

Covid-19 y personas con enfermedades neuromusculares:

Posicionamiento y recomendaciones de la Sociedad Mundial en Enfermedades Musculares (World Muscle Society):

El término enfermedad neuromuscular (ENM) engloba una amplia gama de diagnósticos diferentes con niveles de discapacidad muy variables, incluso en personas con el mismo diagnóstico. Por lo tanto, es difícil hacer recomendaciones específicas que se puedan aplicar de manera generalizada. Las siguientes son recomendaciones que pueden ser útiles en numerosos trastornos neuromusculares. Estas recomendaciones están diseñadas principalmente para pacientes, cuidadores, neurólogos generales y profesionales médicos no especializados. También están destinados a informar a los especialistas en enfermedades neuromusculares, en particular sobre preguntas frecuentes y sobre los requisitos básicos de servicio. Al final del documento se proporcionan enlaces de referencia que abordan el tema en profundidad.

Nota: La enfermedad por Covid-19 es un campo en constante y rápida evolución. Las recomendaciones reflejadas en este documento estarán sujetas a revisión cada 3 días. Asegúrese de estar utilizando la versión más actualizada del documento.

1. ¿Las personas con enfermedad neuromuscular (ENM) tienen mayor riesgo?

Hasta ahora, no hay evidencia de que las enfermedades neuromusculares hereditarias confieran un mayor riesgo de infección por el virus SARS-CoV-2. Sin embargo, las enfermedades neuromusculares y sus tratamientos pueden influir en la capacidad del paciente para hacer frente a la infección o a sus efectos sistémicos.

Las sociedades neurológicas nacionales y las redes de referencia de ENM (Asociación de Neurólogos Británicos, Red Europea de Referencia EURO-NMD, otras) han elaborado documentos de orientación sobre el impacto de la enfermedad por Covid-19 en los trastornos neurológicos y su manejo. Estos documentos definen el riesgo de un curso severo de Covid-19 como alto o moderadamente alto en todas las formas excepto en formas más leves de ENM. Las características que confieren un riesgo alto o muy alto de enfermedad grave incluyen, por ejemplo:

- Debilidad muscular de la caja torácica o el diafragma, lo que da lugar a volúmenes respiratorios inferiores al 60% del teórico (Capacidad Vital Forzada o FVC <60%), especialmente en pacientes con cifoescoliosis.
- Uso de ventilación mediante mascarilla o traqueostomía.
- Tos débil y dificultad para eliminar secreciones respiratorias debido a debilidad orofaríngea.
- Presencia de traqueostomía.
- Afectación cardíaca (con o sin necesidad de tratamiento).
- Riesgo de deterioro de la enfermedad si fiebre, ayuno o infección.

- Riesgo de rabdomiolisis si fiebre, ayuno o infección.
- Diabetes y obesidad concomitantes.
- Pacientes que toman esteroides y/o reciben tratamiento inmunosupresor.

2. ¿Qué deben hacer las personas con ENM para evitar la infección?

La infección por Covid-19 se propaga a través de gotículas cuando una persona infectada tose, estornuda o habla, o potencialmente al tocar una superficie que transporta gotitas infecciosas. Las personas con ENM y un alto riesgo de curso grave por infección por Covid-19, como se definió anteriormente, deben tomar las siguientes precauciones:

- Mantener una distancia de al menos 1,5-2 metros entre personas es un requisito mínimo. Para individuos de alto riesgo (tal como se define en el punto 1), se recomienda el autoaislamiento. Se deben seguir los consejos oficiales sobre cómo autoaislarse. La disminución del riesgo de infección podrá permitir una reducción gradual del aislamiento.
- Se alienta a las personas a trabajar desde casa o escalonar sus horarios de trabajo si es posible.
- Evite reuniones y transporte público. Se insta a las personas en general a limitar las visitas a personas vulnerables.
- El lavado frecuente de manos (20 segundos con jabón y agua tibia), el uso de desinfectantes para manos a base de alcohol al 60% y la desinfección de superficies son cruciales.
- Los cuidadores deben ser internos, si es posible. Los cuidadores que deban acudir al domicilio del paciente de manera inevitable (por ejemplo, personal de apoyo para la asistencia respiratoria) deben usar mascarillas faciales y equipos de protección individual (EPI) adecuados de acuerdo con la orientación oficial actualizada, para evitar la transmisión del virus. En caso de que se requiera una visita, debe garantizarse un entorno de protección adaptado (mascarilla Fpp2 para el fisioterapeuta y el cuidador que esté presente en la habitación, mascarilla quirúrgica para el paciente, así como bata protectora, guantes y gafas o casco para el terapeuta).
- Se desaconseja la fisioterapia a domicilio, sin embargo, los fisioterapeutas deben proporcionar consejos sobre cómo mantener la actividad física de forma remota, por teléfono o enlace de video.
- Es importante estar preparado para todas las eventualidades, incluso cuando los asistentes deban ausentarse debido a enfermedad o cuarentena. La persona responsable de organizar la atención domiciliaria debe tener una visión general de la situación en todo momento. Se deben hacer planes sobre cómo satisfacer mejor las necesidades del individuo sin recurrir a la hospitalización.
- **Las recomendaciones de los gobiernos sobre protección se actualizan periódicamente, y los autores aconsejan a los pacientes, cuidadores y profesionales médicos que sigan las recomendaciones actualizadas de los sitios web oficiales de su país.**

3. ¿Qué consecuencias tiene el riesgo de infección por Covid-19 para los tratamientos utilizados en personas con ENM?

- Los pacientes deben asegurarse de tener un suministro adecuado de medicamentos y de equipos de soporte ventilatorio durante un período de aislamiento prolongado (suministro de al menos 1 mes).
- Los pacientes y cuidadores deben utilizar los servicios de solicitud y entrega de medicamentos y equipamientos online y por teléfono.
- Los pacientes y cuidadores deben estar familiarizados con los procedimientos de emergencia específicos de su enfermedad y su equipamiento.
- Los pacientes con Distrofia muscular de Duchenne (DMD) en tratamiento con corticoides deben continuar su medicación. Los esteroides nunca deben suspenderse repentinamente, y puede llegar a ser necesario aumentar la dosis de esteroides si el paciente no está bien.
- Los inmunosupresores en miopatías inflamatorias, Miastenia Gravis y neuropatías no deben suspenderse, excepto en circunstancias específicas y de acuerdo con el especialista neuromuscular.
- El iniciar o no, y cuándo iniciar un nuevo tratamiento inmunosupresor debe ser valorado en relación a cómo se percibe el riesgo de infección versus el riesgo de retrasar el tratamiento.
- Las necesidades de aislamiento pueden afectar algunos tratamientos que requieren procedimientos hospitalarios (por ejemplo, nursinersen (Spinraza), alglucosidasa alfa (Myozyme), inmunoglobulina intravenosa (IVIg) e infusiones de rituximab o tratamientos relacionados con ensayos clínicos). Por lo general, estos tratamientos no deben suspenderse, pero se debe considerar la posibilidad de trasladar el tratamiento a un entorno no hospitalario (enfermeras domiciliarias o de extensión), para lo cual se puede negociar la cooperación con las empresas farmacéuticas. La IgIV se puede cambiar por inmunoglobulina subcutánea siempre que sea posible. Los centros que realizan ensayos clínicos deben obtener asesoramiento sobre ensayos clínicos.
- Los pacientes con afectación cardíaca deben continuar con sus tratamientos habituales incluidos los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y los bloqueadores del receptor de angiotensina. Ha estado circulando alguna información inexacta y engañosa sobre un posible efecto dañino de estos tratamientos, que no ha sido respaldado por ninguna evidencia clínica o científica.

4. Qué se debe hacer para asegurar el servicio de ventilación respiratoria en aislamiento (bolsas LVR (Lung Volume Recruitment), ventiladores domésticos, etc.)

- Las Unidades de Enfermedades Neuromusculares deben ofrecer consejos y apoyo a través de líneas directas (hotlines).
- Los pacientes deben tener una tarjeta de alerta o brazalete médico que aseguren el contacto con dichas Unidades.

- Las Unidades de Enfermedades Neuromusculares deben contactar activamente con los pacientes en ventilación para asegurarles la información relevante y el equipamiento adecuado.

5. ¿Cuándo deben los pacientes con ENM solicitar admisión hospitalaria si desarrollan síntomas de infección?

La admisión hospitalaria impaciente o ansiosa debe ser evitada en lo posible, pero no debe ser pospuesta cuando sea necesaria. Esto puede ser una decisión difícil. Los pacientes con ENM deben saber que:

- Los servicios de emergencia pueden estar sometidos a una gran presión.
- Los diferentes países pueden tener métodos de triaje propios. Estos métodos pueden afectar la potencialidad de admisión en cuidados intensivos de pacientes con ENM que requieren ventilación. Concretamente, los términos “incurable” y “no tratable” pueden ser confundidos por el personal médico. Las enfermedades neuromusculares pueden ser incurables, pero no son intratables, y las implicaciones en las decisiones de tratamiento son muy diferentes.
- La utilización de los equipos domésticos de los pacientes (por ejemplo, ventiladores) pueden ser prohibidos por algunas normas hospitalarias de control de infecciones, o requerir modificaciones. Idealmente, deben constituir un plan alternativo.

6. ¿Qué consideraciones hay que aplicar en relación al tratamiento inmunosupresor en pacientes con sospecha o evidencia de infección por COVID-19?

- La decisión de suspender temporalmente la medicación inmunosupresora, o cambiar a un agente diferente debe hacerse en la situación individual, con el especialista en enfermedades neuromusculares.
- El tratamiento con esteroides no se debe suspender.
- No es esperable que el tratamiento con IgEV, la plasmaféresis, o el tratamiento con inhibidores del complemento como Eculizumab afecten el riesgo de infección por COVID-19 o de padecer una enfermedad más grave.

7. ¿Pueden los tratamientos para Covid-19 tener efectos sobre las enfermedades neuromusculares?

- Numerosos tratamientos específicos para Covid-19 están bajo investigación. Algunos de estos pueden afectar la función neuromuscular de manera significativa: por ejemplo, la cloroquina y la azitromicina son poco seguros en la Miastenia Gravis, excepto cuando se tiene soporte ventilatorio disponible.
- El tratamiento con cloroquina y azitromicina se puede usar experimentalmente para tratar Covid-19. Especialmente cuando se administra en combinación, debe monitorizarse cuidadosamente en pacientes con distrofia muscular de Duchenne u

otras miopatías con afectación cardíaca, debido a un mayor riesgo de arritmia por la prolongación del intervalo QT, y de empeoramiento de la miocardiopatía.

- Otros tratamientos pueden tener efectos en enfermedades neuromusculares específicas (concretamente en enfermedades metabólicas, mitocondriales, miotónicas y de la unión neuromuscular), y las particularidades anatómicas pueden influenciar las opciones de tratamiento (por ejemplo ventilación prolongada en prono).
- Algunos tratamientos experimentales para Covid-19 pueden ser administrados como tratamiento de uso compasivo, es decir fuera de las condiciones de los ensayos clínicos. Solo deben ser utilizados tras la consulta con el especialista neuromuscular del paciente.

8. ¿Qué deben hacer los especialistas en enfermedades neuromusculares para ayudar en las decisiones de Medicina de Urgencias y de Cuidados Intensivos en la admisión a las unidades, intensificación del tratamiento y límite en el cuidado de los pacientes neuromusculares?

Las decisiones sobre la admisión de un paciente en Cuidados Intensivos pueden estar afectadas por problemas de capacidad previstos o ya existentes. El triaje puede ser que realice según las indicaciones de la institución. Esto puede tener consecuencias prácticas y éticas.

- Tiene que haber una colaboración estrecha entre los médicos de neuromuscular y los de respiratorio.
- El especialista en neuromuscular debe estar disponible para jugar un papel a la hora de asegurar una provisión justa de cuidados intensivos para pacientes con enfermedades neuromusculares. Los pacientes no deben ser etiquetados como "terminales" y evaluados para no recibir tratamiento simplemente en función de su discapacidad y diagnóstico.
- Idealmente, los especialistas en neuromuscular deben estar involucrados en la formulación de política hospitalaria, algoritmos de decisión y formularios de documentación.
- Los especialistas en neuromuscular deben desarrollar pautas de tratamiento que aseguren que los pacientes permanezcan en casa el mayor tiempo posible.

9. ¿Qué tipo de apoyo a los pacientes deben proveer los centros de enfermedades neuromusculares?

Los centros de enfermedades neuromusculares y los servicios de especialistas deben tener como objetivo proveer lo siguiente:

- Líneas directas para pacientes con personal asignado que incluya asesor clínico, fisioterapeuta y otros especialistas, incluyendo médicos especialistas de apoyo (pediatras y de adultos).
- La posibilidad de continuar consultas de rutina por medio de enlaces telemédicos estructurados como teléfono y video (para lo cual la aprobación de las regulaciones de

seguridad nacional e institucional como HIPPA (Health Insurance Portability and Accountability Act) pueden necesitar ser modificadas.

- Se debería proporcionar la divulgación de las estrategias de apoyo ventilatorio.
- Estrategias para mantener tratamientos centrados en el hospital con el mínimo trastorno.
- Los especialistas neuromusculares deben permanecer en debate con los departamentos de Urgencias, Medicina y Cuidados Intensivos sobre las restricciones del uso de los equipos de ventilación no invasiva (VNI) en casa.
- Los especialistas en neuromuscular deben apoyar a su hospital para definir dispositivos aprobados y asegurar su viabilidad (por ejemplo sistemas de mascarillas para UCI con filtros para partículas virales que permitan su utilización en las máquinas de ventilación no invasiva (VNI) en el hospital.)
- Contacto y cuidado compartido con los servicios de Cuidados Intensivos.

10. Desescalación de las medidas de protección- “Desconfinamiento”

Desde la última puesta al día de estas recomendaciones, han surgido nuevos debates en relación con la desescalación segura en algunos aspectos de la protección y el aislamiento personal que permita a las personas con enfermedades neuromusculares reanudar relaciones sociales y educación, trabajo, o asistir a las citas médicas programadas.

Actualmente, hay una considerable variación en las formas en que evolucionan las restricciones nacionales y la relajación de estas restricciones, y esto produce un cierto impacto en las personas con enfermedades neuromusculares, así como en sus familias y cuidadores que buscan consejos de sus especialistas en enfermedades neuromusculares.

A pesar de la variedad de enfoques nacionales en este aspecto, la WMS acuerda las siguientes consideraciones relacionadas con la estratificación del riesgo:

- Para los pacientes con enfermedades neuromusculares consideradas de bajo riesgo (ver párrafo 1 del documento Posicionamiento y Recomendaciones), es decir sin deterioro cardiorrespiratorio, sin inmunodepresión y sin factores significativos de riesgo y comorbilidades, se sugiere el seguimiento prudente de los consejos nacionales y locales. En caso de duda, se recomienda consultar al especialista neuromuscular.
- Para los pacientes de riesgo medio, por ejemplo con afectación respiratoria leve, aconsejamos una conversación detallada con su especialista en neuromuscular o con el médico responsable de su seguimiento. Se debe considerar una relajación controlada de las restricciones, estrictamente en un medio seguro, con el cuidado necesario y teniendo en cuenta las recomendaciones nacionales y locales.
- Se debe tener consideraciones especiales para las personas consideradas de “alto” o “muy alto” riesgo (ver párrafo 1 del documento original), especialmente para personas con compromiso respiratorio severo o inestable (FVC menor del 60%); dependientes de ventilación en casa; deterioro clínico relevante de la función cardíaca; inmunosupresión; o debilidad severa que requiera cuidadores múltiples o apoyo complejo. Para estos pacientes, las medidas para evitar infecciones incluyendo aislamiento personal deben realizarse en su lugar. Los cuidadores y miembros de la familia que no estén en aislamiento personal, deben continuar utilizando mascarillas cuando estén en contacto con la persona en riesgo.

- Para los niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares y también para sus padres, la pregunta más importante es si la vuelta al colegio y a los centros de cuidado infantil es aceptable. La seguridad de los niños con enfermedades neuromusculares es igualmente una preocupación para los colegios y los centros de cuidados infantiles donde van estos niños. La decisión de volver a ellos dependerá de factores individuales, en relación con el individuo y la institución, aunque los detalles relativos a la dotación de personal y la protección higiénica en relación con las recomendaciones nacionales, son de gran importancia. Algunas recomendaciones están disponibles (ver Referencias); hay variación significativa a nivel internacional.
- Los pacientes también necesitan estar seguros de que pueden ser atendidos en el hospital de forma segura para realizar procedimientos importantes como estudios de sueño, tests cardiacos o iniciación de ventilación no invasiva. Los especialistas en neuromuscular necesitan monitorizar su cohorte de pacientes para determinar qué procedimientos o monitorización podrían haber sido aplazados durante el confinamiento y comenzar los preparativos para reanudar estos servicios con garantía. Los servicios de neuromuscular deben asegurar que su hospital tiene la suficiente dotación para garantizar la seguridad de las personas con enfermedades neuromusculares que atiende, incluyendo personal adecuadamente equipado con protección personal, áreas designadas “verdes” en el hospital para tratamientos no relacionados con COVID-19, así como áreas de espera y cuartos de consulta seguros con la distancia adecuada entre los pacientes y el personal.

Más información:

<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=3DKERV8alA&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)

http://www.filnemus.fr/menu-filiere/evenements/actualites/article/news/les-recommandations-de-filnemus-dans-la-periode-du-deconfinement/?tx_news_pi1%5Bcontroller%5D=News&tx_news_pi1%5Baction%5D=detail&cHash=56f89313ee508b50526c7dbfb952dd7a

<https://www.nvk.nl/over-nvk/vereniging/dossiers-en-standpunten/covid-19/document-covid-19?dossierid=26542080>

Autores de este documento:

Collated by Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN and the members of the Executive Board of the WMS (www.worldmusclesociety.org) in cooperation with members of the Editorial Board of Neuromuscular Disorders, official journal of the WMS