COVID-19 и пациенты с нервно-мышечными заболеваниями

Позиция и рекомендации Всемирной Ассоциации специалистов по нервно-мышечным заболеваниям (WMS)

(адаптированный перевод)

Нервно-мышечные заболевания (НМЗ) охватывают широкий спектр разных нозологий как приобретенных, так и наследственных заболеваний с различным уровнем инвалидизации пациентов. Соответственно, было весьма не просто дать конкретные универсальные советы и рекомендации, которые могут быть применены ко всем пациентам. Настоящие рекомендации были разработаны, главным образом, для пациентов, у которых было диагностировано нервномышечное заболевание, а также для лиц, осуществляющих уход за ними, общих неврологов и специалистов в области нервно-мышечных заболеваний.

Наиболее часто задаваемые вопросы и краткие ответы:

**1. Имеется ли повышенный риск развития COVID-19 для лиц с нервно-мышечными заболеваниями и как нервно-мышечные болезни и их терапия могут влиять на течение COVID-19?**

До настоящего времени не было получено каких-либо данных о том, что наличие НМЗ повышает риск заражения вирусом SARS-CoV-2.

В тоже время, нервно-мышечные заболевания и их терапия могут оказывать негативное влияние на возможности пациента справляться с COVID-19 и ее системными проявлениями.

Риск тяжелого течения COVID-19 определяется как высокий или умеренно высокий при всех формах НМЗ средней или тяжелой степени.

**К признакам, позволяющим говорить о наличии высокого и очень высокого риска тяжелого течения COVID-19 у пациентов с НМЗ, относятся следующие:**

• Слабость мышц грудной клетки и диафрагмы со снижением дыхательного объема менее 60% от должного (ФЖЕЛ < 60%), особенно у пациентов с кифосколиозом

• Необходимость проведения у пациентов с НМЗ искусственной вентиляции легких

• Нарушение откашливания или клиренса дыхательных путей, вследствие слабости мышц ротоглотки и экспираторных мышц

• Имеющаяся у пациентов с НМЗ кардиологическая патология (наследственная кардиомиопатия)

• Ряд НМЗ имеют повышенную чувствительность к повышению температуры тела, снижению суточной нормы килокалорий или присоединению интеркуррентной инфекции, которая может стать триггером обострения таких заболеваний как миастения и метаболические миопатии.

• Наличие НМЗ с риском развития рабдомиолиза при повышении температуры тела, голодании или инфекции.

* Прием стероидных или иммуносупрессивных препаратов

• Наличие сопутствующих заболеваний, таких как диабет и ожирение

**2. Что нужно предпринять пациентам с НМЗ, чтобы избежать инфицирования COVID-19?**

Распространение COVID-19 происходит воздушно-капельным путем при кашле, чихании или разговоре, а также контактным путем, при прикосновении к загрязненной поверхности. Пациентам с НМЗ рекомендовано предпринимать следующие меры предосторожности:

* Соблюдать режим самоизоляции.
* Использовать лицевую маску (N95)
* Cсоблюдать социальную дистанцию не менее 1,5-2 метров
* Рекомендуется перейти к работе на дому
* Избегать больших скоплений людей или поездок общественным транспортом.
* Соблюдать правила личной гигиены, часто мыть руки по 20 сек. с мылом и теплой водой, применять средства обработки рук на основе 60% спиртового раствора и дезинфицировать поверхности.
* Лицам, осуществляющим уход за пациентами с НМЗ, рекомендуется оставаться дома вместе с пациентом. Персонал патронажной службы во время визита к пациенту должен использовать лицевую маску и средства индивидуальной защиты в соответствии с официальными рекомендациями с целью профилактики распространения вирусной инфекции.
* На период пандемии не рекомендуется посещение пациента с НМЗ на дому специалистами мультидисциплинарной команды (физиотерапевт, врач ЛФК, нутрициолог, логопед и др.). Все необходимые рекомендации специалист должен дать по телефону или видеосвязи. В случае, если потребуется личное посещение, необходимо обеспечить соблюдение соответствующих профилактических мер (лицевая маска и средства индивидуальной защиты).
* Важно также подготовиться ко всем непредвиденным обстоятельствам, включая ситуации с отсутствием персонала, осуществляющего уход за пациентом по причине их болезни или карантина.

**3. Как может измениться базовая терапия у пациентов с НМЗ при заражении вирусом**

 **SARS-CoV2?**

• Пациенты должны удостовериться в наличии у них достаточного запаса медикаментов, оборудования и расходных материалов для вспомогательной вентиляции легких на период длительной изоляции (запас не менее чем на 1 месяц).

• Пациенты и лица, осуществляющие уход, должны использовать услуги удаленного заказа и доставки медикаментов и оборудования с применением онлайн технологий и телефонных систем.

• Пациенты с мышечной дистрофией Дюшенна, получающие кортикостероидные препараты, должны продолжать назначенную терапию. Применение кортикостероидных препаратов нельзя резко прекращать. В ряде случаев может потребоваться (допустимо) увеличение дозы кортикостероидов.

• Иммуносупрессивную терапию при воспалительных миопатиях, миастении гравис и других поражениях периферической нервной системы необходимо продолжать и не прерывать в профилактических целях, кроме особых ситуаций и только после консультации со специалистом по нервно-мышечным заболеваниям.

• Вопрос о времени начала и дозах иммуносупрессивной терапии пациентов с НМЗ и COVID-19 должен обсуждаться со специалистами НМЗ, пульмонологом и инфекционистом с учетом имеющихся клинических проявлений COVID-19.

• Требования к соблюдению режима изоляции пациентов с НМЗ, могут повлиять на тактику применения некоторых лекарственных препаратов, таких как препаратами как Нусинерсен (Спинраза), Алглюкозидаза альфа (Миозим), внутривенный иммуноглобулин G, Ритуксимаб. Терапия вышеуказанными препаратами, как правило, не прерывается, но при этом может рассматриваться возможность их введения в домашних условиях, используя возможности патронажной службы. Инфузии человеческого иммуноглобулина G для внутривенного введения можно заменить на более безопасное подкожное введение.

**4. Когда пациентам с НМЗ необходимо обращаться за госпитализацией при появлении признаков COVID19?**

По возможности нужно стараться избегать госпитализации, однако еёне следует откладывать при среднетяжелом и тяжелом течении заболевания COVID-19 или наличия осложнений. Пациенты с НМЗ должны понимать, что:

• Службы экстренной медицинской помощи могут быть перегружены.

• В некоторых странах могут использоваться методы сортировки потока пациентов. Это может повлиять на возможность госпитализации пациентов с НМЗ в отделение интенсивной терапии и реанимации. В частности, персонал медицинских учреждений может путать такие понятия, как «неизлечимый пациент» и «пациент с ограниченными возможностями для лечения». Нервно-мышечная патология может быть неизлечимым состоянием, но это не значит, что не существует методов для ее лечения, а последствия принимаемых клинических решений могут серьезно влиять на оказание медицинской помощи и ее исход.

Нельзя “навешивать” на пациента с НМЗ ярлык «терминальный случай» и отправлять при сортировке в группу «бесперспективный для терапии» только на основании наличия инвалидности и диагноза.

• Применение собственных аппаратов ИВЛ и НИВЛ, используемых пациентами на дому в стационарных условиях может быть запрещено согласно протоколам инфекционного контроля конкретного учреждения.

**5. Что может повлиять на проведение курса иммуносупрессивной терапии у пациентов, у которых была заподозрена или диагностирована коронавирусная инфекция COVID-19?**

• Решение о временной приостановке курса иммуносупрессивных препаратов или их замена на другие принимается индивидуально в каждом конкретном случае с привлечением специалиста по нервномышечным заболеваниям.

• Не рекомендуется приостановка или отмена кортикостероидов.

• Считается, что проведение такой терапии, как ВВИГ, плазмаферез или терапия ингибиторами системы комплемента, например, Экулизумаб, может отрицательно сказаться на течение COVID-19.

**6. Могут ли препараты для лечения коронавирусной инфекции COVID-19 повлиять на течение нервномышечных заболеваний?**

• В настоящее время проводятся исследования самых разнообразных методов лечения COVID-19. Некоторые из них могут существенно влиять на проявления нервно-мышечной патологии: например, применение хлорохина (гидроксихлорохина) или азитромицина небезопасно при миастении гравис. Такие свойства хлорохина (гидроксихлорохина), как кардиотоксичность и удлинение интервала QT, могут ухудшить течение кардиомиопатии при миопатиях.

**7. Ослабление профилактических мероприятий – «Снятие режима самоизоляции»**

• Для пациентов с НМЗ, относящихся к группе **низкого риска** т.е. не имеющих кардио-респираторных нарушений, иммуносупрессии, значимых факторов, усиливающих риски, и сопутствующих состояний, мы предлагаем следовать региональным и национальным рекомендациям.

• Для пациентов из группы **умеренного риска,** например, при наличии легкой степени респираторных нарушений, рекомендуется проведение детального обсуждения состояния со специалистом по НМЗ.

Можно рассмотреть вопрос о возможном контролируемом ослаблении ограничительный мероприятий строго в условиях безопасной среды, с соблюдением надлежащих мер предосторожности и учетом требований региональных и национальных рекомендаций.

• Особое внимание должно уделяться пациентам, относящимся к группам **«высокого» или «очень высокого» риска**, в частности, пациентам с тяжелыми нарушениями дыхательной функции (ФЖЕЛ < 60% от должного), зависимыми от средств домашней вентиляции легких, с клинически значимыми кардиологическими нарушениями, с иммуносупрессией, или с выраженной мышечной слабостью, требующей частичного или полного постоянного ухода.

Для таких пациентов необходимо и в дальнейшем применять меры профилактики заражения, включая самоизоляцию. Лица, осуществляющие уход, и родственники, прекратившие соблюдение режима самоизоляции, должны продолжать ношение масок и средств барьерной защиты при контакте с таким пациентом из групп риска.

• Пациенты также должны быть уверены, что они могут безопасно посещать клиники для прохождения медицинского обследования (исследование сна, кардиологические тесты и др.). Специалисты по НМЗ должны наблюдать за когортой своих пациентов, решая вопросы о том, применение каких лечебных процедур или методов мониторинга может быть отложено на период «карантина», и когда можно начинать процесс их безопасного возобновления.

**Ссылки на Интернет-ресурсы с дополнительной информацией:**

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

https://neuromuscularnetwork.ca/news/COVID-19-and-neuromuscular-patients-la-COVID-19-et-les-patients-neuromusculaires/ (обновленная версия от 3 апреля 2020 г.)

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 (вебсайт Европейского нервномышечного центра)

https://www.aanem.org/Practice/COVID-19-guidance (вебсайт Американской ассоциации нервномышечной и электродиагностической медицины (American Association of Neuromuscular and Electrodiagnostic Medicine - AANEM))

https://www.apta.org/telehealth (Рекомендации по применению телемедицины Американской ассоциации физиотерапии (American Physical Therapy Association))

https://filnemus.fr (Сеть французских экспертных центров лечения нервномышечных заболеваний)

<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?dossierid=26542080

**Авторы данного документа:**

Составители - Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN и члены исполнительного комитета WMS (www.worldmusclesociety.org) в сотрудничестве с членами редакционной коллегии журнала «Neuromuscular Disorders», официального издания WMS