

COVID-19 dan orang dengan penyakit neuromuskular: kebijakan dan anjuran World Muscle Society

Penyakit neuromuskular memiliki cakupan diagnosis yang luas dan variatif, disertai berbagai level disabilitas bahkan dalam entitas penyakit yang sama. Oleh karena itu sulit untuk menyusun rekomendasi spesifik yang mampu diaplikasikan secara umum. Hal-hal berikut merupakan rekomendasi aplikatif untuk berbagai penyakit neuromuskular. Rekomendasi ini didesain terutama untuk pasien, pelaku rawat, dokter spesialis neurologi umum, dan tenaga kesehatan non-spesialis. Rekomendasi ini juga bertujuan untuk memberi informasi kepada dokter spesialis di bidang neuromuskular berdasarkan pertanyaan yang sering diajukan dan kebutuhan pelayanan dasar. Tautan referensi yang mendalam disediakan dalam dokumen ini.

Catatan: Covid-19 adalah bidang yang sedang berkembang dengan cepat. Rekomendasi dalam dokumen ini akan direvisi secara rutin. Pastikan Anda menggunakan dokumen ini versi termutakhir.

1. Apakah orang dengan penyakit neuromuskular memiliki risiko yang lebih tinggi?

Hingga saat ini tidak ada bukti bahwa penyakit neuromuskular herediter memiliki risiko infeksi virus SARS-CoV-2 yang lebih tinggi. Namun, penyakit neuromuskular dan tatalaksananya dapat mempengaruhi kemampuan pasien untuk mengatasi infeksi atau efek sistemiknya.

Lembaga asosiasi neurologi nasional dan jaringan neuromuskular (*Association of British Neurologists*, EURO-NMD, dan lain-lain) telah menyusun panduan mengenai dampak Covid-19 pada penyakit neurologi dan manajemennya. Dokumen ini menyatakan adanya risiko tinggi atau cukup tinggi mengalami Covid-19 yang berat pada semua kecuali pada orang dengan bentuk penyakit neuromuskular yang paling ringan. Gambaran yang menandai risiko tinggi atau sangat tinggi mengalami penyakit yang berat yaitu:

- Kelemahan otot dada atau diafragma yang menyebabkan volume respirasi <60% dari nilai prediksi (*forced vital capacity* (FVC) <60%), terutama pada pasien dengan kifoskoliosis.
- Penggunaan alat ventilasi berupa masker atau trakeostomi.
- Kemampuan batuk dan bersihan jalan nafas yang lemah akibat kelemahan otot orofaring.
- Adanya trakeostoma.
- Abnormalitas jantung (dan/atau menggunakan obat jantung).
- Kondisi dengan risiko mengalami deteriorasi apabila demam, puasa, atau infeksi (misalnya penyakit taut saraf otot atau metabolik).
- Kondisi dengan risiko mengalami rabdomiolisis apabila demam, puasa, atau infeksi
- Keadaan komorbid diabetes melitus dan obesitas.
- Penggunaan steroid atau obat immunosupresif.

2. Tindakan apa yang perlu dilakukan oleh orang dengan penyakit neuromuskular untuk menghindari infeksi?

Covid-19 ditransmisikan melalui droplet ketika orang yang terinfeksi batuk, bersin, atau berbicara atau kontak pada permukaan yang terkontaminasi droplet infeksius. Orang dengan penyakit neuromuskular yang berisiko tinggi mengalami Covid-19 yang berat, seperti yang disebutkan di atas, sebaiknya melakukan tindakan pencegahan berikut:

- Melakukan pembatasan sosial paling sedikit 2 meter (6 kaki) merupakan syarat minimum. Orang yang berisiko tinggi, seperti yang didefinisikan di poin 1, disarankan untuk melakukan isolasi diri. Panduan resmi pelaksanaan isolasi diri sebaiknya diterapkan. Deeskalasi bertahap dapat dilakukan ketika risiko infeksi menurun.
- Bila memungkinkan bekerja di rumah atau mengatur jam kerja untuk meminimalisasi kontak.
- Menghindari kerumunan dan penggunaan transportasi publik. Orang secara umum sangat disarankan untuk membatasi kunjungan ke orang yang rentan.
- Sering mencuci tangan (selama 20 detik menggunakan sabun dan air hangat), menggunakan pembersih tangan berbahan dasar alkohol 60%, dan melakukan disinfeksi permukaan adalah krusial.
- Jika memungkinkan, pelaku rawat sebaiknya adalah orang yang tinggal di dalam satu rumah. Pelaku rawat esensial yang berkunjung (misalnya petugas yang memberikan pendampingan ventilasi) sebaiknya menggunakan masker dan *personal protective equipment* (PPE) yang adekuat menurut panduan resmi termutakhir untuk mencegah transmisi virus.
- Layanan kunjungan fisioterapi tidak dianjurkan. Fisioterapis sebaiknya memberikan arahan terkait pemeliharaan aktivitas fisik menggunakan metode jarak jauh, misalnya via telepon atau kontak video. Jika kunjungan tersebut diperlukan, adaptasi tata cara proteksi harus dipastikan (masker FFP2 untuk fisioterapis dan pelaku rawat di ruangan; masker bedah untuk pasien; gaun proteksi, sarung tangan dan kaca mata atau helm untuk fisioterapis).
- Penting untuk bersiap terhadap segala kemungkinan termasuk ketidakhadiran asisten akibat sakit atau isolasi diri. Orang yang bertanggung jawab dalam organisasi perawatan rumah sebaiknya menelaah situasi personil di setiap waktu. Perencanaan harus disusun untuk memenuhi kebutuhan orang dengan penyakit neuromuskular secara optimal tanpa mengunjungi rumah sakit.
- Saran dari pemerintah mengenai perlindungan diri diperbarui secara reguler, dan pasien, pelaku rawat, dan tenaga medis disarankan untuk mengikuti rekomendasi termutakhir dari situs web di negara masing-masing.

3. **Apa konsekuensi dari risiko infeksi Covid-19 terhadap tatalaksana pada orang dengan penyakit neuromuskular?**

- Pasien harus memastikan suplai medikasi dan peralatan dukungan ventilasi yang adekuat selama periode isolasi yang memanjang (minimum suplai untuk satu bulan).
- Pasien dan pelaku rawat sebaiknya memanfaatkan layanan farmasi dan pemesanan kebutuhan berbasis telepon atau *online* dan pelayanan pesan antar.
- Pasien dan pelaku rawat perlu merasa nyaman dengan prosedur kegawatdaruratan yang spesifik terhadap kondisi dan peralatannya.
- Pasien Duchenne *muscular dystrophy* (DMD) dengan regimen steroid sebaiknya melanjutkan obatnya. Steroid tidak boleh dihentikan mendadak, dan mungkin ada kebutuhan untuk meningkatkan dosis ketika kondisi kurang sehat.
- Obat immunosupresif untuk penyakit otot inflamasi, *myasthenia gravis*, dan penyakit saraf tepi sebaiknya tidak dihentikan sebagai langkah pencegahan infeksi Covid-19

kecuali pada keadaan spesifik dan setelah melakukan konsultasi dengan dokter spesialis neuromuskular.

- Keputusan untuk memulai tatalaksana immunosupresif yang baru mempertimbangkan tingkat risiko infeksi dibandingkan dengan risiko bila menunda immunosupresif.
- Prosedur isolasi diri dapat berdampak pada regimen tatalaksana yang memerlukan prosedur di rumah sakit (misalnya administrasi nursinersen (Spinraza), alglucosidase alfa (Myozyme), *intravenous immunoglobulin* (IVIg), dan rituximab atau tatalaksana terkait uji klinis). Tatalaksana ini sebaiknya tidak dihentikan, tetapi pelaksanaan di luar rumah sakit (misalnya melalui kunjungan rumah oleh perawat) perlu dipertimbangkan. Oleh karena itu negosiasi mengenai kerja sama dengan perusahaan produsen perlu dilakukan. IVIg dapat diganti dengan *subcutaneous immunoglobulin* (SCIg) jika memungkinkan. Konsultasi dengan pusat penelitian terkait rekomendasi uji klinis sebaiknya dilakukan.

4. Tindakan yang perlu dilakukan untuk menjamin pelayanan ventilasi saat isolasi (*lung volume recruitment* (LVR) *bags*, ventilator rumah dan sebagainya).

- Cadangan dan saluran telepon cepat sebaiknya disediakan bagi pasien pusat perawatan neuromuskular.
- Pasien sebaiknya memiliki kartu atau gelang medis berisi informasi kontak pusat perawatan neuromuskular.
- Pusat perawatan neuromuskular sebaiknya secara aktif menghubungi pasien yang menggunakan alat dukungan ventilasi untuk memastikan mereka memiliki informasi yang relevan dan peralatan yang adekuat.

5. Kapan sebaiknya orang dengan penyakit neuromuskular ke rumah sakit bila mengalami gejala infeksi?

Admisi perawatan rumah sakit sebaiknya dihindari jika memungkinkan, tetapi tidak boleh ditunda bila diperlukan. Hal ini merupakan keputusan yang sulit. Orang dengan penyakit neuromuskular perlu menyadari bahwa:

- Layanan kegawatdaruratan mungkin dalam tekanan sangat tinggi.
- Setiap negara mungkin menerapkan prosedur triase. Kebijakan tersebut dapat berdampak pada potensi admisi perawatan ICU bagi pasien dengan penyakit neuromuskular yang memerlukan dukungan ventilasi. Secara spesifik, terminologi “tidak dapat disembuhkan” atau “tidak dapat dikendalikan atau diobati” dapat membingungkan staf medis. Penyakit neuromuskular mungkin tidak dapat disembuhkan, tetapi bukan tidak dapat dikendalikan atau diobati, dan implikasi terhadap keputusan tatalaksana pada kedua keadaan tersebut berbeda.
- Penggunaan peralatan medis pribadi pasien (misalnya ventilator pribadi) mungkin dilarang di beberapa rumah sakit berdasarkan kebijakan kendali infeksi, atau memerlukan modifikasi. Idealnya tersedia rencana cadangan pada keadaan tersebut.

6. Apa yang perlu diterapkan terhadap tatalaksana immunosupresif pada pasien yang dicurigai atau terbukti mengalami infeksi Covid-19?

- Keputusan untuk menunda obat-obatan immunosupresif untuk sementara, atau mengganti ke agen immunosupresif lainnya harus dilakukan sesuai kondisi individual dan oleh dokter spesialis neuromuskular.

- Steroid sebaiknya tidak ditunda atau dihentikan.
- IVIg, plasmaferesis, dan tatalaksana inhibitor sistem komplemen seperti Eculizumab diperkirakan tidak mempengaruhi risiko terjadinya infeksi Covid-19 atau infeksi Covid-19 yang berat.

7. Apakah tatalaksana Covid-19 dapat berdampak pada penyakit neuromuskular?

- Berbagai tatalaksana spesifik Covid-19 sedang dalam investigasi. Beberapa di antaranya dapat mempengaruhi fungsi neuromuskular secara signifikan: misalnya, klorokuin dan azitromisin tidak aman untuk pasien *myasthenia gravis*, kecuali bila dukungan ventilasi tersedia. Kardiotoksisitas dan efek pemanjangan interval QT klorokuin dan hidrosiklorokuin berpotensi memperburuk kardiomiopati.
- Tatalaksana lainnya mungkin memiliki pengaruh pada penyakit neuromuskular spesifik (khususnya miopati metabolik, miopati mitokondria, miotonia dan penyakit taut saraf otot), dan kepelikan anatomis dapat mempengaruhi opsi tatalaksana (misalnya pemanjangan kebutuhan ventilasi).
- Tatalaksana Covid-19 eksperimental dapat ditawarkan secara cuma-cuma, misalnya dilakukan di luar kondisi uji klinis. Tatalaksana tersebut hanya boleh diberikan setelah melakukan konsultasi dengan dokter spesialis penyakit neuromuskular penanggung jawab pasien.
- Hingga saat ini, kami belum mengetahui mengenai uji coba vaksin hidup, yang kemungkinan berisiko pada pasien dalam keadaan immunosupresif.

8. Apa yang sebaiknya dilakukan dokter spesialis neuromuskular untuk memandu perawatan medis gawat darurat dan intensif dalam aspek keputusan admisi, eskalasi tatalaksana dan batasan perawatan pasien neuromuskular?

Keputusan admisi pasien ke unit perawatan intensif mungkin dipengaruhi oleh aspek kapasitas yang tersedia dan antisipasi. Prosedur triase mungkin diberlakukan. Hal ini dapat menimbulkan konsekuensi praktis dan etik.

- Harus ada kolaborasi erat antara dokter spesialis penyakit neuromuskular dan dokter yang menangani respirasi.
- Dokter spesialis penyakit neuromuskular harus berperan dalam pengaturan perawatan intensif yang adil bagi pasien dengan penyakit neuromuskular. Pasien sebaiknya tidak dilabeli “terminal” dan diklasifikasikan ke dalam kelompok *non-treatment* hanya berdasarkan tingkat disabilitas atau diagnosis.
- Idealnya, dokter spesialis penyakit neuromuskular berperan dalam penyusunan kebijakan rumah sakit, algoritme pengambilan keputusan dan bentuk dokumentasi.
- Dokter spesialis penyakit neuromuskular harus menyusun panduan tatalaksana untuk memastikan pasien dapat tetap berada di rumah selama mungkin.

9. Dukungan apa yang sebaiknya disediakan oleh pusat perawatan neuromuskular kepada pasien?

Layanan pusat perawatan neuromuskular dan dokter spesialis sebaiknya menyediakan:

- Saluran telepon cepat yang dikelola oleh penasihat perawatan neuromuskular, fisioterapis dan personil tenaga kesehatan spesialis lain, dan didukung dokter spesialis (dokter spesialis anak dan dewasa).

- Dukungan layanan melalui klinik spesialis yang rutin sebaiknya dilanjutkan melalui sistem pemantauan jarak jauh terstruktur menggunakan telepon atau kontak video telemedis. Saat ini tersedia berbagai platform komunikasi yang diakui secara nasional beserta panduan dari berbagai perhimpunan spesialis.
- Banyak evaluasi klinis, misalnya tes menelan, dapat dilakukan secara jarak jauh melalui kontak video.
- Strategi dukungan ventilasi di luar rumah sakit sebaiknya disediakan.
- Strategi untuk mempertahankan tatalaksana berbasis rumah sakit dengan disrupsi yang minimum.
- Dokter spesialis penyakit neuromuskular sebaiknya berunding dengan unit gawat darurat, medis dan perawatan intensif mengenai restriksi penggunaan peralatan *non-invasive ventilation* (NIV) rumah.
- Dokter spesialis neuromuskular sebaiknya mendukung rumah sakit untuk mendefinisikan perangkat yang diperbolehkan dan memastikan ketersediannya (misalnya sistem masker unit perawatan intensif dengan filter partikel virus untuk memungkinkan penggunaan mesin NIV pasien di rumah sakit).
- Hubungan dan kerja sama dengan pelayanan perawatan intensif.
- Penyediaan petunjuk mengenai rehabilitasi pasien dengan penyakit neuromuskular di rumah, termasuk pendekatan *Telehealth*.
- Fasilitasi suplai masker dan PPE untuk pasien dan pelaku rawat.

Tautan informasi lebih lanjut:

<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)

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

Penyusun dokumen ini:

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN dan anggota Executive Board of World Muscle Society (www.worldmusclesociety.org) berkerja sama dengan anggota Editorial Board of Neuromuscular Disorders, jurnal resmi World Muscle Society.

Dokumen ini diterjemahkan ke dalam Bahasa Indonesia oleh

Luh Ari Indrawati, MD, Neurologist