

Resumo das anotações do webinar de 20 de setembro de 2022 com a Dra. Susan Perlman, ("Ask the ataxia expert")

Marcio Galvão.

1. Um sintoma comum em ataxias é a visão dupla ou diplopia. Para isso, muitos utilizam óculos com lentes de prisma. Algumas pessoas perguntaram se com o uso continuado os óculos de prisma podem "parar de fazer efeito". A Dra. Perlman explicou que mesmo usando prisma a diplopia pode piorar com o tempo, ou surgirem outras complicações visuais, mas NÃO pelo fato de "ter usado muito os óculos", e sim porque a ataxia piorou (houve algum comprometimento do nervo óptico por exemplo). Se isso acontecer (prisma não funciona mais para diplopia) pode-se fazer uma nova receita de óculos, ou tentar uma cirurgia que corrige os músculos dos olhos. Consultar um Neuro-oftalmologista!

2. O Baclofeno é um medicamento prescrito por neurologistas para melhorar a espasticidade e ajudar a relaxar músculos para evitar dores, espasmos musculares e câimbras, que podem ocorrer em alguns pacientes com ataxia. Segundo a dra. Perlman, é melhor tomar esta medicação de noite, antes de dormir. Durante o dia, em vez de remédio, tentar fazer exercícios & alongamentos para relaxar a musculatura.

[nota Márcio Galvão]: Pessoas diversas com ataxia que têm câimbras, espasmos musculares, espasticidade (rigidez muscular) etc. recomendam fisioterapia, além de Yoga e alongamentos antes de dormir. Alguns dizem que beber água tônica com quinino ajuda a reduzir espasmos musculares. Além disso, há vários medicamentos que podem ajudar, como o próprio Baclofeno, e Magnésio (glicinato) para câimbras e Gabapentin (funciona para algumas pessoas, e não para outras), sempre com receita.

3. Qualquer pessoa que tem ataxia e pegar uma infecção (ex. COVID, infecção urinária etc.) deve tratar a infecção, caso contrário alguns sintomas da ataxia poderão piorar. Naturalmente, qualquer pessoa com infecção precisa se tratar, mas no caso de atáxicos isso é especialmente importante. A Dra. Perlman recomendou atenção com a "COVID longa", que ainda não é bem compreendida e pode deixar sequelas neurológicas e diversas outras, e está trazendo preocupações em todo o mundo. A mensagem importante aqui é que "alguns sintomas da ataxia podem piorar com infecções".

4. Sentir frio nas pernas e pés (extremidades) é um sintoma que pode ocorrer nas ataxias, mas também pode ser causado por problemas circulatórios. Assim, se este sintoma aparecer, ir ao médico para investigar a causa e ver a melhor forma de tratar. Com a idade, mais para a velhice, é normal sentir um pouco mais de frio. Usar meias e cobertas se necessário para manter pés e pernas aquecidos.

5. Respondendo a mais uma pergunta, a Dra. Perlman explicou que ainda não está cientificamente comprovado se técnicas de estimulação magnética transcraniana (basicamente, colocar o cérebro em um campo magnético controlado) podem ajudar na ataxia. Vale ressaltar que a FDA já aprovou algumas terapias deste tipo para depressão. Há estudos em andamento, vale a pena monitorar.

6. Se, no decorrer da progressão da doença, o paciente perceber que está ficando com dificuldades para tossir (sintoma de várias ataxias), deve procurar o neurologista imediatamente, que provavelmente vai encaminhar para outros especialistas. O mesmo se a pessoa começar a apresentar sintomas de disfagia (dificuldades para engolir).

O problema é que sem conseguir tossir e engolir normalmente, a pessoa corre maior risco de engasgar com alimentos (sólidos, líquidos ou ambos), e isso pode ter sérias complicações (pneumonia aspirativa, ou mesmo levar a óbito se a pessoa não conseguir desobstruir suas vias respiratórias). A Dra. Perlman explicou que é complexo coordenar os inúmeros músculos utilizados para FALAR, RESPIRAR e COMER ao mesmo tempo, e com o tempo a coordenação pode se tornar mais difícil para quem tem ataxia. Como não podemos ficar sem respirar, quem tem ataxia deve se educar para evitar falar durante a alimentação (não é "ficar calado durante o almoço", é evitar falar ao mesmo tempo em que está mastigando e engolindo alimentos).

[nota Márcio Galvão]: Pessoas que têm ataxia e já engasgaram com alimentos recomendam partir os alimentos sólidos em pedaços pequenos, ficar mentalmente concentrado durante a alimentação, atento ao ato de engolir, sem conversar ou fazer outras atividades enquanto estiver mastigando, para beber líquidos usar copo com canudo, e em casos mais graves, não comer e beber deitado, e ao dormir convém elevar um pouco a cabeceira da cama (manter a cabeça um pouco mais alta) para evitar engasgar com saliva. Procurar o fonoaudiólogo para fazer terapia (exercícios especiais para engolir sem engasgar) também ajuda na disfagia, além de alguns remédios como a Piridostigmina (que devem ser devidamente receitados).

7. Márcio Galvão perguntou sobre a Trehalose. O Trehalose é um tipo de "açúcar" (polissacarídeo) que a princípio tem a capacidade de quebrar a proteína "ruim" que se acumula nos neurônios no caso de diversas ataxias, e assim retardar a progressão da doença. Resumindo, há no momento dois estudos sobre o Trehalose no pipeline da NAF. Um é o Trehalose injetável (SLS-005 da Seelos Therapeutics), e o outro é o Trehalose oral, que está sendo estudado pela Universidade da Malásia.

Márcio perguntou sobre a diferença entre a versão injetável e a versão oral. A Dra. Perlman explicou que a forma injetada do Trehalose (90.5 mg/mL via intravenosa) seria mais apropriada, pois não passa pelo estômago. Para que o Trehalose via oral faça alguma diferença, seria preciso consumir uma dose muito grande, quase um copo cheio por dia, e parte não seria absorvida, além de poder dar dor de barriga e diarreia.

Enfim, o Trehalose injetável é promissor, em especial para a SCA3, e vale a pena monitorar o progresso (atualização) destes estudos, o que pode ser feito aqui: <https://www.ataxia.org/pipeline/sca3/>

8. Alguém perguntou sobre a vitamina E. De fato, existe uma ataxia (não hereditária, mas que pode ser adquirida) que pode ser causada por "deficiência de vitamina E". Quem não tem "deficiência", ou seja, tem nível normal desta vitamina no organismo, pode ainda se beneficiar de doses pequenas - por um período não muito longo - para ajudar em câimbras, espasmos e dores musculares.

9. Luiz Carlos perguntou sobre as dosagens recomendadas de Coq10 (antioxidante) e Ubiquinol. O Coq10, ou coenzima Q10, é um outro suplemento que embora ainda não tenha sido aprovado pela FDA já está sendo consumido por muitas pessoas que têm ataxias diversas (em particular, assim como no caso da vitamina E, existe um tipo específico de ataxia adquirida que é causada por deficiência de coenzima Q10). Segundo a Dra. Perlman, caso este suplemento tenha sido receitado pelo neurologista, as dosagens recomendadas para o Coq10 seriam entre 400 mg e 1.200 mg por dia (mais do que isso não seria absorvido), e para o Ubiquinol seria a metade disso (de 200 mg até 600 mg por dia). Como recomendação para suplementos alimentares em geral (creatina, vitamina E, Magnésio, vitamina B12, Coq10 etc.), a Dra. Perlman sugere começar com doses pequenas e tomar por 2 ou 3 meses, avaliar os resultados. Se achar que melhorou algum sintoma, continua tomando, caso contrário, deve interromper. Porém, se for continuar tomando qualquer um destes suplementos, convém pesquisar os riscos de uso prolongado (por exemplo, danos ao fígado), e obviamente é sempre importante estar alinhado com o médico.

10. Alguém perguntou qual era a diferença entre as escalas SARA e F-SARA. A Dra. Perlman explicou que ambas são escalas que fornecem uma forma padronizada de medir a evolução da ataxia ao longo do tempo (para um mesmo paciente), e comparar o estado de pacientes diferentes. A escala SARA tem oito categorias com uma pontuação acumulativa que varia de 0 pontos (pessoa sem ataxia) até 40 pontos (ataxia mais grave). As categorias avaliadas na SARA são Marcha, Postura, Sentado, Distúrbio da fala (disartria), Perseguição de dedo, Teste nariz-dedo, Movimento alternado rápido da mão e Deslizamento calcanhar-canela. Já a escala f-SARA avalia a progressão das ataxias em apenas 4 categorias (caminhar, ficar em pé, sentar e falar). Para mais informações ver [https://www.physio-pedia.com/Scale_for_the_Assessment_and_Rating_of_Ataxia_\(SARA\)](https://www.physio-pedia.com/Scale_for_the_Assessment_and_Rating_of_Ataxia_(SARA))

11. Alguém perguntou sobre o OMAV (Omaveloxolone). Resumidamente, é um medicamento para a ataxia de Friedreich que está já em fase final de avaliação. Provavelmente será o primeiro medicamento no mundo para ataxia aprovado pela FDA, o que está sendo aguardado ansiosamente pela comunidade dos "Fredericos", como são carinhosamente denominados os portadores da ataxia de Friedreich. Este importante estudo está sendo conduzido pela Reata Pharmaceuticals, e mais informações podem ser obtidas no pipeline para FA em <https://curefa.org/pipeline>

12. Alguém perguntou para a dra. Perlman se a Levodopa também ajudava em tremores que podem ocorrer nas ataxias. A Levodopa age aumentando a quantidade de dopamina no corpo, um tipo de neurotransmissor responsável pela comunicação entre os neurônios, e controle dos movimentos do corpo e coordenação motora. Este remédio revolucionou o tratamento da doença de Parkinson. A Dra. Perlman explicou que "há diferentes tipos de tremores com diferentes causas", e que para um grupo específico de tremores que podem ser sintomas de ataxias há evidências de que a Levodopa pode de fato ajudar. Naturalmente, uma medicação deste tipo deve ser receitada e dosada pelo neurologista.

[nota Márcio Galvão]: Há outras medicações derivadas da Levodopa que também podem ajudar em tremores resultantes de ataxia , como a Prolopa (levodopa + cloridrato de benserazida). Uso sempre com prescrição médica!

13. Alguém perguntou se a tontura e a vertigem são sintomas de ataxias. A Dra. Perlman explicou que sim. A tontura (dizziness, em inglês) é uma sensação semelhante à de estar em um barco, ao passo que a vertigem (vertigo) é uma sensação de que o ambiente está rodando. Pessoas com ataxia podem ter estes dois sintomas, por exemplo, quando movem a cabeça, ou mudam de posição (deitado para sentado, sentado para em pé, mudanças de direção ao andar etc.). Porém, a Dra. Perlman alertou que há várias outras causas para estes sintomas que nada têm a ver com ataxia (por exemplo, problemas circulatórios), portanto se estes sintomas surgirem é importante investigar com o médico as causas possíveis, pois pode ou não ter relação com a ataxia, e há medicamentos que podem ajudar.