

## **Covid-19 e doentes com doenças neuromusculares:**

### **Posição e recomendações da “World Muscle Society” (WMS)**

#### **Versão 2 – atualização em 06/04/2020 - Brazil**

Na categoria de doenças neuromusculares (DNM) se enquadra um grupo amplo de diferentes diagnósticos com níveis variados de disfunção, mesmo entre pessoas com o mesmo diagnóstico de doença específica. Portanto, torna-se difícil fazer recomendações que se apliquem em geral. As que se seguem, são recomendações para um numeroso grupo dentre estas condições. Se destinam primariamente a pacientes, cuidadores, neurologistas e médicos generalistas. Tem ainda a intenção de informar especialistas em doenças neuromusculares, com respeito às necessidades básicas requeridas, endereçando os questionamentos frequentes. Links detalhados de referência foram incluídos.

Nota: Covid-19 é um campo que está em evolução. Os itens deste documento estão sujeitos a revisão a cada 3 dias. Por favor verifique que está usando a versão mais atualizada deste documento.

**Nota da tradução: Este documento deve ser aplicado às características e especificidades de atendimento em cada país. Pequenos ajustes foram feitos, para a população Brasileira.**

#### **1. As pessoas com DNM estão em maior risco?**

Associações neurológicas nacionais e redes neuromusculares (Associação Britânica de Neurologistas, Rede Europeia de referência EURO-NMD, outras) produziram um guia no impacto do Covid-19 para doenças neurológicas e o seu manejo. Estes documentos definem o risco de evolução grave para Covid-19 como alto ou moderado em todas exceto as formas mais brandas de DNM. Características que conferem riscos altos ou muito altos de acometimento mais grave incluem, por exemplo:

- Fraqueza da musculatura intercostal ou do diafragma, que resulte em volumes respiratórios menores que 60% dos preditos (CVF<60%), especialmente em pacientes com cifoescoliose
- Uso de ventilação não invasiva ou invasiva
- Capacidade de tosse fraca assim como capacidade em manter vias aéreas pérvias devido a fraqueza orofaríngea
- Presença de traqueostomia
- Acometimento cardíaco (e/ou em uso de medicação para acometimento cardíaco)
- Risco de piora com febre, jejum ou infecção
- Risco de rabdomiólise associado com febre, jejum ou infecção
- Diabete ou obesidade concomitante
- Uso de corticosteroides ou imunossupressores

## **2. O que pessoas com DNM podem fazer para evitar a infecção?**

Covid-19 se dissemina por gotículas, quando uma pessoa infectada tosse, espirra ou fala, ou ainda toca com sua mão com estas gotículas infectadas em diferentes superfícies (maçanetas, interruptores e outros diferentes objetos de uso diário).

Pessoas com DNM e as demais devem seguir as seguintes precauções:

- Distanciamento social de pelo menos 2 metros como requisito mínimo. Para os de maior risco (como definido no item 1), isolamento é recomendado. Orientações específicas de como conduzir o isolamento devem ser seguidas.
- É encorajado o trabalho remoto, de casa, ou re-escalonamento do tempo de trabalho dentro do possível.
- Evitar aglomeração e transportes públicos. Limitar as visitas aos indivíduos mais vulneráveis.
- Lavar as mãos com frequência (20 segundos com água e sabão), usar álcool com mais de 60%, desinfetar as superfícies, são medidas cruciais.
- Cuidadores devem se manter dentro do domicílio, dentro do possível. O profissional de saúde que realizar visita domiciliar, (por exemplo aqueles que dão o suporte na assistência ventilatória) devem usar equipamento de proteção individual (EPI), de acordo com as recomendações oficiais locais.
- Tratamentos de fisioterapia no domicílio ou em centros especializados é desencorajada. no entanto fisioterapeutas podem providenciar recomendações para a manutenção das atividades de acordo com as regulamentações dos órgãos de classe locais.
- É importante estar preparado para as eventualidades, inclusive àquelas que determinam a necessidade de ausência dos profissionais devido à problemas de saúde ou quarentena dos mesmos. O profissional responsável pela coordenação do cuidado domiciliar deve ter conhecimento do estado de todo o pessoal envolvido no atendimento destes pacientes, de forma a planejar da melhor forma possível a atuação da equipe evitando a necessidade de hospitalização
- As orientações locais dos órgãos do governo quanto a proteção de sua população tem sido revisadas e atualizadas e devem ser seguidas conforme publicadas nos sites oficiais do país.

## **3. Que consequências a infecção pelo Covid-19 pode trazer para os tratamentos das pessoas com DNM?**

- Pacientes devem buscar contar com suprimento adequado dos medicamentos em uso, e dos equipamentos de suporte ventilatório por um período mais prolongado (pelo menos de 30 dias).
- Buscar utilizar pedido remoto de suprimentos.
- Pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) em corticoterapia devem continuar seu tratamento. Corticosteroides não podem nunca ser interrompidos de forma súbita, lembrando ainda que em caso de intercorrências, pacientes em corticoterapia crônica, podem necessitar de aumento de doses.
- Tratamentos de imunossupressão para doenças musculares inflamatórias, miastenia gravis, neuropatia periférica não devem ser descontinuadas, exceto em circunstâncias específicas e determinadas por seu médico.

- Isolamento pode comprometer tratamentos intra-hospitalares como nusinersena, alfa-glucosidase alfa, imunoglobulina endovenosa, infusão de rituximab assim como tratamentos dos ensaios clínicos. Idealmente estes tratamentos não devem ser suspensos, mas se possível ser direcionados de forma a não comprometer a epidemia em curso e o uso das unidades hospitalares para esta situação emergencial. Onde for possível direcionar estas administrações para locais fora dos hospitais. Imunoglobulina endovenosa pode ser modificada para administração pela via subcutânea.
- **Os pacientes devem continuar seus tratamentos cardíacos habituais, incluindo inibidores da enzima conversora de angiotensina e bloqueadores dos receptores da angiotensina. No momento, não há nenhuma evidência clínica ou científica que apontem para um potencial efeito prejudicial desses tratamentos.**
- Adaptações devem ser adequadas dentro das condições locais.

#### **4. O que precisa ser feito para assegurar suporte ventilatório no isolamento.**

- Ter acesso a orientações remotas e reposição de material e serviços.
- Pacientes deveriam ter um cartão/documento alerta de cuidados com contato de seu médico de referência.
- Os profissionais devem de forma proativa contactar seus pacientes em suporte ventilatório para assegurar que tenham toda informação relevante e equipamentos necessários.

#### **5. Quando pacientes com DNM devem buscar unidade hospitalar?**

Os pacientes com DNM são considerados grupo de risco para COVID-19.

A internação hospitalar deve ser evitada, se possível, mas não deve ser adiada quando necessário. Esta pode ser uma decisão difícil. Pessoas com NMD precisam estar cientes de que:

- Unidades de emergência podem estar com demanda extrema.
- Procedimentos de triagem são determinadas localmente. Estas podem afetar potencialmente a admissão de pessoas com DNM.
- Uso de equipamentos usados a domicílio podem ser proibidos por hospitais devido às normas de controle de infecção hospitalar e adaptações devem ser dimensionadas.

#### **6. Tratamentos para Covid-19 podem afetar as DNM?**

- Tratamentos para Covid-19 estão sendo pesquisados. Alguns podem afetar a função neuromuscular. Por exemplo azitromicina e cloroquina não são seguras para pessoas com miastenia gravis sem suporte ventilatório.
- Outros tratamentos podem ter efeitos deletérios nas DNM específicas. (em particular nos distúrbios metabólicos, mitocondriais, miotonias e defeitos da junção neuromuscular).
- Sempre buscar orientação do médico que acompanha antes de iniciar nova terapia é fundamental.

- O tratamento com cloroquina e azitromicina tem sido usado experimentalmente para tratar o Covid-19. Especialmente em combinação, eles devem ser cuidadosamente monitorados em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne ou em pacientes com outras miopatias com comprometimento cardíaco, pois podem aumentar o risco de arritmia devido ao aumento do intervalo QT

### **7. O que os especialistas em DNM deveriam fazer para dar suporte aos médicos de emergência e de terapia intensiva no cuidado de pacientes com DNM?**

As decisões sobre a admissão de doentes em unidades de cuidados intensivos podem ser afetadas por problemas previsíveis ou existentes de capacidade. Pode ter sido instituído um sistema de triagem e isso pode ter consequências práticas e éticas.

- Deve haver colaboração estreita entre médicos especialistas em doenças neuromusculares e os pneumologistas e intensivistas..
- O especialista deve estar disponível para assessorar seus colegas.
- Os especialistas devem se envolver em decisões conjuntas.
- Especialistas devem desenvolver orientações terapêuticas que assegurem que seus pacientes fiquem em casa o máximo possível.

### **8. Qual o suporte os centros de acompanhamento de pacientes com DNM deveriam providenciar?**

- Acesso a orientações médicas, fisioterápicas e de demais profissionais da área da saúde.
- Buscar manter, dentro das capacidades e regulamentações locais, as orientações e acompanhamentos continuados.
- Manter e orientar o suporte ventilatório.
- Dentro do possível manter os tratamentos hospitalares.

### **Novas informações e resultados sobre o Covid-19 relevantes para a doença neuromuscular:**

#### **Problemas cardíacos:**

- Há evidências de um papel clinicamente significativo do envolvimento cardíaco na morbimortalidade do Covid-19, e a vigilância cardíaca é recomendada em pacientes com cardiomiopatia e / ou arritmias preexistentes.

#### **Tratamento imunossupressor em pacientes com doença neuromuscular:**

- Mais dados na literatura apóiam a posição dos autores de que a imunossupressão na doença muscular inflamatória, na miastenia gravis e na doença do nervo periférico não deve ser descontinuada, exceto em circunstâncias específicas e em consulta com o especialista neuromuscular.



## **Outras informações:**

Os documentos estão disponíveis em

<https://www.theabn.org/page/COVID-19>

<https://www.youtube.com/watch?v=3DKFeRV8aIA&feature=youtu.be>

<http://www.eamda.eu/2020/03/19/coronavirus-covid-19-information-for-people-with-nmd/>

<https://www.gov.uk/government/publications/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19>

<https://ern-euro-nmd.eu/>

<https://treat-nmd.org/>

<https://www.nvk.nl/over-nvk/vereniging/dossiers-en-standpunten/covid-19/document-covid-19?dossierid=26542080>

## **Informações em sites locais**

<https://www.saude.ms.gov.br/wp-content/uploads/2020/03/EPI.pdf>

<https://www.saude.ms.gov.br/wp-content/uploads/2020/03/Triagem.pdf>

<https://www.saude.ms.gov.br/wp-content/uploads/2020/03/Precau%C3%A7oes-de-Isolamento.pdf>

<https://www.saude.gov.br/noticias/agencia-saude/46590-41-mil-postos-estao-abertos-para-a-vacinacao-contr-a-gripe>

## **Referencias**

D'Antiga L. Coronaviruses and immunosuppressed patients. The facts during the third epidemic. Liver Transpl. 2020 Mar 20. doi: 10.1002/lt.25756. [Epub ahead of print]

<https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMs2005760?query=RP>

[https://www.escardio.org/Councils/Council-on-Hypertension-\(CHT\)/News/position-statement-of-the-esc-council-on-hypertension-on-ace-inhibitors-and-ang](https://www.escardio.org/Councils/Council-on-Hypertension-(CHT)/News/position-statement-of-the-esc-council-on-hypertension-on-ace-inhibitors-and-ang)

Shaobo Shi, Mu Qin, Bo Shen, et al. Association of Cardiac Injury With Mortality in Hospitalized Patients With COVID-19 in Wuhan, China. *JAMA Cardiol.* Published online March 25, 2020. doi:10.1001/jamacardio.2020.0950.

**Autores do documento:**

Elaborado por:

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

Membros do Conselho Executivo da WMS ([www.worldmusclesociety.org](http://www.worldmusclesociety.org)) em cooperação com os membros do Conselho Editorial da revista “Neuromuscular Disorders”, jornal oficial da WMS

**Documento endossado por:**

European Reference Network EURO-NMD

EAN Scientific Panel Muscle & NMJ disorders.

**Tradução e adaptação para o Brasil**

<b>Dra. Alexandra Prufer</b> Depto de Neuropediatria, Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ	<b>Dr. Edmar Zanoteli</b> Depto. de Neurologia, Faculdade de Medicina (FMUSP), Universidade de São Paulo, São Paulo, SP	<b>Dra. Juliana Gurgel-Gianeti</b> Depo. de Pediatria, Faculdade de Medicina, Univesidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG	<b>Dra. Mariz Vainzof</b> Centro de Estudos do Genoma Humano e Células tronco, IB Universidade de Sao Paulo, São Paulo, SP
--	--	--	--