Associação
Brasileira de
Esclerose Lateral
Amiotrófica

Filiada à Internacional
Alliance of ALS/MND

ALERTA PARA MÉDICOS E PROFISSIONAIS DA SAÚDE

SOU PACIENTE COM DOENÇA NEUROMUSCULAR

FAVOR CONSIDERAR AS OBSERVAÇÕES NO TOCANTE ÀS DECISÕES

IMPORTANTE

1. Em caso de falência ventilatória NÃO aplicar oxigênio por catéter ou máscara! O paciente deverá ser SEMPRE ventilado e JAMAIS só oxigenado.

2. O comprometimento da musculatura respiratória provoca hipoventilação alveolar (hipercapnia e hipóxia). Em vista disso, a suplementação de O_2 agrava a hipoventilação por suprimir o estímulo do centro respiratório pela hipóxia, e também, piora a troca gasosa por intensificar o desajuste da relação ventilação-perfusão (vasodilatação pulmonar pelo O_2 e ventilação diminuída).

3. IMPORTANTE: O O_2 só deverá ser proposto como estratégia de tratamento nas doenças pulmonares intercorrentes, com suporte ventilatório e monitorização de CO_2. Nessa situação, assim como em casos de apneia do sono, indica-se geralmente aparelho binível com modos ventilatórios diversos com S, S/T, T; dois níveis pressóricos; frequência respiratória; tempo elevado; tempo inspiratório; alarmes. O aparelho deve possibilitar a leitura de dados durante a ventilação: volume, vazamentos, frequência respiratória, pressões utilizadas e ventilação por minuto. É desejável que tenha a função de volume assegurado através do controle de pressões inspiratórias máximas e mínimas.

4. Pacientes que utilizam ventilação não-invasiva, ao procurarem a emergência, devem apresentar o aparelho de ventilação e, caso tenha, apresentarem o dispositivo de auxílio à tosse. Nos episódios secretivos "tender" na administração de antibióticos, devido tosse ineficaz, musculatura circunjacente pulmonar combalida e risco de contaminação bacteriana por estase de fluidos. Além disso, introduzir manobras de auxílio à tosse caso tenha pouca potência. Não aplicar oxigênio por catéter ou máscara.

EXTREMA IMPORTÂNCIA

1. Durante comorbidades como, por exemplo, quadros infecciosos\inflamatórios, pós-operatório, tempo prolongado de permanência no leito, traumas – poderá ocorrer uma nadir no que tange a força de toda a musculatura estriada esquelética, e nosso enfermo, nesse momento, pode ter uma descompensação cardíaca (musculatura lisa) ou falência ventilatória.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA - ABrELA
Rua Botucatu, 395/397 - Vila Clementino - São Paulo/SP
CEP: 04023-061

Tel/Fax: (011) 5579 - 2668 / 5579 - 4902
abrela@abrela.org.br
www.abrela.org.br

CNPJ:. 02.998.423/0001-78 – Utilidade Pública Municipal : Decreto 43.282 de 29.05.03

Porquanto, SEMPRE avaliar a função miocárdica e respiratória, com possível instalação de drogas vasoativas (dobutamina) e ventilação não-invasiva (BiPAP).

2. Evitar, ao máximo, suspender medicações cardiológicas nas internações e, se isso for feito, reintroduzir o mais rápido possível. O paciente é adaptado às pressões baixas. Fazer acompanhamento ecográfico.

EXTUBAÇÃO

Pacientes que necessitam ser extubados após episódios infecciosos ou cirurgias podem NÃO conseguir ficar em ar ambiente pela fadiga muscular. Nessa situação, instalar VNI com garantia de volume em torno de 10ml/kg. Tais grupos devem ser reavaliados com parcimônia antes de alta hospitalar e\ou retorno ao quarto do hospital.

ANESTESIA

1- ***Nas doenças neuromusculares há suscetibilidade a determinados agentes anestésicos inalatórios, dentre eles: Halotano, Desflurano, Isoflurano, Metoxiflurano, Enflurano, Sevoflurano, Tricloroetileno, Xenon e curarizantes, como a Succinilcolina. ÓXIDO NITROSO É UMA DAS DROGAS CONSIDERADAS MAIS SEGURAS NESSSES CASOS***. Já foram relatados casos de hipertermia *maligna-like* com *rabdomiólise* e consequente liberação de K,creatinoquinase-CK e mioglobina para a circulação sanguínea.

2- A parada cardíaca ocorre por excesso de K e a lesão renal, pelo excesso de CK e mioglobina. O tratamento deverá ser direcionado com alcalinização, solução polarizante e ***dantrolene***. Os anestésicos intravenosos são mais seguros, mas pode haver alterações cardíacas pelo efeito depressor dos barbitúricos e do propofol. Hipinomidate e midazolan são as drogas mais seguras, entretanto ainda assim podem ocasionar alterações elétricas. Anestesias regionais e locais podem ser usadas com parcimônia, mas SEMPRE alentecer ou evitar adrenalina local se houver taquicardia.

DROGAS PERIGOSAS

TENHAMOS CAUTELA COM: opiáceos, **relaxantes musculares**, benzodiazepínicos, **estatinas**, drogas ou associações que aumentem o intervalo QT. Drogas psicoativas aumentam o risco de Síndrome Neuroléptica Maligna.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA - ABrELA
Rua Botucatu, 395/397 - Vila Clementino - São Paulo/SP
CEP: 04023-061

Tel/Fax: (011) 5579 - 2668 / 5579 - 4902
abrela@abrela.org.br
www.abrela.org.br

CNPJ:. 02.998.423/0001-78 – Utilidade Pública Municipal : Decreto 43.282 de 29.05.03

TRATAMENTO ODONTOLÓGICO

Pacientes com doenças neuromusculares podem fazer tratamento odontológico, desde que sejam consideradas as questões referentes à adequação da anestesia e aos cuidados ventilatórios durante o procedimento, sobretudo em pacientes com disfunção pulmonar moderada\grave.

Em alguns casos especiais, o profissional pode optar por submeter o paciente à anestesia geral em centro cirúrgico com monitorização, anestesista e equipamento para potenciais emergências respiratórias e cardiológicas.

USO DE CORTICÓIDES OU OUTROS IMUNOSSUPRESSORES

1. Pacientes em uso de corticoides: NÃO aplicar vacinas compostas de vírus vivos atenuados (tríplice viral, varicela, febre amarela, pólio).
2. Em contrapartida, NÃO suspender corticoterapia nos episódios infecciosos. Ao contrário, aumentar a dose em 50%.
3. Caso haja vômitos, utilizar a via parenteral. Lembrar equivalência de corticóides: Prednisona/Prednisolona, Deflazacorte, Hidrocortisona, Metilprednisolona.

FRATURAS EM PACIENTES QUE AINDA POSSUEM CAPACIDADE DE DEAMBULAR

Preferível fixação cirúrgica para o paciente voltar a deambular o mais precocemente possível, para evitar atrofia por desuso, contraturas e dependência completa à cadeira de rodas. Esta recomendação também é válida para cirurgias de alongamento de tendão de Aquiles onde a transposição do m. tibial posterior é recomendada. O paciente que deambula NÃO deve ficar imobilizado por mais de 1 (uma) semana – tempo necessário para amiotrofia por desuso. Nas distrofinopatias, caso ocorra deterioração neurológica ou sintomas como falta de ar após uma fratura, devemos "atentar"para embolia gordurosa. As transaminases (ALT e AST) são enzimas musculares também, porquanto, poderão estar aumentadas nas miopatias. **NÃO** se deve confundir aumento das transaminases com doença hepática **aguda** e\ou crônica.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA - ABrELA
Rua Botucatu, 395/397 - Vila Clementino - São Paulo/SP
CEP: 04023-061

Tel/Fax: (011) 5579 - 2668 / 5579 - 4902
abrela@abrela.org.br
www.abrela.org.br

CNPJ:. 02.998.423/0001-78 – Utilidade Pública Municipal : Decreto 43.282 de 29.05.03

REABILITAÇÃO HOSPITALAR E AMBULATORIAL

Menos sempre será mais – Saibamos trabalhar em limites submáximos dos pacientes para não acarretar em fadiga periférica e central. Tanto na reabilitação motora e\ou respiratória.

Qual o limite para provocar fadiga nos pacientes?
Alguns sinais e sintomas podem ser marcadores de fadiga. Lembrando que há três tipos de fadiga, que devem ser consideradas e respeitadas, dentro e fora das terapias: **fadiga muscular, fadiga respiratória** e **fadiga cognitiva**. O ideal seria que o terapeuta pudesse sempre finalizar a sua série de exercícios antes do paciente apresentar qualquer sinal ou sintoma de fadiga.

O tratamento realizado por equipe especializada interdisciplinar é sempre melhor para a reabilitação do paciente com doença neuromuscular.

Observação: Atentamos que tal cartilha jamais deva ser encarada como uma maneira de afrontar nossos pares (colegas) na tomada de decisões. É exatamente pensando na nossa classe que pensamos na aplicabilidade desse material. Determinadas doenças são raras na prática clinica diária, porquanto, segue um roteiro para todos nós médicos, engajados no melhor para nossos pacientes. Obviamente, em casos específicos, tal conduta poderá não ser considerada. Embora essa seja a proposta padrão-ouro.

Dra. Ana Lúcia Langer – CRM 43.507
Presidente da Associação Paulista de Distrofia Muscular e membro do Conselho consultivo da Aliança Distrofia Brasil

Dr. Marco Orsini - CRM 52.97802-7
Doutor em Neurologia pela Universidade Federal Fluminense

Dr. Acary Souza Bulle Oliveira – CRM 43703 - SP
Doutor em Neurologia pela Universidade Federal de São Paulo

Dra. Cristina Salvioni – CRN 26.230
Doutoranda em Neurociências pela Universidade Federal de São Paulo

Dra. Adriana Leico Oda – CRFa 2-8014
Doutora em Neurologia pela Universidade Federal de São Paulo