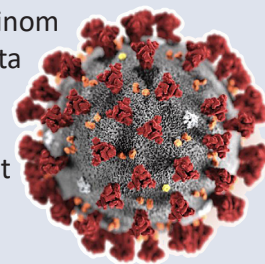


Covid-19 och individer med neuromuskulära sjukdomar: World Muscle Society ställningstagande och råd
 Neuromuskulära sjukdomar omfattar många olika diagnoser med starkt varierande funktionshinder även hos individer med samma diagnos. Det är därför svårt att ge specifika rekommendationer som är generaliserbara men följande rekommendationer är tillämpliga på många neuromuskulära sjukdomar. Dessa rekommendationer har utformats för i första hand patienter, vårdgivare, icke-specialister inom vården och neurologer. Dessa avser också informera neuromuskulära specialister om ofta ställda frågor och basala servicebehov. Referenser för fördjupning är bifogade.



Notera: Covid-19 är ett kunskapsområde med snabb utveckling. Råden i detta dokument avses revideras regelbundet, initialt två ggr/vecka.

Covid-19 och individer med neuromuskulära sjukdomar: World Muscle Society ställningstagande och råd

1. Har individer med neuromuskulära sjukdomar högre risk?

Nationella neurologiska föreningar och neuromuskulära nätverk (Association of British Neurologists, European Reference Network EURO-NMD m.fl.) har framställt vägledande dokument om betydelsen av Covid-19 vid neurologiska sjukdomar och behandling. Dessa dokument definierar risk för ett allvarligt förlopp vid Covid-19 som hög eller måttligt hög vid alla former av neuromuskulära sjukdomar, utom de mest lindriga. Kännetecken, som är associerade med hög eller mycket hög risk för allvarlig sjukdomsutveckling vid Covid-19 inkluderar t.ex.:

- Muskelsvaghet i andningsmuskler som bröstorg och diafragma, som leder till sänkt andningsvolym under 60% av förväntat (FVC<60%), särskilt hos patienter där även kyfoskolios förekommer
- Användning av andningsstöd med mask eller trakeostomi
- Svag hostförmåga med nedsatt förmåga att hålla andningsvägar rena från slem p.g.a. sväljningssvårigheter
- Trakeostomi

- Hjärtåkomma (och/eller behandling för hjärtsjukdom)
- Risk för försämring vid feber, fasta eller infektion
- Risk för rhabdomyolys vid feber, fasta eller infektion
- Samtidig diabetes och övervikt
- Behandling med steroider och/eller annan immundämpande behandling

2. Vad behöver individer med neuromuskulär sjukdom göra för att undvika infektion?

Covid-19 sprids genom droppburen smitta när en infekterad person hostar, nyser eller pratar, eller möjligen via beröring av en yta med droppar innehållande virus. Individer med neuromuskulär sjukdom och risk för allvarligt sjukdomsförlopp vid Covid-19 infektion, som beskrivet ovan, skall iakttaga följande försiktighetsåtgärder:

- Hålla avstånd från andra på minst 2 meter. För högriskindivider (Enligt punkt 1) är självisolering rekommenderat. Myndigheternas råd hur sådan isolering skall genomföras skall följas.
- Arbete på distans uppmuntras eller sprida ut arbetstiden på arbetsplatsen

- Undvika folksamlingar och allmänna transporter. Människor i allmänhet skall undvika besöka personer i riskgrupper.
- Tvätta händerna ofta (20 sekunder med tvål och varmt vatten), använd 60% alkoholbaserad hand desinfektionsmedel och genomför desinfektion av ytor.
- Vårdgivare bör helst vara boende hos vårdtagaren. Viktiga besökande vårdgivare (tex för att lämna stöd för andningsutrustning) skall bära ansiktsmask och adekvat personlig skyddsutrustning i enlighet med officiella rekommendationer för att undvika spridande av smitta.
- Besök av sjukgymnast avrådes från men sjukgymnastisk rådgivning bör ske på distans så att fysisk aktivitet fortsätter. Detta kan ske per telefon eller via videolänk.
- Det är viktigt att förbereda för alla eventualiteter, till exempel när vårdgivare är frånvarande p.g.a. sjukdom eller befinner sig i karantän. Personer som har ansvar för organisationen av vård i hemmet måste ha en överblick över personalsituationen vid

varje tillfälle. En plan för hur vårdtagarens behov tillfredsställs utan att utnyttja sjukhusvård skall göras

- Myndigheternas råd om hur man bäst skyddar sig själv och andra uppdateras regelbundet och författarna av detta dokument tillråder patienter, vårdgivare och medicinska experter att följa dessa uppdaterade rekommendationer från myndigheterna i det land man bor i.

3. Vilka konsekvenser får risken för Covid-19 infektion på behandling av individer med neuromuskulär sjukdom?

- Patienter måste försäkra sig om att ha ett adekvat förråd av mediciner och utrustning/tillbehör för andningsstöd för en längre tid av isolering (minst en månads behov)
- Patienter och vårdgivare bör använda sig av on-line baserad apotekstjänst och leverans av annan nödvändig utrustning.
- Patienter och vårdgivare behöver bli väl förtrodda med hur man hanterar akuta situationer som kan uppkomma och som är särskilt viktiga för den specifika neuromuskulära sjukdomen och den utrustning man använder.
- Patienter med Duchennes muskeldystrofi med steroidbehandling bör fortsätta med denna. Steroidbehandling får aldrig avslutas plötsligt, och det kan finnas ett behov av att öka steroiddosen i samband med tillstötande sjukdom.
- Immunsuppression vid inflammatoriska muskelsjukdomar, myasthenia gravis och perifera neuropatier skall inte avslutas utom vid speciella omständigheter och då efter konsultation av neuromuskulär specialist (Se också referens nedan).
- Patienter bör fortsätta med

sinordinarie behandling för hjärtsjukdom inklusive angiotensin convertning enzyme (ACE) hämmare och angiotensin receptor blockerare. Oriktig och missledande information har spridits angående en potentiellt negativ effekt av denna behandling i samband med Covid-19, vilket inte har stöd i några vetenskapliga studier eller kliniska observationer.

Behov av isolering kan få konsekvenser på genomförandet av läkemedelsbehandling (t.ex. nusinersen (Spinraza), alglucosidase alfa (Myozyme), intravenös immunoglobulin (IVIg) och rituximab infusioner eller behandlingar relaterade till läkemedelsstudier). Dessa behandlingar skall vanligtvis inte avbrytas, men såvitt möjligt flyttas till att ges utanför sjukhus (t.ex. i hemmet), och förhandling med respektive företag kan göras för att samverka kring detta. IVIg kan bytas mot subkutan immunoglobulin när så är möjligt. Vid läkemedelsstudier skall respektive centra konsulteras.

4. Vad krävs för att garantera fungerande andningsunderstöd vid isolering (andningsblåsor, PEP-mask, hemventilatorer etc.)

- Telefonlinjer för uppbackning och råd bör ges till patienten från deras respektive neuromuskulära centrum.
- Patienten bör ha en lätt identifierat och synlig kontaktinformation till sitt neuromuskulära centrum.

Patientens neuromuskulära centrum bör aktivt kontakta patienter med andningsstöd för att försäkra att de har relevant information och adekvat utrustning.

5. När skall individer med neuromuskulär sjukdom söka vård vid symptom på infektion?

Inläggning på sjukhus skall undvikas om möjligt men skall inte fördröjas om det är nödvändigt. Detta kan vara ett svårt beslut. Individer med neuromuskulär sjukdom skall vara medvetna om:

- Akutmottagningar kan vara under stor press
- Individuella länder kan ha beslutad handläggning avseende prioritering. Dessa kan få betydelse för intensivvård för patienter med neuromuskulär sjukdom, som är i behov av andningsstöd. Termerna obotlig och ej behandlingsbar kan blandas ihop av medicinsk personal. Neuromuskulära sjukdomar kan vara obotliga men dom är behandlingsbara och detta har stor betydelse för beslut avseende eventuell intensivvård.
- Användandet av patientens hemutrustning (t.ex. ventilator) kan vara förbjuden på vissa sjukhus genom regelverk för att hindra smittspridning. Idealiskt bör det finnas en alternativ plan.

6. Kan behandling för Covid-19 ha negativa effekter på neuromuskulär sjukdom?

- Många behandlingar för Covid-19 är under pågående utvärdering. Några av dessa kan påverka den neuromuskulära funktionen: till exempel chloroquine och azithromycin är inte säkra vid myasthenia gravis såvida inte andningsstöd finns tillgängligt.
- Chloroquine och azithromycin behandling kan användas försöksvis för att behandla Covid-19. Speciellt i kombination, måste detta noggrant följas hos patienter med Duchenne muskeldystrofi och andra myopatier med hjärtengagemang, med avseende på risk för arrytmier p.g.a. förlängt QT interval.

- Andra behandlingar kan ha effekt på specifika neuromuskulära sjukdomar (särskilt metabola, mitokondriella och myotona sjukdomar liksom sjukdomar i neuromuskulära transmissionen), och anatomiska förutsättningar kan påverka möjligheter för behandling (t.ex. långvarig ventilering i bukläge).
- Försök med olika oprövade behandlingar för Covid-19 kan ibland erbjudas av medkänsla och förhoppning om effekt men utanför ramen för en behandlingsstudie. Sådan behandling skall bara accepteras efter konsultation av patientens neuromuskulära specialist.

7. Vad skall neuromuskulära specialister göra för att stödja akut medicinska och intensivvårds beslut när patienter med neuromuskulära sjukdomar läggs in och vid behov av utökad behandling och begränsningar i behandlingskapacitet?

Beslut om inläggning vid intensivvårdsavdelning kan vara beroende av förväntad eller faktisk kapacitetsbegränsning. Prioriteringsprinciper kan vara beslutade. Detta kan få praktiska och etiska konsekvenser.

- Det måste finnas ett nära samarbete mellan neuromuskulära specialister och lungläkare.
- Den neuromuskulära specialisten måste vara tillgänglig för att säkerställa att patienter med neuromuskulär sjukdom får en korrekt handläggning avseende intensivvårdsplats.
- Idealt, så har neuromuskulära specialister varit delaktiga i att formulera sjukhuspolicy, besluts gång och dokumentations regler.
- Neuromuskulära specialister måste utveckla riktlinjer för

behandling så att patienter stannar i hemmet så långt det är möjligt.

8. Vilket patientstöd skall neuromuskulära centra tillhandahålla?

Neuromuskulära centra och specialistmottagningar bör sträva efter att tillhandahålla följande:

- En telefonlinje för patienter bemannad av personal vid neuromuskulär specialistmottagning och med uppbackning av neuromuskulär specialistläkare (för vuxna respektive barn).
- Möjligheter att fortsätta rutinsjukvård med mottagning via videolänk eller telemedicin (för detta ändamål kan nationella och sjukhus specifika säkerhetsregler komma att behöva modifieras). Strategier för utökad hemventilator support.
- Strategier för att bibehålla sjukhusbaserade behandlingar med minst möjliga störning.
- Neuromuskulära specialister bör diskutera med sjukhusets akut-, medicin- och intensivvårds- avdelningar avseende restriktioner för nyttjande av patienternas hemventilatorer.
- Neuromuskulära specialister bör stödja sitt sjukhus för att definiera rekommenderad utrustning och tillförsäkra deras tillgänglighet (t.ex. munskydd för intensivvård och viruspartikel filter för att kunna utnyttja patienternas hemventilatorer på sjukhus).

Samverkan och delaktighet i vården på intensivvårdsenheterna.

9. Ny information om Covid-19 av betydelse för neuromuskulär sjukdom:

Hjärta:

- Data visar att hjärtsjukdom vid neuromuskulär sjukdom har en kliniskt viktig betydelse

för sjuklighet och överlevnad vid Covid-19 infektion och hjärtövervakning tillråds hos patienter med känd kardiomyopati och/eller risk för arytm.

Ytterligare information

Dokumentation finns vid:

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

<https://neuromuscularnetwork.ca/news/covid-19-and-neuromusclar-patients-la-covid-19-et-les-patients-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-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>

Referencer:

D'Antiga L. Coronaviruses and immunosuppressed patients. The facts during the third epidemic. *Liver Transpl.* 2020 Mar 20. doi: 10.1002/lt.25756. [Epub ahead of print]

<https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMSr2005760?query=RP>

Författare till detta dokument

Sammanställt av Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN. Medlemmarna i styrelsen för World Muscle Society (WMS) (www.worldmusclesociety.org) Medlemmarna i Editorial Board, Neuromuscular Disorders, officiell tidskrift för WMS5 april 2020
Översättning till svenska: Anders Oldfors, Mar Tulinius