

COVID-19 та люди з нервово-м'язовими розладами:

Позиція та поради Всесвітнього м'язового товариства

Категорія нервово-м'язових захворювань (НМЗ) охоплює широкий спектр різноманітних діагнозів з різним рівнем інвалідності навіть у людей з однаковим діагнозом. А отже складно давати конкретні рекомендації, які б можна було універсально застосовувати. Нижче наведені рекомендації, що стосуються численних нервово-м'язових розладів. Ці рекомендації розроблені насамперед для пацієнтів, опікунів, неврологів та неспеціалізованих медичних працівників. Вони також призначені для інформування фахівців з нервово-м'язових захворювань, особливо щодо питань, які часто задаються, та основних вимог до обслуговування. Поглиблені довідкові посилання наводяться.

Примітка: COVID-19 – це сфера, яка швидко розвивається. Поради в цьому документі підлягають оновленню кожні 3 дні. Переконайтеся, що ви використовуєте останню версію документа.

1. Чи люди з нервово-м'язовими захворюваннями (НМЗ) знаходяться у зоні підвищеного ризику?

Національні неврологічні асоціації та нервово-м'язові мережі (Асоціація британських неврологів, Європейська довідкова мережа EURO-NMD, інші) розробили рекомендації щодо впливу COVID-19 на неврологічні розлади та їх менеджмент. Ці документи визначають ризик важкого перебігу COVID-19 як високий або помірно високий у всіх, крім найлегших форм НМЗ.

Характеристики, які несуть високий або дуже високий ризик важкого захворювання включають, наприклад:

- М'язова слабкість грудної клітки або діафрагми, в результаті чого дихальний об'єм менше 60% передбачуваного (FVC <60%), особливо у пацієнтів з кіфосколиозом
- Використання вентиляції за допомогою маски або трахеотомії
- Слабкий кашель і слабкий кліренс дихальних шляхів через орофарингеальну слабкість
- Наявність трахеостомії
- Ураження серця (та/або ліки від ураження серця)
- Ризик погіршення стану від лихоманки, голодування або інфекції
- Небезпека рабдоміолізу при лихоманці, голодуванні або інфекції

- Супутній діабет та ожиріння
- Пацієнти, які приймають стероїди та проходять лікування імунодепресантами.

2. Що потрібно робити людям з НМЗ, щоб уникнути інфікування?

COVID-19 поширюється через краплинну інфекцію, коли заражена людина кашляє, чхає або розмовляє, або потенційно через дотик до поверхні, яка містить інфекційні краплі. Люди з НМЗ і високим ризиком важкого перебігу інфекції COVID-19, як визначено вище, повинні вживати таких заходів безпеки:

- Соціальна дистанція не менше 2 метрів (6 футів) – це мінімальна вимога. Особам з високим ризиком (як визначено в п.1) рекомендується самоізоляція. Слід дотримуватися офіційних порад щодо самоізоляції.
- Людей заохочують працювати вдома або, якщо це можливо, врегулювати робочий час.
- Уникайте великих зібрань та громадського транспорту. Загалом людям рекомендують обмежити відвідування осіб, що знаходяться у зоні ризику.
- Часте миття рук (20 секунд з милом та теплою водою), використання дезінфікуючих засобів на основі 60% спирту та дезінфекція поверхонь є критично важливими.
- Опікуни за можливості повинні бути вдома. Ключові патронтажні опікуни, які надають медичну допомогу (наприклад, надавачі резервної підтримки вентиляційної допомоги), повинні носити маски для обличчя та відповідні засоби індивідуального захисту відповідно до вимог чинних офіційних рекомендацій щодо уникнення передачі вірусу.
- Відвідування фізіотерапії не рекомендується, але фізіотерапевти повинні надати поради щодо підтримки фізичних навантажень віддалено, по телефону або відео;
- Важливо бути готовим до всіх можливих випадків, включаючи відсутність помічників через хворобу або карантин. Особа, відповідальна за організацію домашнього догляду, повинна постійно орієнтуватись у ситуації з персоналом. Слід спланувати, яким чином найкраще задовольнити потреби особи, не вдаючись до госпіталізації.
- Поради уряду щодо захисту регулярно оновлюються, а автори радять пацієнтам, опікунам та медичним працівникам виконувати актуальні рекомендації з офіційних веб-сайтів у своїй країні.

3. Які наслідки має небезпека зараження COVID-19 для лікування, яке застосовується у людей з НМЗ?

- Пацієнти повинні забезпечити собі наявність достатнього запасу ліків та обладнання для вентиляційної підтримки на період тривалої ізоляції (щонайменше на 1 місяць).
- Пацієнти та опікуни слід користуватися послугами онлайн та телефонного замовлення та доставки медичних препаратів та обладнання.
- Пацієнти та опікуни повинні бути обізнаними у способах здійснення невідкладних процедур, які є характерними для їх стану та їхнього обладнання.
- Пацієнти з МДД на гормональному лікуванні повинні продовжувати прийом ліків. Прийом стероїдів ніколи не можна зупиняти раптово, а при нездужанні може виникнути потреба у збільшенні дози стероїдів!
- Імуносупресію при запальних захворюваннях м'язів, міастенії і периферичних захворюваннях нервів не слід припиняти, за винятком конкретних обставин та за консультацією з фахівцем з нервово-м'язових захворювань.
- Вимоги до ізоляції можуть впливати на схеми лікування, що потребують лікарняних процедур (наприклад, нурсінерсен (Спінраза), альглюкозидаза альфа (міозим), внутрішньовенні вливання імуноглобуліну (IVIg) та введення ритуксимабу або лікування, пов'язане з клінічними випробуваннями). Ці методи лікування, як правило, не варто припиняти, але, якщо це можливо, їх слід перенести до позалікарняних закладів (домашні процедури або допомога виїзних медичних сестер). Таку співпрацю можна узгодити з компаніями-виробниками. IVIg можна змінити на підшкірний імуноглобулін, коли це можливо. Для отримання консультацій щодо клінічних випробувань слід звернутися до дослідницьких центрів.

4. Що потрібно зробити для забезпечення вентиляційної підтримки під час ізоляції (сумки для НВЛ, домашні вентилятори тощо)

- Центри нервово-м'язових захворювань повинні надавати резервні та гарячі телефонні лінії.
- Пацієнти повинні мати картку-пам'ятку/медичний браслет, де подані контакти Центру нервово-м'язових захворювань.

- Центри нервово-м'язових захворювань повинні активно контактувати з пацієнтами щодо вентиляційної підтримки, щоб забезпечити їм відповідну інформацію та належне обладнання.

5. Коли людям з НМЗ слід розглядати госпіталізацію, якщо у них розвинулися симптоми зараження?

За можливості потрібно уникати госпіталізації, але не варто затягувати, коли це дійсно необхідно. Це може бути важким рішенням. Люди з НМЗ повинні знати, що:

- Екстрені медичні служби можуть мати велике навантаження.
- В окремих країнах можуть бути запроваджені процедури тріажу (медичного сортування). Це може вплинути на можливість госпіталізації в інтенсивну терапію для людей з НМЗ, які потребують вентиляції. Зокрема, терміни «incurable» - невиліковний та «untreatable» - що не піддається лікуванню, можуть бути переплутані медичним персоналом. Нервово-м'язові розлади можуть бути невиліковними, але це не означає, що вони не піддаються лікуванню, і наслідки для рішень щодо лікування дуже різні.
- Використання домашнього обладнання пацієнтів (наприклад, вентиляторів) може бути заборонено деякими лікарняними політиками щодо боротьби з інфекціями, або може потребувати модифікацій. В ідеалі повинен бути резервний план.

6. Що стосується імуносупресивного лікування пацієнтів, у яких підозрюють чи довели зараження COVID-19?

- Рішення про тимчасове припинення лікування імуносупресантами або перехід на інший агент необхідно ухвалювати індивідуально в кожній окремій ситуації, в погодженні з фахівцем з нервово-м'язових захворювань.
- Не слід призупиняти чи припиняти лікування стероїдами.
- Не очікується, що IVIg, плазмозаміщення та лікування інгібіторами комплементу, наприклад, Екулізумаб, можуть вплинути на ризик зараження COVID-19 або важкого захворювання.

7. Чи може лікування COVID-19 впливати на нервово-м'язові захворювання?

- Численні специфічні методи лікування COVID-19 знаходяться на стадії дослідження. Деякі з них можуть істотно впливати на нервово-м'язову функцію: наприклад, хлорохін та азитроміцин небезпечні при міастенії, за винятком випадків, коли доступна вентиляційна підтримка. Дане лікування може мати кардіотоксичну дію та впливати на QT інтервал, оскільки хлорохін та гідроксихлорохін можуть потенційно погіршити перебіг кардіоміопатії.
- Інші методи лікування можуть мати вплив на певні нервово-м'язові захворювання (зокрема, метаболічні, мітохондріальні, міотонічні та нервово-м'язові розлади), а анатомічні особливості можуть впливати на варіанти лікування.
- Експериментальні методи лікування COVID-19 можуть бути запропоновані «з милосердя», тобто поза умовами випробування. Їх слід обирати лише після консультації з фахівцем з нервово-м'язових захворювань.
- На даний час немає даних про випробування живих вірусних вакцин, де може виникнути ризик для імуносупресивних пацієнтів.

8. Що повинні робити фахівці з нервово-м'язових захворювань для надання допомоги відділенням екстреної медичної та інтенсивної терапії при ухваленні рішень про госпіталізацію, під час ескалації лікування та при догляді за пацієнтами з нервово-м'язовими захворюваннями?

На рішення щодо госпіталізації пацієнтів у інтенсивну терапію можуть впливати очікувані або наявні проблеми з пропускною спроможністю. Це може мати практичні та етичні наслідки.

- Має бути тісна співпраця між фахівцями з нервово-м'язових захворювань та пульмонологами.
- Спеціаліст з нервово-м'язових захворювань має бути готовим до виконання ролі у забезпеченні справедливого надання інтенсивної терапії пацієнтам з НМЗ. Пацієнтів не можна позначати «термінальний» та розподіляти у групу, яка не підлягає лікуванню лише базуючись на їх інвалідність чи діагноз.
- В ідеалі, фахівці з нервово-м'язових захворювань повинні брати участь у формуванні політик лікарень, алгоритмів прийняття рішень та форм документації.
- Фахівці з нервово-м'язових захворювань повинні розробити рекомендації щодо лікування, які забезпечать те, що пацієнти залишатимуться вдома якнайдовше.

9. Яку підтримку повинні надавати пацієнтам центри нервово-м'язових захворювань?

Центри з нервово-м'язових захворювань та спеціалізовані служби мають забезпечувати:

- «Гарячі лінії» для пацієнтів з консультантами щодо нервово-м'язових захворювань, фізіотерапевтами та іншим спеціалізованим персоналом за підтримки лікаря-спеціаліста (педіатричного та дорослого).
- Підтримка через звичайні спеціалізовані клініки має бути продовжена шляхом дистанційного моніторингу за допомогою структурованих телемедичних телефонних та відео посилань. Значна кількість платформ, які були схвалені на національному рівні, тепер доступні під керівництвом спеціалізованих товариств.
- Багато клінічних оцінок, таких як тести на ковтання, можна зробити дистанційно за допомогою відеопосилання.
- Слід надати стратегії підтримки вентиляції легень на місцях.
- Стратегії забезпечення лікування в лікарні з мінімальними порушеннями.
- Фахівці з нервово-м'язових захворювань повинні проконсультуватися з відділеннями швидкої, медичної та інтенсивної терапії своєї лікарні щодо обмежень на використання обладнання НШВЛ в домашніх умовах.
- Фахівці з нервово-м'язових захворювань повинні надавати підтримку своїй лікарні у визначенні затверджених пристроїв та забезпечити їх доступність (наприклад, маскувальні системи ІСС з фільтрами вірусних частинок, що дозволяють використовувати машини НШВЛ пацієнтам у лікарні).
- Зв'язок та спільний догляд із службами інтенсивної терапії.
- Надавати поради щодо домашньої реабілітації пацієнтам з нервово-м'язовими захворюваннями, включаючи телемедичні підходи.
- Полегшення постачання масок та засобів особистого захисту для пацієнтів та опікунів.

Посилання на додаткову інформацію:

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

<https://neuromuscularnetwork.ca/news/COVID-19-and-neuromuscular-patients-la-COVID-19-et-lespatients-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) <https://filnemus.fr> (French neuromuscular reference centers network)

Автори цього документа: Опрацьовано: Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN та члени виконавчого комітету Всесвітнього м'язового товариства (www.worldmusclesociety.org) у співпраці з членами Редакційної Ради Нервово-м'язових захворювань, офіційного видання WMS.

19 квітня 2020 року