



**SÍLVIO PORTO DE OLIVEIRA JUNIOR**

**CONCORDÂNCIA DIAGNÓSTICA DO CRITÉRIO DE GOLDCOAST COM  
OS CRITÉRIOS EL ESCORIAL E AWAJI PARA ESCLEROSE LATERAL  
AMIOTRÓFICA.**

**Salvador – BA**

**2023**

**SÍLVIO PORTO DE OLIVEIRA JUNIOR**

**CONCORDÂNCIA DIAGNÓSTICA DO CRITÉRIO DE GOLDCOAST COM  
OS CRITÉRIOS EL ESCORIAL E AWAJI PARA ESCLEROSE LATERAL  
AMIOTRÓFICA**

Anteprojeto do Trabalho de Conclusão de  
Curso do curso de graduação em  
Medicina da Escola Bahiana de Medicina  
e Saúde Pública

Orientador: Adriele Ribeiro França  
Viriato

**Salvador – BA**

**2023**

## RESUMO

**Introdução:** A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), conhecida como Doença de Charcot, é uma doença neuromuscular degenerativa que afeta as células nervosas motoras do cérebro, tronco cerebral e medula espinhal. Essa enfermidade impacta diretamente funções vitais, como a respiração, devido ao comprometimento de músculos essenciais como o diafragma e os intercostais. A ELA é relativamente rara, com uma incidência de aproximadamente 2/100.000 pessoas, afetando principalmente homens entre 40 e 70 anos, com uma expectativa de vida média de 2-5 anos após o diagnóstico. **Objetivo:** O objetivo geral deste estudo é descrever a aplicação dos três critérios diagnósticos da ELA (Goldcoast, El Escorial e Awaji) e avaliar a concordância entre eles para o diagnóstico da doença. **Metodologia:** O estudo foi realizado no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, entre setembro de 2022 e setembro de 2023, com pacientes diagnosticados com ELA. Foram selecionados 20 pacientes que atendiam aos critérios de diagnóstico da ELA segundo El Escorial e Awaji. Diversos parâmetros epidemiológicos foram avaliados, incluindo sexo, raça, idade ao primeiro sintoma, tipo de início dos sintomas, idade no diagnóstico e tempo entre o início dos sintomas e o diagnóstico. **Resultados:** Dos 20 pacientes estudados, 95% preencheram os critérios de diagnóstico de Goldcoast. A concordância entre os critérios de Goldcoast e El Escorial foi de 95%, e a concordância entre Goldcoast e Awaji também foi de 95%. Isso indica uma alta concordância entre esses critérios diagnósticos. **Conclusão:** A introdução do critério de Goldcoast representa um avanço significativo na simplificação do diagnóstico da ELA, priorizando sinais de comprometimento motor progressivo, acometimento dos neurônios motores superior e inferior e a exclusão de condições simuladoras. Esse critério, baseado em sintomas clínicos, pode ser particularmente útil na fase inicial da doença e em regiões com acesso limitado a recursos de diagnóstico. Os resultados deste estudo demonstram que o critério de Goldcoast é uma ferramenta diagnóstica confiável, com alta concordância em relação aos critérios de El Escorial e Awaji. No entanto, é fundamental continuar pesquisando e aprimorando as ferramentas de diagnóstico da ELA, visando uma detecção ainda mais precoce e eficaz. Isso oferecerá esperança e perspectivas melhores para os pacientes afetados por essa condição debilitante. A pesquisa contínua é essencial para melhorar a qualidade de vida e o prognóstico dos pacientes com ELA.

**Palavras-Chave:** Esclerose Lateral Amiotrófica. Critério de Goldcoast. Concordância Diagnósti

## ABSTRACT

**Introduction:** Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), known as Charcot's Disease, is a degenerative neuromuscular condition that affects motor nerve cells in the brain, brainstem, and spinal cord. It directly impacts vital functions, such as respiration, due to the impairment of essential muscles like the diaphragm and intercostals. ALS is relatively rare, with an incidence of approximately 2 per 100,000 individuals, predominantly affecting men between the ages of 40 and 70, with a median life expectancy of 2-5 years post-diagnosis. **Objective:** The general objective of this study is to describe the application of the three diagnostic criteria for ALS (Goldcoast, El Escorial, and Awaji) and assess their agreement in diagnosing the disease. **Methods:** The study was conducted at the Neuromuscular Diseases Outpatient Clinic of the Bahiana School of Medicine and Public Health between September 2022 and September 2023, involving patients diagnosed with ALS. Twenty patients who met the diagnostic criteria for ALS according to El Escorial and Awaji were selected. Various epidemiological parameters were assessed, including gender, race, age at first symptom, type of symptom onset, age at diagnosis, and time between symptom onset and diagnosis. **Results:** Among the 20 studied patients, 95% met the Goldcoast diagnostic criteria. The agreement between the Goldcoast and El Escorial criteria was 95%, and the agreement between Goldcoast and Awaji was also 95%. These findings indicate a high level of agreement among these diagnostic criteria. **Conclusion:** The introduction of the Goldcoast criteria represents a significant advancement in simplifying the diagnosis of ALS, prioritizing signs of progressive motor impairment, involvement of upper and lower motor neurons, and the exclusion of simulating conditions. This symptom-based criteria can be particularly useful in the early stages of the disease and in regions with limited access to diagnostic resources. The results of this study demonstrate that the Goldcoast criteria is a reliable diagnostic tool, with high concordance with the El Escorial and Awaji criteria. However, ongoing research and improvement of ALS diagnostic tools are essential to achieve even earlier and more effective detection. This will offer hope and better prospects for patients affected by this debilitating condition. Continued research is crucial for improving the quality of life and prognosis of ALS patients.

**Keywords:** Amyotrophic Lateral Sclerosis. Goldcoast Criteria. Diagnostic Agreement

## Sumário

<b>1. INTRODUÇÃO</b> .....	<b>4</b>
<b>2. OBJETIVOS</b> .....	<b>6</b>
<b>2.1 - GERAL</b> .....	<b>6</b>
<b>2.2 - ESPECÍFICOS</b> .....	<b>6</b>
<b>3. REVISÃO DE LITERATURA</b> .....	<b>7</b>
<b>4. MÉTODOS</b> .....	<b>12</b>
<b>4.1 Tipo de estudo:</b> .....	<b>12</b>
<b>4.2 Seleção amostral</b> .....	<b>12</b>
<b>4.3 Critérios de inclusão:</b> .....	<b>12</b>
<b>4.4 Critérios de exclusão:</b> .....	<b>12</b>
<b>4.5 Fontes e instrumentos de coleta de dados:</b> .....	<b>12</b>
<b>4.6 Análise de Dados</b> .....	<b>13</b>
<b>4.7 Aspectos éticos</b> .....	<b>14</b>
<b>5. REFERÊNCIAS</b> .....	<b>23</b>
<b>6. CRONOGRAMA</b> .....	<b>24</b>
<b>7. ORÇAMENTO</b> .....	<i>Erro! Indicador não definido.</i>
<b>ANEXO A. TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)</b> .....	<b>25</b>
<b>ANEXO B. INSTRUMENTO PARA COLETA DE DADOS</b> .....	<b>25</b>
<b>ANEXO C. CRITÉRIO DE EL ESCORIAL PARA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA</b> .....	<b>33</b>
<b>ANEXO D. CRITÉRIO DE AWAJI PARA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA</b> ....	<b>34</b>
<b>ANEXO E. CRITÉRIO DE GOLDOCAST PARA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA</b> .....	<b>35</b>

## 1. INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA), também conhecida como Doença de Charcot, é uma doença neuromuscular de caráter degenerativo e progressivo, que afeta as células nervosas motoras do cérebro, tronco cerebral e medula espinal. Esta enfermidade, por afetar neurônios motores, prejudica as contrações musculares de músculos essenciais a vida (tais como o diafragma e os intercostais), acometendo diretamente a respiração e a manutenção do aporte de oxigênio necessário para a vida<sup>1</sup>.

A incidência da ELA é semelhante na grande maioria dos países acerca do mundo, sendo ela de 2/100.000 pessoas, ocorrendo com mais frequência em homens do que em mulheres (1,5/1), com idade média para diagnóstico entre 40-70 anos e expectativa de vida entre 2-5 anos. Entretanto, cerca de 10% dos pacientes conseguem ultrapassar 10 anos de vida a partir do diagnóstico<sup>2</sup>.

Os primeiros critérios publicados para reconhecimento da ELA foram formulados em 1957, se baseando no exame de eletroneuromiografia (ENMG)<sup>9</sup>. Em 1990, foram elaboradas diretrizes por diferentes pesquisadores para incorporação de novos critérios diagnósticos; estes foram formulados por um subcomitê em ELA da Federação Mundial de Neurologia, definindo então o critérios de El Escorial. O diagnóstico de ELA se baseava na presença de: Evidência de degeneração de neurônio motor inferior (NMI) em aspectos clínicos, eletrofisiológicos ou exame neuropatológico; Evidência de comprometimento do neurônio motor superior (NMS) através de exame clínico; Progressão da síndrome motora dentro de uma região para outras regiões, sendo determinado por histórico ou exame. Além disso, era fundamental ter a ausência de evidência eletrofisiológica e patológica de outros processos que explicariam sinais de lesão de NMS e/ou NMI; Evidência de neuroimagem de processos de outras doenças que explicariam os sinais clínicos e eletrofisiológicos. A partir desse método diagnóstico, os pacientes eram divididos em: ELA definida, ELA provável, ELA possível e ELA suspeita<sup>4</sup>.

Em 2006, houve outra reunião, dessa vez em Awaji, na qual foram definidos outros critérios para o diagnóstico da ELA.<sup>3</sup> Já em 2019, ocorreu uma atualização dos critérios diagnósticos da ELA em Gold Coast, na Austrália, possibilitando critérios mais simples e diretos; que levariam a possibilidade de diagnóstico mais célere, o que pode culminar com um tratamento mais

precoce e uma maior expectativa de vida. Tal critério se baseia em: Comprometimento motor progressivo pelo histórico ou exame clínico; Presença de comprometimento dos NMS e NMI em pelo menos um segmento corporal ou do NMI em dois segmentos; Exclusão de outras condições clínicas de diagnóstico diferencial potencial<sup>5</sup>.

A instalação da doença e sua progressão inicial são frequentemente insidiosos; os sintomas podem não ser prontamente reconhecidos ou valorizados e o diagnóstico pode ser retardado em média por 12 meses. Durante a evolução clínica, é comum o paciente consultar uma variedade de especialistas, e até neurologistas, tendo diagnóstico de ELA confirmado, geralmente, após uma quarta consulta.<sup>6</sup> Uma vez que o diagnóstico de ELA seja considerado, muitos exames complementares podem ser necessários para excluir diagnósticos diferenciais. Um critério diagnóstico mais extenso e com mais etapas pode gerar um diagnóstico mais preciso, como os El Escorial e Awaji, porém retardam o processo de descobrimento da patologia em questão, o que culmina para um tratamento tardio e um possível pior prognóstico para paciente<sup>6,7</sup>.

Portanto, é fundamental avaliarmos a concordância do critério de Goldcoast, que é um método mais direto e prático, com os El Escorial e Awaji, para que possa ser aplicada uma metodologia que garanta um diagnóstico precoce, preservando a precisão diagnóstica.

## **2. OBJETIVOS**

### **2.1 - GERAL**

Descrever a aplicação dos 3 critérios diagnósticos da ELA.

Avaliar a concordância entre os critérios Goldcoast, El Escorial e Awaji para diagnóstico de ELA<sup>1,3</sup>.

### **2.2 - ESPECÍFICOS**

- Descrever a população estudada do ponto de vista clínico<sup>1,3</sup>.



### 3. REVISÃO DE LITERATURA

O termo Doença do Neurônio Motor é utilizado para tratar de doenças que envolvem os neurônios motores e podem gerar diferentes fenótipos, entre eles: Paralisia bulbar progressiva; Esclerose Lateral Primária; Atrofia muscular progressiva e Esclerose Lateral Amiotrófica que é a forma mais frequentemente encontrada.

A marca clínica da ELA é a combinação de sinais e sintomas de envolvimento do neurônio motor superior e inferior. Os achados relacionados a lesão do neurônio motor superior correspondem a fraqueza, hiperreflexia e espasticidade enquanto os achados pertinentes a adoecimento do neurônio motor inferior são de fraqueza, atrofia muscular e fasciculações<sup>7</sup>.

A ELA acomete mais frequentemente indivíduos do sexo masculino, após os 50 anos e suas manifestações clínicas mais frequentes são: fraqueza, atrofia muscular e disfagia. Nos Estados Unidos, a ELA é mais comum entre indivíduos brancos em comparação com outros grupos étnicos, e uma revisão global de dados epidemiológicos sugere que a incidência também pode ser maior em populações brancas<sup>23</sup>. A razão entre homens e mulheres na ELA esporádica é aproximadamente de 1,3 a 1,5, mas essa diferença diminui em indivíduos com mais de 70 anos. A incidência da ELA aumenta com a idade, especialmente após os 40 anos, atingindo o pico aos 74 anos e diminuindo posteriormente. A maioria dos estudos identifica o pico de incidência do início da ELA entre 60 e 75 anos. Nos Estados Unidos, cerca de 7.000 novos casos de ELA são diagnosticados anualmente. A doença evolui de maneira progressiva e acomete a musculatura respiratória e de laringe levando a necessidade do uso de medidas paliativas como o uso de ventilação não invasiva e gastrostomia<sup>23</sup>.

A ELA pode provocar no indivíduo, além dos sintomas de neurônios motores superior e inferior, sintomas cognitivos. O padrão de comprometimento cognitivo inclui problemas com função executiva, linguagem e fluência verbal. Podem ser percebidas mudanças comportamentais como apatia e desinibição. O comprometimento cognitivo mais expressivo da ELA é demência frontotemporal, onde predominam sintomas comportamentais.

Aproximadamente 15% dos pacientes com ELA possuem demência frontotemporal<sup>14</sup>.

O diagnóstico da ELA é mais assertivo nos pacientes com longa evolução da doença e sinais e sintomas generalizados. O diagnóstico precoce da doença pode ser mais difícil devido a pouca quantidade de indicativos da presença da doença, demandando então uma maior investigação. O tempo médio entre o início dos sintomas e o diagnóstico é de 13 meses, sendo feito com base na presença de sinais de acometimento do NMI e NMS concomitantes em diferentes segmentos espinais e bulbares<sup>7</sup>. Existem diversas condições neurológicas e sistêmicas que podem se assemelhar com o quadro da ELA, tais como atrofia muscular espinhal, paraparesias espásticas hereditárias e neuropatia motora multifocal, por isso é fundamental uma investigação apurada para diagnosticar tal condição o mais precocemente possível.

O método diagnóstico para ELA é alvo de discussão desde 1957 e persiste até hoje. É almejado um critério eficaz e prático que garanta um diagnóstico preciso e precoce, resultando então numa intervenção terapêutica o mais rápido possível<sup>8</sup>. Existem diversos critérios diagnósticos para a ELA, porém, os 3 mais utilizados (do mais antigo para o mais novo) são o El Escorial, Awaji e o Goldcoast<sup>9</sup>.

O critério El Escorial foi formulado em 1994, na Espanha, no qual foram definidos como fatores para o diagnóstico da ELA a presença de sinais de comprometimento de neurônio motor inferior através do exame clínico, eletroneuromiográfico ou neuropatológico associado a comprometimento do neurônio motor superior, por exame clínico<sup>1</sup>. É fundamental também a ausência de alterações clínicas, eletrofisiológicas e neuropatológicas de outras doenças que poderiam causar o acometimento dos neurônios motores. Entretanto, não houve consenso entre os pesquisadores acerca de situações especiais nas quais alguns quadros clínicos ou achados eletroneuromiográficos inviabilizavam a confirmação do diagnóstico. Com isso, o diagnóstico precoce da ELA era muitas vezes prejudicado<sup>1,3</sup>. Em seguida, em 1998, a *World Federation of Neurology – Amyotrophic Lateral Sclerosis (WFN-ALS)* propôs uma reformulação do El Escorial. Após tal reformulação, a eletroneuromiografia continuava sendo elemento essencial para diagnóstico, os exames complementares para a exclusão se mantiveram (RM, LCR, entre outros), e quanto aos achados clínicos precisavam de evidência de degeneração do NMI, evidência de degeneração do NMS e progressão dos sinais e sintomas de uma região para outra. Portanto, passaram a separar os pacientes em: Suspeito, possível, clinicamente provável, provável e clinicamente definida. (Tabela 1)<sup>1</sup>.

Tabela 01- Critérios revisados de El Escorial, 1998

<i>Diagnóstico</i>	<b>Definido</b>	<b>Provável</b>	<b>Clinicamente provável com suporte laboratorial</b>	<b>Possível</b>	<b>Suspeito</b>
	NMS + NMI em 3 regiões	NMS+ NMI em 2 regiões	NMS + NMI em 1 região	NMS + NMI em 1 região ou NMS em 2 ou mais regiões	NMS ou NMI em 1 região
<b>Comprometimento</b>	NMS ou NMI em mais de 3 regiões	NMS ou NMI em mais de 2 regiões	NMI associado a deservação aguda em mais de 2 membros na ENMG	ou NMI rostral a NMS	NMS ou NMI em 1 região

Fonte: Adaptado de Tratado de Neurologia: da Academia Brasileira de Neurologia <sup>1</sup>.

Legenda: NMS- neurônio motor superior; NMI: neurônio motor inferior; ENMG: eletroneuromiografia.

Apesar dessa reformulação, os objetivos propostos não foram alcançados, visto que os pacientes continuavam a receber diagnóstico em fase avançada da doença<sup>1,3</sup>. Com isso, outra reunião foi proposta em Awaji – Japão em 2006, visando a elaboração de um novo critério diagnóstico (Tabela 02). Os critérios de Awaji, também classificam o diagnóstico em 3 grupos: Clinicamente possível, em que há evidência clínica ou eletrofisiológica de acometimento do NMS e NMI na região bulbar e em pelo menos duas regiões medulares; ou a presença de sinais de atingimento do NMS e do NMI em três regiões medulares; Clinicamente provável, no qual o paciente tem evidência clínica ou eletrofisiológica de atingimento do NMS e NMI em pelo menos duas regiões com alguns sinais de lesão do NMS necessariamente mais superiores aos do NMI; Clinicamente possível, em que se considera a evidência clínica ou eletrofisiológica de envolvimento do NMS e NMI em apenas uma região; ou sinais de atingimento do NMS isolado em duas ou mais regiões; ou sinais de lesão do NMI mais superiores aos do NMS. Percebeu-se que houve um aumento da taxa de diagnóstico precoce, com maior sensibilidade diagnóstica sem modificação de especificidade, tendo maior possibilidade de inclusão de pacientes em ensaios clínicos. Ainda assim, o tempo e percurso diagnóstico neste momento ainda eram longos, o que impactava diretamente para que tais pacientes portadores de ELA fossem incluídos nas terapias, afetando então seus prognósticos<sup>11</sup>.

Tabela 02- Critérios de Awaji, 2008.

<i>Diagnóstico</i>	<b>Definido</b>	<b>Provável</b>	<b>Possível</b>	<b>Suspeito</b>
<b><i>Comprometimento</i></b>	Sinais clínicos ou eletrofisiológicos: NMI + NMS na região bulbar e em mais 2 regiões ou 3 regiões espinais	Sinais clínicos ou eletrofisiológicos: NMI + NMS em ao menos 2 com comprometimento rostral em NMS	Sinais clínicos ou eletrofisiológicos: NMS ou NMI em ao menos regiões ou NMS rostral aos sinais de NMI	Sinais clínicos ou eletrofisiológicos em NMI

Fonte: Adaptado de Tratado de Neurologia: da Academia Brasileira de Neurologia <sup>1</sup>.

Legenda: NMS- neurônio motor superior; NMI: neurônio motor inferior;

Já em 2019, houve atualização nos critérios diagnósticos em Goldcoast – Queensland (Tabela 03) possibilitando critérios mais simples, diretos e com possibilidade diagnóstica precoce, obedecendo a três parâmetros obrigatórios: comprometimento motor progressivo pelo histórico ou exame clínico, presença de comprometimento dos NMS e NMI em pelo menos um segmento corporal ou do NMI em dois segmentos e exclusão de outras condições clínicas de diagnóstico diferencial potencial<sup>3</sup>. Até o momento não houve inclusão de critérios específicos voltados para envolvimento cognitivo ou neurodegenerativo mais amplo<sup>12</sup>.

Tabela 03- Critérios de Goldcoast, 2019.

<i>Diagnóstico</i>	<b>Definido</b>	<b>Provável</b>	<b>Possível</b>	<b>Suspeito</b>
<b><i>Comprometimento</i></b>	Sinais motores progressivos pelo histórico ou exame clínico + Sinais clínicos de NMS e NMI em pelo menos um segmento corporal ou do NMI em 2 segmentos + Exclusão de outras condições clínicas	Abolido	Abolido	Abolido

Fonte: Adaptado de Tratado de Neurologia: da Academia Brasileira de Neurologia <sup>1</sup>.

Legenda: NMS- neurônio motor superior; NMI: neurônio motor inferior; ENMG: eletroneuromiografia

Em um estudo retrospectivo de 506 pacientes com suspeita de ELA, a sensibilidade diagnóstica dos critérios de Gold Coast foi semelhante aos critérios revisados de El Escorial e Awaji para ALS definida, provável ou possível (92 versus 90 e 89 por cento, respectivamente). Os critérios da Gold Coast foram mais sensíveis do que os critérios revisados de El Escorial ou Awaji para ELA definida ou provável. A especificidade foi semelhante entre os três critérios<sup>13</sup>.

Com isso, é fundamental compreender que a ELA é uma doença multifacetada, de evolução pouco previsível para cada indivíduo, sendo necessário então um critério mais enxuto que consiga garantir não só maior sensibilidade diagnóstica, mas também uma alta especificidade para população acometida.

## **4. MÉTODOS**

### **4.1 Tipo de estudo:**

Trata-se de estudo observacional, descritivo e transversal realizado no ambulatório de Doenças Neuromusculares, localizado na Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP) no bairro de Brotas, na cidade do Salvador – Bahia no período de setembro de 2022 a setembro de 2023 com pacientes portadores de ELA.

O Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSP é um serviço especializado que funciona com atendimento integrado e concomitante ao paciente com múltiplas especialidades: neurologia, fisioterapia motora e respiratória, fonoaudiologia, nutrição, psicologia e enfermagem.

### **4.2 Seleção amostral**

Pacientes acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares da EBMSP portadores de ELA com diagnóstico confirmado pelo critério de El Escorial e Awaji.

### **4.3 Critérios de inclusão:**

- Pacientes com idade acima de 18 anos que apresentam diagnóstico de ELA definida, provável ou possível segundo os critérios revisados de EL Escorial e Awaji.

### **4.4 Critérios de exclusão:**

- Pacientes com dados incompletos, isto é, sem documentação de pontos avaliados na ficha de coleta de dados.

### **4.5 Fontes e instrumentos de coleta de dados:**

A coleta dos dados foi realizada através de questionário estruturado. Tal foi preenchido após concordância do paciente em participar do estudo e assinatura do TCLE. A coleta de dados para preenchimento do questionário foi feita durante consulta clínica neurológica necessária para acompanhamento do paciente. Os dados foram coletados preferencialmente através do prontuário e foram completos através do acompanhamento da consulta neurológica. Foi esclarecido ao paciente que para realização da pesquisa foram abordadas características sociodemográficas: Idade, sexo, procedência, raça, ocupação, escolaridade, naturalidade, antecedentes familiares; Características clínicas: Cronologia, tipo de estabelecimento da doença, predomínio de acometimento, primeiro sintoma apresentado, força muscular, reflexos profundos, reflexos anormais, atrofia muscular predomínio de acometimento e exames complementares; Características de prognóstico: Peso ao início do acompanhamento, índice de massa corpórea na primeira avaliação, classificação nutricional na primeira avaliação, classificação nutricional de idosos segundo IMC na primeira avaliação, peso no follow-up, índice de massa corpórea no follow up, classificação nutricional segundo IMC no follow-up, classificação nutricional de idosos segundo IMC no follow-up, tempo entre início do acompanhamento e o follow-up, abordagem de sintomas respiratórios e abordagem de manifestações bulbares.

#### **4.6 Análise de Dados**

Para elaboração do banco de dados e análise descritiva, foi utilizado o programa Statistical Package for Social Sciences (SPSS Inc., Chicago, IL, EUA), versão 22.0 para Windows. Os resultados foram apresentados por meio de tabelas e gráficos.

Os dados sociodemográficos: Idade, sexo, procedência, raça, ocupação, escolaridade, naturalidade foram definidas como variáveis qualitativas, assim como os dados referentes a antecedentes familiares. Os dados clínicos do paciente: Cronologia, tipo de estabelecimento, predomínio de acometimento, primeiro sintoma apresentado, força muscular, reflexos normais, reflexos anormais, atrofia, predomínio de acometimento e exames complementares foram avaliados de forma qualitativa para ser identificado presença ou ausência de sinais do lesão do neurônio motor inferior NMI ou neurônio motor superior NMS, assim como em quais segmentos corporais esses sinais são achados. Com isso, foram aplicadas tais informações no critério de Goldcast para diagnóstico da esclerose lateral amiotrófica, em que foi avaliado

presença de sinais motores progressivos pelo histórico ou exame clínico, sinais clínicos de neurônio motor inferior e inferior, podendo ser em um ou mais segmentos e a exclusão de outras condições clínicas. Os dados de prognóstico: Peso ao início do acompanhamento, índice de massa corpórea na primeira avaliação, classificação nutricional na primeira avaliação, classificação nutricional de idosos segundo IMC na primeira avaliação, peso no follow-up, índice de massa corpórea no follow up, classificação nutricional segundo IMC no follow-up, classificação nutricional de idosos segundo IMC no follow-up, tempo entre início do acompanhamento e o follow-up, abordagem de sintomas respiratórios e abordagem de manifestações bulbares foram avaliados como variáveis qualitativas.

Foi utilizado o coeficiente de Kappa para avaliar a concordância entre os testes de Goldcoast com El Escorial e Goldocast com Awaji.

#### **4.7 Aspectos éticos**

O projeto somente foi iniciado após aprovação do Comitê de Ética da Fundação Bahiana para o Desenvolvimento das Ciências. Os pacientes foram convidados a participar de maneira voluntária do estudo e foram informados detalhadamente sobre os objetivos e benefícios da pesquisa. Foi garantida a preservação de suas identidades.

Todos que aceitaram participar do estudo assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) elaborado para essa pesquisa em conformidade com as orientações apresentadas na Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde. Uma via do TCLE foi entregue a todos os participantes.



## 5 RESULTADOS

Um total de 20 pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica foram incluídos no estudo. Quanto as variáveis epidemiológicas, 13 (65%) pacientes eram do sexo masculino, enquanto 7 (35%) eram mulheres; 14 (70%) se identificaram como da raça/cor parda, 3 branca (15%) e 3 preta (9%); a média de idade foi de 63,7 anos ( $\pm 18,5$ ), variando de 37 até 80 anos. O tipo de estabelecimento mais frequente foi espinal, representando 14 pacientes (70%), enquanto a bulbar foi por 6 pacientes (30%). O predomínio de acometimento mais comum foi o neurônio motor superior associado a neurônio motor inferior, em 13 pacientes (65%), enquanto neurônio motor superior em 5 pacientes (25%) e neurônio motor inferior em 2 (10%).

A idade média ao primeiro sintoma foi 55,8 anos ( $\pm 12,72$ ), variando de 29 até 77 anos. Em relação ao primeiro sintoma apresentado, 12 (60%) apresentaram fraqueza muscular, dentre os quais 4 foram em membro superior direito (33%) - 5 em membro superior esquerdo (42%), 1 em membros inferiores (8%), 1 em membro inferior direito (8%) e 1 em membros superiores (8%) - seguido por 2 que tiveram quedas (10%), 3 com alteração de fala (15%), 1 com disfagia (5%) e 2 com câimbras (10%), sendo 1 localizado em membro superior direito (50%) e 1 em membros inferiores (50%). A média de idade com que o diagnóstico foi feito foi de 58,15 anos ( $\pm 12,59$ ), variando de 32 a 79 anos. A média de meses referente ao período entre início dos sintomas e diagnóstico foi 29,9 meses ( $\pm 27,26$ ) variando de 5 até 108 meses. (Tabela 1)

**Tabela 1. Idades ao primeiro sintoma e ao diagnóstico em anos e meses entre ambas as marcas cronológicas**

	Média	Desvio Padrão	Mínimo	Máximo
Idade ao primeiro sintoma	55,8	12,72	29	77
Idade ao diagnóstico	58,15	12,59	32	79
Meses entre primeiro sintoma e diagnóstico	29,9	27,26	5	108

Fonte: Próprio autor

Observamos que o critério de Goldcoast foi positivo em 19 pacientes (95%), como demonstrado na Figura 1

### Figura 1. Porcentagem de pacientes com diagnóstico de ELA por meio do Critério de Goldcoast

Critério de Goldcoast	Positivo	Negativo
	95% (19)	5% (1)

Fonte: Próprio autor

Na avaliação entre o escore de Goldcoast e El Escorial, a concordância foi de 95% (Figura 2), e em relação ao Awaji, a concordância se manteve igual, tendo obtido a mesma concordância (Figura 3)

### Figura 2. Concordância entre os escores de Goldcoast e El Escorial para diagnóstico de ELA

Concordância	Concordância esperada	Kappa	Erro Padrão	Z	Prob>Z
<b>95.00%</b>	<b>95.00%</b>	<b>0.0000</b>	.	.	.

Teste de Kappa; Critério de Goldcoast e Critério de El Escorial

Fonte: Dados elaborados pelo autor

### Figura 3. Concordância entre os escores de Goldcoast e Awaji para diagnóstico de ELA

Concordância	Concordância esperada	Kappa	Erro Padrão	Z	Prob>Z
<b>95.00%</b>	<b>95.00%</b>	<b>0.0000</b>	.	.	.

Teste de Kappa; Critério de Goldcoast e Critério de Awaji

Fonte: Dados elaborados pelo autor

As avaliações de força muscular para diferentes segmentos corporais mostraram as seguintes médias com variação ( $\pm$ ) em torno delas: Para a flexão da coxa esquerda, a média foi de 3,5 ( $\pm$ 1,27); para a flexão da coxa direita, a média foi de 3,4 ( $\pm$ 1,23); para a extensão da coxa esquerda, a média foi de 3,5 ( $\pm$ 1,27); para a extensão da coxa direita, a média foi de 3,45 ( $\pm$ 1,23); para a abdução da coxa esquerda, a média foi de 3,45 ( $\pm$ 1,23); para a abdução da coxa direita, a média foi de 3,4 ( $\pm$ 1,18); para a adução da coxa esquerda, a média foi de 3,5 ( $\pm$ 1,23); para a adução da coxa direita, a média foi de 3,45 ( $\pm$ 1,19); para a extensão da perna esquerda, a média foi de 3,2 ( $\pm$ 1,47); para a extensão da perna direita, a média foi de 3,15 ( $\pm$ 1,42); para a flexão da perna esquerda, a média foi de 3,2 ( $\pm$ 1,47); para a flexão da perna direita, a média foi

de 3,15 ( $\pm 1,42$ ); para a flexão do pé esquerdo, a média foi de 3,25 ( $\pm 1,58$ ); e para a flexão do pé direito, a média foi de 3,2 ( $\pm 1,54$ ). (Tabela 2)

**Tabela 2. Grau de força muscular dos membros inferiores de acordo com Escala de Avaliação de Força Muscular – *Medical Research Council***

	Média	Desvio Padrão	Mínimo	Máximo
Flexão da Coxa Esquerda	3,5	1,27	1	5
Flexão da Coxa Direita	3,4	1,23	1	5
Extensão da Coxa Esquerda	3,5	1,27	1	5
Extensão da Coxa Direita	3,45	1,23	1	5
Abdução da Coxa Esquerda	3,45	1,23	1	5
Abdução da Coxa Direita	3,4	1,18	1	5
Adução da Coxa Esquerda	3,5	1,23	1	5
Adução da Coxa Direita	3,45	1,19	1	5
Extensão da Perna Esquerda	3,2	1,47	0	5
Extensão da Perna Direita	3,15	1,42	0	5
Flexão da Perna Esquerda	3,2	1,47	0	5
Flexão da Perna Direita	3,15	1,42	0	5
Flexão do Pé Esquerdo	3,25	1,58	0	5
Flexão do Pé Direito	3,2	1,54	0	5
Extensão do Pé Esquerdo	3,25	1,58	0	5
Extensão do Pé Direito	3,2	1,54	0	5

Fonte: Dados elaborados pelo autor

As avaliações de força muscular segmentos do antebraço e braço são as seguintes: Para a flexão do antebraço esquerdo, a média é de 3 ( $\pm 1,21$ ); para a flexão do antebraço direito, a média é de 2,9 ( $\pm 1,4$ ). Na extensão do antebraço esquerdo, a média é de 3 ( $\pm 1,25$ ), enquanto na extensão do antebraço direito, a média é de 2,85 ( $\pm 1,42$ ). Já para a abdução do braço esquerdo e direito, a média é de 3,25 ( $\pm 1,33$ ). O mesmo padrão é observado para a adução do braço esquerdo e direito, que também têm uma média de 3,25 ( $\pm 1,33$ ). (Tabela 3)

**Tabela 3. Grau de força muscular dos membros superiores de acordo com Escala de Avaliação de Força Muscular – Medical Research Council**

	Média	Desvio Padrão	Mínimo	Máximo
Flexão do Antebraço Esquerdo	3	1,21	1	5
Flexão do Antebraço Direito	2,9	1,4	0	5
Extensão do Antebraço Esquerdo	3	1,25	1	5
Extensão do Antebraço Direito	2,85	1,42	0	5
Abdução do Braço Esquerdo	3,25	1,33	1	5
Abdução do Braço Direito	3,25	1,33	1	5
Adução do Braço Esquerdo	3,25	1,33	1	5

Fonte: Dados elaborados pelo autor

As avaliações para diferentes graduações de reflexos profundos são: Patelar Esquerdo, a média foi de  $2,26 \pm 1,09$ ; para o Patelar Direito, a média foi de  $2,26 \pm 1,09$ . No Aquileu Esquerdo, a média foi de  $2,21 \pm 1,08$ , enquanto no Aquileu Direito, a média foi de  $2,21 \pm 1,08$ . Para o Tricipital Direito, a média foi de  $2 \pm 1$ , e o mesmo valor foi observado para o Tricipital Esquerdo, Bicipital Esquerdo, Bicipital Direito, Braquial Direito e Braquial Esquerdo. (Tabela 4)

**Tabela 4. Graduação de reflexos profundos**

	Média	Desvio Padrão	Mínimo	Máximo
Patelar Esquerdo	2,26	1,09	0	4
Patelar Direito	2,26	1,09	0	4
Aquileu Esquerdo	2,21	1,08	0	4
Aquileu Direito	2,21	1,08	0	4
Tricipital Direito	2	1	0	4
Tricipital Esquerdo	2	1	0	4
Bicipital Esquerdo	2	1	0	4
Bicipital Direito	2	1	0	4
Braquial Direito	2	1	0	4
Braquial Esquerdo	2	1	0	4

Fonte: Dados elaborados pelo autor

Os resultados refletem a necessidade de pacientes em relação a diferentes dispositivos médicos. No caso do AMBU, 50% dos pacientes precisaram desse dispositivo, enquanto os outros 50% não o necessitaram. Quanto ao VNI/BIPAP, a maioria dos pacientes, correspondendo a 65%, não precisou desse dispositivo, enquanto 35% precisaram. Em relação à Gastrostomia, a

maioria, 85% dos pacientes, não necessitou desse procedimento, com apenas 15% precisando dele. (Tabela 5)

**Tabela 5. Uso de dispositivos de auxílio na respiração e/ou alimentação**

	Sim	Não
AMBU	50% (10)	50% (10)
VNI/BIPAP	35% (7)	65% (13)
Gastrostomia	15% (3)	85% (17)

Fonte: Dados elaborados pelo autor

## 6. DISCUSSÃO

No presente estudo, foi observado que o critério de Goldcoast apresentou uma elevada concordância com os critérios de Awaji e El Escorial para o diagnóstico de ELA, demonstrando portanto, ser um bom instrumento diagnóstico para tal patologia.

O critério de Goldcoast, em estudo prévio, mostrou sensibilidade de 88,2% para diagnóstico da ELA, quando comparado com outros critérios<sup>19</sup>. No atual estudo, a concordância diagnóstica de tal critério se mostrou até mais elevada, atingindo 95% quando comparada aos demais critérios. Esta diferença pode ser explicada pelo pequeno número da amostra do presente estudo e/ou pelo fato de metade (50%) da amostra deste estudo já ter indicação de uso de AMBU e portanto estarem possivelmente em fase mais avançada de doença com manifestação respiratória pela doença e com sintomas mais presentes que possibilitassem a conclusão diagnóstica positiva pelos critérios de Goldcoast. Dessa forma, pode-se inferir uma grande utilidade de tal método diagnóstico, considerando sua aplicabilidade mais prática e simples comparada aos demais escores, uma vez que dispensa a realização de exames complementares. Além disso, o critério de Goldcoast permite que o paciente não precise estar em uma fase mais avançada para que possa ser iniciado o tratamento, uma vez que os outros critérios requerem que o paciente apresente sinais e sintomas mais definidos para que seja feito o diagnóstico e instituída terapêutica.

Além disso, os dados epidemiológicos e clínicos ora apresentados revelam informações importantes sobre a população investigada. A maioria dos pacientes era do sexo masculino, representando 65% do grupo, e a raça/cor parda prevaleceu em 70% dos casos, apesar da literatura afirmar uma prevalência da doença acerca da população branca<sup>16</sup>, que se justifica pelo fato da maioria da nossa população ser parda. A média de idade no momento do primeiro sintoma foi de 55,8 anos, idade que antecede a faixa normal de pico da doença (entre 60 e 75 anos)<sup>17</sup>, e a idade para que seja feita o diagnóstico, somente após quase 3 anos, aos 58,15 anos (Tabela 1). Tal número se mostrou bastante elevado quando comparado com a literatura, que aponta o tempo médio do primeiro sintoma ao diagnóstico entre 10 a 16 meses, muito possivelmente pelo fato de ser um centro de referência que atende indivíduos de todo o estado, principalmente o público do sistema único de saúde (SUS), os quais podem estar restritos a informação e ainda sujeitos a dificuldades para realização de atendimento em tal ambulatório.

Tal dado é de relevância tendo em vista o curso e prognóstico da doença, uma vez que a expectativa de vida em indivíduos portadores de ELA varia de 3 a 4 anos, dado que reflete o prognóstico desfavorável para os pacientes em um curto período de tempo<sup>18</sup>.

Além disso, percebeu-se uma predominância de acometimento maior de força muscular proximal quando comparado com distal, tanto em membros inferiores (Tabela 2) quanto em membros superiores (Tabela 3), sendo notada plegia apenas em membros inferiores distais, que concorda com o padrão de acometimento descrito na literatura<sup>1</sup>. Em relação aos reflexos, pôde-se perceber um leve aumento em relação ao valor de referência em alguns deles, estabelecendo sua média entre reflexos presentes e reflexos aumentados, característica essa de predominância no acometimento do NMS (Tabela 4). Apesar disso, alguns pacientes apresentaram tanto reflexos abolidos quanto exacerbados, o que segue a literatura, uma vez que a ELA pode acometer tanto NMI quanto NMS<sup>1</sup>. Percebeu-se também que 35% dos pacientes que frequentavam o ambulatório faziam uso de VNI (Tabela 5), artifício que já se mostrou aumentar a sobrevida e qualidade de vida de pacientes com ELA que desenvolvem insuficiência respiratória<sup>21</sup>.

Entretanto, ainda há de ser investigado a taxa de falsos positivos em uma amostra generalizada, uma vez que foi avaliado somente um grupo de pacientes com diagnósticos já confirmados através dos critérios El Escorial e Awaji, o que configura uma limitação do atual estudo.

## 7. CONCLUSÃO

A introdução dos critérios de Goldcoast representou um avanço na simplificação e direcionamento do processo diagnóstico de ELA, ressaltando a importância de sinais de comprometimento motor progressivo, acometimento dos neurônios motores superior e inferior, e a exclusão de outras condições simuladoras. Sendo um escore baseado em sinais e sintomas, dispensando, conforme for a clínica do paciente, a necessidade de exames complementares para que seja feito o diagnóstico, tal instrumento pode ser bastante útil, especialmente na fase precoce da doença e em populações com pouco acesso a recursos diagnósticos.

Portanto, com base nesses achados, sustenta-se que o critério de Goldcoast é uma boa ferramenta diagnóstica, sendo confiável para a detecção da ELA, dada a sua alta concordância com outros indicadores amplamente utilizados.

Por fim, enquanto o critério de Goldcoast representa um passo importante para um diagnóstico precoce e compatível com os já existentes, é essencial continuar a pesquisa e aprimoramento das ferramentas de diagnóstico, visando alcançar uma detecção ainda mais precoce e eficaz da ELA, oferecendo esperança e melhores perspectivas para os pacientes afetados por essa condição altamente debilitante.



## 8. REFERÊNCIAS

1. TRATADO de Neurologia: da Academia Brasileira de Neurologia. 1. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2013.
- 2.. Swinnen B, Robberecht W. The phenotypic variability of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol* [Internet]. 2014;10(11):661–70.
2. DIAGNOSTIC Utility of Gold Coast Criteria in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **National Library of Medicine**, [S. l.], 24 fev. 2021.
3. Robberecht W, Philips T. The changing scene of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurosci*. 2013;14(4):248–64.
4. Kanning KC, Kaplan A, Henderson CE. Motor neuron diversity in development and disease. 2010;33:409–40.
5. Swinnen B, Robberecht W. The phenotypic variability of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol* [Internet]. 2014;10(11):661–70. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/nrneurol.2014.184>
6. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler*. 2000;1(5):293–9.
7. Van Es MA, Hardiman O, Chio A, Al-Chalabi A, Pasterkamp J, Veldink JH, et al. Seminar Amyotrophic lateral sclerosis. [www.thelancet.com](http://www.thelancet.com) [Internet]. 2017;390. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/>
8. Fga SP, Lima JMB de, Alvarenga RP. Epidemiologia da esclerose lateral amiotrófica - Europa/América do Norte/América do Sul/Ásia: discrepâncias e similaridades: revisão sistemática da literatura. *Rev Bras Neurol*. 2009;45(2):5–10.
9. Marin B, Boumé diene F, Logroscino G, Couratier P, Babron MC, Leutenegger AL, et al. Variation in world wide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis. *Int J Epidemiol*. 2017;46(1):57–74.
10. Chiò A, Logroscino G, Traynor BJ, Collins J, Simeone JC, Goldstein LA, et al. Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology*. 2013;41(2):118–30.
11. Brasil M da S. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica. Ministério da Saúde Secretária Atenção Espec à Saúde Secretária Ciência, Tecnol e Insumos Estratégicos. 2020;(Portaria Conjunta nº 13, de 13 de agosto de 2020 A):1–39.

12. Hannaford A, Pavey N, van den Bos M, et al. Utilidade de Diagnóstico dos Critérios da Costa de Ouro na Esclerose Lateral Amiotrófica. *Ann Neurol* 2021; 89:979.
13. Phukan J, Pender NP, Hardiman O. Deficiência cognitiva na esclerose lateral amiotrófica. *Lancet Neurol* 2007; 6:994.
14. Piccione EA, Sletten DM, Staff NP, Low PA. Sistema autonômico e esclerose lateral amiotrófica. *Nervo Muscular* 2015; 51:676.
15. Cronin S, Hardiman O, Traynor BJ. Ethnic variation in the incidence of ALS: a systematic review. *Neurology*. 2007 Mar 27;68(13):1002-7. doi: 10.1212/01.wnl.0000258551.96893.6f. PMID: 17389304.
17. Chiò A, Logroscino G, Traynor BJ, Collins J, Simeone JC, Goldstein LA, White LA. Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology*. 2013;41(2):118-30. doi: 10.1159/000351153. Epub 2013 Jul 11. PMID: 23860588; PMCID: PMC4049265.
18. Eisen A, Schulzer M, MacNeil M, Pant B, Mak E. Duration of amyotrophic lateral sclerosis is age dependent. *Muscle Nerve*. 1993 Jan;16(1):27-32. doi: 10.1002/mus.880160107. PMID: 8423829.
19. Pugdahl K, Camdessanché JP, Cengiz B, de Carvalho M, Liguori R, Rossatto C, Oliveira Santos M, Vacchiano V, Johnsen B. Gold Coast diagnostic criteria increase sensitivity in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol*. 2021 Dec;132(12):3183-3189. doi: 10.1016/j.clinph.2021.08.014. Epub 2021 Sep 8. PMID: 34544646.
20. Richards D, Morren JA, Pioro EP. Time to diagnosis and factors affecting diagnostic delay in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci*. 2020 Oct 15;417:117054. doi: 10.1016/j.jns.2020.117054. Epub 2020 Jul 24. PMID: 32763509.
21. Dorst J, Ludolph AC. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord*. 2019 Jun 21;12:1756286419857040. doi: 10.1177/1756286419857040. PMID: 31258624; PMCID: PMC6589990.
22. ProGas Study Group. Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. *Lancet Neurol*. 2015 Jul;14(7):702-9. doi: 10.1016/S1474-4422(15)00104-0. Epub 2015 May 28. PMID: 26027943; PMCID: PMC4578147.
23. Camacho-Soto A, Searles Nielsen S, Faust IM, Bucelli RC, Miller TM, Racette BA. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in older adults. *Muscle Nerve*. 2022 Sep;66(3):289-296. doi: 10.1002/mus.27652. Epub 2022 Jun 24. PMID: 35678083.

## **ANEXO A. TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)**

Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012 - Conselho Nacional de Saúde

O Sr.(a) está sendo convidado(a) a participar como voluntário(a) da pesquisa intitulada “Concordância diagnóstica do critério de Goldcoast com os critérios El Escorial e Awaji para Esclerose Lateral Amiotrófica” sob responsabilidade das pesquisadoras Adriele Ribeiro França Viriato, médica neurologista e Silvio Porto de Oliveira Junior, aluno do curso de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública(EBMSP). Este estudo ocorrerá no ambulatório de doenças neuromusculares da EBMSP. A participação nesse estudo acontecerá após sua autorização.

O objetivo da pesquisa é avaliar se o critério de Goldocast, que é um método que identifica as queixas do paciente para verificar se há compatibilidade com o diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica, concorda com os demais métodos de investigação desta doença mais antigos, visto que este é um método mais rápido e prático. Para pesquisa, será preenchida uma ficha de coleta dos dados e será feita pesquisa de dados nos prontuários.

Essa pesquisa é importante pois caso o novo critério seja eficiente e tenha boa concordância com os anteriores, ou seja, ser capaz de dar o diagnóstico para os pacientes que receberam o diagnóstico através dos outros métodos, será de grande relevância para a garantia de um diagnóstico o quanto antes e por consequência um tratamento na fase inicial da doença.

Durante o estudo, pacientes passarão pela consulta normalmente, a partir do diálogo com o médico, e em seguida passará pelo exame físico, de modo que seus dados serão colhidos pelo pesquisador responsável. Fica garantida a proteção da sua identidade e o sigilo de todas as informações colhidas de acordo com as normas propostas pelo Conselho Nacional de Saúde (CNS) na Resolução 466/12. Os dados coletados podem ser publicados em revistas científicas ao término da pesquisa. Sua participação é voluntária e você pode se recusar a participar da pesquisa ou desistir de participar quando desejar. Sua recusa não trará nenhum prejuízo para a sua relação com as pesquisadoras ou com a instituição na qual é acompanhado. O senhor(a) não terá nenhum custo ou ganho financeiro, caso haja despesas relacionadas à pesquisa elas serão custeadas pelos pesquisadores. Em caso de dano causado comprovadamente pela pesquisa a indenização será garantida pelas pesquisadoras. As pesquisadoras poderão ser contatadas pelo telefone (71) 99976-4609 ou pelo e-mail [silviojunior20.1@bahiana.edu.br](mailto:silviojunior20.1@bahiana.edu.br). Dúvidas poderão ser esclarecidas pelas pesquisadoras nos contatos acima disponibilizado.

Os dados que serão avaliados serão os seguintes: Sua idade, se você é homem ou mulher, onde mora, raça que se identifica (exemplo: branco, preto, pardo), com o que trabalha, se estudou e terminou o colégio, assim como faculdade, onde nasceu, se familiares já tiveram os mesmos sintomas que você, primeira queixa apresentada, o quanto cada membro consegue fazer força, resposta dos membros quando recebem um toque rápido com pressão em um local de estímulo que gera movimento espontâneo do membro, se houve diminuição da massa dos músculos de alguma parte do corpo, exames que complementam o diagnóstico, peso, relação do peso com a altura, sintomas respiratórios, como tosse, dificuldade para respirar.

Caso deseje participar, será necessária sua assinatura no campo abaixo, concordando e autorizando o acesso aos dados registrados no seu prontuário de atendimento e aplicação da ficha para coleta de informações. Suas dúvidas sobre o projeto e sua participação podem ser retiradas agora ou a qualquer momento.

O trabalho poderá causar os seguintes riscos: É possível que aconteça o seguinte desconforto: extensão do tempo de permanência do paciente no serviço para responder o questionário. Objetivando minimizar tal desconforto o pesquisador responsável vai priorizar colher as informações, que estiverem em prontuário, preferencialmente por esta via após autorização do paciente que estará no serviço realizando atendimento clínico com equipe composta por diversos profissionais, como médicos, enfermeiros e fisioterapeutas. Há o risco de quebra de sigilo dos dados. A fim de minimizar esse risco, dados que possam identificar os participantes da pesquisa como: nomes, codinomes, números de telefones, endereço eletrônico não serão utilizados sem autorização, bem como o paciente será identificado por meio de numeração. Dessa forma, não será possível identificar o fornecedor das informações, mantendo total sigilo dos dados.

O estudo terá como benefício o conhecimento sobre os critérios de Gold Coast para diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica. Uma vez que este questionário é mais conciso, poderá facilitar a identificação da patologia em questão na prática clínica de forma mais rápida e eficiente. Não existe remuneração estabelecida para participar desta pesquisa, pois são pacientes que já fazem acompanhamento do ambulatório, e comparecerão para consulta para manter sua observação clínica. Os pesquisadores também não receberão nenhuma remuneração para realização da pesquisa, sendo a mesma efetuada por financiamento próprio.

Os dados coletados durante a pesquisa serão mantidos pelo pesquisador em forma física e em arquivo digital em computador próprio, de uso exclusivo, por um período de 5 anos, sob responsabilidade do pesquisador responsável, e resguardado por senha. Dessa forma, apenas os

participantes da pesquisa terão acesso as informações colhidas. Esses dados nunca ficarão guardados em arquivos na nuvem, impedindo qualquer acesso a pessoas indevidas. Após o término do estudo estes dados serão deletados pelo pesquisador, após o período de 5 anos.

Os pacientes continuarão a serem acompanhados pelo serviço após o final da pesquisa e os resultados obtidos serão divulgados ao público, possibilitando o melhor conhecimento da comunidade sobre o tema. Esse acompanhamento é garantido pois os pacientes já fazem parte do acompanhamento regular do serviço de neurologia, de forma independente à pesquisa.

Esse papel será assinado em duas vias, ficando um deles com você e sua família e o outro conosco, pesquisadores. Todas as páginas serão rubricadas pelo pesquisador responsável ou outro pesquisador e por você.

Quaisquer gastos realizados por você com a finalidade de participar desta pesquisa, serão ressarcidos para você, comprovado que a ida foi de única exclusividade para participação da pesquisa. Porém, informo que o questionário só vai ser aplicado quando você estiver na consulta.

Desde já agradecemos!

Eu, \_\_\_\_\_, estou de acordo com a participação no estudo descrito acima. Eu fui devidamente esclarecido quanto os objetivos da pesquisa e os possíveis riscos envolvidos na minha participação. Os pesquisadores me garantiram disponibilizar qualquer esclarecimento adicional durante o curso da pesquisa e o direito de desistir da participação a qualquer momento.

Salvador, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 2023.

\_\_\_\_\_  
(Assinatura)

\_\_\_\_\_  
(Impressão digital)

\_\_\_\_\_  
Orientadora

\_\_\_\_\_  
Orientanda

**COMITE DE ÉTICA EM PESQUISA – CEP EBMSP**

**Endereço:** Avenida Dom João VI, 274, Brotas **CEP:** 40285-001 **UF:** BA

Em caso de dúvidas e/ou denúncias, contatos:

Telefone (71) 2101-1921 / (71) 98383-7127 / E-mail: cep@bahiana.edu.br

## ANEXO B. INSTRUMENTO PARA COLETA DE DADOS

### Ficha de coleta de dados

Pesquisa: Diagnóstico de portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica

#### 1) Identificação:

1.1) Número do prontuário (registro): \_\_\_\_\_

1.2) Nome do paciente \_\_\_\_\_

1.3) Data de nascimento: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_

1.4) Sexo: FM

1.5) Raça/Cor autodeclarada:  branca  preta  parda  amarela

1.6) Naturalidade: \_\_\_\_\_

1.7) Procedência: \_\_\_\_\_

1.8) Escolaridade:  Ensino fundamental incompleto

Ensino fundamental completo  Ensino médio incompleto

Ensino médio completo  Ensino superior incompleto

Ensino superior completo

#### 2) Antecedentes familiares

2.1) Histórico de Doença do Neurônio Motor na família?  Sim  Não

2.1) Se sim, qual o grau de parentesco: \_\_\_\_\_

#### 3) Cronologia:

1. 3.1) Data do surgimento do primeiro sintoma (Mês/Ano): \_\_\_/\_\_\_

2. 3.2) Idade ao primeiro sintoma: \_\_\_\_\_

**4) Apresentação fenotípica**

4.1) Tipo de estabelecimento:

 ) espinal  ) bulbar

4.2) Predomínio de acometimento:

 ) NMI  ) NMS  ) Acometimento mútuo de NMI e NMS

4.3) Primeiro sintoma apresentado:

 ) Fraqueza muscular  ) Atrofia muscular  ) Quedas ) Cãimbras  ) Disfagia  ) Alteração da fala ) Fasciculações  ) Outro: \_\_\_\_\_

Segmento corporal \_\_\_\_\_

4.4 Força muscular:

	Direita	Esquerda		Direita	Esquerda
Flexão do antebraço			Abdução da coxa		
Extensão do antebraço			Adução da coxa		
Abdução do braço			Extensão da perna		
Adução do braço			Flexão da perna		
Flexão da coxa			Flexão do pé		
Extensão da coxa			Extensão do pé		

4.5 Reflexos

	Esquerda	Direita
Patelar		
Aquileu		
Triccpital		
Biccipital		
Braquial		

4.6 Reflexos anormais

Reflexo	Direita/ presente	Direita/ ausente	Esquerda/ presente	Esquerda/ ausente

Cutâneo				
Plantar				
Hoffman				
Tromner				

#### 4.7 Atrofia

Sim  Não. Se sim, onde

Membro superior esquerdo

Membro superior direito

Membro inferior esquerdo

Membro inferior direito

Língua

Outro \_\_\_\_\_

### 5) Diagnóstico

5.1 Data do diagnóstico (Mês/Ano): \_\_\_\_/\_\_\_\_

5.2 Idade ao diagnóstico: \_\_\_\_\_

5.3 Período entre o início dos sintomas e o diagnóstico (MESES): \_\_\_\_\_

### 6) Exames Complementares

**ENM:** Normal  Alterado

**RNM de coluna cervical:** Normal  Alterado

**RNM de encéfalo:** Normal  Alterado

**VDRL** - Normal  Alterado

**Anti HCV** - Normal  Alterado



**AgHbs** - Normal ( ) Alterado ( )

**Sorologia HIV - Positivo ( ) Negativo ( )**

**Sorologia HTLV ½ - Positivo ( ) Negativo ( )**

**Vitamina B12** - Normal ( ) Alterado ( )

**TSH** - Normal ( ) Alterado ( )

**T4l** - Normal ( ) Alterado ( )

**Eletroforese de proteínas séricas e urinárias** - Normal ( ) Alterado ( )

**Chumbo** - Normal ( ) Alterado ( )

**Mercúrio** - Normal ( ) Alterado ( )

**Arsênio** - Normal ( ) Alterado ( )

**Painel molecular para doença do neurônio motor:**

( ) **SIM** ( ) **NÃO**

**Se sim , resultado:** Normal ( ) Alterado ( )

**Líquor:** Normal ( ) Alterado ( )

**7. Dados nutricionais**

7.1) Peso ao início do acompanhamento (kg):

7.2) Índice de massa corpórea na primeira avaliação (KG/M<sup>2</sup>):

7.3 Classificação nutricional segundo IMC (KG/M<sup>2</sup>) na primeira avaliação:

( )Desnutrição grau III ( )Desnutrição grau II ( )Desnutrição grau I ( )Eutrofia

( )Obesidade grau I ( )Obesidade grau II ( )Obesidade grau III

7.4 Classificação nutricional de idosos segundo IMC (KG/M<sup>2</sup>) na primeira avaliação:

( ) Baixo peso ( )Eutrofia ( )Sobrepeso ( )Obesidade

7.5 Peso no follow-up (kg):

7.6 Índice de massa corpórea no follow-up(Kg/M<sup>2</sup>):

7.7 Classificação nutricional segundo IMC (KG/M<sup>2</sup>) no follow-up:

Desnutrição grau III Desnutrição grau II Desnutrição grau I Eutrofia

Obesidade grau I Obesidade grau II Obesidade grau III

7.8 Classificação nutricional de idosos segundo IMC (KG/M<sup>2</sup>) no follow-up:

Baixo peso Eutrofia Sobrepeso Obesidade

7.9 Tempo entre o início do acompanhamento e o follow-up (meses) \_\_\_\_\_

## 8) Abordagem de sintomas respiratórios

8.1 Tem indicação de uso de AMBU  Sim  Não

8.2 Com quanto tempo de doença teve indicação de uso de AMBU: \_\_\_\_\_

8.3 Faz uso regular do AMBU ao menos 2 vezes ao dia:  Sim  Não

8.4 Tem indicação de uso de VNI/ Bipap:  Sim  Não

8.5 Com quanto tempo de doença teve indicação de uso de VNI: \_\_\_\_\_

8.6 Faz uso regular do Bipap:  Sim  Não

8.7 Utiliza o bipap por quantas horas ao dia: ( )

## 9) Abordagem de manifestações bulbares

9.1 Tem indicação de confecção de gastrostomia:  Sim  Não

9.2 Com quanto tempo de doença teve indicação de gastrostomia:

9.3 Data da confecção do gastrostoma:

9.4 Usa método alternativo para comunicação:  Sim  Não

9.5 Que método de comunicação usa :  Prancha  Outro: \_\_\_\_\_

9.6 Com quanto tempo de doença teve indicação de usar método alternativo de comunicação:

## ANEXO C. CRITÉRIO DE EL ESCORIAL PARA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

<i>Diagnóstico</i>	<b>Definido</b>	<b>Provável</b>	<b>Clinicamente provável com suporte laboratorial</b>	<b>Possível</b>	<b>Suspeito</b>
	NMS + NMI em 3 regiões	NMS+ NMI em 2 regiões	NMS + NMI em 1 região	NMS + NMI em 1 região ou NMS em 2 ou mais regiões	NMS ou NMI em 1 região
<i>Comprometimento</i>	NMS ou NMI em mais de 3 regiões	NMS ou NMI em mais de 2 regiões	NMI associado a deservação aguda em mais de 2 membros na ENMG	ou NMI rostral a NMS	NMS ou NMI em 1 região

Fonte: Adaptado de Tratado de Neurologia: da Academia Brasileira de Neurologia;<sup>1</sup>

Legenda: NMS- neurônio motor superior; NMI: neurônio motor inferior; ENMG: eletroneuromiografia.

## ANEXO D. CRITÉRIO DE AWAJI PARA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

<i>Diagnóstico</i>	<b>Definido</b>	<b>Provável</b>	<b>Possível</b>	<b>Suspeito</b>
<i>Comprometimento</i>	Sinais clínicos ou eletrofisiológicos: NMI + NMS na região bulbar e em mais 2 regiões ou 3 regiões espinais	Sinais clínicos ou eletrofisiológicos: NMI + NMS em ao menos 2 com comprometimento rostral em NMS	Sinais clínicos ou eletrofisiológicos: NMS ou NMI em ao menos regiões ou NMS rostral aos sinais de NMI	Sinais clínicos ou eletrofisiológicos em NMI

Fonte: Adaptado de Tratado de Neurologia: da Academia Brasileira de Neurologia; <sup>1</sup>

Legenda: NMS- neurônio motor superior; NMI: neurônio motor inferior;

## ANEXO E. CRITÉRIO DE GOLDCOAST PARA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

<i>Diagnóstico</i>	<b>Definido</b>	<b>Provável</b>	<b>Possível</b>	<b>Suspeito</b>
<i>Comprometimento</i>	Sinais motores progressivos pelo histórico ou exame clínico + Sinais clínicos de NMS e NMI em pelo menos um segmento corporal ou do NMI em 2 segmentos + Exclusão de outras condições clínicas	Abolido	Abolido	Abolido

Fonte: Adaptado de Tratado de Neurologia: da Academia Brasileira de Neurologia;<sup>1</sup>

Legenda: NMS- neurônio motor superior; NMI: neurônio motor inferior; ENMG: eletroneuromiografia