

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

A 'World Muscle Society' ajánlása

A neuromuszkuláris betegségeknél sokféle formája létezik, és ezek súlyossága adott betegségek csoportjain 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 alapellátás 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. Kérjük ellenőrizze, hogy a legújabb változatot olvassa.

1. Nagyobb-e a veszély a neuromuszkuláris betegségekből?

Az eddigi ismeretek alapján nincs arra adat, hogy a neuromuszkuláris betegek hajlamosak lennének a Covid-19 fertőzésre. 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 betegségekből. Az itt összefoglalt tünetek alapján ítélni lehet, hogy a Covid-19 várható súlyossága "nagyon" vagy "mérsékelten" magas, és ez vonatkozik még a legenyhébb neuromuszkuláris betegségekre is. "Nagyon" vagy "mérsékelten" magas kockázat a következő esetekben áll fenn:

- Mellizom vagy rekeszizom gyengesége, amitől a várható vitálkapacitás a légzéstér fogat 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)
- Szívritéstartás vagy kezelt szívbetegség
- Rosszabbodás kockázata nővér, nem megfelelő táplálkozás vagy fertőzés miatt
- Rhabdomyolysis kockázata nővér, nem megfelelő táplálkozás vagy fertőzés miatt
- Társuló diabetes és túlsúlyosság
- Sztteroid terápia vagy egyéb immunoszuprimáló 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 fertőzésre 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 gyülekezést 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 gyulladásoz 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 kiszerezés 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 ajánljának fel telefonos vagy online tanácsadást.
- A betegeknek legyen egy megkülönböztető igazolványa vagy orvosi „karkötője”, amin a kezelő neuromuszkuláris központ adatai szerepelnek.
- A neuromuszkuláris központok aktívan keressék a kapcsolatot a betegekkel 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 betegeknek 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.

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=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/>
- 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: April 19th 2020