

Penyakit Covid-19 dan Pesakit Neuromuskular

Kenyataan dan Nasihat World Muscle Society (WMS)

Kategori penyakit neuromuskular (neuromuscular disorders) iaitu penyakit saraf dan otot merupakan satu kumpulan penyakit yang meliputi pelbagai diagnosis and merangkumi tahap keupayaan luas berbeza walaupun dalam para pesakit menghidap penyakit yang sama. Oleh itu, adalah amat sukar untuk menyediakan cadangan-cadangan yang boleh dipakai secara am. Cadangan berikutnya adalah untuk pelbagai penyakit neuromuskular. Maklumat di bawah ditujukan khususnya kepada pesakit neuromuskular, penjaga mereka, serta pekerja perubatan bukan pakar. Ianya juga bertujuan untuk memaklumkan para doktor pakar mengenai soalan-soalan lazim ditanya dan perkhidmatan asas yang diperlukan. Pautan kepada sumber rujukan yang lebih mendalam adalah diberikan.

Perhatian: Covid-19 merupakan satu keadaan berkembang. Nasihat dalam dokumen ini di sentiasa disemak dan diperbaharui secara berkala. Sila pastikan bahawa anda menggunakan dokumen yang terkini.

1. Adakah pesakit neuromuskular berisiko lebih tinggi untuk menjangkiti Covid-19?

Sehingga sekarang, tiada bukti bahawa penyakit neuromuskular keturunan membawa risiko yang lebih tinggi untuk dijangkiti virus SARS-Co-2. Walaubagaimanapun, penyakit neuromuskular dan rawatannya boleh mempengaruhi kebolehan seseorang pesakit menghadapi jangkitan atau kesan-kesan sistemiknya.

Persatuan-persatuan neurologi kebangsaan and rangkaian-rangkaian neuromuscular (neuromuscular networks) (Association of British Neurologists, EURO-NMD, dan lain-lain) telah mengeluarkan garis panduan mengenai impak Covid-19 ke atas pesakit penyakit neurologi dan rawatan mereka. Dokumen-dokumen tersebut menerangkan bahawa risiko pesakit neuromuskular mengalami penyakit Covid-19 yang teruk adalah sangat tinggi dalam semua jenis penyakit neuromuskular kecuali mereka yang paling ringan sahaja. Ciri-ciri yang memberikan risiko tinggi atau sangat tinggi menjangkiti penyakit Covid-19 teruk adalah seperti berikut:

- Kelemahan otot dada dan diafragma yang menyebabkan isipadu pernafasan yang kurang daripada 60% yang diramalkan (FVC <60% predicted), terutamanya dalam pesakit yang ada kifoskoliosis (kyphoscoliosis)
- Menggunakan alat pernafasan contohnya “ventilation mask” ataupun trakeostomi
- Batuk yang lemah dan kurang kebolehan untuk mengeluarkan kahak disebabkan kelemahan otot mulut dan tekak
- Kehadiran trakeostoma

- Menghidap penyakit jantung (atau menggunakan ubat jantung)
- Mempunyai risiko kemerosotan akibat demam, puasa, atau jangkitan
- Mempunyai risiko rhabdomyolisis (rhabdomyolysis) apabila demam, puasa atau jangkitan
- Penyakit kencing manis dan obesiti
- Mengambil ubat steroid atau immunosuppressant

2. Apakah pesakit neuromuskular boleh buat untuk mengelakkan diri daripada dijangkiti COVID-19?

Penyakit COVID-19 merebak melalui titisan air pernafasan yang disebarkan apabila seseorang yang telah dijangkiti mabuk, bersin atau bercakap, ataupun apabila menyentuh kuman yang terhirup di atas sesuatu permukaan. Sesiapa yang menghidap penyakit NMD dan mempunyai risiko tinggi bagi menghidap penyakit COVID-19 yang teruk, seperti yang digariskan di atas, patut mengikuti nasihat yang berikut:

- Mengamalkan penjarakan sosial sekurang-kurangnya 1.5 - 2 meter (6 kaki) adalah keperluan minima. Bagi individual yang berisiko tinggi (seperti diterangkan dalam 1.) pengasingan diri adalah dinasihatkan. Nasihat rasmi cara pengasingan diri perlu di ikuti. Peraturan kawalan boleh dilonggarkan apabila risiko jangkitan semakin berkurang.
- Orang ramai dinasihatkan agar kerja dari rumah ataupun bekerja mengikut waktu bergilir (staggered working hours), jika boleh.
- Elakkan daripada menyertai perhimpunan besar dan menggunakan pengangkutan awam. Mengurangkan lawatan kepada mereka yang berisiko tinggi adalah digalakkan.
- Kerap membasuh tangan (20 saat dengan sabun dan air suam), dengan menggunakan sanitizer tangan (berasaskan 60% alkohol) dan membersihkan permukaan yang disentuh dengan cecair pembasmi kuman
- Penjaga harus tinggal di rumah yang sama dengan pesakit, sekiranya boleh. Pelawat yang memberikan perkhidmatan esential (contohnya pembekal perkhidmatan sokongan alat pernafasan) perlu memakai topeng muka dan memakai alat perlindungan diri (personal protective equipment, PPE) mengikut garis panduan yang terkini bagi mengelakkan penyebaran virus
- Lawatan fisioterapi tidak digalakkan tetapi ahli fisioterapi harus memberikan nasihat melalui telefon atau pautan video, agar para pesakit dapat meneruskan aktiviti fizikal mereka di rumah. Jika lawatan diperlukan, keadaan yang terlindung mesti dipastikan (Topeng Fpp2, untuk jurufisioterapi dan penjaga yang berada di bilik yang sama dan topeng surgikal (surgical mask) untuk pesakit. Perlindungan pakaian, sarung tangan, kaca mata dan helmet harus digunakan oleh jurufisioterapi)
- Adalah penting untuk bersedia menghadapi pelbagai situasi termasuk apabila pembantu tidak dapat hadir kerana tidak sihat ataupun dikuarantin. Sesiapa yang mempunyai tanggungjawab mengaturkan penjagaan di rumah perlu memastikan jumlah kakitangan

mencukupi. Rancangan perlu dibuat supaya dapat memenuhi keperluan setiap individu tanpa masuk ke hospital.

- **Nasihat kerajaan demi keselamatan diri sentiasa dikemaskini dan pesakit, penjaga dan para pengamal perubatan dinasihat untuk sentiasa merujuk kepada pengesyoran terkini di laman web rasmi negara mereka.**

3. Apakah akibat risiko jangkitan Covid-19 kepada rawatan pesakit neuromuskular?

- Pesakit perlu memastikan bahawa mereka ada bekalan ubat dan alat menyokong pernafasan yang mencukupi untuk tempoh pengasingan yang lama (sekurang-kurangnya 1 bulan).
- Pesakit serta penjaga perlu menggunakan atas talian atau telefon untuk perkhidmatan farmasi dan pesanan serta penghantaran peralatan.
- Pesakit dan penjaga perlu membiasakan diri dengan prosedur kecemasan khusus untuk penyakit dan peralatan mereka
- Pesakit Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) yang diberi ubat steroid perlu meneruskan ubat mereka. Ubat steroid tidak boleh dihentikan secara tiba-tiba dan mungkin perlu ditingkatkan dos jika tidak sihat.
- Rawatan immunosuppression untuk penyakit keradangan otot (inflammatory muscle disease), myasthenia gravis dan penyakit saraf periferal (peripheral nerve disease) tidak boleh dihentikan secara kecuali dalam situasi khas dan dengan merujuk kepada pakar neuromuskular.
- Keputusan untuk memulakan rawatan immunosuppresif baru adalah dipengaruhi oleh risiko jangkitan berbanding dengan risiko melambatkan rawatan.
- Keperluan pengasingan diri boleh menjejaskan rawatan yang memerlukan kemasukan ke hospital (seperti nursinersen (Spinraza), alglucosidase alfa (Myozyme), intravenous immunoglobulin (IVIG) dan infusi rituximab atau rawatan yang berkaitan dengan kajian klinikal (clinical trials)). Rawatan-rawatan ini seharusnya jangan dihentikan tetapi ditukarkan kepada rawatan luar hospital (lawatan jururawat ke rumah) dengan kerjasama syarikat-syarikat pengeluar ubat-ubatan tersebut. IVIG boleh ditukar kepada subcutaneous immunoglobulin, jika boleh. Bagi mereka yang menjalani kajian klinikal, perbincangan dengan pusat kajian klinikal untuk nasihat adalah diperlukan.

4. Apakah yang perlu di lakukan untuk menjamin perkhidmatan pernafasan (ventilator services) (umpamanya beg-beg Lung Volume Recruitment (LVR), ventilator di rumah dan lain lain)?

- Perkhidmatan “backup” dan talian nasihat (advice hotline) perlu disediakan oleh pusat neuromuskular tempatan pesakit
- Pesakit perlu diberikan kad awas (alert) atau gelang tangan medikal (medical bracelet) dengan cara berhubung dengan pusat neuromuskular tercatat
- Pusat neuromuskular perlu menghubungi secara aktif para pesakit yang menerima rawatan sokongan pernafasan untuk memastikan mereka mempunyai maklumat dan peralatan yang mencukupi

5. Bilakah pesakit neuromuskular perlu masuk ke hospital jika mereka mendapati gejala-gejala jangkitan?

Kemasukan ke hospital harus dielakkan jika boleh tetapi jangan dilambatkan jika diperlukan. Ini mungkin menjadi keputusan yang sukar dibuat oleh para pesakit. Pesakit neuromuskular perlu sedar bahawa:

- Perkhidmatan kecemasan mungkin dalam keadaan sangat tertekan.
- Setiap negara mempunyai prosedur saringan pesakit (triage) yang berbeza. Ini boleh menjejaskan potensi pesakit neuromuskular dimasukkan ke unit rawatan rapi terutamanya untuk pesakit yang memerlukan rawatan ventilator. Khususnya, staf mungkin terkeliru di antara ‘tidak dapat diubati’ (incurable) dengan ‘tidak ada rawatan’ (untreatable). Penyakit neuromuskular mungkin tidak boleh diubati tetapi masih boleh dirawat, dan implikasi keatas keputusan memberi rawatan adalah berbeza di antara kedua-duanya.
- Kegunaan alat pernafasan rumah (home ventilator) mungkin tidak dibenarkan oleh sesetengah hospital mengikut polisi kawalan jangkitan. Sepatutnya rancangan alternatif diperlukan

6. Bagaimanakah rawatan immunosuppresif dapat diubahsuaikan untuk pesakit disyaki atau dipasti ada jangkitan Covid-19?

- Keputusan untuk menghentikan ubat immunosuppresif buat sementara atau menukarkannya kepada ubat yang berlainan hendaklah dibuat mengikut situasi individu bersama-sama dengan pakar neuromuskular.
- Rawatan steroid tidak boleh dihentikan
- IVIG, plasma exchange dan complement inhibitor umpamanya Eculizumab tidak dianggap menambahkan risiko jangkitan Covid-19 atau menyebabkan jangkitan menjadi lebih teruk.

7. Adakah rawatan Covid-19 mempunyai kesan kepada penyakit neuromuskular?

- Beberapa rawatan untuk Covid-19 sedang di bawah siasatan. Sebahagian daripadanya mempunyai kesan penting kepada penyakit neuromuskular. Umpamanya, chloroquine dan azithromycin adalah tidak selamat untuk pesakit myasthenia gravis kecuali jika tersedia bantuan alat pernafasan. Kesan toksik jantung (cardiotoxicity) dan pemanjangan interval QT oleh chloroquine dan hydroxychloroquine boleh memburukkan lagi kelemahan otot jantung (cardiomyopathy).
- Rawatan lain mungkin memberi kesan ke atas sesetengah penyakit neuromuskular (terutamanya penyakit metabolic, mitochondrial, myotonic dan neuromuscular junction) dan keadaan badan luarbiasa (anatomic peculiarities) akibat kelemahan otot boleh mempengaruhi cara memilih rawatan untuk seseorang pesakit (umpamanya, bantuan pernafasan secara meniarap untuk jangkamasa panjang (prolonged prone ventilation)).
- Rawatan COVID-19 secara eksperimental boleh diberikan sebagai rawatan belas kasihan (compassionate treatment), di luar keadaan trial klinikal. Rawatan secara ini hanya boleh ditawarkan selepas perbincangan dengan pakar neuromuscular.
- Setakat yang kami tahu, tiada siasatan klinikal menggunakan vaksin virus hidup dijalankan; dimana ada risiko kepada pesakit yang kurang berimmun (immunosuppressed).

8. Bagaimanakah pakar neuromuskular boleh membantu Unit Perubatan Kecemasan dan Unit Rawatan Rapi membuat keputusan kemasukan pesakit, peningkatan rawatan dan tahap rawatan maksima untuk pesakit neuromuskular?

Keputusan untuk pesakit dimasukkan ke unit rawatan rapi mungkin terjejas akibat masalah kekurangan kapasiti yang sedia ada atau yang dijangkakan. Pesakit mungkin menjalani saringan (triaging). Ini mungkin menyebabkan beberapa akibat praktikal dan etika

- Kerjasama rapat diantara pakar neuromuskular dan pakar respiratori
- Pakar neuromuscular mesti bersedia untuk memastikan bahawa pesakit NMD menerima rawatan kawalan rapi yang sewajarnya. Pesakit harus tidak dilabel sebagai “tidak boleh diubati” (terminal) dan tidak diberikan rawatan oleh sebab kecacatan dan diagnosis mereka
- Sejauh boleh, pakar neuromuskular harus terlibat dalam perancangan polisi, algorithm dan borang dokumentasi hospital
- Pakar neuromuskular perlu membuat garis panduan untuk rawatan pesakit supaya mereka dapat berada di rumah untuk seberapa lama yang boleh

8. Apakah jenis bantuan yang boleh diberikan kepada pesakit oleh pusat-pusat neuromuskular?

Pusat dan perkhidmatan khusus penyakit neuromuskular harus menyediakan bantuan seperti berikut:

- Talian hotline yang dikendalikan oleh penasihat jagaan neuromuskular, jurufisioterapi, dan kakitangan pakar yang lain dengan sokongan pakar perubatan (pediatrik dan dewasa) yang boleh dihubungi para pesakit
- Meneruskan klinik pakar biasa dengan pantauan secara jarak jauh melalui panggilan telemedicine berstruktur / pautan video. Beberapa platform yang disahkan oleh kerajaan tersedia ada dengan panduan daripada persatuan-persatuan kebangsaan.
- Pelan untuk memberi sokongan pernafasan rumah perlu disediakan.
- Rancangan diperlukan untuk meneruskan rawatan di hospital dengan gangguan minima
- Pakar neuromuskular harus berbincang dengan jabatan-jabatan kecemasan, perubatan dalaman dan kawalan rapi atas sekatan-sekatan kegunaan peralatan NIV dari rumah.
- Pakar neuromuskular harus menyokong hospital untuk mengenal pasti jenis alat pernafasan yang diluluskan dan memastikan bahawa boleh ianya didapati di hospital (umpamanya ICU mask systems dengan penapis partikel virus untuk membolehkan kegunaan alat NIV sendiri di hospital).
- Bekerjasama dengan unit rawatan rapi di hospital untuk berkongsi rawatan pesakit.
- Memberi nasihat untuk rawatan pemulihan di rumah untuk pesakit neuromuskular termasuk pendekatan telehealth.

Pautan tambahan:

<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=3DKERV8alA&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)

Pengarang dokumen:

Dikumpulkan oleh Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN dan ahli Lembaga Eksekutif WMS (www.worldmusclesociety.org) dengan kerjasama ahli Lembaga Editorial Neuromuscular Disorders, journal rasmi WMS

Penterjemahan

Khean-Jin Goh, Bahagian Neurologi, Universiti Malaya, Kuala Lumpur, Malaysia