

**Covid-19 e doentes com doenças neuromusculares:
Posição e recomendações da “World Muscle Society” (WMS)
Versão 1 (28/03/2019)**

A categoria de “doença neuromuscular” (DNM) engloba um grande número de patologias em que se observam diferentes graus de incapacidade, mesmo considerando pessoas com o mesmo diagnóstico. É, portanto, difícil fazer recomendações específicas que se apliquem a todas as doenças neuromusculares. As seguintes recomendações, no entanto, aplicam-se a várias DNM. Estas recomendações foram desenvolvidas principalmente para doentes, cuidadores, neurologistas gerais e médicos não especialistas. Elas também se destinam a informar os especialistas neuromusculares, em particular sobre perguntas frequentes e requisitos básicos de serviço. Links detalhados de referência foram incluídos.

Nota: Covid-19 é uma área em rápida evolução. As recomendações deste documento estão sujeitas a revisão a cada 3 dias. Por favor certifique-se que está a utilizar a versão mais atualizada do documento.

1. As pessoas com doenças neuromusculares (DNM) têm um risco acrescido?

As associações neurológicas nacionais e diferentes redes de doenças neuromusculares (Associação de Neurologistas Britânicos, Rede Europeia de Referência EURO-NMD, outras) produziram orientações sobre o impacto do Covid-19 nas doenças neurológicas e em como lidar com elas. Esses documentos definem o risco de sofrer de uma forma severa de Covid-19 como elevado ou moderadamente elevado em todas as formas de DNM salvo nas menos graves. Os critérios que conferem um risco elevado ou muito elevado de doença grave incluem, por exemplo:

- Fraqueza muscular dos músculos do tórax ou do diafragma, resultando em volumes respiratórios inferiores a 60% do previsto (FVC <60%), em particular em doentes com cifoscoliose
- Uso de ventilação por máscara ou traqueostomia
- Tosse fraca e dificuldade na limpeza das vias aéreas devido a fraqueza dos músculos orofaríngeos
- Presença de traqueostomia
- Envolvimento cardíaco (e / ou medicação para doença cardíaca)
- Doentes com risco de deterioração associado a febre, jejum ou infeção
- Doentes com risco de rabdomiólise associado com febre, jejum ou infeção
- Doentes com diabetes e/ou obesidade
- Doentes tratados com corticoides e / ou imunossuppressores

2. Cuidados que os doentes com DNM devem ter para evitar a infeção?

O Covid-19 difunde-se através de partículas de aerossol emitidas quando uma pessoa infetada tosse, espirra ou fala, ou ao tocar numa superfície infectada com essas mesmas partículas. Pessoas com DNM e um risco elevado de desenvolver uma forma severa de infeção por Covid-19, conforme definido acima, devem tomar as seguintes precauções:

- Distanciamento social de pelo menos 2 metros, requisito mínimo. Para indivíduos com um risco elevado (conforme definido em 1.), recomenda-se o autoisolamento. As recomendações oficiais sobre o autoisolamento devem ser seguidas.

- As pessoas são incentivadas a trabalhar a partir de casa ou flexibilizar os seus horários de trabalho, se possível.
- Evite reuniões e o uso de transportes públicos. As pessoas em geral são instadas a limitar as visitas a pessoas vulneráveis.
- Lavagem frequente das mãos (20 segundos com sabão e água morna), uso de desinfetantes para as mãos à base de álcool a 60% e desinfecção de superfícies são cruciais.
- Os cuidadores devem estar na mesma casa, se possível. Para evitar a transmissão do vírus os prestadores de cuidados de saúde essenciais (por exemplo, prestadores de apoio à assistência ventilatória) devem usar máscara e EPI (equipamento de proteção individual) adequados e de acordo com as orientações oficiais atualizadas.
- Tratamentos de fisioterapia no domicílio ou em centros especializados é desencorajada. No entanto, os fisioterapeutas devem oferecer orientação, via telefone ou teleconsulta, sobre como manter a atividade física.
- É importante estar preparado para todas as eventualidades, inclusive o caso de os cuidadores principais estarem ausentes por doença ou quarentena. A pessoa responsável pela organização dos cuidados domiciliários deve ter uma visão geral e contínua do estado de saúde dos diferentes cuidadores. Devem ser feitos planos para provir às necessidades da pessoa com DNM sem recorrer à hospitalização.
- A recomendação do governo sobre proteção é atualizada regularmente. Os autores aconselham doentes, cuidadores e profissionais da área médica a seguir as recomendações atualizadas publicadas nos sites oficiais do país.

3. Quais são as consequências que o risco de infecção pelo Covid-19 tem nos tratamentos usados em pessoas com DNM?

- Os doentes devem garantir que têm um stock adequado de medicamentos e equipamentos de suporte ventilatório para um período de isolamento prolongado (pelo menos para 1 mês).
- Doentes e cuidadores devem utilizar os serviços postos à disposição pelas farmácias para encomenda pelo telefone ou online e entrega ao domicílio.
- Doentes e cuidadores precisam se sentir confortáveis com os procedimentos de emergência específicos para a sua condição e equipamento.
- Doentes com Duchenne (DMD) sob corticoides devem continuar a medicação. Os corticoides nunca devem ser interrompidos subitamente, e pode mesmo ser necessário aumentar a dose de corticoides quando não estiver bem.
- A imunossupressão nas miopatias inflamatórias, na miastenia gravis e nas neuropatias inflamatórias não deve ser descontinuada, exceto em circunstâncias específicas e após consultar o especialista em doenças neuromusculares.
- Os requisitos do isolamento podem afetar os regimes de tratamento que requerem procedimentos hospitalares (por ex.: nursinersen (Spinraza), alglucosidase alfa (Myozyme), imunoglobulinas intravenosas (IVIg), infusões de rituximab ou tratamentos associados com ensaios clínicos). Estes tratamentos normalmente não devem ser interrompidos, mas, sempre que possível, devem ser transferidos para um ambiente não hospitalar (enfermeiros ao domicílio), para os quais a cooperação com farmacêuticas pode ser negociada. As IVIg devem ser substituídas por imunoglobulinas subcutâneas sempre que possível. As unidades de ensaios clínicos devem ser consultadas em caso de dúvidas sobre a atitude a ter em relação a um ensaio clínico.

O que precisa ser feito para garantir serviços de ventilação durante o isolamento (LVR bags ((lung volume recruitment bags), ventiladores etc.)

- Os centros de doenças neuromusculares devem oferecer linhas diretas de apoio/aconselhamento aos seus doentes
- Os doentes devem ter um cartão de alerta / pulseira médica com o contacto do respetivo centro de doenças neuromusculares.
- Os centros de doenças neuromusculares devem ser proactivos e entrar em contacto com os doentes em suporte ventilatório no domicílio de forma a garantir que eles ter informações toda a informação necessária e o equipamento adequado.

5. Quando é que as pessoas com DNM que desenvolverem sintomas de infeção pelo Covid-19 devem recorrer ao hospital?

O recurso aos serviços hospitalares deve ser evitado sempre que possível, mas não deve ser adiado quando necessário apesar desta poder ser uma decisão difícil. Os doentes com NMD precisam de ter consciência que:

- Os serviços de urgência podem estar sob forte pressão.
- Diferentes países podem ter procedimentos de triagem para admissão aos cuidados intensivos. Devido a isso os doentes com DNM podem ver a sua elegibilidade para ser admitido nos cuidados intensivos para ventilação afetada. Especificamente, os termos "incurável" e "intratável" podem ser confundidos pelas equipas médicas. As doenças neuromusculares podem ser incuráveis, mas não intratáveis, e as implicações para as decisões de tratamento são muito diferentes.
- O uso do equipamento de suporte ventilatório que os doentes têm habitualmente no domicílio (p.ex. ventiladores) pode ser proibido por algumas políticas de controle de infeção hospitalar ou exigir modificações. Idealmente, deve haver um plano de backup.

6. Os tratamentos para o Covid-19 podem ter efeitos na doença neuromuscular?

- Inúmeros tratamentos, específicos para o Covid-19, estão sob investigação. Alguns podem afetar significativamente a função neuromuscular: por exemplo, a cloroquina e a azitromicina não são seguras na miastenia gravis, exceto se houver suporte ventilatório disponível.
- Outros tratamentos podem ter efeitos deletérios em doenças neuromusculares específicas (em particular nos distúrbios metabólicos, mitocondriais, miotonias e defeitos da junção neuromuscular). Da mesma forma algumas peculiaridades anatómicas podem influenciar as opções de tratamento (por exemplo: ventilação prolongada em decúbito ventral)
- Os tratamentos experimentais para o Covid-19 podem ser oferecidos "como uso compassivo", isto é, fora do contexto de um ensaio clínico. Eles só devem ser tomados após ser consultado o especialista em doenças neuromusculares do paciente.

7. O que é que os especialistas em doenças neuromusculares devem fazer para auxiliar com as tomadas de decisão das equipas de Emergência Médica e Cuidados Intensivos em relação à admissão em unidades de cuidados intensivos, escalada de tratamento e palição em doentes neuromusculares?

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 estreita colaboração entre médicos especialistas em doenças neuromusculares e os pneumologistas e intensivistas.
- O especialista em doenças neuromusculares deve estar disponível para desempenhar um papel de garantia de provisão justa de cuidados intensivos aos doentes com DNM.
- Idealmente, os especialistas em doenças neuromusculares devem ter sido envolvidos na elaboração das políticas hospitalares, dos algoritmos de tomada de decisão e dos formulários de documentação.
- Os especialistas em doenças neuromusculares devem desenvolver diretrizes de tratamento que assegurem que os pacientes permaneçam em casa o maior tempo possível.

8. Que apoio é que os centros de doenças neuromusculares devem fornecer aos doentes?

Os centros de doenças neuromusculares e serviços especializados devem ter como objetivo fornecer o seguinte:

- Linhas telefónicas diretas para os pacientes com apoio de enfermeiros, fisioterapeutas e outro pessoal especializado, com pessoal médico especializado (pediátrico e adulto) em backup.
- A possibilidade de continuar a ter consultas estruturadas de rotina pelo telefone ou por teleconsulta (para isso, os regulamentos nacionais e institucionais de segurança de dados, como a aprovação do HIPPA, podem precisar de modificação).
- Devem ser fornecidas estratégias de suporte ventilatório à distância.
- Estratégias para manter tratamentos hospitalares com interrupção mínima.
- Os especialistas em doenças neuromusculares devem estar em contacto com os departamentos de emergência médica, medicina e cuidados intensivos dos seus hospitais sobre restrições ao uso de equipamentos domésticos de ventilação não invasiva (VNI).
- Os especialistas em doenças neuromusculares devem apoiar os seus hospitais na definição dos dispositivos aprovados e garantir sua disponibilidade (ou seja, sistemas de máscara com filtros de partículas virais para permitir o uso dos aparelhos de VNI dos pacientes em meio hospitalar).
- Atendimento compartilhado e coordenação com os serviços de medicina intensiva.

Outras informações:

Os documentos estão disponíveis em

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

<https://www.youtube.com/watch?v=3DKEErV8alA&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/>

Autores do documento:

Elaborado por:

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

Membros do Conselho Executivo da WMS (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.

28 de Março 2020