

Covid-19 en mensen met neuromusculaire aandoeningen: World Muscle Society positie en advies

De categorie neuromusculaire aandoeningen omvat een breed scala aan verschillende diagnoses met sterk uiteenlopende beperkingen, zelfs bij mensen met dezelfde diagnose. Het is daarom moeilijk om specifieke aanbevelingen te doen die algemeen gelden. Hieronder volgen aanbevelingen die van toepassing zijn op tal van neuromusculaire aandoeningen. Deze aanbevelingen zijn in de eerste plaats bedoeld voor patiënten, verzorgers en niet-gespecialiseerde medische zorgverleners. Ze zijn ook bedoeld om neuromusculaire specialisten te informeren, met name over veelgestelde vragen en elementaire servicevereisten. Er worden de nodige referentielinks verstrekt voor bijkomende informatie.

Opmerking: Covid-19 is een snel evoluerend veld. Het advies in dit document kan elke 3 dagen worden herzien. Zorg ervoor dat u de meest recente versie van het document gebruikt.

1. Lopen mensen met neuromusculaire aandoeningen (NMD) een hoger risico?

Nationale neurologische verenigingen en neuromusculaire netwerken (Association of British Neurologists, EURO-NMD, anderen) hebben richtlijnen opgesteld over de impact van Covid-19 op neurologische aandoeningen en hun beleid. Deze documenten definiëren het risico op een ernstig beloop van Covid-19 als hoog of matig hoog in alle behalve de mildste vormen van NMA. Kenmerken die een hoog of zeer hoog risico op ernstige ziekte met zich meebrengen zijn bijvoorbeeld:

- Spierzwakte van de ademhalingsspieren of het middenrif, resulterend in ademhalingsvolumes van minder dan 60% voorspeld (FVC <60%), vooral bij patiënten met kyfosciose
- Gebruik van beademing via masker of tracheotomie
- Zwakke hoest en zwakke luchtwegklaring als gevolg van zwakte van de orofarynx
- Aanwezigheid van een tracheostomie
- Cardiale aantasting(en / of cardiale medicatie)
- Risico op verslechtering door koorts, vasten of infectie
- Risico op rhabdomyolyse met koorts, vasten of infectie
- Gelijktijdige diabetes en obesitas
- Patiënten die steroïden gebruiken en een immunosuppressieve behandeling ondergaan

2. Wat moeten mensen met NMD doen om infectie te voorkomen?

Covid-19 verspreidt zich door druppelinfectie wanneer een geïnfecteerde persoon hoest, niest of praat, of mogelijk door een oppervlak aan te raken dat besmettelijke druppeltjes draagt. Mensen met NMD en een hoog risico op een ernstig verloop van Covid-19-infectie, zoals hierboven gedefinieerd, moeten de volgende voorzorgsmaatregelen nemen:

- Sociale afstand van minimaal 2 meter (6 voet) is een minimumvereiste. Voor individuen met een hoog risico (zoals gedefinieerd in 1.) wordt zelfisolatie aanbevolen.

- Mensen worden aangemoedigd om thuis te werken of hun werktijden zo mogelijk te spreiden.
- Vermijd grote bijeenkomsten en openbaar vervoer. In het algemeen wordt er bij mensen op aangedrongen het bezoek aan kwetsbare personen te beperken.
- Regelmatig handen wassen (20 seconden met zeep en warm water), het gebruik van hand-desinfecterende middelen op basis van alcohol op 60% en oppervlakte-desinfectie zijn cruciaal.
- Verzorgers moeten zo mogelijk in huis zijn. Essentiële bezoekende zorgverleners (bijvoorbeeld als back-up ondersteuning bij patiënten met ademhalingsondersteuning) moeten gezichtsmaskers en geschikte persoonlijke beschermingsmiddelen dragen volgens de actuele officiële richtlijnen om te voorkomen dat het virus wordt overgedragen.
- Een bezoek aan de fysiotherapeut wordt afgeraden, maar fysiotherapeuten moeten via telefoon of videolink advies geven over het onderhouden van lichaamsbeweging.
- Het is belangrijk om voorbereid te zijn op alle gebeurtenissen, ook wanneer gezondheidswerkers afwezig zijn vanwege ziekte of quarantaine. De verantwoordelijke voor het organiseren van thuiszorg dient te allen tijde een overzicht te hebben van de personeelssituatie. Er moeten plannen worden gemaakt om zo goed mogelijk aan de behoeften van het individu te voldoen zonder toevlucht te nemen tot ziekenhuisopname.
 - Overheidsadvies over bescherming wordt regelmatig bijgewerkt en de auteurs adviseren patiënten, verzorgers en medische professionals om de actuele aanbevelingen van officiële websites in hun land op te volgen.

3. Welke gevolgen heeft het risico op een Covid-19-infectie voor behandelingen bij mensen met NMA?

- Patiënten moeten ervoor zorgen dat ze gedurende een periode van langdurige isolatie voldoende medicatie (minimaal 1 maand voorraad) en beademingsondersteunende apparatuur hebben.
- Patiënten en verzorgers dienen gebruik te maken van online en telefonische apotheek- en bestel- en bezorgdiensten.
- Patiënten en verzorgers moeten vertrouwd zijn met noodprocedures die specifiek zijn voor hun toestand en hun uitrusting.
- DMD-patiënten onder behandeling met corticosteroiden moeten hun medicatie voortzetten. Steroïden mogen nooit plotseling worden gestopt en het kan nodig zijn om de dosis steroïden te verhogen als u zich niet goed voelt.
- Immunosuppressie bij inflammatoire spierziekte, myasthenia gravis en perifere zenuwziekte mag niet worden stopgezet, behalve onder specifieke omstandigheden en in overleg met de neuromusculaire specialist.
- Isolatievereisten kunnen van invloed zijn op behandelingsschema's die ziekenhuisprocedures vereisen (d.w.z. nursinersen (Spinraza), alglucosidase alfa (Myozyme), intraveneuze immunoglobuline (IVIg) en rituximab-infusies of behandelingen die verband houden met klinische onderzoeken). Deze behandelingen mogen doorgaans niet worden stopgezet, maar indien mogelijk verplaatst naar een niet-ziekenhuisomgeving (thuisverpleegkundigen), waarvoor samenwerking met productiebedrijven kan worden onderhandeld. IVIg kan indien mogelijk worden gewijzigd naar subcutaan

immunoglobuline. Trial centra moeten worden geraadpleegd voor advies over klinische trials.

4. Wat moet er gedaan worden om ventilatiediensten te voorzien bij geïsoleerde patiënten (LVR-zakken, thuisventilatoren, enz.)

- Back-up- en advieshotlines moeten worden aangeboden door de neuromusculaire centra van de patiënt.
- Patiënten moeten een waarschuwingskaart / medische armband hebben die het Neuromusculair Centrum contact geeft.
- Neuromusculaire centra moeten actief contact opnemen met patiënten voor beademingsondersteuning om ervoor te zorgen dat ze over relevante informatie en geschikte apparatuur beschikken.

5. Wanneer moeten mensen met NMD opname aanvragen als ze symptomen van infectie ontwikkelen?

Intramurale opname moet indien mogelijk worden vermeden, maar mag niet worden uitgesteld indien nodig. Dit kan een moeilijke beslissing zijn. Mensen met NMD moeten zich ervan bewust zijn dat:

- Hulpdiensten kunnen onder zware druk staan
- Individuele landen hebben mogelijk triage-procedures. Deze kunnen het potentieel voor opname op de intensive care beïnvloeden voor mensen met NMD die beademing nodig hebben. Concreet kunnen de termen "ongeneeslijk" en "onbehandelbaar" worden verward door medisch personeel. Neuromusculaire aandoeningen kunnen ongeneeslijk zijn, maar ze zijn niet onbehandelbaar en de implicaties voor behandelingsbeslissingen zijn heel verschillend.
- Het gebruik van de thuisapparatuur van patiënten (d.w.z. ventilatoren) is mogelijk verboden door bepaalde beleidsregels voor infectiecontrole in ziekenhuizen. Idealiter zou er een back-up plan moeten zijn.

6. Kunnen behandelingen voor Covid-19 effect hebben op neuromusculaire aandoeningen?

- Talrijke specifieke behandelingen voor Covid-19 worden onderzocht. Sommige hiervan kunnen de neuromusculaire functie aanzienlijk beïnvloeden: chloroquine en azithromycine zijn bijvoorbeeld onveilig bij myasthenia gravis, behalve als er beademingsondersteuning beschikbaar is.
- Andere behandelingen kunnen effecten hebben op specifieke neuromusculaire aandoeningen (in het bijzonder metabole, mitochondriale, myotone en neuromusculaire junctiestoornissen), en anatomische bijzonderheden kunnen de behandelingsopties beïnvloeden (bijv. langdurige buikventilatie)
- Experimentele behandelingen voor Covid-19 kunnen als 'compassionate use' worden aangeboden, dat wil zeggen buiten klinische trial omstandigheden. Ze mogen alleen worden aangewend na overleg met de neuromusculaire specialist van de patiënt.

7. Wat moeten neuromusculaire specialisten doen om te helpen bij beslissingen over spoedeisende medische en intensieve zorgen betreffende ziekenhuisopname, opschalen van de behandeling en zorgplafonds bij neuromusculaire patiënten?

Beslissingen over opname van patiënten op Intensive Care kunnen worden beïnvloed door verwachte of bestaande capaciteitsproblemen. Mogelijk is Triage ingesteld. Dit kan praktische en ethische gevolgen hebben.

- Er moet een nauwe samenwerking zijn tussen neuromusculaire en respiratoire artsen.
- De neuromusculaire specialist moet beschikbaar zijn om een rol te spelen bij het waarborgen van eerlijke verstrekking van intensive care aan NMD-patiënten.
- Idealiter zullen neuromusculaire specialisten zich bezighouden met het formuleren van ziekenhuisbeleid, besluitvormingsalgoritmen en documentatieformulieren.
- Neuromusculaire specialisten moeten richtlijnen voor behandeling ontwikkelen die ervoor zorgen dat patiënten zo lang mogelijk thuis blijven.

8. Welke patiëntenondersteuning moeten neuromusculaire centra bieden?

Neuromusculaire centra en gespecialiseerde diensten moeten streven naar het volgende:

- Hotlines voor patiënten met neuromusculaire zorgraadgevers, fysiotherapeuten en ander gespecialiseerd personeel, met ondersteuning door een gespecialiseerde arts (pediatrisch en volwassen).
- De mogelijkheid om routineklinieken voort te zetten door gestructureerde telemedische telefoon- en videoverbindingen (hiervoor moeten nationale en institutionele gegevensbeveiligingsvoorschriften zoals HIPPA- of GDPR-goedkeuring mogelijk worden gewijzigd).
- Er moeten uitreik-strategieën voor beademing worden geboden.
- Strategieën om ziekenhuisbehandelingen met minimale verstoring te handhaven.
- Neuromusculaire specialisten zouden in overleg moeten zijn met de afdelingen Spoedeisende, Medische en Intensieve zorg van hun ziekenhuis over beperkingen voor het gebruik van NIV-apparatuur thuis.
- Neuromusculaire specialisten moeten hun ziekenhuis ondersteunen om goedgekeurde apparaten te definiëren en hun beschikbaarheid te garanderen (d.w.z. ICU-maskersystemen met virale deeltjesfilters om het gebruik van NIV-machines van patiënten in het ziekenhuis mogelijk te maken).
- Contact en gedeelde zorg met Intensive Care-diensten.

Voor meer informatie:

Documenten zijn beschikbaar op:

<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=3DKFeRV8aIA&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

Internationale auteurs van dit document:

Samengesteld door :

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

De inhoud van deze aanbeveling wordt ondersteund door:

De leden van de raad van bestuur van de World Muscle Society (www.worldmusclesociety.org),

De leden van de redactieraad van Neuromusculaire aandoeningen, officieel tijdschrift van de WMS,

De European Academy of Neurology,

Het directiecomité van de ERN EURO-NMD

Vanaf 28 maart 2020

Verantwoordelijk voor de inhoud van de Nederlandstalige versie :

Prof. Dr. Peter Van den Bergh, FEAN, FAAN

Specialist in neurologie

Centre de Référence Neuromusculaire UCL Saint-Luc, Cliniques Universitaires Saint-Luc, Brussel, België

Prof. Dr. Nathalie Goemans

Specialiste in kinderneurologie

Neuromusculair Referentiecentrum voor kinderen, UZ Gasthuisberg, Leuven, België