

## **Covid-19 y personas con enfermedades neuromusculares:**

### **Posicionamiento y recomendaciones de la Sociedad Mundial en Enfermedades Musculares (World Muscle Society):**

El término enfermedad neuromuscular (ENM) engloba una amplia gama de diagnósticos diferentes con niveles de discapacidad muy variables, incluso en personas con el mismo diagnóstico. Por lo tanto, es difícil hacer recomendaciones específicas que se puedan aplicar de manera generalizada. Las siguientes son recomendaciones que pueden ser útiles en numerosos trastornos neuromusculares. Estas recomendaciones están diseñadas principalmente para pacientes, cuidadores, neurólogos generales y profesionales médicos no especializados. También están destinados a informar a los especialistas en enfermedades neuromusculares, en particular sobre preguntas frecuentes y sobre los requisitos básicos de servicio. Al final del documento se proporcionan enlaces de referencia que abordan el tema en profundidad.

**Nota:** La enfermedad por Covid-19 es un campo en constante y rápida evolución. Las recomendaciones reflejadas en este documento estarán sujetas a revisión cada 3 días. Asegúrese de estar utilizando la versión más actualizada del documento.

#### **1. ¿Las personas con enfermedad neuromuscular (ENM) tienen mayor riesgo?**

Las sociedades neurológicas nacionales y las redes de referencia de ENM (Asociación de Neurólogos Británicos, Red Europea de Referencia EURO-NMD, otras) han elaborado documentos de orientación sobre el impacto de la enfermedad por Covid-19 en los trastornos neurológicos y su manejo. Estos documentos definen el riesgo de un curso severo de Covid-19 como alto o moderadamente alto en todas las formas excepto en formas más leves de ENM. Las características que confieren un riesgo alto o muy alto de enfermedad grave incluyen, por ejemplo:

- Debilidad muscular de la caja torácica o el diafragma, lo que da lugar a volúmenes respiratorios inferiores al 60% del teórico (Capacidad Vital Forzada o FVC <60%), especialmente en pacientes con cifoescoliosis.
- Uso de ventilación mediante mascarilla o traqueostomía.
- Tos débil y dificultad para eliminar secreciones respiratorias debido a debilidad orofaríngea.
- Presencia de traqueostomía.
- Afectación cardíaca (con o sin necesidad de tratamiento).
- Riesgo de deterioro de la enfermedad si fiebre, ayuno o infección.
- Riesgo de rhabdomiólisis si fiebre, ayuno o infección.
- Diabetes y obesidad concomitantes.
- Pacientes que toman esteroides y/o reciben tratamiento inmunosupresor.

#### **2. ¿Qué deben hacer las personas con ENM para evitar la infección?**

La infección por Covid-19 se propaga a través de gotículas cuando una persona infectada tose, estornuda o habla, o potencialmente al tocar una superficie que transporta gotitas infecciosas. Las personas con ENM y un alto riesgo de curso grave por infección por Covid-19, como se definió anteriormente, deben tomar las siguientes precauciones:

- Mantener una distancia de al menos 2 metros entre personas es un requisito mínimo. Para individuos de alto riesgo (tal como se define en el punto 1), se recomienda el autoaislamiento. Se deben seguir los consejos oficiales sobre cómo autoaislarse.
- Se alienta a las personas a trabajar desde casa o escalonar sus horarios de trabajo si es posible.
- Evite reuniones y transporte público. Se insta a las personas en general a limitar las visitas a personas vulnerables.
- El lavado frecuente de manos (20 segundos con jabón y agua tibia), el uso de desinfectantes para manos a base de alcohol al 60% y la desinfección de superficies son cruciales.
- Los cuidadores deben ser internos, si es posible. Los cuidadores que deban acudir al domicilio del paciente de manera inevitable (por ejemplo, personal de apoyo para la asistencia respiratoria) deben usar mascarillas faciales y equipos de protección individual (EPI) adecuados de acuerdo con la orientación oficial actualizada, para evitar la transmisión del virus.
- Se desaconseja la fisioterapia a domicilio, sin embargo, los fisioterapeutas deben proporcionar consejos sobre cómo mantener la actividad física de forma remota, por teléfono o enlace de video.
- Es importante estar preparado para todas las eventualidades, incluso cuando los asistentes deban ausentarse debido a enfermedad o cuarentena. La persona responsable de organizar la atención domiciliaria debe tener una visión general de la situación en todo momento. Se deben hacer planes sobre cómo satisfacer mejor las necesidades del individuo sin recurrir a la hospitalización.
- Las recomendaciones de los gobiernos sobre protección se actualizan periódicamente, y los autores aconsejan a los pacientes, cuidadores y profesionales médicos que sigan las recomendaciones actualizadas de los sitios web oficiales de su país.

### **3. ¿Qué consecuencias tiene el riesgo de infección por Covid-19 para los tratamientos utilizados en personas con ENM?**

- Los pacientes deben asegurarse de tener un suministro adecuado de medicamentos y de equipos de soporte ventilatorio durante un período de aislamiento prolongado (suministro de al menos 1 mes).
- Los pacientes y cuidadores deben utilizar los servicios de solicitud y entrega de medicamentos y equipamientos online y por teléfono.
- Los pacientes y cuidadores deben estar familiarizados con los procedimientos de emergencia específicos de su enfermedad y su equipamiento.

- Los pacientes con Distrofia muscular de Duchenne (DMD) en tratamiento con corticoides deben continuar su medicación. Los esteroides nunca deben suspenderse repentinamente, y puede llegar a ser necesario aumentar la dosis de esteroides si el paciente no está bien.
- Los inmunosupresores en miopatías inflamatorias, Miastenia Gravis y neuropatías no deben suspenderse, excepto en circunstancias específicas y de acuerdo con el especialista neuromuscular.
- Las necesidades de aislamiento pueden afectar algunos tratamientos que requieren procedimientos hospitalarios (por ejemplo, nursinersen (Spinraza), alglucosidasa alfa (Myozyme), inmunoglobulina intravenosa (IVIg) e infusiones de rituximab o tratamientos relacionados con ensayos clínicos). Por lo general, estos tratamientos no deben suspenderse, pero siempre que sea posible, debería intentarse realizarse en entorno no hospitalario (enfermeras domiciliarias o de extensión), para lo cual se puede negociar la cooperación de las empresas farmacéuticas. La IgIV se puede cambiar por inmunoglobulina subcutánea siempre que sea posible. Los centros que realizan ensayos clínicos deben obtener asesoramiento sobre ensayos clínicos.

#### **4. Qué se debe hacer para asegurar el servicio de ventilación respiratoria en aislamiento (bolsas LVR (Lung Volume Recruitment), ventiladores domésticos, etc.)**

- Las Unidades de Enfermedades Neuromusculares deben ofrecer consejos y apoyo a través de líneas directas (hotlines).
- Los pacientes deben tener una tarjeta de alerta o brazalete médico que aseguren el contacto con dichas Unidades.
- Las Unidades de Enfermedades Neuromusculares deben contactar activamente con los pacientes en ventilación para asegurarles la información relevante y el equipamiento adecuado.

#### **5. ¿Cuándo deben los pacientes con ENM solicitar admisión hospitalaria si desarrollan síntomas de infección?**

La admisión hospitalaria impaciente o ansiosa debe ser evitada en lo posible, pero no debe ser pospuesta cuando sea necesaria. Esto puede ser una decisión difícil. Los pacientes con ENM deben saber que:

- Los servicios de emergencia pueden estar sometidos a una gran presión.
- Los diferentes países pueden tener métodos de triaje propios. Estos métodos pueden afectar la potencialidad de admisión en cuidados intensivos de pacientes con ENM que requieren ventilación. Concretamente, los términos “incurable” y “no tratable” pueden ser confundidos por el personal médico. Las enfermedades neuromusculares pueden ser incurables, pero no son intratables, y las implicaciones en las decisiones de tratamiento son muy diferentes.

- La utilización de los equipos domésticos de los pacientes (por ejemplo, ventiladores) pueden ser prohibidos por algunas normas hospitalarias de control de infecciones, o requerir modificaciones. Idealmente, deben constituir un plan alternativo.

## **6. ¿Pueden los tratamientos para Covid-19 tener efectos sobre las enfermedades neuromusculares?**

- Numerosos tratamientos específicos para Covid-19 están bajo investigación. Algunos de estos pueden afectar la función neuromuscular de manera significativa: por ejemplo, la cloroquina y la azitromicina son poco seguros en la Miastenia Gravis, excepto cuando se tiene soporte ventilatorio disponible.
- Otros tratamientos pueden tener efectos en enfermedades neuromusculares específicas (concretamente en enfermedades metabólicas, mitocondriales, miotónicas y de la unión neuromuscular), y las particularidades anatómicas pueden influenciar las opciones de tratamiento (por ejemplo ventilación prolongada en prono).
- Algunos tratamientos experimentales para Covid-19 pueden ser administrados como tratamiento de uso compasivo, es decir fuera de las condiciones de los ensayos clínicos. Solo deben ser utilizados tras la consulta con el especialista neuromuscular del paciente.

## **7. ¿Qué deben hacer los especialistas en enfermedades neuromusculares para ayudar en las decisiones de Medicina de Urgencias y de Cuidados Intensivos en la admisión a las unidades, intensificación del tratamiento y límite en el cuidado de los pacientes neuromusculares?**

Las decisiones sobre la admisión de un paciente en Cuidados Intensivos pueden estar afectadas por problemas de capacidad previstos o ya existentes. El triaje puede ser que realice según las indicaciones de la institución. Esto puede tener consecuencias prácticas y éticas.

- Tiene que haber una colaboración estrecha entre los médicos de neuromuscular y los de respiratorio.
- El especialista en neuromuscular debe estar disponible para jugar un papel a la hora de asegurar una provisión justa de cuidados intensivos para pacientes con enfermedades neuromusculares.
- Idealmente, los especialistas en neuromuscular deben estar involucrados en la formulación de política hospitalaria, algoritmos de decisión y formularios de documentación.
- Los especialistas en neuromuscular deben desarrollar pautas de tratamiento que aseguren que los pacientes permanezcan en casa el mayor tiempo posible.

- **8. ¿Qué tipo de apoyo a los pacientes deben proveer los centros de enfermedades neuromusculares?**

Los centros de enfermedades neuromusculares y los servicios de especialistas deben tener como objetivo proveer lo siguiente:

- Líneas directas para pacientes con personal asignado que incluya asesor clínico, fisioterapeuta y otros especialistas, incluyendo médicos especialistas de apoyo (pediatras y de adultos).
- La posibilidad de continuar consultas de rutina por medio de enlaces telemédicos estructurados como teléfono y video (para lo cual la aprobación de las regulaciones de seguridad nacional e institucional como HIPPA (Health Insurance Portability and Accountability Act) pueden necesitar ser modificadas.
- Se debería proporcionar la divulgación de las estrategias de apoyo ventilatorio.
- Estrategias para mantener tratamientos centrados en el hospital con el mínimo trastorno.
- Los especialistas neuromusculares deben permanecer en debate con los departamentos de Urgencias, Medicina y Cuidados Intensivos sobre las restricciones del uso de los equipos de ventilación no invasiva (VNI) en casa.
- Los especialistas en neuromuscular deben apoyar a su hospital para definir dispositivos aprobados y asegurar su viabilidad (por ejemplo sistemas de mascarillas para UCI con filtros para partículas virales que permitan su utilización en las máquinas de ventilación no invasiva (VNI) en el hospital.)
- Contacto y cuidado compartido con los servicios de Cuidados Intensivos.

**Más información:**

Documentos disponibles en:

<https://www.theabn.org/page/COVID-19>

<https://neuromuscularnetwork.ca/news/covid-19-and-neuromuscular-patients-la-covid-19-et-l-es-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](http://www.enmc.org)

**Autores de este documento:**

Cotejado por

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

V 1 Translated by Montse Olivé and Carmen Navarro

Los miembros de la Junta de la WMS ([www.worldmusclesociety.org](http://www.worldmusclesociety.org))

Los miembros del Comité Editorial de Neuromuscular Disorders, revista oficial de la WMS

Marzo 28, 2020 1600

**Documento avalado por:**

European Reference Network EURO-NMD

EAN Scientific Panel Muscle & NMJ disorders

Treat-NMD