios motores superiores (NMS) e inferiores (NMI) (BRITO et al., 2014). O estado nutricional do paciente com ELA é um importante fator que pode declinar à medida em que a doença progride (SILVA et al., 2021). Frente a elevada incidência de desnutrição na ELA e considerando que o estado nutricional está diretamente relacionado ao prognóstico de sobrevida do paciente acometido, a terapia nutricional precoce deve ser encorajada, sendo parte integrante tratamento (PARK et al., 2021). **Objetivo:** Desenvolver Manual de Terapia Nutricional, com recomendações sobre ELA, voltado aos profissionais da área da saúde, para auxiliar nos atendimentos ambulatoriais. **Método:** Estudo metodológico para construção de material para atendimento e seguimento ambulatorial de pacientes com ELA. A construção do material baseou-se em revisão de literatura, considerando estudos publicados em português, inglês e espanhol entre os anos de 2013 e 2023. A validação por juízes/especialistas será realizada em um segundo momento. **Resultado:** o material foi composto, em sua versão final, por 36 páginas, divididas em cinco passos, que abordaram desde a anamnese geral/nutricional até às recomendações nutricionais. **Conclusão:** Dada a alta rotatividade de profissionais que atuam no ambulatório, o material desenvolvido por meio deste projeto servirá como ferramenta de padronização no atendimento de pacientes com ELA.

**Palavras-chave:** Terapia Nutricional; Estado Nutricional; Esclerose Lateral Amiotrófica.

## ABSTRACT

VAZ, D. **Construção do Manual de Terapia Nutricional “Esclerose Lateral Amiotrófica – Guia prático ambulatorial”**. Trabalho de Conclusão do Programa de Residência Multiprofissional em Saúde do Adulto e Idoso – Faculdade de Medicina de Botucatu, Botucatu, 2024.

**Introduction:** Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease, characterized by impairment of upper (NMS) and lower (NMI) motor neurons (BRITO et al., 2014). The nutritional status of the ALS patient is an important factor that may decline as the disease progresses (SILVA et al., 2021). Given the high incidence of malnutrition in ALS and considering that the nutritional status is directly related to the survival prognosis of the affected patient, early nutritional therapy should be encouraged, being an integral part of the treatment (PARK et al., 2021). **Objective:** Develop a Nutritional Therapy Manual, with recommendations for patients with ALS, aimed at health professionals, to assist in outpatient care. **Method:** Methodological study to create material for outpatient care and follow-up of patients with ALS. The construction of the material was based on a literature review, considering studies published in Portuguese, English, and Spanish between 2013 and 2023. Validation by judges/experts will be carried out at a second stage. **Result:** the material consisted, in its final version, of 36 pages, divided into five steps, which covered everything from the general/nutritional anamnesis to nutritional recommendations. **Conclusion:** Given the high turnover of professionals working in the outpatient clinic, the material developed through this project will serve as a standardization tool in the care of patients with ALS.

**Keywords:** Nutrition Therapy; Nutritional Status; Amyotrophic Lateral Sclerosis.

## LISTA DE ILUSTRAÇÕES

<b>Figura 1-</b> Fontes bibliográficas obtidas por meio de levantamento bibliográfico, quanto aos autores, local, ano de publicação e desenho do estudo.....	16
<b>Figura 2</b> - Capa do manual de terapia nutricional “Esclerose Lateral Amiotrófica: Guia Prático Ambulatorial”. .....	17

## SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO .....	10
2	OBJETIVO.....	13
3	MÉTODOS .....	14
3.1	CARACTERÍSTICAS, LOCAL E PERÍODO DO ESTUDO .....	14
3.2	DESENVOLVIMENTO DO ESTUDO .....	14
3.2.1	Levantamento bibliográfico .....	14
3.2.2	Construção do material.....	15
4	RESULTADOS E DISCUSSÃO .....	17
5	CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	20
	REFERÊNCIAS.....	21
	APÊNDICES.....	23

## 1 INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, caracterizada pelo comprometimento dos neurônios motores superiores (NMS) e inferiores (NMI). Tem etiologia desconhecida e incidência de 1 a 2 casos, a cada 100.000 habitantes, por ano. Ocorre com maior frequência entre as pessoas do sexo masculino, com idade entre 55 a 75 anos (BRITO et al., 2014).

Na ELA, a perda dos neurônios motores é irreversível e ocorre no córtex cerebral, na medula espinhal e no tronco encefálico, resultando em paralisia motora progressiva (YANG; FAN, 2017). A fraqueza da musculatura esquelética, característica da doença, cursa com declínio progressivo da capacidade funcional, disartria, disfagia e falência da musculatura respiratória. As funções sensitivas primárias, cognitivas, vesico-esfincterianas e sexuais não são comprometidas pela doença (GOMES et al., 2021).

A taxa de sobrevida média dos pacientes portadores de ELA é de 3 a 5 anos, contudo, cerca de 10% dos casos apresentam uma forma mais lenta de progressão, podendo atingir uma sobrevida superior a uma década (GOMES et al., 2021). Causas genéticas e até mesmo fatores ambientais têm sido investigados como possíveis fatores de risco para a doença, que não tem patogênese totalmente elucidada (SILVA et al., 2021).

São descritas duas formas de ELA: a ELA esporádica, sem modelo genético simples estabelecido, que compreende de 90 a 95% dos casos; e a ELA familiar, onde há mutação no gene da Superóxido Dismutase (SOD-1), e compreende apenas 5 a 10% dos casos (SUKOCKIENE et al., 2020). A sintomatologia da doença, seja esporádica ou familiar, inclui fadiga, fraqueza e atrofia muscular, fasciculações, disartria e disfagia, sialorreia, labilidade emocional, além de dificuldade para realização de movimentos finos e dificuldade de marcha (LÓPEZ-GÓMEZ et al., 2021). Segundo critérios diagnósticos internacionais, a doença pode ser classificada como suspeita, possível, provável ou definitiva (BRITO et al., 2014).

A ELA tem diagnóstico clínico com base na detecção de sinais progressivos de fraqueza muscular e do acometimento da musculatura inervada pelos neurônios motores superiores e inferiores (LUIS; IZAOLA; FRANCO-LOPEZ, 2015). O tratamento consiste no uso de medicamentos neuroprotetores, contudo, o tratamento farmacológico é bastante limitado, destacando-se o fármaco Riluzol, que atua diminuindo a excitotoxicidade do glutamato, prolongando a sobrevida dos pacientes entre 6 e 21 meses (SILVA et al., 2021).

A progressão da doença causa grande comprometimento funcional dos pacientes,

com consequente declínio da capacidade para realização de suas atividades básicas de vida diária (ABVD's), gerando impacto no condicionamento físico geral, cursando com imobilidade, que, por sua vez, resultará no surgimento de contraturas musculares, dor, rigidez articular e deformidades (SILVA et al., 2021).

O estado nutricional do paciente com ELA é outro fator que pode declinar à medida em que a doença progride. Há forte correlação entre a diminuição do peso corporal e do Índice de Massa Corporal (IMC) com a diminuição do tempo de sobrevida e pior prognóstico dos pacientes (WANG et al., 2022). Fatores como, perda do apetite, disfagia, dispneia e hipermetabolismo, contribuem para o declínio do estado nutricional. Ao menos 50% dos pacientes apresentam hipermetabolismo, ou seja, possuem aumento das suas necessidades nutricionais, o que torna o manejo clínico ainda mais complexo e desafiador (SALVIONI et al., 2014).

A taxa de desnutrição entre os pacientes portadores de ELA é bastante elevada, varia entre 15 e 55%, aumentando ao passo em que a doença progride (MARIN et al., 2011). O risco de mortalidade também é bastante expressivo nos pacientes desnutridos, aumentando em 30% a cada 5% de perda ponderal de peso. A disfagia tem correlação significativa com os casos de ELA com início bulbar, com consequente comprometimento da deglutição oral, afetando diretamente a ingestão alimentar e hídrica (RUGAITIENĖ et al., 2022). A necessidade de modificações na consistência da dieta contribui de forma negativa para a aceitação alimentar e favorece a diminuição do consumo de determinados grupos alimentares, em especial das proteínas (DE MARCHI et al., 2022).

Estudos associam uma maior sobrevida global a longo prazo para cada aumento de 1 kg/m<sup>2</sup> no IMC e estimam que este aumento seja de 14%. Em contrapartida, estes mesmos estudos evidenciam que, para cada redução de 1% no IMC, o aumento no risco de mortalidade é de 24%. A monitorização do estado nutricional do paciente é de suma importância para o tratamento e pode ser feita considerando a perda de peso corporal, a redução do IMC e através da triagem nutricional, utilizando-se de ferramenta validada (ALVES et al., 2022).

Frente a elevada incidência de desnutrição na Esclerose Lateral Amiotrófica, e considerando que o estado nutricional está diretamente relacionado ao prognóstico de sobrevida do paciente acometido, a terapia nutricional precoce deve ser encorajada, sendo parte integrante do tratamento (PARK et al., 2021). Além da prescrição de uma dieta ajustada às necessidades calórico-proteicas individuais, deve-se atentar também para a necessidade de mudanças de consistência da dieta, bem como para a indicação de

suplementação ou nutrição enteral quando pertinente (ALVES et al., 2022).

Deste modo, tem-se como objetivo reunir as recomendações nutricionais mais recentes, publicadas na literatura científica, para embasar a criação do Manual de Terapia Nutricional para atendimento ambulatorial dos pacientes portadores de ELA.

## **2 OBJETIVO**

Desenvolver Manual de Terapia Nutricional, para auxiliar no atendimento ambulatorial de profissionais e alunos da área da saúde, nos pacientes com ELA.

### 3 MÉTODOS

#### 3.1 CARACTERÍSTICAS, LOCAL E PERÍODO DO ESTUDO

Trata-se de um estudo metodológico que visa a criação do manual de terapia nutricional para atendimento ambulatorial. Segundo Melo et al. (2017), estudos metodológicos abrangem o desenvolvimento, a validação e a avaliação de métodos de pesquisa, proporcionando acordo entre profissionais especialistas para definir padrões de prática.

O presente estudo dividiu-se em duas etapas, sendo: levantamento bibliográfico e construção do manual a partir dos achados na literatura científica. A validação por juízes/especialistas será realizada em um segundo momento. O projeto foi desenvolvido entre os meses de julho e dezembro de 2023, no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu- SP (HCFMB).

O HCFMB, autarquia do Estado de São Paulo, é uma instituição vinculada à Secretaria de Saúde do Estado de São Paulo e associa-se à Universidade Estadual “Júlio de Mesquita Filho”, Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP, para fins de ensino, pesquisa e extensão.

O HCFMB é centro de referência no atendimento de pacientes com ELA. Os pacientes são acompanhados em consultas ambulatoriais por equipe multidisciplinar, composta por: neurologistas, fonoaudiólogos, fisioterapeutas, psicólogos, nutricionistas, enfermeiros, farmacêuticos e assistentes sociais. Atualmente, cerca de 40 pacientes com ELA encontram-se em atendimento ambulatorial e os retornos são agendados com intervalo de 3 meses, podendo este intervalo ser inferior, caso necessário.

#### 3.2 DESENVOLVIMENTO DO ESTUDO

##### 3.2.1 Levantamento bibliográfico

Visando reunir evidências científicas atuais para embasar a criação do manual de terapia nutricional para atendimento dos pacientes portadores de ELA, realizou-se uma revisão de literatura, com buscas nas bases de dados: Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), LILACS, PubMed, Medline, Scopus e Scientific Electronic Library Online (SciELO), norteadas pela seguinte questão: “Quais as recomendações nutricionais mais atuais de terapia nutricional para os pacientes com ELA, e quais os impactos da nutrição adequada na sobrevida destes pacientes?”.

Para as buscas, foram considerados elegíveis os artigos publicados em inglês, português e espanhol, entre os anos de 2013 e 2023, compreendendo os últimos 10 anos.

Os descritores utilizados para as pesquisas nas bases de dados, em português, foram: “Terapia Nutricional” OR “Estado Nutricional” AND “Esclerose Amiotrófica Lateral”, indexados no sistema de Descritores em Ciência e Saúde (DeCS). Para as buscas nas bases de dados estrangeiras, os termos utilizados, em inglês, foram: “*Nutrition Therapy*” OR “*Nutritional Status*” AND “*Amyotrophic Lateral Sclerosis*”, indexados no *Medical Subject Headings* (MeSH).

A busca inicial resultou em 194 artigos encontrados nas bases de dados supracitadas. Inicialmente foi realizada a leitura de todos títulos, sendo excluídos os artigos duplicados, e selecionados os potenciais trabalhos a serem incluídos. Posteriormente, os estudos selecionados tiveram seus resumos avaliados, onde foram excluídos os que não possuíam texto completo disponível ou que não possuíam correspondência com o tema. Por fim, os artigos restantes foram lidos na íntegra, passando por última exclusão daqueles que não respondiam à questão norteadora do trabalho, restando um total de seis artigos que basearam a criação do manual.

Para extração dos dados, as informações foram dispostas em planilha contendo: nome da pesquisa, autores, ano de publicação, local do estudo, tipo de estudo, tamanho da amostra, características da amostra, resultados e conclusões.

### 3.2.2 Construção do material

Segundo Echer (2005), a elaboração de manuais tem o intuito de facilitar o trabalho da equipe multidisciplinar, na orientação dos pacientes, bem como de seus familiares, visando contribuir para o tratamento, a recuperação e o autocuidado destes.

Ainda de acordo com Echer (2005), o primeiro passo para a construção de um manual é a elaboração do projeto e a definição da chave de pesquisa para realização da busca bibliográfica nas bases de dados. Os passos seguintes serão a busca na literatura científica, visando reunir o conhecimento científico existente sobre o assunto; e a extração das informações encontradas, que devem ser agrupadas de forma lógica, clara e de fácil compreensão pelo público alvo.

Deste modo, considerando os passos supracitados, após a realização do levantamento bibliográfico, os dados coletados a partir da revisão de literatura, embasaram a criação do manual de terapia nutricional, que tem como público-alvo os profissionais nutricionistas do HCFMB. A figura 1 apresenta as referências bibliográficas obtidas a partir do levantamento bibliográfico, consultadas para elaboração do manual.

**Figura 1-** Fontes bibliográficas obtidas por meio de levantamento bibliográfico, quanto aos autores, local, ano de publicação e desenho do estudo.

Nº	Autores, local e ano de publicação	Desenho do estudo
I	BURGOS et al. Espanha 2018	Guideline ESPEN
II	ESSAT et al. Reino Unido 2022	Revisão de mapeamento
III	KELLOG et al. Estados Unidos 2017	Revisão de literatura
IV	LÓPEZ-GÓMES et al. Espanha 2018	Coorte
V	SALVIONI et al. Brasil 2014	Revisão de literatura
VI	WANG et al. China 2022	Ensaio clínico randomizado

Fonte: Autoria Própria, 2023.

Após a definição do escopo teórico, iniciou-se o processo de elaboração da parte gráfica do manual, onde um modelo piloto foi desenvolvido pela autora, utilizando a ferramenta Microsoft Word. As informações contidas no manual foram dispostas em ordem lógica, buscando seguir as etapas realizadas durante o atendimento nutricional na forma de passo-a-passo.

Tendo como base o modelo piloto, a equipe do Departamento de Gestão de Atividades Acadêmicas (DGAA) do HCFMB elaborou a versão final do manual de acordo com as normas da instituição.

#### 4 RESULTADOS E DISCUSSÃO

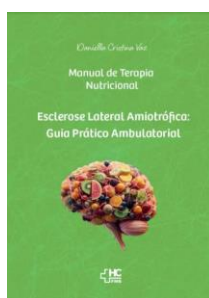
O manual de terapia nutricional intitulado “Esclerose Lateral Amiotrófica: Guia prático ambulatorial” foi composto por 36 páginas, divididas em cinco passos, que abordam desde a anamnese geral/nutricional até às recomendações nutricionais embasadas na literatura científica atual.

O manual foi pensado e desenvolvido de maneira lógica, visando seguir o fluxo de atendimento nutricional, servindo como guia prático durante as consultas. Deste modo, os cinco passos supracitados foram dispostos da seguinte forma: Passo 1: Anamnese Nutricional, subdividido em Anamnese Geral e Anamnese Alimentar; Passo 2: Triagem, subdividido em Triagem Nutricional e Identificação de risco para disfagia; Passo 3: Exame Físico, subdividido em Exame Clínico, Medidas Antropométricas, Fórmulas Preditivas e Peso Corporal; Passo 4: Classificação do Estado Nutricional, com classificação por meio do índice de massa corporal (IMC) e da Iniciativa de liderança global sobre desnutrição (GLIM) e Passo 5: Necessidades Nutricionais, que aborda as recomendações nutricionais diárias de macro e micronutrientes bem como recomendações adicionais, como vias alternativas de alimentação.

O manual também traz um protocolo de terapia nutricional em forma de fluxograma, para auxiliar o profissional nutricionista na tomada de decisão acerca do melhor momento para a suplementação nutricional ou indicação de início de alimentação por via alternativa.

O manual será publicado e disponibilizado para download, de forma gratuita, no site do HCFMB, por meio da Biblioteca Virtual do HCFMB. Contudo, tendo em vista que o manual foi desenvolvido para ser utilizado pelos profissionais nutricionistas durante os atendimentos ambulatoriais, esforços serão feitos para que algumas unidades do manual estejam disponíveis também na versão impressa. A Figura 2 mostra a capa do manual e o conteúdo completo está presente em Apêndice A.

**Figura 2** - Capa do manual de terapia nutricional “Esclerose Lateral Amiotrófica: Guia Prático Ambulatorial”.



Fonte: Autoria Própria, 2023.

Tendo em vista a rotatividade de profissionais nutricionistas que passam pelo ambulatório, uma vez que, em sua maioria, são residentes e especializando, e considerando a importância de se seguir uma linha de cuidado contínua no tratamento dos pacientes, este manual foi pensado de forma a facilitar o atendimento nutricional, tendo como objetivo a padronização do atendimento.

O instrumento também tem como objetivo evidenciar a importância da equipe multidisciplinar na assistência do paciente com ELA, propondo deste modo, seguir uma linha de raciocínio direta durante o atendimento, englobando outras especialidades e evitando lacunas na assistência. Isso traz benefícios para o paciente, para os profissionais para toda a equipe envolvida na Atenção à Saúde.

Outra vantagem que vale ser ressaltada é que, tendo em vista que o HCFMB é um serviço de atenção terciária, caracterizado como centro de ensino e pesquisa, a padronização do atendimento nutricional, com posterior registro da consulta no prontuário eletrônico do paciente é indispensável. O manual poderá servir para fins de estudos clínicos, uma vez que garantirá que todas as informações acerca da evolução clínica do paciente estarão registradas, incluindo as condutas pautadas na literatura recente.

A importância da avaliação e seguimento multidisciplinar dos pacientes com ELA, incluindo o aconselhamento nutricional precoce, que é fator positivo para manutenção do estado nutricional e abordagem preventiva no tratamento, está bem descrita na literatura.

Um estudo que teve como objetivo avaliar o impacto do suporte nutricional especializado nos parâmetros antropométricos de pacientes com ELA, evidenciou que o suporte nutricional especializado a partir do diagnóstico, está associado a melhorias nos parâmetros relacionados ao curso da doença. Este mesmo estudo também observou que os pacientes em acompanhamento nutricional apresentaram diminuição da progressão da perda de peso e cursaram com estabilização do peso, bem como ganho de peso nos primeiros seis meses (LÓPEZ-GÓMEZ et al., 2018).

Além disso, a implementação de protocolos multidisciplinares de atendimento faz com que os pacientes obtenham melhor estado nutricional ao iniciar o tratamento, atuando como fator de prevenção para a presença de desnutrição, o que resulta em um tratamento mais eficaz para a sobrevivência e qualidade de vida destes (SALVIONI et al., 2014).

Segundo Brito et al., 2014, a terapia nutricional precoce é imprescindível e deve ser incentivada como parte integrante do tratamento. Deve englobar não somente a prescrição de uma dieta adequada em nutrientes e energia, mas também adaptada em termos de consistência e associada à suplementação e/ou nutrição enteral quando pertinente.

A terapia nutricional impacta positivamente a qualidade de vida e sobrevida do paciente com ELA, prevenindo a desnutrição e contribuindo para a manutenção de adequado estado nutricional.

Sendo assim, instituir recomendações consistentes, baseadas em evidências, garantirão maior sucesso da intervenção nutricional, muito embora ainda sejam escassas as diretrizes e revisões sistemáticas acerca da terapia nutricional nestes pacientes (BRITO, et al., 2014).

## **5 CONSIDERAÇÕES FINAIS**

O material desenvolvido por meio deste projeto possibilita fornecer um guia para atendimento nutricional, que servirá como instrumento de padronização nos atendimentos de pacientes com ELA, tendo em vista a rotatividade de profissionais que atendem no ambulatório.

Este manual é relevante e contribuirá para que os atendimentos sejam realizados de forma interdisciplinar, mais completa e assertiva, além de facilitar a orientação de condutas embasadas na literatura atual. O manual será submetido, posteriormente, ao processo de validação de conteúdo por juízes/especialistas.

## REFERÊNCIAS

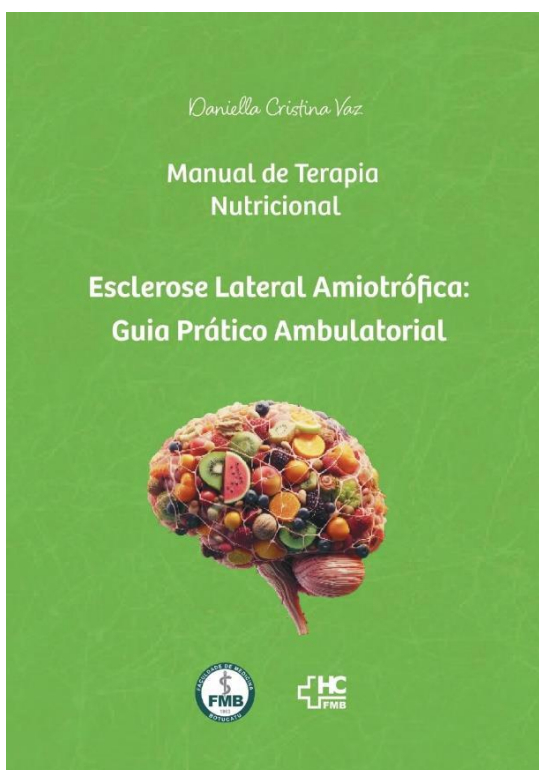
- ALVES, J. T. M. et al. Diretriz BRASPEN de Terapia Nutricional no Paciente com Doenças Neurodegenerativas. **Braspen Journal**, v. 37, p. 2–34, 2022.
- BRITO, A. et al. Protocolo diferenciado para Terapia Nutricional na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Brasileira de Ciências da Saúde**, v. 18, n. 1, p. 79–86, 2014.
- ECHER, I. C. The development of handbooks of health care guidelines. **Revista latino-americana de enfermagem**, v. 13, n. 5, p. 754–757, 2005.
- DE MARCHI, F. et al. A Telehealth Intervention for Nutritional Counseling in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients. **Journal of Clinical Medicine**, v. 11, n. 15, 2022.
- GOMES, C. M. S. et al. Funcionalidade e qualidade de vida de pessoas com esclerose lateral amiotrófica e percepção da sobrecarga e apoio social de cuidadores informais. **Acta Fisiátrica**, v. 27, n. 3, p. 167–173, 2021.
- LÓPEZ-GÓMEZ, J. J. et al. Endocrinología , Diabetes y Nutrición Effect of the type of specialized nutrition support on the course of the patient with amyotrophic lateral sclerosis ( ALS ). **Interhospital registry SCLEDyN**. v. 68, 2021.
- LÓPEZ-GÓMEZ, J. J. et al. Influence of a multidisciplinary protocol on nutritional status at diagnosis in amyotrophic lateral sclerosis. **Nutrition**, v. 48, p. 67–72, 2018.
- LUIS, D. A. DE; IZAOLA, O.; FRANCO-LOPEZ, A. Enfermedades neurodegenerativas; aspectos nutricionales. **Nutrición Hospitalaria**, 1. v. 32, n. 2, p. 946–951, 2015.
- LYNN, M. R. Determination and Quantification Of Content Validity. **Nursing research**, [s. l.], v. 35, ed. 6, p. 382–386, 1986.
- PARK, J. et al. Body Fat Percentage and Availability of Oral Food Intake: Prognostic Factors and Implications for Nutrition in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Nutrients**, 21 de outubro de 2021;13(11):3704.
- RUGAITIENĖ, M. et al. Oropharyngeal Dysphagia as the Main Expression of Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Medicina (Lithuania)**, v. 58, n. 5, 2022.
- SALVIONI, C. C. DOS S. et al. Nutritional care in motor neurone disease/amyotrophic lateral sclerosis. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 72, n. 2, p. 157–163, 2014.
- SILVA, R. S. F. DA et al. Perfil epidemiológico dos pacientes com esclerose lateral amiotrófica acompanhados na Associação de Assistência à Criança Deficiente. **Acta Fisiátrica**, v. 28, n. 1, p. 30–35, 2021.
- SUKOCKIENE, E. et al. Multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis: A 4-year longitudinal observational study. **Swiss Medical Weekly**, v. 150, n. 23–24, 2020.
- MARIN, B. et al. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. **Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry**, v. 82, n. 6, p. 628–634, 2011.
- MELO, W. S. DE et al. Guide of attributes of the nurse’s political competence: a methodological study. **Revista brasileira de enfermagem**, v. 70, n. 3, p. 526–534,

2017.

WANG, S. et al. Effect of complete high-caloric nutrition on the nutritional status and survival rate of amyotrophic lateral sclerosis patients after gastrostomy. **American Journal of Tranlational Research**, v. 14, n. 11, p. 7842–7851, 2022.

YANG, L. P.; FAN, D.-S. Diets for patients with amyotrophic lateral sclerosis: Pay attention to nutritional intervention. **Chinese Medical Journal**, v. 130, n. 15, p. 1765–1767, 2017.

## APÊNDICES



*Daniella Cristina Vaz*

### Manual de Terapia Nutricional

### Esclerose Lateral Amiotrófica: Guia Prático Ambulatorial



*Daniella Cristina Vaz*

### Manual de Terapia Nutricional

### Esclerose Lateral Amiotrófica: Guia Prático Ambulatorial

Botucatu

2024

Hospital das Clínicas da  
Faculdade de Medicina de Botucatu



#### Apoio:

Depto. de Gestão de Atividades Acadêmica (DGAA);  
- Núcleo de Publicação Interna.

Serviço de Terapia Nutricional Interprofissional (STNi)

Residência Multiprofissional em Saúde do Adulto e do Idoso da  
Faculdade de Medicina de Botucatu - Unesp

#### Capa e diagramação:

Sandro Richard Martins

#### Ficha catalográfica elaborada pela:

Seção Técnica Aquisição e Tratamento da informação  
Divisão de Biblioteca e Documentação - Campus de Botucatu - Unesp  
Bibliotecária responsável:

2024. Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu - HC-FMB. Todos os direitos reservados. Nenhuma parte desta publicação pode ser reproduzida por qualquer meio, sem a prévia autorização do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu.

#### ISBN:

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu.  
Avenida Professor Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n  
Unesp Campus de Botucatu - CEP 18618-687 - Botucatu-SP  
Telefone: +55(14) 3811-6000  
superintendencia@hcymb.unesp.br

#### Autora:

Daniella Cristina Vaz

#### Orientadora:

Daniela Salate Biagioni Vulcano

#### Coorientadora:

Tabata Marinda da Silva

## Sumário

<b>Apresentação.....</b>	<b>08</b>
<b>1º passo - Anamnese.....</b>	<b>11</b>
<b>2º passo - Triagem.....</b>	<b>12</b>
<b>3º passo - Antropometria.....</b>	<b>13</b>
<b>4º passo - Clas. do estado nutricional.....</b>	<b>18</b>
<b>5º passo - Recomendações nutricionais.....</b>	<b>21</b>
<b>Protocolo de Terapia Nutricional.....</b>	<b>26</b>
<b>Anexos.....</b>	<b>27</b>
<b>Referências.....</b>	<b>33</b>

## Apresentação

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, caracterizada pelo comprometimento dos neurônios motores superiores (NMS) e inferiores (NMI). Tem etiologia desconhecida e incidência de 1 a 2 casos, a cada 100.000 habitantes, por ano. Ocorre com maior frequência entre as pessoas do sexo masculino, com idades entre 55 a 75 anos<sup>1</sup>.

O estado nutricional do paciente com ELA é um importante fator que pode declinar à medida em que a doença progride. Há forte correlação entre a diminuição do peso corporal e do Índice de Massa Corporal (IMC) com a diminuição do tempo de sobrevida e pior prognóstico dos pacientes<sup>2</sup>.

Fatores como: perda do apetite, disfagia, dispneia e hipermetabolismo, contribuem para o declínio do estado nutricional. A taxa de desnutrição entre os pacientes portadores de ELA é bastante elevada, varia entre 15 e 55%, aumentando com a progressão da doença<sup>3</sup>.

Somado a isto, ao menos 50% dos pacientes apresentam hipermetabolismo, ou seja, possuem aumento das suas necessidades nutricionais, o que torna o manejo clínico ainda mais complexo e desafiador<sup>4</sup>.

A terapia nutricional envolve a detecção precoce de ingestão alimentar insuficiente, a necessidade de modificação da consistência da dieta e a indicação precoce de via alternativa de alimentação, que inclui sondas enterais ou ostomias (gastrostomia ou jejunostomia).

A implementação de protocolos assistenciais multidisciplinares contribui positivamente para a sobrevida dos pacientes com ELA. Esses protocolos colaboram para a melhora ou manutenção do estado nutricional, o que resulta em maior eficácia do tratamento, melhorando a sobrevida e a qualidade de vida destes pacientes.

Identificar recomendações consistentes e padronizadas para a intervenção nutricional na ELA é de extrema importância e contribuirá para um atendimento mais assertivo ao paciente.

Sendo assim, este manual foi pensado e desenvolvido para ser utilizado pelo profissional nutricionista durante os atendimentos ambulatoriais dos pacientes com ELA.

Ele tem como intuito trazer, de forma concisa, as recomendações nutricionais mais atuais para o manejo clínico destes pacientes, devendo ser utilizado como guia de atendimento, auxiliando o profissional na decisão da conduta nutricional.

## Atendimento Nutricional

## 1º passo Anamnese nutricional

### Anamnese geral

O atendimento nutricional deverá se iniciar com a anamnese clínica do paciente, para isso, a ficha de atendimento deve conter informações como: História da Moléstia Atual (HMA), medicamentos de uso contínuo, antecedentes pessoais, hipótese(s) diagnóstica(s), história social (condições socioeconômicas e culturais), hábito intestinal, sintomas gastrointestinais, hábito urinário, apetite, ingestão hídrica diária, perda de peso recente, histórico do estado nutricional, dentição, alergias, intolerâncias ou aversões alimentares, consistência da dieta, via de alimentação e condição física do paciente (se deambula sozinho ou com auxílio, se é cadeirante ou restrito ao leito)<sup>5</sup>.

### Anamnese alimentar

A ingestão alimentar do paciente deve ser monitorada por meio de recordatório alimentar 24 horas, registro alimentar habitual ou registro alimentar de 3 dias, certificando-se de coletar o maior número de informações e detalhes quanto ao tamanho das porções, tipo de alimento (integral, desnatado, diet, light, zero, entre outros), horários das refeições e uso de suplementos nutricionais. Também é importante questionar sobre o tempo médio que o paciente leva para realizar cada refeição.

## 2º passo Triagem

### Triagem Nutricional

A triagem para o risco de desnutrição, considerando IMC e perda de peso, é de suma importância e é recomendada durante o acompanhamento dos pacientes com ELA. A ferramenta de triagem NRS-2002, que identifica o risco nutricional do paciente, pode ser utilizada<sup>6</sup> (ANEXO A).

### Identificação de risco para disfagia

Devido à alta prevalência, impacto no estado nutricional e risco de complicações respiratórias, também é recomendada a triagem de disfagia em todos os pacientes com ELA<sup>6</sup>.

Esta avaliação deve ser feita pelo profissional fonoaudiólogo, e a frequência de avaliação clínica no seguimento deve depender da presença e evolução dos sinais clínicos.

Durante as consultas, o nutricionista deve investigar:

- se o paciente apresenta tosse e/ou engasgos ao deglutir sólidos e líquidos;
- se fica por tempo prolongado com o alimento na boca sem conseguir engolir;
- se leva muito tempo para realizar as refeições;
- se apresenta falta de ar ou fadiga ao mastigar ao se alimentar;
- se houve necessidade de alteração de consistência da dieta.

Caso um ou mais sinais estejam presentes o paciente deverá ser encaminhado para consulta com o fonoaudiólogo.

11

12

## 3º passo Exame físico

### Exame clínico

REGIÃO	O QUE OBSERVAR	CARACTERÍSTICAS NORMAIS
Cabelo	Coloração, brilho, alopecia, quantidade, espessura, hidratação	Coloração adequada, brilhantes, difíceis de arrancar, crescimento normal, firmes, macios ao toque
Olhos	Aspecto, cores da mucosa e membrana, sinais de deficiência de nutrientes (olhos escuros e flácidos ao redor), condições de hipovitaminoses (xerofalmita, nictalopia)	Brilhantes, membranas rosáceas e úmidas, sem manchas e boa adaptação visual no escuro
Lábios	Coloração da mucosa, presença de lesões causadas por hipovitaminoses	Lábios macios, rosados e sem inflamações
Língua	Coloração, integridade papilar, edema, espessamento	Língua vermelha, paladar preservado e superfície normal, sem edema
Gengivas	Edema, porosidade e sangramento	Ausência de ademas e sangramento
Dentes	Ausência de dentes, uso de prótese, alterações em função de excesso ou escassez de nutrientes	Arcada dentária íntegra, sem ausência de dentes ou com prótese bem adaptada, sem comprometimento da mastigação
Face	Presença de edema ou depleção (exposição do arco zigomático), palidez, atrofia unilateral ou bilateral	Bom estado geral, sem sinais de edema ou depleção

13

Manual de Terapia Nutricional Esclerose Lateral Amiotrófica: guia prático ambulatorial

<b>Pele</b>	Cor, turgor, presença de edema, pigmentação, integridade, brilho, temperatura	Cor uniforme, turgor preservado ou compatível com a idade, sem edema, aparência saudável e lisa
<b>Unhas</b>	Forma, contorno, ângulo, coloração, rigidez e presença de micoses	Uniformes, arredondadas, lisas e firmes, sem micoses
<b>Abdômen</b>	Rigidez (flácido ou tenso) e volume (distendido, globoso ou escavado)	Ausência de alterações
<b>Hidratação</b>	Desidratação ou edema	Ausência de alterações

Fonte: PINEDA et al., 2021

### Medidas antropométricas

As medidas antropométricas de Circunferência do Braço (CB) e Circunferência da Panturrilha (CP) refletem as alterações na composição corporal e devem ser aferidas a cada consulta.

A medida de Altura do Joelho (AJ) é utilizada para estimar a estatura do paciente por meio de fórmula preditiva, quando não é possível aferir a estatura por meio convencional.

Figura 1: aferição da altura do joelho



Para aferir a altura o joelho (AJ), a fita métrica deve estar posicionada medindo a distância entre a cabeça da patela (rótula) e a base do calcâneo. Esta medida deve ser aferida apenas na primeira consulta.

Fonte: Barros, 2005

14

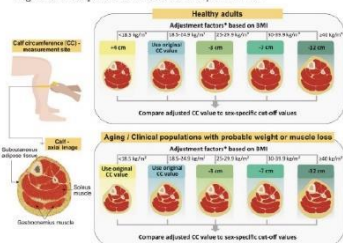
Figura 2: aferição da circunferência do braço



Fonte: Barros, 2005

Para aferir a circunferência do braço (CB), a fita métrica deve estar posicionada ao redor do braço, no ponto médio entre o acrómio e o olécrano. Esta medida deve ser aferida a cada consulta de retorno.

Figura 3: aferição da circunferência da panturrilha



Fonte: Prado et al., 2022.

Para aferir a circunferência da panturrilha (CP), o paciente deve estar com a perna flexionada, formando um ângulo de aproximadamente 90°. A fita métrica deve estar posicionada na região mais proterbante. O valor obtido após a aferição, deve ser ajustado de acordo com o IMC do paciente, como mostra a figura 3. Esta medida deve ser aferida a cada consulta de retorno.

**Fórmulas preditivas - peso e estatura**

Caso seja possível aferir o peso do paciente em balança, e a estatura por meio de estadiômetro, estas opções devem ser preferidas. Porém, em caso de impossibilidade de utilização da balança e estadiômetro, o peso e a estatura do paciente podem ser estimados utilizando fórmulas preditivas.

\*as fórmulas preditivas são apenas uma estimativa e podem subestimar ou superestimar o peso e a estatura do paciente\*.

**Peso estimado – Chumlea (1988)**

- Homens negros:**  
 19-59 anos:  $(AJ \times 1,09) + (CB \times 3,14) - 83,72$   
 60-80 anos:  $(AJ \times 0,44) + (CB \times 2,86) - 39,21$
- Homens brancos:**  
 19-59 anos:  $(AJ \times 1,19) + (CB \times 3,14) - 86,82$   
 60-80 anos:  $(AJ \times 1,10) + (CB \times 3,07) - 75,81$
- Mulheres negras:**  
 19-59 anos:  $(AJ \times 1,24) + (CB \times 2,97) - 82,48$   
 60-80 anos:  $(AJ \times 1,50) + (CB \times 2,58) - 84,22$
- Mulheres brancas:**  
 19-59 anos:  $(AJ \times 1,01) + (CB \times 2,8) - 66,04$   
 60-80 anos:  $(AJ \times 1,09) + (CB \times 2,68) - 65,51$

**Estatura estimada – Chumlea (1994)**

- Homens negros:**  
 19-60 anos:  $73,42 + (1,79 \times AJ)$   
 Mais de 60 anos:  $95,79 + (1,37 \times AJ)$
- Homens brancos:**  
 19-60 anos:  $71,85 + (1,88 \times AJ)$   
 Mais de 60 anos:  $59,01 + (2,08 \times AJ)$
- Mulheres negras:**  
 19-60 anos:  $68,10 + (1,86 \times AJ) - (0,06 \times idade)$   
 Mais de 60 anos:  $58,72 + (1,96 \times AJ)$
- Mulheres brancas:**  
 19-60 anos:  $70,25 + (1,87 \times AJ) - (0,06 \times idade)$   
 Mais de 60 anos:  $75 + (1,91 \times AJ) - (0,17 \times idade)$

**Peso corporal**

Sabe-se que a perda de peso é prejudicial para a sobrevivência do paciente com ELA, porém não é estabelecido se a alimentação oral ou por via alternativa de alimentação, deve visar a estabilização ou o ganho de peso, devendo ser norteada pelo estado nutricional basal do paciente<sup>4, 6</sup>.

O ganho de peso deve ser recomendado para os pacientes com  $IMC < 25 \text{ kg/m}^2$ , a estabilização de peso naqueles com  $IMC$  entre 25 e  $35 \text{ kg/m}^2$  e a perda de peso para os pacientes com  $IMC > 35 \text{ kg/m}^2$ , visando melhorar a mobilização passiva e ativa<sup>4</sup>.

**4º passo**

**Classificação do estado nutricional**

**Índice de Massa Corporal (IMC) - adultos**

$IMC = \text{Peso}(\text{kg}) / \text{Altura}(\text{cm})^2$

IMC (kg/m <sup>2</sup> )	CLASSIFICAÇÃO
< 16	Desnutrição grave (grau III)
16 - 16,9	Desnutrição moderada (grau II)
17 - 18,9	Desnutrição leve (grau I)
18,5 - 24,9	Eutrofia
25 - 29,9	Sobrepeso
30 - 34,9	Obesidade grau I
35 - 39,9	Obesidade grau II
≥ 40	Obesidade grau III

Fonte: OMS, 1997

**Índice de Massa Corporal (IMC) – idosos**

$IMC = \text{Peso}(\text{kg}) / \text{Altura}(\text{cm})^2$

IMC (kg/m <sup>2</sup> )	CLASSIFICAÇÃO
≤ 23	Baixo peso
≥ 23 - < 28	Eutrofia
≥ 28 - < 30	Sobrepeso
≥ 30	Obesidade

Fonte: OPAS, 2002

### Desvio de peso atual em relação ao habitual (% PH)

$$\% \text{ perda de peso} = PA / PH \times 100$$

% PH	GRAU DE DEPLEÇÃO
80 – 90%	Desnutrição leve
75 – 84%	Desnutrição moderada
<75%	Desnutrição grave

Fonte: Grant, 1981

### % Perda de peso

$$\% \text{ perda de peso} = \frac{(PH - PA) \times 100}{PH}$$

TEMPO	PERDA DE PESO	
	Significativa	Grave
1 semana	1 – 2%	>2%
1 mês	5%	>5%
3 meses	5 – 7%	>7%
6 meses	10%	>10%

Fonte: Blackburn, 1977

19

20

## 5º passo Necessidades nutricionais

### Necessidade calórica

Na ausência de calorimetria indireta, a necessidade calórica dos pacientes com ELA não-ventilados, deve ser estimada em cerca de 30 kcal/kg/dia<sup>6</sup>.

A ventilação não invasiva (VNI) normalmente se associa à um gasto energético de repouso (GER) mais baixo que a ventilação espontânea, deste modo, para estes pacientes, a necessidade calórica deve ser estimada em cerca de 25 a 30 kcal/kg/dia<sup>6</sup>.

### Necessidade proteica

De acordo com o Guideline ESPEN (2017), não há dados suficientes para fazer recomendações acerca da necessidade proteica diária para pacientes com ELA, ressaltando que fatores determinantes devem ser considerados, tais como: idade, função renal e grau de estresse<sup>6</sup>.

Contudo, para os pacientes idosos, podemos ter como base a recomendação da Diretriz Braspen de Terapia Nutricional no Envelhecimento (2019), que recomenda a ingestão de 1,2 a 1,5 g de proteína por kg de peso, para idosos em vigência de doença aguda ou crônica<sup>14</sup>.

21

### Iniciativa de Liderança Global sobre Desnutrição (GLIM)

A aplicação de critérios fenotípicos e etiológicos para o diagnóstico da desnutrição foi proposta por um grupo de especialistas denominado Iniciativa de Liderança Global sobre Desnutrição (GLIM).

Para o diagnóstico de desnutrição por meio da ferramenta do GLIM é necessário a combinação de, no mínimo, 1 critério etiológico e 1 critério fenotípico<sup>3</sup>. Sendo estes:

**Crítérios fenotípicos:** perda de peso não intencional, baixo IMC e redução da massa muscular

**Crítérios etiológicos:** redução da ingestão ou absorção alimentar e inflamação

Vide tabela completa em ANEXO B.

### Carboidratos

Recomenda-se a orientação de dieta normoglicídica, compreendendo de 50 a 60% do consumo calórico diário<sup>4</sup>.

### Lipídios

A ingestão alimentar de gordura na ELA merece destaque. Evidências mostram que a dislipidemia (níveis mais altos de colesterol e triglicérides no sangue) age como fator protetor para a evolução da doença e para aumento da sobrevida destes pacientes. Sendo assim, tratamentos focados no controle dislipidêmico, incluindo medidas dietéticas podem interferir negativamente na progressão da doença<sup>4</sup>.

Recomenda-se que o consumo de lipídios seja de 25 a 35% do consumo calórico diário, sendo destes, < 7% de ácidos graxos saturados, < 10% de ácidos graxos poliinsaturados e < 20% de ácidos graxos monoinsaturados<sup>4,15</sup>.

### Água

A necessidade hídrica diária para os pacientes com ELA é de 30 a 35 ml por kg de peso por dia<sup>4</sup>.

Na presença de disfagia, se necessário o uso de espessantes, esses podem contribuir para a diminuição da ingestão hídrica do paciente. Neste caso, o consumo de alimentos com alto teor de líquidos, como: purês de frutas e vegetais, sucos de fruta e smoothies podem auxiliar na hidratação e contribuir para que atinjam a sua necessidade diária, assim como as águas saborizadas<sup>4,15</sup>.

22

O espessante pode ser usado na versão industrializada ou caseira, a depender de qual se adapta melhor à rotina do paciente. A consistência de espessamento dos líquidos deve ser determinada pelo profissional fonoaudiólogo.

**Regra de bolso**

RECOMENDAÇÃO	QUANTIDADE
Calorias pacientes não-ventilados	30 kcal
Calorias pacientes com ventilação não invasiva (VNI)	25 a 30 kcal
Proteínas	1,2 a 1,5 g, podendo chegar a 2,0 g
Carboidratos	50 a 60% do VET
Lipídeos	25 a 35% do VET
Água	30 a 35 ml
Fibras	25 a 38 g

**Recomendações adicionais**

**Suplementos nutricionais**

A suplementação é recomendada para pacientes com ELA que não atingem pelo menos 75% de suas necessidades nutricionais por meio da alimentação<sup>4, 6</sup>.

Suplementos nutricionais hipercalóricos auxiliam na otimização da ingestão calórica diária e contribuem para a

estabilização e/ou ganho de peso. A dose diária deve ser prescrita de maneira individual, considerando a ingestão calórica atual do paciente<sup>4, 6, 15, 16</sup>.

**Nutrição enteral**

É recomendado considerar a nutrição enteral nos pacientes que não conseguem atingir, pelo menos, 60% das necessidades nutricionais diárias através da ingestão via oral e suplemento nutricional; nos quais se estima que a desnutrição/desidratação possa ser responsável pela redução da sobrevida<sup>4, 6</sup>.

Também, deve ser empregada, de forma exclusiva, em todos os pacientes cuja alimentação via oral esteja contraindicada.<sup>4, 6, 15, 16</sup>

**Nutrição parenteral**

A nutrição enteral deve ser preferida à nutrição parenteral nos pacientes com ELA que necessitem de terapia nutricional<sup>4</sup>.

Em vigência de cenário agudo, onde a nutrição enteral é contraindicada ou inviável, a nutrição parenteral pode ser considerada<sup>9</sup>.

**Gastrostomia**

A gastrostomia deve ser considerada em uma fase precoce e rediscutida periodicamente à medida em que a ELA progride. A detecção de disfagia e o surgimento de sinais como: longa duração das refeições, perda de peso acelerada e piora ventilatória devem nortear a decisão pela gastrostomia<sup>9</sup>.

É importante que durante as consultas sejam abordados os benefícios da colocação precoce de gastrostomia, bem como os possíveis riscos de uma gastrostomia tardia (como complicações respiratórias e demais complicações do procedimento em decorrência do baixo peso)<sup>15, 16</sup>.

É importante enfatizar que a gastrostomia não impede a alimentação oral, mas oferece um método conveniente para complementar a ingestão insuficiente, além de servir como via para a administração de medicamentos e fluidos<sup>15</sup>.

**Micronutrientes**

Os estudos utilizados para a elaboração deste guia não trouxeram recomendações específicas da ingestão diária de micronutrientes. Deste modo, é possível seguir as recomendações das "Dietary Reference Intakes"(DRI's), que contém os níveis de ingestão diária considerados suficientes para atender as exigências de 97-98% dos indivíduos saudáveis.

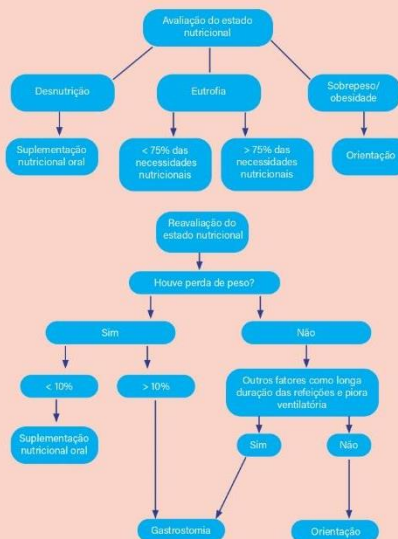
**Ômega 3, probióticos e glutamina**

Os estudos utilizados para a elaboração deste guia também não citaram a evidência de benefícios na suplementação destes nutrientes para pacientes com ELA.

**Periodicidade entre consultas**

É recomendado que se mantenha uma periodicidade regular no acompanhamento nutricional. Prioriza-se que o tempo entre uma consulta e outra não ultrapasse 3 meses<sup>9</sup>.

**Protocolo de Terapia Nutricional para pacientes com ELA**



Fonte: Adaptado de SALVIONI et al., 2014.

# ANEXOS

## ANEXO A

### FICHA DE AVALIAÇÃO NRS-2002

#### ETAPA 1

TRIAGEM INICIAL	SIM	NÃO
1) O IMC é < 20,5g/m <sup>2</sup>		
2) O paciente perdeu peso nos 3 últimos meses?		
3) O paciente teve sua ingestão dietética reduzida na última semana?		
4) O paciente é gravemente doente?		

Se obtiver alguma resposta "sim" passar para a 2ª etapa.  
Repetir a cada 7 dias caso não obtenha nenhuma resposta positiva

#### ETAPA 2

ESTADO NUTRICIONAL		GRAVIDADE DA DOENÇA (Aumento das necessidades nutricionais)	
0 ausência escore	Estado nutricional normal	0 ausência escore	Necessidades normais
1 leve escore	Perda de peso > 5% em 3 meses ou ingestão alimentar na última semana entre 50-75% das necessidades nutricionais.	1 leve escore	Fratura de quadril, pacientes crônicos, em particular com complicações agudas: cirrose, DPOC, hemodíalise, diabetes, oncologia. Paciente fraco, mas deambula.
2 moderado escore	Perda de peso > 5% em 2 meses ou IMC entre 18,5 - 20,5 + condição geral prejudicada (enfraquecida) ou ingestão alimentar na última semana entre 25-50% das necessidades nutricionais.	2 moderado escore	Cirurgia abdominal de grande porte, AVC, Pneumonia grave, doença hematológica maligna (leucemia, linfoma) Paciente confinado ao leito.

ESTADO NUTRICIONAL		GRAVIDADE DA DOENÇA (Aumento das necessidades nutricionais)	
3 grave escore	Perda de peso > 5% em 1 mês (> 5% em 3 meses) ou IMC < 18,5 + condição geral prejudicada (enfraquecida) ou ingestão alimentar na última semana entre 0-25% das necessidades nutricionais.	3 grave escore	Trauma, transplante de medula óssea, paciente em terapia intensiva (APACHE > 10).

**RESULTADO**

Escore nutricional = \_\_\_\_\_

Escore de gravidade da doença = \_\_\_\_\_

\*Somar 1 ponto para idosos acima de 70 anos

Escore total = \_\_\_\_\_

**CLASSIFICAÇÃO**

< 3 pontos = **sem risco nutricional**  
Reavaliar a cada 7 dias

≥ 3 pontos = **risco nutricional**  
Proceder com a avaliação nutricional e planejamento da terapia nutricional

## ANEXO B

### INICIATIVA DE LIDERANÇA GLOBAL SOBRE DESNUTRIÇÃO (GLIM)

CRITÉRIO GLIM PARA DIAGNÓSTICO DE DESNUTRIÇÃO				
ETIOLÓGICO		FENÓTIPO		
Ingestão ou absorção alimentar	Gravidade da doença/inflamação	Perda de peso não intencional	Baixo IMC	Redução de massa muscular
< 50% das necessidades por mais de 1 semana OU	Doença aguda (sepse, gripes, queimaduras, traumas)	>5% nos últimos 6 meses OU >10% em mais de 6 meses	< 20 em < 70 anos OU < 22 em > 70 anos	DEXA, BIA, Ultrassom, Tomografia Computarizada, Ressonância Magnética (se disponíveis)
Qualquer redução alimentar por mais de 2 semanas OU	Doença crônica (malnutrição, DPOC, IC, DRC, entre outros)		Índice de Massa Corporal: < 18,5 em < 70 anos OU < 20 em > 70 anos	
Condição gastrointestinal que altere a assimilação/absorção de nutrientes (distúrbios intestinais, doenças sistêmicas, gastroparesia e pseudo-obstrução intestinal). Sintomas: diarreia, náuseas, vômitos, diarreia, constipação e dor abdominal).	Indicadores de inflamação: febre, balanço nitrogenado negativo, gasto energético de repouso elevado, alteração em PCR, albumina e pré-albumina			Circunferência de pantufilha e circunferência muscular do braço
DIAGNÓSTICO				
1 ou mais critérios etiológicos + 1 ou mais critérios fenotípicos		( ) SIM = desnutrido ( ) NÃO = não desnutrido		
GRAVIDADE				
ESTÁGIO 1 - DESNUTRIÇÃO MODERADA		ESTÁGIO 2 - DESNUTRIÇÃO GRAVE		
Perda de peso 5 - 10% nos últimos 6 meses OU 10 - 20% em mais de 6 meses		Perda de peso > 10% nos últimos 6 meses OU > 20% em mais de 6 meses		
IMC < 20 em > 70 anos OU < 22 em ≥ 70 anos		IMC < 18,5 em < 70 anos OU < 20 em ≥ 70 anos		
Déficit de massa magra leve e moderada		Déficit de massa magra grave		

Fonte: Adaptado de CEDERHOLM et al., 2019

## Referências

1. Brito A, Vale S, Alves C, Castro J, Dourado JM, Leite L. Protocolo diferenciado para Terapia Nutricional na Esclerose Lateral Amiotrófica. *Rev Bras Ciências da Saúde*. 2014;18(1):79-86.
2. Wang S, Yuan T, Yang H, Zhou X, Cao J. Effect of complete high-calorie nutrition on the nutritional status and survival rate of amyotrophic lateral sclerosis patients after gastrostomy. 2022;14(1):7842-51.
3. Marin B, Desport JC, Kajeu P, Jesus P, Nicolaud B, Nicol M, et al. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011;82(6):628-34.
4. Salvioni CCS, Stanich P, Almeida CS, Oliveira ASB. Nutritional care in motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. *Arq Neuropsiquiatr* [Internet]. 2014;72(2):157-63.
5. Silva ACL, et al. Thagem e avaliação nutricional. In: Silva ACL, Hirose EY, Kkuchi ST. Manual prático de assistência nutricional ao paciente oncológico adulto e pediátrico. Rio de Janeiro, RJ: Atheneu; 2020.
6. Burgos R, Bretón I, Cereda E, Desport JC, Dziewas R, Genton L, et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clin Nutr* [Internet]. 2018;37(1):354-96.
7. Chumlea WC, Roche AF, Steinbaugh ML, 1985a. Estimating stature from knee height for persons 60 to 90 years of age. *J Am Geriatr Soc*. 33:116-120.
8. Chumlea WC, Guo S, Roche AF, 1988. Prediction of body weight for the nonambulatory elderly. *J Am Diet Assoc*. 88:564-568.
9. WHO Technical Report Series Obesity: Preventing and managing the global epidemic. Report of a WHO Consultation World Health Organization Geneva 2000.
10. ORGANIZACIÓN PANAMERICANA DE LA SALUD. División de Promoción y Protección de la Salud (HPP). Encuesta Multicéntrica salud bienestar y envejecimiento (SABE) em América Latina el Caribe: Informe Preliminar [Internet]. In: XXXVI Reunión del Comité asesor de investigaciones em Salud; 9- 11 jun 2001; Kingston, Jamaica: OPAS, 2002.
11. Grant JP, Custer PB, Thurlow J. Current Techniques of Nutritional Assessment. *Surgical Clinics of North America*. 1981 Jun;61(3):437-63.
12. Blackburn GL, Bistrian BR, Maini BS, Schlamm HT, Smith MF. Nutritional and metabolic assessment of the hospitalized patient. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 1977 Jan;1(1):11-21.
13. Barone M, Leo AD, de van der Schueren MAE. Malnutrition assessment by Global Leadership Initiative on Malnutrition criteria in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition* [Internet]. 2023;108.
14. Gonçalves T, et al. Diretriz Braspen De Terapia Nutricional No Envelhecimento (Braspen Guideline on Nutrition Therapy in Aging). *BRASPEN J*. 2019;Suppl 3(October)
15. Kellogg J, Bottman L, Arra EJ, Selkirk SM, Kozlowski F. Nutrition management methods effective in increasing weight, survival time and functional status in ALS patients: a systematic review. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener* [Internet]. 2018;19(1-2):7-11.
16. López-Gómez JJ, Ballesteros-Pomar MD, Gómez-Hoyos E, Pintor de la Maza B, Penacho-Lázaro MÁ, Palacio-Mures JM, et al. Effect of the type of specialized nutrition support on the course of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Interhospital registry SCLDyN. Endocrinol Diabetes y Nutr* [Internet]. 2021;68(10):699-707.
17. Barros DC (Org.). *Sivan: instrumento para o combate aos distúrbios nutricionais na atenção à saúde: a antropometria*. Rio de Janeiro: SDE/ENSP/Fiocruz, 2005.
18. Castillo Pineda JCC, Bricard González MAC, Díaz Tena SA, Calvo Higuera IG. Semiología nutricional: el mejor camino para la seguridad diagnóstica y terapéutica. *Rev Nutr Clínica y Metab*. 2023;4(1):35-43.
19. Sampsa LR. Avaliação Nutricional. Vol. 53. *Journal of Chemical Information and Modeling*. 2019. 1689-1699 p.
20. Prado CM, Landi F, Chew STH, Atherton PJ, Molinger J, Ruck T, et al. Advances in muscle health and nutrition: A toolkit for healthcare professionals. *Clin Nutr* [Internet]. 2022;41(10):2244-63.
21. Cederholm T, Jensen GL, Correia MITD, Gonzalez MC, Fukushima R, Higashiguchi T, et al. GLIM criteria for the diagnosis of malnutrition - A consensus report from the global clinical nutrition community. *Clin Nutr*. 2019;38(1):1-8.

