

A young boy with short dark hair, wearing a red and white striped polo shirt and blue jeans, is playing an acoustic guitar. He is looking down at the instrument with a focused expression. The background is a classroom with a green chalkboard and a map on the wall.

GUIA DE CUIDADOS E EMERGÊNCIA

em pacientes com Distrofia
Muscular de Duchenne



Material destinado a profissionais da saúde e público em geral.
Esse conteúdo não substitui o diagnóstico médico.
Em caso de dúvidas, procure um especialista.

GUIA DE EMERGÊNCIA

Apresentação

Este guia foi elaborado para orientar pacientes, cuidadores e profissionais de saúde em caso de acidentes e emergências.



CARREGUE SEMPRE O CARTÃO DE EMERGÊNCIA COM DADOS ATUALIZADOS

Sou portador de distrofia muscular de Duchenne

Dados do paciente

Nome:

Data de nascimento:

Nacionalidade:

Endereço:

N°:

Complemento:

CEP:

Bairro:

Cidade:

Estado:

N° RG:

N° SUS:

Informações de saúde

Tipo sanguíneo:

Fator Rh:

Sou alérgico a:

Uso a medicação:

Dosagem:

Contato do cuidador/responsável 1

Nome:

Telefone:

Contato do cuidador/responsável 2

Nome:

Telefone:

Em caso de emergência, contatar o(a) médico(a) responsável

Nome:

Telefone:

Local:

CRM:

Informações complementares

» SUMÁRIO

» Orientações gerais	4
» Orientações para o atendimento de urgência do paciente com DMD	5
» Corticosteroides	6
» Falência respiratória	7
» Anestesia	8
» Função cardíaca	9
» Fraturas	10
» Tratamento odontológico	11
» Referências	11

» ORIENTAÇÕES GERAIS



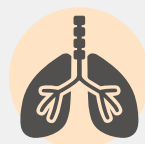
Mostre o seu cartão na entrada da emergência.¹⁻³



Os cadeirantes devem usar sempre cinto de segurança no trajeto ao centro de emergência para evitar quedas.¹⁻³



Caso haja sinais de desconforto respiratório ou o agravamento da dificuldade de respirar, procure imediatamente um pronto atendimento e contate o seu médico.¹⁻³



A insuficiência respiratória crônica na distrofia muscular de Duchenne (DMD) em alguns casos pode não ser evidente. Os sinais podem ser sutis e incluem dores de cabeça matinais, fadiga, sonolência diurna, apetite reduzido e perda de peso.⁴



Se possível, informe seu médico(a) que você está se dirigindo para um atendimento de emergência.¹⁻³



Leve todos os seus equipamentos (*caugh assist*, BiPAP etc.) ao hospital/ pronto-socorro (PS).¹⁻³



Informe com clareza no momento da admissão da emergência: seu diagnóstico de DMD, medicamentos, a presença de complicações respiratórias e cardíacas, e detalhes sobre a equipe médica ambulatorial que te assiste.¹⁻³



As vacinas são importantes e devem ser mantidas em dia, mas, para pacientes em uso de corticosteroides, as vacinas de vírus vivos são contraindicadas (varicela, Sabin, febre amarela e tríplice viral).¹⁻³

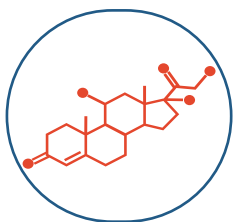


Sempre consulte seu médico antes de tomar qualquer medicamento.¹

>> ORIENTAÇÕES PARA O ATENDIMENTO DE URGÊNCIA DO PACIENTE COM DMD

- O paciente em falência respiratória deverá ser ventilado e não apenas oxigenado, deve-se evitar que o paciente receba O₂ ou máscara sem o auxílio do aparelho de ventilação.⁴
- Manobras de auxílio a tosse e higiene brônquica são necessárias nos pacientes secretivos e com pouca potência de tosse (*caugh assist*, Ambu e aspiração podem ajudar).^{1,3}
- Em episódios secretivos, deve-se avaliar a necessidade da introdução de antibióticos.^{1,3}
- Em quadros infecciosos, ou pós-operatórios, pode ocorrer um decréscimo de força de toda a musculatura, nesses momentos pode haver descompensação cardíaca ou insuficiência respiratória e será necessária a avaliação da função miocárdica e respiratória, com possível instalação de drogas vasoativas (como a dobutamina) e ventilação não invasiva (BiPAP).¹

- É contraindicado o uso concomitante de atalureno e antibióticos da classe dos aminoglicosídeos endovenosos. Nos casos em que houver necessidade do uso dessa classe de antibióticos endovenosos, é recomendada a suspensão temporária do uso do atalureno. O potencial nefrotóxico dessa classe de antibióticos pode ser potencializado com o uso concomitante do medicamento. Sugere-se que o tratamento com atalureno seja reiniciado após 2 dias da última dose do antibiótico endovenoso.¹⁻³
- Evitar suspender medicações cardiológicas nas internações, mas se for necessário, reintroduzir o mais rápido possível. Fazer acompanhamento ecográfico.⁵
- Pacientes que necessitam ser extubados após episódios infecciosos ou cirurgias podem não conseguir ficar em ar ambiente pela fadiga muscular. Nessa situação, instalar ventilação não invasiva (VNI) com garantia de volume de 10 mL/kg e não fazer transições que existem nos desmames clássicos para o ar ambiente.¹⁴
- As drogas psicoativas aumentam o risco para a síndrome neuro-léptica maligna.⁶
- Se o paciente sofreu uma queda ou fratura e apresenta falta de ar, dificuldade respiratória, mudanças no estado de alerta (confusão, agitação, desorientação), considere que os sintomas podem ser causados pela Síndrome de Embolia Gordurosa (SEG).⁷
- As transaminases (ALT e AST) poderão estar aumentadas em pacientes com DMD, não tendo relação com doença hepática.⁷



>> Corticosteroides

Informe à equipe de emergência há quanto tempo você está usando corticosteroides diários e se uma dose ou mais foram perdidas.⁷

- Não suspender corticoterapia nos episódios infecciosos. Os corticosteroides podem diminuir a resposta do corpo ao estresse, portanto, doses extras de estresse de corticosteroide podem ser necessárias no

pronto-socorro. Caso haja vômitos, utilizar um corticosteroide substituído por via intravenosa.^{2,3,7}

- Os corticosteroides podem aumentar o risco de ulceração do estômago e isso deve ser levado em conta pela equipe de emergência.⁷
- Apesar de raras, outras complicações relacionadas aos corticosteroides podem apresentar-se de forma aguda, e devem ser consideradas pela equipe de emergência.⁷

Lembrar^{1,3}

5 mg de prednisona =
6 mg de deflazacorte =
20 mg de hidrocortisona

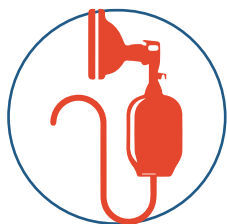


» Falência respiratória

- Se o O₂ suplementar for necessário durante uma crise respiratória, isso deve ser cuidadosamente controlado. Os profissionais de saúde devem estar alertas para a possibilidade de insuficiência respiratória aguda com uma gasometria arterial para avaliar a concentração de O₂, dióxido de carbono e bicarbonato. Ventilação não invasiva, com O₂ retido, pode ser necessária.²
- O O₂ deve ser administrado com ventilação não invasiva (ventilação com pressão positiva em dois níveis) e com monitoramento cuidadoso do CO₂ no sangue.²
- O O₂ só deve ser usado nas doenças pulmonares intercorrentes, com suporte ventilatório e monitorização do CO₂.² Nesta situação e na apneia do sono, o mais indicado é o uso de aparelho bilevel (BiPAP) que permita a leitura e monitoramento dos dados, com as seguintes especificações:^{2,7}
 - Modos ventilatórios diversos, como S, S/T, T
 - Dois níveis pressóricos
 - Com frequência respiratória (FR) de *backup*.



- Tempo elevado
 - Tempo inspiratório
 - Alarmes
- O aparelho deve possibilitar a leitura de dados através de programas específicos e, ainda, o monitoramento de dados durante a ventilação: volume, vazamentos, frequência respiratória, pressões utilizadas e ventilação por minuto.^{1,2}
 - É desejável que tenha a função de volume assegurado através do controle de pressões inspiratórias máximas e mínimas.^{1,2}
 - Se possível, leve os resultados recentes de testes sobre sua função respiratória.⁷
 - Se você usa um ventilador em casa, a equipe de assistência respiratória do hospital deve ser acionada o mais rápido possível.⁷
 - É essencial ter cuidado com o uso de opiáceos, outros medicamentos sedativos e relaxantes musculares – eles podem afetar a frequência e a profundidade da respiração, tornando a respiração mais superficial e mais lenta.⁷



>> Anestesia

Pacientes com DMD podem desenvolver reações adversas graves a alguns medicamentos anestésicos. Por isso, é importante sempre avisar à equipe cirúrgica e anesthesiológica que é paciente de DMD, para evitar esse tipo de complicação.⁸

- Agentes anestésicos intravenosos geralmente são seguros, mas podem causar alterações cardíacas pelo efeito depressor dos barbitúricos e do propofol. Considere que hypnomidate e midazolam são provavelmente seguros.^{1,8}

ATENÇÃO: succinilcolina causará rbdomiólise e nunca deve ser usada!^{1,8}

- Os anestésicos inalatórios e a succinilcolina são contraindicados. Relaxantes musculares não despolarizantes são provavelmente seguros, mas devem ser utilizados em doses reduzidas.^{1,8}
- Anestésias regionais e locais podem ser usadas.^{1,8}
- Deve-se diminuir ou evitar a adrenalina local se houver taquicardia, o que também pode ocasionar a hipertermia maligna com rabdomiólise e consequente liberação de potássio, creatinquinase (CK) e mioglobina na circulação.^{1,8}
- A parada cardíaca ocorre por excesso de potássio, e a lesão renal pelo excesso de CK e mioglobina. O tratamento é feito com alcalinização, solução polarizante e dantrolene.^{1,8}



>> Função cardíaca

Quase todos os pacientes com DMD desenvolvem cardiomiopatia, causada pela falta de distrofina no músculo cardíaco. Os sintomas de insuficiência cardíaca são sutis, especialmente durante os estágios iniciais, e todos os pacientes necessitam de um ecocardiograma regular.⁹

ATENÇÃO: Lembre à equipe de emergência que, em pacientes com DMD, o ECG geralmente é anormal em todas as idades.⁷

- Se possível, leve à emergência os resultados recentes de testes sobre a função cardíaca (por exemplo, ECG, ecocardiograma ou resultados de ressonância magnética).⁷
- Durante uma doença aguda, pode ser necessário um monitoramento cardíaco contínuo para garantir que não haja problemas com sua frequência ou seu ritmo cardíaco.⁷
- Arritmias cardíacas devem ser consideradas para pacientes com palpitações e/ou tonturas, e um ECG e MAPA de 24 horas são necessários.⁴



> Fraturas

As pessoas que vivem com DMD correm um risco maior de quebrar ossos em comparação com a população em geral. Quebrar um osso da perna pode dificultar o processo de voltar a caminhar novamente, principalmente se o paciente estiver em uma fase em que a caminhada já está se tornando mais difícil.⁷

ATENÇÃO: Se sofrer uma fratura, garanta que sua equipe neuromuscular seja notificada antes que qualquer decisão de tratamento seja tomada.⁷

- Informe sua equipe neuromuscular, especialmente seu fisioterapeuta, se houver uma fratura, para que eles possam conversar com os cirurgiões, se necessário.⁷
- Dependendo da fratura, a fixação cirúrgica geralmente é uma opção melhor do que o gesso, principalmente se o indivíduo ainda estiver andando.⁷
- O paciente não deve ficar imobilizado por mais de uma semana.⁷
- A ajuda de um fisioterapeuta é crucial para garantir a pronta recuperação.⁷
- A contribuição de um ortopedista ou endocrinologista no tratamento é crucial no caso de fratura nas vértebras acompanhada de dor.⁷
- A síndrome da embolia gordurosa (SEG) é um risco em pacientes com DMD e representa uma emergência médica. Em caso de traumas ou quedas associadas a confusão mental e alterações de comportamento e com frequência respiratória aumentada informe imediatamente a equipe de emergência.⁷



➤ Tratamento odontológico

O dentista deve ser um profissional com experiência e conhecimento do tratamento em indivíduos com DMD.^{1,8}

- Pacientes com disfunção pulmonar que necessitem de tratamento odontológico com anestesia geral devem fazê-lo em centro cirúrgico com monitorização, anestesia e equipamento para manejar possíveis emergências respiratórias e cardiológicas.¹⁰



Lembre-se! A DMD é uma doença que exige atenção especial durante situações de urgência e emergência. Entre em contato com o médico responsável pelo tratamento sempre que houver dúvidas.⁷

➤ Referências

1. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol.* 2010;9(1):77-93.
2. Carvalho CRR, Toufen Junior C, Franca SA. III Consenso Brasileiro de Ventilação Mecânica: Ventilação mecânica: princípios, análise gráfica e modalidades ventilatórias. 2007. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/jbpmneu/v33s2/a02v33s2.pdf>>. Acesso em: ago. 2020.
3. Araujo APQC, Carvalho AAS, Cavalcanti EBU, et al. Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 1: diagnosis, steroid therapy and perspectives. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 2017;75(8):104-13.
4. Langer AL. Alerta Médico - Doença Neuromuscular. Aliança Distrofia Brasil. Disponível em: <<https://www.distrofiabrasil.org.br/alerta-medico>>. Acesso em: ago. 2020.
5. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Colvin MK, et al; DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *Lancet Neurol.* 2018;17(5):445-55.
6. Moscovich M, Nóvak FTM, Fernandes AF, Bruch T, Tomelin T, Nóvak EM et al. Neuroleptic malignant syndrome. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 2011;69(5):751-5.
7. Treat-NMD Neuromuscular Network. Diagnóstico e manejo da distrofia muscular de Duchenne: um guia para famílias. Disponível em: <<https://treat-nmd.org/family-care-guide/2018-dmd-family-guide-in-portuguese/>>. Acesso em: ago. 2020.
8. Araujo APQC, Nardes F, Fortes CPDD, et al. Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 2: rehabilitation and systemic care. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 2018;76(7):481-9.
9. Muscular Dystrophy UK, Fighting muscle-wasting conditions. AlertCards. Disponível em: <<https://www.muscular dystrophyuk.org/about-muscle-wasting-conditions/information-factsheets/conditions/alert-cards-and-care-plans/alert-cards/>>. Acesso em: ago. 2020.
10. Parent Project Muscular Dystrophy. Dental considerations. Disponível em: <<https://www.parentprojectmd.org/care/care-guidelines/by-area/dental-considerations/>>. Acesso em: fev. 2021.



