

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 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. Kérjük ellenőrizze, hogy a legújabb változatot olvassa.

1. Nagyobb-e a veszély a neuromuszkuláris betegségekből?

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 ítéltethető meg, 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 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 nővér, nem megfelelő táplálkozás vagy fertőzés miatt
- Rhabdomyolysis kockázata nővér, nem megfelelő táplálkozás vagy fertőzés miatt
- Társuló diabetes és túlsúlyosság
- Szteroid terápia vagy egyéb immunosupprimáló 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 2 méter 'social distancing' (társadalmi távolságtartás). Magas kockázatú személyeknek (lásd 1. pont), házi karantén javasolt. A házi karantén alkalmazásakor kövesse a hivatalos álláspontot.
- 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.
- 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, gondozók 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 gondozók vegyék igénybe a telefonos és online orvosi és egyéb műszerekre vonatkozó információs szolgáltatásokat.
- A betegek és gondozók 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.
- 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 otthon történjenek meg (házi vizit keretében), amihez a kiszerezés megváltoztatását is mérlegelni lehet. Szükség esetén IVIg szubkután immunoglobulinra váltható. Klinikai kísérletek esetében konzultáljanak a kísérleti központtal.

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 betegeknek.

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

Kórházi befekvéseket 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 fertőzéses kontroll szabályai tiltják. Ideális esetben, legyen egy készenléti terv.

6. 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.
- Más kezelések csak egyes neuromuszkuláris betegségekből jönnek szóba (főleg metabolikus, mitochondrialis, myotoniás és ideg-izom ingerület áttevődés betegségeiben), és anatómiai eltérések is befolyásolhatják a kezelést (tartós lélegeztetés).
- Kísérleti stádiumban lévő Covid-19 kezelések mérlegelhetők, de csak a beteg neuromuszkuláris orvosának egyetértésével.

7. Mit tegyenek a neuromuszkuláris szakemberek, hogy segítsék a sürgősségi és intenzív osztályos felvételek és kezeléseik 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.

8. 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 kezeléseket 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

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: March 28th 2020 1600