

COVID-19 und Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen: World Muscle Society Stellungnahme und Empfehlungen

Die Gruppe der neuromuskulären Erkrankungen umfasst ein weites Feld an unterschiedlichen Diagnosen mit erheblich variierenden Behinderungen selbst zwischen Patient*Innen mit derselben Diagnose. Es ist daher schwierig generell gültige, spezifische Empfehlungen abzugeben. Die folgenden Empfehlungen gelten für zahlreiche neuromuskuläre Erkrankungen. Diese Empfehlungen zielen in erster Linie auf Patient*Innen, bei denen eine neuromuskuläre Erkrankung diagnostiziert wurde, deren Pflegenden, Neurolog*Innen und medizinischem Personal außerhalb neuromuskulärer Fachzentren. Sie sollen ebenso neuromuskulären Expert*Innen Information an die Hand geben, insbesondere bezüglich häufig vorkommender Fragen. Eine Liste mit weitergehenden Referenzen ist beigefügt.

Anmerkung: COVID-19 ist ein sich rasch entwickelndes Thema. Die Empfehlungen dieses Dokumentes werden regelmäßig überarbeitet. Bitte stellen Sie sicher, dass Sie die aktuelle Version verwenden.

1. Haben Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen (NMD) ein erhöhtes Risiko?

Bisher gibt es keinen Beleg dafür, dass erbliche neuromuskuläre Erkrankungen ein höheres Risiko für die Infektion mit dem SARS-CoV-2 Virus erzeugen. Neuromuskuläre Erkrankungen und ihre Behandlungen können aber einen Einfluss auf die Fähigkeit der Patient*Innen zur Bekämpfung der Infektion oder deren systemischen Folgen haben.

Eine Reihe von neurologischen Gesellschaften und neuromuskulären Netzwerken haben Orientierungshilfen zum Einfluss von COVID-19 auf Neurologische Erkrankungen und deren Management bereitgestellt. Diese definieren das Risiko eines schweren Verlaufes von COVID-19 als hoch oder mäßig erhöht in allen außer den mildesten Formen von neuromuskulären Erkrankungen. Kennzeichen eines hohen oder sehr hohen Risikos einer schweren Erkrankung sind, zum Beispiel:

- Muskelschwäche des Brustkorbes oder des Zwerchfells, die Atemvolumen von weniger als 60% des Normalwertes (FVC < 60%) verursachen, insbesondere bei Patienten mit Kyphoscoliose

- Die Notwendigkeit der Beatmung über eine Maske oder ein Tracheostoma

- Schwacher Hustenstoß bzw. Schwierigkeiten beim Abhusten von Schleim etc.

- Vorhandensein eines Tracheostomas

- Herzbeteiligung (und/oder Medikation für eine Herzbeteiligung)

- Erkrankungen, die sich bei Fieber, Fasten oder Infektionen deutlich verschlechtern (z.B. neuromuskuläre Übertragungsstörungen oder Stoffwechselerkrankungen der Muskulatur)

- Erkrankungen mit der Neigung zur Rhabdomyolyse bei Fieber, Fasten oder Infektionen

- Zusätzlich bestehender Diabetes mellitus und Übergewicht

- Einnahme von Steroiden und immunsuppressive Behandlungen

2. Was müssen Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen tun um eine Infektion zu vermeiden?

COVID-19 verbreitet sich durch Tröpfcheninfektion wenn eine infizierte Person hustet, niest oder spricht, oder möglicherweise durch die Berührung einer Oberfläche mit infektiösen Tröpfchen. Patient*Innen mit einer neuromuskulären Erkrankung und einem hohen Risiko für einen schweren Verlauf einer COVID-19 Infektion, nach den oben genannten Kriterien, sollten folgende Vorsichtsmaßnahme anwenden:

- Abstandhalten („social distancing“) von mindestens 1,5 - 2 Metern ist die Minimalvoraussetzung. Für Individuen mit hohem Risiko (wie unter 1. definiert), wird die Selbstisolation angeraten. Die offiziellen Ratschläge zur Durchführung der Selbstisolation sollten angewendet werden. Bei sinkendem Infektionsrisiko mag eine schrittweise Rückführung erlaubt sein.

Das Arbeiten von zuhause („homeoffice“) oder die Staffelung von Arbeitszeiten sollten erfolgen sofern möglich.

Große Menschenansammlungen und der öffentliche Verkehr sollten vermeiden werden. Besuche bei gefährdeten Personen sollten insgesamt beschränkt werden.

Häufiges Händewaschen (20 Sekunden mit Seife und warmem Wasser), die Nutzung von Handdesinfektionsmittel auf 60% Alkoholbasis und die Oberflächendesinfektion sind entscheidend.

Pflegende sollten soweit möglich inhäusig sein. Notwendige Besuche durch Pflege-/Betreuungspersonen (z.B. Supportpersonal für Beatmungstherapie) sollten Mundnasenschutz und geeignete persönliche Schutzausrüstung nach den offiziellen Empfehlungen tragen, um die Übertragen des Virus zu vermeiden.

Vom Besuch bei Physiotherapeut*Innen wird abgeraten, jedoch sollten, Physiotherapeut*Innen Rat zum Erhalt der körperlichen Aktivität über Telephon oder Video anbieten. Wenn ein Besuch erforderlich ist, sollten angepasste Schutzmaßnahmen eingesetzt werden (FFP2 Maske für die Physiotherapeut*Innen und Pflegende im Raum, Mundnasenschutz für Patient*Innen, Schutzkleidung, Handschuhe und Brille oder Helm für Physiotherapeut*Innen).

Es ist wichtig auf Eventualitäten, inklusive den Ausfalls von Assistenzpersonen durch Krankheit oder Quarantäne vorbereitet zu sein. Die verantwortliche Person für die Organisation häuslicher Pflege muss zu jedem Zeitpunkt einen Überblick über die Personalsituation haben und Pläne zum Auffangen von Ausfällen ohne die Notwendigkeit der Krankenhausaufnahme sollte festgelegt sein.

Offizielle Regierungsempfehlungen zu Schutzmaßnahmen werden regelmäßig aktualisiert und wir empfehlen allen Patient*Innen, Pflegenden und medizinischem Personal die aktuellen Empfehlungen auf den Webseiten des jeweiligen Landes zu befolgen.

3. Welche Auswirkungen hat das Risiko der COVID-19 Infektion für die Behandlung von Patienten mit Neuromuskulären Erkrankungen?

Patient*Innen müssen sicherstellen, dass sie ausreichend Medikation und medizinische Ausrüstung (z.B. Beatmungstherapie) für eine längere Zeit der Isolation (mindestens ein Monat Vorrat) haben.

Patient*Innen und Pflegende sollten Online- und Telephon-basierte Angebote für Medikations- und Ausrüstungsversorgung mit entsprechenden Lieferdiensten nutzen.

Patient*Innen und Pflegende müssen mit den Notfallprozeduren und –ausrüstung für ihre jeweilig Erkrankung vertraut sein.

DMD Patienten auf Steroidbehandlung sollten diese Medikation fortsetzen. Steroide sollten niemals plötzlich abgesetzt werden; es kann sogar notwendig sein die Steroiddosis zu steigern, wenn es dem Patienten schlecht geht.

Immunsuppression für entzündliche Muskelerkrankungen, Myasthenia gravis und periphere Nervenerkrankungen sollten nicht vorsorglich abgesetzt werden, außer unter speziellen Bedenungen und in Rücksprache mit den Behandelnden.

Ob und wann eine neue immunsuppressive Therapie eingesetzt wird, unterliegt der Abschätzung zwischen dem Risiko der Infektion und dem Risiko durch ein Aufschieben der Behandlung.

Die Notwendigkeit einer Isolation kann sich auf typischerweise im Krankenhaus erfolgenden Behandlungsabläufe auswirken (d.h. Nursinensen (*Spinraza*), Alglucosidase alfa (*Myozyme*), intravenöse Immunglobuline (ivIG) und Rituximab Infusionen oder auch Behandlungen im Rahmen klinischer Studien). These Behandlungen sollten aber typischerweise nicht unterbrochen werden. Je nach lokalen Gegebenheiten sollte die Möglichkeit der Fortsetzung außerhalb des Krankenhauses geprüft werden, ggf. mit Unterstützung der Hersteller. IvIG

kann auf eine subkutane Gabe umgestellt werden, wenn möglich. Die Studienzentren müssen bzgl. des Vorgehens bei klinischen Studien angefragt werden.

4. Was muss getan werden um die Beatmungstherapie in Isolation zu gewährleisten?

Ersatzoptionen und Beratungshotlines sollten durch die betreuenden Zentren angeboten werden.

Patient*Innen sollten einen Notfallausweis/ -armband mit den Kontaktdaten des betreuenden Zentrums haben.

Die betreuenden Neuromuskulären bzw. Beatmungszentren sollten aktiv Patient*Innen mit Beatmungstherapien kontaktieren um sicherzustellen, dass die relevanten Informationen und Ausrüstung vorliegen.

5. Wann sollten sich Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen zur stationären Aufnahme vorstellen, falls sie Symptome einer Infektion zeigen?

Die stationäre Aufnahme sollte falls möglich vermieden werden, aber bei Notwendigkeit auch nicht verzögert werden. Dies kann eine schwierige Entscheidung sein. Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen müssen hierbei an die Möglichkeit der Überlastung von:

Rettungsdiensten und

In einzelnen Situationen auch Krankenhäusern rechnen. Dies kann die Versorgung von Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen, die beatmet werden müssen auf Intensivstationen beeinträchtigen. Gerade die Begriffe „unheilbar“ und „unbehandelbar“ sorgen auch bei medizinischem Personal für Verwirrung. Neuromuskuläre Erkrankungen mögen unheilbar sein, sie sind aber nicht unbehandelbar und die Konsequenz dieser Zuordnungen kann zu sehr schwierigen Therapieentscheidungen führen.

Die Nutzung von Atemtherapeutika, insbesondere Geräte von Patient*Innen, kann in Kliniken aufgrund von Infektionsschutzverordnungen eingeschränkt oder sogar verboten sein. Ideal ist hier eine verfügbare Ersatzlösung.

6. Wie verhält es sich mit immunsuppressiven Behandlungen bei Patient*Innen mit vermuteten oder nachgewiesenen COVID-19 Infektionen?

Die Entscheidung zur Unterbrechung der Gabe einer immunsuppressiven Medikation oder zum Wechsel auf eine andere Substanz muss in der einzelnen Situation und in Rücksprache mit den behandelnden neuromuskulären Expert*Innen gefällt werden.

Steroidbehandlungen sollten nicht unterbrochen oder abgebrochen werden.

von ivIG, Plasmaaustausch (Blutwäsche, Plasampherese, Immunadsorption) und Komplementinhibitionsbehandlungen wie Eculizumab wird kein negativer Einfluss auf das Risiko der Infektion mit COVID-19 oder die Erkrankungsschwere bei Infektion angenommen.

7. Haben Behandlungen für COVID-19 einen Effekte auf neuromuskuläre Erkrankungen?

Zahlreiche Behandlungen für COVID-19 werden untersucht. Manche können einen erheblichen Einfluss auf die neuromuskulären Funktionen haben, z.B. ist der Einsatz von Chloroquin oder Azithromycin bei Myasthenia gravis kontraindiziert, sofern keine Beatmungstherapie verfügbar ist. Toxische Wirkung am Herzen und QT-Zeit Verlängerung durch Chloroquin und Hydroxychloroquin können möglicherweise Herzmuskelerkrankungen verschlechtern.

Andere Behandlungen können Effekte auf spezifische neuromuskuläre Erkrankungen haben (insbesondere metabolische, mitochondriale, myotone Erkrankungen und jene der neuromuskulären Endplatte) und anatomische Varianten können die Behandlungsmöglichkeiten beeinflussen (z.B. die fortgesetzter Beatmung in Bauchlage).

Experimentelle Therapien für COVID-19 werden möglicherweise als „compassionate use“, d.h. außerhalb einer klinischen Studie angeboten. Vor dem Einsatz einer solchen Behandlung sollte die Rücksprache mit den behandelnden neuromuskulären Expert*Innen erfolgen.

Bisher sind keine Studien mit Verimpfung aktiver Viren bekannt, was ein Risiko für immunsupprimierte Patient*Innen darstellen könnte.

8. Was sollten neuromuskuläre Expert*Innen tun um den Notfall- und Intensivmediziner bei den Entscheidungen zur stationären Aufnahme, Therapieeskalation und Therapiebegrenzung bei neuromuskulären Patient*Innen zu helfen?

Die Entscheidung zur Aufnahme auf eine Intensivstation kann durch erwartete oder bestehende Kapazitätsengpässe beeinflusst werden; bis hin zur Triage. Dies hat praktische und ethische Konsequenzen.

Es sollte zwischen den neuromuskulären und den für die Beatmungstherapie zuständigen Ärzt*Innen eine enge Kooperation bestehen.

neuromuskuläre Expert*Innen müssen verfügbar sein um eine Rolle in der fairen Versorgung mit intensivmedizinischer Therapie für Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen zu spielen. Patient*Innen sollten nicht allein aufgrund ihrer Behinderung und Diagnose als „Endstadium“ abgestempelt und für die Zurückhaltung der Behandlung triagiert werden.

Idealerweise sollten neuromuskuläre Expert*Innen sich in der Formulierung der Krankenhausrichtlinien, Entscheidungsalgorithmen und Dokumentation hierzu einbringen.

Neuromuskuläre Expert*Innen sollten Behandlungsrichtlinien entwickeln damit Patient*Innen möglichst lange zuhause bleiben können.

9. Welche Unterstützung für die Patient*Innen sollten neuromuskuläre Zentren bereitstellen?

Neuromuskuläre Zentren sollten versuchen folgendes bereitzustellen:

Patientenhotlines besetzt mit speziell geschulten Personal (Pflegerkräfte, Physiotherapeut*Innen etc.), mit der Möglichkeit spezialisierte Ärzt*Innen zuzuziehen (Kinder- und Jugend- sowie Erwachsenenmedizin).

Die Betreuung durch reguläre Spezialsprechstunden sollte durch strukturiertes telemedizinisches Monitoring über Telefon und Video fortgesetzt werden. Mehrere geprüfte Optionen mit Richtlinien der Fachgesellschaften sind mittlerweile verfügbar.

Viele klinische Beurteilungen, wie z.B. Schlucktests, können über Videoverbindung aus der Ferne erfolgen.

Unterstützung von Strategien zur Beatmungstherapie sollten angeboten werden.

Strategien zur möglichst störungsfreien Fortführung Krankenhaus-basierter Therapien.

Neuromuskuläre Expert*Innen sollten mit den notfall- und intensivmedizinischen Abteilungen ihrer Klinik bzgl. Einschränkungen in der Verwendung von Ausrüstung zur nicht-invasiven Heimbeatmung diskutieren.

Neuromuskuläre Expert*Innen sollten ihre Klinik in der Definition und Verfügbarmachung akzeptierter Ausrüstung hierzu unterstützen (d.h. Intensivmaskensysteme mit Virenfiltern um die Verwendung patienteneigener NIV-Geräte in der Klinik zu ermöglichen).

Kommunikation und Mitversorgung mit den Intensivdiensten.

Empfehlungen zur Heimrehabilitation für neuromuskuläre Patient*Innen geben, inklusive telemedizinischer Verfahren.

Erleichterung der Versorgung von PatientInnen und ihren Pflegenden mit Masken und persönlicher Schutzausrüstung.

10. Deeskalation von Schutzmaßnahmen

Seit der letzten Aktualisierung dieser Empfehlungen ist eine neue Diskussion bzgl. der sicheren Rückführung mancher Schutzmaßnahmen und der Selbstisolation aufgekommen. Diese Bestrebungen

zielen darauf, Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen die Wiederaufnahme sozialer Interaktionen sowie Ausbildung, Arbeit oder die Wahrnehmung elektiver medizinischer Termine zu ermöglichen.

Momentan bestehen erhebliche nationale Unterschiede in der Art und Entwicklung der Beschränkungen und deren Lockerung. Dies verunsichert Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen, ihre Familien und Pflegende, die von den Spezialist*Innen entsprechend Rat suchen.

Trotz der Bandbreite der nationalen Herangehensweisen in diesen Fragen, stimmt die WMS in folgenden Überlegungen zur Risikostratifizierung überein:

Für Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen mit niedrigem Risiko (siehe Abschnitt 1), d.h. ohne kardiorespiratorische Einschränkungen, ohne Immunsuppression und ohne relevante andere Risikofaktoren und Komorbiditäten, raten wie vorsichtig den lokalen und nationalen Richtlinien für die Allgemeinbevölkerung zu folgen. Im Zweifelsfalls sollte Rücksprache mit neuromuskulären Expert*Innen erfolgen.

Für Patient*Innen mit mittlerem Risiko, z.B. mit geringer respiratorischer Einschränkung, raten wir zur genauen Beratung mit neuromuskulären Expert*Innen oder den die Behandlung führenden Ärzt*Innen. Kontrollierte Rücknahme der Beschränkungen, ausschließlich in sicherer Umgebung, kann mit geeigneter Vorsicht und unter Beachtung der lokalen und nationalen Empfehlungen erwogen werden.

Besondere Vorsicht muss weiter für Patient*Innen mit „hoch“ oder „sehr hoch“ eingeschätztem Risiko gelten (siehe Abschnitt 1). Insbesondere für jene mit schwerer oder instabiler Einschränkung der Atmung (FVC < 60% Normwert), Abhängigkeit von der Heimbeatmung, klinisch relevanter Einschränkung der Herzfunktion, Immunsuppression oder erheblicher Schwäche die mehrere Pflegende oder fortgesetzt komplexe Versorgung erfordert. Bei diesen Patient*Innen sollten die Infektionsschutzmaßnahme, inklusive Selbstisolation fortgeführt werden. Pflegende und Familienmitglieder, die selbst nicht länger isoliert sind, müssen Masken und Schutzausrüstung im Kontakt mit den Patient*Innen weiter verwenden.

Für Kinder und Jugendliche mit neuromuskulären Erkrankungen und ihre Eltern stellt sich als Hauptfrage ob die Rückkehr in die Schule, Kindertagesstätte etc. möglich ist. Die Sicherheit dieser Kinder mit neuromuskulären Erkrankungen wird ebenso eine Sorge der entsprechenden Einrichtungen sein. Die Entscheidung zur Rückkehr wird von individuellen Faktoren von Kind und Einrichtung abhängig sein. Details zur Personalstärke und Hygienemaßnahmen nach nationalen Richtlinien spielen hier eine wesentliche Rolle. Einige Empfehlungen sind bereits verfügbar (siehe Referenzen); international bestehen erhebliche Unterschiede.

Patient*Innen müssen ebenso versichert sein können, dass sie sicher zur wichtigen Maßnahmen wie Schlafuntersuchungen, Herzuntersuchungen und Einleitung nicht-invasiver Beatmung in die Krankenhäuser zurückkehren können. Neuromuskuläre Expert*Innen müssen in ihrer Patientenkohorte feststellen, welche medizinische Maßnahmen und Kontrollen während des „Lockdown“ verschoben wurden, und beginnen die Vorbereitungen für die Wiederaufnahme der Versorgung zu treffen. Sie sollten sicherstellen, dass ihre Klinik adäquate Maßnahmen zum Schutz von Patient*Innen mit neuromuskulären Erkrankungen trifft, inklusive Personal mit ausreichender Schutzausrüstung, abgegrenzte Bereiche für nicht-COVID-19 bezogene Behandlungen und sichere Wartezonen und Untersuchungszimmer mit ausreichenden Abständen zwischen Patient*Innen und Personal.

Further information links:

<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 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-WMS COVID-19 advice May 11th 2020 deconfinement/?tx_news_pi1%5Bcontroller%5D=News&tx_news_pi1%5Baction%5D=detail&cHash=56f89313ee508b50526c7dbfb952dd7a](http://www.filnemus.fr/menu-filiere/evenements/actualites/article/news/les-recommandations-de-filnemus-dans-la-periode-du-WMS-COVID-19-advice-May-11th-2020-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>

Author dieses Dokuments:

Zusammengetragen durch Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN und die Mitglieder des Executive Board der WMS (www.worldmusclesociety.org) in Zusammenarbeit mit Mitglieder des Editorial Board der Zeitschrift Neuromuscular Disorders, dem offiziellen Journal der WMS