

Pacjenci z chorobami nerwowo-mięśniowymi a COVID-19:

Stanowisko i zalecenia Światowego Towarzystwa Chorób Mięśni (World Muscle Society)

Grupa chorób nerwowo-mięśniowych (NMD) obejmuje szerokie spektrum schorzeń różniących się znacznie stopniem niepełnosprawności nawet w zakresie tej samej jednostki chorobowej. Z tego powodu trudno jest stworzyć konkretne rekomendacje, które będą adekwatne dla całej grupy tych chorób. Niniejsze zalecenia znajdują zastosowanie do większości schorzeń nerwowo-mięśniowych. Skierowane są przede wszystkim do opiekunów, neurologów oraz pracowników podstawowej opieki medycznej. Mają również stanowić informację dla lekarzy specjalizujących się w chorobach nerwowo-mięśniowych oraz być odpowiedzią na często zadawane pytania.

UWAGA: Z uwagi na fakt, że zagadnienia związane z Covid-19 szybko ewoluują, radzimy, aby zapoznawać się z aktualizacją niniejszego dokumentu co 3 dni. Proszę upewnić się o używaniu najświeższej wersji rekomendacji.

1. Czy osoby z chorobami nerwowo-mięśniowymi stanowią grupę zwiększonego ryzyka?

Krajowe towarzystwa neurologiczne jak również sieci nerwowo-mięśniowe (Brytyjskie Towarzystwo Neurologiczne, Europejska Sieć Referencyjna rzadkich chorób nerwowo-mięśniowych i inne) stworzyły wytyczne dotyczące wpływu Covid-19 na schorzenia neurologiczne i zalecenia odnośnie postępowania. Dokumenty te definiują ryzyko ciężkiego przebiegu Covid-19 jako wysokie lub umiarkowanie wysokie we wszystkich, z wyjątkiem najłagodniejszych postaci NMD. Cechy powodujące wzrost do wysokiego lub bardzo wysokiego ryzyka ciężkiego przebiegu choroby obejmują m.in.:

- Osłabienie mięśni klatki piersiowej lub przepony, skutkujące zmniejszeniem przewidywanej nasilonej pojemności życiowej FVC <60%, szczególnie u pacjentów z kyfoskoliozą;
- Konieczność wentylacji przez maskę lub tracheotomia;
- Słaby odruch kaszlowy i osłabione oczyszczanie dróg oddechowych związane z osłabieniem mięśni opuszkowych;
- Obecność tracheostomii;
- Zajęcie mięśnia sercowego (i/lub przyjmowanie leków kardiologicznych);
- Ryzyko pogorszenia w przebiegu gorączki, głodzenia lub infekcji;
- Ryzyko rabdomiolizy w przebiegu gorączki, głodzenia lub infekcji;
- Współistnienie cukrzycy i otyłości;
- Pacjenci przyjmujący sterydy i pacjenci w trakcie leczenia immunosupresyjnego.

2. Co powinien zrobić pacjent z chorobą nerwowo-mięśniową, aby unikać infekcji?

Covid-19 szerzy się drogą kropelkową, kiedy zakażona osoba kaszle, kicha, rozmawia, lub potencjalnie przez dotykanie powierzchni mających na sobie krople wydzielin stanowiące materiał zakaźny. Pacjenci z chorobami nerwowo-mięśniowymi i pacjenci z grupy ryzyka ciężkiego przebiegu Covid-19, jak zdefiniowano powyżej, powinni podjąć następujące środki ostrożności:

- Zachować dystans społeczny na minimum 2 metry. Dla pacjentów z grupy wysokiego ryzyka (jw.) zalecamy izolację. Należy postępować zgodnie z oficjalnymi krajowymi zaleceniami dotyczącymi izolacji.
- Zaleca się pracę zdalną lub, jeśli to możliwe, przesunięcie/ rozłożenie czasu pracy
- Należy unikać zgromadzeń i transportu publicznego. Generalnie zaleca się ograniczenie wizyt u szczególnie narażonych na zakażenie osób.
- Kluczowe są częste mycie rąk (20 sekund z użyciem mydła i ciepłej wody), używanie środków odkażających o minimum 60% zawartości alkoholu oraz dezynfekcja powierzchni.
- Opiekunowie powinni, o ile to możliwe, zamieszkać w domu pacjenta. Osoby, z którymi kontakt jest niezbędny (np. wsparcie techniczne programu wentylacji domowej) powinny nosić maski twarzowe i odpowiednie środki ochrony osobistej zgodnie z aktualnymi oficjalnymi wytycznymi, aby zapobiec przenoszeniu wirusa.
- Odradza się wizyt fizjoterapeutów, zaleca się jednak aby udzielali oni porad dotyczących utrzymywania aktywności fizycznej zdalnie, przez telefon lub wideolink.
- Ważne jest, aby być przygotowanym na wszelkie ewentualności, w tym nieobecność opiekuna z powodu choroby lub kwarantanny. Osoba odpowiedzialna za organizację opieki domowej powinna mieć na bieżąco wgląd w sytuację. Należy zaplanować, jak można najlepiej sprostać potrzebom danego pacjenta unikając hospitalizacji.
- Rozporządzenia rządowe dotyczące ochrony przed zakażeniem są regularnie aktualizowane, a autorzy radzą pacjentom, opiekunom i pracownikom medycznym, aby postępowali zgodnie z aktualnymi zaleceniami z oficjalnych stron internetowych w ich kraju.

3. Jakie konsekwencje niesie za sobą ryzyko infekcji COVID-19 dla leczenia stosowanego u pacjentów z NMD?

- Pacjenci muszą się upewnić, czy mają wystarczające zapasy leków i sprzętu do wentylacji wspomaganej na okres przedłużonej izolacji (co najmniej na miesiąc)
- Pacjenci i ich opiekunowie powinni korzystać z apteki internetowej / e-recept/ usług zdalnego zamawiania i dostarczania sprzętu
- Pacjenci i opiekunowie muszą być dokładnie przeszkoleni w zakresie procedur ratunkowych dostosowanych do specyfiki ich schorzenia oraz z obsługą sprzętu medycznego
- Pacjenci z dystrofią typu Duchenne’a (DMD) leczeni sterydami powinni kontynuować terapię. Nie powinno się nagle odstawiać sterydów, a w sytuacji pogorszenia konieczne może być zwiększenie ich dawki.
- Nie należy przerywać leczenia immunosupresyjnego w chorobach miopatiach i neuropatiach zapalnych i miastenii- z wyjątkiem szczególnych okoliczności po konsultacji ze specjalistą chorób nerwowo-mięśniowych.
- Wymagania dotyczące izolacji mogą mieć wpływ na schematy leczenia wymagające procedur szpitalnych (tj. Nusinersen (Spinraza®), alglukozydaza alfa (Myozyme®), immunoglobuliny dożylnie, rituksymab lub leki podawane w ramach badań klinicznych). Terapii nie należy przerywać, ale w miarę możliwości przenosić je poza środowisko szpitala- podania w ramach wizyt domowych pielęgniarek. Należy skonsultować się z ośrodkami prowadzącymi badania kliniczne w celu uzyskania zaleceń dotyczących badań klinicznych.

4. Co należy zrobić, aby zapewnić wsparcie oddechowe w czasie izolacji (worki ambu, respiratory domowe itp.)

- Ośrodki nerwowo-mięśniowe powinny oferować wsparcie w ramach porady telefonicznej.
- Pacjenci powinni mieć przy sobie informację (np. w formie bransoletki) o schorzeniu nerwowo-mięśniowym z telefonem kontaktowym do ośrodka referencyjnego
- Ośrodki nerwowo-mięśniowe powinny aktywnie kontaktować się z pacjentami korzystającymi ze wsparcia wentylacyjnego (program respiratoroterapii domowej), aby upewnić się, że posiadają odpowiednie informacje i odpowiedni sprzęt.

5. Kiedy pacjenci z NMD wymagają hospitalizacji w przypadku rozwijania objawów infekcji?

W miarę możliwości należy unikać hospitalizacji, ale nie należy jej opóźniać, jeśli pacjent tego wymaga. Decyzja jest trudna. Pacjenci z chorobami nerwowo-mięśniowymi powinni być świadomi, że:

- Izby przyjęć, SOR-y i służby ratunkowe mogą być przeciążone.
- W niektórych krajach mogą obowiązywać procedury triage-u. Mogą one wpłynąć na możliwość przyjęcia pacjentów z chorobą nerwowo-mięśniową wymagających wentylacji do oddziału intensywnej opieki medycznej. W szczególności pojęcia „nieuleczalny” i „nie nadający się do leczenia” mogą być mylone. Schorzenia nerwowo-mięśniowe mogą być nieuleczalne, ale nie są nie nadające się do leczenia, a implikacje decyzji terapeutycznych mogą być bardzo różne.
- Korzystanie ze sprzętu domowego pacjentów (np. respiratorów) może być niezgodne z zasadami kontroli zakażeń w szpitalach w niektórych krajach. Idealnie, na taką okoliczność powinien istnieć plan rezerwowy.

6. Czy leczenie Covid-19 może mieć wpływ na schorzenie nerwowo-mięśniowe?

- Wiele metod leczenia Covid-19 jest obecnie w trakcie badań. Niektóre z nich mogą znacząco wpłynąć na czynność płytki nerwowo-mięśniowej, np. chlorochina i azytromycyna są lekami potencjalnie niebezpiecznymi w miastonii, z wyjątkiem sytuacji dostępności wsparcia oddechowego (respiratoroterapii).
- Inne metody leczenia mogą mieć wpływ na określone choroby nerwowo-mięśniowe (w szczególności choroby metaboliczne, mitochondrialne, zespoły miotonii i choroby złącza nerwowo-mięśniowego), a cechy anatomiczne pacjenta mogą mieć wpływ na opcje lecznicze (np. możliwość lub brak możliwości przedłużonej wentylacji z wykorzystaniem ‘prone position’ (pozycja leżąca na brzuchu)
- Leczenie eksperymentalne Covid-19 można zaproponować pacjentom niereagującym na leczenie standardowe. Powinno być stosowane wyłącznie po konsultacji ze specjalistą chorób nerwowo-mięśniowych.

7. Co powinni zrobić specjaliści chorób nerwowo-mięśniowych, aby wspomóc decyzje zespołu ratownictwa medycznego i intensywnej opieki medycznej przy przyjęciu do oddziału, w trakcie eskalacji leczenia i po osiągnięciu granic / pułapu opieki nad pacjentem nerwowo-mięśniowym?

Na decyzje dotyczące przyjęcia pacjentów do Oddziałów Intensywnej Opieki Medycznej mogą wpływać problemy z przewidywaną lub istniejącą dostępnością wolnych łóżek. Może zostać zastosowany triage, mający praktyczne i etyczne konsekwencje.

- Konieczna jest ścisła współpraca między specjalistami chorób nerwowo-mięśniowych, a lekarzami OIT.
- Specjalista chorób nerwowo-mięśniowych odgrywa istotną rolę w zapewnieniu dostatecznego zaopatrzenia w zakresie intensywnej opieki medycznej pacjentom z NMD.
- Idealnie, lekarze nerwowo-mięśniowi powinni być zaangażowani w tworzenie procedur i algorytmów szpitalnych a także obowiązujących formularzy dokumentacji.
- Specjaliści chorób nerwowo-mięśniowych powinni opracowywać wytyczne dotyczące leczenia, które zapewni pacjentom jak najdłuższy pobyt w domu bez konieczności hospitalizacji.

8. Jakiego wsparcia powinny udzielić ośrodki nerwowo-mięśniowe pacjentom?

Ośrodki nerwowo-mięśniowe i opieka specjalistyczna powinny mieć na celu zapewnienie:

- infolinii dla pacjentów obsługiwanych przez doradców ds. opieki nad pacjentem nerwowo-mięśniowym, fizjoterapeutów i innego specjalistycznego personelu, ze wsparciem lekarza specjalisty (dla dorosłych i dzieci);
- możliwości kontynuowania rutynowej pracy klinicznej za pomocą telemedycyny (w tym celu mogą być konieczne zmiany dotyczące krajowych i instytucjonalnych przepisów dotyczących ochrony danych osobowych);
- strategii wsparcia wentylacji;
- strategii podtrzymania leczenia odbywanego w warunkach szpitalnych przy jak najmniejszych zakłóceniach;
- specjaliści nerwowo-mięśniowi powinni być w dialogu z IP, SOR, oddziałami intensywnej opieki medycznej na temat restrykcji związanych z korzystaniem z domowego sprzętu do wentylacji nieinwazyjnej (NIV);
- specjaliści nerwowo-mięśniowi powinni wspierać szpital w definiowaniu zalecanych urządzeń i zapewnianiu ich dostępności (np. systemy masek z filtrami przeciwwirusowymi, aby umożliwić stosowanie domowych urządzeń NIV w szpitalach);
- łączności i wspólnej opieki nad pacjentami z NMD wraz z pracownikami OIT-ów.

Dodatkowe informacje:

Dokumenty są dostępne na:

<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=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/>

European Neuromuscular Centre website: www.enmc.org

Autorzy:

Opracowane przez:

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

Członkowie Zarządu WMS (www.worldmusclesociety.org) we współpracy z członkami Zarządu Chorób Nerwowo-Mięśniowych, oficjalnego czasopisma WMS.

28.03.2020. 16:00