

COVID-19 И ЛЮДИ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ:

WORLD MUSCLE SOCIETY: ПОЗИЦИЯ И СОВЕТЫ

Категория нервно-мышечных заболеваний (НМЗ) охватывает широкий спектр различных диагнозов с различными уровнями инвалидности даже у людей с одинаковым диагнозом. Поэтому трудно дать конкретные рекомендации, которые применимы в целом. Ниже приведены рекомендации, которые относятся к многочисленным нервно-мышечным расстройствам. Эти рекомендации предназначены в первую очередь для пациентов, лиц, осуществляющих уход, неврологов и неспециалистов. Они также предназначены для информирования специалистов по НМЗ, особенно относительно часто задаваемых вопросов и основных требований к обслуживанию. Подробные ссылки предоставляются.

Примечание: Covid-19 является быстро развивающейся областью. Рекомендации в этом документе подлежат пересмотру каждые 3 дня. Пожалуйста, убедитесь, что вы используете самую последнюю версию документа.

1. Находятся ли люди с нервно-мышечным заболеванием (НМЗ) в группе повышенного риска?

Национальные неврологические ассоциации и нервно-мышечные сети (Ассоциация британских неврологов, Европейская справочная сеть EURO-NMD, другие) разработали руководство по влиянию Covid-19 на неврологические расстройства и их лечение. Эти документы определяют риск тяжелого течения Covid-19 как высокий или умеренно высокий во всех, кроме самых легких форм НМЗ. Особенности, придающие высокий или очень высокий риск тяжелого заболевания, включают, например:

- Мышечная слабость грудной клетки или диафрагмы, приводящая к тому, что дыхательные объемы менее чем 60% (ЖЕЛ <60%) от прогнозируемых, особенно у пациентов с кифосколиозом
- Использование вентиляции легких через маску или трахеотомию
- Слабый кашель и слабый клиренс дыхательных путей из-за слабости ротоглотки
- Наличие трахеостомы
- Вовлечение сердца (и / или использование лекарств, влияющих на сердце)
- Риск ухудшения при лихорадке, голодании или инфекции
- Риск рабдомиолиза с лихорадкой, голоданием или инфекцией
- сопутствующий диабет и ожирение
- Пациенты, принимающие стероиды и проходящие лечение иммуносупрессорами

2. Что нужно делать людям с NMD, чтобы избежать инфекции?

Covid-19 распространяется воздушно-капельным путем, когда инфицированный человек кашляет, чихает или разговаривает, или потенциально при прикосновении к поверхности, на которой остались инфекционные капли. Люди с НМЗ и высоким риском тяжелого течения инфекции Covid-19, определенные выше, должны принять следующие меры предосторожности:

- Социальное дистанцирование не менее 2 метров (6 футов) является минимальным требованием. Для лиц с высоким риском (как определено в 1.), рекомендуется самоизоляция. Должны соблюдаться официальные рекомендации по самоизоляции.
- Людям рекомендуется работать из дома или, если это возможно, менять свое рабочее время.
- Избегайте больших скоплений людей и общественного транспорта. Людям в целом настоятельно рекомендуется ограничивать посещения уязвимых лиц.
- Частое мытье рук (20 секунд с мылом и теплой водой), использование 60% дезинфицирующих средств на спиртовой основе и дезинфекция поверхности имеют решающее значение.
- Лица, обеспечивающие уход, должны оставаться в доме, если это возможно. Основные лица, оказывающие услуги по уходу (например, обеспечивающие поддержку дыхания) должны носить маски и соответствующие средства индивидуальной защиты в соответствии с современными официальными инструкциями, чтобы предотвратить передачу вируса.
- Посещение физической терапии не рекомендуется, однако физические терапевты должны давать советы по поддержанию физической активности дистанционно, по телефону или по видеосвязи.
- Важно быть готовым ко всем случаям, включая отсутствие помощников из-за болезни или карантина. Лицо, ответственное за организацию ухода на дому, должно постоянно быть в курсе ситуации с персоналом. Необходимо составить план того, как наилучшим образом удовлетворить потребности человека, не прибегая к госпитализации.
- Правительственные рекомендации по защите регулярно обновляются, а авторы советуют пациентам, лицам, осуществляющим уход, и медицинским работникам следовать последним рекомендациям с официальных веб-сайтов вашей страны.

3. Какие последствия имеет риск заражения Covid-19 для лечения людей с НМЗ?

- Пациенты должны убедиться, что у них есть достаточный запас лекарств и оборудования для респираторной поддержки на период длительной изоляции (не менее 1 месяца).
- Пациентам и лицам, осуществляющим уход, следует воспользоваться услугами онлайн-заказа и заказа по телефону из аптек и сервисами доставки оборудования.
- Пациенты и лица, осуществляющие уход, должны быть знакомы с неотложными процедурами, специфичными для их состояния и оборудования.
- Пациенты с МДД, получающие стероидные схемы, должны продолжать прием лекарств. Прием стероидов никогда не должен внезапно прекращаться, и может возникнуть необходимость в увеличении дозы стероидов при ухудшении состояния.
- Иммуносупрессию при воспалительных заболеваниях мышц, миастении и заболеваниях периферических нервов не следует прекращать, за исключением особых обстоятельств и при консультации со специалистом по НМЗ.
- Требования к изоляции могут повлиять на схемы лечения, требующие госпитальных процедур (например, нусинерсен (Спинраза), алгюкозидаза альфа (Майозайм), внутривенных инфузий иммуноглобулина (ВВИГ) и ритуксимаба или методов лечения, связанных с клиническими испытаниями). Эти процедуры, как правило, не следует прекращать, но, по

возможности, перемещать в учреждения, не относящиеся к больницам (медсестры на дому или аутрич), в отношении которых можно договориться о сотрудничестве с производственными компаниями. ВВИГ может быть изменен на подкожный иммуноглобулин, когда это возможно. Для консультаций по клиническим испытаниям следует проконсультироваться с исследовательским центром.

4. Что необходимо сделать, чтобы обеспечить вентиляцию легких при изоляции (мешки Амбу, домашние аппараты ИВЛ и т. д.)

- Центры по НМЗ должны предоставлять пациентам резервные и консультационные горячие линии.
- Пациенты должны иметь карту оповещения / медицинский браслет, обеспечивающий контакт с центром по НМЗ.
- Центры по НМЗ должны активно связываться с пациентами по поводу искусственной вентиляции легких, чтобы гарантировать, что они имеют соответствующую информацию и адекватное оборудование.

5. Когда людям с НМЗ следует обращаться за помощью, если у них появляются симптомы инфекции?

По возможности следует избегать госпитализации, но не следует откладывать ее при необходимости. Это может быть трудным решением. Люди с НМЗ должны знать, что:

- Аварийные службы могут находиться под серьезным давлением.
- В отдельных странах могут применяться процедуры сортировки. Это может повлиять на возможность поступления в интенсивную терапию для людей с НМЗ, которым требуется вентиляция. В частности, медицинский персонал может путать термины «неизлечимый» и «не поддающийся лечению». Нервно-мышечные расстройства могут быть неизлечимыми, но они не поддаются лечению, и последствия решений о лечении очень разные.
- Использование домашнего оборудования пациентов (аппаратов ИВЛ) может быть запрещено некоторыми правилами больничного инфекционного контроля или требовать изменений. В идеале должен быть резервный план.

6. Может ли лечение Covid-19 оказывать влияние на нервно-мышечные заболевания?

- Исследуются многочисленные специфические методы лечения Covid-19. Некоторые из них могут значительно повлиять на нервно-мышечную функцию: например, хлорохин и азитромицин небезопасны при миастении, за исключением случаев, когда имеется вентиляционная поддержка.
- Другие виды лечения могут оказывать влияние на конкретные нервно-мышечные заболевания (в частности, метаболические, митохондриальные, миотонические и нервно-мышечные нарушения), а анатомические особенности могут влиять на варианты лечения (например, длительная вентиляция легких)
- Экспериментальное лечение Covid-19 может быть предложено «с состраданием», то есть вне условий испытания. Его следует принимать только после консультации с лечащим врачом-специалистом по НМЗ.

7. Что должны сделать специалисты по НМЗ, чтобы помочь службам неотложной медицинской помощи и интенсивной терапии принять решение о приеме в отделение,

эскалации лечения и сохранить преемственность оказания медицинской помощи пациентам с нервно-мышечными заболеваниями?

Решения о приеме пациента в отделение интенсивной терапии могут зависеть от ожидаемых или существующих проблем состояния здоровья. Возможно, был начат триаж. Это может иметь практические и этические последствия.

- Должно быть тесное сотрудничество между специалистами по НМЗ и по респираторной функции.
- Специалист по НМЗ должен быть в состоянии сыграть роль в обеспечении адекватного оказания помощи пациентам с НМЗ.
- В идеале специалисты в области НМЗ должны участвовать в разработке тактики поведения больницы, алгоритмов принятия решений и форм документации.
- Специалисты по НМЗ должны разработать рекомендации по лечению, которые позволят пациентам оставаться дома как можно дольше.

8. Какую помощь пациентам должны оказывать центры по НМЗ?

Центры по НМЗ и специализированные службы должны стремиться обеспечить следующее:

- Горячие линии для пациентов, укомплектованные консультантами по уходу за лицами с НМЗ, физическими терапевтами и другими специалистами, с резервом специалистов по терапии и педиатрии.
- Возможность продолжения оказания медицинской помощи по структурированным телемедицинским телефонным линиям и видеосвязи (для этого могут потребоваться изменения национальных и институциональных правил безопасности данных).
- Должна быть обеспечена аутрич стратегия обеспечения аппаратами ИВЛ.
- Стратегии по поддержанию стационарного лечения с минимальными перебоями.
- Специалисты по нервно-мышечной терапии должны обсудить с отделениями неотложной, медицинской и интенсивной терапии своих больниц ограничения на использование домашнего оборудования для НИВ.
- Специалисты по НМЗ должны помочь своей больнице определить утвержденные устройства и обеспечить их доступность (т. е. системы масок ОРПТ с фильтрами вирусных частиц, позволяющие использовать в больнице СИПАП пациентов).
- Связь и совместное оказание помощи со службами интенсивной терапии.

Дополнительная информация:

Документы доступны по следующим ссылкам

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

<https://neuromuscularnetwork.ca/news/covid-19-and-neuromuscular-patients-la-covid-19-et-lespatients-neuromusculaires/>

<https://www.youtube.com/watch?v=3DKEErV8aIA&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-extremelyvulnerable-persons-from-covid-19/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerablepersons-from-covid-19>

<https://ern-euro-nmd.eu/>

European Neuromuscular Centre website: www.enmc.org

Авторы данного документа:

Collated by Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

The members of the Executive Board of the WMS (www.worldmusclesociety.org) in cooperation with members of the Editorial Board of Neuromuscular Disorders, official journal of the WMS

28 марта 2020 г. 1600

Перевод: Алия Тагировна Мавлютова – студентка Башкирского медуниверситета, ред. –Лейла Ринатовна Ахмадеева – профессор кафедры неврологии Башкирского медуниверситета, г.Уфа

При возникновении вопросов экстренной помощи – обращаться в службу скорой и неотложной помощи.

Если я (профессор Ахмадеева Л.Р.) могу помочь советом (находясь в изоляции, как лицо, контактировавшее с инфицированными) – мэйл для связи – Leila_ufa@mail.ru