

CCTDLS: Covid-19-Fase de Mitigação

Tratamento específico de doentes com Doenças Lisossomais de Sobrecarga (DLS)

A infeção por SARS-CoV-2 (COVID-19) foi declarada pela Organização Mundial de Saúde como pandemia e neste seguimento várias medidas foram adotadas a nível nacional para conter a expansão da doença, tendo sido decretado o Estado de Emergência Nacional a 18 de março 2020.

Como é referido em diferentes normas da DGS "atendendo ao alargamento progressivo da expressão geográfica da pandemia COVID-19 em Portugal, urge planear as medidas que garantam uma resposta adequada, atempada e articulada de todo o sistema de saúde".

Neste contexto e considerando que:

- de uma forma geral, as DLS, são patologias multissistémicas com elevada morbidade e mortalidade;
- os doentes com DLS podem apresentar grave envolvimento cardiorrespiratório, renal e comorbilidades de elevado risco;
- alguns destes doentes são portadores de traqueostomia, apresentam dependência de oxigénio, apoio ventilatório, fraqueza neuromuscular extrema ou maior susceptibilidade a infecções;
- as terapêuticas enzimáticas de substituição que, são efectuadas em regime de Hospital de Dia, com periodicidade regular lhes são essenciais;
- não foi concretizado no país, até ao momento, a administração domiciliária das terapias aprovadas para esse efeito;

A CCTDLS propõe que:

- neste período de pandemia COVID-19 e sempre que possível, é fundamental que o doente continue a terapêutica na dose e periodicidade recomendadas, aprovada pela CCTDLS e tendo em conta o respetivo RCM.
- devem ser usadas todas as precauções e salvaguardas necessárias para evitar o contágio antes, durante e após a terapêutica e a infeção deve ser prevenida seguindo todos os procedimentos recomendados pelos órgãos nacionais e internacionais de saúde. Recomenda-se igualmente que os doentes só se desloquem a uma Unidade de Saúde para uma consulta já programada ou se realmente for necessário.
- se não for possível a manutenção da terapêutica na dose e periodicidade habituais, o doente deve seguir as indicações fornecidas pelo seu Centro de Referência.
- qualquer alteração do regime terapêutico deve ser tomada de acordo com o doente e/ou seu representante legal, devendo o seu consentimento ficar registado em processo clínico.
- as alterações do regime terapêutico devem ser comunicadas ao representante do respetivo Centro de Referência na CCTDLS, para que este as comunique à CCTDLS.

A CCTDLS propõe também que, exclusivamente neste período de pandemia COVID-19, as Unidades de Saúde possam adoptar a nível nacional, dependente naturalmente da melhor decisão clínica face a situação individual concreta, as seguintes medidas relativamente aos doentes com DLS sob terapias intravenosas em curso:

- Nos doentes adultos com **Doença de Gaucher sob Imiglucerase**: as infusões de imiglucerase, em fase de tratamento de manutenção, podem ser realizadas de quatro em quatro semanas com a totalidade da dose mensal (dose dupla);
- Nos outros doentes com **DLS**: manter a dose e periodicidade habitual das infusões.
- Em **todos os doentes com DLS**: a monitorização da evolução do doente tem de ser constante, assegurando a disponibilidade da equipa para avaliação não presencial sempre que necessário e presencial nos dias de infusão.

Estas indicações poderão ser futuramente ajustadas, mediante novas medidas de contingência que possam ser implementadas.

Medidas Gerais de Prevenção e Controlo

Apesar das indicações abaixo descritas, não fica dispensado a adoção das medidas e ações descritas na Norma nº 007/2020 da DGS.

- 1) As medidas de distanciamento social e restantes recomendações gerais, são particularmente importantes nestes doentes, enquanto grupo vulnerável;
- 2) Os doentes ou cuidadores devem fazer autovigilância dos sintomas (febre, tosse, dificuldade respiratória), antes de aceder a qualquer unidade de saúde de forma a informar atempadamente os profissionais de saúde;
- 3) O transporte de doentes para Unidades de Hospitalares deverá garantir a prevenção da infeção por SARS-CoV-2 em conformidade com a Orientação Técnica nº 019/2020 da DGS, quer seja assegurado pelo próprio ou por entidades que transportam doentes;
- 4) As Unidades de Saúde onde são prestados cuidados assistenciais aos doentes com DLS deverão ser isoladas daquelas que prestam cuidados assistenciais a outros doentes, com implementação de medidas reforçadas de rastreio e monitorização de infeção por SARS-CoV-2, para minimizar o risco de infeção cruzada em ambientes de cuidados de saúde, de acordo com a Norma nº 004/2020 da DGS;
- 5) Os doentes que apresentam suspeita de COVID-19 antes do tratamento devem ser testados laboratorialmente e o seu tratamento protelado até à verificação de um resultado negativo;
- 6) Se o resultado for positivo, o seu circuito hospitalar deve ser o definido para os doentes COVID-19 de acordo com a Norma nº 004/2020 da DGS e fica protelado o tratamento;

Bibliografia:

Kishnani PS, Di RoccoM, Kaplan P, Mehta A, Pastores GM, Smith SE et al. A randomized trial comparing the efficacy and safety of imiglucerase (Cerezyme) infusions every 4 weeks versus every 2 weeks in the maintenance therapy of adult patients with Gaucher disease type 1. *Mol Genet Metab.* 2009; 96:164-70. doi: 10.1016/j.ymgme.2008.12.015.

Norma nº4/2020 de 23 de março de 2020 COVID-19: Fase de Mitigação: abordagem do doente com suspeita ou infeção por SARS-CoV-2

Norma nº 007/2020 de 29/03/2020 da DGS Prevenção e Controlo de Orientação nº 019/2020 da DGS, Infeção por SARS-CoV-2 (COVID-19): Equipamentos de Proteção Individual (EPI)

Orientação nº 019/2020 da DGS de 03/04/2020 COVID-19: FASE DE MITIGAÇÃO – Utilização de Equipamentos de Proteção Individual por Pessoas Não-Profissionais de Saúde