

Nota Técnica 511225

Data de conclusão: 12/05/2026 10:57:44

Paciente

Idade: 76 anos

Sexo: Masculino

Cidade: Ariquemes/RO

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Estadual

Vara/Serventia: 2º Juizado Especial de Ariquemes

Tecnologia 511225-A

CID: J96.1 - Insuficiência respiratória crônica

Diagnóstico: insuficiência respiratória crônica

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Produto

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Descrição: OPME Pneumologico

O produto está inserido no SUS? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: OPME Pneumologico

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: fisioterapia, traqueostomia, ventilação mecânica invasiva domiciliar.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: OPME Pneumologico

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: OPME Pneumologico

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz, e a fraqueza dos músculos expiratórios, que leva a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica, que é potencialmente fatal. Os benefícios da ventilação mecânica (VM) são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna (má qualidade do sono, cefaleia matinal, hipersonolência diurna, fadiga, ortopneia), a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida [\(5\)](#). As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (>45 mmHg), dessaturação de oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima (P_{lmáx}) menor que 60 cmH₂O e capacidade vital forçada (CVF) menor que 50% do predito [\(5-8\)](#).

O BIPAP (Bilevel Positive Pressure Airway) é um dos tipos de respiradores mecânicos usados no suporte ventilatório por pressão, tipicamente empregados para a ventilação não invasiva. Semelhante a um compressor, ele tem a capacidade de gerar um fluxo de ar para o paciente fazendo com que a pressão nas vias aéreas do indivíduo fique sempre positiva. O aparelho trabalha com dois níveis de pressão (uma pressão inspiratória maior e outra pressão expiratória menor), que se alternam nas vias aéreas durante o ciclo respiratório. Normalmente o ar é administrado através de uma máscara nasal ou facial. Essas duas pressões positivas associadas dão ao paciente conforto ao respirar, simulando uma respiração espontânea. A configuração do respirador e sua parametrização dependem de vários fatores e tem de ser ajustada ao paciente [\(9\)](#). Este tipo de ventilador é recomendado na fase inicial de síndromes de hipoventilação para pacientes com doenças neuromusculares com necessidade de utilização inferior a 16 horas por dia [\(6\)](#).

Os ventiladores pressóricos ou volumétricos, que garantem suporte de vida são os mais frequentemente utilizados por pacientes neuromusculares, que devido à evolução da doença necessitam de aparelhos que garantam a ventilação prolongada, até 24 horas por dia. O grande diferencial entre aparelhos volumétricos em relação aos bi-níveis (BIPAP) é a maior sincronia entre paciente e ventilador, maior fluxo inspiratório, melhor tempo de resposta, maior

sensibilidade, maior capacidade da bateria interna e possibilidade de adaptação de bateria externa (7). Este tipo de aparelho costuma ser recomendado para pacientes com patologias mais severas que necessitem de uma monitorização mais efetiva das pressões inspiratórias (Pins) geradas ou dos volumes correntes expirados (Vte), como, por exemplo: fases avançadas de doenças neuromusculares com dependência 24 horas de ventilação não invasiva (6).

Item	Descrição	Quantidade	Valor Unitário	Valor Total
BIPAP monitor gráfico.	comVentilação não1 invasiva em dois níveis.Sistema de ventilação não invasiva com dois níveis de pressão. Aparelho de pressão positiva binível. Ventilador binível.		R\$ 6.324,00	R\$ 6.324,00

A tabela acima foi construída em consulta à Relação Nacional de Equipamentos e Materiais Permanentes financiáveis para o SUS (RENEM) em fevereiro de 2026 e considerando o item de menor valor. Dentre os orçamentos anexados pela parte autora, o equipamento de menor valor apresentava um custo de R\$ 18.304,00, referente ao aparelho VPAP Aircurve e máscara facial (Num. 135199955 - Pág. 9).

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: redução dos quadros de infecções respiratórias, aumento da sobrevida e melhora da qualidade de vida.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: OPME Pneumológico

Conclusão Justificada: Não favorável

Conclusão: O uso de ventilação mecânica não invasiva em pacientes com esclerose lateral amiotrófica está previsto no respectivo PCDT e instituído por portaria específica do Ministério da Saúde (Portaria 1.370 de 3 de julho de 2008). Associa-se à redução de infecções respiratórias, ao aumento da sobrevida e à melhora da qualidade de vida. A tecnologia pleiteada, especificamente o BiPAP, deve ser indicada conforme a condição clínica e o padrão de dependência ventilatória. Em geral, dispositivos biníveis são mais utilizados em fases iniciais ou em regime de uso parcial, enquanto casos com maior dependência tendem a demandar equipamentos com suporte contínuo e monitorização mais avançada.

Contudo, o ponto central é a ausência de demonstração de negativa administrativa prévia para fornecimento da tecnologia no âmbito do Sistema Único de Saúde. A inexistência desse elemento indica que não houve esgotamento da via administrativa, etapa fundamental para avaliação da indicação, adequação e disponibilidade terapêutica dentro da rede assistencial. A judicialização direta, nessas condições, compromete a adequada análise do caso à luz das políticas públicas vigentes.

Ainda, no caso em análise, não há descrição técnica detalhada quanto ao regime de uso,

parâmetros ventilatórios ou eventual titulação prévia, o que limita a definição precisa da tecnologia mais adequada no momento. Por fim, embora se trate de doença grave e progressiva, não há elementos que caracterizem situação de urgência ou emergência que justifique a concessão imediata da tecnologia fora do fluxo regulatório habitual. Recomenda-se, no entanto, a avaliação por equipe especializada com brevidade, com a definição criteriosa do tipo de suporte ventilatório mais indicado, privilegiando-se a via administrativa para sua obtenção. Esse ponto é fundamental, pois esse tratamento requer acompanhamento contínuo para monitorar a adaptação do paciente e ajustar parâmetros, bem como o fornecimento de insumos para a adequada continuidade do tratamento.

Diante do exposto, o parecer é desfavorável ao pleito nos termos apresentados.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não

Referências bibliográficas: 1. [Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease - UpToDate \[Internet\]. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-of-amyotrophic-lateral-sclerosis-and-other-forms-of-motor-neuron-disease](https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-of-amyotrophic-lateral-sclerosis-and-other-forms-of-motor-neuron-disease)

2. [Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J Child Neurol. agosto de 2007;22\(8\):1027–49.](#)

3. [Van Damme P, Al-Chalabi A, Andersen PM, Chiò A, Couratier P, De Carvalho M, et al. European Academy of Neurology \(EAN\) guideline on the management of amyotrophic lateral sclerosis in collaboration with European Reference Network for Neuromuscular Diseases \(ERN EURO-NMD\). Eur J Neurol. 2024;31\(6\):e16264.](#)

4. [Sc B, M T, TI W, Re B, Pj S, Gj G. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. Lancet Neurol \[Internet\]. fevereiro de 2006 \[citado 21 de fevereiro de 2025\];5\(2\). Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16426990/](#)

5. BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica. 2020.

6. BRASIL. Ministério da Saúde, Hospital Alemão Oswaldo Cruz. Recomendações para a Ventilação Mecânica Domiciliar [recurso eletrônico]. [Internet]. Brasília; 2018. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/recomendacoes_ventilacao_mecanica.pdf

7. CONITEC. Ventilação mecânica invasiva domiciliar na insuficiência respiratória crônica [Internet]. 2018. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2018/relatorio_ventilacao_invasiva_domiciliar.pdf

8. [American Thoracic Society/European Respiratory Society. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. Am J Respir Crit Care Med. 15 de agosto de 2002;166\(4\):518–624.](#)

9. [Noninvasive ventilatory support and mechanical insufflation-exsufflation for patients with respiratory muscle dysfunction - UpToDate \[Internet\]. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/noninvasive-ventilatory-support-and-mechanical-insufflation-exsufflation-for-patients-with-respiratory-muscle-dysfunction](https://www.uptodate.com/contents/noninvasive-ventilatory-support-and-mechanical-insufflation-exsufflation-for-patients-with-respiratory-muscle-dysfunction)

NatJus Responsável: RO - Rondônia

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: Conforme relatório médico anexado aos autos, a parte autora é diagnosticada com esclerose lateral amiotrófica (ELA), com quadro de fraqueza muscular difusa, fasciculações em língua e musculatura apendicular, emagrecimento, manifestações cognitivas, lapsos de memória e desorientação espacial. Apresenta também comprometimento ventilatório, com índice de apneia-hipopneia de 6,4 eventos por hora, associado a dessaturação mínima de 79% e hipoxemia, corroborados por polissonografia e gasometria (Num. 135199956 - Pág. 1-2). A espirometria demonstrou uma CVF de 23% e FEV1 de 27% do previsto, caracterizado como distúrbio ventilatório misto acentuado. Em decorrência do diagnóstico, o médico assistente indicou o uso de BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure) (Num. 135199956 - Pág. 1-2) e a parte autora solicitou consulta com médico neurologista para seguimento clínico em regime de tutela de urgência. Cabe instar que não constam em documentos anexados aos autos negativa administrativa ou encaminhamentos à especialidade supracitada. Esta nota versará sobre o BiPAP no contexto da ELA.

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva, atualmente incurável, que causa fraqueza muscular, incapacidade e, eventualmente, morte. O termo "esclerose lateral amiotrófica" é derivado da combinação do achado do exame clínico de amiotrofia com o achado patológico de esclerose lateral. Embora já tenha sido presumido ser um distúrbio motor puro, hoje se entende que há também degeneração de outras regiões do cérebro, como neurônios corticais frontais e temporais. A ELA é a forma mais comum de doença do neurônio motor e inclui patologias dos neurônios motores superiores e inferiores [\(1\)](#). A manifestação clínica inicial da ELA pode ocorrer em qualquer segmento do corpo, sendo a fraqueza assimétrica dos membros a apresentação mais comum (80%). O curso progressivo da ELA pode eventualmente produzir um ou ambos os aspectos da doença com risco de vida: insuficiência respiratória neuromuscular e disfagia. A maioria dos pacientes com ELA morre dentro de três a cinco anos após o diagnóstico. No entanto, uma sobrevida mais longa não é rara; aproximadamente 30% dos pacientes com ELA estão vivos cinco anos após o diagnóstico, e 10% a 20% sobrevivem por mais de 10 anos [\(2\)](#). Os fatores associados a um aumento de sobrevida sem insuficiência respiratória incluem idade mais jovem no início dos sintomas, maior atraso do início dos sintomas até o diagnóstico, maior pontuação na escala de classificação funcional da ELA, maior capacidade vital forçada na apresentação, e início dos sintomas nos membros em vez de sintomas bulbares [\(1\)](#).

O uso de ventilação mecânica não invasiva (VNI) é recomendado a todos pacientes com ELA com sintomas ou exames que confirmem insuficiência respiratória [\(3\)](#). Nos pacientes com ELA, sem disfunção bulbar grave, a ventilação mecânica não invasiva (VNI) melhora a sobrevivência dos pacientes e melhora qualidade de vida [\(4\)](#).

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da ELA traz ainda sobre as diretrizes da Academia Americana de Neurologia que sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital (CVF) abaixo de 50% do previsto, enquanto que a American Thoracic Society recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (>45 mmHg), dessaturação de oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima (PImáx) menor que 60 cmH₂O e capacidade vital forçada (CVF) menor que 50% do predito. Na prática clínica, os sinais e sintomas de hipoventilação alveolar são soberanos para a indicação da ventilação [\(5\)](#).

Segundo o Ministério da saúde, a definição da forma de ventilação e a escolha do aparelho devem basear-se em evidências científicas, em protocolos específicos, na experiência da equipe e, sobretudo, na condição clínica do paciente, uma vez que esta indicará o nível de dependência e, assim, o número de horas diárias de utilização dos aparelhos [\(6\)](#).

Tecnologia 511225-B

CID: G12.2 - Doença do neurônio motor

Diagnóstico: doença do neurônio motor

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Procedimento

Descrição: atendimento em neurologia

O procedimento está inserido no SUS? Sim

O procedimento está incluído em: SIGTAP

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: atendimento em neurologia

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: não se aplica.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: atendimento em neurologia

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: atendimento em neurologia

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: A identificação e investigação inicial de doenças neurodegenerativas deve ocorrer junto à Atenção Primária em Saúde (APS). A APS é o primeiro nível de atendimento no sistema de saúde, que engloba ações de promoção da saúde, prevenção de doenças, diagnóstico precoce e tratamento de condições mais prevalentes na população geral. A APS é responsável por fazer o acompanhamento contínuo dos pacientes e, quando necessário, encaminhá-los para níveis mais especializados de cuidado.

A Atenção Secundária, ou Atenção Especializada, oferece procedimentos que requerem maior complexidade técnica e diagnóstica. É justamente acessada por meio de encaminhamento da APS quando a condição do paciente demanda avaliação ou tratamento especializado.

O encaminhamento para a especialidade médica neurologia é recomendado diante de declínio cognitivo rapidamente progressivo, limitação funcional, cognitiva, comportamental ou motora

significativas com evolução menor que dois anos ou declínio cognitivo em que foram excluídas causas reversíveis e transtornos psiquiátricos descompensados (3).

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) para esclerose lateral amiotrófica destaca que o acompanhamento em longo prazo de pacientes com o diagnóstico de ELA deve ser realizado por neurologista. Além disso, destaca que o atendimento multidisciplinar especializado prolonga a sobrevida de 7 a 24 meses. Esse modelo de atendimento, tendo no centro o paciente e sua família, integra médicos (neurologista, pneumologista e gastroenterologista) enfermeiros, nutricionistas, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, psicólogos, fonoaudiólogos, assistentes sociais, com ação antecipatória e proativa, para obter os melhores cuidados (4).

Uma revisão narrativa abrangente conduzida por Feldman e colaboradores, publicada na revista The Lancet, sintetizou os avanços recentes no entendimento, diagnóstico, prognóstico e manejo da esclerose lateral amiotrófica (ELA), além de discutir perspectivas futuras na área (5). No contexto desta revisão, o papel do neurologista no diagnóstico da ELA é central e, idealmente, deve ocorrer de forma precoce, diante de sinais clínicos sugestivos como fraqueza progressiva, disartria, disfagia ou insuficiência respiratória de origem neuromuscular. O artigo destaca que atrasos diagnósticos são frequentes, em parte pela raridade da doença e pela sobreposição com condições mais comuns, o que exige do neurologista alto grau de suspeição clínica e domínio dos critérios diagnósticos. A avaliação envolve anamnese detalhada, exame neurológico focado na identificação de sinais de comprometimento de neurônio motor superior e inferior, além de exames complementares, como eletroneuromiografia, para confirmação e exclusão de diagnósticos diferenciais.

Além disso, o neurologista desempenha papel relevante na avaliação de manifestações não motoras, especialmente alterações cognitivas e comportamentais, que ocorrem em parcela significativa dos pacientes e impactam diretamente o prognóstico e o planejamento terapêutico. Essa abordagem amplia a compreensão da ELA como doença multissistêmica e orienta decisões importantes, incluindo discussões precoces sobre cuidados avançados e suporte familiar. No manejo, o neurologista atua de forma integrada em equipes multidisciplinares, com foco tanto em terapias modificadoras da doença quanto no cuidado sintomático e na qualidade de vida, coordenando um acompanhamento longitudinal complexo e centrado no paciente.

Item	Descrição	Quantidade	Valor Unitário	Valor Total
Consulta neurologia	em Sem maiores detalhes	1	R\$ 750,00	R\$ 750,00

* Com base em orçamento anexo ao processo (Num. 135199955 - Pág. 11).

Não há uma base de dados oficial que ofereça valores de referência para o procedimento pleiteado. Foi utilizado, portanto, orçamento anexo ao processo. É digno de nota que o valor orçado, muito provavelmente, não corresponde à totalidade necessária para o adequado tratamento da parte autora em rede particular: serão, certamente, necessárias consultas de revisão e manutenção, bem como, eventualmente, exames complementares.

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: é esperado que a avaliação com especialidade médica auxilie na investigação diagnóstica e escolha terapêutica.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: atendimento em neurologia

Conclusão Justificada: Não favorável

Conclusão: Considerando a documentação apresentada, não foram identificados elementos clínicos que caracterizem situação de urgência a justificar a realização imediata de seguimento em neurologia no caso em tela. Verifica-se que a parte já foi previamente avaliada por médico neurologista em âmbito particular, com definição diagnóstica e instituição de plano terapêutico. A condição clínica descrita, embora demande acompanhamento multiprofissional contínuo, não se enquadra como urgência nos termos do Conselho Federal de Medicina, conforme disposto na Resolução nº 1.451/95, uma vez que não configura evento imprevisto nem implica risco imediato de vida que exija assistência médica urgente.

Adicionalmente, não foram identificados nos autos encaminhamentos formais à especialidade nem evidências de acompanhamento regular pela equipe de Atenção Primária à Saúde (APS) de referência. Ressalta-se que a APS constitui a porta de entrada preferencial do sistema de saúde e o eixo ordenador do cuidado, sendo responsável pela coordenação dos encaminhamentos para especialidades focais, como a neurologia, conforme critérios clínicos e fluxos assistenciais estabelecidos na rede. Assim, recomenda-se que a parte seja vinculada e acompanhada pela equipe de referência, com avaliação clínica longitudinal e eventual encaminhamento à especialidade, quando indicado, de acordo com os protocolos vigentes.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não

Referências bibliográficas:

1. [Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease - UpToDate \[Internet\]. \[citado 21 de abril de 2026\]. Disponível em: \[https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-of-amyotrophic-lateral-sclerosis-and-other-forms-of-motor-neuron-disease?search=amyotrophic%20lateral%20sclerosis&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1\]\(https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-of-amyotrophic-lateral-sclerosis-and-other-forms-of-motor-neuron-disease?search=amyotrophic%20lateral%20sclerosis&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1\)](https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-of-amyotrophic-lateral-sclerosis-and-other-forms-of-motor-neuron-disease?search=amyotrophic%20lateral%20sclerosis&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1)
2. [Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J Child Neurol. agosto de 2007;22\(8\):1027–49.](#)
3. UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL. Faculdade de Medicina. Programa de Pós-Graduação em Epidemiologia. TelessaúdeRS (TelessaúdeRS-UFRGS); RIO GRANDE DO SUL. Secretaria da Saúde. Protocolos de encaminhamento para neurologia adulto. rev. e atual. Porto Alegre: TelessaúdeRS-UFRGS, 29 abr. 2020.
4. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde. Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias e Inovação em Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica [recurso eletrônico] / Ministério da Saúde, Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde, Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias e Inovação em Saúde. – Brasília : Ministério da Saúde,

2021.

5. Feldman EL, Goutman SA, Petri S, Mazzini L, Savelieff MG, Shaw PJ, Sobue G. Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet. 2022 Oct 15;400(10360):1363-1380.

NatJus Responsável: RO - Rondônia

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: Conforme relatório médico anexado aos autos, a parte autora é diagnosticada com esclerose lateral amiotrófica (ELA), com quadro de fraqueza muscular difusa, fasciculações em língua e musculatura apendicular, emagrecimento, manifestações cognitivas, lapsos de memória e desorientação espacial. Apresenta também comprometimento ventilatório, com índice de apneia-hipopneia de 6,4 eventos por hora, associado a dessaturação mínima de 79% e hipoxemia, corroborados por polissonografia e gasometria (Num. 135199956 - Pág. 1-2).

Em decorrência do diagnóstico, o médico assistente indicou o uso de BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure) (Num. 135199956 - Pág. 1-2) e a parte autora solicitou consulta com médico neurologista para seguimento clínico em regime de tutela de urgência. Cabe instar que não constam em documentos anexados aos autos negativa administrativa ou encaminhamentos à especialidade supracitada.

Esta nota versará sobre o contexto do médico neurologista no diagnóstico e manejo de ELA. A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva, atualmente incurável, que causa fraqueza muscular, incapacidade e, eventualmente, morte. O termo "esclerose lateral amiotrófica" é derivado da combinação do achado do exame clínico de amiotrofia com o achado patológico de esclerose lateral. Embora já tenha sido presumido ser um distúrbio motor puro, hoje se entende que há também degeneração de outras regiões do cérebro, como neurônios corticais frontais e temporais. A ELA é a forma mais comum de doença do neurônio motor e inclui patologias dos neurônios motores superiores e inferiores (1). A manifestação clínica inicial da ELA pode ocorrer em qualquer segmento do corpo, sendo a fraqueza assimétrica dos membros a apresentação mais comum (80%). O curso progressivo da ELA pode, eventualmente, produzir um ou ambos os aspectos da doença com risco de vida: insuficiência respiratória neuromuscular e disfagia. A maioria dos pacientes com ELA morre dentro de três a cinco anos após o diagnóstico. No entanto, uma sobrevida mais longa não é rara; aproximadamente 30% dos pacientes com ELA estão vivos cinco anos após o diagnóstico, e 10% a 20% sobrevivem por mais de 10 anos (2). Os fatores associados ao aumento da sobrevida sem insuficiência respiratória incluem idade mais jovem no início dos sintomas, maior atraso do início dos sintomas até o diagnóstico, maior pontuação na escala de classificação funcional da ELA, maior capacidade vital forçada na apresentação e início dos sintomas nos membros em vez de sintomas bulbares (1).