

Információ a Covid-19 hatásáról és a kezelési lehetőségekről neuromuszkuláris betegségekben

A 'World Muscle Society' ajánlása

A neuromuszkuláris betegségeknek sokféle formája létezik, és ezek súlyossága adott betegség csoportokon belül is nagyon változó lehet. Ezért nehéz minden neuromuszkuláris betegségre kiterjedő javaslatot tenni. A következő javaslatok több neuromuszkuláris betegségre érvényesek, és elsősorban betegek, gondozók, általános neurológusok és egészségügyi dolgozók részére készültek, akik nem szakértők ezen a területen. Ezenkívül a dokumentum segít neuromuszkuláris szakembereknek az alap ellátás során felmerülő gyakori kérdések megválaszolásában. A dokumentum részletes hivatkozásokat is tartalmaz speciális kérdések esetére.

Figyelem: Covid-19 egy gyorsan változó terület. Ennek a dokumentumnak az ajánlásai 3 naponta felülvizsgálatra kerülnek. Kérjünk ellenőrizze, hogy a legújabb változatot olvassa.

1. Nagyobb-e a veszély a neuromuszkuláris betegségekben?

Az eddigi ismeretek alapján nincs arra adat, hogy a neuromuszkuláris betegek hajlamosak lennének a Covid-19 infekcióra. De a neuromuszkuláris betegségek befolyásolhatják a szervezet védekező képességét Covid-19 vírussal szemben. Nemzeti neurológiai és neuromuszkuláris szervezetek ('Association of British Neurologists', 'European Reference Network EURO-NMD', stb.) ajánlásokat készítettek a Covid-19 hatásáról és ezek kezeléséről neurológiai betegségekben. Az itt összefoglalt tünetek alapján ítélhető meg, hogy a Covid-19 várható súlyossága "nagyon" vagy "mérsékelten" magas, es ez vonatkozik még a legenyhébb neuromuszkuláris betegségre is. "Nagyon" vagy "mérsékelten" magas kockázat a következő esetekben áll fenn:

- Mellizom vagy rekeszizom gyengesége, amitől a várható vitálkapacitás a légzéstérfogot 60%-a alá csökken (FVC<60%), különösen súlyos gerincferdüléssel (kyphoscoliosissal) járó betegekben
- Lélegeztető arcmaszka vagy tracheosztómia légút használata
- Gyenge köhögés és a légutak nem megfelelő tisztítása a száj-garat izmok gyengesége miatt
- Tracheosztóma (gépi lélegeztetés céljából)
- Szívérítettség vagy kezelt szívbetegség
- Rosszabbodás kockázata nő láz, nem megfelelő táplálkozás vagy fertőzés miatt
- Rhabdomyolysis kockázata nő láz, nem megfelelő táplálkozás vagy fertőzés miatt
- Társuló diabetes és túlsúlyosság
- Sztteroid terápia vagy egyéb immunszuprimáló kezelés

2. Mit tegyenek a neuromuszkuláris betegek hogy elkerüljék a fertőzést?

A Covid-19 cseppfertőzéssel terjed, a fertőzött betegek köhögéssel, tüsszögéssel vagy beszéd útján fertőznek, vagy esetleg a betegség a fertőzött felületek érintésével is terjedhet. A súlyos Covid-19 infekcióra hajlamos neuromuszkuláris betegeknek a fenti szempontok alapján, a következő óvintézkedéseket javasoljuk:

- Minimum 1,5-2 méter 'social distancing' (társadalmi távolságtartás). Magas kockázatú személyeknek (lásd 1. pont), házi karantén javasolt. A házi karantén alkalmazásakor kövesse a hivatalos álláspontot. Ha a fertőzés kockázata csökken, a védőintézkedések szabadabb alkalmazása várható.
- Javasoljuk, hogy ezek a betegek otthonról vagy osztott munkaidőben dolgozzanak.
- Kerüljék a nagyobb gyülekezetet és a tömegközlekedést es lehetőség szerint kerüljék a Covid-19 fertőzésre fokozottan érzékeny személyek látogatását.
- Gyakori kézmosás (20 másodpercig szappannal és meleg vízzel), majd 60% alkohol alapú kézfertőtlenítő használatával és a felületek fertőtlenítésével létfontosságú.
- Amennyiben lehetséges, a gondozók egy háztartásban tartózkodjanak a beteggel. A nélkülözhetetlen személyzet (például a lélegeztetőgép szakértői) maszkot és a hivatalos javaslatnak megfelelő védőfelszerelést viseljen, hogy megakadályozzák a vírus terjedését.
- Gyógytornászok látogatását nem javasoljuk, de a gyógytornászok telefonon vagy videólinken keresztül "táv-tornagyakorlatokat" javasolhatnak. Ha a látogatás elkerülhetetlen, megfelelő védőöltözet viselése kötelező (mind a beteg, mind a gyógytornász viseljen sebészi maszkot, kesztyűt, lehetőség szerinti védőruházatot).
- Fontos, hogy minden lehetséges esetre felkészüljünk, azt is beleszámítva, hogy a gondozók és ápolók is karanténba kerülhetnek. A házi gondozást irányító személy minden esetben körültekintően gondolja át a helyzetet, és igyekezzen elkerülni azt, hogy a beteg kórházba kerüljön.
- A védekezésre vonatkozó állami utasítás rendszeresen megújításra kerül, ezért a betegek, gondozóik és az egészségügyi személyzet folyamatosan kövesse az adott országban hivatalos rendelkezéseket.

3. Hogyan befolyásolja a Covid-19 fertőzés a neuromuszkuláris betegek kezelését?

- A betegek gondoskodjanak arról, hogy gyógyszereik és a lélegeztetéshez szükséges technikai felszereltség hosszabb távon is biztosítható legyen (minimum 1 hónapra való tartálék legyen).
- A betegek és gondozóik vegyék igénybe a telefonos és online orvosi és egyéb műszerekre vonatkozó információs szolgáltatásokat.
- A betegek és gondozóik tanulmányozzák a betegségek esetében előforduló sürgősségi ellátások módját.
- A szteroid kezelésben részesülő DMDs betegek folytassák a terápiát. A szteroidokat soha nem szabad hirtelenül abbahagyni, rosszabbodás esetén inkább a szteroid dózisának emelésére lehet szükség.
- Ne szakítsák meg az immunosuppressziós kezeléseket gyulladásozó izom, perifériás ideg betegségekben és myasthenia gravisban, kivéve, ha a neuromuszkuláris szakorvosuk ezt javasolja.
- új immunosuppresszív kezelés beállítását gondosan kell mérlegelni annak ismeretében, hogy mekkora a fertőzés veszélye és milyen következménnyel jár ha a beteg nem kapja meg az immunosuppresszív kezelést.
- Az kötelező elkülönítés hatással lehet egyes kórházban adott kezelésekre mint például a nusinersen (Spinraza), alglucosidase alfa (Myozyme), intravénás immunoglobulin (IVIg), rituximab infúziók vagy egyéb klinikai kísérletes kezeléseket esetében. Ezeket a kezeléseket lehetőség szerint ne szakítsák meg, de ha lehetséges otthoni kezelés mérlegelendő (házi vizit keretében), amihez a kiszereles megváltoztatását is mérlegelni lehet. Szükség esetén IVIg szubkután immunoglobulinra váltható. Klinikai kísérletek esetében konzultáljanak a kísérleti központtal.

- A betegek folytassák az eddig szedett szív gyógyszereiket például az Angiotensin konvertáló enzim blokkolókat és Angiotensin receptor blokkolókat. Félrevezető az az információ, hogy ezek a gyógyszerek esetleg káros hatással lehetnek Covid-19 fertőzés esetén, mivel erre nincs tudományos bizonyíték.
- Olyan új adatok állnak rendelkezésre, amik azt igazolják, hogy szívbetegségek jelenléte befolyásolja a megbetegedés súlyosságát és a halálozást. Ezért kardiológiai felügyelet javasolt olyan betegeknél, akiknél szívizom betegség vagy ritmuszavar áll fenn.

4. Hogyan történjen a lélegeztetés karanténban? (lélegeztető zsák, házi lélegeztetőgépek)

- A neuromuszkuláris központok ajánljanak fel telefonos vagy online tanácsadást.
- A betegeknél legyen egy megkülönböztető igazolványa vagy orvosi „karkötője”, amin a kezelő neuromuszkuláris központ adatai szerepelnek.
- A neuromuszkuláris központok aktívan keressék a kapcsolatot a betegekkal hogy megfelelő információt biztosítsanak betegeknél.

5. Mikor menjenek a neuromuszkuláris betegek kórházba, ha a fertőzés tüneteit észlelik?

Kórházi befektéseket lehetőség szerint kerülni kell, de amennyiben szükséges gyorsan cselekedjenek. Ez nehéz döntés lehet, és a betegeknél tudniuk kell a következőket:

- A sürgősségi ellátás súlyosan leterhelt lehet.
- A különböző országok különböző módszereket használnak a betegek prioritizálására. Ez befolyásolhatja a lélegeztetésre szoruló neuromuszkuláris betegek intenzív osztályos felvételét. Különösen a "gyógyíthatatlan" és "kezelhetetlen" kifejezések lehetnek megtévesztők. A neuromuszkuláris betegségek lehetnek gyógyíthatatlanok, de nem kezelhetetlenek, és ez a kezelésre vonatkozó döntést befolyásolhatja.
- A betegek otthoni készülékeinek (lélegeztetőgép) kórházi alkalmazását egyes kórházak fertőzőes kontroll szabályai tiltják. Ideális esetben, legyen egy készletelési terv.

6. Immuszupprimáló kezelések neuromuszkuláris betegségekben:

- Az immunoszupprimáló kezelések megszakítása vagy más gyógyszerre való átállítás mérlegelendő a neuromuszkuláris szakorvos véleménye alapján.
- A szteroid kezelést ne szakítsák meg gyulladásos izom-, perifériás idegrendszeri betegségek és myasthenia gravis esetén, kivéve ha erre valami egyéb speciális okból van szükség. Ezt beszéljék meg neuromuszkuláris szakorvosukkal.
- IVIg, plazmaferezis és komplement-gátló kezelés (Eculizumab) nem befolyásolja a Covid-19 fertőzés kockázatát, illetve súlyosságát.

7. Befolyásolhatja-e a Covid-19 kezelése a neuromuszkuláris betegségeket?

- Sokféle speciális kezelést kutatnak Covid-19 fertőzésre. Némelyik ezek közül szignifikánsan befolyásolhatja a neuromuszkuláris funkciókat: például chloroquine és azithromycin nem biztonságosak myasthenia gravisban, kivéve, ha a lélegeztetés megoldható. Chloroquine és hydrochloroquine ronthatja a fennálló szívizombetegséget.

- Más kezelések csak egyes neuromuszkuláris betegségekben jönnek szóba (főleg metabolikus, mitochondrialis, myotoniás és ideg-izom ingerület áttevődés betegségekben), és anatómiai eltérések is befolyásolhatják a kezelést (tartós lélegeztetés).
- Kísérleti stádiumban lévő Covid-19 kezelések mérlegelhetők, de csak a beteg neuromuszkuláris orvosának egyetértésével.
- Chloroquine és azithromycin kezelés szóba jön Covid-19 kísérletes kezelésére. Különösen a két gyógyszer kombinációja különleges óvatosságot es rendszeres kontrollt igényel Duchenne izomdystrophia vagy más olyan izombetegség esetében, ami szívtünetekkel jár (szívizom érintettség, ritmuszavar, megnyúlt QT).

8. Mit tegyenek a neuromuszkuláris szakemberek, hogy segítsék a sürgősségi és intenzív osztályos felvételek és kezelések optimális (maximális lehetőségek) döntését?

A betegek intenzív osztályos felvételét túlterheltség akadályozhatja. A betegek prioritizálására lehet szükség. Ennek gyakorlati és etikai következményei lehetnek:

- Szoros együttműködésre van szükség a neuromuszkuláris szakemberek és pulmonológusok között.
- A neuromuszkuláris szakemberek készenlétben kell hogy álljanak arra, hogy döntsenek a neuromuszkuláris betegek intenzív osztályos kezelésében.
- Ideális esetben, a neuromuszkuláris szakemberek részt vesznek a kórházi irányadó algoritmusok és dokumentumok előkészítésében.
- Neuromuszkuláris szakemberek szabályozzák, amennyire lehetséges, hogy a betegek otthoni kezelése megoldható legyen.

9. Milyen betegsegítő szolgáltatást nyújtsanak a neuromuszkuláris központok?

A neuromuszkuláris központok és speciális intézetek igyekezzenek biztosítani a következőket:

- Beteg 'hotline' létrehozása, neuromuszkuláris gondozók, gyógytornászok és egyéb szakszemélyzet közreműködésével, neuromuszkuláris klinikus készenléti elérhetőséggel (gyerek és felnőtt).
- A rutin járóbetegellátás telefonos vagy videó konzultációk formájában folytatódjon (erre nemzeti vagy intézetspecifikus biztonsági szabályozás vonatkozhat).
- Tartós lélegeztetés elérhetővé tétele szükséges.
- Tervezett kórházi kezelések minimális korlátozással folytatódjanak.
- A neuromuszkuláris szakemberek tárgyaljanak a kórházak sürgősségi és intenzív osztályával a házi lélegeztetőgépek használatát illetően.
- Neuromuszkuláris szakemberek támogassák kórházukat jobb minőségű készülékek elérhetőségét illetően (maszk virális részecskeszűrővel lehetővé teheti az otthoni lélegeztetőgép kórházi használatát).
- Folyamatos konzultáció és osztott kezelési terv az intenzív osztállyal.

10. A különös védelem fokozatos feloldásának módszere "Deconfinement"

Az itt összefoglalt javaslatok kiegészítésére, az újabb fejlemények ismeretében arra is fel kell készülnünk, hogy hogyan oldjuk fel a betegek self-izolálását és különleges védelmét. Ezek lehetővé teszik majd hogy a neuromuszkuláris betegek visszatérhessenek korábbi életükbe (munka, tanulás, társasági élet) es újra elindulhassanak a tervezett vizsgálatok.

Egyelőre nagy a különbség az egyes országok biztonsági korlátozásai és a korlátozások feloldása között, és ez hatással van a neuromuskularis betegek, családtagjaik, gondozóik életére, és a neuromuskularis központokban várnak ezen kérdésekre irányadó választ.

A nemzeti szabályozások ellenére, a WMS ajánlása a következő:

- Az olyan betegek számára, akik az alacsony kockázatú betegség csoportba tartoznak (lásd 1. pont) vagyis nincs szív es légzési zavaruk, nem kapnak immunszupprimáló kezelést és nincsenek olyan egyéb betegségeik, amik a kockázatot növelnék, az javasoljuk, hogy kövessék az országukban kiadott javaslatokat. Kérdéses esetben konzultáljanak a neuromuskularis kezelő központtal.
- A közepes kockázatú betegek számára, akiknél például enyhe légzési probléma áll fenn részletes konzultáció javasolt a neuromuskuláris szakemberrel, vagy kezelő orvossal. A korlátozások lassú es fokozatos feloldása javasolt, amiben kövessék a nemzeti irányvonalat.
- Speciális szabályok vonatkoznak viszont a magas es nagyon magas kockázatú betegség csoportokra (1. Pont fent). Különösen olyan betegek, akiknek súlyos vagy változó mértékű légzési elégtelensége van (FVC<60%), otthoni lélegeztetésre szorulnak, klinikailag jelentős szívelégtelenségben szenvednek vagy súlyos izomgyengeségük miatt teljes ellátásra szorulnak. Ezek a betegek továbbra is folytassák az elkülönítő self-izolálást, és gondozóik, családtagjaik továbbra is maszkot kell, hogy hordjanak.
- Gyermekes es fiatalkorú neuromuskuláris betegek esetében fontos kérdés, hogy mikor és hogyan térjenek vissza az óvodába, iskolába vagy más közösségekbe. A neuromuskuláris betegségben szenvedő gyermekek védelmére ezen intézményekben is figyelmet kell hogy fordítsanak. A visszatérés lehetősége többféle körülményen alapul, es egyéni elbírálást igényel az adott beteg személyes körülményeinek es az intézmény ellátottságának ismeretében. Néhány országban mar születtek javaslatok amik interneten elérhetők (lásd linkek a dokumentum végén).
- A betegeknek biztosítani kell, hogy biztonsággal mehessenek a kórházba, ha különböző kezelésekre van szükségük (pld. szív vizsgálat, alvás vizsgálat, non-invaziv lélegeztetés elindítása). A neuromuskularis szakembereknek javasoljuk a betegek egyéni felülvizsgálatát, es annak megállapítását, hogy a zárlat alatt esetleg elmaradt-e valami fontos vizsgálat vagy kezelés, amiknek az utólagos bepótlása szükséges a szolgáltatások fokozatos beindítása után. A neuromuskuláris központok figyeljenek arra, hogy a kórházak kellő biztonságot nyújtsanak a betegeknek ezen vizsgálatok alatt, beleérte a személyzet körében megfelelő védőöltözet viselését, COVID-19-mentes vizsgálóhelyiségek és váróhelyiségek biztosítását es a megfelelő távolságtartás betartását.

További információ található a következő weboldalakon:

- <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=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/>

- European Neuromuscular Centre website: www.enmc.org
- <https://treat-nmd.org/>
- <https://www.nvk.nl/over-nvk/vereniging/dossiers-en-standpunten/covid-19/document-covid-19?dossierid=26542080>
- <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)

.....

Irodalom:

D'Antiga L. Coronaviruses and immunosuppressed patients. The facts during the third epidemic. *Liver Transpl.* 2020 Mar 20. doi: 10.1002/lt.25756. [Epub ahead of print]

<https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMSr2005760?query=RP>

[https://www.escardio.org/Councils/Council-on-Hypertension-\(CHT\)/News/position-statement-of-the-esc-council-on-hypertension-on-ace-inhibitors-and-ang](https://www.escardio.org/Councils/Council-on-Hypertension-(CHT)/News/position-statement-of-the-esc-council-on-hypertension-on-ace-inhibitors-and-ang)

Shaobo Shi, Mu Qin, Bo Shen, et al. Association of Cardiac Injury With Mortality in Hospitalized Patients With COVID-19 in Wuhan, China. *JAMA Cardiol.* Published online March 25, 2020. doi:10.1001/jamacardio.2020.0950.

Dokumentum szerzői:

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

The Members of the Board of the WMS (www.worldmusclesociety.org)

The members of the Editorial Board of Neuromuscular Disorders, official journal of the WMS

Magyar fordítás:

Horváth Rita, MD., PhD és Lochmüller Angela

Vesion: May 14th 2020