

## **DOPORUČENÍ *WORLD MUSCLE SOCIETY* PRO PACIENTY S NERVOVALOVÝMI ONEMOCNĚNÍMI V SOUVISLOSTI S ONEMOCNĚNÍM COVID-19**

Nervosvalová onemocnění (NSO) představují širokou skupinu nemocí s různou tíží projevů, a to i u pacientů se stejnou diagnózou. Je proto složité stanovit doporučení s obecnou platností. Následující doporučení ale platí pro vícero z nich. Jsou určena zejména pro pacienty, pečující osoby, neurology a další zdravotníky. Taktéž jsou určena pro specialisty na nervosvalová onemocnění, jelikož odpovídají na časté dotazy a specifikují základní požadavky na péči o tyto pacienty. Přikládáme též reference k základním zdrojům.

Pozn.: Znalosti o COVID-19 se rychle vyvíjí. Doporučení se revidují každé tři dny, proto se ujistěte, že používáte aktuální verzi dokumentu.

### **1. Mají pacienti s nervosvalovými onemocněními vyšší riziko těžkého průběhu COVID-19?**

Neurologické společnosti daných zemí a mezinárodní organizace pro nervosvalová onemocnění (např. Evropská referenční síť EURO-NMD a další) vydaly dokumenty o vlivu COVID-19 na neurologická onemocnění a jejich léčbu. Tyto dokumenty uvádějí, že riziko těžkého průběhu COVID-19 je vysoké nebo středně vysoké u všech NSO, s výjimkou jejich nejmírnějších forem.

Mezi rizikové faktory pro těžký průběh COVID-19 patří:

- svalová slabost hrudního svalstva anebo bránice, která se projevuje dechovými objemy menšími než 60% předpokládané hodnoty (FVC <60%), zejména u pacientů s kyfoskoliózou
- nutnost ventilace pomocí masky anebo tracheotomie
- slabý kašel a nedostatečná očišťovací schopnost dýchacích cest v důsledku slabosti orofaryngeálního svalstva
- tracheostomie
- postižení myokardu (anebo současně užívána kardiální medikace)
- riziko klinického zhoršení při teplotě, hladovění anebo infekci
- riziko rhabdomyolýzy při teplotě, hladovění anebo infekci
- současně přítomný diabetes anebo obezita
- pacienti na léčbě kortikosteroidy anebo na imunosupresivní léčbě

### **2. Co mají pacienti s NSO dělat, aby se vyhnuli nákaze COVID-19?**

COVID-19 se šíří pomocí kapének, když infikovaný člověk kašle, kýchá anebo mluví, dále při doteku povrchu s infikovanými kapénkami. Lidé s NSO a vysokým rizikem těžkého průběhu (dle kritérií výše) by měli dodržovat následující doporučení:

- Udržovat odstup od ostatních lidí min. 2 metry. Pro vysoce rizikové pacienty (dle kritérií výše) se doporučuje zůstat v izolaci.
- Pracovat z domova anebo alespoň v rámci klouzavé pracovní doby.
- Vyhýbat se místům s možnou koncentrací lidí a pobytu v městské dopravě. Obecně se všem lidem doporučuje, aby minimalizovali návštěvy u oslabených jedinců.
- Zásadní je časté mytí rukou (20 vteřin mýdlem a teplou vodou), použití dezinfekčního prostředku s 60%-ním obsahem alkoholu a dezinfekce povrchů.
- Pečující osoby by měli zůstat doma, je-li to možné. Externí pečovatelé nezbytní pro péči o pacienty by měli nosit roušku či respirátor a doporučené osobní ochranné pomůcky v souladu s aktuálními oficiálními doporučeními.
- Návštěvy fyzioterapeutů se nedoporučují. Naopak, fyzioterapie by měla být poskytována pod vedením fyzioterapeuta na telefonu anebo pomocí videohovoru.
- Je důležité připravit se na možnost, že by někdo z pečujících osob onemocněl anebo musel do karantény, a mít vždy aktuální přehled, kdo se může o pacienta postarat. Plán péče by měl být nastaven tak, aby nebylo nutné pacienta hospitalizovat.
- Sledovat aktuální doporučení a nařízení vlády ČR.

### **3. Jaké důsledky má riziko nákazy COVID-19 na léčbu užívanou u pacientů s NSO?**

- Pacienti by se měli ujistit, že mají dostatečnou zásobu léků a pomůcek na ventilační podporu na období déletrvající izolace (minimálně na dobu 1 měsíce).
- Pacienti a pečující osoby by měli v maximální míře využívat možností telefonického a online doručování z lékáren a prodejen zdravotnických potřeb.
- Pacienti a pečovatelé by měli být zběhlí v tom, jak postupovat v případě akutního zhoršení.
- Pacienti se svalovou dystrofií typu Duchenne, kteří užívají léčbu kortikosteroidy, by v této léčbě měli pokračovat. Za žádných okolností by se léčba kortikosteroidy neměla ukončovat náhle. V případě zhoršení můžou pacienti vyžadovat zvýšení dávky kortikoidů.
- Imunosupresivní léčba u zánětlivých NSO, myasthenia gravis a onemocnění periferních nervů by se neměla přerušovat jindy než ve výjimečných situacích a po konzultaci s lékařem-specialistou na NSO (Aktualizováno 2.4.2020: další literární zdroje podporují tento postup.)
- Požadavky na izolaci mohou mít vliv na léčebné postupy vyžadující hospitalizaci (např. podání léků jakými jsou nursinersen – Spinraza, alglukosidaza alfa – Myozyme, intravenózní imunoglobuliny – IVIg, infuze rituximab-u a studijní medikace). Standardně by tato léčba neměla být přerušována, ale je-li to možné, přesunuta do prostředí mimo nemocnici. Je-li to možné, IVIg lze podávat i subkutánně. V souvislosti s klinickými studiemi se doporučuje kontaktovat studijní centra.

#### Aktualizace 2. dubna 2020:

- Pacienti by nadále měli užívat doporučenou kardiologickou medikaci, včetně ACE inhibitorů a blokátorů angiotensinového receptoru. Ve veřejném prostoru se objevují nepřesné a zavádějící informace o možných negativních účincích těchto léčiv, které doposud nebyly potvrzené klinickou zkušeností ani výzkumnými studiemi.

### **4. Jak zajistit pacienty na domácí ventilaci/ventilační podpoře?**

- Centra pro NSO by měla zajistit dostupný telefonický kontakt, kam se pacienti mohou obracet.
- Pacienti by měli mít u sebe kartičku s kontaktem na jejich Centrum pro NSO.
- Centra pro NSO by měla aktivně kontaktovat pacienty na domácí ventilaci/ventilační podpoře, aby se ujistila, že mají dostatečnou zásobu pomůcek a všechny relevantní informace.

### **5. Za jakých okolností by pacienti s NSO měli jít do nemocnice s příznaky COVID-19?**

Je-li to možné, pacienti s NSO by se měli vyhnout přijetí do nemocnice, ale zároveň by se přijetí nemělo zbytečně odkládat, je-li nevyhnutné. Jedná se o obtížné rozhodnutí. Pacienti s NSO by si měli být vědomi následovného:

- Pohotovostní služby mohou být pod těžkým náparem nemocných.
- V jednotlivých zemích mohou být zavedeny postupy triáže nemocných, které mohou ovlivnit šance nemocných s NSO dostat se na lůžko intenzivní péče s umělou ventilací. Zdravotníci mohou zaměňovat pojmy „nevléčitelné“ a „neléčitelné“. Ač NSO nejsou vyléčitelná, pomocí léčby lze modifikovat průběh onemocnění, což má své důsledky pro rozhodování o dalším postupu.
- Některé nemocnice mohou vzhledem k epidemiologickým opatřením zakazovat použití domácího vybavení/pomůcek pacientů, na což by pacienti měli být připraveni.

### **6. Může mít cílená léčba na COVID-19 vliv na průběh NSO?**

- Aktuálně se zkoumá několik cílených léčiv na COVID-19. Některá z nich mohou významně ovlivnit nervosvalový přenos – proto např. chlorochin a azitromycin nejsou bezpečné pro pacienty s myasthenia gravis, pokud není k dispozici ventilační podpora.
- Ostatní léčebné postupy mohou mít specifické účinky u jednotlivých NSO (zejména metabolických a mitochondriálních onemocnění, myotonií a onemocnění nervosvalového přenosu). Taktéž některé léčebné postupy (např. pronační poloha při ventilaci) nemohou být dostupné vzhledem k anatomickým změnám u pacientů.

- Některá léčiva mohou být dostupná v režimu specifického léčebného programu, mimo klinické studie, a měly by být podávány pouze po konzultaci se specialistou na NSO.

#### Aktualizace 2. dubna 2020:

Chlorochin a azithromycin se mohou používat jako experimentální léčba COVID-19. Zejména v případě, že jsou užívány společně u pacientů se svalovou dystrofií typu Duchenne a jinými NSO s možným postižením myokardu, tito pacienti by měli být monitorováni pro riziko srdeční arytmie v důsledku prodloužení QT intervalu.

### **7. Jak mohou specialisté na NSO pomoci v rozhodování o zavedení, pokračování a ukončování intenzivní péče u pacientů s NSO?**

Rozhodnutí o uložení pacienta s NSO na JIP mohou být ovlivněna kapacitou JIP lůžek. V nemocnicích může probíhat triáž pacientů, což může mít praktické a etické důsledky.

- Je potřeba úzké spolupráce mezi neurology-specialisty na NSO a pneumology.

- Specialisté na NSO by měli být k dispozici, aby zajistili spravedlivý přístup pacientů s NSO k intenzivní péči.

- V ideálním případě by se specialisté na NSO měli podílet na vytváření nemocničních pravidel, dokumentů a rozhodovacích algoritmů.

- Specialisté na NSO by měli vytvořit léčebné postupy, které zajistí, že pacienti zůstanou doma co nejdéle.

### **8. Jakou podporu by měli poskytovat centra pro NSO?**

Centra pro NSO a další specializovaná centra by měla mít za cíl poskytovat následující služby:

- informační linky pro pacienty, kde by byli k dispozici specializované zdravotní sestry, fyzioterapeuti, další specializovaní pracovníci a lékaři-specialisté pro dětské i dospělé pacienty

- možnost ambulantních kontrol pomocí telemedicíny – telefonických hovorů a videohovorů

- podpora pacientů na domácí plicní ventilaci

- postupy, jak zajistit nemocniční léčbu s minimálním omezením

- specialisté na NSO by měli být v kontaktu s nemocničními odděleními intenzivní péče a ambulancí akutní péče v souvislosti s omezováním přístupu k domácí neinvazivní plicní ventilaci.

- specialisté na NSO by se ve svých nemocnicích měli podílet na specifikaci povolených pomůcek a zařízení pro pacienty s NSO (např. obličejové masky s filtrem virových částic, které by umožnili pacientům používat jejich vlastní přístroje na neinvazivní plicní ventilaci)

- sdílení zkušeností a péče o pacienty na jednotkách intenzivní péče

#### Aktualizace 2. dubna 2020:

Kardiologické komplikace

- Na základě rostoucího množství důkazů o podílu srdečního postižení na morbiditě a mortalitě pacientů s COVID-19 se doporučuje bližší kardiologické sledování pacientů s již existující kardiomyopatií nebo poruchami srdečního rytmu.

#### **Bližší informace:**

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

<https://neuromuscularnetwork.ca/news/covid-19-and-neuromuscular-patients-la-covid-19-et-les-patients-neuromusculaires/>

<https://www.youtube.com/watch?v=3DKEeRV8aIA&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/>

European Neuromuscular Centre: [www.enmc.org](http://www.enmc.org)  
<https://treat-nmd.org/>  
[https://www.nvk.nl/over-nvk/vereniging/dossiers-en-standpunten/covid-19/document-covid-19?dossie rid=26542080](https://www.nvk.nl/over-nvk/vereniging/dossiers-en-standpunten/covid-19/document-covid-19?dossie%20rid=26542080)

Autoři dokumentu:

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

Členové Executive Board of the WMS ([www.worldmusclesociety.org](http://www.worldmusclesociety.org)) ve spolupráci s členy Editorial Board of Neuromuscular Disorders, official journal of the WMS

Sestaveno: 28. března 2020

Aktualizováno: 2. dubna 2020

Zdroje:

D'Antiga L. Coronaviruses and immunosuppressed patients. The facts during the third epidemic. Liver Transpl. 2020 Mar 20. doi: 10.1002/lt.25756. [Epub ahead of print]

<https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMs2005760?query=RP> .

[https://www.escardio.org/Councils/Council-on-Hypertension-\(CHT\)/News/position-statement-of-the-esc-council-on-hypertension-on-ace-inhibitors-and-ang](https://www.escardio.org/Councils/Council-on-Hypertension-(CHT)/News/position-statement-of-the-esc-council-on-hypertension-on-ace-inhibitors-and-ang)

Shaobo Shi, Mu Qin, Bo Shen, et al. Association of Cardiac Injury With Mortality in Hospitalized Patients With COVID-19 in Wuhan, China. *JAMA Cardiol*. Published online March 25, 2020.

doi:10.1001/jamacardio.2020.0950.

*Přeložila a upravila: MUDr. Barbora Beňová, Ph.D. 8.dubna 2020*

*Zkontrolovala a finálně upravila: MUDr. Jana Haberlová, Ph.D. 8.dubna 2020*