



GUIA DE CUIDADOS CLÍNICOS

**Gerir a EM/SFC, a
COVID Longa e as
Condições Crônicas
Associadas a Infecções**



Bateman Horne Center
RESEARCH | CLINICAL CARE | EDUCATION



Nota: Tradução não oficial do documento original, realizada pela Aliança Millions Missing com autorização do Bateman Horne Center, entidade autora do guia original. A versão original em inglês permanece como referência oficial.



GUIA DE CUIDADOS CLÍNICOS:

Gerir a EM/SFC, a COVID Longa e a Condições Crónicas Associadas a Infecções

Agradecimentos

Este guia é o produto de uma equipa interdisciplinar dedicada de clínicos, educadores, investigadores e especialistas com experiência vivida que partilham uma missão comum: melhorar os cuidados prestados aos indivíduos que vivem com EM/SFC, COVID Longa e condições crónicas associadas a infeções.

Estamos profundamente gratos aos colaboradores que trouxeram os seus conhecimentos, a sua visão e a sua experiência clínica para este projeto. As suas contribuições ponderadas reflectem anos de cuidados prestados aos doentes e um compromisso contínuo de expandir a nossa compreensão colectiva destas doenças complexas. Reconhecemos também o papel vital das pessoas que vivem com estas doenças. As suas experiências foram fundamentais para o desenvolvimento deste guia e continuam a informar o crescimento da comunidade médica na sua abordagem aos cuidados.

Quer se esteja a deparar com estas doenças pela primeira vez ou a construir sobre anos de experiência, esperamos que este guia lhe ofereça ferramentas práticas, ponderadas e clinicamente úteis. Acima de tudo, esperamos que apoie um compromisso partilhado de cuidados compassivos e centrados no doente.

Autores que contribuíram

Melanie Hoppers, Médica - Medicina Interna, Pediatria
Brayden Yellman, Médica - Medicina Interna, Reumatologia
Lucinda Bateman, Médica - Medicina Interna
Zeest Khan, Médico - Anestesiologia

Michelle Haddad, PhD - Neuropsicologia
Paige Zuckerman, M.Ed, CMHC - Psicologia de Aconselhamento, Deficiência e Trauma Médico
Jennifer Bell, FNP-C - Medicina Familiar
Clayton Powers, DPT - Fisioterapia

Amy Mooney, MS, OTR/L - Terapia Ocupacional
Jaime Booz, M.S., CCC-SLP - Terapia da Fala
Tahlia Ruschioni, BS - Diretora de Educação Médica

Aviso de direitos de autor

© 2025 Bateman Horne Center. Todos os direitos reservados.
Citar como Bateman Horne Center (BHC) incluir link para o guia original
<https://batemanhornecenter.org/clinical-care-guide>

Esta publicação é propriedade intelectual do Bateman Horne Center e não pode ser reproduzida, distribuída ou modificada sem autorização prévia por escrito, exceto para fins educativos não comerciais com a devida citação. Algumas partes podem ser extraídas para uso clínico ou partilhadas com doentes, desde que não sejam alteradas ou vendidas com fins lucrativos. Para obter informações sobre autorizações ou licenças, contacte outreach@batemanhornecenter.org





GUIA DE CUIDADOS CLÍNICOS:

Gerir a EM/SFC, a COVID Longa e a Condições Crónicas Associadas a Infeções



ALIANÇA

MILLIONS MISSING

PORTUGAL

Nota sobre a tradução portuguesa:

Esta é uma tradução coletiva não oficial da primeira edição do mesmo guia, publicada em 2025. Foi coordenada pela Aliança Millions Missing com autorização do Bateman Horne Center, entidade autora do guia original. A versão original em inglês, correspondente à primeira edição, publicada em 2025, [disponível aqui](#), permanece como referência oficial. Em caso de discrepâncias entre as versões, ou caso sejam introduzidas alterações ou atualizações futuras no manual original, prevalece a versão em língua inglesa.

Bateman Horne Clinical Care Guide:

<https://batemanhornecenter.org/clinical-care-guide/>

Revisão da tradução:

André Filipe Cachaço,
Catarina Gonçalves,
Delfim Pimenta,
Maria Paz Fonseca Ramos,
Mariana Silva, e
Lara Alexandra Cota Loureiro.

Associação Aliança Millions Missing:

A Aliança Millions Missing é uma associação sem fins lucrativos, liderada por doentes, e registada em Portugal em 2025 (NIPC: 518 866 190), depois de sete anos como coletivo de base.

A associação tem atuação principal em Portugal e projeção estratégica para comunidades lusófonas, e é orientada por um Conselho Científico Consultivo de renome nacional e internacional.

Este guia faz parte de um esforço concertado da Associação Aliança Millions Missing para a tradução e disponibilização gratuita de material de divulgação científica e clínica em português. A revisão foi feita de acordo com o Acordo Ortográfico da Língua Portuguesa de 1990.

Muitos pacientes e médicos aliados contribuíram, de forma voluntária, para a revisão deste documento. A associação Aliança Millions Missing agradece a todos o que se disponibilizaram para o fazer e sem os quais o rigor e qualidade da tradução não seria possível.





INTRODUÇÃO

Há um subconjunto crescente de indivíduos com COVID Longa cuja doença progride e preenche os critérios de diagnóstico da Encefalomielite Miálgica/Síndrome de Fadiga Crônica (EM/SFC). Embora a COVID Longa continue a ser uma doença em evolução, a EM/SFC oferece um quadro clínico bem estabelecido—fundamentado em décadas de investigação e de cuidados aos doentes—para reconhecer e abordar características marcantes como o mal-estar pós-esforço (PEM, em inglês), a disfunção autonômica e o comprometimento multissistêmico. Ao aplicarem este modelo e ao visarem os seus vários componentes com cuidados estruturados e baseados em evidência, a comunidade médica pode efectivar melhorias significativas nos seus doentes.

Este guia constitui um recurso prático para os profissionais de saúde que procuram compreender, diagnosticar e gerir melhor a EM/SFC, a COVID Longa e outras condições crónicas associadas a infecções (IACC, em inglês). Estas doenças conduzem frequentemente a um declínio funcional significativo, à perda de independência e à diminuição da qualidade de vida. No entanto, muitas continuam a ser subdiagnosticadas ou mal geridas devido a lacunas na formação, diretrizes inconsistentes e barreiras sistémicas aos cuidados.

Os cuidados efetivos requerem uma abordagem coordenada e interdisciplinar que inclua cuidados primários, especialistas, profissionais de saúde (fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais e terapeutas da fala), prestadores de cuidados de saúde comportamentais e prestadores de cuidados. Igualmente vital é a parceria médico-doente—uma parceria baseada na confiança mútua, na partilha de decisões e no respeito pela experiência vivida. Em conjunto, estas colaborações podem ajudar a reduzir o fardo da doença, a criar confiança clínica e a fazer avançar o campo em direção a cuidados mais equitativos e compassivos.

Este kit de ferramentas fornece:

- Uma abordagem estruturada da avaliação e da gestão
- Orientações sobre as principais ferramentas de diagnóstico e avaliações baseadas na função
- Estratégias de tratamento específicas da doença
- Apoio à deficiência e a adaptações adequadas
- Oportunidades de formação médica contínua e recursos educativos adicionais

O objetivo deste guia é dotar os prestadores de serviços de ferramentas claras e acionáveis para melhor apoiarem os percursos de cuidados dos seus doentes e ajudarem a melhorar a função diária e melhorias na saúde a longo prazo.

Esta é a *primeira edição* do Guia de Cuidados Clínicos. À medida que a compreensão científica, a experiência clínica e a investigação sobre EM/SFC, COVID Longa e doenças relacionadas continuam a evoluir, as edições futuras serão atualizadas para refletir as evidências emergentes e boas práticas.





ÍNDICE DE CONTEÚDOS

1. Navegar a incerteza clínica	04
2. Noções básicas de COVID Longa, EM/SFC e comorbilidades	06
3. Avaliação da função prejudicada	10
4. Mal-estar pós-esforço (PEM, em inglês)	13
5. Desafios do sono	18
6. Déficit cognitivo	20
7. Intolerância ortostática e disautonomia	22
8. Síndrome de Ativação dos Mastócitos/Hiperreactividade dos Mastócitos	24
9. Dor, Neuroinflamação, Fibromialgia, Polineuropatia de Pequenas Fibras, Dor musculoesquelética na Síndrome de Ehlers-Danlos hipermóvel / Transtorno do Espectro da Hiper mobilidade (hEDS/HSD, em inglês)	28
10. Dismotilidade gastrointestinal e outros sintomas gastrointestinais	31
11. Hiper mobilidade e doenças do tecido conjuntivo	35
12. Considerações biomecânicas (Instabilidade Craniocervical, Instabilidade Atlantoaxial, e Síndrome da Medula Presa)	38
13. Pediatria e jovens adultos	44
14. Considerações graves e muito graves	49
15. Profissionais de áreas afins (Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Terapia da Fala)	54
16. Saúde comportamental	58
17. Prestação de cuidados	61
18. Deficiências e adaptações: Referências	64
Apêndice A Fichas de medicamentos	71
Apêndice B Estratégias cognitivas de apoio	77
Apêndice C Recursos	82



CAPÍTULO 1: NAVEGAR A INCERTEZA CLÍNICA

Zeest Khan, MD, Março de 2025



A prática da medicina assenta no reconhecimento de padrões e em intervenções baseadas em provas e evidência, mas as doenças pós-infecciosas como a COVID Longa e a EM/SFC perturbam este quadro. A sua apresentação heterogénea, a evolução da investigação e a falta de biomarcadores estabelecidos deixam os médicos perante a incerteza do diagnóstico e do tratamento—um desafio desconfortável numa área que valoriza a precisão. No entanto, a incerteza não significa inação. Como clínicos, o nosso papel não é apenas fornecer respostas definitivas, mas orientar os doentes através de cuidados estruturados, personalizados e em evolução, mesmo quando não temos todas as respostas.

Desafios no tratamento da COVID Longa e da EM/SFC

Tanto os doentes como os médicos enfrentam obstáculos significativos na gestão destas doenças:

- Os doentes são confrontados com longos tempos de espera, opções de tratamento limitadas e ceticismo médico. Muitos chegam às consultas exaustos, com problemas cognitivos e receosos de serem desvalorizados.
- Os médicos têm de se confrontar com recomendações em constante evolução, tempos de consulta limitados, ausência de biomarcadores definitivos e a frustração de ver doentes que não melhoram apesar dos seus esforços. Os modelos de diagnóstico tradicionais falham frequentemente quando se trata de disfunção multissistémica e de sintomas oscilantes.

Perante estes desafios, é necessária uma mudança na abordagem clínica—uma abordagem que ultrapasse os protocolos rígidos e se dirija para cuidados centrados no doente, adaptáveis e colaborativos.

Adotar um modelo de cuidados colaborativos

Em cenários clínicos incertos, a relação médico-paciente é uma das mais valiosas ferramentas disponíveis. Em vez de assumir os médicos como autoridades únicas, uma abordagem integrada—em que os profissionais de saúde e os doentes partilham conhecimentos e tomam decisões—pode melhorar a qualidade dos cuidados.

- Reconhecer a experiência vivida pelo doente. Muitos doentes passaram muito tempo a seguir os sintomas, a pesquisar tratamentos e a testar os seus próprios limites. Os médicos devem validar e tirar partido deste conhecimento, ao mesmo tempo que fornecem uma estrutura para ensaios de tratamentos seguros e estruturados.
- Tentativa e reorientação em vez de tentativa e erro. Sem diretrizes claras, o tratamento baseia-se frequentemente em intervenções cuidadosamente monitorizadas e não em curas definitivas. Ajustar as estratégias com base na resposta do doente não é um fracasso—é uma tomada de decisão informada.
- Definir expectativas claras. Os doentes e os profissionais de saúde devem estabelecer objectivos de tratamento realistas, reconhecer que o progresso pode ser lento e chegar a acordo sobre os limites—os médicos não devem sentir-se pressionados a prescrever tratamentos não comprovados e os doentes não devem ser criticados por recusarem intervenções devido ao custo ou aos efeitos secundários.



CAPÍTULO 1: NAVEGAR A INCERTEZA CLÍNICA

Zeest Khan, MD, março de 2025



Construir um quadro clínico prático

Para enfrentar a incerteza de forma eficaz, os prestadores de serviços podem implementar abordagens estruturadas aos cuidados:

1. Dar prioridade a controlos regulares. Os sintomas da COVID Longa e da EM/SFC variam muito, pelo que é essencial efetuar avaliações frequentes. Dadas as limitações de tempo, as consultas devem centrar-se numa ou duas questões-chave por visita para garantir um progresso significativo.
2. O apoio deve ir para além das receitas médicas. Ajudar os doentes a assegurar adaptações no local de trabalho/escola/casa, recursos para deficientes e acesso a cuidados interdisciplinares é tão crucial como a gestão da medicação.
3. Os encaminhamentos devem ser estratégicos. Dado o impacto multissistémico destas doenças, são frequentemente necessários cuidados interdisciplinares. No entanto, as referências médicas devem ser intencionais, com perguntas claras aos especialistas e não uma simples transferência de cuidados.
4. Orientar os doentes para recursos com boa reputação. Os doentes recorrem inevitavelmente a fontes online, onde a informação correta coexiste com a desinformação. Os médicos devem recomendar organizações de confiança para permitir uma tomada de decisão informada.

Redefinir a forma como abordamos as doenças complexas

A COVID Longa e a EM/SFC desafiam a prática clínica convencional, mas também representam uma oportunidade para reformular a forma como abordamos a medicina face à incerteza. Ao abraçar a adaptabilidade, a colaboração com os doentes e o raciocínio clínico baseado em provas, os médicos podem prestar cuidados significativos apesar da investigação incompleta.

Navegar na incerteza não significa esperar por dados perfeitos—significa utilizar os melhores conhecimentos disponíveis, adotar um raciocínio clínico estruturado e permanecer aberto a novos conhecimentos. Esta mudança de mentalidade não só beneficia os doentes com doenças pós-infecciosas, como também reforça a nossa capacidade de gerir outras doenças complexas e mal compreendidas em toda a medicina.





Introdução

Há um subconjunto crescente de pacientes com COVID Longa que agora atendem aos critérios para EM/SFC¹⁷⁸, resultando em uma necessidade ainda maior de os médicos reconhecerem essas sobreposições e aplicarem os princípios de cuidados de EM/SFC a ambas as populações.

A compreensão dos critérios de diagnóstico da EM/SFC é crucial para o desenvolvimento de estratégias de tratamento eficazes para os doentes com COVID Longa. A EM/SFC serve de modelo para a gestão das condições crônicas associadas a infecções (conhecidas como IACC, em inglês), oferecendo uma avaliação estruturada e abordagens de gestão que ajudam a melhorar a função e a qualidade de vida. Mesmo os indivíduos que não satisfazem todos os critérios de diagnóstico de EM/SFC, mas que partilham sintomas comuns, podem beneficiar destes mesmos princípios de tratamento.

2.1 Definição de COVID Longa

A National Academies of Sciences, Engineering, and Medicine (NASEM)¹²⁵ define COVID Longa como: "A COVID Longa é uma doença crônica associada à infecção que ocorre após a infecção por SARS-CoV-2 e está presente durante pelo menos 3 meses como um estado de doença contínuo, recidivante e remitente ou progressivo que afecta um ou mais sistemas de órgãos."

2.2 Definição de EM/SFC

Nos Estados Unidos, os critérios diagnósticos mais utilizados para EM/SFC são os estabelecidos pelo Institute of Medicine (IOM)⁷² de 2015, agora conhecido como National Academy of Medicine (NAM). Internacionalmente, outras definições de caso comumente referenciadas incluem os Critérios de Consenso Canadano (CCC)²⁵ e os Critérios de Consenso Internacional (ICC, em inglês).²⁶

Os critérios da NAM descrevem as seguintes características de diagnóstico fundamentais; um doente deve preencher todos os seguintes critérios para um diagnóstico de EM/SFC:

- Comprometimento da função normal acompanhado de fadiga com duração de pelo menos 6 meses
- Mal-estar pós-esforço (PEM, em inglês)*
- Sono não reparador*
- Compromisso cognitivo* e/ou intolerância ortostática

*Deve ser moderada a grave e estar presente pelo menos 50% do tempo.

Mais informações sobre os critérios fundamentais

1. Uma redução substancial ou uma diminuição da capacidade de se envolver em níveis de atividade anteriores à doença (vida profissional, educacional, social ou pessoal) que:

a. dura mais de 6 meses



CAPÍTULO 2: NOÇÕES BÁSICAS DE COVID LONGA, EM/SFC E COMORBILIDADES



b. é acompanhada de fadiga que é:

- frequentemente profunda
- de início recente (não ao longo da vida)
- não resultar de um esforço excessivo contínuo ou invulgar
- não substancialmente atenuada pelo repouso

2.O mal-estar pós-esforço (PEM, em inglês) refere-se a um agravamento significativo dos sintomas e a um declínio funcional após um esforço físico, cognitivo ou emocional que teria sido tolerável antes do início da doença. As principais características incluem:

- a.Um início tardio da exacerbação dos sintomas, que normalmente aparece 12-48 horas após a atividade desencadeante.
- b.Um período de recuperação prolongado que dura dias a semanas, durante o qual os doentes experimentam um estado de "colapso" com sintomas intensificados.
- c.Desencadeadores imprevisíveis que podem incluir um esforço mínimo, estimulação sensorial (luz/som) ou factores de stress ambiental.
- d.Gravidade e duração dos sintomas desproporcionais em relação à atividade desencadeante.
- e.O mal-estar pós-esforço representa uma resposta patológica ao esforço que distingue a EM/SFC de outras doenças relacionadas com a fadiga e serve como característica diagnóstica fundamental.

3.Sono não reparador*

- a.Os doentes com EM/SFC acordam cansados após uma noite inteira de sono.
- b.Isto pode ocorrer apesar da ausência de uma perturbação primária do sono.

Sintomas adicionais

Para serem diagnosticados com EM/SFC, os doentes têm de apresentar pelo menos um dos sintomas abaixo indicados. Estes sintomas são adicionais aos três primeiros critérios exigidos acima.

1.Défice cognitivo* —problemas de pensamento, memória, função executiva e processamento de informação. Podem também ter défice de atenção e funções psicomotoras prejudicadas.

- a.Todos podem ser exacerbados pelo esforço, postura ereta (ortostatismo) prolongada, stress ou pressão por falta de tempo.
- b.Isto pode ter consequências graves na capacidade do doente para manter um emprego ou frequentar a escola a tempo inteiro.

2.Intolerância ortostática (IO) —agravamento dos sintomas quando se assume e mantém a postura vertical. A redução do fluxo sanguíneo arterial cerebral tem sido consistentemente observada, mas este teste não está prontamente disponível em termos clínicos. Nota: embora as alterações da frequência cardíaca e da tensão arterial possam apoiar o diagnóstico de IO, não são obrigatórias.

- a.Os sintomas, incluindo tonturas, desmaios (síncope/ pré-síncope), aumento da fadiga, agravamento cognitivo, dores de cabeça ou náuseas, agravam-se na posição vertical (de pé ou sentado). Os sintomas melhoram (embora não necessariamente fiquem totalmente resolvidos) com a posição deitada.
- b.A intolerância ortostática é frequentemente a manifestação mais incómoda e funcionalmente limitante da EM/SFC, especialmente nos adolescentes.

* A frequência e a gravidade destes sintomas devem ser avaliadas. O comité NAM especificou que, para o diagnóstico, os doentes devem ter sintomas pelo menos metade do tempo (50%) com intensidade moderada, substancial ou grave.

CAPÍTULO 2: NOÇÕES BÁSICAS DE COVID LONGA, EM/SFC E COMORBILIDADES



2.3 Sintomas adicionais que apoiam o diagnóstico^{72,95}

Sistemas afectados	Sintomas
Sistema imunitário	Início de infeção aguda, sintomas semelhantes aos da gripe, dor de garganta, gânglios linfáticos sensíveis, aumento das infecções, sensibilidades novas ou agravadas (alimentos, medicamentos, produtos químicos). A fraca citotoxicidade das células NK ("Natural Killer cells", em ingles) está correlacionada com a gravidade
Sistema neurológico	Função psicomotora prejudicada, fraqueza muscular (miastenia), espasmos, instabilidade, ataxia, sensibilidades sensoriais (luz, ruído, tato)
Sistemas autonómico e endócrino	Extremidades frias, desregulação da temperatura, transpiração excessiva, perda de apetite, intolerância ao álcool, alterações de peso
Manifestações de dor	Dores de cabeça (cefaleia), mialgia, artralgia, dor neuropática
Sistemas gastro-intestinal e genitourinário	Sintomas do tipo Síndrome do Intestino Irritável (SII), gastroparesia, cistite intersticial, náuseas crónicas

2.4 Condições Comórbidas Comuns da EM/SFC¹²

DISFUNÇÃO AUTÓNOMA Síndrome de Taquicardia Postural Ortostática (STOP/POTS), Hipotensão Neuralmente Mediada (HNM), Hipotensão Ortostática	TRANSTORNOS REUMATOLÓGICO Fibromialgia, Síndrome de Ehlers-Danlos, Disfunção da articulação temporomandibular, Síndrome de Sicca (olhos/boca seca)	DOENÇAS NEUROLÓGICAS Hipersensibilidades sensoriais (luz ou fotofobia, som, tato, odores ou produtos químicos), equilíbrio deficiente, enxaquecas, neuropatia periférica, neuropatia de pequenas fibras
DOENÇAS IMUNOLÓGICAS Alergias novas ou agravadas, Síndrome de Ativação dos Mastócitos, Sensibilidades Químicas Múltiplas, Infecções crónicas e imunodeficiências	PERTURBAÇÕES GASTROINTESTINAIS Ortostática Postural, Alergias e intolerâncias alimentares, incluindo à proteína do leite, problemas de motilidade intestinal, doença celíaca, Síndrome do Intestino Irritável (SII), crescimento excessivo de bactérias no intestino delgado	DOENÇAS ENDÓCRINAS/METABÓLICAS Hipotireoidismo, desregulação do eixo hipotálamo-hipófise-adrenal (curva de cortisol baixa, normal ou achatada), síndrome metabólico
PERTURBAÇÕES DO SONO Apneia do sono, Síndrome das pernas inquietas, Perturbação periódica dos movimentos	PERTURBAÇÕES PSIQUIÁTRICAS Ansiedade secundária, depressão secundária	DOENÇAS GINECOLÓGICAS Endometriose, Síndrome pré-menstrual, Vulvodínia
DIVERSOS: Cistite intersticial, bexiga hiperactiva, deficiências nutricionais. Deficiências de vitamina B12 e D, Obesidade		



2.5 Avaliação e diagnóstico

- A “U.S. Clinician Coalition” oferece testes de diagnóstico de Nível 1, Nível 2, e Nível 3. Para obter orientações e informações adicionais, visite: <https://mecfscliniciancoalition.org/>.
- **História dos sintomas e impacto funcional:**
 - Documentar os fatores que desencadeiam o mal-estar pós-esforço (PEM, em inglês) e a capacidade funcional ao longo do tempo.
 - Utilizar registos de sintomas validados ou questionários o mal-estar pós-esforço (PEM, em inglês).^{32,77}
- **Principais testes de diagnóstico:**
 - **Testes ortostáticos:** Teste de inclinação de 10 minutos da NASA (suporte passivo), teste de suporte ativo¹¹², teste de inclinação de mesa (TTT, em inglês)¹³³
 - **Testes autonómicos:** QSART, Valsalva, TTT, se disponível
 - **Teste de polineuropatia de fibras pequenas:** Biópsia da pele¹³⁴
 - **Exames laboratoriais padrão:** Hemograma completo, painel metabólico completo, testes de função tiroideia, vitamina B12 e folato, estudos de ferro, anticorpos antinucleares, velocidade de sedimentação das hemácias (VHS) e Proteína C reativa (PCR), fator reumatoide, transglutaminase tecidular (teste celíaco), imunoglobulinas totais, vitamina D, cortisol realizado de manhã (cortisol AM) e teste DHEA (Dehydroepiandrosterona), fósforo, magnésio, análise de urina, estudo do sono noturno.

2.6 Visão geral da estratégia de gestão

Para mais pormenores e orientações, consultar o respetivo capítulo.

Área de gestão	Principais intervenções
Gestão da energia	Estimulação, repouso estruturado, prevenção de mal-estar pós-esforço ^{79,182}
Gestão da Intolerância Ortostática (IO)	Solução salina intravenosa, fluidos de re-hidratação oral, suplementos de electrólitos, vestuário de compressão, suportes farmacológicos (ver secção IO) ^{17,112,161}
Neuroinflamação e dor	Naltrexona baixa-dose (LDN, em inglês), piridostigmina, dextrometorfano ^{107,185}
Apoio gastrointestinal e nutricional	Dieta com baixo teor de hidratos de carbono fermentáveis de cadeia curta (FODMAP, em inglês), histamina, probióticos, agentes de motilidade, dietas anti-inflamatórias ^{33,127}
Síndrome de Ativação dos Mastócitos	Estabilizadores de ativação dos mastócitos, anti-histamínicos, biológicos dirigidos a mastócitos ^{55,117,118}
Dormir	Higiene do sono, sedativos-hipnóticos, antagonistas duplos dos receptores da orexina, benzodiazepinas, agonistas dos receptores da melatonina (por exemplo, Remeron), antidepressivos (por exemplo, doxepina, trazodona, mirtazapina, antidepressivos tricíclicos), ervas e suplementos (por exemplo, glicinato de magnésio) e anti-histamínicos ¹²
Deficiência cognitiva	NAC e guanfacina, óleo de peixe ómega 3, fosfatidilserina, fosfatidilcolina, utilização <i>estratégica</i> de estimulantes (ter em atenção ao mal-estar pós-esforço) ^{124,171}



CAPÍTULO 3: AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PREJUDICADA (AVALIAÇÃO CLÍNICA)



Introdução

Os doentes com EM/SFC, COVID Longa e outras condições crônicas associadas a infecções (IACC) podem sofrer de deficiências profundas que muitas vezes excedem as observadas em doenças como a esclerose múltipla, a insuficiência cardíaca congestiva e a doença pulmonar obstrutiva crônica. Ao contrário de outras condições crônicas, estas condições são caracterizadas por mal-estar pós-esforço (PEM)—um agravamento dos sintomas e declínio da função após um esforço físico, cognitivo ou emocional mínimo.

Os exames e análises de diagnóstico e os testes laboratoriais tradicionais não conseguem frequentemente captar a extensão da incapacidade nestes doentes. Para avaliar com precisão a incapacidade, os médicos devem basear-se no historial do doente, em questionários, em ferramentas validadas de rastreio de sintomas e em testes objetivos de disfunção autonómica e de incapacidade cognitiva.

Este capítulo descreve uma abordagem clínica estruturada para avaliar a incapacidade, incorporando as principais ferramentas de avaliação, medidas de capacidade funcional e considerações para documentar a incapacidade.

3.1 Instrumentos de Avaliação

Estes instrumentos, embora não sejam específicos da EM/SFC, apoiam o diagnóstico e a documentação da diminuição da função e da variabilidade dos sintomas:

- **Questionário dias bons/dias maus:** *capta a função na linha de base/dias bons e ao mal-estar pós-esforço/dias maus e horas de atividade vertical (HUA, em inglês)*
- **Questionário NASA de 10 minutos com teste de inclinação ou teste de inclinação de mesa** (TTT, em inglês): *teste passivo em pé realizado no consultório para avaliar a intolerância ortostática*
- **Questionário PROMIS Fadiga e Função Cognitiva** (4 ou 7): *fornece uma medida reconhecida da gravidade da fadiga em comparação com as normas da população*
- **Escala de Avaliação Funcional SF-36 [RAND-36]:** *mede a qualidade de vida relacionada com a saúde e as limitações quotidianas*
- **FUNCAP** - *ajuda a documentar as necessidades de apoio e a perda de independência em vários domínios*
 - **FUNCAP55:** *oferece mais pormenores*
 - **FUNCAP27:** *mais curto*

3.2 Dicas para a Documentação Clínica

- Definir claramente **as limitações da função, a incapacidade e os fatores que desencadeiam o mal-estar pós-esforço.**
- Especificar a tolerância para a **postura ereta ou ortostática** (por exemplo, "Incapaz de se manter de pé durante mais de 10 minutos sem sintomas").
- Salientar a **variabilidade dos sintomas e o impacto na vida quotidiana.**
- Utilizar **testes objetivos** para complementar os sintomas relatados pelos doentes.

3.3 Capacidade Funcional

Avaliação da função quotidiana e da incapacidade

A incapacidade funcional na EM/SFC e na COVID Longa não se resume à fadiga—é uma perda complexa de produção de energia e de estabilidade autonómica que flutua de forma imprevisível.



Principais instrumentos de avaliação funcional:

- **Métrica de horas de atividade na vertical (HUA, em inglês)**
 - Documenta o total de horas diárias passadas em pé, *a andar* ou *sentado com os pés assentes no chão*.
 - Fornece uma estimativa da incapacidade funcional ao longo do tempo.
- **Questionário Dia bom (dia da linha de base ou dia padrão) / Dia mau (dia de quebra/mal-estar pós-esforço)**
 - Capta as flutuações da função e dos sintomas quotidianos. É essencial para a documentação da incapacidade—os doentes podem ter ocasionalmente "dias bons", mas permanecem gravemente incapacitados em geral.
 - Ajuda a definir as modificações e adaptações no local de trabalho, na escola e em casa.
- **Questionário de sintomas DePaul**
 - Útil depois de confirmado um diagnóstico de EM/SFC.
 - Distingue a mal-estar pós-esforço/PEM da fadiga pós-esforço generalizada observada na depressão ou no descondicionamento.
 - [O questionário "DePaul Symptom Questionnaire" mal-estar pós-esforço/PEM, secção 10](#), foi revisto para melhorar a especificidade.
 - Identifica a presença e a gravidade do mal-estar pós-esforço.
- **Escala de Fadiga "PROMIS"**
 - Fornece uma medida validada da gravidade da fadiga em comparação com o normal da população.

3.4 Rastreo da disfunção cognitiva

Abordagem de avaliação

1. Entrevista inicial sobre os sintomas (ver Apêndice B para estratégias cognitivas de apoio)

- Considerar o encaminhamento para um especialista neurocognitivo e/ou terapeuta da fala.
- A autoavaliação dos sintomas cognitivos por parte do doente é altamente fiável e deve ser documentada em detalhe:
- **Questões-chave de seleção:**
 - "Tem problemas de concentração, memória, capacidade de encontrar palavras ou clareza mental?"
 - "As tarefas cognitivas desencadeiam ou pioram os seus outros sintomas?"
 - "Reparou em situações específicas em que a sua função cognitiva é pior?"
 - "Como é que isto afetou o seu trabalho, estudos ou atividades diárias?"
- Faça perguntas sobre actividades instrumentais de vida diária ou AIVD (iADL ou "Instrumental activities of daily living", em inglês) como condução, gestão de medicação, gestão de compromissos, finanças, segurança doméstica (ou seja, deixar o fogão ligado), etc.

2. Avaliação funcional prática

- Documentar atividades cognitivas específicas que:
 - Já não podem ser efetuadas.
 - Só podem ser efetuadas durante períodos limitados.
 - Só podem ser efetuadas em períodos "bons".
 - Provocam mal-estar pós-esforço.

Para os doentes com deficiências graves, as avaliações cognitivas devem ser administradas lentamente e adaptadas para evitar o mal-estar pós-esforço.



3.5. Testes de disfunção autonómica e Intolerância Ortostática (IO)

A Intolerância Ortoestática é altamente prevalente na EM/SFC e na COVID Longa, exacerbando o comprometimento funcional ao reduzir o fluxo sanguíneo cerebral, agravando o mal-estar pós-esforço (PEM) e contribuindo para a disfunção cognitiva.^{22,174}

O teste de 10 minutos da NASA (um teste padronizado de postura passiva)

Objetivo: Deteta o Síndrome de Taquicardia Postural Ortostática (STOP/POTS), a Hipotensão Ortostática (HO) ou a estase venosa (blood pooling) que contribui para a incapacidade e documenta os sinais e sintomas durante os testes.

Procedimento:

1. **Repouso em decúbito dorsal ou supina:** Medir a frequência cardíaca (FC) e a pressão arterial (PA) após 5-10 minutos de repouso silencioso.
2. **Medições da Frequência Cardíaca e da Pressão Arterial:** Efetuadas a cada minuto, em pé, encostado à parede. Ver instruções do “NASA Lean Test” (NLT) de 10 minutos.
3. **Limiar para um diagnóstico estabelecido de subgrupos de Intolerância Ortoestática:**
 - **STOP (POTS, em inglês):** Aumento da frequência cardíaca ≥ 30 bpm (≥ 40 bpm em adolescentes) no espaço de 10 minutos com pressão arterial estável, ou aumento da frequência cardíaca > 120 batimentos por minuto.
 - **Hipotensão Ortostática:** queda da pressão arterial máxima ou sistólica ≥ 20 ou mínima ou diastólica ≥ 10 em 3 minutos.
 - **A acrocianose** (descoloração púrpura das pernas) ou a pressão de pulso reduzida ($< 25\%$ da pressão arterial sistólica) sugerem disfunção circulatória.
4. **Pressão de pulso (SPB em inglês):** Calcular a PAS (menos) a PAD/PSB. Valores $< 25\%$ indicam piora do retorno venoso para o lado direito do coração e diminuição do débito cardíaco. Apesar de não ser muito, esta medida pode dar mais clareza ao “NASA Lean Test” (NLT).

Implicações clínicas:

- Muitos doentes reduzem inconscientemente a atividade passada em pé para evitar os sintomas de Intolerância Ortoestática.
- Noutros casos, se os doentes não reconhecerem a sua Intolerância Ortoestática, podem continuar a atividade e exacerbar e agravar ainda mais as consequências sintomáticas.
- A identificação da Intolerância Ortoestática permite um tratamento direcionado (carga de fluidos, aumento da ingestão de sódio, compressão, medicamentos).^{17,106,112}
 - Mais informações sobre este assunto no Capítulo 10, “Intolerância Ortostática”.

Conclusão

A avaliação da incapacidade na EM/SFC e na COVID Longa exige um olhar diferente para os quadros diagnósticos tradicionais e dos biomarcadores para uma avaliação cuidadosa da tolerância à atividade, da sustentabilidade e da variabilidade dos sintomas. Estas condições deixam frequentemente os indivíduos incapazes de satisfazer as exigências da vida quotidiana, apesar de parecerem fisicamente intactos durante breves encontros clínicos. Através de uma anamnese estruturada, de questionários validados, de testes cognitivos e ortostáticos e da atenção ao mal-estar pós-esforço, os médicos podem caracterizar com maior exatidão a gravidade da incapacidade, apoiar estratégias de tratamento adequadas e fornecer a documentação necessária para a determinação de acomodações ou incapacidades. Acima de tudo, o objetivo deve continuar a ser avaliar não só o que um doente consegue fazer uma vez, mas também o que consegue fazer de forma consistente e sem desencadear um declínio fisiológico. Para mais pormenores e orientações, consulte o capítulo “Deficiência e adaptações”.



Introdução

O mal-estar pós-esforço (PEM) é a característica principal da EM/SFC e está presente num subconjunto significativo de doentes com COVID Longa. O mal-estar pós-esforço (PEM) representa uma resposta distinta e patológica ao esforço que difere fundamentalmente da fadiga normal ou da fadiga pós-esforço. Manifesta-se como uma deterioração de vários sistemas após esforços físicos, cognitivos, emocionais, ortostáticos, sensoriais ou ambientais mínimos.¹²

Nos indivíduos com EM/SFC, a intolerância ao esforço resulta de anomalias comprovadas no metabolismo energético, tanto a nível celular como sistémico, e não do descondicionamento. Esta realidade fisiopatológica explica porque é que a terapia de exercício gradual (GET, em inglês) está contra-indicada nesta população. Múltiplos estudos mostraram que a terapia de exercício gradual pode desencadear episódios graves de mal-estar pós-esforço (PEM) e potencialmente causar deterioração funcional duradoura em pacientes com EM/SFC.^{89, 183} As atuais diretrizes baseadas em provas do CDC, NICE, OMS e outras autoridades de saúde internacionais recomendam a gestão da energia e estratégias de ritmo como a principal abordagem à gestão da atividade, evitando especificamente os aumentos progressivos da atividade que caracterizam a terapia tradicional com exercícios graduais.

Este capítulo fornece:

- Um quadro estruturado para identificar e avaliar com exatidão o mal-estar pós-esforço (PEM) na prática clínica.
- Instrumentos de rastreio validados e perguntas de diagnóstico para diferenciar a PEM de outras formas de intolerância ao esforço.
- Estratégias baseadas em evidências para gerir mal-estar pós-esforço (PEM) através da conservação de energia, do ritmo e da modificação adequada da atividade.
- Recursos de educação do paciente para apoiar a estimulação e melhorar os resultados.

4.1 Principais características do mal-estar pós-esforço (PEM)

O mal-estar pós-esforço (PEM) é definido como um agravamento fisiológico, tardio e prolongado dos sintomas e da função após uma atividade mínima. As principais características distintivas incluem:

- **Início tardio:** Os sintomas surgem frequentemente 12 a 48 horas (e até 72 horas) após o esforço, criando um hiato temporal que dificulta a ligação entre causa e efeito por parte dos doentes.^{32,35,77}
- **Recuperação prolongada:** O agravamento dos sintomas pode persistir por dias, semanas ou mais antes de retornar à linha de base.^{77,99,177}
- **Manifestação multissistémica:** O mal-estar pós-esforço (PEM) afeta simultaneamente vários sistemas do corpo, com agravamento de:
 - Função cognitiva (concentração, memória, dificuldade na nomeação, isto é, em encontrar as palavras certas)
 - Regulação autonómica (intolerância ortostática, desregulação da temperatura)
 - Sintomas imunológicos (sintomas semelhantes aos da gripe ou síndrome gripal, sensibilidade dos gânglios linfáticos)
 - Função neuromuscular (fraqueza muscular, dor, sono não reparador)^{32,35}
- **Gravidade desproporcionada:** A intensidade e a duração da exacerbação dos sintomas são substancialmente desproporcionais à atividade desencadeante, sendo que mesmo um pequeno esforço pode causar episódios graves de mal-estar pós-esforço (PEM).³²

CAPÍTULO 4: MAL-ESTAR PÓS-ESFORÇO (PEM)



Diversos fatores desencadeantes: O mal-estar pós-esforço (PEM) pode ser provocada por:

- Atividade física (mesmo tarefas domésticas ligeiras, ou atividades de autocuidado ou actividades básicas de vida diária, AVD (ADL, em inglês))
- Atividade cognitiva e/ou esforço cognitivo (leitura, tomada de decisões, tempo de ecrã),
- Interação social (conversas, mensagens de texto, reuniões)
- Experiências emocionais (tanto positivas como negativas)
- Estimulação sensorial (luz, som, movimento)
- Stress ortostático (estar de pé, sentado na vertical)
- Exposições ambientais (temperaturas extremas, produtos químicos, fragrâncias)

4.2 Fisiopatologia do Mal-Estar Pós-Esforço (PEM)

Metabolismo energético deficiente

O mal-estar pós-esforço (PEM) é caracterizada por perturbações na produção de energia aeróbica, levando à redução da utilização de oxigénio, disfunção mitocondrial e ativação precoce do limiar anaeróbico. Isso foi demonstrado no teste de exercício cardiopulmonar (CPET) de 2 dias, que mostra uma queda reproduzível no VO_2 max e na capacidade de trabalho no segundo dia—uma resposta anormal não observada no descondicionamento.^{88,113,157}

Disfunção neuroimune

- **As citocinas inflamatórias (IL-6, IL-10, TNF- α)** aumentam após o esforço, contribuindo para a neuroinflamação e para o agravamento dos sintomas.^{23,35,99}
- **A disfunção autonómica (intolerância ortostática, alterações da variabilidade da frequência cardíaca)** prejudica o fluxo sanguíneo (perfusão) e o fornecimento de oxigénio aos tecidos.^{22,174}
- **O stress oxidativo elevado e as perturbações metabólicas** interferem com o metabolismo normal do ATP.

Algumas células podem também libertar demasiado ATP, o que leva à resposta inflamatória/imunológica. Estes resultados confirmam que o mal-estar pós-esforço (PEM) é um processo fisiopatológico distinto e não simplesmente "fadiga" ou "descondicionamento".

4.3 Perguntas de rastreio para identificar mal-estar pós-esforço (PEM)

Os médicos podem utilizar as seguintes **perguntas específicas** para diferenciar o mal-estar pós-esforço (PEM) de outras formas de intolerância ao esforço. Ao fazer a pergunta, dê tempo ao doente para refletir e ofereça os exemplos sublinhados como sugestões se ele tiver dificuldade em responder.

1. **O que acontece depois de se envolver em atividades que anteriormente tolerava?**
 - Sente sintomas como nevoeiro cerebral, tonturas, dores musculares ou sensação de gripe que não antes?
2. **Que sintomas sente quando está a realizar ativamente uma atividade física ou cognitiva?**
 - Sente no momento/sintomas imediatos de esforço excessivo?

4.3 Perguntas de seleção para identificar o mal-estar pós-esforço (PEM)

1. **O que acontece depois de se envolver em atividades que anteriormente tolerava?**
 - Tem sintomas como nevoeiro cerebral, tonturas, dores musculares ou sensação de gripe que não existiam antes?
2. **Que sintomas sente quando está a realizar ativamente uma atividade física ou cognitiva?**
 - Sente no momento/sintomas imediatos de esforço excessivo?

CAPÍTULO 4: MAL-ESTAR PÓS-ESFORÇO (PEM)



3. Também sente um "retorno" de sintomas novos ou agravados ou declínios na capacidade funcional física ou cognitiva mais tarde no dia ou nos dias seguintes, mesmo que os sintomas sentidos durante o esforço tenham desaparecido ou regredido?

- Pode demorar **12-48 horas** até se verificar um agravamento dos sintomas? Nota: Quando um doente apresenta sintomas não controlados ou mal geridos, pode ser difícil para os doentes reconhecerem a relação causa-efeito da MEP.
- Para os indivíduos com EM/SFC grave, pode ser difícil detetar o início tardio devido à sua linha de base gravemente limitada e aos níveis elevados e persistentes de sintomas.

4. **Quanto tempo demora a recuperar após um esforço excessivo?**

- Mantém-se sintomático durante dias, semanas ou mais antes de voltar ao estado inicial?

5. **Que atividades desencadeiam esta resposta?**

6. **Tem ciclos de "esforço-quebra"?**

Dá por si a ter dias "bons" quando exagera na atividade, para depois "cair" durante os dias seguintes?

Se o doente responder **afirmativamente** a estas perguntas, é provável que exista mal-estar pós-esforço (PEM) e deve evitar-se a terapia de exercício gradual.

4.4 Ferramentas de rastreio mal-estar pós-esforço (PEM):

Ferramentas de rastreio clínico:

Questionário de dias bons/dias maus—Regista a variabilidade dos sintomas e da função.

Registos de sintomas e diários de atividades—Ajudam os doentes a reconhecer os padrões de mal-estar pós-esforço (PEM). Ferramentas de rastreio validadas

DePaul Symptom Questionnaire (secção DSQ-PEM, versão de 10 perguntas)—O DSQ-PEM é uma ferramenta útil para avaliar a frequência e a gravidade do mal-estar pós-esforço (PEM), uma vez estabelecido o diagnóstico de EM/SFC.

Escala de fadiga PROMIS (4 e 7)—Mede o impacto da fadiga.

4.5 Teste objetivo (se necessário)

Embora a PEM seja melhor diagnosticada através da história clínica, o teste CPET de 2 dias pode fornecer provas objetivas de como o esforço físico pode levar à redução da produção de energia e à PEM:

• Teste de Exercício Cardiopulmonar (CPET) de 2 dias

- Demonstra uma queda no consumo de oxigénio ($\text{VO}_2 \text{ max}$) e na produção de energia no dia 2_{113,157}
- Confirma a disfunção metabólica, a desregulação autonómica e a recuperação comprometida
- Muitas vezes não é viável devido ao acesso limitado a profissionais treinados em TCPE e ao potencial de mal-estar pós-esforço (PEM) grave ou prolongado após o teste.
- Pode ser útil para a documentação da incapacidade, ou estatuto de invalidez.

4.6 Apoio preventivo e de recuperação para doentes com CPET

Uma vez que o CPET pode induzir mal-estar pós-esforço (PEM) grave, as estratégias proativas e de recuperação podem ajudar a minimizar o risco.



CAPÍTULO 4: MAL-ESTAR PÓS-ESFORÇO (PEM)



Preparação do pré-teste:

- Hidratação e carga eletrolítica (por exemplo, aumento modesto de fluidos e sódio);
- Estabilizadores de mastócitos (anti-histamínicos, montelukaste, cromolyn, etc.) para reduzir a resposta inflamatória¹¹⁸
- Repouso preventivo (limitar a atividade nos dias anteriores ao teste)
- Considerar documentação alternativa para a incapacidade se o CPET não for viável

Recuperação pós-teste:

- Terapia de hidratação intravenosa (soro fisiológico + eletrólitos)
- Gestão da neuroinflamação (naltrexona baixa-dose, ômega 3, curcumina)
- Suporte ortostático (vestuário de compressão, beta-bloqueadores, fludrocortisona)
- Adaptações ao trabalho e à escola (faltas justificadas preventivas, horários flexíveis)

4.7 Gestão do mal-estar pós-esforço (PEM)

1. Gestão e conservação de energia

O princípio fundamental da gestão do mal-estar pós-esforço (PEM) é manter-se dentro da "capacidade funcional" ou da capacidade funcional para evitar incidentes. O seguinte pode ser utilizado como orientação básica para os seus pacientes.^{79,182}

2. Estratégias de gestão:

- Técnicas de conservação de energia—Reduzir a intensidade da tarefa, programar pausas estruturadas^{79,182}
- Descanso em função dos sintomas—Aprender os sinais e sintomas de alerta precoce de esforço excessivo e parar, modificar ou ajustar a atividade quando estes sinais ocorrerem.
- Estimulação baseada no ritmo cardíaco—Utilizar dispositivos portáteis para evitar que o limiar anaeróbico seja ultrapassado.
- Esforço cognitivo—Limitar o tempo de ecrã, reduzir a sobre-estimulação, dividir tarefas complexas em componentes mais pequenas e programar períodos de descanso cognitivo.
- Definição de prioridades—Concentre-se nas atividades essenciais e delegue-as sempre que possível.
- Programar o repouso preventivo e recuperativo antes e depois das atividades.

Ferramentas práticas:

- Cronómetros—Aplicar um descanso estruturado.
- Ajustes posturais—Realizar as atividades sentado, com os pés elevados, se possível, ou deitado.
- Equipamento de adaptação—cadeiras de duche, auxiliares de mobilidade, ferramentas de alcance.
- Contagem de passos—Ajuda a monitorizar os limites da atividade física.
- Os dispositivos de rastreio de sintomas (wearables)—frequência cardíaca em repouso (RHR, em inglês), monitorização ativa da frequência cardíaca, variabilidade da frequência cardíaca (HRV, em inglês) e ferramentas de avaliação do sono—podem ajudar os doentes a avaliar a sua capacidade energética no início de cada dia.



CAPÍTULO 4: MAL-ESTAR PÓS-ESFORÇO (PEM)



2. Gerir a Exaustão (Crashes, em inglês)

Não existe um tratamento definitivo que possa resolver um episódio de mal-estar pós-esforço (PEM). A gestão do mal-estar pós-esforço (PEM) assenta numa estratégia de atenuação dos sintomas e de redução dos fatores que contribuíram para o início e o prolongamento do mal-estar pós-esforço (PEM), com o objetivo de diminuir a duração e a intensidade do episódio.

Se ocorrer mal-estar pós-esforço (PEM):

- Acções imediatas:
 - Parar toda a atividade e descansar num espaço calmo e escuro
 - Aumentar a hidratação e os eletrólitos
 - Reduzir os estímulos sensoriais (tampões para os ouvidos, máscaras para os olhos, salas com pouca luz)

Estratégias de prevenção a longo prazo:

- Planear dias de descanso após o esforço
- Estruturar um descanso frequente entre as atividades de esforço.
- Identificar precocemente/no momento sinais de mal-estar pós-esforço (PEM) e parar, descansar, modificar ou delegar a atividade.
- A gestão eficaz de todos os outros sintomas e comorbilidades da EM/SFC é fundamental para ajudar os doentes a evitar ou a reduzir a frequência, a intensidade e a duração do mal-estar pós-esforço (PEM).

3. Intervenções de apoio: Para reduzir a intensidade, a gravidade e a duração do mal-estar pós-esforço (PEM)

- Hidratação IV com IV NS 1-3 litros por semana para episódios mais graves mal-estar pós-esforço (PEM)₁₇
Amortecer a sinalização excessiva do sistema nervoso simpático—considerar benzodiazepinas, bloqueadores alfa, bloqueadores beta, etc.
- Técnicas que aumentam o tônus vagal/parassimpático—meditação, técnicas de respiração profunda
- Otimização do sono e gestão da dor₇₂
- Dextrometorfano (DM)—15 mg moles de 4 em 4 horas, até uma dose única diária
- Naltrexona de baixa dose(LDN). —Se iniciado fora do mal-estar pós-esforço (PEM), pode reduzir a neuroinflamação e a gravidade e frequência do mal-estar pós-esforço (PEM)_{107,185}
- Partilhe o Guia de Sobrevivência em caso de acidente com mal-estar pós-esforço (PEM) com os doentes para que estes possam planear e receber a sua ajuda em conformidade.

4.8 Principais conclusões

1. O mal-estar pós-esforço (PEM) é uma característica distintiva da EM/SFC e ocorre num subconjunto grave de doentes com COVID Longa. Trata-se de uma resposta patológica ao esforço, e não apenas de fadiga ou mal-estar.
2. As perguntas de rastreio e os instrumentos validados ajudam a identificar o mal-estar pós-esforço (PEM) .
3. Evitar o mal-estar pós-esforço (PEM) melhora os sintomas e a função a longo prazo.
4. A terapia de exercícios gradual (GET) desencadeia quase universalmente o mal-estar pós-esforço (PEM), pelo que é prejudicial e não deve ser utilizada. Para mais informações, consulte o Capítulo 16, Profissionais de saúde aliados.
5. Os testes objectivos (por exemplo, o CPET) podem ajudar a documentar o mal-estar pós-esforço (PEM), mas a anamnese continua a ser a principal ferramenta de diagnóstico.
6. As técnicas de conservação de energia ou *pacing* é a chave para gerir o mal-estar pós-esforço (PEM), concentrando-se em manter-se dentro dos limites de energia, utilizando o descanso estruturado e prevenindo acidentes.



Introdução

Os distúrbios do sono são comuns na EM/SFC e na COVID Longa. Os distúrbios primários do sono devem ser avaliados, mas muitas vezes não são a causa dos distúrbios do sono. A disfunção do sono na EM/SFC e nas condições crônicas associadas a infecções (IACC, em inglês) são frequentemente causadas pela desregulação autonómica, neuroinflamação, ativação dos mastócitos e dor. As recomendações padrão de higiene do sono, por si só, são muitas vezes inadequadas na abordagem destes fatores fisiopatológicos subjacentes.^{25,26,72}

5.1 Avaliação das Perturbações do Sono

Excluir perturbações primárias do sono

- Considerar estudos do sono formalizados.
- Se existir um distúrbio primário do sono (por exemplo, na apneia obstrutiva do sono), tratar em conformidade, continuando a tratar a disfunção do sono relacionada com a EM/SFC.

Identificar perturbações do sono comuns relacionadas com a EM/SFC

- **Sono não repousante:** Os doentes acordam sem se sentirem revigorados, apesar da duração adequada.^{25,26,72}
- **Síndrome da fase tardia do sono (DSPS, em inglês):** Dificuldade em adormecer a uma hora de deitar típica, levando a uma desregulação do ciclo sono-vigília.^{14,72}
- **Despertares noturnos frequentes:** Pode estar relacionado com instabilidade autonómica (STOP/IO)^{22,106}, dor ou ativação de mastócitos.^{54,163}
- **Hiperexcitação e tônus simpático excessivo:** Os pacientes muitas vezes têm dificuldade em "desligar" o seu sistema nervoso à noite. Eles podem descrever uma sensação de "conectado, mas cansado".^{51,136}

5.2 Gestão da disfunção do sono

1. Abordar os fatores subjacentes à disfunção do sono

- **Disfunção autonómica:**
 - **Os bloqueadores alfa-adrenérgicos** (por exemplo, clonidina, prazosina, guanfacina) podem ajudar a reduzir a hiperatividade simpática noturna, mas também podem agravar a hipotensão ortostática (OI).^{51,136}
 - **Os beta-bloqueadores** (por exemplo, propranolol, atenolol, metoprolol, etc.) podem ajudar a reduzir os estados hiperadrenérgicos que contribuem para a insónia.^{106,111}

Neuroinflamação:

- **Naltrexona baixa-dose (LDN, em inglês)** pode modular a neuroinflamação e melhorar a qualidade do sono.
 - Nota: A naltrexona baixa-dose pode causar sonhos vívidos em alguns pacientes (**nota de tradução:** um dos sintomas secundários mais frequentes e a maior causa de abandono) podendo ser dosagem matinal.^{107,185}
- **Suplementos anti-inflamatórios:** curcumina, ómega 3, flavonóides (por exemplo, quercetina).

Ativação de mastócitos:

- **Os bloqueadores H1 e H2** (por exemplo, difenidramina, cetirizina, famotidina, hidroxizina) podem reduzir os despertares noturnos induzidos pela histamina.^{55,117,163}
- **Cromoglicato de sódio ou cetotifeno** ao longo do dia e antes de dormir pode estabilizar os mastócitos.^{118,170}





Perturbação do sono relacionada com a dor:

- **A amitriptilina ou nortriptilina em dose baixa** pode ser usada para modulação da dor e início do sono.²³
- **A gabapentina ou a pregabalina** podem ajudar em doentes com dor neuropática que afeta o sono.^{43,109}

2. Otimizar a higiene do sono (terapia adjuvante, não autónoma)

- **Reduzir a exposição à luz azul:** Utilizar óculos de proteção contra a luz azul ou definições de modo noturno 2-3 horas antes de deitar.
- **Manter um horário de sono consistente:** Mesmo que a qualidade do sono seja má, manter uma rotina de horas de sono e vigília pode ajudar a regular o ritmo circadiano.
- **Controlar o ambiente de sono:**
 - Quarto fresco, escuro e silencioso
 - Cobertores com peso para acalmar o sistema autonómico
 - Máquinas de ruído branco ou tampões para os ouvidos para bloquear os estímulos disruptores

3. Opções farmacológicas e de suplementos

- **Melatonina:** Útil para o síndrome da fase tardia do sono (DSPS, em inglês), mas deve ser utilizada em doses baixas (0,5-3 mg), uma vez que doses mais elevadas podem ser estimulantes.
- **Glicinato de magnésio ou L-Treonato de magnésio:** Promove o relaxamento muscular e a acalmar o sistema nervoso.
- **Trazodona em dose baixa (12,5-50 mg):** Pode ajudar no início do sono sem suprimir o sono com movimento rápido dos olhos (REM em inglês).
- **Mirtazapina (7,5-15 mg):** Ajuda a manter o sono e a estimular o apetite, se necessário.
- **L-teanina e glicina:** Suportam a actividade inibitória GABAérgica





Introdução

O défice cognitivo, muitas vezes referido pelos doentes como "névoa mental" ou "brain fog", é uma característica marcante da EM/SFC e da COVID Longa. Caracteriza-se por dificuldades de memória, velocidade de processamento, em encontrar as palavras certas, concentração e função executiva. A disfunção cognitiva nestas condições é multifatorial e influenciada por mal-estar pós-esforço (PEM), intolerância ortostática (IO), neuroinflamação, síndrome de ativação de mastócitos (MCAS), perturbação do sono, dor crónica, medicamentos, etc.^{72,77,95}

Ao contrário das perturbações cognitivas tradicionais, o défice cognitivo na EM/SFC e na COVID Longa flutua consoante o esforço, fatores desencadeantes e comorbilidades, o que torna essencial que os médicos avaliem estes doentes - dependendo da dinâmica dos sintomas (quando os sintomas surgem ou agravam) e recorrendo a medidas de auto-relato de sintomas pelos próprios pacientes em vez de recorrerem apenas a testes neuropsicológicos padrão.

6.1 Avaliação do défice cognitivo

Domínios Sintomáticos-chave^{10,35,72,77,124}

- Défices de memória (dificuldades na memória de curto prazo e na memória de trabalho)
- Função executiva reduzida (dificuldade de execução de várias tarefas em simultâneo, acompanhar conversas)
- Dificuldade em encontrar palavras (dificuldade em recordar palavras ou frases)
- Redução da função executiva (planeamento e tomada de decisões prejudicados)
- Cansaço mental e dificuldade em manter a atenção
- Problemas de processamento sensorial (sensibilidade à luz, ao som e ao movimento)

Ferramentas de avaliação e avaliação funcional:

Questionários de autorrelato:

- Escala de Função Cognitiva PROMIS
- Questionário de Sintomas DePaul - secção cognitiva
- Questionário "Good Day/Bad Day" (flutuações cognitivas)

Exames ortostáticos:

- 10-Minute NASA Lean Test (para avaliar a redução da perfusão cerebral na disfunção cognitiva relacionada com a intolerância ortostática)^{22,174}
- Tilt Table Test ou Teste de inclinação da mesa¹³³
- **Exclusão de condições coexistentes:**⁷²
 - Perturbações do sono (ver capítulo 5)
 - Efeitos secundários de medicamentos (anticolinérgicos, sedativos)
 - B12, ferro, disfunção tiroideia ou marcadores de autoimunidade

6.2 Gestão do défice cognitivo

Intervir sobre os mecanismos fisiopatológicos subjacentes:

- Influência do mal-estar pós-esforço:
- Estratégias de gestão do esforço: Prevenir colapsos cognitivos, limitando o esforço.^{79,182}
- Técnicas de conservação de energia: Promover a alternância estratégica entre atividade e repouso.⁷⁹





• Intolerância ortostática e hipoperfusão cerebral:

- Melhorar o retorno venoso^{22,174}
- Aumentar a ingestão de fluidos e electrólitos (soluções orais de reidratação, ingestão estratégica de sal)¹⁶¹
- Vestuário de compressão¹⁷
- Medicamentos: Midodrina, fludrocortisona, beta-bloqueadores conforme necessário^{17,106,161}

• Neuroinflamação e ativação microglial:

- Naltrexona em dose baixa (LDN): Reduz as citocinas neuroinflamatórias^{107,185}
- Ácidos gordos ómega-3 e curcumina: podem promover uma melhor modulação inflamatória
- Anti-histamínicos (H1/H2): Se houver suspeita de neuroinflamação associada a Síndrome de Ativação dos Mastócitos^{117,170}

Contribuição para a Síndrome de Ativação dos Mastócitos:

- Fármacos que previnem a ativação de mastócitos (por exemplo, cromoglicato, cetotifeno) para reduzir a neuroinflamação^{118,170}
- Bloqueadores H1/H2 para sintomas cognitivos mediados por histamina^{54,163}
- Luteolina, Quercetina

• Disfunção cognitiva provocada pelo sono:

- Intervir nas perturbações do sono (consultar o Capítulo 5 para estratégias de tratamento)^{14,72}
- Melatonina ou trazodona em dose baixa para a regulação circadiana

2. Gestão do esforço a nível cognitivo e adaptações do ambiente

• Limitar a sobrecarga cognitiva:

- Reduzir o tempo de ecrã e a exposição a luzes intensas
- Dividir as tarefas em partes mais pequenas⁷⁹
- Utilizar proteção auditiva em ambientes estimulantes

Estratégias auxiliares do funcionamento cognitivo:

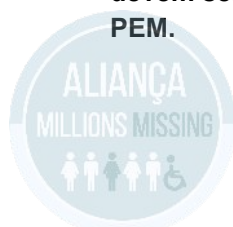
- Aplicações de conversão de voz em texto
- Lembretes escritos e listas de tarefas visuais
- Registo áudio de instruções para tarefas complexas
- Realizar tarefas cognitivas com os pés elevados e usar vestuário de compressão.^{17,22}

Ajustar os ambientes de trabalho e escolar:

- Oferecer horários flexíveis e carga de trabalho reduzida
- Permitir tempo de processamento adicional e pausas para descanso durante as tarefas mentais
- Implementar períodos de descanso cognitivo ao longo do dia
- Solicitar zonas menos estimulantes da sala de aula/áreas de trabalho
- Permitir o trabalho à distância ou teletrabalho sempre que possível

3. Suporte Farmacológico e Nutricional

- LDN (naltrexona baixa-dose): Modula a neuroinflamação e a fadiga cognitiva^{107,185}
- Acetil-L-Carnitina e CoQ10: Suporte mitocondrial para a função cerebral
- L-Treonato de magnésio: Melhora a plasticidade sináptica e a cognição
- Cafeína, modafinilo ou outros estimulantes (consoante o caso): **Podem ajudar a melhorar o estado de alerta, mas devem ser utilizados com precaução devido a potenciais factores precipitantes de mal-estar pós-esforço ou PEM.**





Introdução

A intolerância ortostática (IO, ou OI em inglês) é uma característica marcante da disautonomia, uma condição de disfunção do sistema nervoso autónomo que é prevalente na EM/SFC, na COVID Longa e noutras doenças crónicas associadas a infecções (IACC). A IO é caracterizada por uma incapacidade de manter o fluxo sanguíneo e a perfusão cerebral adequados na posição vertical, levando a tonturas, vertigens, comprometimento cognitivo, fadiga e agravamento dos sintomas ao ficar de pé.^{22,133,174}

A IO não é um problema isolado, mas sim um dos sintomas de uma condição mais vasta: a Disautonomia—uma disfunção na regulação autónoma que também afecta o ritmo cardíaco, a pressão arterial, a digestão, a função imunitária, a regulação da temperatura e o processamento da dor. Tratar a IO é um componente crítica da gestão da disautonomia, mas os profissionais de saúde também devem reconhecer que a disautonomia é simultaneamente um fator que contribui para e uma consequência de outras comorbilidades, como a síndrome de ativação de mastócitos (MCAS), neuroinflamação, reativação viral, desregulação do sono e polineuropatia de pequenas fibras.

7.1 Avaliação da IO e da disautonomia

Manifestações clínicas

- Tonturas, vertigens ou sensação de desmaio iminente/pré-síncope^{106,160}
- Disfunção cognitiva ou "nevoeiro cerebral"^{5,22,174}
- Fadiga exacerbada por estar de pé^{22,134}
- Palpações ou taquicardia^{106,112}
- Mãos/pés frios, transpiração excessiva ou desregulação da temperatura^{134,136}
- Falta de ar ou desconforto no peito¹⁰⁶
- Sensibilidades sensoriais^{10,72}
- Tremores
- Interrupções do sono, sonhos vívidos^{14,25}
- Labilidade emocional, ansiedade
- Náuseas, inchaço ou gastroparésia (dismotilidade intestinal)^{33,127}

Avaliação diagnóstica:

- **10-Minute NASA Lean Test** (teste de teste de ortostatismo passivo) ou um Teste de Ortostatismo Ativo (método de avaliação de IO em consulta, útil para diagnóstico e monitorização da eficácia das intervenções.)^{8,112,174}
- **Teste de inclinação da mesa (TTT)** (teste diagnóstico de referência, utilizado quando necessário para diferenciar entre Síndrome de Taquicardia Postural Ortostática (STOP), hipotensão ortostática (HO) ou hipotensão neurocardiogénica (HNC))^{133,160}
- **Exame MAPA ou de monitorização ambulatoria da pressão arterial e da frequência cardíaca** (útil para detetar flutuações associadas à disautonomia.)^{106,136}

7.2 Gestão da IO e da disautonomia

1. Endereçar a disfunção autónoma subjacente

- **Os líquidos e eletrólitos aumentam o volume vascular:**¹⁶¹
 - Aumentar a ingestão de água, conforme tolerância e indicação médica (2-3L/dia)
 - Aumentar a ingestão de sal, conforme tolerância e indicação médica (8-12g de sal/dia - o que corresponde a 3-5g de sódio, salvo contra-indicação)
 - Considerar diferentes formas de suplementação de eletrólitos (soluções de reidratação oral)





Vestuário de compressão:^{17,56}

- Utilizar meias/leggings de compressão de cintura alta para favorecer o retorno venoso¹⁵
- As cintas abdominais também podem ajudar a reduzir a acumulação de sangue.

Contramedidas físicas:^{17,56}

- Optar pelas posições sentadas ou reclinadas sempre que possível.
- Exercícios em posição reclinada (por exemplo, remo, natação, ciclismo, Pilates, loga) - para fortalecer o núcleo e as extremidades inferiores (apenas se não desencadearem mal-estar pós-esforço).^{183,184}

2. Intervenções farmacológicas (*conforme necessário e com base na gravidade dos sintomas*):

Para POTS (Síndrome de Taquicardia Postural Ortostática) ou Hipotensão Ortostática Neurogénica (nOH):

- Fludrocortisona - Potencia a retenção de sódio e aumenta o volume sanguíneo.^{52,140}
- Midodrina - Alfa-adrenérgico vasoconstritor dos braços e pernas e melhora o retorno venoso.^{136,156}
- Droxidopa (Northera) - Aumenta a norepinefrina para melhorar a pressão arterial em pé. Efeitos no SNC superiores aos da midodrina. Algum suporte à inotropia cardíaca.^{4,136}
- Piridostigmina (Mestinon) - Melhora o retorno venoso para diminuir a falha de pré-carga e pode melhorar a extração sistémica de oxigénio.^{83,136}
- Ivabradina - Redução selectiva da frequência cardíaca sem afetar a pressão arterial.
- Beta-bloqueadores (ex.: propranolol, atenolol, metoprolol) - Reduzem a taquicardia e melhoram a tolerância à permanência em pé. Mais sobre apresentação clínica da POTS (Síndrome de Taquicardia Postural Ortostática).^{106,111,179}
- Atomoxetina (Strattera) - Uso off-label - ISRSN inibe seletivamente a recaptção de norepinefrina melhorando a pressão arterial em pé. Mais sobre a apresentação clínica da nOH.¹³⁶

3. Tratar comorbilidades associadas à disautonomia

Neuroinflamação:

- baixa-dose (LDN), ómega-3, curcumina^{107,185}

Síndrome de Ativação dos Mastócitos (MCAS):

- Bloqueadores H1/H2, cromoglicato (composto ou líquido), cetotifeno^{93,117,118}

Desregulação do sono:

- Melatonina, bloqueadores alfa-adrenérgicos (prazosina, clonidina, guanfacina), benzodiazepinas— usados em doses baixas e com moderação^{51,136}
- Polineuropatia de pequenas fibras:
- IGIV gabapentina, pregabalina, naltrexona baixa-dose (LDN)^{43,50,134}

4. Intervenções não farmacológicas

- Técnicas de estimulação do nervo vago—respiração profunda, meditação, crioterapia^{51,85}
- Programas de neuroplasticidade concebidos para a desregulação do sistema nervoso autónomo

*Embora estas técnicas possam ajudar a modular as respostas simpáticas de "luta ou fuga", devem ser encaradas como adjuvantes de apoio e não como tratamentos curativos e não devem substituir uma gestão clínica abrangente. O início dos programas de neuroplasticidade tem de ser implementado de forma individualizada e numa altura do processo de recuperação em que o doente tenha atingido uma melhor estabilidade do mal-estar pós-esforço (PEM).



CAPÍTULO 8: SÍNDROME DE ATIVAÇÃO DOS MASTÓCITOS (MCAS)/HIPER-REATIVIDADE DOS MASTÓCITOS



Introdução

A Síndrome de Ativação dos Mastócitos (MCAS) é uma condição de atividade desregulada dos mastócitos que resulta na libertação excessiva e inapropriada de mediadores como a histamina, prostaglandinas, leucotrienos e citocinas.^{55,117,170} MCAS está frequentemente interligada com disautonomia, neuroinflamação, intolerância ortostática (IO) e mal-estar pós-esforço (PEM) - o que significa que a carga geral de sintomas de um paciente pode ser fortemente influenciada pela disfunção subjacente dos mastócitos.^{92,93}

A MCAS pode manifestar-se com sintomas em todo o organismo e é frequentemente subdiagnosticada devido à dificuldade de captar biomarcadores durante uma crise.^{117,170} Importa salientar que a MCAS pode nem sempre ser detetada nos testes laboratoriais tradicionais, a menos que o doente esteja a experienciar uma crise grave no momento da colheita das análises. Assim, ensaios empíricos com estabilizadores e inibidores dos mastócitos podem servir simultaneamente como métodos de diagnóstico e intervenções terapêuticas.¹⁸⁰ A MCAS é frequentemente desencadeada ou exacerbada por infeções, incluindo doenças virais, que podem levar à degranulação dos mastócitos e a respostas inflamatórias generalizadas.^{55,166} É crucial considerar a MCAS como um fator contributivo em doentes com EM/SFC e COVID Longa que apresentam um envolvimento complexo de múltiplos sistemas e sintomas flutuantes.^{93,95}

Comorbilidades Associadas a MCAS e EM/SFC^{37,92,93,117,151,118}

- Síndrome de Taquicardia Postural Ortostática (POTS)
- Síndromes de Ehlers-Danlos (EDS)
- Síndrome pós-Lyme
- Fibromialgia
- Enxaquecas crónicas
- Síndrome de sensibilidade química múltipla Síndrome do Intestino Irritável (SII)
- Perturbação de Stress Pós-Traumático (PTSD) Endometriose Cistite intersticial
- Prostatite crónica Vulvodínia Instabilidade crânio-cervical (ICC)
- Instabilidade Atlantoaxial (IAA)
- Síndrome da Medula Presa

MCAS e Neuroinflamação

- Os mastócitos libertam mais de 130 mediadores diferentes, que podem influenciar a inflamação sistémica e localizada.^{55,118,170}
- Os mastócitos comunicam sinais de alerta por vias neurológica e imunológica, desencadeando efeitos inflamatórios subsequentes.^{169,172}
- Os mastócitos residem em áreas críticas do cérebro: hipotálamo, tálamo, terceiro ventrículo, glândula pituitária e glândula pineal.^{46,188}



CAPÍTULO 8: SÍNDROME DE ATIVAÇÃO DOS MASTÓCITOS (MCAS)/HIPER-REATIVIDADE DOS MASTÓCITOS



A MCAS é frequentemente agravada pelo stress emocional devido ao papel da hormona libertadora de corticotropina (CRH).¹⁶⁸

Os mediadores dos mastócitos, como a histamina e a triptase, podem ativar as células microgliais, desencadeando neuroinflamação em doenças como a EM/SFC e a COVID Longa.

8.1 Critérios de diagnóstico para o MCAS

O diagnóstico da MCAS apresenta desafios significativos devido à sua apresentação heterogénea e às dificuldades técnicas em capturar a libertação de mediadores durante as crises.^{54,117}

Critérios Diagnósticos de consenso₂

O doente deve cumprir todos os três critérios seguintes:

Sintomas clínicos característicos que envolvem ≥ 2 sistemas orgânicos, com manifestações recorrentes ou crónicas.^{2,117}

Os sistemas frequentemente afetados incluem pele, gastrointestinal, cardiovascular, respiratório, neurológico e músculo-esquelético.

Resposta à terapêutica anti-mediadores^{2,117,180}

Melhoria substancial dos sintomas com anti-histamínicos H1/H2, estabilizadores dos mastócitos, antagonistas dos leucotrienos ou outros medicamentos que têm como alvo os mediadores dos mastócitos. A resposta deve ser claramente superior ao efeito placebo (normalmente considerada uma redução dos sintomas $>30\%$).

A resposta pode ocorrer em mais do que um sistema, por exemplo, a famotidina melhora os sintomas gastrointestinais e respiratórios superiores. A redução da atividade da histamina num sistema pode traduzir-se numa redução da atividade da histamina noutro sistema.

3. Evidência objetiva da libertação de mediadores pelos mastócitos^{2,117}

Triptase sérica elevada (>15 ng/mL ou $>20\% + 2$ ng/mL acima do valor basal durante ou nas 4 horas seguintes a um período sintomático) Metabólitos urinários da histamina elevados em 24 horas (N-metil-histamina, prostaglandina D2 ou o seu metabolito 11β -prostaglandina F2 α)

Histamina plasmática ou cromogranina A elevadas (se não estiver a tomar inibidores da bomba de protões - IBPs)

Coloração histoquímica ou imuno-histoquímica positiva para mastócitos em biópsias do trato gastrointestinal ou urinário

Abordagem Clínica Diagnóstica

Dadas as dificuldades em obter evidência laboratorial durante as crises, muitos médicos adoptam uma abordagem pragmática:^{117,118,170}

1. HAnamnese detalhada e inventário de sintomas^{54,117}

- Envolvimento de vários sistemas com sintomas flutuantes Os sintomas podem estar presentes durante o PEM, ou nos dias maus, mas não nos dias bons.
- Historial de doenças recorrentes com sintomas semelhantes aos da gripe sem diagnóstico aparente
- Histórial da SII₃₃ Os factores desencadeantes incluem alimentos, medicamentos, fatores ambientais, mudanças de temperatura, exercício, stress
- História familiar de sintomas semelhantes ou de doenças dos mastócitos diagnosticadas



CAPÍTULO 8: SÍNDROME DE ATIVAÇÃO DOS MASTÓCITOS (MCAS)/HIPER-REATIVIDADE DOS MASTÓCITOS



2. Exclusão de outros diagnósticos^{2,117}

Descartar outras condições que possam explicar os sintomas.

Considerar mastocitose sistêmica se houver elevação persistente da triptase >20 ng/mL.

3. Testes laboratoriais

Triptase sérica: Idealmente medida durante uma crise e comparada com o valor basal.^{108,117}

Colheita de urina de 24 horas: Deve ser devidamente refrigerada durante a recolha.¹¹⁷

- N-metilhistamina
- Prostaglandina D2
- Leucotrieno E4

Histamina plasmática (requer manuseamento especial — amostra mantida refrigerada e centrifugada rapidamente)¹¹⁷

Heparina plasmática (análise especializada)

Cromogranina A (se não estiver a tomar IBP)¹⁰⁸

4. Considerações especiais para a colheita de amostras^{117,118}

As colheitas devem ser efectuadas idealmente durante os períodos sintomáticos. O manuseamento adequado das amostras é crucial (amostras refrigeradas e processamento rápido). Os doentes devem evitar medicamentos anti-inflamatórios por via oral, cremes e suplementos durante uma semana antes do exame.

5. Prova terapêutica^{54,117,180}

Ensaio empírico com medicamentos dirigidos aos mastócitos, com documentação clara da resposta.

Abordagem sistemática: Começar com bloqueadores H1/H2, adicionar estabilizadores de mastócitos e depois considerar antagonistas dos recetores dos leucotrienos.

Documentar a resposta utilizando escalas de sintomas validadas, sempre que possível.

Erros diagnósticos a evitar

- **Basear-se apenas na triptase:** Muitos doentes com MCAS nunca apresentam triptase elevada, apesar de sintomatologia evidente.^{54,117}
- **Manuseamento inadequado de amostras:** O manuseamento incorreto de amostras é uma causa comum de falsos negativos.¹¹⁷
- **Testes durante períodos assintomáticos:** Os níveis de mediadores podem normalizar entre crises.^{54,117}
- **Não considerar comorbilidades:** Condições como EDS, POTS, e EM/SFC coexistem frequentemente co-ocorrem com MCAS.^{92,93}
- **Descartar o diagnóstico devido a testes negativos:** Uma resposta terapêutica a tratamento dirigido aos mastócitos, associada a sintomatologia consistente, sugere fortemente MCAS, mesmo perante resultados laboratoriais negativos.^{2,117,180}

Diagnóstico diferencial

- Mastocitose sistêmica
- Infecções crónicas
- Doenças autoimunes
- Síndrome carcinoide
- Feocromocitoma
- Doenças endócrinas



CAPÍTULO 8: SÍNDROME DE ATIVAÇÃO DOS MASTÓCITOS (MCAS)/HIPER-REATIVIDADE DOS MASTÓCITOS



8.2 Gestão da MCAS

Objetivos da gestão do MCAS

- Reduzir a inflamação que aumenta a permeabilidade vascular, a permeabilidade intestinal e a neuroinflamação.^{118,170,172}
- Prevenir a desregulação do sistema imunitário inato que pode contribuir para a fisiopatologia da EM/SFC.^{95,124}
- Reduzir os gatilhos que desencadeiam a neuroinflamação e as dores de cabeça.^{170,188}
- Atenuar a disfunção disautonômica que contribui para a IO, a dismotilidade gastrointestinal e a sobreatividade simpática.^{93,170}

1. Evitar e mitigar gatilhos^{117,163}

- Controlo ambiental (purificadores de ar, exposição reduzida a produtos químicos)
- Dieta pobre em histamina
- Evitar restos de comida não congelados
- Técnicas de redução do stress
- Eliminar outras exposições (detergentes, sabonetes, etc.)

2. Gestão farmacológica^{117,118,170}

- **Bloqueadores H1:** difenidramina, fexofenadina, loratadina, cetirizina, levocetirizina
- **Bloqueadores H2:** famotidina, cimetidina
- **Bloqueadores dos leucotrienos:** montelucaste, zafirlucaste
- **Estabilizadores de mastócitos:** cromoglicato de sódio—líquido e composto, cetotifeno, quercetina, luteolina
- **Biológicos anti-IgE:** omalizumab (Xolair)
- **Inibidores da tirosina-quinase C-Kit:** imatinib
- Suplementação de **Diamina Oxidase (DAO)**



CAPÍTULO 9: DOR, NEUROINFLAMAÇÃO, FIBROMIALGIA, POLINEUROPATIA DE PEQUENAS FIBRAS, DOR MUSCULOSQUELÉTICA NA SED/SDH



Introdução

A dor em condições crônicas associadas à infecção (IACCs), como EM / SFC, COVID Longa, fibromialgia (FM) e síndromes de hiper mobilidade, surge de uma interação complexa de neuroinflamação, disfunção autonômica, modulação da dor prejudicada e instabilidade musculoesquelética.^{23,43,93,136} A dor nestas condições não é puramente músculo-esquelética ou inflamatória—envolve frequentemente a sensibilização central, polineuropatia de fibras pequenas (SFPN) e tratamento da dor não controlada.^{43,50,99}

Embora o tratamento continue a centrar-se nos sintomas, a melhoria da intolerância ortostática, da qualidade do sono, da ativação dos mastócitos e a redução da PEM desempenham um papel fundamental na atenuação da gravidade da dor. O tratamento multimodal da dor é frequentemente necessário, integrando abordagens farmacológicas e não farmacológicas.

9.1 Abordagens de controlo da dor

Classe de medicamentos	Exemplos	Mechanismos
Naltrexona baixa-dose (LDN)	1,5-4,5 mg. noturno	Reduz a neuroinflamação, modula a ativação microglial e melhora o processamento central da dor. ^{107,185}
Antidepressivos tricíclicos (TCAs)	Amitriptilina, Nortriptilina, Desipramina	Aumenta os níveis de serotonina/norepinefrina, reduz a dor neuropática, melhora o sono. ^{23,72}
Inibidores da recaptção da serotonina-norepinefrina (SNRI)	Duloxetina, Milnaciprano	Modula a percepção da dor e da fadiga. ²³
Gabapentinóides	Gabapentina, Pregabalina	Reduz a hiperexcitabilidade neuronal, controla a dor neuropática. ^{43,134}
Relaxantes musculares	Ciclobenzaprina, Tizanidina	Reduz a dor miofascial e os espasmos musculares
Terapia específica para enxaquecas	Triptanos, antagonistas do CGRP	Abordar as cefaleias de origem neuroinflamatória e a disfunção vascular. ^{75,76}

Principais considerações:

- **A titulação gradual ou a medida de concentração**, uma vez que estes doentes apresentam frequentemente sensibilidade aumentada à medicação.
- O LDN é particularmente eficaz na redução da dor relacionada com a neuroinflamação e não deve ser negligenciado em EM/SFC e COVID Longa.
- Os gabapentinóides e os TCA podem ser sedativos e podem agravar as disfunções cognitivas—considerar realizar ensaios com doses baixas.





9.2 Polineuropatia de pequenas fibras (SFPN)

Principais características clínicas da SFPN em IACCs:

- Ardor, formigamentos, dormência^{43,134,50}
- Desregulação da temperatura, transpiração anormal^{43,134}
- Agravamento dos sintomas autônomos (função vascular, função gastrointestinal, etc.)^{43,134,136}
- Hipersensibilidade sensorial (luz, som, tato)^{10,124}

Ferramentas de diagnóstico:

- Biópsia da pele (exame de referência)—identifica a densidade reduzida de fibras nervosas de pequeno calibre. Deve ser efectuada por um médico experiente para que a localização e a profundidade da biópsia sejam corretas e deve ser enviada para um laboratório com experiência no processamento do diagnóstico de SFPN.
 - Teste de sensibilidade variável apesar de boa especificidade quando positivo.^{43,50,134}
- QSART (Quantitative Sudomotor Axon Reflex Test)—avalia a função do sistema nervoso autônomo (SNA).^{3,134,136}
- Microscopia confocal da córnea (CCM).

Estratégias de tratamento:

- LDN: modulação neuroimune^{107,185} IVIG (se houver suspeita de SFPN autoimune)^{43,50}
- Ácido alfa-lipóico, CoQ10 e acetil-L-carnitina para suporte mitocondrial³⁵
- Gabapentinoides, SNRIs ou TCAs para dor neuropática^{23,43,134}

9.3 Pontos chave da fibromialgia

Embora alguma literatura apoie a ideia de uma fibromialgia primária vs. secundária, muitos médicos especialistas acreditam que a fibromialgia não ocorre isoladamente e ocorre concomitantemente com (ou é presente após) um estímulo crônico de origens de dor somática ou de inflamação contínua.^{23,99}

Principais conclusões:

- A dor da fibromialgia não existe sem os iniciais gatilhos sensoriais subjacentes de origem somática. Em vez disso, os sinais que, de outra forma, poderiam ser fracos ou facilmente ignorados, tornam-se amplificados ou recebem um aumento adicional da importância do factor neurológico em relação a outros.^{23,99}
- Os surtos não ocorrem aleatoriamente—reflectem uma mudança fisiológica subjacente (por exemplo, agravamento da disfunção autonómica, sono deficiente, novos estímulos inflamatórios).^{23,136}
- Tratar os factores subjacentes à dor: sono não reparador, disautonomia, intolerância ortostática, ativação dos mastócitos, SFPN, PEM, disfunção miofascial, etc.^{23,43,72,93}

É necessária uma redução abrangente da dor:

1. A abordagem da sensibilização central—LDN, TCAs, SNRIs, Gabapentinoides^{23,43,107,185}
2. Uma melhoria da função autônoma—Fluidos, compressão, tratamento da disautonomia^{17,93,136}
3. A gestão da hiper-reatividade dos mastócitos—Anti-histamínicos, estabilizadores de mastócitos^{3,117,18}
4. A otimização do sono—TCAs em dose baixa, melatonina, auxiliares do sono não disruptivo^{14,51,72}

9.4 Dor músculo-esquelética na SEDS/HSD

A Síndrome de Ehlers-Danlos Hiper móvel (hEDS) e a Perturbação do Espectro da Hiper mobilidade (HSD) são comorbidades comuns na EM/SFC e na COVID Longa. Estas condições resultam em instabilidade estrutural das articulações, aumento da sensibilidade à dor, e maiores taxas de lesão de tecidos moles. Mais detalhes podem ser encontrados no Capítulo 11.^{24,45,58}

CAPÍTULO 9: DOR, NEUROINFLAMAÇÃO, FIBROMIALGIA, POLINEUROPATIA DE PEQUENAS FIBRAS, DOR MUSCULOSQUELÉTICA NA SED/SDH



Nota de identificação clínica:

Em vez de se basear apenas em critérios de diagnóstico formais (que podem deixar escapar muitos doentes com hiper mobilidade clinicamente significativa), recomendamos que se avaliem os seguintes aspetos:

- Hiperextensão articular passível de ser observável durante o exame^{24,27}
- Histórico de luxações ou subluxações relatado pelo paciente^{24,27}
- Envolvimento multissistêmico (disfunção autonóma, sintomas de mastócitos)^{92,93}
- Evidência de fragilidade dos tecidos (hematomas fáceis, má cicatrização)^{27,151}
- História familiar de lassidão articular ou osteoartrite numa fase inicial^{24,27}

Esta abordagem clínica identifica os doentes que beneficiam de intervenções centradas na hiper mobilidade, independentemente de cumprirem ou não os limiares de diagnóstico formal. Na prática, os princípios biomecânicos da gestão da dor aplicam-se a qualquer pessoa com hiper mobilidade articular, e não apenas àqueles que cumprem critérios de diagnóstico rigorosos.

Considerações biomecânicas:

- A instabilidade articular altera a distribuição de forças, levando a uma dor crônica e osteoartrite de início precoce.^{24,67,116}
- A lassidão dos tendões exige um maior esforço muscular para estabilizar as articulações.^{24,67}
- As lesões repetitivas dos tecidos moles criam um ciclo de inflamação local e dor nociceptiva.^{24,27}
- Uma propriocepção deficiente aumenta o risco de lesões.^{24,56}

Lesões comuns e complicações anatômicas:

- Hiperextensões articulares, subluxações^{24,27}
- Lassidão ligamentar → entorses e luxações recorrentes^{27,67}
- Problemas de coluna: cifoescoliose, espondilolistese, hérnias discais^{42,67}
- Desalinhamento da articulação SI, anca e pélvis^{42,67}
- Padrões de compensação muscular hipertróficos ou distónicos^{24,27}

Estratégias de prevenção da dor e das lesões

1. Fisioterapia de baixo impacto e estabilizadora das articulações (evitar exercícios de alto impacto)^{24,56}
2. Técnicas de imobilização e de aplicação de fitas adesivas para apoio das articulações^{24,56}
3. Protocolo Muldowney para a SDE (abordagem fisioterapêutica padrão de referência absoluta)
4. Treino proprioceptivo para melhorar a coordenação neuromuscular.^{24,56}
5. Terapia manual para o alívio da dor miofascial²

Pontos chave: O tratamento da dor relacionada com a hiper mobilidade requer uma abordagem biomecânica—tratar a dor articular localizada sem abordar a cadeia cinética é ineficaz.

Conclusão

A dor na EM/SFC, COVID Longa, fibromialgia e síndromes de hiper mobilidade são multifacetadas, exigindo uma abordagem integrada. A otimização da função autonóma, da regulação neuro-imune, da qualidade do sono e da estabilidade músculo-esquelética é fundamental para a gestão dos sintomas a longo prazo.^{23,43,93,136}



CAPÍTULO 10: DISMOTILIDADE GASTROINTESTINAL E OUTROS SINTOMAS GASTROINTESTINAIS



Introdução

A dismotilidade gastrointestinal (GI) é uma característica comum e frequentemente sub-reconhecida da EM/SFC, da COVID Longa e de outras condições crônicas associadas às infeções (IACC). O sistema nervoso autónomo (SNA) desempenha um papel central na regulação da motilidade gastrointestinal, e a sinalização e função autonómicas descoordenadas podem contribuir para alterações dinâmicas da motilidade gastrointestinal. Em particular, os pacientes podem apresentar sintomas transitórios ou crescentes e decrescentes de motilidade gástrica, intestinal e colônica retardada ou acelerada, muitas vezes desencadeada ou mediada por outros fatores (como desregulação vascular ou posicionamento anatómico vertical vs supino) que afetam o funcionamento autonómico.

O trato gastrointestinal é densamente innervado por nervos autonómicos de pequenas fibras pós-ganglionares não mielinizados, e a disfunção, dano ou perda dessas fibras (como parte do SFPN) pode resultar em sintomas abdominais e digestivos abrangentes.¹³⁴ As apresentações sintomáticas gastrointestinais também podem ser mediadas por factores adicionais relacionados com a síndrome de ativação dos mastócitos (MCAS), alterações na composição da microbiota intestinal com diversidade microbiana reduzida e permeabilidade intestinal ("leaky gut"), e características relacionadas com perturbações subjacentes do tecido conjuntivo, incluindo questões relacionadas com a integridade e a motilidade do tecido conjuntivo, bem como síndromes de compressão vascular estrutural relacionadas, como a síndrome de May Thurner, a síndrome do ligamento arqueado mediano, etc. (Ver Capítulo 12 para mais informações sobre Síndromes de Congestão Venosa e Compressão Vascular Estrutural).

É de notar que muitos doentes com condições crônicas associadas a infeções que sofrem de sintomas gastrointestinais preenchem os critérios de diagnóstico actuais para a síndrome do intestino irritável (SII), sendo-lhes frequentemente atribuído este diagnóstico por outros profissionais de saúde. No entanto, a utilização do rótulo de diagnóstico "SII" conduziu muitas vezes a uma falta de reconhecimento da natureza extensa das perturbações e patologias GI funcionais subjacentes, que estão na origem de muitas destas apresentações sintomáticas, e deixa frequentemente os doentes com um diagnóstico e tratamento inadequados ou incompletos.

10.1 Principais factores que contribuem para os sintomas gastrointestinais EM/SFC e COVID Longa

Mecanismo	Impacto na função gastrointestinal
Disautonomia	A regulação autonómica prejudicada perturba a motilidade e o peristaltismo. ^{93,136}
Neuropatia de pequenas fibras (SFN)	Os danos nas fibras nervosas autonómicas prejudicam a motilidade e a secreção intestinais. ^{43,134}
Síndrome de Ativação dos Mastócitos (MCAS)	Os mediadores inflamatórios contribuem para a hipersensibilidade visceral, náuseas e diarreia. MCAS também pode afetar a absorção gastrointestinal de nutrientes e medicamentos. ^{93,117,163}
Síndromes de hiper mobilidade (hEDS, HSD)	A disfunção do tecido conjuntivo leva a problemas de integridade estrutural do intestino e de motilidade. ^{27,92}
Mal-estar pós-esforço (PEM)	Exacerba as náuseas, o inchaço e o desconforto pós-prandial devido ao stress metabólico. ^{77,99}

CAPÍTULO 10: DISMOTILIDADE GASTROINTESTINAL E OUTROS SINTOMAS GASTROINTESTINAIS



Sintomas

- Saciedade precoce
- Náuseas e vômitos
- Anorexia/perda de peso (pode ser grave em alguns casos)
- Inchaço e distensão abdominal, arrotos ou eructações, flatulência
- Diarreia (especialmente pós-prandial)
- Urgência fecal
- Prisão de ventre ou obstipação
- Disfagia
- Dispepsia (especialmente pós-prandial)
- Cólicas/dor abdominal
- Dor severa pós-prandial (especialmente com MALS)
- Dor no flanco esquerdo ou na pélvis esquerda (nas síndromes de congestão venosa)
- Dificuldade na evacuação das fezes
- Comichão ou prurido e rubor localizado/generalizado (especialmente pós-prandial)

10.2 Avaliação e diagnóstico

• Histórico abrangente e revisão dos sintomas:

- Avaliar a gastroparesia, síndrome do intestino irritável (SII), crescimento excessivo de bactérias do intestino delgado (SIBO), náuseas crônicas e refluxo.^{33,127}

• Testes autonômicos para disfunção gastrointestinal causada por disautonomia:

- Teste de inclinação da mesa, suporte ativo ou teste de inclinação de 10 minutos da NASA (suporte passivo) para avaliar a instabilidade autonômica.^{22,133,174}
- QSART (Teste Quantitativo do Reflexo do Axônio Sudomotor) - para SFPN.^{43,134}

• Testes específicos para GI:

- Estudo do esvaziamento gástrico (para investigação de gastroparesia).¹²⁷
- Teste respiratório SIBO (para inchaço crônico, diarreia ou obstipação).¹²⁵
- Estudo do trânsito intestinal (se obstipação grave).¹²⁷
- Endoscopia/colonoscopia com biópsias (pode avaliar a infiltração de mastócitos em pacientes com MCAS com coloração especializada de CD 117, bem como para doença celíaca, H pylori, etc.).^{54,117}

• Avaliação MCAS:

- Triptase sérica, histamina, prostaglandinas e leucotrienos (quando em exacerbação/crise).^{54,117}
- Ensaio empírico de estabilizadores de mastócitos (Gastrocrom ou outras formas de cromolina, quercetina, cetotifeno, etc.) como ferramentas diagnósticas e terapêuticas.^{117,118,170}



CAPÍTULO 10: DISMOTILIDADE GASTROINTESTINAL E OUTROS SINTOMAS GASTROINTESTINAIS



10.3 Estratégias de gestão da dismotilidade gastrointestinal

Mecanismo alvo	Intervenção	Considerações sobre a dosagem
Dismotilidade gastrointestinal superior	Metoclopramida	2,5-5 mg via oral 2xdia (o aviso da caixa negra para doses mais elevadas recomenda limitar a 12 semanas de utilização contínua)
	Prucaloprida (Motegrity)	1-2mg via oral diariamente
	Botox/Miotomia do esfíncter pilórico	Para gastroparesia refractária
	Estimulação gástrica	Para gastroparesia grave, resistente a medicamentos
Deficiência na transmissão colinérgica	Piridostigmina	Dose de 4 em 4 horas durante o dia. Começar com uma dose baixa, aumentar a dose gradualmente. Não exceder 120 mg via oral 3x dia. As formulações de libertação prolongada podem reduzir os efeitos secundários ou melhorar a eficácia, mas não exceder 360 mg ER por dia.
Ativação de mastócitos	Cromolyn Sodium (por exemplo, Gastrocrom)	100-200mg 4xdia antes das refeições 1-2mg ao deitar
	Cetotifeno	1-2mg ao deitar
	Combinação bloqueadores H1/H2	Famotidina 20mg 2xdia + Cetirizina 10mg diariamente
Intolerância ortostática	Combinação bloqueadores H1/H2	Ver recursos dietéticos
	Midodrina	2,5-10mg 3xdia (evitar nas 4 horas antes de deitar)
	Droxidopa	100-600mg 3xdia
	Fludrocortisona	Fludrocortisona 0,1-0,2 mg por dia (monitorizar electrólitos)
	Carregamento de sal/fluido	Ingestão de 2-3L de fluidos orais com 4-10g de sódio por dia



CAPÍTULO 10: DISMOTILIDADE GASTROINTESTINAL E OUTROS SINTOMAS GASTROINTESTINAIS



Mecanismo alvo	Intervenção	Considerações sobre a dosagem
Prisão de ventre ou obstipação predominante	Linaclotide	145-290mcg por dia
	Lubiprostone	8-24mcg 2xdia com alimentos
	Suplementos de magnésio	400-800mg ao deitar
Diarreia - Predominante	Loperamida	2-4mg conforme a necessidade (máx. 16mg/dia)
	Colestiramina	4g 2xdia (separado de outros medicamentos)
	Baixo teor de FODMAP	Ver recursos dietéticos
Gestão de SIBO	Antibióticos direcionados	Com base nos resultados do teste respiratório
	Prokinetics	Após um curso de antibióticos
	Antimicrobianos à base de plantas	Para manutenção ou recorrência

Considerações fundamentais

- **Disfunção gastrointestinal provocada pela disautonomia:** Tratar a intolerância ortostática, a MCAS e a SFPN pode melhorar significativamente os sintomas gastrointestinais.
- **PEM e crises gastrointestinais:** A disfunção gastrointestinal agrava-se frequentemente durante os episódios de PEM, gestão de energia (casa, trabalho, acomodações escolares e modificações).
- **MCAS e sintomas GI:** Os ensaios empíricos de estabilizadores e inibidores de mastócitos podem ser tanto diagnósticos como terapêuticos.
- **Hipermobilidade e motilidade gastrointestinal:** As síndromes de hipermobilidade estão fortemente associadas a apresentações de dismotilidade gastrointestinal, bem como a outras anomalias estruturais vasculares (como MALS, May Turner, Nutcracker) que podem contribuir para a dor abdominal e a disfunção gastrointestinal.



CAPÍTULO 11: HIPERMobilIDADE E TECIDO CONJUNTIVO



Introdução

Os distúrbios do espectro da hipermobilidade (HSD) e a síndrome de Ehlers-Danlos hipermóvel (hEDS) são comorbidades comuns em EM / SFC, COVID Longa e outras condições crônicas associadas à infeção (IACCs).^{24,27,45} Embora a hipermobilidade seja frequentemente considerada uma característica benigna, em muitos indivíduos, ela está associada à desregulação sistêmica, dor crônica, disautonomia, síndrome de ativação de mastócitos (MCAS) e disfunção gastrointestinal.^{92,93,151} Estas condições sobrepostas criam desafios únicos de diagnóstico e gestão que requerem uma abordagem multidisciplinar para melhorar a função e a qualidade de vida.

Nem todos os pacientes com hipermobilidade preenchem os critérios para hEDS, mas muitos apresentam instabilidade articular significativa, dor e complicações relacionadas ao tecido conjuntivo que afetam a função diária.^{27,67} Reconhecer e gerir adequadamente a hipermobilidade é crucial em doentes com EM/SFC e COVID Longa, uma vez que influencia a estabilidade postural ou física, a função autonómica, a perceção da dor e as estratégias de recuperação.^{24,45,58}

Este capítulo descreve:

1. Compreender o espectro das perturbações de hipermobilidade
2. Apresentação clínica e principais características de diagnóstico
3. Estratégias de gestão da dor, estabilidade e função

11.1 Compreender o espectro das perturbações de hipermobilidade

A hipermobilidade existe num espectro que vai desde a hipermobilidade articular assintomática até à hipermobilidade articular generalizada (GJH), à perturbação do espectro da hipermobilidade (HSD) e à hEDS (Síndrome de Danlos de Ehler).^{27,45} A diferenciação entre estas condições é importante, uma vez que influencia o tratamento e o prognóstico.

Estado	Caraterísticas principais
Hipermobilidade articular generalizada (GJH)	A regulação autonómica prejudicada perturba a motilidade e o peristaltismo. Aumento da amplitude de movimento articular em várias articulações sem sintomas ^{27,67}
Perturbação do Espectro da Hipermobilidade (HSD)	GJH com dor musculoesquelética ou instabilidade, mas não cumpre os critérios da hEDS ^{27,67}
Síndrome de Ehlers-Danlos hipermóvel (hEDS)	GJH mais envolvimento sistémico do tecido conjuntivo (por exemplo, hiperextensibilidade da pele, hematomas fáceis, disfunção autonómica, dismotilidade GI, dor crónica) ^{27,151}

Porque é que é importante:

- Os doentes com SEDH e DSH sofrem frequentemente uma amplificação da dor devido à sensibilização central e a lesões repetidas dos tecidos moles.^{23,27}
- A hipermobilidade pode aumentar o risco de complicações biomecânicas, incluindo subluxações articulares, lesões ligamentares e propriocepção prejudicada, que contribuem para a dor crónica e instabilidade postural.^{67,116}
- Muitos indivíduos com SEDH apresentam sintomas neurológicos e autonómicos, incluindo disautonomia, enxaquecas, disfunção da ATM e dor neuropática, o que torna essencial uma abordagem multissistémica e multidisciplinar.^{92,93,151}



CAPÍTULO 11: HIPERMIBILIDADE E DOENÇA DO TECIDO CONJUNTIVO



11.2 Apresentação clínica e principais características de diagnóstico

Os doentes com hiper mobilidade apresentam frequentemente sintomas complexos e multissistémicos para além da instabilidade articular.^{27,45,67}

As principais características incluem:

A. Manifestações músculo-esqueléticas:

- Instabilidade articular, subluxações e luxações (frequentemente nos ombros, joelhos e dedos)^{27,67}
- Dor crónica generalizada devido a tensão nos tecidos moles e stress mecânico.
- Lesões nos tendões e ligamentos (frequentemente resistentes à cicatrização)^{27,67}
- Instabilidade da coluna vertebral (pode contribuir para dores de cabeça, dor neuropática e disfunção autonómica)^{42,67}
- Fadiga e intolerância postural, muitas vezes devido a disfunção autonómica.^{24,27}

B. Disfunção autonómica e disautonomia

- POTS (Síndrome de Taquicardia Postural Ortostática) e intolerância ortostática (OI)^{93,106}
- Síncope vasovagal^{133,160}
- Disfunção da termoregulação^{134,136}
- Dismotilidade gastrointestinal (gastroparesia, obstipação, sintomas semelhantes aos da SII)^{33,127}

C. Síndrome de Ativação dos Mastócitos (MCAS)

- Intolerância à histamina (gatilhos alimentares, erupções cutâneas, rubor)^{117,163}
- Sensibilidades medicamentosas e ambientais^{117,163}
- Reações alérgicas frequentes sem alergia clara mediada por IgE.^{117,170}

D. Preocupações neurológicas e estruturais

- Dores de cabeça ou cefaleias e enxaquecas frequentes (muitas vezes devido a instabilidade cervical ou ativação de mastócitos)^{37,75}
- Disfunção da ATM e dor orofacial^{42,67}
- Neuropatia periférica e parestesias^{43,134}
- Aumento do risco de malformação de Chiari, CCI (instabilidade crânio-cervical) e síndrome da Medula Presa (abordado no Capítulo 12: Considerações biomecânicas)³⁷

Ferramentas de rastreio:

- **Pontuação de Beighton** (avalia a hiper mobilidade articular; $\geq 6/9$ em crianças, $\geq 5/9$ em adultos sugere hiper mobilidade)^{27,67}
- **Critérios de Brighton** (utilizados para diagnosticar a SEDH)²⁷
- **Questionário de cinco pontos para a hiper mobilidade articular**²⁷

11.3 Estratégias de gestão da dor, estabilidade e função

A gestão da hiper mobilidade centra-se na estabilização, no controlo da dor, na regulação autonómica e na estimulação da atividade.^{24,56}

As seguintes intervenções são frequentemente úteis:

A. Tratamento músculo-esquelético e da dor

Fisioterapia (PT) para estabilização articular (monitor para PEM)

- Concentre-se no fortalecimento isométrico de baixo impacto, em vez de movimentos dinâmicos.^{56,183}
- O Protocolo Muldowney é altamente recomendado para a SEDH.²⁴
- Evitar alongamentos excessivos, pois podem agravar a instabilidade.^{24,56}



CAPÍTULO 11: HIPERMIBILIDADE E DOENÇA DO TECIDO CONJUNTIVO



Medicamentos para o controlo da dor

- Naltrexona baixa-dose (LDN) para modulação da dor central.^{107,185}
- Antidepressivos tricíclicos (TCAs) para dor neuropática.²³
- Gabapentinóides (Gabapentina, Pregabalina) para dores neuropáticas.^{43,134}
- Relaxantes musculares (ciclobenzaprina, tizanidina) para combater a tensão muscular provocada pela instabilidade.

Aparelhos de apoio e suporte

- A aplicação de fita de cinesiologia (atenção às reacções do MCAS), o vestuário de compressão e as ortóteses favoráveis à hipermobilidade podem proporcionar estabilidade e reduzir os défices proprioceptivos.^{24,56}
- Colares cervicais (para pessoas com instabilidade cervical).³⁷

B. Regulação autonómica e gestão da disautonomia

- Hidratação e suporte de electrólitos (por exemplo, comprimidos de sal, solução salina IV, fludrocortisona).^{17,52,161}
- Vestuário de compressão para melhorar a circulação.
- Beta-bloqueadores ou ivabradina para POTS.^{106,179}
- Bloqueadores alfa adrenérgicos para disautonomia, regulação do sono.
- Tratamento de MCAS (anti-histamínicos, cromolina, inibidores de leucotrienos).^{117,118}

C. Ritmo de atividade e ajustamentos do estilo de vida

- Evitar posturas estáticas prolongadas (por exemplo, estar de pé, sentado durante longos períodos).⁵⁶
- Dividir as tarefas em actividades mais pequenas para evitar a fadiga.^{79,182}
- Monitorizar cuidadosamente o PEM (Mal-estar Pós-esforço), uma vez que a hipermobilidade pode agravar os acidentes pós-exercício.^{77,99}
- Usar calçado de apoio às articulações para melhorar a postura e reduzir o esforço.^{24,56}



CAPÍTULO 12: CONSIDERAÇÕES BIOMECÂNICAS



Este capítulo abordará as complicações anatómicas, como a instabilidade crânio-cervical (ICC), a instabilidade atlanto-axial (IAA), a Síndrome da Medula Presa e as perturbações da congestão venosa na EM/SFC e na COVID Longa.



Declaração de exoneração de responsabilidade clínica:

As considerações anatómicas e biomecânicas descritas neste capítulo - incluindo a instabilidade craniocervical (ICC), a instabilidade atlanto-axial (IAA), Síndrome da Medula Presa e as síndromes de congestão venosa - devem ser consideradas apenas após uma avaliação abrangente e a tentativa de intervenções de primeira linha menos invasivas. Estes diagnósticos são complexos e requerem imagens altamente especializadas, interpretação clínica e conhecimentos multidisciplinares para serem avaliados com precisão.

Quando um doente com EM/SFC ou outras doenças crônicas associadas a infecções (IACC) continua a ter sintomas persistentes e limitadores da função, apesar do tratamento adequado da intolerância ortostática, da ativação dos mastócitos, do mal-estar pós-exercício, da disfunção do sono e da neuroinflamação, pode estar presente um fator estrutural ou biomecânico subjacente.

As referências para uma avaliação mais aprofundada devem ser feitas a médicos que sejam:

- Experiência na avaliação e gestão destas condições específicas.
- Capacidade para distinguir a patologia estrutural da sobreposição secundária ou funcional.
- Sensível à fragilidade e complexidade das populações com EM/SFC e com Longa.

As intervenções cirúrgicas, quando indicadas, **devem ser abordadas com precaução**, apenas em **casos excepcionalmente selecionados**, e coordenadas por equipas com experiência em doenças do tecido conjuntivo, disautonomia complexa e doenças neuroimunes. Recomenda-se vivamente a colaboração multidisciplinar.

Introdução

Anormalidades biomecânicas, incluindo Instabilidade Cranio-Cervical (CCI), Instabilidade Atlantoaxial (AAI), Síndrome da Medula Presa e Distúrbios de Congestão Venosa, são cada vez mais reconhecidas em EM / SFC, COVID Longa, fibromialgia e condições pós-infecciosas relacionadas.^{37,42,60,116} Embora essas condições compartilhem alguma sobreposição com os distúrbios do espectro da hipermobilidade (HSD) e a síndrome de Ehlers-Danlos hipermóvel (hEDS), elas podem ocorrer independentemente ou como complicações da hipermobilidade generalizada.^{27,37,67}

Porque é que isto é importante?

- Instabilidades estruturais na coluna vertebral podem levar a disfunção neurológica, disautonomia, dor e agravamento da PEM.^{37,42,60,116}
- A congestão venosa e a amarração da medula espinal podem prejudicar o fluxo sanguíneo cerebral, contribuindo para o nevoeiro cerebral, a intolerância ortostática e os acidentes de esforço.^{37,60}
- As considerações biomecânicas são frequentemente negligenciadas na doença crônica, levando a atrasos prolongados no diagnóstico e a sofrimento desnecessário.^{37,42,60}

Este capítulo discute:

1. Instabilidade crânio-cervical (ICC) e instabilidade atlanto-axial (IAA)
2. Síndrome da Medula Presa
3. Doenças de congestão venosa e síndromes de compressão jugular



12.1 Instabilidade crânio-cervical (ICC) e instabilidade atlanto-axial (IAA)

O que é a CCI e a AAI?

- Instabilidade crânio-cervical (ICC): Mobilidade excessiva ou fraqueza estrutural na junção entre o crânio e a coluna cervical (C0-C1-C2), levando à compressão do tronco cerebral e disautonomia.^{37,60,116}
- Instabilidade Atlantoaxial (IAA): Movimento excessivo entre C1 (atlas) e C2 (eixo), levando a instabilidade na rotação do pescoço e potencial compressão da medula espinhal.^{37,116}

Porque é que é importante na EM/SFC e na COVID Longa

- A ICC e a IAA podem levar a um movimento dinâmico ou a um mau posicionamento neuroanatômico que pode irritar o tronco cerebral, os nervos cranianos e outras estruturas neurológicas. A irritação do tronco cerebral, em particular, pode levar à perturbação da sinalização autonômica que conduz a sintomas de intolerância ortostática ou dismotilidade gastrointestinal.^{37,60}
- A ICC e a IAA podem prejudicar o fluxo dinâmico do LCR e do sistema arteriovenoso da cabeça e do pescoço, resultando por vezes em alterações anormais da pressão intracraniana.^{37,68,70}
- Deve ser sempre dada prioridade ao tratamento conservador não cirúrgico antes de se proceder à intervenção cirúrgica.^{37,42,60}
- Alguns doentes relataram uma melhoria dramática dos sintomas de EM/SFC após a cirurgia de estabilização da CCI/AAI, embora a cirurgia em si não seja total ou completamente curativa para a EM/SFC.^{37,68,70}

Principais sintomas de CCI/AAI Sintomas

- Dores de cabeça (base do crânio, dor tipo pressão)^{37,60}
- Disautonomia (POTS, IO, disfunção do nervo vago)^{37,60}
- Disfunção cognitiva ("brain fog"), perda de memória, défices de atenção^{37,60}
- Dor no pescoço, distonia muscular cervical, dificuldade em manter a cabeça erguida^{37,42,60}
- Agravamento notável dos sintomas com mudança de posição/postural (supino vs vertical) ou com posicionamento cervical específico (flexão cervical, extensão, rotação)^{37,42,60}
- Distúrbios visuais (visão turva, visão dupla, fotofobia)^{37,60}
- Vertigem, zumbido, sensibilidades sensoriais^{37,60}

Exame de diagnóstico

Exames imagiológicos: A imagiologia para estas condições varia consoante a preferência do neurocirurgião que interpreta as imagens. Se houver suspeita de CCI/AAI, consulte o neurocirurgião com quem vai trabalhar para determinar os requisitos de imagiologia adequados.^{37,116}

Pistas de diagnóstico:

- Se os sintomas melhorarem com um colar cervical macio, a CCI/AAI pode estar a contribuir.^{37,60}
- Se os doentes apresentarem nevoeiro cerebral grave, cefaleias posicionais e agravamento com a postura vertical, deve ser considerada a realização de exames imagiológicos.^{37,60,70}





Abordagens de tratamento

Gestão conservadora:

- Pode focar-se particularmente no fortalecimento dos flexores anteriores profundos do pescoço.^{37,60}
- Fisioterapia direcionada para o objetivo de estabilização cervical.
- Controlo apertado da ativação dos mastócitos. A inflamação da MCAS parece potencialmente exacerbar a integridade do tecido conjuntivo e a cicatrização.^{37,92,117}
- A estabilização cervical vertical numa posição cervical neutra (sem flexão, extensão, rotação) pode reduzir a progressão dos sintomas com a atividade vertical. A estabilização pode reduzir particularmente os sintomas resultantes do movimento/vibração em automóveis ou outros meios de transporte. Utilizar menos de 4 horas por dia para não levar ao enfraquecimento da musculatura cervical (pode utilizar colares cervicais macios, colares cervicais duros sem tração).^{37,60}
- A tração cervical pode ser conseguida através de manipulação manual direta em posição supina por um fisioterapeuta qualificado, utilizando dispositivos de tração cervical em posição supina ou utilizando colares cervicais ajustáveis que podem manter o posicionamento cervical neutro durante a tração numa posição vertical (Aspen Vista MultiPost Therapy Collar, Minerva, etc.).
- A tração pode ser utilizada de forma diagnóstica ou terapêutica para tentar reduzir inúmeros sintomas de EM/SFC, especialmente sintomas de disautonomia, disfunção cognitiva, sensibilidade sensorial e dores de cabeça. A tração pode exacerbar os sintomas de uma medula presa concomitante.^{37,60,159}
- **Os profissionais de saúde devem efetuar todas as manipulações físicas, uma vez que os doentes nunca devem tentar realizar estas técnicas de forma independente. Procure tratamento apenas junto de profissionais qualificados com formação e experiência adequadas nestas abordagens específicas.**

Opções de intervenção (se muito grave):

- Estabilização cervical cirúrgica (cirurgias de fusão Instabilidade Craniocervical/Instabilidade Atlantoaxial) APENAS como último recurso para sintomas graves ou de progressão rápida resistentes a terapias conservadoras.^{37,60,68}
- **Nota:** O PRP (plasma rico em plaquetas) e a Proloterapia têm sido propostos como procedimentos que podem melhorar o laxismo ligamentar, mas atualmente não têm provas estabelecidas ou revistas por pares que apoiem a sua utilização.³⁷

12.2 Síndrome da Medula Presa (SCT):

O que é o Síndrome da Medula Presa A Síndrome da Medula Presa ocorre quando a medula espinal está anormalmente ligada ao tecido circundante, levando a disfunções neurológicas e autonómicas. É cada vez mais reconhecido em EM / SFC, L Longa e doença do tecido conjuntivo (como Síndrome de Ehlers-Danlos Hiper móvel, ou hEDS em inglês) como um contribuinte para o agravamento da disfunção do sistema nervoso central e periférico e dor.^{37, 60, 68, 159}

Principais sintomas da Síndrome da Medula Presa

:

Disfunção neurológica e autonómica

- Disfunção da bexiga (hesitação urinária, urgência, incontinência, retenção, espasmo da bexiga)^{37,60,159}
- Fraqueza na parte inferior do corpo, sensação de peso nas pernas, distúrbios da marcha^{37,60,159}
- Dor lombar, dor sacral ou no cóccix^{37,60,159}
- Sintomas semelhantes aos da ciática, dormência nas pernas ou pés^{37,60,159}





Pistas clínicas chave:

- Alívio dos sintomas (dor, sintomas urinários, sintomas sensoriais) em posição fetal ou postura do joelho ao peito, o que reduz a tensão na base amarrada da medula espinhal.^{37,60}
- Exacerbação dos sintomas com a tração cervical como resultado do aumento da tensão na base amarrada da medula espinhal.^{37,60}

Teste de marcha tandem:

- Caminhe 6 metros sobre os calcanhares e depois 6 metros sobre os dedos dos pés duas vezes por dia durante 10 dias.
- Observe como se sente, especialmente na zona lombar, nas pernas e na bexiga.
- Registar a data, a hora, os sintomas lombares, os sintomas nas pernas e os sintomas na bexiga.
- Se começar a ter um agravamento dos sintomas, não precisa de completar os 10 dias completos.^{37,60}

Exame de diagnóstico^{37,60,159}

Exames imagiológicos:

- **RM da coluna lombar, tanto em supino como em decúbito ventral** (procurar um conus medullaris baixo, filum terminale espessado, falta de movimento do cordão de supino para decúbito ventral)³⁷
- **Ressonância magnética em decúbito dorsal vs. em pé** (alguns cordões amarrados só aparecem na posição de pé)³⁷
- **Teste urodinâmico** (avalia a disfunção da bexiga)³⁷

Abordagens de tratamento^{37,60,159}

Gestão conservadora:

Fisioterapia pélvica (para sintomas urinários, alívio da dor)
Apoios, exercícios de fortalecimento do centro ou *core* (evitar actividades de flexão)
Tratamento da dor neuropática (LDN, gabapentina, amitriptilina, duloxetina)

Considerações sobre a cirurgia: ^{37,60,159}

Cirurgia de libertação do Filum terminale (**para casos graves com anomalias de imagem confirmadas**)³⁷

12.3 Síndromes de congestão venosa e compressão vascular estrutural

Visão geral

A drenagem venosa deficiente é cada vez mais reconhecida como um fator contribuinte em alguns doentes com EM/SFC e COVID Longa. A congestão venosa pode ser localizada em territórios vasculares específicos (por exemplo jugular, pélvica) e pode resultar de compressão anatómica, tónus deficiente ou regulação autonómica alterada.^{186,189} A compressão ou disfunção da artéria celiaca e/ou do plexo celiaco (também conhecida como síndrome do ligamento arqueado mediano ou MALS) também pode desencadear dor pós-prandial grave e complicações digestivas e é mais frequentemente descoberta em pessoas com doenças do tecido conjuntivo também.¹⁵³

A congestão venosa pode envolver:

Cabeça e pescoço:

- Compressão da veia jugular
- Extrínseca, (síndrome de Eagle, etc.)¹⁸⁶
- Posicional (flexão cervical, extensão, rotação) ou postural¹⁶⁵
- Estenose vascular intracraniana ou alterações do gradiente de pressão posicional⁶⁹ Síndrome do desfiladeiro torácico (SDT, em inglês TOS) com envolvimento venoso¹¹⁰

CAPÍTULO 12: CONSIDERAÇÕES BIOMECÂNICAS



Abdominal/Pélvico:

Síndromes de congestão venosa pélvica:

- Síndrome de May-Thurner (MTS) - compressão da veia ilíaca esquerda pela artéria ilíaca direita^{34,121}
- Síndrome de Quebra-nozes - compressão da veia renal esquerda¹³⁷
- Síndrome de Congestão Pélvica (SCP) - varizes e insuficiência venosa na região pélvica

Os sintomas podem ser diversos e sobrepor-se a outras síndromes. As pistas que sugerem que a congestão venosa (ou MALS) pode estar a contribuir incluem:

- Pressão na cabeça e pescoço, especialmente com manobra de Valsalva ou esforço^{9,186}
- Sinais de aumento da pressão intracraniana (zumbido pulsátil, dores de cabeça posicionais, disfunção cognitiva e nevoeiro cerebral ou brain fog, alterações da visão)^{69,70}
- Dor ou plenitude pélvica, especialmente pior com a permanência prolongada de pé ou com a menstruação^{121,137}
- Inchaço ou edema inexplicável das pernas, sensação de peso ou varizes^{34,121}
- Dor persistente no flanco (e possivelmente hematúria) na ausência de etiologia renal¹³⁷
- Dor abdominal pós prandial (especialmente com MALS)¹⁵³

Avaliação e análise (síntese de alto nível):

As síndromes de congestão venosa e as síndromes de compressão arterial (SCAA) são frequentemente ignoradas devido à falta de conhecimento ou a sintomas inespecíficos. A avaliação adicional pode incluir:^{37,42,121}

- **Venograma por RM ou Venograma por TC da cabeça e do pescoço:**

Avaliar a vasculatura intracerebral e jugular quanto a compressão, estenose,

- **Angiograma/Venograma por RM, Angiograma/Venograma por TC ou Ultrassom da Extremidade Superior:**

- Avaliações para a síndrome do desfiladeiro torácico¹¹⁰

- **Venografia por RM abdominal/pélvica, venografia por TC ou ultrassom venoso:**

- Avaliar a congestão venosa pélvica de May-Thurner, Nutcracker e outras congestão venosa pélvica^{121,137}

- **Arteriografia ou ultrassom arterial duplex:**

- Síndrome do Ligamento Arcuado Mediano (MALS)/Síndrome de compressão da artéria celíaca/plexo¹⁵³
- Encaminhamento para radiologia de intervenção ou cirurgia vascular

Visão geral da gestão^{17,37,60,98,110,156,165,185}

O tratamento depende da gravidade dos sintomas, da suspeita de patologia, dos achados anatómicos e imagiológicos e da preferência do doente. As intervenções podem incluir:

- **Apoio não invasivo:**

- Vestuário de compressão (graduado, abdominal e da parte inferior do corpo) Elevação das pernas ou decúbito dorsal para reduzir a formação de estase. Evitar posicionamentos que agravem os sintomas
- Medicamentos (orientados por um especialista vascular):
- Agentes venoactivos ou vasoconstritores (por exemplo, midodrina)
- Anticoagulação se houver trombose ou suspeita de trombose.
- Medicamentos orientados para os sintomas (controlo da dor, etc.)





- **Opções de intervenção** (normalmente em casos graves ou refractários):
 - **Stenting venoso** (para May-Turner, congestão venosa pélvica ou quebra-nozes)⁹⁸
 - **Descompressão cirúrgica** (para MALS ou síndrome do desfiladeiro torácico ou compressão venosa jugular)^{98,153,186}
 - **Autotransplante renal** (para a síndrome de Nutcracker)¹³⁷
 - **Embolização de varizes pélvicas** (para a síndrome de congestão pélvica)

12.4 Pérolas clínicas^{27,37,60,165}

- Os doentes com doenças do tecido conjuntivo, como a hEDS/HSD, podem ser mais propensos à compressão vascular devido ao aumento da laxidez dos tecidos e a outros factores genéticos.
- Os padrões de sintomas posturais e posicionais são muitas vezes fundamentais para suspeitar de congestão venosa.
- O tratamento da intolerância ortostática, da MCAS, da disfunção do sono e da PEM pode melhorar a tolerância do organismo à congestão venosa, mesmo antes de se recorrer a intervenções estruturais.
- A colaboração com radiologistas de intervenção, cirurgiões vasculares e fisioterapeutas do pavimento pélvico pode ser necessária para um tratamento abrangente.





Introdução

Embora a EM / SFC e a COVID Longa sejam frequentemente consideradas doenças de adultos, um número crescente de crianças e adolescentes está a ser diagnosticado—muitos após infecções virais como o SARS-CoV-2.^{62,105,141} Os pacientes pediátricos geralmente apresentam as mesmas características determinantes que os adultos, incluindo mal-estar pós-esforço (PEM), intolerância ortostática, disfunção cognitiva e distúrbios do sono, mas podem descrever suas experiências de maneira diferente ou ter dificuldade em articular o que estão a sentir.^{78,81,82,148} Os médicos deverão reconhecer que a EM/SFC e as síndromes pós-infecciosas relacionadas podem afetar as crianças em todas as fases de desenvolvimento, e adaptar as abordagens de gestão para atender às necessidades específicas da idade.^{12,78,148} Esta secção fornece orientações sobre o reconhecimento do mal-estar pós-esforço (PEM) em pacientes pediátricos, estratégias de gestão de esforço (*pacing*) adaptadas à idade e ao nível de desenvolvimento e abordagens de comunicação que capacitam tanto a criança como a família a participar no planeamento dos cuidados.¹⁴⁸

13.1 Reconhecer o mal-estar pós-esforço (PEM) em crianças

O PEM é uma característica necessária para o diagnóstico de EM / SFC e um sintoma frequente na COVID Longa.^{12, 26, 72} Em pacientes pediátricos, manifesta-se pelo agravamento tardio e prolongado dos sintomas—including a fadiga, dor, disfunção cognitiva (brain fog), tonturas e sensibilidade sensorial - após esforço físico, cognitivo, emocional ou sensorial.^{78,82,148} Ao contrário da fadiga típica, o mal-estar pós-esforço (PEM) não se resolve com o sono e pode piorar ao longo de horas ou dias.^{32,148,182}

O mal-estar pós-esforço (PEM) começa tipicamente 12-48 horas após o esforço, embora algumas crianças possam sentir efeitos mais imediatos.^{32,148} O atraso entre a atividade e a exacerbação dos sintomas torna particularmente difícil identificar relações de causa e efeito. Os episódios de mal-estar pós-esforço (PEM) podem durar desde 24 horas a vários dias, com algumas crianças precisando de uma semana ou mais para voltar ao seu nível de funcionamento basal.^{32,148,182}

O mal-estar pós-esforço (PEM) pode apresentar-se como:

- Necessidade súbita de se deitar ou descansar após atividade ligeira.^{32,148}
- Regressão no desenvolvimento ou nas capacidades académicas durante ou após episódios de doença.^{78,148}
- Queixas de sintomas semelhantes aos da gripe ou de "não se sentir bem" depois de se envolver em tarefas anteriormente toleráveis.^{32,148}
- Desregulação emocional ou mudanças de comportamento quando os limites de energia são excedidos.^{78,148}

Desafios de reconhecimento: As crianças muitas vezes não têm o vocabulário ou a autoconsciência para identificar e articular o mal-estar pós-esforço (PEM).^{78,148} Podem não relacionar os seus sintomas com actividades de dias anteriores, descrevendo antes sentimentos imediatos como "dói-me o corpo" ou "estou muito cansado". Os pais, cuidadores e professores são frequentemente os primeiros a notar padrões de exacerbação de sintomas de mal-estar pós-esforço ou PEM.^{129,130,148} Os médicos devem perguntar especificamente sobre o início tardio dos sintomas ao entrevistar as famílias e considerar pedir aos cuidadores para acompanharem as actividades e os sintomas para identificar correlações.¹⁴⁸

Desencadeadores comuns de mal-estar pós-esforço (PEM):^{32,78,148,160}

- Atividade física (por exemplo, caminhar, brincar)
- Atividade cognitiva (por exemplo, trabalhos de casa, leitura)
- Stress emocional ou excitação
- Stress ortostático (por exemplo, estar sentado ou de pé durante muito tempo)
- Exposição ambiental ou sensorial (por exemplo, ruído, luz, temperatura)



CAPÍTULO 13: PEDIATRIA E JOVENS ADULTOS



Gestão do ritmo e da energia para crianças

O conceito de "envelope energético" pode ajudar as crianças e as famílias a compreenderem a importância de se manterem dentro dos limites pessoais de energia.^{79,148} As estratégias de gestão de energia (*pacing*) devem ser adaptadas à fase de desenvolvimento e à dinâmica familiar. A estrutura dos "5 Ps" é um guia útil:^{79,148}

1. Ritmo—Incentivar o descanso antes, durante e depois das actividades para prevenir a PEM.^{79,182}
2. Planear—Espaçar as tarefas e utilize temporizadores para ajudar a criança a parar antes que os sintomas piores.^{79,148}
3. Dar prioridade—Escolher actividades significativas, compreendendo que a energia é finita.^{79,148}
4. Posição—Reclinar-se ou deitar-se pode reduzir a carga ortostática e o consumo de energia.^{148,174}
5. Prevenir—Utilizar estratégias de descanso preventivo antes de factores de stress conhecidos (por exemplo, compromissos, dias de escola).^{79,182}

As crianças podem beneficiar de ferramentas visuais, como gráficos de energia ou "medidores de bateria", e rotinas que equilibrarem a atividade com pausas restauradoras.^{79,148} A monitorização da frequência cardíaca através de *wearables* pode ser apropriada para crianças mais velhas ou adolescentes cujo desenvolvimento permite participar.¹⁴⁸

O Bateman Horne Center criou um vídeo curto e animado que descreve o mal-estar pós-esforço (PEM) e a estimulação através da analogia de aplicações no seu telemóvel. Esta pode ser uma ferramenta útil e envolvente para partilhar com os doentes e as suas famílias quando se introduzem os conceitos de gestão de energia (*pacing*) e mal-estar pós-esforço (PEM).¹²

[A vida com a bateria fraca: Viver com EM/SFC](#)

13.2 Adaptações específicas por idade

Crianças pequenas (dos 4 aos 8 anos):

- Utilizar recursos visuais (por exemplo, ímanes, autocolantes) para ensinar conceitos de gestão de energia (*pacing*).^{13,148}
- Criar espaços confortáveis com iluminação suave e artigos calmantes.¹⁴⁸
- Ofereça explicações simples: "O seu corpo precisa de descanso extra para se sentir melhor."^{13,148}

Crianças em idade escolar (9-12 anos):

- Introduzir ferramentas de rastreio que podem ajudar a completar.¹⁴⁸
- Usar analogias (por exemplo, "banco de energia") para ensinar a gestão de energia (*pacing*).^{79,148}
- Incentivar a participação na construção dos seus próprios kits de emergência.¹⁴⁸

Adolescentes (13 anos ou mais):¹⁴⁸

- Apoiar a autonomia na gestão dos sintomas e no desenvolvimento de estratégias de estimulação.
- Introduzir ferramentas digitais para registar a PEM, a frequência cardíaca e as tendências dos sintomas.
- Oferecer validação em relação aos desafios emocionais e sociais da doença crónica.
- Incentivar ligações sociais seguras que respeitem as limitações de energia do adolescente.
- Envolver os adolescentes no planeamento dos cuidados de saúde e nas consultas médicas para criar confiança na auto-advocacia.





- Considerar os ciclos hormonais em adolescentes que menstruam: Muitos adolescentes que menstruam experimentam um agravamento do mal-estar pós-esforço (PEM), intolerância ortostática e sintomas de ativação de mastócitos nos dias que antecedem e durante o seu ciclo.¹⁴⁸
 - Incentivar o acompanhamento dos sintomas em relação ao ciclo menstrual para identificar padrões.
 - Durante este período, reduzir proactivamente as exigências de atividade e aumentar o apoio (por exemplo, programar dias de descanso, reduzir o volume de trabalho escolar, permitir um descanso mais reclinado).
 - Assegurar que é considerado um apoio autonómico e de mastócitos adicional, como o aumento da hidratação, electrólitos, vestuário de compressão ou anti-histamínicos, conforme adequado.
 - Educar o adolescente e a família para o facto destes conjuntos de sintomas serem fisiológicos e não um sinal de regressão ou de fracasso pessoal.

13.3 Gestão de crises (crashes)

Quando uma criança ou adolescente sofre uma crise de mal-estar pós-esforço (PEM), o foco deve ser o **descanso, a redução da estimulação e o apoio ao conforto**.^{32,148} Estas crises não são eventos comportamentais ou psicológicos—são respostas *fisiológicas* ao excesso de esforço e podem ser física e cognitivamente debilitantes.^{32,148,182}

Durante uma crise:

- Cancelar ou remarcar quaisquer actividades não essenciais ou consultas médicas.^{79,148}
- Evitar a introdução de novos medicamentos ou terapias.¹⁴⁸
- Criar um ambiente de pouca estimulação (quarto escuro, silencioso e fresco).¹⁴⁸
- Permitir rotinas flexíveis—deixar a criança conduzir a sua recuperação.^{79,148}
- Oferecer conforto físico: roupa de cama macia, lanches fáceis de digerir, líquidos ricos em electrólitos.¹⁴⁸
- Normalizar a necessidade de repouso total—isto não é negação; é uma forma de recuperação ativa.^{79,148,183}
- Limitar o tempo de ecrã e a interação, mesmo que a criança esteja "cansada, mas ligada."¹⁴⁸

Minimizar as exigências sociais:¹⁴⁸

- Reduzir as expectativas de envolvimento social e de comunicação.
- Criar uma "zona de proteção social" com membros da família que se revezem na prestação de cuidados breves e necessários.
- Explicar aos irmãos, amigos e família alargada que a criança precisa de descanso sensorial, incluindo interação social.
- Ofereça formas simples de a criança sinalizar quando precisa de estar completamente sozinha ou quando está aberta a uma companhia tranquila.
- Assegure à criança que o afastamento da interação social é uma parte necessária dos seus cuidados médicos e não uma rejeição dos seus entes queridos.

Preparar um kit de apoio em caso de crise (para casa ou para a escola):

- Bebida electrolítica ou solução de reidratação oral
- Tampões para os ouvidos ou auscultadores com cancelamento de ruído
- Máscara para os olhos ou óculos de sol
- Cobertor pesado (se for calmante)
- Artigos simples de conforto (peluches, brinquedos sensoriais e anti-stress ou *fidget toys*, distrações de baixo esforço)
- Lista de medicamentos e apoios indicados e/ou prescritos para sintomas como náuseas, dor ou disautonomia



13.4 Estratégias de comunicação para famílias e prestadores de serviços^{32,78,148}

A comunicação clara e validante ajuda as crianças e os adolescentes a sentirem-se compreendidos, seguros e capacitados para gerir uma doença complexa e imprevisível.

O que as crianças e os adolescentes podem dizer:

- "Não me sinto bem, mas não sei como o explicar."
- "Não estou cansado como se estivesse a dormir, estou cansado como se estivesse doente."
- "Quero fazer coisas, mas o meu corpo não me deixa".

O que as crianças e os adolescentes podem NÃO dizer:

- As crianças que sofrem de mal-estar pós-esforço (PEM) podem tornar-se não-comunicativas ou minimamente reactivas.
 - Este retraimento é uma resposta fisiológica, não é um desafio ou mau-comportamento.
- Os pais devem interpretar o silêncio, as respostas de uma só palavra ou a incapacidade de se envolver como sinais de que a criança precisa de descanso imediato.
 - Estas alterações de comunicação indicam frequentemente que a criança ultrapassou o seu limiar de energia.

O que os pais podem dizer aos outros:

"O meu filho tem uma doença que provoca um atraso nos sintomas de cansaço após a atividade."

"Precisamos de controlar e limitar a estimulação para evitar o agravamento da doença."

"Gostaríamos de participar, mas precisamos de mudar a forma como participamos."

O que os pais podem comunicar à criança:

- Evite manifestar desapontamento quando a criança não pode participar nas actividades.
- Em vez de "Fico triste por não poderes ir à festa", tente "Compreendo que o teu corpo precisa de descansar hoje".
- Normalize a experiência: "O teu corpo está a dizer-te o que precisa, e faz bem."
- Ajude a criança a separar a sua autoestima da sua doença: "Isto não te define".
- Criar formas alternativas de celebrar ou participar que respeitem as limitações de energia.
- Reconhecer a dor e a frustração, reforçando simultaneamente que a doença não é culpa deles.
- Considere a possibilidade de se juntarem grupos de apoio adequados à idade ou de contactar com outras crianças afectadas.

Os médicos podem dar o exemplo:^{130,131,148}

- Reconhecer a natureza real e incapacitante da mal-estar pós-esforço (PEM) e a validar a experiência da criança.
- Incentivar a voz da criança nas consultas (de acordo com a fase do desenvolvimento adequada).
- Ajudar as famílias a explicar a doença às escolas, aos cuidadores ou à família alargada.
- Fornecer notas escritas sobre adaptações, períodos de descanso e flexibilidade de horários.

Comunicação com a família:

- Criar um espaço livre de juízos de valor/julgamento para as crianças expressarem as alterações e limitações dos sintomas.
- Desenvolver sistemas simples de controlo: "Numa escala de 1 a 5, como está a sua energia hoje?"
- Reconhecer os sentimentos dos irmãos enquanto os informa/educa sobre a doença do irmão/irmã.
- Realizar reuniões familiares para ajustar as expectativas e as responsabilidades durante os períodos difíceis.
- Utilize uma linguagem esperançosa mas realista sobre o futuro: "Estamos a aprender o que ajuda o teu corpo a sentir-se melhor".



13.5 Considerações sobre a escola

As crianças e os adolescentes com EM/SFC ou COVID Longa enfrentam barreiras significativas para frequentar e participar na escola.^{36,44,129} Sintomas como PEM, intolerância ortostática, disfunção cognitiva ("nevoeiro cerebral"), dor e perturbação do sono dificultam a atividade académica sustentada e podem variar de dia para dia.^{129,130,148}

Os médicos podem apoiar as famílias e reconhecer estes desafios e **defender que sejam estas adaptações sejam apropriadas e a existência de planos de educação alternativos** que apoiem a saúde da criança sem prejudicar seu acesso educacional.^{129,130,131} Os médicos podem apoiar as famílias validando esses desafios e defendendo acomodações apropriadas e planos de educação alternativos que apoiem a saúde da criança sem prejudicar seu acesso educacional.^{129,130,131}

Desafios comuns às escolas

- **Presença/assiduidade imprevisível:** Os sintomas variam, o que torna difícil uma participação consistente.^{36,44,129}
- **Disfunção cognitiva:** Problemas para se concentrar, reter informações, ler ou processar ideias complexas.^{78,129,147}
- **Desencadeadores de mal-estar pós-esforço PEM na escola:** Ruído, iluminação, interação social ou estar sentado de pé durante muito tempo.^{78,129,148}
- **Intolerância ortostática:** Dificuldade em sentar-se à secretária ou caminhar entre aulas.^{148,160}
- **Fadiga:** Incapacidade de manter a energia durante um dia inteiro de escola.^{129,148}

Acomodações escolares úteis

Os profissionais de saúde podem recomendar um **Plano 504 ou IEP** (dependendo das necessidades individuais)^{30,130}, que pode incluir:

Área	Exemplos de apoio. ^{129,130}
Assiduidade	Horário reduzido, flexível, ou participação assíncrona
Ambiente de aprendizagem	Opções de aprendizagem à distância, ensino em casa ou no hospital, um espaço tranquilo de descanso na escola
Apoio cognitivo	Tempo extra para testes e trabalhos, carga de trabalho reduzida, pausas durante o ensino
Apoio físico	Acesso a elevadores, redução de distâncias a pé mais curtas, acomodações para sentar, utilização de uma cadeira reclinável ou maca
Apoio sensorial	Óculos de sol ou tampões para os ouvidos, iluminação reduzida, sala de aula com pouco estímulo audiovisual
Modificação atividades	Isenção de educação física, pausas para gestão de esforço (pacing, oportunidade de sair mais cedo da aula para evitar multidões
Ferramentas de comunicação	Aplicações de telemóvel para a leitura de textos (text-to-speech), aulas áudio, horários visuais

13.6 Dicas para profissionais de saúde.^{129,130,131,148}

- Ofereça documentação clara que descreva a **flutuação dos sintomas** e a **necessidade de flexibilidade**.
- Incluir declarações sobre o **PEM e os acidentes pós-atividade**, e não apenas sobre a fadiga.
- Assegurar às equipas escolares que **a educação ainda é possível—apenas** no calendário do aluno.
- Sugerir que as escolas **designem uma pessoa de contacto** (por exemplo, um conselheiro ou enfermeiro) que possa verificar regularmente.
- Incentivar a utilização de um **registador diário de energia** ou de um **registo de ritmo** (se adequado à idade da criança).

CAPÍTULO 14: CONSIDERAÇÕES GRAVES E MUITO GRAVES

Cuidar de doentes com EM/SFC grave e muito grave



Introdução

A EM/SFC grave e muito grave representa um dos estados mais profundos de incapacidade encontrados na medicina. Estes doentes estão, muitas vezes, completamente confinados a casa ou à cama, frequentemente incapazes de tolerar a luz, o som, o movimento ou o toque.^{40,64,119} Muitos necessitam de assistência para as actividades básicas da vida diária, como ir à casa de banho, alimentar-se ou mesmo virar-se na cama. Alguns dependem de alimentação por sonda ou estão confinados a um quarto escuro e silencioso, completamente isolados do mundo.^{64,119}

Apesar da natureza extrema da sua incapacidade, os doentes com EM/SFC grave e muito grave permanecem na sua grande maioria invisíveis para sistema de saúde. São frequentemente negligenciados, mal caracterizados ou mesmo desacreditados—levando a lacunas catastróficas nos cuidados de saúde.^{64,90,119} No entanto, estes doentes continuam a merecer—e a necessitar urgentemente—de apoio médico empático e informado.

A prestação de cuidados a esta população exige uma mudança de paradigma: um compromisso para honrar a sua experiência, reconhecer a biologia específica da sua doença e adaptar-se às suas necessidades profundas.^{90,119} A prestação de cuidados eficazes exige a construção de uma rede de colaboração entre os prestadores de cuidados primários, as equipas de saúde ao domicílio e os apoios à família ou aos cuidadores. Em conjunto, estas parcerias podem contribuir para superar as barreiras sistémicas que há muito invisibilizam estes pacientes, garantindo que recebam os cuidados devidos, acessíveis e individualizados que merecem.^{90,119}

14.1 Características clínicas da EM/SFC grave e muito grave

Os doentes com EM/SFC grave apresentam frequentemente:

- **Profunda fraqueza física:** Muitos não conseguem sentar-se bem, comer sem ajuda, ou comunicar para além dos esforços mínimos.^{64,119}
- **Sensibilidade sensorial extrema:** A luz, o som, o toque, as mudanças de temperatura e até mesmo o movimento na sala podem desencadear o agravamento dos sintomas.^{64,119}
- **Disfunção cognitiva grave:** Capacidade de fala, memória e processamento podem estar marcadamente afetadas.^{64,147}
- **Mal-estar pós-esforço (PEM) grave:** Mesmo um esforço ligeiro, seja físico, cognitivo ou emocional pode desencadear uma crise de mal-estar pós-esforço (PEM) profunda que dura semanas ou meses.^{32,64,119}
- **Disfunção gastrointestinal grave:** Saciedade precoce, gastroparesia, ou hipersensibilidades podem requerer alimentação por sonda.^{64,119}
- **Intolerância ortostática profunda:** Incapacidade de tolerar a postura erecta, por vezes mesmo com uma ligeira elevação da cabeça.^{64,175}
- **Múltiplas comorbilidades:** Incluindo síndrome de ativação de mastócitos, POTS, distúrbios do espectro de hipermobilidade e outros.^{64,92,93,119}

Espectro de gravidade:

- **EM/SFC grave:** Mobilidade limitada à casa, pode tolerar conversas curtas ou breves actividades sentadas intercaladas com períodos de repouso.^{64,119}
- **EM/SFC muito grave:** Totalmente acamado, pode ser incapaz de falar, tolerar a luz ou comer alimentos sólidos; são necessários cuidados completos.^{64,119}



CAPÍTULO 14: CONSIDERAÇÕES GRAVES E MUITO GRAVES

Cuidar de doentes com EM/SFC grave e muito grave



14.2 O papel fundamental dos cuidados empáticos e centrados no doente

Uma vez que estes doentes não podem, normalmente, ir às consultas no consultório, os médicos têm de pensar para além dos modelos tradicionais de cuidados.^{90,119}

Princípios fundamentais:

- **Ir ao encontro do paciente onde ele está:** Os cuidados domiciliários ou a telemedicina são fundamentais quando possível.^{90,119}
- **Honrar a experiência do paciente:** Muitos pacientes e seus cuidadores tornaram-se especialistas em sua própria doença por necessidade.^{64,90}
- **Minimizar as exposições sensoriais:** Reduzir a luz, o som, o toque, a fragrância e o movimento nos encontros clínicos.^{64,119}
- **Utilizar as informações do paciente e do cuidador:** Aproveitar as observações do prestador de cuidados para minimizar o gasto de energia do paciente.^{64,90}
- **Respeite as limitações de energia:** Manter as interações curtas, permitir o planeamento antes da visita e limitar os exames físicos ao essencial.¹¹⁹

A inação ou o evitar dos problemas de doentes gravemente afectados reforça os danos. Os cuidados devem ser proactivos, mesmo que as intervenções sejam limitadas.^{90,119}

14.3 Recomendações clínicas práticas

Diagnóstico e avaliação:

- **Confirmar o diagnóstico através da história,** utilizando os critérios de 2015 das Academias Nacionais de Medicina (anteriormente Instituto de Medicina).⁷² Os Critérios de Consenso Canadano (CCC)²⁵ e os Critérios de Consenso Internacional (ICC)²⁶ fornecem uma descrição mais detalhada da apresentação da doença grave.
- **Avaliar as AVDs básicas e instrumentais** para compreender as necessidades de cuidados. Considerar terapeutas ocupacionais (OT) informados sobre EM/SFC e mal-estar pós-esforço (PEM).^{64,119}
- **Documentar as limitações de** forma cuidadosa e completa para apoiar a documentação da deficiência.¹¹⁹
- **Rastrear suavemente as comorbidades:** POTS, MCAS, gastroparesia, instabilidade cervical, e outras.¹¹⁹
- **Considerar cuidadosamente as implicações** do mal-estar pós-esforço (PEM) ao seleccionar os testes.^{32,119}

Estratégias de gestão:

- **Dar prioridade à conservação de energia:** Implementar um ritmo rigoroso e minimizar todos os esforços. Sugerir a utilização de cartões de comunicação em que o doente possa apontar as suas necessidades em vez de as vocalizar. O Bateman Horne Center's [ME/CFS Crash Survival Guidebook](#) contém ferramentas para comunicação, apoio para as crises de mal-estar pós-esforço (PEM), etc.^{12,64,119}
- **Apoio na nutrição e hidratação:** Manter a ingestão oral sempre que possível, utilizar tubos de alimentação ou hidratação intravenosa apenas quando necessário.^{64,119}

Estratégias de medicação:

- **Utilizar uma dosagem baixa e aumentar lentamente "start low, go slow"**.¹¹⁹
- **Tratar disfunção do sono, intolerância ortostática, dor e MCAS quando possível**.¹¹⁹
- **Fisioterapia adaptada para EM grave:** Empregar a amplitude de movimento passiva apenas se tolerada; a reabilitação agressiva ou baseada em incrementos graduais de actividade é contra-indicada.^{119,183}

Primeira edição | 2025 50



CAPÍTULO 14: CONSIDERAÇÕES GRAVES E MUITO GRAVES

Cuidar de doentes com EM/SFC grave e muito grave



- **Apoio à saúde mental:** Utilizar aconselhamento informado sobre trauma para lidar com o isolamento e a debilidade, não para psicologizar a doença em si.¹¹⁹
- **Planeamento avançado:** Incentivar a conclusão de diretivas avançadas, planos de segurança em casa e sistemas de apoio ao cuidador.¹¹⁹

Advertência crítica:

Os doentes com EM/SFC grave são extremamente sensíveis às intervenções. Mesmo actividades aparentemente benignas—virar um doente, ajudar a ir à casa de banho - podem desencadear uma crise de mal-estar pós-esforço catastrófica e piorar os seus sintomas. Todos os cuidados devem ser efectuados com extrema precaução e respeito pelos sinais de fadiga e desgaste do doente.^{32,64,119}

14.4 Abordar as barreiras sistémicas

A EM/SFC grave expõe lacunas profundas no sistema de saúde:

- **Falta de educação do profissional de saúde:** Muitos médicos nunca tiveram formação sobre EM/SFC grave.^{64,119}
- **Mal-entendidos na saúde domiciliária:** Os pacientes graves são por vezes mal caracterizados como "casos de negligência" quando a sua aparência reflecte a carga da doença.^{64,90,119}
- **Falta de serviços adequados:** Poucas organizações de saúde domiciliária ou de cuidados paliativos estão equipadas para apoiar estes doentes em segurança.^{90,119}

Função do profissional de saúde: ^{90,119}

- Defender a prestação de serviços médicos ao domicílio, sempre que possível.
- Os serviços de cuidados paliativos podem ser clinicamente necessários para esta população de doentes.
- As adaptações, os apoios à deficiência e os serviços ao domicílio exigem que o médico orquestre e accione proactivamente estes apoios.
- Educar os prestadores de cuidados de saúde ao domicílio e os assistentes sociais sobre as realidades da EM/SFC.
- Documentar as deficiências funcionais com precisão para apoiar o acesso aos serviços de saúde, apoios sociais e financeiros.

Uma distinção importante:

- **Os sinais de debilidade profunda não são prova de negligência.** A má nutrição, a imobilidade ou a interação mínima podem reflectir a gravidade da doença e não a falha do cuidador. Os profissionais de saúde devem reconhecer essa distinção para proteger tanto os pacientes quanto os cuidadores.^{64,90,119}

14.5. Dignidade^{64,90,119,185}

Embora a recuperação total seja rara, os cuidados de apoio especializados podem melhorar a qualidade de vida, reduzir o sofrimento e evitar a deterioração.

Os pequenos ganhos são importantes.

- Preservar a nutrição oral.
- Reduzir os estímulos sensoriais.
- Gerir a dor.
- Oferecer aos doentes a possibilidade de controlar o seu ambiente e as decisões relativas aos cuidados de saúde.



CAPÍTULO 14: CONSIDERAÇÕES GRAVES E MUITO GRAVES

Cuidar de doentes com EM/SFC grave e muito grave



Estas intervenções restituem a dignidade, mesmo perante uma doença devastadora.

Os prestadores de serviços podem fazer uma diferença extraordinária ao testemunharem, oferecerem cuidados e recusarem-se a abandonar os mais vulneráveis.

14.6 Apoio ao cuidador^{90,119}

Cuidar de alguém com EM/SFC grave ou muito grave é uma responsabilidade que consome tudo e que pode colocar uma pressão emocional, física e financeira extraordinária nos cuidadores. Como clínicos, é essencial reconhecer o papel crítico do cuidador—não só na facilitação dos cuidados ao doente, mas também na observação de alterações subtis, na defesa de intervenções adequadas e na manutenção da continuidade entre as consultas médicas.

Os profissionais de saúde podem desempenhar um papel significativo ao:

- Reconhecer a competência dos cuidadores e a intensidade das suas responsabilidades.
- Incluir os cuidadores no planeamento de cuidados, respeitando a autonomia do doente.
- Monitorizar o esgotamento ou luto do cuidador.
- Oferecer orientação e encaminhamento para serviços de saúde mental, de apoio ou para a segurança social.

Este Guia inclui um capítulo dedicado à prestação de cuidados que inclui estratégias de comunicação, dicas de documentação e recomendações práticas para apoiar os parceiros de cuidados. Os médicos são encorajados a rever essa secção em conjunto com este capítulo. Além disso, os seguintes recursos podem ser partilhados diretamente com os prestadores de cuidados:

Recursos recomendados para apoiar os cuidadores de pacientes com EM/SFC grave:

1. [Como exigir diplomaticamente cuidados na EM/SFC](#)
2. [Folheto de Saúde Mental do Cuidador](#)
3. [Webinar para Cuidadores de EM/SFC:](#)
 - a. [Guia de Recursos para Cuidadores;](#)
 - b. [Transcrição](#)
 - c. [Gravação](#)

Reflexão final

A prestação de cuidados a doentes com EM/SFC grave e muito grave requer uma coordenação deliberada entre os prestadores de cuidados primários, os profissionais de saúde ao domicílio e os cuidadores da família. A criação de parcerias eficazes entre especialidades médicas garante que as necessidades dos doentes são satisfeitas com o mínimo de perturbação da sua frágil situação de base. Ao dar prioridade à colaboração, adaptando a prestação de cuidados à tolerância do doente e mantendo o respeito pela fisiologia complexa subjacente a esta doença, podemos prestar cuidados abrangentes e empáticos que estes doentes merecem urgentemente.^{64,90,119}



CAPÍTULO 14: CONSIDERAÇÕES GRAVES E MUITO GRAVES

Cuidar de doentes com EM/SFC grave e muito grave



Recursos adicionais do fornecedor

1. Montoya et al., "Caring for the Patient with Severe or Very Severe ME/CFS," Healthcare (2021) <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34683011/>
2. MDPI Healthcare: ME/CFS—The Severe and Very Severely Affected Edição Especial
3. CDC Clinical Care Guidance—"Pacientes gravemente afectados" <https://www.cdc.gov/me-cfs/healthcare-providers/clinical-care-patients-mecfs/severely-affected-patients.html>
4. Dialogues for a Neglected Illness (Diálogos para uma doença negligenciada) - Série de filmes educativos sobre EM/SFC grave <https://www.dialogues-mecfs.co.uk/films/severeme/>
5. Identificar e gerir a suicidalidade na EM/SFC - Bateman Horne Center <https://batemanhornecenter.org/wp-content/uploads/filebase/providers/Identifying-Managing-Suicidality-in-MECFS.pdf>
6. van Campen et al., "Reductions in Cerebral Blood Flow Can Be Provoked by Sitting in Severe ME/CFS," Healthcare (2020) <https://www.mdpi.com/2227-9032/8/4/394>





Introdução

Os profissionais de reabilitação, incluindo terapeutas ocupacionais, fisioterapeutas e terapeutas da fala, desempenham um papel vital e muitas vezes negligenciado no apoio a pacientes com condições crónicas associadas à infeções (IACC), como EM / SFC.^{12, 183}

Embora os tratamentos de reabilitação não curem a EM/SFC, são essenciais para ajudar os doentes a aprender a gerir eficazmente a sua doença crónica.¹⁸³

Os objectivos primários da reabilitação são melhorar a: ^{12,183}

- Qualidade de vida do doente.
- Capacidade deste participar em actividades diárias significativas.
- Autonomia na gestão da saúde do doente.
- Acesso a serviços de saúde, apoios sociais e financeiros.
- O conhecimento e compreensão da sua condição.
- A educação e apoio aos prestadores de cuidados, familiares e amigos.

Declaração de exoneração de responsabilidade clínica:



Os protocolos de reabilitação que envolvem aumentos progressivos de esforço—como os protocolos Levine ou CHOP—não são adequados para pacientes com mal-estar pós-esforço (PEM).^{89,135,183} As abordagens terapêuticas convencionais, como a terapia de exercícios gradual (GET),¹⁸¹ e a terapia de atividades graduadas (GAT), demonstraram ser prejudiciais para indivíduos com EM/SFC ou COVID Longa com PEM.^{89,135,183} Os pacientes com PEM não devem ser encorajados a aumentar gradualmente a atividade física ou cognitiva—como andar de bicicleta estacionária ou realizar tarefas de recordação de palavras progressivamente mais exigentes—pois esses métodos podem não apenas ser ineficazes, como também potencialmente prejudiciais.^{183,184} Em vez disso, os terapeutas devem adaptar seus planos de cuidados para dar prioridade a gestão de esforço, garantindo que estes acomodem as necessidades específicas das pessoas com EM/SFC e COVID Longa com PEM, e evitar quaisquer estratégias que dependam de esforços gradualmente mais exigentes.^{61,182,183}

15.1 Os terapeutas que tratam indivíduos com EM/SFC devem: ^{12,32,79,89,92,183}

- Oferecer opções de telemedicina e horários flexíveis para atender às necessidades do paciente.
- Proporcionar um espaço calmo e privado com a opção de se deitar, baixar as luzes e minimizar os factores de stress.
- Avaliar se a terapêutica é segura e adequada para o doente.
- Ouvir e validar a experiência do doente. Monitorizar atentamente o doente durante as sessões e permitir intervalos de descanso ou adaptações para minimizar o desconforto e o esforço.
- Rastreio do mal-estar pós-esforço (PEM).
- Rastreio de co-morbilidades (por exemplo, disfunção autonómica, intolerância ortostática, problemas relacionados com mastócitos, condições biomecânicas).
- Determinar se são necessárias avaliações médicas adicionais, imagiologia ou encaminhamento para prestadores de serviços externos.
- Avaliar a capacidade funcional do doente e a sua capacidade para realizar as actividades da vida diária.
- Identificar as adaptações necessárias, os dispositivos de assistência, os auxiliares de mobilidade e os sistemas de apoio.
- Adaptar os cuidados ao nível de tolerância do doente, utilizando abordagens orientadas para os sintomas.
- Instruir o doente sobre o ritmo da atividade e as técnicas de conservação de energia.
- Dar prioridade à melhoria da qualidade de vida do doente acima de todos os outros objectivos.

CAPÍTULO 15: PROFISSIONAIS DE SAÚDE



Cada profissional de reabilitação tem um papel distinto, mas complementar, na prestação de cuidados:

Prestadores de cuidados de saúde aliados: Cuidados especializados para PEM

	Terapia ocupacional	Fisioterapia	Patologia da Linguagem/Fala
Âmbito da prática	Especialistas em actividades da vida diária: Diagnosticam e tratam das limitações nas tarefas da vida quotidiana e nas ocupações.	Especialistas em movimento: Diagnosticar e gerir a disfunção do movimento para otimizar a função física e apoiar as actividades da vida diária.	Especialistas em comunicação: Diagnosticar e tratar perturbações da comunicação e da cognição, bem como disfunções da voz, da fala e da deglutição.
Papel nos cuidados	• Rastreio do mal-estar pós-esforço (PEM). • Centrar-se nas tarefas da vida quotidiana, nos cuidados pessoais, no trabalho e nas actividades de lazer—nas actividades básicas de vida diária. • Educar sobre a utilização de equipamento de adaptação, modificações ambientais e de atividade e gestão de sintomas. • Ensinar estratégias de gestão de esforço e de conservação de energia. • Avaliar os factores de stress da atividade e a sua relação com o aparecimento de sintomas. • Sugerir equipamento de adaptação e modificações nas actividades ou no ambiente envolvente. • Ajudar nas actividades de vida diária. • Sugerir modificações sensoriais para reduzir os factores que desencadeiam os sintomas. • Educar cuidadores e apoiar os membros da família. • Ajudar na documentação da deficiência e as adaptações relacionadas com o desempenho funcional.	• Rastreio do mal-estar pós-esforço (PEM). • Foco na função física, mobilidade, força e equilíbrio. • Educar sobre a gestão dos sintomas, alterações do estilo de vida e exercícios adequados à EM/SFC. • Ensinar estratégias de gestão de esforço e de conservação de energia. • Recomendar equipamento de adaptação e modificações nas actividades ou ambientes envolventes. • Sugerir ajustes no ambiente sensorial para reduzir os factores que desencadeiam os sintomas. • Apoiar os doentes nas actividades da vida diária. • Fornecer tratamentos manuais (práticos), como massagens linfáticas ou articulares. • Educar os prestadores de cuidados sobre movimentos e posturas seguras. • Ajudar a documentar de deficiências e adaptações relacionadas com dificuldades de mobilidade ou físicas.	• Rastreio do mal-estar pós-esforço (PEM). • Concentrar-se nas funções cognitivas, de comunicação e de deglutição. • Educar em estratégias compensatórias para apoiar a função de deglutição e restringir o esforço da parte cognitivo-comunicativa dos pontos seguintes sobre a memória, a linguagem, etc.: ◦ Ensinar estratégias de conservação de energia e de gestão de esforço cognitivo. ◦ Instruir sobre estratégias compensatórias para a memória, o processamento e a função executiva. ◦ Instruir sobre estratégias de apoio à expressão e compreensão verbais e escritas. • Educar os prestadores de cuidados sobre estratégias de comunicação e apoios cognitivos. • Ajudar com a documentação de deficiência e adaptações relacionadas com a cognição ou dificuldades de comunicação.



15.2 Benefícios da reabilitação para EM/CFS^{12,130,183}

Interação prolongada com o doente: Os prestadores de serviços de reabilitação têm, normalmente, consultas mais longas e mais frequentes, o que lhes permite conhecer melhor as necessidades, limitações e reacções do doente ao tratamento.

Foco especializado: Com uma abordagem de resolução de problemas, os profissionais de reabilitação concentram-se em melhorar o funcionamento diário, ajudando os pacientes a adaptarem-se aos desafios de viver com uma doença crónica.

Educação do paciente: As sessões mais longas permitem que os prestadores de reabilitação passem mais tempo a educar os doentes sobre a gestão da sua condição e a otimização das actividades diárias.

Apoio à deficiência: Os profissionais de reabilitação ajudam a documentar a deficiência, registando cuidadosamente as deficiências e limitações que afectam a participação nas actividades da vida diária e no trabalho.

Rastreio de comorbilidade: O contacto frequente e prolongado permite aos prestadores de cuidados de reabilitação identificar potenciais que possam exigir uma avaliação médica mais aprofundada.

Monitorização contínua: Os prestadores de serviços de reabilitação podem atualizar regularmente os prestadores de serviços médicos de referência sobre o estado do paciente e a resposta aos tratamentos, apoiando ajustes atempados aos planos de cuidados.

15.3 Exemplo de encaminhamentos médicos para pacientes com suspeita de PEM^{32,183}

Encaminhamento para a Terapia Ocupacional: Encaminhar para avaliação e tratamento de limitações funcionais relacionadas com a suspeita de mal-estar pós-esforço (PEM). Avalie as actividades da vida diária, recomende estratégias de adaptação e forneça formação sobre ritmo, conservação de energia e gestão de sintomas. Procure detetar doenças comórbidas e ajude na documentação de incapacidade, se necessário. Ofereça a opção de tele-saúde, se possível e apropriado.

Encaminhamento para fisioterapia: Encaminhar para avaliação e tratamento de limitações físicas e funcionais relacionadas com a suspeita de mal-estar pós-esforço (PEM). Avalie a mobilidade segura, sugira auxiliares de mobilidade adequados, ensine técnicas de conservação de energia e de ritmo de atividade e modifique as tarefas físicas para minimizar o esforço. Não prescrever exercícios ou actividades graduais. Minimize ou evite testes baseados no esforço que possam contribuir para a PEM. Oferecer a opção de tele-saúde, se possível e apropriado.

Encaminhamento para a Terapia da Fala (SLP, em ingles): Encaminhar para avaliação e tratamento da função cognitivo-comunicativa e de deglutição no contexto de suspeita de mal-estar pós-esforço (PEM). Avalie a fadiga cognitiva, a memória e as dificuldades de recuperação de palavras, ensine estratégias de estimulação cognitiva, recomende apoios à comunicação e ajude a documentar as adaptações necessárias. Comunique quaisquer preocupações de segurança no encaminhamento específico para a deglutição (risco de aspiração, risco de desnutrição/desidratação, etc.). Oferecer opções de tele-saúde, se possível e apropriado.

Ao fazer encaminhamentos, é importante incluir quaisquer condições ou considerações comórbidas que possam ser relevantes para os cuidados do paciente. Estas podem incluir, mas não estão limitadas a, instabilidade craniocervical,^{37,60} hiper-reatividade dos mastócitos,^{92,180} intolerância ortostática/disautonomia,^{106,149} mal-estar pós-esforço,³² distúrbio de processamento sensorial, autismo ou histórico de trauma.

A inclusão destes pormenores ajudará a garantir uma abordagem abrangente e coordenada do tratamento do doente.



CAPÍTULO 15: PROFISSIONAIS DE SAÚDE



Recursos de reabilitação:

- Recursos Profissionais de Reabilitação (BHC)
- Como podem os princípios básicos de fisioterapia e OT ajudar as pessoas com EM/SFC (BHC)
- Vídeos educativos sobre exercício gradual e ritmo (Workwell Foundation)
- Folhetos educativos sobre EM/SC (Fundação Workwell)
- Carta de oposição à terapia por terapia de exercício gradual (Fundação Workwell)
- A utilização de terapia de exercício para a COVID Longa sem despiste de exacerbação do síndrome pós-esforço potencialmente aumenta os riscos para os doentes que sofrem desta doença
- Wright J Astill SL, Sivan M: The Relationship between Physical Activity and Long COVID: A Cross-Sectional Study. Int. J. Environ. Res. Public Health 2022;19,5093. doi.org/10.3390/ijerph19095093
- Greenhalgh T., Sivan M., Perlowski A., Nikolich J. Ž. (2024). Long COVID: a clinical update. The Lancet. ISSN 0140- 6736. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39096925/> Rehabilitation would normally include pacing strategies





Introdução

A saúde comportamental é uma componente importante do atendimento multidisciplinar para indivíduos com EM/SFC, COVID Longa e outras condições crônicas associadas às infeções (IACCs).^{3,8,16} Estas doenças são de natureza fisiológica, e frequentemente caracterizadas por mal-estar pós-esforço (PEM), disautonomia, ativação de mastócitos e neuroinflamação.^{10,12,124,139}

Historicamente, tem-se dito aos doentes que os seus sintomas estão "só na sua cabeça"—uma afirmação baseada na ausência de biomarcadores e na compreensão médica insuficiente, e não em provas.^{8,12,95} Esta atribuição incorrecta tem causado danos a longo prazo. Indivíduos diagnosticados erroneamente com transtorno de conversão, transtorno de sintomas somáticos, factício, transtorno obsessivo-compulsivo e depressão resistente ao tratamento.^{8,12,95} A muitos foram prescritos medicamentos psiquiátricos que agravaram os seus sintomas autonómicos ou submetidos a terapias comportamentais como a terapia de exercícios gradual (GET) ou a terapia cognitivo-comportamental (CBT), sob a falsa suposição de que estas doenças provinham de crenças ou comportamentos desadaptados.^{89,135,181}

Ao encaminhar um paciente para um serviço de de saúde comportamental, é fundamental que os profissionais de saúde selecionem especialistas que entendam a base fisiológica de EM/SFC e COVID Longa, ou que estejam dispostos a aprender. É igualmente importante manter a supervisão conjunta para garantir que as intervenções psicoterapêuticas não agravem inadvertidamente a saúde física.^{8,12,16}

Embora alguns pacientes experienciem luto, ansiedade ou depressão, estes surgem frequentemente como respostas naturais a uma profunda deficiência física, à perda de identidade, trauma médico crónico e incerteza médica continuada—e não como causas profundas da sua condição.^{8,16} Os profissionais de saúde comportamental têm um papel significativo a desempenhar quando abordam os cuidados com humildade, e colaboração informada sobre o trauma.

16.1 Mudar a Narrativa: Reconhecer o dano passado

- Uma proporção significativa de pacientes relata atraso no diagnóstico, desvalorização ou atribuição de um diagnóstico psiquiátrico incorreto antes de receber cuidados médicos apropriados.^{8,39} Os profissionais de saúde comportamental devem assumir que os pacientes que os procuram provavelmente já foram alvo de algum deste tipo de maus-tratos.
- A Terapia Cognitivo Comportamental e a Terapia de Exercício Gradual têm sido historicamente promovidos como tratamentos curativos para a EM/SFC e, mais recentemente, a COVID Longa. Evidências crescentes, no entanto, mostram que estes tipos de intervenções podem desencadear o PEM, aumentar a carga de sintomas e contribuir para danos físicos e psicológicos.^{89,135,181,183}
- Os dados de prevalência sugerem que a maioria dos sintomas psiquiátricos nesta população são secundários—não pré-existent—e resultam de trauma, por negligência, isolamento e incerteza de viver com uma condição incompreendida.^{5,16}

"Temos de nos afastar de um enquadramento psiquiátrico padrão e avançar para uma compreensão diferenciada de como as disfunções imunológicas, autonómicas e neurológicas moldam o humor e o comportamento." —Paige Zuckerman, CMHC





16.2 Compreender a expressão dos sintomas

Os sintomas cognitivo-comportamentais nesta população podem não seguir os padrões psiquiátricos convencionais. Os profissionais de saúde devem perguntar: Trata-se verdadeiramente de uma perturbação da saúde mental —ou de uma manifestação fisiológica de disfunção autonômica, ativação dos mastócitos, neuroinflamação ou PEM?

Sintomas psicológicos ou comportamentais comuns e potenciais raízes fisiológicas:^{1,5,8,10,12,16,32,93}

Sintoma	Potencial fator fisiológico
Ataques de pânico, taquicardia, tonturas	Intolerância ortostática, POTS
Labilidade emocional, irritabilidade	Ativação de mastócitos, alterações hormonais, desregulação do eixo HPA,
Lapsos de memória, dificuldade em encontrar palavras	PEM Neuroinflamação, MCAS, I
Retraimento social, anedonia	Recuperação PEM, sobre-estimulação
Depressão ou luto	Perda de identidade, incerteza quanto ao futuro, evolução prolongada da doença

É fundamental validar estes sintomas, evitando a patologização psiquiátrica.^{8,12}

16.3 Boas Práticas de Apoio à Saúde Comportamental.^{8,12,16,32,79}

As abordagens eficazes incluem:

- **Psicoterapia de apoio** para ajudar os pacientes a lidar com o luto, mudanças de identidade e reestruturação da vida quotidiana.
- **Terapia de Aceitação e Compromisso (ACT)** ou **estratégias baseadas na atenção plena** para a regulação das emoções e o enraizamento.
- **Terapias de base somática** (p. ex., psicoterapia sensório-motora, ioga com base em traumas, NSDR), se bem toleradas e adaptadas para evitar a PEM.
- **Adaptações informadas por estimulação** à duração da sessão, frequência e entrada sensorial.

Cuidados na terapia:

- **O EMDR** pode ser eficaz, mas pode ser demasiado ativador se for conduzido de forma tradicional (por exemplo, com movimentos oculares). Alguns doentes toleram melhor a **estimulação tátil bilateral** (tappers ou tons auditivos) do que os métodos visuais ou vestibulares. As sessões podem ter de ser encurtadas e espaçadas, com oportunidades frequentes para pausas e escalonamento dos sintomas. Além disso, os clínicos podem ter de se preparar para um período de tratamento mais prolongado, adequado à estimulação.
- **A psicoterapia** pode induzir PEM se a carga cognitiva for demasiado elevada. Incentivar ambientes de estimulação reduzida, posicionamento reclinado, opções de tele-saúde adaptáveis e períodos de descanso protegidos após a sessão.
- Efetuar sempre um rastreio do risco de PEM após a terapia e ajustar o plano de tratamento e as modalidades em conformidade.



16.4 Considerações sobre a medicação^{12,107,185}

- Os medicamentos que agravam os sintomas ortostáticos, a ativação dos mastócitos ou o disfunção cognitivo devem ser prescritos com precaução. Estes incluem certos SSRIs, SNRIs, ou antipsicóticos.
- Comece com doses baixas e titule lentamente.
- Considerar substâncias ativas que auxiliem problemas mitocondriais ou neuroinflamatórios (por exemplo, naltrexona baixa-dose, magnésio, ômega 3) em colaboração com a restante equipa médica.

16.5 Cuidados colaborativos e informados sobre o trauma^{8,12,32,39,89}

Reconhecer e abordar **o trauma** nos planos de cuidados. Muitos doentes foram prejudicados, questionados, desvalorizados ou lesados pelo sistema de saúde.

Utilize **uma linguagem neutra e de apoio**: "Esta é uma doença real e multissistémica", "Merece cuidados" e "Vamos trabalhar em conjunto para gerir o que está a acontecer no seu corpo".

Comunicar com o profissional saúde comportamentais sobre:

- O diagnóstico fisiológico primário.
- A presença de PEM e de disfunção autonómica.
- A necessidade de evitar intervenções que possam exacerbar excessivamente os sintomas fisiológicos.
- Monitorizar a atribuição inadequada de novos rótulos psiquiátricos (por exemplo, perturbação neurológica funcional, somatização, conversão) por qualquer membro da equipa de cuidados e intervir precocemente, se necessário.
- Educar os membros da família e os prestadores de cuidados sobre a PEM, as sensibilidades sensoriais e a forma de os apoiar sem os sobrestimular.

Nota de fecho

O apoio à saúde comportamental nunca deve ser consumido como um substituto para cuidados médicos abrangentes.^{8,12} No entanto, quando oferecido de forma ponderada—fundamentado numa compreensão da EMP, da disfunção autonómica e das experiências vividas por pessoas com EM/SFC, COVID Longa e IACCs—pode ser uma componente importante da melhoria, estabilização e melhoria da qualidade de vida de um doente.^{12,16}

Os médicos e os especialistas em saúde comportamental têm papéis distintos e complementares a desempenhar. Trabalhando em colaboração, podem garantir que aspectos fisiológicos da doença sejam reconhecidos e abordados, ao mesmo tempo que apoiam os pacientes na navegação do luto, alterações na identidade, angústia emocional e enfrentamento diário.^{12,16} Uma comunicação clara, compreensão compartilhada da doença e princípios informados sobre o trauma fortalecem essa parceria.

Ao abordar os cuidados com humildade, vigilância clínica e profundo respeito pelas realidades destas condições, os profissionais de saúde de todas as disciplinas podem ajudar a restabelecer a confiança, reduzir danos e oferecer aos doentes um caminho mais integrado e empático.^{8,12}



CAPÍTULO 17: PRESTAÇÃO DE CUIDADOS



Introdução

Cuidar de alguém com EM/SFC, COVID Longa ou outras IACCs pode trazer muitas alterações à sua vida. Para os familiares, parceiros, amigos ou profissionais, o papel cuidador envolve muitas vezes navegar por um longo percurso de incertezas, necessidades frequentemente mal compreendidas e ajustes na vida quotidiana para apoiar um ente querido com capacidades limitadas. À medida que os sintomas se intensificam ou a doença progride, os cuidadores podem sentir-se sobrecarregados, isolados ou sem saber como ajudar.

Os médicos desempenham um papel vital não só na validação da experiência dos cuidadores, mas também na orientação para a prestação de cuidados sustentáveis e compassivos. Este capítulo sugere estratégias práticas para apoiar cuidadores—including ferramentas para os ajudar a acreditar e a compreender a doença do seu querido, a aceder a serviços domiciliários adequados, a adaptar os ambientes do dia a dia para evitar a exacerbação dos sintomas e a preservar a integridade da vossa relação. Quando os profissionais de saúde reconhecem e apoiam o percurso do cuidadores, ajudam a estabelecer as bases para cuidados mais eficazes e centrados no doente.

17.1 Compreender o papel e as necessidades do cuidador

Os cuidadores de pessoas com EM/SFC e doenças relacionadas assumem frequentemente responsabilidades que vão muito para além das funções de apoio típicas. Podem coordenar as consultas, controlar a medicação e os sintomas, gerir as actividades diárias, defender dos sistemas de saúde e de ensino e oferecer apoio emocional—tudo isto enquanto assistem à luta do seu ente querido com sintomas imprevisíveis e muitas vezes graves. Muitos prestadores de cuidados expressam o seu pesar pela perda de rotinas, ligações sociais ou adaptações à nova identidade como doente e novos papéis no seio da família.

Os profissionais de saúde podem ajudar reconhecendo e afirmando a complexidade emocional e logística da prestação de cuidados. Neste caso, são componentes essenciais ouvir sem julgar, informar sobre a doença e validar tanto as experiências do cuidador como as do doente. Quando os prestadores de cuidados demonstram acreditar no estado do doente, incentivam que o prestador de cuidados faça o mesmo—reforçando a confiança e melhorando os cuidados.

Os cuidadores também precisam de ferramentas para lidar com o seu próprio bem-estar. Os profissionais de saúde devem detetar o stress, a depressão e o esgotamento dos cuidadores e, sempre que possível, encaminhá-los para serviços de apoio, aconselhamento ou recursos da comunidade. Este apoio proactivo não só protege a saúde do prestador de cuidados, como também contribui para uma maior estabilidade e continuidade dos cuidados ao doente.

17.2 Criar um ambiente adaptado em casa

Para os cuidadores, a adaptação do ambiente doméstico é uma parte importante do apoio à estabilidade e dignidade do seu ente querido. Estas alterações não têm de ser dispendiosas ou complexas, mas requerem consciência e intencionalidade. Os cuidadores podem ajudar discutindo as sensibilidades específicas associadas à EM/SFC e incentivando os prestadores de cuidados a explorar modificações ambientais, tais como:

- **Minimizar os estímulos sensoriais:** Utilizar cortinas opacas, iluminação suave e ferramentas de amortecimento de ruído (por exemplo, tampões para os ouvidos, máquinas de ruído branco) para reduzir a sobre-estimulação visual e auditiva.
- **Apoiar a intolerância ortostática:** Incentivar a utilização de auxiliares de mobilidade, camas articuladas, cadeiras de duche e espaços de repouso flexíveis que permitam aos doentes reclinarem-se ou deitarem-se ao longo do dia.

CAPÍTULO 17: PRESTAÇÃO DE CUIDADOS



- **Reduzir o esforço físico:** Simplificar a disposição e o acesso a objectos essenciais em casa para minimizar a necessidade de movimento. Os utensílios de assistência (pegas, cadeiras de rodas ou bancos na cozinha) podem poupar energia.
- **Melhorar a qualidade do ar e a regulação da temperatura:** Os doentes com EM/SFC podem ter uma fraca tolerância à temperatura e sensibilidade acrescida a odores ou produtos químicos. Filtros HEPA, produtos sem cheiro e roupas ou cobertores em camadas podem ajudar.

Estas modificações podem também ser uma forma tangível de os cuidadores se manterem empenhados e se sentirem eficazes no seu papel. Os profissionais de saúde podem apoiar este processo oferecendo documentação para as adaptações, colocando as famílias em contacto com terapeutas ocupacionais ou fornecendo folhetos sobre o ritmo e a prevenção do PEM que orientam os cuidados domiciliários.

17.3 Preservar as relações interpessoais e a ligação emocional

O impacto interpessoal da EM/SFC pode ser profundo. As funções no seio de um agregado familiar mudam, as rotinas são perturbadas e o impacto emocional tanto na vida do doente como na do cuidador pode fazer com que cada um se sinta isolado ou incompreendido. Manter a ligação emocional e o sentido de parceria é essencial—não só para a qualidade de vida, mas também para a sustentabilidade da prestação de cuidados a longo prazo.

Os profissionais de saúde têm um papel fundamental na identificação destes desafios e no apoio a ambos os elementos da diáde de cuidados—doente e cuidador. Uma das formas mais eficazes de promover a ligação emocional é garantir que os cuidadores têm acesso a serviços de apoio ao domicílio e a apoio temporário, o que lhes permite preservar alguns dos seus papéis anteriores—como parceiro, pai, irmão ou amigo.

Quando os cuidadores dispõem de tempo estruturado para se ausentarem ou de ajuda profissional para os aspectos física e mentalmente mais desgastantes do cuidado, podem ajudar a:

- Passar tempo de maior qualidade com o seu ente querido, interagindo de forma emocionalmente estimulante e não apenas através de tarefas.
- Salvarguardar a sua própria saúde e energia, o que ajuda a evitar o ressentimento e o esgotamento.
- Reconectar com a sua própria identidade, redes de apoio e passatempos, permitindo-lhes trazer um "eu" mais completo para a relação de prestação de cuidados.

Por outro lado, a pessoa com EM/SFC refere menos a culpa ou medo de ser um fardo quando o seu prestador de cuidados é apoiado. Esta mudança pode reduzir a tensão emocional e melhorar a qualidade dos momentos partilhados. Os profissionais de saúde podem facilitar esta dinâmica da seguinte forma:

- Oferecer proactivamente documentação e indicações para lidar com os serviços de cuidados ao domicílio (por exemplo, cuidados de saúde ao domicílio, auxiliares de cuidados pessoais ou programas de descanso).
- Ajudar os cuidadores a navegar nas isenções do Medicaid (nos EUA), nos serviços de saúde locais para deficientes ou nas opções de apoio domiciliário e comunitário.
- Reforçar, tanto para o doente como para o cuidador, que pedir ajuda não é um fracasso—é uma forma estratégica de preservar a ligação e prevenir crises.

Ao validarem a tensão relacional e oferecerem ferramentas concretas para a resolver, os prestadores de cuidados ajudam a preservar a ligação entre o doente e o prestador de cuidados—uma ligação que se torna frequentemente uma fonte de resistência e força.



CAPÍTULO 17: PRESTAÇÃO DE CUIDADOS



17.4 Apoiar o cuidador ao longo do tempo: Check-ins de rotina

O papel do cuidador de uma pessoa com EM/SFC ou COVID Longa prolonga-se frequentemente ao longo dos anos e pode envolver períodos de maior severidade da doença, novos desafios médicos e necessidades em evolução. Como tal, os cuidadores necessitam de **apoio contínuo** e não apenas na altura do diagnóstico ou da transição inicial do papel. Os profissionais de saúde estão numa posição privilegiada para monitorizar a saúde e o bem-estar do cuidador como parte de um modelo de cuidados abrangente. Isto pode incluir:

- *Check-ins* periódicos e de rotina durante as consultas para perguntar como está o cuidador, quais os apoios existentes e se está a receber cuidados para as suas próprias necessidades médicas, emocionais ou sociais.
- Encaminhamento para aconselhamento, grupos de apoio aos prestadores de cuidados ou cuidados primários se forem evidentes sinais de esgotamento, depressão ou stress crónico.
- Normalizar a tensão que o cuidador possa sentir e reforçar que cuidar de si próprio não é egoísta, mas essencial para a sua capacidade de continuar a cuidar de outra pessoa.
- Oferecer recursos proactivos, incluindo impressos, listas de serviços ou ferramentas de planeamento de cuidados, para que os prestadores de cuidados possam consultar depois da visita, quando o tempo e a energia o permitirem.

Estes gestos pequenos, mas intencionais, podem reduzir o isolamento, validar a experiência do prestador de cuidados e criar confiança em ambos os membros da díade de cuidados. Também reforçam a ideia de que os cuidados não se limitam à gestão dos sintomas - trata-se de manter um sistema de apoio à volta da pessoa que vive com EM/SFC.

Recursos recomendados para apoiar os cuidadores de pacientes com EM/SFC grave:

[Como ser um negociador exigente enquanto cuidador de doentes com EM/SFC](#)

[Folheto sobre saúde mental do prestador de cuidados](#)

[Webinar para cuidadores de EM/SFC grave Guia de recursos para cuidadores](#)

[Transcrição Registo Página Web da Sabedoria do Cuidador \(rica em recursos e grupos mensais de apoio em linha\)](#)

Conclusão

Cuidar de alguém com EM/SFC ou COVID Longa requer um profundo compromisso emocional, físico e logístico—e os cuidadores desempenham um papel fundamental na manutenção desses cuidados. Ao validar a experiência do cuidador, oferecendo ferramentas práticas, facilitando o acesso aos serviços e reservando tempo para visitas contínuas, os médicos podem ajudar a manter não só o bem-estar do cuidador, mas também a estabilidade e a ligação de toda a parceria de cuidados entre cuidador e doente. O apoio ao cuidador não é uma tarefa separada—é uma parte central dos cuidados centrados na pessoa e na relação.



CAPÍTULO 18: DEFICIÊNCIA E ADAPTAÇÕES



Introdução

Os doentes com EM/SFC, COVID Longa e doenças crónicas associadas a infecções (IACC) sofrem frequentemente de deficiências funcionais substanciais que limitam significativamente a sua capacidade de realizar actividades diárias, manter um emprego ou frequentar a escola. Estas incapacidades não são frequentemente indetificadas por testes de diagnóstico padrão, contribuindo para o sub-reconhecimento da doença e para atrasos na obtenção de apoios adequados. Os médicos têm um papel fundamental na identificação, documentação e defesa destas deficiências/incapacidades para apoiar os pedidos de adaptações laborais e escolares e as reivindicações de estatutos de incapacidade/invalidéz.

18.1 Elementos essenciais da documentação

A documentação clínica exacta e específica é essencial para apoiar os pedidos de adaptações ou benefícios para pessoas com deficiência. Os seguintes elementos devem ser incluídos nos seus registos:

1. Curso detalhado dos sintomas e flutuações

- Documentar a gravidade e a imprevisibilidade (por exemplo, dias bons vs. dias maus).
 - *Exemplo: "O doente tem 3-4 dias maus por semana. Nos dias maus, fica principalmente confinado à cama, necessita da assistência de um cuidador para as refeições e precisa de apoio para a mobilidade básica, como ir à casa de banho."*
- Incluir descrições de mal-estar pós-esforço (PEM) desencadeado pela atividade:
 - *Exemplo: "Depois de assistir à licenciatura da filha, a doente passou todo o dia seguinte acamada a recuperar da PEM."*

2. Métricas de incapacidade funcional

- Utilize métricas como as horas de atividade vertical (em inglês, HUA), o questionário "Good Day/Bad Day" e testes objectivos de intolerância ortostática.
 - *Exemplo: "O doente só consegue tolerar 4 horas com os pés no chão nos dias bons e menos de 1 hora com os pés no chão nos dias maus. O doente é capaz de realizar 2 a 3 das seguintes tarefas simples nos bons: cuidar da roupa, preparar uma refeição simples e andar de carro para ir a uma consulta médica. Nos maus, o doente não é capaz de realizar estas tarefas simples e está essencialmente confinado à cama, necessitando de assistência para comer e beber e ir à casa de banho."*

3. Impacto nas actividades da vida diária

- Especificar as capacidades perdidas (por exemplo, incapacidade de cozinhar, vestir-se sem intervalos de descanso).
- Considerar a avaliação domiciliária da terapia ocupacional.
 - *Exemplo: "O doente necessita da assistência dos prestadores de cuidados para as actividades básicas de vida diária, incluindo vestir-se, preparar refeições e tomar banho. O doente só tolera tomar banho uma vez por semana e não consegue sentar-se direito durante mais de 10 minutos de cada vez."*

4. Resultados do teste ortostático

- Incluir dados objectivos do teste "table tilt test" de 10 min ou o "NASA lean test" que comprovem a incapacidade autonómica.
 - *Exemplo: "O doente teve taquicardia e síncope após 4 minutos de pé durante o 'Nasa Lean Test de 10 minutos.'"*
 - *Exemplo: "Embora a função cardíaca e a pressão arterial do doente estivessem dentro dos valores normais durante o teste 'NASA Lean Test de 10 minutos,' o doente apresentava sinais e sintomas óbvios de hipoperfusão cerebral, incluindo deficiências cognitivas (especificamente, a incapacidade de seguir comandos básicos e responder a perguntas) e acrocianose das mãos e dos pés, que foram parcialmente aliviados com compressão abdominal e deitado com as pernas elevadas durante 10 minutos."*



5. Dados de testes cognitivos ou neurocognitivos

- Considerar a avaliação da terapia da fala.
- Considerar uma avaliação neurocognitiva.
- Os défices de cognição, comunicação e linguagem, juntamente com os sintomas físicos, podem justificar adaptações no local de trabalho e a deficiência.
- Especificar os défices de comunicação (por exemplo, atraso no tempo de resposta, aumento dos pedidos de repetição/esclarecimento, demora na recolção de palavras, falta de clareza ou de um processo de pensamento linear, dificuldade em manter o tema, tempo de leitura prolongado).
- Registar quaisquer outros sintomas de comunicação (por exemplo, alterações da fala ou da voz) ou sintomas físicos, incluindo dores de cabeça, cansaço visual, intolerância sensorial, tonturas, etc.
- Documentar o tempo decorrido até ao aparecimento dos sintomas e se considera que uma componente cognitiva da consulta afectou o doente (por exemplo, utilização do ecrã, leitura, resposta a perguntas, etc.)
- Documentar os sintomas retardados (por exemplo, se o doente teve PEM após a sessão e quanto tempo demorou a desaparecer)
 - *Exemplo: "Tanto nesta sessão como na anterior, o doente não conseguiu continuar para além de 35 minutos de terapia, que incluiu leitura, educação e discussão colaborativa. Relatou sintomas de tonturas, cansaço visual, aumento da sensibilidade ao som e disfunção cognitiva. Clinicamente, demonstrou um discurso lento e hesitante, com dificuldades frequentes em encontrar palavras, processos de pensamento tangenciais e incompletos e uma compreensão diminuída. Atualmente, continua a apresentar uma baixa tolerância a breves períodos de actividades cognitivamente exigentes, mesmo quando está sentado."*

6. Tratamentos experimentados e falhados

- Documentar as tentativas de gerir os sintomas, mostrando que a incapacidade persiste apesar das intervenções.
 - *Exemplo: "Os sintomas do doente melhoraram desde a implementação de estratégias de estimulação da atividade e do início do tratamento com cromoglicato de sódio e ivabradina, mas o doente ainda só consegue sentar-se direito durante 4 horas/dia e necessita de assistência nas atividades da vida diária."*

18.2 Encaminhamento para avaliação cognitiva especializada

A avaliação neurocognitiva formal continua a ser a análise padrão para documentar o défice cognitivo na EM/SFC e na COVID Longa.

Quando se trata de encaminhar para avaliação:

- Procurar médicos familiarizados com EM/SFC/COVID Longa.
- Pedido:
 - Sessões mais curtas
 - Pausas para descanso incorporadas
 - Opção de dividir os ensaios em dois dias (para captar PEM)
 - A documentação da exacerbação tardia dos sintomas é importante para registar a PEM e para identificar o tempo que demora a desaparecer.
- Estas avaliações são especialmente úteis para:
 - Pedidos de indemnização por incapacidade
 - Acomodações académicas/adaptações ao posto de trabalho
 - Diagnóstico diferencial
 - Apresentações atípicas ou desproporcionadas de dificuldades cognitivas





18.3 Apoio aos pedidos de pensão de invalidez

- **Teste de Exercício Cardiopulmonar (CPET em inglês)**
 - O teste de exercício cardiopulmonar (CPET em inglês) de 2 dias revela uma redução da capacidade aeróbica e do limiar anaeróbico (útil para os casos de pensão de invalidez (da segurança social, no caso português), mas pode induzir uma PEM severo). Utilizar com precaução e implementar apoios pré/pós. Ver o capítulo PEM para mais informações.
- **Linguagem médico-legal para documentação**
 - Evite termos vagos como "fadiga crónica". Em vez disso, use:
 - *"O doente preenche os critérios de diagnóstico de EM/SFC, tal como definidos pelo IOM (2015), com mal-estar pós-esforço incapacitante (PEM), disfunção autonómica e défice cognitivo."*
 - *"A incapacidade funcional é equivalente a uma insuficiência cardíaca grave ou a uma esclerose múltipla avançada."*
 - Descrever com exatidão a apresentação física e cognitiva do doente nas consultas, quer à distância quer presenciais.
 - Evite descritores vagos como "aparência saudável", uma vez que podem deturpar o estado do doente. Em vez disso, forneça observações objectivas, como alterações cognitivas, postura física (por exemplo, esforços para elevar as pernas, reclinar-se durante a consulta), indicadores autonómicos (por exemplo, alterações no tamanho das pupilas) e quaisquer outros sinais clínicos relevantes observados durante o encontro.

Recursos para pessoas com deficiência:

- [Recursos da Coligação de Clínicos EM/SFC](#)
- [Documentar a incapacidade na EM/SFC](#) (Podell, Dimmock, Comerford, 2019)
- [Documentação médica da incapacidade em casos de EM/SFC](#) (Frontiers in Pediatrics, 2019)
- [Disability in EM/SFC](#) (Relatório da Academia Nacional de Medicina, Apêndice C.)
- [Apresentação de provas médicas para pessoas com EM/SFC](#) (SSA)
- [Avaliação da incapacidade de doentes com fibromialgia](#) (SSA)
- [Orientações sobre COVID Longa como deficiência ao abrigo da ADA, da Secção 504 e da Secção 1557](#)





18.4 Adaptações no local de trabalho

As pessoas com EM/SFC ou COVID Longa podem hesitar em solicitar adaptações ao local de trabalho devido ao medo de perder o emprego ou ao estigma da doença. Os médicos podem ajudar os doentes a compreender os seus direitos e a identificar apoios práticos.

Papel do profissional de saúde

- Ofereça documentação que instrua o empregado e empregador sem revelar pormenores desnecessários que possam pôr em risco a segurança do emprego.
- Incentivar a comunicação com os empregadores sobre as adaptações numa fase inicial.

Adaptações

- **Contacto de emergência/apoio durante exacerbações de sintomas**
 - Durante os episódios de PEM ou de disfunção autonómica (POTS/IO), os trabalhadores podem ter dificuldade em comunicar eficazmente as suas necessidades e podem necessitar de assistência adicional para gerir os sintomas ou organizar o transporte para casa. Para se prepararem para estas situações, os trabalhadores devem designar uma pessoa de apoio que possa notificar o empregador se não conseguirem comunicar a necessidade de faltar ao trabalho ou de se ausentar.
- **Comunicação com o empregador**
 - Os trabalhadores devem informar a entidade patronal o mais cedo possível sobre a necessidade de adaptações e procurar compreender quais as opções disponíveis e o processo para as pôr em prática.
- **Adaptações comuns**
 - **Flexibilidade de assiduidade no trabalho**
 - Opções de trabalho remoto ou híbrido
 - Horários de trabalho flexíveis
 - Permitir que o empregado saia mais cedo ou chegue mais tarde, quando necessário.
 - Permitir a opção de participar remotamente nas reuniões.
 - Permitir pausas de descanso frequentes ou prolongadas quando necessário.
 - Permitir que os trabalhadores trabalhem quando têm mais energia.
 - **Flexibilidade de tarefas**
 - Permitir prazos flexíveis.
 - Se possível, propor tarefas alternativas.
 - **Físico**
 - Permitir dispositivos de assistência e auxiliares de mobilidade.
 - Disponibilizar casas de banho acessíveis e permitir pausas frequentes para ir à casa de banho.
 - Fotossensibilidade
 - Permitir óculos de sol ou óculos de proteção contra a luz azul.
 - Fornecer protectores de ecrã que reduzam a luz azul ou o brilho.
 - Permitir o ajuste das definições do ecrã do computador.
 - Capacidade de diminuir ou ajustar a iluminação
 - Permitir que a câmara esteja desligada durante as reuniões.



CAPÍTULO 18: DEFICIÊNCIA E ADAPTAÇÕES



Sensibilidade a sons

- Disponibilizar um espaço de trabalho silencioso.
- Permitir o uso de tampões auriculares ou auscultadores com cancelamento de ruído.
- Disponibilizar software de transcrição de discurso para texto como alternativa à escrita manual ou digitação.
- Proporcionar um posto de trabalho ergonomicamente adequado.
- Permitir o acesso a alimentos e bebidas durante o trabalho.

Cognitivo

- Promover a realização de uma tarefa de cada vez (monotarefa) em vez de multitarefa.
- Disponibilizar lembretes de tarefas.
- Fornecer instruções por escrito.
- Limitar distrações/interrupções.
- Disponibilizar um espaço de trabalho tranquilo, com mínima estimulação sensorial ou interação social.
- Gravar reuniões e fornecer transcrições posteriormente.
- Disponibilizar software de leitura de ecrã.

Intolerância ortostática

- Permitir a opção de se deitar com as pernas elevadas.
- Permitir a opção de trabalhar sentado, idealmente com as pernas elevadas, ou utilizar uma cadeira de gravidade zero.
- Disponibilizar um monitor/ecrã ajustável em diferentes posições.

Alergias e sensibilidades químicas

- Implementar políticas de escritório sem fragrâncias.
- Utilizar produtos de limpeza não tóxicos, sem perfume ou sem fragrância.
- Disponibilizar opções alimentares adequadas a pessoas com alergias e sensibilidades.
- Permitir o uso de purificadores de ar.
- Substituir regularmente os filtros de ar.
- Permitir o uso de máscara no local de trabalho.

Acessibilidade

- Dístico de estacionamento para pessoa com deficiência.
- Espaço de trabalho privado e acessível a pessoas com deficiência.
- Apoio no transporte para o local de trabalho.
- Permitir que o trabalhador grave reuniões ou que outra pessoa tome notas por si.
- Disponibilizar áreas de descanso no local de trabalho.
- Permitir o uso de dispositivos de apoio ou ajudas à mobilidade.
- Permitir o uso de tecnologias de apoio.

Colaboração com profissionais de reabilitação (Terapia Ocupacional, Fisioterapia, Terapia da Fala)

- Caso exista dificuldade ou incerteza na definição de adaptações adequadas, pode ser útil encaminhar para profissionais de reabilitação.

Recursos para adaptações no trabalho

[Recomendações para EM/SFC da Rede de Acomodações no Trabalho dos EUA \(JAN\)](#)





18.5 Adaptações escolares

Os funcionários da escola devem ser informados desde o início e lembrados com frequência de que os sintomas de EM/SFC podem ser imprevisíveis e variar rapidamente. É essencial educar os funcionários sobre o papel que desempenham no bem-estar do aluno, pois eles podem não perceber como as acomodações e o acompanhamento consistente podem influenciar os resultados de saúde. Uma vez que os alunos com EM/SFC ou COVID Longa podem não estar cientes das suas opções ou não ter a certeza de como navegar no processo, ajudá-los a identificar e implementar adaptações na escola pode fazer uma diferença significativa, embora muitas vezes invisível, na sua capacidade de se envolver e recuperar.

Papel do profissional de saúde

- Educar as escolas sobre a flutuação dos sintomas e o impacto da PEM, POTS, etc.
- Escrever cartas al
- Recomendar a inclusão de orientações de gestão do PEM para professores, enfermeiros, etc.

Adaptações comuns

- **Contacto de emergência/apoio durante exacerbações de sintomas:**
 - Durante os episódios de PEM ou disfunção autonómica, os alunos podem ter dificuldade em comunicar eficazmente as suas necessidades e podem necessitar de assistência adicional para gerir os sintomas ou organizar o transporte para casa.

Comunicação com a escola

- Para se prepararem para estas situações, os alunos devem designar uma pessoa de apoio que possa avisar os professores ou o pessoal escolar se não conseguirem comunicar a necessidade de faltar às aulas ou de sair mais cedo.
- Os pais devem fornecer recursos para que o pessoal saiba como os ajudar durante estes episódios.
- **Flexibilidade de atribuição**
 - Os alunos e os seus pais devem notificar imediatamente a escola sobre a necessidade de adaptações, a fim de explorar as opções disponíveis e compreender os passos necessários para as implementar.
 - Os alunos e os seus pais devem reunir-se com os conselheiros académicos e os professores desde o início para discutir o que o aluno pode realisticamente alcançar com o apoio de adaptações.
- **Flexibilidade de assiduidade**
 - Permitir prazos flexíveis.
 - Proporcionar tarefas alternativas (o domínio sobre a quantidade).
- **Flexibilidade dos exames**
 - Permitir que o aluno falte à aula ou saia mais cedo.
 - Permitir a opção de participar à distância.
 - Permitir que o aluno mude de posição (por exemplo, opção de se deitar com as pernas elevadas).
 - Marcar o exame para uma altura em que o aluno tenha mais energia durante o dia.
 - Permitir que o aluno faça parte do exame num dia e o conclua num dia diferente.
 - Reserve um espaço privado e tranquilo, com o mínimo de distrações, para realizar o exame.
 - Permitir intervalos para descanso durante o exame e a possibilidade de o aluno se deitar ou ir à casa de banho quando necessário.
 - Permitir que o aluno coma e beba durante os exames.
 - Permitir métodos de teste alternativos (por exemplo, verbal vs. escrito).

CAPÍTULO 18: DEFICIÊNCIA E ADAPTAÇÕES



Acessibilidade

- Cartão de estacionamento para pessoas com deficiência
- Dormitórios privados, acessíveis a pessoas com deficiência
- Apoio no transporte para as aulas
- Permitir que os alunos gravem as aulas ou que outra pessoa tome notas por eles.
- Proporcionar zonas de repouso silenciosas e pouco sensoriais no campus.
- Permitir que o aluno saia da aula para ir à casa de banho ou ter acesso a comida/bebida, quando necessário. Permitir a utilização de dispositivos de assistência ou auxiliares de mobilidade.

Colaboração com os prestadores de serviços de reabilitação (terapia ocupacional, fisioterapia, terapia da fala)
Se se sentir desconfortável ou não tiver a certeza de quais as adaptações a sugerir, poderá ser útil encaminhar para prestadores de serviços de reabilitação.

Recursos de adaptações escolares

- [Acomodações ambientais para estudantes universitários afectados por EM/SFC](#)
- [Ficha informativa sobre as escolas da Open Medicine Foundation \(OMF\)](#)
- [Recomendações para EM/SFC da Rede de Acomodações no Trabalho dos EUA \(JAN\)](#)
- [Satisfazer as necessidades educativas dos jovens doentes com EM/SFC EM/SFC em crianças: Informação para professores e escolas \(CDC\)](#)





1. Aich A, Afrin LB, Gupta K. Mast Cell-Mediated Mechanisms of Nociception. *Int J Mol Sci.* 2015 Dec 4;16(12):29069-92. doi: 10.3390/ijms161226151. PMID: 26690128; PMCID: PMC4691098.
2. Afrin LB, Ackerley MB, Bluestein LS, et al. Diagnosis of mast cell activation syndrome: a global "consensus-2". *Diagnosis (Berl).* 2020.10.1515/dx-20200005.
3. Al-Aly, Z., Davis, H., McCorkell, L. et al. Long COVID science, research and policy. *Nat Med* (2024). <https://www.aamc.org/data-reports/data/2022-physician-specialty-data-report-executive-summary>
4. Allen, Baxter, et al. "Neurogenic orthostatic hypotension with critical illness neuropathy treated with droxidopa." *Autonomic Neuroscience*, vol. 198, Julho 2016, pp. 8–9, <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2016.07.002>.
5. Anderson, Jake W., et al. "Cognitive Function, Health-Related Quality of Life, and Symptoms of Depression and Anxiety Sensitivity Are Impaired in Patients with the Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS)." *Frontiers in Physiology*, vol. 5, 2014, <https://doi.org/10.3389/fphys.2014.00230>.
6. Anesthesia. 2022 Setembro;77(9):1039-1050. doi: 10.1111/anae.15801. Epub 2022 Julho 18. PMID: 35848380; PMCID: PMC9350079.
7. Appelman B, Charlton BT, Goulding RP, et al. Muscle abnormalities worsen after post-exertional malaise in long COVID. *Nat Commun.* 2024;15(1):17. Publicado 2024 Janeiro 4. doi:10.1038/s41467-023-44432-3
8. Au L, Capotescu C, Eyal G, Finestone G. Long covid and medical gaslighting: Dismissal, delayed diagnosis, and deferred treatment. *SSM Qual Res Health.* 2022 Dec;2:100167. doi: 10.1016/j.ssmqr.2022.100167. Epub 2022 Setembro 7. PMID: 36092770; PMCID: PMC9448633.
9. Bai C, Wang Z, Guan J, Jin K, Ding Y, Ji X, Meng R. Clinical characteristics and neuroimaging findings in eagle syndrome induced internal jugular vein stenosis. *Ann Transl Med.* 2020;8(4):97. doi:10.21037/atm.2019.12.32
10. Baraniuk, James N. "Review of the Midbrain Ascending Arousal Network Nuclei and Implications for Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome (ME/CFS), Gulf War Illness (GWI) and Postexertional Malaise (PEM)." *Brain Sciences*, vol. 12, no. 2, 2022, p. 132., <https://doi.org/10.3390/brainsci12020132>.
11. Basilar Invagination. Basilar Invagination | Boston Children's Hospital, www.childrenshospital.org/conditions/basilar-invagination. Acedido 1 Outubro 2023.
12. Bateman L, Basted AC, Bonilla HF, et al [the US ME/CFS Clinician Coalition]. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Essentials of Diagnosis and Management. *Mayo Clin Proc.* 2021 Novembro;96(11):2861-2878. doi: 10.1016/j.mayocp.2021.07.004. Epub 2021 Agosto 25. PMID: 34454716
13. Bell DS. A Parents Guide to CFIDS: How to be an Advocate for Your Child with Chronic Fatigue Immune Dysfunction. New York: Haworth Medical Press; 1999.
14. Bell DS, Jordan K, Robinson M. Thirteen-year follow-up of children and adolescents with chronic fatigue syndrome. *Pediatrics.*
15. Beta-Blockers: How Do Genes Influence Dosage?, www.gbhealthwatch.com/Trait-Beta-Blocker-Response.php. Acedido 22 Setembro 2024.
16. Bourmistrova, Nicole Wallbridge, et al. "Long-Term Effects of COVID-19 on Mental Health: A Systematic Review." *Journal of Affective Disorders*, vol. 299, 2022, pp. 118–125., <https://doi.org/10.1016/j.jad.2021.11.031>.
17. Bourne, Kate M., et al. "Compression Garment Reduces Orthostatic Tachycardia and Symptoms in Patients with Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome." *Journal of the American College of Cardiology*, vol. 77, no. 3, 2021, pp. 285–296., <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.11.040>.
18. Brind'Amour, Katie, et al. "Katie Brind'Amour, PhD, MS, Ches." *Pediatrics Nationwide*, Katie Brind'Amour, PhD, MS, CHES <https://pediatricsnationwide.org/wp-content/uploads/2021/03/Katie-B-portrait.gif>, 22 Março 2021, pediatricsnationwide.org/2019/10/10/a-new-therapeutic-era-in-pediatric-functional-and-motility-disorders/.
- 19.





19. Bulbena, Antoni, et al. "Joint Hypermobility, Anxiety and Psychosomatics: Two and a Half Decades of Progress toward a New Phenotype." *Clinical Challenges in the Biopsychosocial Interface*, 2015, pp. 143–157., <https://doi.org/10.1159/000369113>.
20. Bulbena, Antonio, and Guillem Pailhez. *Somatic Conditions Intrinsic to Anxiety Disorders*. INTECH Open Access Publisher, 2011.
21. Bulbena-Cabré, Antonio, et al. "Joint Hypermobility Links with Anxiety: History and Present." *International Musculoskeletal Medicine*, vol. 33, no. 4, 2011, pp. 132–136., <https://doi.org/10.1179/175361511x13153160075017>.
22. Campen CLMCV, Rowe PC, Visser FC. Orthostatic Symptoms and Reductions in Cerebral Blood Flow in Long-Haul COVID-19 Patients: Similarities with Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. *Medicina (Kaunas)*. 2021;58(1):28. Publicado 2021 Dezembro 24. doi:10.3390/medicina58010028
23. Capuron L, et al. *Neuropsychopharmacology* 2007;32:2384-92; Younger J, et al. *J Womens Health* 2016;25:752-60; Stringer EA, et al. *J Transl Med* 2013;11:93.
24. Carroll, Matthew B. "Hypermobility spectrum disorders: A Review." *Rheumatology and Immunology Research*, vol. 4, no. 2, 1 Junho 2023, pp. 60–68, <https://doi.org/10.2478/rir-2023-0010>.
25. Carruthers BM, Jain AK, De Meirleir KL, Peterson DL, Klimas NG, Lerner AM, Bested AC, Flor-Henry P, Joshi P, Powles AP, Sherkey JA, van de Sande MI. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome: Clinical Working Case Definition, Diagnostic and Treatment Protocols. *Journal of Chronic Fatigue Syndrome*. 2003;11(2):7-115. doi:10.1300/J092v11n01_02 (Canadian Consensus Criteria)
26. Carruthers BM, van de Sande MI, De Meirleir KL, et al. Myalgic encephalomyelitis: International Consensus Criteria *J Intern Med*. 2011;270(4):327-338. doi:10.1111/j.1365-2796.2011.02428.x
27. Castori M, Sperduti I, Celletti C, Camerota F, Grammatico P. Symptom and joint mobility progression in the joint hypermobility syndrome (Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type). *Clin Exp Rheumatol*. 2011 Nov-Dez; 29(6):998-1005. PMID: 22208933.
28. Centers for Disease Control and Prevention. Considerations for Pediatric ME/CFS. Atualizado Maio 11, 2024. Acedido Maio 5, 2025.
29. Centers for Disease Control and Prevention. IOM 2015 Diagnostic Criteria. Atualizado Maio 22, 2024. Acedido Maio 5, 2025.
30. Centers for Disease Control and Prevention. ME/CFS in Children: Information for Teachers and Schools. Atualizado Maio 7, 2024. Acedido Maio 5, 2025.
31. Chertow, Daniel, et al. "SARS-COV-2 Infection and Persistence throughout the Human Body and Brain." 2021, <https://doi.org/10.21203/rs.3.rs-1139035/v1>.
32. Chu L, Valencia IJ, Garvert DW, Montoya JG. Deconstructing post-exertional malaise in myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome: A patient-centered, cross-sectional survey. *PLoS One*. 2018;13(6). Publicado a 2018 Junho 1. doi:10.1371/journal.pone.0197811.
33. Chumpitazi, Bruno & Shulman, Robert. (2016). Underlying molecular and cellular mechanisms in childhood irritable bowel syndrome. *Molecular and cellular pediatrics*. 3. 11. 10.1186/s40348-016-0036-8.
34. Cleveland Clinic medical. "May-Thurner Syndrome: Causes, Symptoms & Treatment." Cleveland Clinic, my.clevelandclinic.org/health/diseases/17213-may-thurner-syndrome. Acedido 30 Setembro 2023.
35. Cook DB, Light AR, Light KC, et al. Neural consequences of post-exertion malaise in Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. *Brain Behav Immun*. 2017;62:87-99. doi:10.1016/j.bbi.2017.02.009



36. Crawley EM, Emond AM, Sterne JA. Unidentified Chronic Fatigue Syndrome/myalgic encephalomyelitis (CFS/ME) is a major cause of school absence: surveillance outcomes from school-based clinics. *BMJ Open*. 2011;1(2). doi:10.1136/bmjopen-2011-000252
37. Craniocervical Instability & Surgical Treatment." Dr. Gilete, 14 Junho 2023, drgilete.com/craniocervical-instability-ehler-danlos/.
38. Davalos, D., Grutzendler, J., Yang, G., Kim, J. V., Zuo, Y., Jung, S., Littman, D. R., Dustin, M. L., & Gan, W. B. (2005). ATP mediates rapid microglial response to local brain injury in vivo. *Nature Neuroscience*, 8(6), 752–758. <https://doi.org/10.1038/nn1472>. PMID: 15895084.
39. De Kimpe, A.; Crijnen, B.; Kuijper, J.; Verhulst, I.; Van der Ploeg, Y. Care for ME Survey of ME Patients about Their Experiences with Health Care in The Netherlands. 2016. Disponível online: (acedido a 18 Dezembro 2021).
40. Dialogues for a Neglected Illness – Educational film series on Severe ME/CFS <https://www.dialogues-mecfs.co.uk/films/severeme/>
41. Domingo, Francesca Reyes, et al. "Prevalence of Long-Term Effects in Individuals Diagnosed with Covid-19: An Updated Living Systematic Review." 2021, <https://doi.org/10.1101/2021.06.03.21258317>.
42. Doolan, Brent J., et al. "Extracutaneous features and complications of the ehlers-danlos syndromes: A systematic review." *Frontiers in Medicine*, vol. 10, 23 Janeiro 2023, <https://doi.org/10.3389/fmed.2023.1053466>.
43. Dori, A., Lopate, G., Keeling, R. and Pestronk, A. (2015), Myovascular innervation: Axon loss in small-fiber neuropathies. *Muscle Nerve*, 51: 514-521. doi:10.1002/mus.24356
44. Dowsett EG, Colby J. Long-term sickness absence due to ME/CFS in UK schools: an epidemiological study with medical and educational implications. *J Chronic Fatigue Syndr*. 1997;3(2):29-42. doi:10.1300/J092v03n02_04
45. Eccles, Jessica A, et al. "Is joint hypermobility linked to self-reported non-recovery from covid-19? case-control evidence from the British covid symptom study Biobank." *BMJ Public Health*, vol. 2, no. 1, Fevereiro 2024.
46. Edvinsson L, Cervos-Navarro J, Larsson LI, et al. Regional distribution of mast cells containing histamine, dopamine or 5-hydroxytryptamine in the mammalian brain. *Neurology*. 1977;27:878–884.
47. Estes ML, McAllister AK. Immune mediators in the brain and peripheral tissues in autism spectrum disorder. *Nat Rev Neurosci*. 2015;16:469–486.
48. Fargen KM, Coffman S, Torosian T, Brinjikji W, Nye BL, Hui F. "Idiopathic" intracranial hypertension: An update from neurointerventional research for clinicians. *Cephalalgia*. 2023;43(4).
49. Farzam, Khashayar. "Beta Blockers." *StatPearls [Internet]*., U.S. National Library of Medicine, 22 Agosto 2023, www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532906/.
50. Fernandez, Aurore, et al. "Small fiber neuropathy in hypermobile Ehlers Danlos syndrome/hypermobility spectrum disorder." *Journal of Internal Medicine*, vol. 292, no. 6, 2022, pp. 957–960, <https://doi.org/10.1111/joim.13539>.
51. Fischer, Lorenz, et al. "Regulation of Acute Reflectory Hyperinflammation in Viral and Other Diseases by Means of Stellate Ganglion Block. A Conceptual View with a Focus on Covid-19." *Autonomic Neuroscience*, vol. 237, 2022, p. 102903., <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2021.102903>.
52. Fludrocortisone. Elsevier's Healthcare Hub, elsevier.health/en-US/preview/fludrocortisone. Acedido 22 Setembro 2024.
53. Fluge Ø, Mella O, Bruland O, et al. Metabolic profiling indicates impaired pyruvate dehydrogenase function in myalgic encephalopathy/chronic fatigue syndrome. *JCI Insight*.
54. "Fox RJ, Althouse A, Barthor C, et al. Diagnosis of Mast Cell Activation Syndrome: A Global Consensus-2.
55. Frossi B, Mion F, Sibilano R, et al. Is it time for a new classification of mast cells? What do we know about mast cell heterogeneity? *Immunol Rev*. 2018;282:35–46.
56. Fu, Qi, and Benjamin D. Levine. "Exercise and non-pharmacological treatment of pots." *Autonomic Neuroscience*, vol. 215, Dezembro 2018, pp. 20–27, <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2018.07.001>.
57. Galiegue, Sylvaine, et al. "The Peripheral Benzodiazepine Receptor: A Promising Therapeutic Drug Target." *Current Medicinal Chemistry*, vol. 10, no. 16, 2003, pp. 1563–1572., <https://doi.org/10.2174/0929867033457223>.



58. Ganesh R, Munipalli B. Long COVID and hypermobility spectrum disorders have shared pathophysiology. *Front Neurol.* 2024 Setembro 5;15:1455498. doi: 10.3389/fneur.2024.1455498. PMID: 39301475; PMCID: PMC11410636.
59. Gastric Pacemakers. Questions and Answers in MRI, mriquestions.com/gastric-pacemakers.html. Acedido 30 Setembro 2023.
60. Gilete, Vincenc. "Biomechanical Issues (CCI, AAI, OTC), ME/CFS, Long COVID & Hypermobility Syndrome." Long-COVID & Post-Viral Syndrome Echo. https://www.youtube.com/watch?v=YDp9otBy6fE&list=PL-OZ_5Cqdc31ZpQRCC5kDt56TnzUOKt4O&index=29.
61. Greenhalgh T., Sivan M., Perlowski A., Nikolich J. Ž. (2024). Long COVID: a clinical update. *The Lancet.* ISSN 0140- 6736. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39096925/> Rehabilitation would normally include pacing strategies
62. Gross RS, Thaweethai T, Kleinman LC, et al. Characterizing Long COVID in Children and Adolescents. *JAMA.* 2024;332(14):1174–1188. doi:10.1001/jama.2024.12747
63. Gutierrez S; Warner T; McCormack E; Werner C; Mathkour M; Iwanaga J; Uz A; Dumont AS; Tubbs RS; "Lower Cranial Nerve Syndromes: A Review." *Neurosurgical Review*, U.S. National Library of Medicine, pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32638140
64. Hardcastle et al., "What Is Known About Severe and Very Severe Chronic Fatigue Syndrome?" *Fatigue* (2017) <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/21641846.2017.1318087>
65. Harris E. Millions of US Children Experience Range of Long COVID Effects. *JAMA.* 2024;331(9):726. doi:10.1001/jama.2024.0356
66. Haunhorst S, Bloch W, Wagner H, Ellert C, Krüger K, Vilser DC, Finke K, Reuken P, Pletz MW, Stallmach A, Puta C. Long COVID: a narrative review of the clinical aftermaths of COVID-19 with a focus on the putative pathophysiology and aspects of physical activity. *Oxf Open Immunol.* 2022 Setembro 16;3(1). doi: 10.1093/oxfimm/iqac006. PMID: 36846561; PMCID: PMC9494493.
67. Henderson, Fraser C., Claudiu Austin, et al. "Neurological and spinal manifestations of the Ehlers–danlos syndromes." *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, vol. 175, no. 1, 2017, pp. 195– 211, <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31549>
68. Higgins JNP, Axon PR, Lever AML. Life changing response to successive surgical interventions on cranial venous outflow: A case report on chronic fatigue syndrome. *Front Neurol.* 2023 Março 30;14:1127702. doi: 10.3389/fneur.2023.1127702. PMID: 37064208; PMCID: PMC10097901.
69. Higgins JNP, Pickard JD, Lever AML. Chronic fatigue syndrome and idiopathic intracranial hypertension: Different manifestations of the same disorder of intracranial pressure? *Med Hypotheses.* 2017 Agosto;105:6-9. doi: 10.1016/j.mehy.2017.06.014. Epub 2017 Junho 24. PMID: 28735654.
70. Higgins JNP, Pickard JD. A paradigm for chronic fatigue syndrome: caught between idiopathic intracranial hypertension and spontaneous intracranial hypotension; caused by cranial venous outflow obstruction. *Fatigue.* 2021 Julho 3;9(3):139-147. doi: 10.1080/21641846.2021.1956223. Epub 2021 Julho 26. PMID: 36514384; PMCID: PMC7613918.
71. Identifying and Managing Suicidality in ME/CFS – Bateman Horne Center <https://batemanhornecenter.org/wp-content/uploads/filebase/providers/Identifying-Managing-Suicidality-in-MECFS.pdf>
72. Institute of Medicine. *Beyond Myalgic Encephalomyelitis: Redefining an Illness.* Washington (DC): National Academies Press (US); 2015 Fevereiro 10. ISBN-13: 978-0-309-31689-7 ISBN-10: 0-309-31689-8
73. International Association for Chronic Fatigue Syndrome/Myalgic Encephalomyelitis. For Healthcare Professionals: Educational resources. Published November 2, 2022. Acedido Maio 5, 2025.
74. International Association for Chronic Fatigue Syndrome/Myalgic Encephalomyelitis. Pediatric ME/CFS Management Resources. Published 2022. Acedido Maio 5, 2025.
75. Iyengar S, Johnson KW, Ossipov MH, Aurora SK. CGRP and the Trigeminal System in Migraine.
76. Iyengar S, Ossipov MH, Johnson KW. The role of calcitonin gene-related peptide in peripheral and central pain mechanisms including migraine. *Pain.* 2017;158(4):543–559.



77. Jacob D. Meyer, Alan R. Light, Sanjay K. Shukla, Derek Clevidence, Steven Yale, Aaron J. Stegner & Dane B. Cook (2013) Post-exertion malaise in chronic fatigue syndrome: symptoms and gene expression, *Fatigue: Biomedicine, Health & Behavior*, 1:4, 190-209, DOI: 10.1080/21641846.2013.838444
78. Jason LA, Bell DS, Rowe K, et al. A Pediatric Case Definition for Myalgic Encephalomyelitis and Chronic Fatigue Syndrome. *Journal of Chronic Fatigue Syndrome*. 2006;13(2-3):1-44. doi:10.1300/J092v13n02_01
79. Jason LA, Benton M, Torres-Harding S, Muldowney K. The impact of energy modulation on physical functioning and fatigue severity among patients with ME/CFS. *Patient Education and Counseling*. 2009;77:237–241
80. Jason LA, Boulton A, Porter NS, et al. Classification of Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome by Types of Fatigue. *Behav Med*. 2010;36(1):24-31. doi:10.1080/08964280903521370
81. Jason LA, Katz BZ, Sunnquist M, Torres C, Cotler J, Bhatia S. The Prevalence of Pediatric Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome in a Community-Based Sample. *Child Youth Care Forum*. 2020;49(4):563-579. doi:10.1007/s10566-019-09543-3
82. Jason LA, Porter N, Shelleby E, et al. Examining criteria to diagnose ME/CFS in pediatric samples. *Journal of Behavioral Health and Medicine*. 2014;3(1):186-195. doi:10.1037/h0101049
83. Joseph P, Arevalo C, Oliveira RKF, Faria-Urbina M, Felsenstein D, Oaklander AL, Systrom DM. Insights From Invasive Cardiopulmonary Exercise Testing of Patients With Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. *Chest*. 2021 Aug;160(2):642-651. doi: 10.1016/j.chest.2021.01.082. Epub 2021 Fevereiro 10. PMID: 33577778; PMCID: PMC8727854.
84. Joseph, Phillip, Inderjit Singh, et al. "Exercise pathophysiology in myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome and postacute sequelae of SARS-COV-2." *CHEST*, vol. 164, no. 3, Setembro 2023, pp. 717–726, <https://doi.org/10.1016/j.chest.2023.03.049>.
85. Jungmann, Manuela, et al. "Effects of Cold Stimulation on Cardiac-Vagal Activation in Healthy Participants: Randomized Controlled Trial." *JMIR Formative Research*, vol. 2, no. 2, 2018, <https://doi.org/10.2196/10257>.
86. Katz BZ, Shiraishi Y, Mears CJ, Binns HJ, Taylor R. Chronic fatigue syndrome after infectious mononucleosis in adolescents. *Pediatrics*. 2009;124(1):189-193. doi:10.1542/peds.2008-1879
87. Kaufmann, H., Malamut, R., Norcliffe-Kaufmann, L. et al. The Orthostatic Hypotension Questionnaire (OHQ): validation of a novel symptom assessment scale. *Clin Auton Res* 22, 79–90 (2012).
88. Keller BA, Pryor JL, Giloteaux L. Inability of myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome patients to reproduce VO2peak indicates functional impairment. *J Transl Med*.
89. Kindlon, T. Reporting of harms associated with graded exercise therapy and cognitive behavioral therapy in myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome. *Bull. IACFS/ME* 2011, 19, 59–111.
90. Kingdon et al., "Health Care Responsibility and Compassion – Visiting the Housebound Patient Severely Affected by ME/CFS," *Healthcare* (2020) <https://www.mdpi.com/2227-9032/8/2/197>.
91. Klein J, Wood J, Jaycox JR, et al. Distinguishing features of long COVID identified through immune profiling. *Nature*. 2023;623(7985):139-148. doi:10.1038/s41586-023-06651-y
92. Kohn, Alison, and Christopher Chang. "The relationship between Hypermobile Ehlers-Danlos syndrome (heds), postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS), and mast cell activation syndrome (MCAS)." *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*, vol. 58, no. 3, 2019, pp. 273–297, <https://doi.org/10.1007/s12016-019-08755-8>.
93. Kohno R, Pace LA, Rezaie A, Afrin LB, Molderings GJ. Mast Cell Activation Disorder and Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome: A Clinical Association. *J Am Heart Assoc*. 2021 Sep 7;10(17). doi:10.1161/JAHA.121.021002. Epub 2021 Agosto 16. PMID: 34398691; PMCID: PMC8649306.
94. Komaroff AL, Lipkin WI. ME/CFS and Long COVID share similar symptoms and biological abnormalities: road map to the literature. *Front Med (Lausanne)*. 2023 Jun 2;10:1187163. doi:10.3389/fmed.2023.1187163. PMID: 37342500; PMCID: PMC10278546.
95. Komaroff AL. Advances in Understanding the Pathophysiology of Chronic Fatigue Syndrome. *JAMA*. 2019 Agosto 13;322(6):499-500. doi: 10.1001/jama.2019.8312. PMID: 31276153
96. Larsen K. Occult intracranial hypertension as a sequela of biomechanical internal jugular vein stenosis: A case report. *Anaesth Pain & Intensive Care*. 2018;22(2)



97. Lee, Jihyun, et al. "Clinically accessible tools for documenting the impact of orthostatic intolerance on symptoms and function in ME/CFS." *Work*, vol. 66, no. 2, 20 July 2020, pp. 257–263, <https://doi.org/10.3233/wor-203169>.
98. Li M, Gao X, Rajah GB, et al. Styloidectomy and Venous Stenting for Treatment of Styloid-Induced Internal Jugular Vein Stenosis: A Case Report and Literature Review. *World Neurosurg.* 2019;130:129-132. doi:10.1016/j.wneu.2019.06.169
99. Light AR, Bateman L, Jo D, et al. Gene expression alterations at baseline and following moderate exercise in patients with Chronic Fatigue Syndrome and Fibromyalgia Syndrome. *J Intern Med.* 2012;271(1):64-81. doi:10.1111/j.1365-2796.2011.02405.x
100. Lim EJ, Ahn YC, Jang ES, Lee SW, Lee SH, Son CG. Systematic review and meta-analysis of the prevalence of chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis (CFS/ME). *J Transl Med.* 2020;18(1):100. doi:10.1186/s12967-020-02269-0
101. Liu, Luke D., and Deborah L. Duricka. "Stellate Ganglion Block Reduces Symptoms of Long COVID: A Case Series." *Journal of Neuroimmunology*, vol. 362, 2022, p. 577784., <https://doi.org/10.1016/j.jneuroim.2021.577784>.
102. Local Anaesthetic Guide with Skintel. Skintel, 30 Oct. 2023, skintel.co.nz/treatments/local-anaesthetic/.
103. Li M, Gao X, Rajah GB, et al. Styloidectomy and Venous Stenting for Treatment of Styloid-Induced Internal Jugular Vein Stenosis: A Case Report and Literature Review. *World Neurosurg.* 2019;130:129-132. doi:10.1016/j.wneu.2019.06.169
104. Long Covid and Gjh. The HMSA, www.hypermobility.org/longcovid. Acedido a 17 Agosto 2024.
105. Lopez-Leon S, Wegman-Ostrosky T, Ayuzo Del Valle NC, Perelman C, Sepulveda R, Rebolledo PA, Cuapio A, Villapol S. Long-COVID in children and adolescents: a systematic review and meta-analyses. *Sci Rep.* 2022 Jun 23;12(1):9950. doi: 10.1038/s41598-022-13495-5. PMID: 35739136; PMCID: PMC9226045.
106. Low PA, Sandroni P, Joyner M, Shen WK. Postural tachycardia syndrome (POTS). *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2009 Mar;20(3):352-8. doi: 10.1111/j.1540-8167.2008.01407.x. Epub 2009 Janeiro 16. PMID: 19207771; PMCID: PMC3904426.
107. Younger, J., Noor, N., McCue, R., & Mackey, S. (2013). Low-dose naltrexone for the treatment of fibromyalgia: Findings of a small, randomized, double-blind, placebo-controlled, counterbalanced, crossover trial assessing daily pain levels. **Arthritis & Rheumatism*, 65*(2), 529–538. <https://doi.org/10.1002/art.37734>
108. Lyons JL, Yu X, Hughes JD, Le QT, Jamil A, Bai Y, et al. Elevated basal serum tryptase identifies a multisystem disorder associated with increased TPSAB1 copy number. *Nat Genet.* 2016;48:1564–1569. doi: 10.1038/ng.3696.
109. Ma, Janice E., et al. "Erythromelalgia: A review of medical management options and our approach to management." *Mayo Clinic Proceedings*, vol. 98, no. 1, Janeiro. 2023, pp. 136–149, <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2022.08.005>.
110. Magee C, Jones S, Super S, et al. Internal jugular vein stenosis is common in patients presenting with neurogenic thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2014;2(1):114. doi:10.1016/j.jvsv.2013.10.015
111. Mansoor, Aijaz H. and Upendra Kaul. "Beta-blockers in Cardiovascular Medicine." *Journal of Association of Physicians of India* 57 (2009): 7-12
112. Maria Roma, Colleen L. Marden & Peter C. Rowe (2018) Passive standing tests for the office diagnosis of postural tachycardia syndrome: New methodological considerations, *Fatigue: Biomedicine, Health & Behavior*, 6:4, 179-192, DOI: 10.1080/21641846.2018.1512836
113. Mark Vanness, Christopher R. Snell & Staci R. Stevens (2007) Diminished Cardiopulmonary Capacity During Post- Exertional Malaise, *Journal of Chronic Fatigue Syndrome*, 14:2, 77-85, DOI:





114. Massachusetts MECFS Association. Pediatric ME/CFS: School accommodations. Publicado em 2022. Acedido Maio 5, 2025.
115. Mast Cell Activation Syndrome (MCAS). RTHM, 21 Outubro. 2023, rthm.com/articles/mast-cell-activation-syndrome-mcas/.
116. Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, McDonnell NB, Francomano CA. Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling, and chiari malformation type I in patients with hereditary disorders of connective tissue. *J Neurosurg Spine*. 2007 Dezembro;7(6):601-9. doi: 10.3171/SPI-07/12/601. PMID: 18074684.
117. Molderings, Gerhard J, et al. "Mast cell activation disease: A concise practical guide for diagnostic workup and therapeutic options." *Journal of Hematology & Oncology*, vol. 4, no. 1, 22 Março 2011. doi:10.1186/1756-8722-4-10
118. Monaco, Ashley, et al. "Association of Mast-cell-related conditions with hypermobile syndromes: A review of the literature." *Immunologic Research*, vol. 70, no. 4, 2022, pp. 419–431, <https://doi.org/10.1007/s12026-022-09280-1>.
119. Montoya et al., "Caring for the Patient with Severe or Very Severe ME/CFS," *Healthcare* (2021) <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34683011/>
120. Moore GE, Keller BA, Stevens J, Mao X, Stevens SR, Chia JK, Levine SM, Franconi CJ, Hanson MR. Recovery from Exercise in Persons with Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome (ME/CFS). *Medicina (Kaunas)*. 2023 Março 15;59(3):571. doi: 10.3390/medicina59030571. PMID: 36984572; PMCID: PMC10059925.
121. Mousa, Albier Y, et al. "May-Thurner Syndrome." UpToDate, www.uptodate.com/contents/may-thurner-syndrome?search=may+thurner+syndrome+adult&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1. Acedido a 30 Setembro 2023.
122. Mueller, C., Lin, J.C., Sheriff, S. et al. Evidence of widespread metabolite abnormalities in Myalgic encephalomyelitis/chronic fatigue syndrome: assessment with whole-brain magnetic resonance spectroscopy. *Brain Imaging and Behavior* 14, 562–572 (2020). <https://doi.org/10.1007/s11682-018-0029-4>
123. Mudie, Kathleen, et al. "Do People with ME/CFS and joint hypermobility represent a disease subgroup? an analysis using registry data." *Frontiers in Neurology*, vol. 15, 13 Março 2024, <https://doi.org/10.3389/fneur.2024.1324879>.
124. Nakatomi Y, Mizuno K, Ishii A, et al. Neuroinflammation in Patients with Chronic Fatigue Syndrome/Myalgic Encephalomyelitis: An 11C-(R)-PK11195 PET Study. *J Nucl Med*. 2014;55(6):945-950. doi:10.2967/jnumed.113.131045
125. National Academies of Sciences, Engineering, and Medicine. 2024. A Long COVID Definition: A Chronic, Systemic Disease State with Profound Consequences. Washington, DC: The National Academies Press. <https://doi.org/10.17226/27768>.
126. National Academies of Sciences, Engineering, and Medicine. 2024. Toward a common research agenda in infection-associated chronic illnesses: Proceedings of a workshop. Washington, DC: The National Academies Press.
127. National Center for Health Statistics (NCHS) National Health Interview Survey, 2021-2022
128. Nelson, A. D., Mouchli, M. A., Valentin, N., Deyle, D., Pichurin, P., Acosta, A. and Camilleri, M, Ehlers Danlos syndrome and gastrointestinal manifestations: a 20-year experience at Mayo Clinic. *Neurogastroenterology & Motil* 2015; 27: 1657–1666.
129. Newton FR, Kinsella J, Lavery A. The Impact of Severe ME/CFS on Student Learning and K-12 Educational Limitations. *Healthcare (Basel)*. 2021;9(6):730. doi:10.3390/healthcare9060730
130. Newton FR. Educational Accommodations for Students with ME/CFS. *Front Pediatr*. 2018;6:310. doi:10.3389/fped.2018.00310
131. Newton FR. Meeting the Educational Needs of Young, ME/CFS Patients: Role of the Treating Physician. *Front Pediatr*. 2019;7:104. doi:10.3389/fped.2019.00104
132. Nijhof SL, Maijer K, Bleijenberg G, Uiterwaal CS, Kimpen JL, van de Putte EM. Adolescent chronic fatigue syndrome: prevalence, incidence, and morbidity. *Pediatrics*. 2011;127(5). doi:10.1542/peds.2010-1147



133. Novak. Cerebral Blood Flow, Heart Rate, and Blood Pressure Patterns during the Tilt Test in Common Orthostatic Syndromes. 2016
134. Oaklander AL, Nolano M. Scientific Advances in and Clinical Approaches to Small-Fiber Polyneuropathy: A Review. *JAMA Neurol.* 2019;76(10):1240–1251. doi:10.1001/jamaneurol.2019.2917
135. Oxford Clinical Allied Technology and Trials Services Unit (OxCATTS) Oxford Brookes University Evaluation of a Survey Exploring the Experiences of Adults and Children with ME/CFS Who Have Participated in CBT and GET Interventional Programmes---Final Report. 2019.
136. Palma, Jose-Alberto, and Horacio Kaufmann. "Treatment of Autonomic Dysfunction in Parkinson Disease and Other Synucleinopathies." *Movement Disorders*, vol. 33, no. 3, 2018, pp. 372–390., <https://doi.org/10.1002/mds.27344>.
137. Perazella, Mark A, et al. "Etiology and Evaluation of Hematuria in Adults." UpToDate, www.uptodate.com/contents/etiology-and-evaluation-of-hematuria-in-adults?search=nutcracker+syndrome§ionRank=1&usage_type=default&anchor=H25&source=machineLearning&selectedTitle=1~21&display_rank=1#. Acedido 30 Setembro. 2023.
138. Porzionato, Andrea, et al. "Sympathetic Activation: A Potential Link between Comorbidities and Covid-19." *The FEBS Journal*, vol. 287, no. 17, 2020, pp. 3681–3688., <https://doi.org/10.1111/febs.15481>.
139. Proal, Amy D., and Michael B. VanElzakker. "Long Covid or Post-Acute Sequelae of COVID-19 (PASC): An Overview of Biological Factors That May Contribute to Persistent Symptoms." *Frontiers in Microbiology*, vol. 12, 2021, <https://doi.org/10.3389/fmicb.2021.698169>.
140. Rahman, Masum. "Fludrocortisone." *StatPearls [Internet]*., U.S. National Library of Medicine, 21 Março 2024, www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK564331/.
141. Rao S, Gross RS, Mohandas S, Stein CR, Case A, Dreyer B, Pajor NM, Bunnell HT, Warburton D, Berg E, Overdevest JB, Gorelik M, Milner J, Saxena S, Jhaveri R, Wood JC, Rhee KE, Letts R, Maughan C, Guthe N, Castro-Baucom L, Stockwell MS. Postacute Sequelae of SARS-CoV-2 in Children. *Pediatrics*. 2024 Março 1;153(3). doi: 10.1542/peds.2023-062570. PMID: 38321938; PMCID: PMC10904902.
142. Ravi, A., Meeusen, J., Divekar, R., Donato, L., Hartz, M. F., & Butterfield, J. H. (2023). Pediatric Mast Cell Activation Syndrome. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*.
143. Rayhan RU, Baraniuk JN. Submaximal Exercise Provokes Increased Activation of the Anterior Default Mode Network During the Resting State as a Biomarker of Postexertional Malaise in Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome. *Front Neurosci.* 2021;15:748426. Publicado a 2021 Dezembro 15. doi:10.3389/fnins.2021.748426
144. Reed, Mirembé. "Ivabradine." *StatPearls [Internet]*., U.S. National Library of Medicine, 16 Maio 2023, www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507783/.
145. Rodríguez-Pérez, Ma Pilar, et al. "Headaches and Dizziness as Disabling, Persistent Symptoms in Patients with Long COVID—a National Multicentre Study." *Journal of Clinical Medicine*, vol. 11, no. 19, 2022, p. 5904., <https://doi.org/10.3390/jcm11195904>.
146. Rowe PC, Barron DF, Calkins H, Maumenee IH, Tong PY, Geraghty MT. Orthostatic intolerance and chronic fatigue syndrome associated with Ehlers-Danlos syndrome. *J Pediatr.* 1999;135(4):494-499. doi:10.1016/s0022-3476(99)70173-3
147. Rowe PC, Marden CL, Flaherty MA, Jasion SE, Cranston EM, Johns AS, Fan J, Fontaine KR, Violand RL. Impairment in patients with ME/CFS: A systematic review. *J Health Psychol.* 2016;21(6):894-903. doi:10.1177/1359105314535453
148. Rowe PC, Underhill RA, Friedman KJ, Gurwitt A, Medow MS, Schwartz MS, Speight N, Stewart JM, Vallings R, Rowe KS. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome Diagnosis and Management in Young People: A Primer. *Front Pediatr.* 2017 Jun 19;5:121. doi: 10.3389/fped.2017.00121. PMID: 28674681; PMCID: PMC5474682.
149. Rowe PC. General Information Brochure on Orthostatic Intolerance and Its Treatment. Published 2014. Acedido a Maio 5, 2025.



150. Ruzieh, Mohammed, et al. "Ivabradine in the treatment of postural tachycardia syndrome (POTS), a single center experience." *Pacing and Clinical Electrophysiology*, vol. 40, no. 11, 20 Setembro 2017, pp. 1242–1245, <https://doi.org/10.1111/pace.13182>.
151. Seneviratne SL, Maitland A, Afrin L. 2017. Mast cell disorders in Ehlers–Danlos syndrome. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 175C:226–236.
152. Shanthanna H, Warner T, Kissoon N, Narouze S. The COVID-19 pandemic and its consequences for chronic pain: a narrative review.
153. Sherry, Scovell, et al. "Celiac Artery Compression Syndrome." UpToDate, www.uptodate.com/contents/celiac-artery-compression-syndrome?search=celiac+artery+compression+syndrome&source=search_result&selectedTitle=1~17&usage_type=default&display_rank=1#H1023978010. Acedido 30 Setembro 2023.
154. Singh I, Joseph P, Heerdt PM, Cullinan M, Lutchmansingh DD, Gulati M, Possick JD, Systrom DM, Waxman AB. Persistent Exertional Intolerance After COVID-19: Insights From Invasive Cardiopulmonary Exercise Testing. *Chest*. 2022 Janeiro;161(1):54-63. doi: 10.1016/j.chest.2021.08.010. Epub 2021 Agosto 11. PMID: 34389297; PMCID: PMC8354807
155. Slee, V. M., Cunningham, M., & Jennings, S. (Year). Pediatric mast cell disorders: Facts in brief. The Mastocytosis Society, Inc. Retrieved from <http://www.tmsforacure.org>
156. Smith, William, et al. "Clinical benefit of midodrine hydrochloride in symptomatic orthostatic hypotension: A phase 4, double-blind, placebo-controlled, randomized, tilt-table study." *Clinical Autonomic Research*, vol. 26, no. 4, 2 Julho 2016, pp. 269–277, <https://doi.org/10.1007/s10286-016-0363-9>.
157. Snell CR, Stevens SR, Davenport TE, Van Ness JM. Discriminative validity of metabolic and workload measurements for identifying people with chronic fatigue syndrome. *Phys Ther*. 2013 Nov;93(11):1484-92. doi: 10.2522/ptj.20110368. Epub 2013 Jun 27. PMID: 23813081.
158. Soares L, Assaf G, McCorkell L, et al. Long COVID and associated outcomes following COVID-19 reinfections: Insights from an International Patient-Led Survey, 24 September 2024, PREPRINT (Version 1) available at Research Square [<https://doi.org/10.21203/rs.3.rs-4909082/v1>]
159. Spine and Brain Advocate. Craniocervical Junction in Craniospinal Hydrodynamics and Neurodegenerative Conditions. Publicado a 5 de Abril, 2023.
160. Stewart JM, Boris JR, Chelimsky G, et al. Pediatric Disorders of Orthostatic Tolerance. *Pediatrics*. 2018;141(1). doi:10.1542/peds.2017-1673
161. Stock, Joseph M., et al. "Dietary Sodium and Health: How Much is too much for those with orthostatic disorders?" *Autonomic Neuroscience*, vol. 238, Março 2022, p. 102947, <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2022.102947>.
162. Swank, Zoe, et al. "Persistent Circulating Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus 2 Spike Is Associated with Post-Acute Coronavirus Disease 2019 Sequelae." *Clinical Infectious Diseases*, 2022, <https://doi.org/10.1093/cid/ciac722>.
163. Symptoms and Triggers of Mast Cell Activation - TMS - The Mastocytosis Society. The Mastocytosis Society, 29 July 2019, tmsforacure.org/symptoms/symptoms-and-triggers-of-mast-cell-activation/.
164. Tahir, Faryal, et al. "Ivabradine in postural orthostatic tachycardia syndrome: A review of the literature." *Cureus*, 28 Abril 2020, <https://doi.org/10.7759/cureus.7868>.
165. Takano N, Kimura H, Ohno N, Nakao T, Yamada K, Morita T, Sakurai S, Oba H, Murata T. Posture-induced changes in the vessels of the head and neck: evaluation using conventional supine CT and upright CT. *Sci Rep*. 2020;10(1):16623. doi:10.1038/s41598-020-73658-0
166. Thaweethai T, Jolley SE, Karlson EW, et al. Development of a definition of postacute sequelae of SARS-COV-2 infection. *JAMA*. 2023;329(22):1934. doi:10.1001/jama.2023.8823
167. The Exercise Response to Pharmacologic Cholinergic Stimulation in Myalgic Encephalomyelitis / Chronic Fatigue Syndrome - Full Text View. Full Text View - ClinicalTrials.gov, <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03674541>.





168. Theoharides TC, Donelan JM, Papadopoulou N, et al. Mast cells as targets of corticotropin-releasing factor and related peptides. *Trends Pharmacol Sci.* 2004;25:563–568.
169. Theoharides TC. Neuroendocrinology of mast cells: challenges and controversies. *Exp Dermatol.* 2017;26:751–759. This paper reviews evidence of the responsiveness of mast cells to neuroendocrine triggers and their potential role in related diseases in the absence of allergies or MCMD.
170. Theoharides, Theoharis C., et al. "Recent advances in our understanding of mast cell activation – or should it be mast cell mediator disorders?" *Expert Review of Clinical Immunology*, vol. 15, no. 6, 2019, pp. 639–656.
171. Torres-Platas, S.G., Comeau, S., Rachalski, A. et al. Morphometric characterization of microglial phenotypes in human cerebral cortex. *J Neuroinflammation* 11, 12 (2014).
172. Traina, Giovanna. "Mast cells in gut and brain and their potential role as an emerging therapeutic target for neural diseases." *Frontiers in Cellular Neuroscience*, vol. 13, 2019, <https://doi.org/10.3389/fncel.2019.00345>.
173. US Department of Health and Human Services. Pediatric Education Working Group Presentation to the Chronic Fatigue Syndrome Advisory Committee. Publicado a Junho de 2018.
174. van Campen, C. (Linda), et al. "Cerebral Blood Flow Is Reduced in ME/CFS during Head-up Tilt Testing Even in the Absence of Hypotension or Tachycardia: A Quantitative, Controlled Study Using Doppler Echography." *Clinical Neurophysiology Practice*, vol. 5, 2020, pp. 50–58., <https://doi.org/10.1016/j.cnp.2020.01.003>.
175. van Campen et al., "Reductions in Cerebral Blood Flow Can Be Provoked by Sitting in Severe ME/CFS," *Healthcare* (2020) <https://www.mdpi.com/2227-9032/8/4/394>
176. Van Geelen SM, Bakker RJ, Kuis W, van de Putte EM. Adolescent chronic fatigue syndrome: a follow-up study. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2010;164(9):810-814. doi:10.1001/archpediatrics.2010.145
177. VanNess JM, Stevens SR, Bateman L, Stiles TL, Snell CR. Postexertional malaise in women with chronic fatigue syndrome. *J Womens Health (Larchmt).* 2010 Feb;19(2):239-44. doi: 10.1089/jwh.2009.1507. PMID: 20095909.
178. Vernon SD, Zheng T, Do H, Marconi VC, Jason LA, Singer NG, Natelson BH, Sherif ZA, Bonilla HF, Taylor E, Mullington JM, Ashktorab H, Laiyemo AO, Brim H, Patterson TF, Akintonwa TT, Sekar A, Peluso MJ, Maniar N, Bateman L, Horwitz LI, Hess R; NIH Researching COVID to Enhance Recovery (RECOVER) Consortium. Incidence and Prevalence of Post-COVID-19 Myalgic Encephalomyelitis: A Report from the Observational RECOVER-Adult Study. *J Gen Intern Med.* 2025 Apr;40(5):1085-1094. doi: 10.1007/s11606-024-09290-9. Epub 2025 Jan 13. PMID: 39804551; PMCID: PMC11968624.
179. Volterrani, Maurizio, and Ferdinando Iellamo. "Complementary and synergic role of combined beta-blockers and Ivabradine in patients with chronic heart failure and depressed systolic function: A new therapeutic option?" *Cardiac Failure Review*, 2016, <https://doi.org/10.15420/cfr.2016.12.1>.
180. Weinstock LB, Pace LA, Rezaie A, Afrin LB, Molderings GJ. Mast Cell Activation Syndrome: A Primer for the Gastroenterologist. *Dig Dis Sci.* 2021 Apr;66(4):965-982. doi: 10.1007/s10620-020-06264-9. Epub 2020 Apr 23. PMID: 32328892.
181. White, PD, et al. "Comparison of adaptive pacing therapy, cognitive behaviour therapy, graded exercise therapy, and specialist medical care for chronic fatigue syndrome (PACE): A randomised trial." *The Lancet*, vol. 377, no. 9768, Mar. 2011, pp. 823–836, [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(11\)60096-2](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(11)60096-2).
182. Wormgoor M, Rodenburg S. Focus on post-exertional malaise when approaching ME/CFS in specialist healthcare improves satisfaction and reduces deterioration. *Front. Neurol.* Publicado a 1 de Dezembro, 2023. Acedido a 1 de Dezembro, 2023.
183. Wormgoor, Marjon E., and Sanne C. Rodenburg. "The evidence base for physiotherapy in MYALGIC ENCEPHALOMYELITIS/chronic fatigue syndrome when considering post-exertional malaise: A systematic review and narrative synthesis." *Journal of Translational Medicine*, vol. 19, no. 1, 4 Jan. 2021, <https://doi.org/10.1186/s12967-020-02683-4>.
184. Wright J Astill SL, Sivan M: The Relationship between Physical Activity and Long COVID: A Cross-Sectional Study. *Int. J. Environ. Res. Public Health* 2022;19,5093. doi.org/10.3390/ijerph19095093
185. Younger J, Parkitny L, McLain D., The use of low-dose naltrexone (LDN) as a novel anti-inflammatory treatment for chronic pain. *Clin Rheumatol.* 2014 Apr;33(4):451-9. doi: 10.1007/s10067-014-2517-2. Epub 2014 Feb 15. Review.



186. Zamboni P, Scerrati A, Menegatti E, Galeotti R, Lapparelli M, Traina L, Tessari M, Ciorba A, Stomeo F, Cavallo MA, Fantozzi O, Salvi F. The eagle jugular syndrome. *BMC Neurol.* 2019;19(1):333. doi:10.1186/s12883-019-1572-3
187. Zarate, N., Farmer, A. D., Grahame, R., et al. Unexplained gastrointestinal symptoms and joint hypermobility: Is connective tissue the missing link? *Neurogastroenterology & Motility* 2010; 22: 252–278.
188. Zhang X, Wang Y, Dong H, et al. Induction of microglial activation by mediators released from mast cells. *Cell Physiol Biochem.* 2016;38:1520–1531.
189. Zhao X, Cavallo C, Hlubek RJ, et al. Styloidogenic Jugular Venous Compression Syndrome: Clinical Features and Case Series. *Oper Neurosurg (Hagerstown).* 2019;17(6):554-561. doi:10.1093/ons/opz204

GUIA DE REFERÊNCIA DE MEDICAMENTOS EM/SFC E COVID LONGA



Notas clínicas importantes

- **Comece com uma dose baixa, vá aumentando devagar:** Todos os medicamentos devem ser iniciados com doses baixas e titulados lentamente
- **Sensibilidade à medicação:** Muitos doentes com EM/SFC e COVID Longa têm uma sensibilidade acrescida aos medicamentos
- **Monitorizar regularmente:** Observar atentamente os efeitos secundários e o benefício terapêutico
- **Reacções dos excipientes:** Algumas reacções podem ser devidas a ingredientes inactivos e não ao próprio medicamento
- **Cuidado com a PEM:** Os novos medicamentos podem desencadear a PEM em doentes sensíveis ou gravemente afectados
- **Considerações sobre o momento:** Evitar iniciar novos medicamentos durante os episódios de PEM

Medicamentos para o auxílio do sono

Medicamentos	Dosagem	Notas
Trazodona	12,5-150 mg ao deitar	Para iniciar o sono (Nota do tradutor: útil em caso de insónia inicial)
Mirtazapina (Remeron)	7,5-15 mg ao deitar	Para a manutenção do sono
Amitriptilina	10-100 mg ao deitar	Para a modulação da dor e do sono
Nortriptilina	10-50 mg ao deitar	Para a modulação da dor e do sono
Melatonina	0,5-3 mg ao deitar	Recomendam-se doses baixas; doses mais elevadas podem ser estimulantes.
Doxepina	3 mg ao deitar	Dosagem para a insónia inferior à utilizada para a depressão.
Hidroxizina	12,5-50mg ao deitar	Para o sono e a ansiedade

Intolerância ortostática/medicamentos para a POTS

Medicamento	Dosagem	Notas
Fludrocortisona	0,1-0,2 mg 1xdia	Monitorizar os electrólitos
Midodrina	2,5-10 mg 3xdia	Evitar tomar 4 horas antes de deitar
Droxidopa (Northera)	100-300 mg 3xdia	Evitar tomar 4 horas antes de deitar
Piridostigmina (Mestinon)	15-120 mg 3xdia ou 180 mg 360 mg libertação prolongada 1xdia	Começar com uma posologia baixa, aumentar gradualmente, pode mudar para a formulação libertação prolongada se houver problemas de tolerância com a ação curta
Ivabradina	2,5-7,5 mg 2xdia	Reduz a frequência cardíaca
Propranolol	10 mg 3xdia ou 60-160 mg libertação prolongada	Beta-bloqueador
Atenolol	12,5-100 mg 1-2xdia	Beta-bloqueador

GUIA DE REFERÊNCIA DE MEDICAMENTOS EM/SFC E COVID LONGA



Intolerância ortostática/medicamentos para POTS Continuação

Medicação	Dosagem	Notas
Metoprolol	12,5-100 mg 1xdia	Beta-bloqueador
Desmopressina (lib. prolong)	0,1-0,2 mg 1-2xdia	Hiponatremia possível, monitorização dos electrólitos necessária
Atomoxetina (Strattera)	10-25mg 1-2xdia	IRSN/SNRI off-label para hipotensão ortostática neurogénica, aumentar a titulação lentamente
Metildopa	125-250 mg 2xdia	Para POTS e disfunção autonómica

Disfunção autonómica

Medicamentos	Dosagem	Notas
Clonidina	0,05-0,3 mg 1-3xdia, ou adesivo de ação prolongada	Bloqueador alfa-adrenérgico para o sono/hiperactividade simpática
Prazosina	1-5 mg ao deitar até 2xdia	Bloqueador alfa-adrenérgico para o sono/sobrecarga simpática
Guanfacina (lib. prolong.)	1-4 mg 1xdia	Bloqueador alfa-adrenérgico; também para apoio cognitivo

Controlo da dor

Medicamentos	Dosagem	Notas
Naltrexona em dose baixa (LDN)	0,5-4,5 mg, ao deitar	Para neuroinflamação e dor; pode causar sonhos vívidos. Fazer a dosagem de manhã se ocorrer
Gabapentina	100-300 mg até 3xdia	Para a dor neuropática
Pregabalina	75-150 mg 1-2xdia	Para a dor neuropática
Duloxetina	40-120 mg 1xdia	IRSN/SNRI para a dor
Milnaciprano	12,5 a 50 mg 2xdia	IRSN/SNRI para a dor
Ciclobenzaprina	5-10 mg diariamente 8hrs	Relaxante muscular
Tizanidina	2-8 mg, diariamente 8-12hrs	Relaxante muscular, pode aumentar a função cardíaca
Amitriptilina	10-25 mg, ao deitar	Para a dor e o sono
Nortriptilina	10-25 mg, ao deitar	Para a dor neuropática e o sono

GUIA DE REFERÊNCIA DE MEDICAMENTOS EM/SFC E COVID LONGA



Síndrome de Ativação dos Mastócitos (MCAS)

Medicamentos	Dosagem	Notas
Cromolyn Sodium (Gastrocrom)	100-200 mg, diariamente antes das refeições	Estabilizador de mastócitos; formas líquidas e compostas
Cetotifeno	1-2 mg, ao deitar	Estabilizador de mastócitos, bloqueador H1
Famotidina	20-40 mg 2xdia	bloqueador H2
Cetirizina	10 mg 2xdia	bloqueador H1
Difenidramina	10-50 mg até de 6 em 6 horas	bloqueador H1
Hidroxizina	10-25 mg até de 6 em 6 horas	bloqueador H1
Levocetirizina	5 mg 2xdia	bloqueador H1
Fexofenadina	180 mg 2xdia	bloqueador H1
Loratadina	10 mg 2xdia	bloqueador H1
Famotidina	20-40 mg 2xdia	bloqueador H2
Cimetidina	300-400 mg 2xdia	bloqueador H2
Montelukaste	10 mg 1xdia	Bloqueador de leucotrienos
Zafirlucaste	20 mg 2xdia	Bloqueador de leucotrienos
Omalizumab (Xolair)	300 mg administração subcutânea, 1-2xpor mês	Biológico anti-IgE
Imatinib	100-200mg 1xdia	Inibidor da tirosina-quinase C-Kit



GUIA DE REFERÊNCIA DE MEDICAMENTOS EM/SFC E COVID LONGA



Dismotilidade gastrointestinal

Medicamentos	Dosagem	Notas
Metoclopramida	2,5-5 mg 2xdia	Advertência para doses mais elevadas; limite de 12 semanas de utilização contínua
Prucaloprida (Motegrity)	1-2 mg 1xdia	Para a obstipação
Linaclotide	145-290 mcg 1xdia	Para a obstipação
Linaclotide	8-24 mcg 2xdia com alimentos	Para a obstipação
Loperamida	2-4 mg PRN (máx. 16 mg/dia)	Para a diarreia
Colestiramina	4 g 2xdia	Para a diarreia; separado de outros medicamentos

Suporte PEM

Medicamentos	Dosagem	Notas
Dextrometorfano (DM) IV	15 mg cápsula mole diariamente 4-6 horas, até 3xdia	Para episódios de PEM
Salina	1-1,5L até dia sim, dia não	Para episódios de PEM

Outras recomendações de prescrição estão disponíveis no sítio Web da U.S. ME/CFS Clinician Coalition.

- [Recomendações de tratamento](#)



GUIA DE REFERÊNCIA DE MEDICAMENTOS EM/SFC E COVID LONGA



Suplementos

Medicamentos	Dosagem	Notas
Glicinato de magnésio	400-800 mg ao deitar	Para relaxamento muscular e obstipação
Ácidos gordos ômega 3	Não especificado	Anti-inflamatório; para a função cognitiva
Curcumina	Não especificado	Anti-inflamatório
NAC (N-acetilcisteína)	600-1200mg 1xdia	Para a função cognitiva
CoQ10	100-300 mg 1xdia	Reforço mitocondrial
Ácido alfa-lipóico	600-1800 mg 1xdia	Para Neuropatia de Pequenas Fibras/SFPN e apoio mitocondrial de mastócitos
Quercetina	500 a 1000mg	Estabilizador de mastócitos
Luteolina	100-300 mg 1xdia	Estabilizador de mastócitos
Fosfatidilserina	100-300 mg 1xdia	Para a função cognitiva
Fosfatidilcolina	1200 mg 1xdia	Para a função cognitiva
Diamina oxidase (DAO)	Tomar 30 minutos antes das refeições	Para intolerância à histamina

Recomendações dietéticas

Intervenção	Detalhes	Notas
Ingestão de sódio	4 gramas/dia (exceto em caso de	Para intolerância ortostática
Ingestão de líquidos	contraindicação) 2-3L/dia	Para intolerância ortostática
Dieta baixa em FODMAP	Conforme tolerado	Para sintomas dismotilidade gastrointestinal
Dieta com baixo teor de histamina	Conforme tolerado	Para sintomas de MCAS



ESTRATÉGIAS COGNITIVAS DE APOIO



Atenção

- Trabalhar num ambiente livre de distrações, como um escritório privado
- Limitar os estímulos de fundo (por exemplo, evitar ouvir música, ter a televisão ligada em segundo plano)
- Gerir as interrupções (por exemplo, definir o telemóvel como Não incomodar, dar instruções a outras pessoas para não interromperem durante o tempo de concentração)
- Concentrar-se apenas numa tarefa de cada vez
 - Se tiver de ser interrompido, mude completamente de tarefa e termine a nova tarefa antes de voltar à primeira
- Mantenha um ritmo que lhe permita trabalhar quando se sente melhor e planeie fazer pausas para descansar antes de se sentir significativamente cansado

Memória

Externalizar memória:

- Manter uma lista diária de tarefas prioritárias
- Utilizar um calendário numa área bem visível e consultá-lo frequentemente
- Ter locais designados para os objectos de uso frequente (por exemplo, chaves, carteira, telemóvel) e não se desviar desse local
- Tomar notas sobre conversas importantes
- Utilizar aplicações de lembretes ou alarmes
- Pedir a amigos e familiares que dêem pistas (por exemplo, "o que vamos fazer hoje"?) em vez de dar imediatamente a resposta
- Esta abordagem pode ajudar a reforçar a memória
- Utilizar a escuta reflexiva (por exemplo, repetir o que os outros disseram) para se certificar de que compreende e melhorar a aprendizagem
- Utilizar estratégias de memória interna, tais como:
 - Repetição de informações
 - Imagens visuais (por exemplo, aprender o nome de um amigo como "Susana Sorridente" ou "Mike Bigode")

Função executiva

- Manter um espaço organizado e limpo
- Estabelecer rotinas regulares e estruturadas para tarefas recorrentes
- Dividir as tarefas maiores em tarefas mais pequenas
- Narrar a si próprio o que está a fazer
- Lembrar-se regularmente do objetivo final
- Avaliar se ainda está no bom caminho
- Ajustar a abordagem conforme necessário





Recursos de diagnóstico e tratamento

Academia Nacional de Medicina, 2015: Diretrizes de diagnóstico e tratamento

- [Guia para clínicos](#)
- [Relatório completo](#)

Coligação de Clínicos EM/SFC dos EUA

- [Recomendações de testes para suspeitas de EM/SFC \(2021\)](#)
- [Recomendações de tratamento da EM/SFC \(2021\)](#)
- [Noções básicas de diagnóstico e tratamento \(2020\)](#)

Actas da Clínica Mayo

- [Encefalomielite Málgica/Síndrome de Fadiga Crónica: Fundamentos de Diagnóstico e Gestão \(2021\)](#)
- [Diagnóstico e Gestão da Encefalomielite Málgica/Síndrome de Fadiga Crónica \(2023\)](#)

Recursos para pessoas com deficiência e para pedidos de adaptações.

Recursos para pessoas com deficiência:

- [Recursos da Coligação de Clínicos EM /SFC](#)
- [Documentar a incapacidade na EM /SFC](#) (Podell, Dimmock, Comerford, 2019)
- [Documentação médica da incapacidade em casos de EM/SFC](#) (Frontiers in Pediatrics, 2019)
- [Disability in ME/CFS](#) (Relatório da Academia Nacional de Medicina, Apêndice C.)
- [Apresentação de provas médicas para pessoas com EM/SFC](#) (SSA)
- [Avaliação da incapacidade de doentes com fibromialgia](#) (SSA)
- [Orientações sobre a COVID Longa como deficiência ao abrigo da ADA, da Secção 504 e da Secção 1557](#)

Recursos de a apoiar os pedidos de adaptações. de trabalho:

[Recomendações para EM/SFC da Rede de Acomodações no Trabalho dos EUA](#) (JAN)

Recursos de escolar:

[Adaptações ambientais para estudantes universitários afetados por EM/SFC](#)

[Ficha informativa sobre as escolas da Open Medicine Foundation \(OMF\)](#)

[Recomendações para EM/SFC da Rede de Adaptações no Trabalho dos EUA](#) (JAN)

[Responder às necessidades educativas dos jovens doentes com EM/SFC](#)

[EM/SFC em crianças: Informação para professores e escolas](#) (CDC)





Formulários

[Questionário dias bons/dias maus](#): (capta a função na linha de base/dias bons e PEM/dias maus e horas de atividade vertical (HUA))

[10-Minute NASA Lean Test](#) ou Tilt Table Test: teste passivo em pé realizado no consultório para avaliar a intolerância ortostática

[Questionários PROMIS de fadiga e de função cognitiva](#) (4 ou 7)

Escala [de avaliação funcional SF-36 \[RAND-36\]](#) - Mede a qualidade de vida relacionada com a saúde e as limitações quotidianas.

FUNCAP - Ajuda a documentar as necessidades de apoio e a perda de independência em vários domínios.

[FUNCAP55](#): mais pormenores

[FUNCAP27](#): mais curto

Guia de recolha de urina de 24 horas do MCAS (Folheto)

Instruções para o Teste Lean de 10 Minutos da NASA (Folheto)

Intolerância ortostática e disautonomia (Folheto)

Formação médica contínua

Formação Médica Contínua [Sociedade Médica do Estado de Michigan Grand Rounds: Mal-estar pós-esforço Série longa sobre COVID & Síndrome Pós-Infecciosa ECHO](#): Ver palestra PEM com os respetivos diapositivos

Educação dos doentes

[Módulos de educação do paciente pelo Bateman Horne Center e Emerge Australia](#): Uma série passo a passo concebida para ajudar os doentes a compreenderem a sua experiência com a PEM, a reconhecerem os factores de desencadeamento pessoais e os sinais de alerta precoce, e a desenvolverem estratégias de estimulação individualizadas.

[A vida com a bateria fraca : Viver com EM/SFC](#)

[Os princípios básicos: EM/SFC](#)

[Noções básicas: Mal-estar pós-esforço \(PEM\)](#)

[Os princípios básicos: Intolerância ortostática \(IO\)](#)

[O básico Lista de reprodução](#)

Vídeos de formação de fornecedores

Os vídeos educativos dos fornecedores podem ser encontrados no canal do YouTube do Bateman Horne Center.

[Guia de Cuidados Clínicos: Managing E/CFS, Long COVID, e lista de reprodução do IACCs.](#)





Recursos de reabilitação:

- Recursos Profissionais de Reabilitação (BHC) Como os princípios básicos de fisioterapia e terapia ocupacional podem ajudar as pessoas com EM/SFC (BHC)
- Vídeos educativos sobre exercício gradual e ritmo (Workwell Foundation)
- Folhetos educativos sobre EM/SFC (Fundação Workwell) Carta de oposição à terapia de exercício gradual (Fundação Workwell)
- A utilização de terapia de exercício gradual para a COVID Longa sem rastreio da exacerbação do síndrome pós-esforço potencialmente aumenta os riscos para os doentes que sofrem desta doença

