

## **COVID-19 en mensen met neuromusculaire aandoeningen:**

### **Positie en advies van de World Muscle Society**

De categorie neuromusculaire aandoeningen (NMA) omvat een breed scala aan verschillende diagnoses met sterk uiteenlopende invaliditeitsniveaus, 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 voornamelijk bedoeld voor patiënten bij wie de diagnose neuromusculaire aandoening is gesteld, hun verzorgers, algemene neurologen en niet-gespecialiseerde medische zorgverleners. Ze zijn ook bedoeld om neuromusculaire specialisten te informeren, met name over veelgestelde vragen en elementaire servicevereisten. Er worden diepgaande referentielinks verstrekt.

Opmerking: COVID-19 is een zich snel ontwikkelend veld. Het advies in dit document wordt regelmatig herzien. Zorg ervoor dat u de meest recente versie van het document gebruikt.

#### **1. Lopen mensen met neuromusculaire aandoeningen (NMA) een hoger risico?**

Tot dusver is er geen bewijs dat erfelijke neuromusculaire aandoeningen een hoger risico op infectie door het SARS-CoV-2-virus opleveren. Neuromusculaire ziekten en hun behandelingen kunnen echter het vermogen van de patiënt om met de infectie om te gaan of de systemische effecten ervan beïnvloeden.

Nationale neurologische verenigingen en neuromusculaire netwerken (Association of British Neurologists, European Reference Network EURO-NMD, en anderen) hebben richtlijnen opgesteld over de impact van COVID-19 op neurologische aandoeningen en hun aanpak. Deze documenten definiëren het risico van een ernstig verloop 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 ziekten met zich meebrengen, zijn bijvoorbeeld:

- Spierzwakte van de thorax of het middenrif, resulterend in ademhalingsvolumes van minder dan 60% zoals voorspeld (FVC <60%), vooral bij patiënten met een kromming van de wervelkolom (kyfoscoliose)
- Gebruik van beademing via masker of tracheotomie
- Zwakke hoest en zwakke luchtwegklaring als gevolg van zwakte van de orofarynx
- Aanwezigheid van tracheostomie
- Cardiomyopathie (en / of medicatie voor cardiomyopathie)
- Aandoeningen met een risico op verslechtering door koorts, vasten of infectie (bijv. neuromusculaire junctie of metabole afwijkingen)
- Aandoeningen met een risico op rhabdomyolyse bij koorts, vasten of infectie
- Gelijktijdige voorkomen van 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 NMA en een hoog risico op een ernstig verloop van een COVID-19-infectie, zoals hierboven gedefinieerd, moeten de volgende voorzorgsmaatregelen nemen:

- Sociale afstand van minimaal 1,5 meter is een minimumvereiste. Voor individuen met een hoog risico (zoals gedefinieerd in 1.) wordt zelfisolatie aanbevolen. Officieel advies over hoe u zichzelf kunt isoleren moet worden opgevolgd. Een afnemend infectierisico kan geleidelijke de-escalatie mogelijk maken.
- 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 de 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 aanbieders van back-up ondersteuning voor beademingsondersteuning) moeten gezichtsmaskers en geschikte persoonlijke beschermingsmiddelen dragen volgens de actuele officiële richtlijnen, om te voorkomen dat het virus wordt overgedragen.
- Een bezoek aan fysiotherapie wordt afgeraden, maar fysiotherapeuten kunnen via telefoon of videolink advies geven over het aanhouden van lichaamsbeweging. Indien een bezoek vereist is, moet er voor een aangepaste beschermingsinstelling worden gezorgd (Fpp2-masker voor de fysiotherapeut en de verzorger in de kamer, chirurgisch masker voor de patiënt. Beschermende kleding, handschoenen en een bril of helm kan indien aangewezen door de fysiotherapeut worden gebruikt.
- Het is belangrijk om voorbereid te zijn op alle gebeurtenissen, ook wanneer assistenten afwezig zijn vanwege ziekte of quarantaine. De verantwoordelijke persoon 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 COVID-19-infectie voor behandelingen bij mensen met NMA?

- Patiënten moeten ervoor zorgen dat ze voldoende medicijnen en beademingsapparatuur krijgen voor een periode van langdurige isolatie (minimaal 1 maand).
- Patiënten en verzorgers dienen gebruik te maken van online en telefonische apotheek- en bestel- en afleveringsdiensten.
- Patiënten en verzorgers moeten vertrouwd zijn met noodprocedures die specifiek zijn voor hun toestand en hun uitrusting.
- DMD-patiënten met steroïdbehandeling worden dringend aangeraden hun medicatie voort te zetten. Steroïden mogen nooit plotseling worden gestopt en het kan zelfs nodig zijn om de dosis steroïden te verhogen als u zich niet goed voelt.
- Immunosuppressie bij inflammatoire spierziekten, myasthenia gravis en perifere zenuwziekten mag niet preventief worden stopgezet, behalve onder specifieke omstandigheden en in overleg met de neuromusculaire specialist.

- Of en wanneer een nieuwe immunosuppressieve behandeling moet worden gestart, kan worden beïnvloed door de ernst van het risico op infectie en de risico's op uitstel van behandeling.
- Isolatievereisten kunnen van invloed zijn op behandelingschema's waarvoor ziekenhuisprocedures nodig zijn (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 gestopt, maar overwogen wordt om de behandeling te verplaatsen naar een niet-ziekenhuisomgeving (thuisbezoekende of ambulante verpleegkundigen), waarvoor samenwerking met productiebedrijven kan worden onderhandeld. IVIg kan indien mogelijk worden gewijzigd in subcutaan immunoglobuline. Trial centra moeten worden geraadpleegd voor advies over klinische trials.

#### **4. Wat moet er gedaan worden om ventilatiediensten te verzekeren bij het isoleren (LVR-zakken, woningventilatoren enz.)**

- Hulplijnen voor back-up- en advies moeten worden aangeboden door de neuromusculaire centra van de patiënt.
- Patiënten dienen een waarschuwingskaart / medische armband te hebben die met contactadres van het Neuromusculair Centrum.
- 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 NMA ziekenhuisopname aanvragen als ze symptomen van infectie ontwikkelen?**

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

- Hulpdiensten onder zware druk kunnen staan.
- Individuele landen mogelijk triage-procedures hebben. Deze kunnen van invloed zijn op de mogelijkheid tot opname op de intensive care voor mensen met NMA 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. beademingsapparaten ) is mogelijk verboden door bepaalde beleidsregels voor infectiecontrole in het ziekenhuis of vereist aanpassingen. Idealiter zou er een back-up plan moeten zijn.

#### **6. Wat is van toepassing op immunosuppressieve behandeling bij patiënten bij wie een COVID-19-infectie wordt vermoed of is bewezen?**

- De beslissing om tijdelijk immunosuppressieve medicatie stop te zetten of over te stappen op een ander geneesmiddel moet in de individuele gevallen worden genomen door de neuromusculaire specialist.

- Behandeling met steroïden mag niet worden onthouden of stopgezet.
- IVIg, plasma-uitwisselingen en behandeling met complementremmers zoals Eculizumab zullen waarschijnlijk het risico op een COVID-19-infectie of een ernstige ziekte niet beïnvloeden.

### **7. Kunnen behandelingen voor COVID-19 een invloed 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. Cardiotoxiciteit en QT-verlenging, hoewel chloroquine en hydroxychloroquine cardiomyopathie mogelijk kunnen verergeren.
- Andere behandelingen kunnen een effect hebben op specifieke neuromusculaire aandoeningen (in het bijzonder metabole, mitochondriale en myotone aandoeningen en neuromusculaire junctiestoornissen), en anatomische bijzonderheden kunnen de behandelingsopties beïnvloeden (bijv. langdurige buikventilatie)
- Experimentele behandelingen voor COVID-19 kunnen 'met compassionate use' worden aangeboden, d.w.z. buiten klinische trial omstandigheden. Ze mogen alleen worden aangeboden na overleg met de neuromusculaire specialist van de patiënt.
- Tot dusver zijn we niet op de hoogte van proeven met levende afgezwakte virusvaccins, waarbij er een risico zou kunnen zijn voor patiënten met immunosuppressieve behandeling.

### **8. Wat moeten neuromusculaire specialisten doen om te helpen bij beslissingen over spoedeisende medische en intensieve zorgen, over ziekenhuisopname, escalatie 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 longartsen.
- De neuromusculaire specialist moet beschikbaar zijn om een rol te spelen bij het waarborgen van een eerlijke intensieve zorg aan NMA-patiënten. Patiënten mogen niet worden bestempeld als 'terminaal' en niet worden getriëerd voor niet-behandeling op basis van hun beperkingen en diagnose.
- Idealiter zullen neuromusculaire specialisten zich bezighouden met het formuleren van ziekenhuisbeleid, besluitvormingprotocollen en documentatieformulieren.
- Neuromusculaire specialisten moeten richtlijnen voor behandeling ontwikkelen die ervoor zorgen dat patiënten zo lang mogelijk thuis blijven.

### **9. Welke ondersteuning moeten neuromusculaire centra aan patiënten bieden?**

Neuromusculaire centra en gespecialiseerde diensten moeten streven naar het volgende:

- Hulplijnen voor patiënten met neuromusculaire zorgverleners, fysiotherapeuten en ander gespecialiseerd personeel, met ondersteuning door een gespecialiseerde arts (pediatrisch en volwassen).
- Ondersteuning door routinematige gespecialiseerde klinieken moet worden voortgezet via monitoring op afstand met gestructureerde telemedische telefoon- en videoverbindingen. Onder begeleiding van gespecialiseerde verenigingen zijn er nu meerdere, nationaal goedgekeurde platforms beschikbaar.
- Veel klinische beoordelingen, zoals sliktests, kunnen op afstand worden uitgevoerd via een videoverbinding.
- 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 zorgdepartementen van hun ziekenhuis over beperkingen voor het gebruik van thuisbeademingsapparatuur.
- 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 niet-invasieve beademingsmachines van patiënten in het ziekenhuis mogelijk te maken).
- Contact en gedeelde zorg met Intensive Care-diensten.
- Advies geven over revalidatie thuis voor neuromusculaire patiënten, inclusief Telehealth-benaderingen
- Faciliteren van masker- en PBM-voorziening voor patiënten en verzorgers

## **10. De-escalatie van afschermingsmaatregelen - "Déconfinement"**

Sinds de laatste update van deze aanbevelingen ontstaat er een nieuwe discussie over de veilige de-escalatie van sommige aspecten van afscherming en zelfisolatie, zodat mensen met neuromusculaire aandoeningen sociale interacties en onderwijs kunnen hervatten, werken of geplande medische afspraken opvolgen.

Momenteel zijn er aanzienlijke verschillen tussen landen in de manier waarop beperkingen en de versoepeling van beperkingen uitvoeren, en dit heeft gevolgen voor mensen met neuromusculaire aandoeningen, hun families en verzorgers, die advies inwinnen bij hun neuromusculaire diensten.

Ondanks de verschillende nationale benaderingen van deze kwestie, is de WMS het eens over de volgende overwegingen met betrekking tot het risico niveau:

- Voor mensen met neuromusculaire aandoeningen die als een laag risico worden beschouwd (zie paragraaf 1 van het advies- en positiedocument), dwz geen cardiorespiratoire stoornissen, geen immunosuppressieve behandelingen geen significante risicoverhogende factoren en co-morbiditeiten, raden we aan voorzichtig lokale en nationale aanbevelingen te volgen. Bij twijfel wordt overleg met de neuromusculaire specialist aanbevolen.
- Voor patiënten met een middelgroot risico, bijvoorbeeld met een lichte aantasting van de ademhaling, adviseren wij dit nauwkeurig te bespreken met hun neuromusculaire specialist of met de voor hun neuromusculaire zorg verantwoordelijke arts. Gecontroleerde versoepeling van beperkingen, strikt in een veilige omgeving, kan worden overwogen, met gepaste voorzichtigheid en rekening houdend met lokale en nationale aanbevelingen.

- De speciale maatregelen moeten gehandhaafd blijven voor mensen die worden beschouwd als "hoog" of "zeer hoog" risico (zie paragraaf 1 van het oorspronkelijke document), met name mensen met ernstige of instabiele ademhalingsaantasting (FVC <60% ); afhankelijkheid van thuisbeademing; klinisch relevante verslechtering van de hartfunctie; of ernstige zwakte die meerdere verzorgers vereist of complexe voortdurende ondersteuning. Voor deze patiënten moeten maatregelen om infectie te voorkomen, waaronder zelfisolatie, gehandhaafd blijven. Verzorgers en familieleden die niet langer in zelfisolatie verkeren, moeten maskers en bescherming blijven gebruiken wanneer ze in contact komen met de persoon die risico loopt. Immunosuppressieve behandeling bij kinderen wordt niet als tegen-indicatie gezien voor herstart school indien de algemene maatregelen gerespecteerd worden. Wel wordt geadviseerd geval per geval te evalueren.
- Voor kinderen en jongeren met neuromusculaire aandoeningen en hun ouders is de grote vraag of terugkeer naar school en kinderopvang acceptabel is. De veiligheid van kinderen met neuromusculaire aandoeningen zal ook een zorg zijn voor de scholen en kinderdagverblijven waar deze kinderen naar toe gaan. De beslissing om terug te keren hangt af van individuele factoren, zowel voor het individu als voor de instelling, maar details zoals personeelsbezetting en hygiënebescherming volgens nationale richtlijnen zullen belangrijk zijn. Sommige aanbevelingen zijn al beschikbaar (zie referenties); internationaal is er grote variatie. In Nederland en België wordt bv corticotherapie bij jongens met Duchenne in se niet als tegen-indicatie gezien voor herstart school indien de algemene maatregelen gerespecteerd worden. Wel wordt geadviseerd geval per geval te evalueren
- Patiënten moeten ervan verzekerd zijn dat ze veilig ziekenhuizen kunnen bezoeken voor belangrijke procedures zoals slaaponderzoek, hartonderzoek en het starten van niet-invasieve beademing. Neuromusculaire specialisten moeten bij hun patiënten nagaan welke medische procedures of monitoring mogelijk zijn uitgesteld tijdens "lockdown", en om regelingen te treffen om deze diensten veilig te hervatten. Neuromusculaire afdelingen moeten ervoor zorgen dat hun ziekenhuis adequate voorzieningen treft voor de veiligheid van patiënten met neuromusculaire aandoeningen, zoals personeel dat adequaat is uitgerust met persoonlijke bescherming, aangewezen "groene" gebieden in ziekenhuizen voor niet-COVID-19-gerelateerde behandelingen en veilige wachtruimtes en spreekkamers met gepaste afstand tussen patiënten en personeel.

#### **Verdere informatielinks:**

<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=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/>

<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)

[http://www.filnemus.fr/menu-filiere/evenements/actualites/article/news/les-recommandations-de-filnemus-dans-la-periode-du-deconfinement/?tx\\_news\\_pi1%5Bcontroller%5D=News&tx\\_news\\_pi1%5Baction%5D=detail&cHash=56f89313ee508b50526c7dbfb952dd7a](http://www.filnemus.fr/menu-filiere/evenements/actualites/article/news/les-recommandations-de-filnemus-dans-la-periode-du-deconfinement/?tx_news_pi1%5Bcontroller%5D=News&tx_news_pi1%5Baction%5D=detail&cHash=56f89313ee508b50526c7dbfb952dd7a)

<https://www.nvk.nl/over-nvk/vereniging/dossiers-en-standpunten/covid-19/document-covid-19?dosierid=26542080>

#### **Auteurs van dit document:**

Samengesteld door Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN en de leden van de raad van bestuur van de WMS ([www.worldmusclesociety.org](http://www.worldmusclesociety.org)) in samenwerking met leden van de redactieraad van Neuromuscular Disorders, officieel tijdschrift van de WMS.

Dit document wordt gesteund door de European Academy of Neurology, het directiecomité van de ERN EURO-NMD.

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

Dr. Anneke van der Kooi, voorzitter Spierziekten Centrum Nederland en neuroloog Amsterdam UMC (locatie AMC), Amsterdam, Nederland

Dr. Carlos Vrins, projectleider Spierziekten Centrum Nederland, Nederland

Vanaf 15 mei 2020