

關於神經肌肉疾病患者與新冠病毒感染，世界肌肉組織(World Muscle Society, WMS)之立場及建議

神經肌肉疾病 (Neuromuscular Disease) 是一個範疇廣大的疾病分類，即使擁有相同疾病診斷的患者，其臨床症狀的嚴重程度也可能有很大的不同，因此，要建置一個可套用在所有神經肌肉疾病上的準則是困難的，以下的建議是適用於大多數神經肌肉疾病，主要針對患者本身，照顧者，一般神經科醫師及一般醫療照護提供者，但也同時提醒神經肌肉疾病專門醫師注意一些特別常被問到的問題以及基本照護的需求。完整參考資訊的連結在本文末提供。

注意: 新冠病毒的相關資訊是快速變動進展的，這份文件所提及的建議會常規性地被重新審視一次並加以修訂，請確認您現在所閱覽使用的是否為最新版本。

1. 神經肌肉疾病患者是否有較高風險?

目前沒有證據顯示遺傳性神經肌肉疾病有較高風險遭受新冠病毒感染，但神經肌肉疾病本身及其治療可能影響病人對抗此感染或感染所造成系統性影響的能力。

針對各類神經系統疾患，英國及歐盟相關單位組織已經製作有關新冠病毒感染所造成之影響及如何處置的準則，除了那些原本臨床表現就很輕微的神經肌肉疾病之外，準則內容將神經肌肉疾病患者感染新冠病毒後導致重症的風險定義為中等至嚴重程度的升高。那麼，具備那些特徵的神經肌肉疾病患者會擁有這樣的高風險呢?

- 胸壁肌肉或橫膈膜肌肉無力，導致肺活量(forced vital capacity, FVC)下降至小於預估值的60%，尤其是那些同時表現脊柱側彎或變形的病人
- 已經在使用呼吸器的病人(無論經由面罩或氣切口給予)
- 由於口咽部肌肉無力造成咳嗽無力或呼吸道清除有障礙的病人
- 有氣切造口的病人
- 有合併心臟問題的病人 (無論是否有在使用心臟用藥)
- 原本就有會因為發燒/禁食/感染就退步之風險的病人
- 原本就有會因為發燒/禁食/感染就導致橫紋肌溶解之風險的病人
- 合併有糖尿病或肥胖問題的病人
- 正在服用類固醇或其他免疫抑制劑的病人

2. 神經肌肉疾病患者如何預防感染?

當受感染者咳嗽、打噴嚏或說話時，新冠病毒可藉由飛沫傳染，或是藉由接觸受飛沫汙染的物體表面得到感染。因此，符合上述高風險定義之神經肌肉疾病患者，應採取以下措施:

- 保持至少1.5至2公尺以上(6英呎)的社交距離，對於高風險族群(定義於第一點)，其實自我隔離是最好的，自我隔離方式請遵循官方建議。當感染風險正在降低時，可逐步降級。
- 如果可能的話，盡量在家工作或彼此錯開工作時間。
- 避免群聚及搭乘大眾運輸工具。一般民眾對於易受傷害族群的探訪應被限制。
- 頻繁洗手(使用肥皂及溫水至少洗手二十秒)、使用含60%酒精之消毒殺菌劑以及消毒物體表面等均至關重要。
- 照顧者應該盡量是家裡內部的人，必要之外來照顧者應根據官方指引穿戴口罩及適當之個人防護裝備，以避免病毒之傳遞。
- 外來之物理治療訪視不被建議，但物理治療師應利用電話或視訊提供適當的建議以維持患者之物理活動。假設訪視是必需時，要先確認好相對應的保護

措施 (物理治療師及屋內照顧者使用Fpp2面罩；病人使用外科口罩；物理治療師另應使用防護隔離衣、手套、眼鏡或頭盔)。

- 對所有可能發生的突發狀況做好萬全準備是很重要的，例如，居家照護服務員可能因疾病或隔離而無法前往訪視。居家照護調度員應隨時掌控所有人員狀況，並預先針對患者無法順利就醫住院情況擬定最好的配合計畫。
 - 各國政府的防疫規定會常規更新，我們建議各個國家的患者、照護員及醫療專業人員應時時注意其更新狀況並加以遵循。
3. 新冠病毒感染的風險對神經肌肉疾病患者目前的治療會造成什麼樣的影響？
- 患者要確認他們自身在延長隔離期間擁有足夠的藥物及呼吸器設備的支援 (至少一個月以上的使用量庫存)。
 - 患者本身及照顧者應使用網路或電話訂購並宅配藥物或設備。
 - 患者本身及照顧者需要適應熟悉針對其狀況和設備所進行的緊急程序。
 - 正在服用類固醇的裘馨型肌失養症患者應繼續服用，類固醇的使用不應突然被終止，甚至在身體狀況不佳情況下可能要增加其劑量。
 - 針對發炎性肌病變、重症肌無力及周邊神經病變所使用的免疫抑制劑不應貿然中止，除非在特殊情況或已照會過神經肌肉疾病專門醫師後方可為之。
 - **決定是否使用或何時開始免疫抑制治療，可能會受到感染風險的高低相對於推遲治療所導致之風險所影響。**
 - 隔離禁令可能會影響到一些必須在醫院內才能進行的治療(例如:脊瑞拉 (nursinersen/Spinraza)、alglucosidase alfa/Myozyme、免疫球蛋白、利妥昔單抗/莫須瘤(rituximab)或是臨床藥物試驗相關之治療等)，**這些治療原則上不應被中止，應與製造商協商討論在醫院以外的場地進行行動式治療。**免疫球蛋白之靜脈注射亦可改由皮下注射給予，而正在進行臨床藥物試驗者應諮詢試驗中心。
4. 應該怎麼做去確保隔離期間呼吸器的順利使用？
- 病患所屬之神經肌肉疾病照護中心(及居家照護所)應提供備用資源及可供諮詢之熱線電話。
 - 病患應有警示卡或醫療手圈提供其所屬機構(醫療院所及居家照護所)之聯絡訊息。
 - 病患所屬之神經肌肉疾病照護中心(及居家照護所)應主動聯繫有使用呼吸器的患者，確保患者已持有相關資訊及適當裝備。
5. 當神經肌肉疾病患者出現感染症狀，何時應該尋求住院？
- 盡可能避免住院，但若是必須則不應延遲，這可能是一個困難的決定。神經肌肉疾病患者應了解以下情況：
- 緊急醫療網絡可能正處在極大壓力之下。
 - 各個國家可能有其不同的檢傷分類方式，這可能會影響到需要呼吸器的神經肌肉疾病患者是否能順利入住加護病房單位，對某些醫療人員來說，“不可治癒”跟“不可治療”是被混淆的。神經肌肉疾病本身可能是不可治癒的，但這並不表示這些患者是不可治療的，這在進行治療決策時是具有非常不同的意涵。
 - 在某些院內感染控制的政策下，原本居家使用的設備在醫院中可能會被禁用或需要某些調整後才能使用。如果可以，先擬定備份方案是必須的。
6. 對於疑似或已確診感染新冠病毒患者之免疫抑制治療該如何進行？
- **暫時保留免疫抑制劑使用或更改成其他藥物應個別考量，由神經肌肉疾病專**

門醫師決定。

- 類固醇治療不應被暫時保留或停止。
 - 靜脈注射免疫球蛋白、血漿置換以及補體抑制劑治療(例如：Eculizumab)被認為不會影響(降低或提高)感染到新冠病毒或其他嚴重疾病的風險。
7. 針對新冠病毒所進行的治療是否會影響到原本的神經肌肉疾病？
- 目前有許多針對新冠病毒的治療正在被研究中，其中某些對於神經肌肉功能可能有顯著影響，例如：奎寧 (chloroquine) 以及日舒 (azithromycin) 對於重症肌無力患者是不安全的，除非是在呼吸器設備可立即取得的條件下給予，**奎寧類藥品之心臟毒性以及QT間隔延長效應可能使原本的心肌病變更加惡化。**
 - 其他種類的治療可能對某些特定的神經肌肉疾病會帶來影響 (尤其是代謝性疾病、粒線體疾病、肌強直疾病以及神經肌肉接合處疾病)，此外，解剖構造上的特殊之處可能也會影響治療選擇 (例如：長時間臥臥使用呼吸器)。
 - 某些針對新冠病毒的實驗性治療可能以“恩慈療法”方式提供 (以臨床試驗外形式進行)。這些治療的進行應僅限於與患者之主治醫師討論後方可為之。
 - **到目前為止，我們並不知道活性減毒疫苗的臨床試驗對於免疫抑制病人是否具有風險。**

8. 神經肌肉疾病專門醫師在神經肌肉肌病患者前往/入住緊急醫療及重症加護單位時，對於決定其治療的擴充範圍以及極限，應該給予當科醫師什麼建議及幫助？

對於患者是否入住加護病房的決定可能會受到容額問題影響，檢傷分類方式可能已經被制定，而這些可能會導致實務上及倫理上的後續問題。

- 神經肌肉疾病醫師及呼吸專科醫師必須密切合作。
- 神經肌肉疾病專門醫師必須確保對於神經肌肉疾病患者加護照護的提供是公平的，**這些患者不應該因為自身的失能及疾病診斷而被標註為“末期”並被分類為“不治療”。**
- 最理想的情況是，神經肌肉疾病專門醫師能在醫院政策、決策流程以及文件記錄格式的規劃上具有影響力。
- 神經肌肉疾病專門醫師應製作能盡量使病人安居在家的照護準則。

9. 神經肌肉疾病照護中心 (及居家照護所)能提供什麼樣的支援？

神經肌肉疾病照護中心及專門醫師應提供以下服務：

- 提供熱線電話，由專門諮詢師、物理治療師及其他專業人員，在專門醫師 (兒童及成人)的支援下提供意見。
- **例行的專科醫師門診應藉由遠距醫療電話或影像連結持續提供支持。在國家認可的許多不同平台上，目前也可取得來自專科醫師醫學會提供之指引。**
- **許多臨床評估，例如吞嚥測試，可經由遠距的影像連結完成。**
- 應提供可外展之呼吸治療支援對策。
- 對於必須住院接受的治療應盡可能維持其受到最小的影響。
- 神經肌肉疾病專門醫師應該與同院急診、醫療以及加護單位討論其居家非侵入型呼吸器在醫院使用的限制。
- 神經肌肉疾病專門醫師應該協助醫院制定那些儀器設備是可以被核准使用，並確保這些儀器設備是可以取得的 (例如：加護單位的病毒過濾面罩系統可允許非侵襲性呼吸器在院內的使用)。
- 聯繫並協助加護單位之照護。
- **包含利用遠距形式在內的方式，提供對於神經肌肉疾病患者居家復健之建**

議。

進一步資訊:

文件可經由以下連結獲取

<https://www.theabn.org/page/COVID-19>

<https://neuromuscularnetwork.ca/news/COVID-19-and-neuromuscular-patients-la-COVID-19-et-les-patients-neuromusculaires/> (updated version April 3rd 2020)

<https://www.youtube.com/watch?v=3DKEeRV8alA&feature=youtu.be>

<http://www.eamda.eu/2020/03/19/coronavirus-COVID-19-information-for-people-with-nmd/>

<https://www.gov.uk/government/publications/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-COVID-19/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-COVID-19>

<https://ern-euro-nmd.eu/>

<https://www.enmc.org> (European Neuromuscular Centre website)

<https://www.aanem.org/Practice/COVID-19-guidance> (American Association of Neuromuscular and Electrodiagnostic Medicine AANEM website)

<https://www.apta.org/telehealth> (American Physical Therapy Association advice on telehealth)

此文件作者:

由Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN 統整收集

The members of the Executive Board of the WMS (www.worldmusclesociety.org) in cooperation with members of the Editorial Board of Neuromuscular Disorders, official journal of the WMS

March 28th 2020 1600

繁體中文翻譯

梁文貞 醫師

高雄醫學大學附設醫院 小兒神經科

Email wen.chen.liang@gmail.com