

## **关于神经肌肉病患者与新型冠状病毒（COVID-19）感染：世界肌肉学会（World Muscle Society, WMS）之立场与建议：**

神经肌肉病（Neuromuscular Disease）是涵盖多种疾病诊断的一大组疾病，残疾程度差别很大，即使是相同疾病诊断的患者，其疾病严重程度也不尽相同。因此，难以制定适用于所有神经肌肉病种类的具体建议，但以下建议适用于大多数的神经肌肉病。这些建议主要针对患者本身、照料者、普通的神经科医师和非神经肌病专科的医护人员。同时也为神经肌肉病专科医师提供有关常见问题和基本医疗需求的建议与指导。进一步的具体内容见文末链接。

注意：新冠病毒的相关资讯在快速变更，这份文件所提及的建议每三天会被重新审视一次并可能加以修订，请确认您现在所阅览使用的是否为最新版本。

### **1. 神经肌肉病患者是否有较高风险？**

迄今为止，尚无证据表明遗传性神经肌肉病会增加感染SARS-CoV-2病毒的风险。但是，神经肌肉病及其治疗方法可能会影响患者应对感染的能力或对全身多系统的影响。

英国神经内科医师协会、欧洲神经肌肉病协会及其他相关组织已经发布了COVID-19对神经系统疾病造成的影响以及相应的管理指南。除了那些原本临床症状就很轻微的神神经肌肉病患者外，这些指南将神经肌肉病患者感染新冠病毒后发展为重症的风险定义为高风险或中等程度增高。那么，具备哪些特征的神神经肌肉病患者存在这样的高风险或很高风险呢？

- 胸壁肌肉或膈肌无力导致的用力肺活量（forced vital capacity, FVC）小于预计值的60%，尤其是那些同时有脊柱侧弯或脊柱变形的患者
- 已经使用无创或有创呼吸机的患者
- 由于咽喉肌无力造成咳嗽无力或呼吸道清除有障碍的患者
- 有气切造口的患者
- 合并有心脏病的患者（无论是否有在使用心脏用药）
- 原本就有因发热、禁食或感染而导致病情恶化的风险（例如，神经肌肉

接头疾病或代谢性疾病)

- 原本就有因发热、禁食或感染而导致横纹肌溶解的风险
- 合并有糖尿病及肥胖的患者
- 正在服用类固醇激素或其他免疫抑制剂的患者

## 2. 神经肌肉病患者如何预防感染?

新冠病毒是通过感染者咳嗽、打喷嚏或说话时产生的飞沫进行传播，也可以通过接触受飞沫污染的物体表面而感染。因此，属于上述高风险的神经肌肉病患者，应该采取以下预防措施：

- 保持至少1.5-2米远的社交距离。对于具有高风险的病人（高风险定义见问题1），建议自我隔离。应遵循官方关于如何自我隔离的建议。防控等级随感染风险降低而逐步降级。
- 鼓励在家工作或彼此错开工作时间。
- 避免群聚和搭乘公共交通工具。限制普通民众对易感人群的探访。
- 经常洗手（使用肥皂及温水洗手至少20秒）、使用含60%酒精的洗手液以及消毒物体表面均至关重要。
- 照料者应尽量是家庭内部成员。必要的外来护理人员（例如提供辅助通气协助的护理人员）应根据最新的官方指南佩戴口罩和个人防护设备以避免传播新冠病毒。
- 不推荐外来的康复治疗师进行访视，但康复治疗师应通过电话或视频通话为患者提供适当的康复治疗建议。如果确实需要康复治疗师的当面指导与治疗，则必须确保具有适当的个人防护装备（康复治疗师和照料者需佩戴Fpp2级别的口罩，患者需佩戴外科口罩，康复治疗师还需穿戴防护服、手套、防护眼镜或头盔）。
- 对所有可能发生的突发状况做好准备是很重要的，例如，应考虑到家庭护理人员可能因疾病或隔离而无法照护患者的情况。负责组织家庭护理的人员应随时关注掌握相关人员的具体情况，并预先针对患者无法顺利就医住院的情况拟定最好的配合计划。

- 各国政府的防疫规定会常规更新，我们建议各个国家的患者、照料者及医疗专业人员应随时注意其更新状况并遵循之。

### 3. 新冠病毒感染的风险对神经肌肉病患者目前的治疗会造成什么影响？

- 患者本身应确保他们在长期隔离中具有充足的药物储备和呼吸支持设备（至少一个月的储备）。
- 患者和照料者应利用网络或电话订购相关药物和医疗设备，可配送到家。
- 患者和照料者应适应并熟悉针对其自身突发状况和相应医疗设备所需要的紧急处理措施。
- 正在服用类固醇激素的杜氏型肌营养不良症（DMD）患者应继续用药。类固醇激素不应突然停药，甚至在疾病加重的情况下可能要增加剂量。
- 针对炎性肌肉病、重症肌无力以及周围神经病所使用的免疫抑制剂不应贸然中止，除非在某些特殊情况下并已咨询过神经肌肉病专科医师。
- 是否以及何时开始新的免疫抑制治疗，需要权衡可能受到感染风险的严重程度与推迟治疗带来的风险，二者间孰轻孰重。
- 隔离可能会影响到一些必须在医院内才能进行的治疗（即，spinraza、myozyne、静脉用免疫球蛋白（IVIg）、利妥昔单抗或与临床药物试验等）。这些治疗通常不应被中断，而应考虑在医院以外的环境中进行（需要相应的专业人员和设备），应与相应的制造公司进行合作协商。如果可能的话IVIg可改为皮下注射。正在进行的临床药物试验应咨询临床试验中心。

### 4. 如何在隔离期间确保呼吸支持设备的顺利使用？

- 相应的神经肌肉病中心应提供备用的医疗资源及可供患者咨询的热线电话。
- 患者应具有能够提供神经肌肉病中心联系信息的警示卡或医疗手环。

- 相应的神经肌肉病中心应主动联系有使用呼吸机的患者，确保其知晓相关信息及具有相应的设备。

## 5. 当神经肌肉病患者出现感染症状，何时需要住院？

如果可能应尽量避免住院，但若需要住院时也不能耽误，应及时住院。因此，是否住院有时难以决定。神经肌肉病患者需要意识到：

- 紧急医疗系统可能正处在极大压力之下。
- 各个国家具有不同的分流标准，这可能会影响到需要辅助通气的神经肌肉病患者是否能顺利住院。某些医护人员对“不可治愈”与“不可治疗”的理解存在偏差。某些神经肌肉病本身或许是不可治愈的，但这并不代表这些患者是不可治疗的，这在进行治疗决策时具有非常不同的涵义。
- 在某些院内感染控制的原则下，患者原本居家使用的医疗设备（如呼吸机）在医院中可能会被禁止使用，或者需要做某些调整后才能使用。因此，应先拟定备用方案。

## 6. 如何处理疑似感染新冠病毒或确诊患者的免疫抑制治疗？

- 由神经肌病专家根据患者的个体情况决定是否暂停免疫抑制剂的使用或改用其他药物。
- 类固醇激素的治疗不应被暂停或终止。
- IVIg，血浆置换和补体抑制剂治疗（例如Eculizumab）预计不会影响新冠病毒感染或严重疾病的风险。

## 7. 针对新冠病毒所进行的治疗是否会影响原本的神经肌肉病？

- 目前有许多针对新冠病毒的治疗尚处于研究之中，其中有些药物对于神经肌肉系统的功能具有显著影响：例如，除非在有备用呼吸机的情况下，使用氯喹和阿奇霉素对于重症肌无力患者是不安全的。氯喹和羟氯喹的心脏毒性及其具有的QT间期延长风险可能会使心肌病恶化。
- 其他种类的治疗可能会对某些特定的神经肌肉病产生影响（尤其是代谢

性、线粒体疾病、肌强直疾病以及神经肌肉接头疾病），此外，解剖结构上的特殊之处也会影响治疗选择（例如，长时间的俯卧位使用呼吸机）。

- 出于“同情和安慰”，可能会有一些临床试验项目以外的实验性COVID-19治疗措施。这些治疗，只有在咨询患者的神经肌肉病专科医师之后才可以进行。
- 到目前为止，我们还不了解有关减毒活疫苗的临床试验，减毒活疫苗对免疫抑制患者可能有风险。

#### **8. 神经肌肉病专科医师对于神经肌肉病患者是否需要去急诊/入住重症监护室，以及患者的具体治疗措施方面，应该给予怎样的建议和帮助？**

对于患者是否需要入住重症监护室可能会受到预期或现有医疗能力的影响，因为已经制定了病情轻重的分流标准，而这些可能会导致实际操作中及伦理方面的问题。

- 神经肌肉病专科医师与呼吸内科医师必须保持密切合作。
- 神经肌肉病专科医师应公平对待和决策神经肌肉病患者是否需要重症监护。不应简单根据患者的残疾程度和诊断将神经肌肉病患者视为“终末期或晚期”而不进行治疗。
- 最理想的状况是，神经肌肉病专科医师能够亲自参与到医院相关政策、决策流程以及相应文件的制定。
- 神经肌肉病专科医师应制定相应的治疗指南，使患者尽可能长时间居家治疗。

#### **9. 神经肌肉病中心能为患者提供哪些帮助？**

神经肌肉病中心及神经肌肉病专科医师应提供以下服务：

- 提供热线电话，由神经肌肉病护理咨询师、康复治疗师以及其他的专业人员在专科医师（成人及儿童）的指导下为患者提供建议。

- 通过远程医疗电话和视频通话继续提供常规的专家诊疗指导。在一些专业协会的指导下，已有多个受国家批准的互联网医疗平台可供使用。
- 很多临床评估可以通过视频链接进行远程评估，比如吞咽测试。
- 应提供院外呼吸支持治疗。
- 对于必须住院接受的治疗应尽可能维持其受到最小的影响。
- 神经肌肉病专科医师应与本院的急诊、医疗以及重症监护室一起讨论家用无创呼吸机在医院使用的限制
- 神经肌肉病专科医师应协助医院制定哪些仪器设备可以被批准院内使用，并确保其可用性（如：重症监护病房的病毒过滤面罩系统可允许患者的无创呼吸机在院内使用）
- 与重症监护病房保持联系和共享护理决策。
- 为神经肌肉病患者提供有关居家康复治疗的建议，包括远程医疗的方法。
- 为患者和照料者提供口罩和个人防护装备。

**进一步的具体内容见以下链接：**

<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=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/>

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

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

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

<https://filnemus.fr> (French neuromuscular reference centers network)

本文作者：

由Maxwell S. Damian博士，WMS执行委员会成员（[www.worldmusclesociety.org](http://www.worldmusclesociety.org)）以及WMS官方杂志《Neuromuscular Disorders》编辑委员会成员合作整理。

翻译：谢志颖，王朝霞（北京大学第一医院神经内科）；焉传祝（山东大学齐鲁医院神经内科）