

## **Covid-19 e persone con disturbi neuromuscolari:**

### **Posizione e raccomandazioni della World Muscle Society**

La categoria della malattia neuromuscolare (NMD) copre una vasta gamma di diagnosi diverse con livelli di disabilità molto variabili anche nelle persone con la stessa diagnosi. È difficile, quindi, formulare raccomandazioni specifiche che si applicano in generale. Di seguito sono riportate raccomandazioni che si applicano a numerosi disturbi neuromuscolari. Queste raccomandazioni sono pensate principalmente per pazienti, assistenti, neurologi generali e operatori medici non specializzati. Hanno anche lo scopo di informare gli specialisti neuromuscolari, in particolare per quanto riguarda le domande più frequenti ed i requisiti di pubblico servizio. Vengono qui forniti, inoltre, riferimenti approfonditi.

Nota: Covid-19 è un campo in rapida evoluzione. I consigli in questo documento sono soggetti a revisione ogni 3 giorni. Assicurati di utilizzare la versione più aggiornata del documento.

#### **1. Le persone con malattia neuromuscolare (NMD) sono a rischio più elevato?**

Le associazioni neurologiche nazionali e le reti neuromuscolari (Association of British Neurologists, European Reference Network EURO-NMD, altri) hanno prodotto una guida sull'impatto di Covid-19 sui disturbi neurologici e sulla loro gestione. Questi documenti definiscono il rischio di un decorso grave di Covid-19 come alto o moderatamente alto in tutte le forme di NMD tranne quelle più lievi. Le caratteristiche che conferiscono un rischio elevato o molto elevato di malattia grave includono, ad esempio:

- Debolezza muscolare del torace o del diaframma, con conseguente previsione di volumi respiratori inferiori al 60% (FVC <60%), specialmente nei pazienti con cifoscoliosi
- Uso della ventilazione tramite maschera o tracheotomia
- Tosse debole e debole clearance delle vie aeree a causa della debolezza orofaringea
- Presenza di tracheostoma
- Coinvolgimento cardiaco (e / o terapia farmacologica per il coinvolgimento cardiaco)
- Rischio di deterioramento con febbre, digiuno o infezione
- Rischio di rhabdmiolisi con febbre, digiuno o infezione
- Diabete e obesità concomitanti
- Pazienti che assumono steroidi e / o sottoposti a trattamento immunosoppressore

#### **2. Cosa devono fare le persone con NMD per evitare l'infezione?**

Covid-19 si diffonde attraverso l'infezione di goccioline quando una persona infetta tossisce, starnutisce o parla, o potenzialmente toccando una superficie che trasporta goccioline infettive. Le persone con NMD e ad alto rischio di un grave decorso dell'infezione da Covid-19, come definito sopra, devono prendere le seguenti precauzioni:

- La distanza sociale di almeno 2 metri (6 piedi) è un requisito minimo. Per le persone ad alto rischio (come definito al punto 1), si consiglia l'autoisolamento. Dovrebbero essere seguiti i consigli ufficiali su come auto isolarsi.

- Le persone sono incoraggiate a lavorare da casa o scaglionare i loro orari di lavoro, se possibile.
- Evitare grandi raduni e trasporti pubblici. Le persone in generale sono invitate a limitare le visite alle persone vulnerabili.
- Il lavaggio frequente delle mani (20 secondi con acqua calda e sapone), l'uso di disinfettanti per le mani a base alcolica al 60% e la disinfezione delle superfici sono fondamentali.
- I caregiver dovrebbero essere isolati in casa, se possibile. I donatori di cure essenziali (ad esempio, i fornitori di supporto di backup per l'assistenza ventilatoria) dovrebbero indossare maschere e DPI adeguati secondo le linee guida ufficiali aggiornate, per prevenire la trasmissione del virus.
- Le visite per fisioterapia è scoraggiata, tuttavia, i fisioterapisti dovrebbero fornire consigli sul mantenimento dell'attività fisica in remoto, tramite telefono o videolink.
- È importante essere preparati per tutte le eventualità, anche quando gli assistenti sono assenti a causa di malattia o quarantena. La persona responsabile dell'organizzazione dell'assistenza domiciliare dovrebbe avere una visione d'insieme della situazione del personale in ogni momento. Dovrebbero essere fatti piani per come soddisfare al meglio le esigenze dell'individuo senza ricorrere al ricovero.
- I consigli del governo in materia di protezione vengono aggiornati regolarmente e gli autori consigliano ai pazienti, ai caregiver e ai professionisti medici di seguire le raccomandazioni aggiornate dei siti Web ufficiali nel loro paese.

### 3. Quali conseguenze ha il rischio di infezione da Covid-19 per i trattamenti usati nelle persone con NMD?

- I pazienti devono assicurarsi di disporre di un'adeguata fornitura di farmaci e di attrezzature di supporto ventilatorio per un periodo di isolamento prolungato (almeno 1 mese di fornitura).
- I pazienti e i caregiver devono avvalersi dei servizi di ordinazione e consegna di farmaci ed attrezzature online e telefonici.
- I pazienti e gli assistenti devono essere a proprio agio con le procedure di emergenza specifiche per le loro condizioni e le loro attrezzature.
- I pazienti con DMD in regime di terapia steroidea devono continuare la terapia. Gli steroidi non devono mai essere interrotti improvvisamente e potrebbe essere necessario aumentare la dose di steroidi in caso di malessere.
- L'immunosoppressione nelle malattie muscolari infiammatorie, miastenia grave e malattie dei nervi periferici non deve essere interrotta se non in circostanze specifiche e in consultazione con lo specialista neuromuscolare.
- I requisiti di isolamento possono influire sui regimi di trattamento che richiedono procedure ospedaliere (ad es. Nursinersen (Spinraza), alglucosidase alfa (Myozyme), immunoglobuline per via endovenosa (IVIg) e infusioni di rituximab o trattamenti correlati agli studi clinici). Questi trattamenti in genere non devono essere interrotti, ma quando possibile trasferiti in un ambiente non ospedaliero (infermieri a domicilio o di sensibilizzazione), per i quali può essere negoziata la cooperazione con le aziende farmaceutiche. IVIg può essere modificato in immunoglobulina sottocutanea ogni volta che è possibile. I centri trials dovrebbero essere consultati per consigli su studi clinici.

4. Cosa occorre fare per assicurare i servizi di ventilazione durante l'isolamento (pallone AMBU, ventilatori domestici ecc.)

- I centri neuromuscolari dei pazienti dovrebbero offrire una hotline di supporto e consulenza.
- I pazienti devono disporre di una scheda di allerta / braccialetto medico che fornisca il contatto del Centro neuromuscolare.
- I centri neuromuscolari devono contattare attivamente i pazienti per supporto ventilatorio per assicurarsi che dispongano di informazioni pertinenti e di attrezzature adeguate.

5. Quando le persone con NMD dovrebbero cercare il ricovero se sviluppano sintomi di infezione?

Il ricovero ospedaliero dovrebbe essere evitato se possibile, ma quando necessario non si dovrebbe perdere tempo. Questa può essere una decisione difficile. Le persone con NMD devono essere consapevoli del fatto che:

- I servizi di emergenza possono essere sottoposti a forti pressioni.
- I singoli paesi possono disporre di procedure di triage. Questi possono influire sul potenziale di ricovero in terapia intensiva per le persone con NMD che necessitano di ventilazione. In particolare, i termini "incurabile" e "non trattabile" possono essere confusi dal personale medico. I disturbi neuromuscolari possono essere incurabili, ma non sono non trattabili e le implicazioni per le decisioni terapeutiche sono molto diverse.
- L'uso di apparecchiature domestiche dei pazienti (ad es. Ventilatori) può essere vietato da alcune politiche ospedaliere di controllo delle infezioni o richiedere modifiche. Idealmente, dovrebbe esserci un piano di backup per supplire a carenze inaspettate.

6. I trattamenti per Covid-19 possono avere effetti sulla malattia neuromuscolare?

- Sono in fase di studio numerosi trattamenti specifici per Covid-19. Alcuni di questi possono influire negativamente sulla funzione neuromuscolare: ad esempio, la cloroquina e l'azitromicina non sono sicure nella miastenia grave, tranne quando è disponibile un supporto ventilatorio.
- Altri trattamenti possono avere effetti su specifiche malattie neuromuscolari (in particolare, disordini metabolici, mitocondriali, miotonici e neuromuscolari) e le peculiarità anatomiche possono influenzare le opzioni di trattamento (ad es. Ventilazione prona prolungata)
- I trattamenti sperimentali per Covid-19 possono essere offerti "compassionevolmente", vale in condizioni non inserite in trials clinici. Dovrebbero essere assunti solo dopo aver consultato lo specialista neuromuscolare del paziente.

7. Che cosa dovrebbero fare gli specialisti neuromuscolari per aiutare nelle decisioni di terapia medica e di terapia intensiva in caso di ricovero in unità, escalation di trattamento e massimali di assistenza a protezione dei pazienti neuromuscolari?

Le decisioni sull'ammissione dei pazienti in terapia intensiva possono essere influenzate da problemi di capacità previsti o esistenti. In questi ambienti potrebbe essere stato istituito un triage. Ciò può avere conseguenze pratiche ed etiche.

- Deve esserci una stretta collaborazione tra medici neuromuscolari e respiratori.
- Lo specialista neuromuscolare deve essere disponibile per svolgere un ruolo nel garantire un'equa fornitura di terapia intensiva ai pazienti con NMD.
- Idealmente, gli specialisti neuromuscolari si saranno coinvolti nella formulazione di politiche ospedaliere, algoritmi decisionali e moduli di documentazione.
- Gli specialisti neuromuscolari devono sviluppare linee guida per il trattamento che assicurino che i pazienti rimangano a casa il più a lungo possibile.

#### 8. Quale supporto paziente dovrebbe fornire i centri neuromuscolari?

I centri neuromuscolari e i servizi specializzati dovrebbero mirare a fornire quanto segue:

- Hotline per pazienti gestite da consulenti di assistenza neuromuscolare, fisioterapisti e altro personale specializzato, con supporto medico specialistico (pediatrico e adulto).
- La possibilità di continuare le cliniche di routine tramite collegamenti telefonici strutturati e collegamenti video (per questo, le normative sulla sicurezza dei dati nazionali e istituzionali come l'approvazione HIPPA potrebbero dover essere modificate).
- Dovrebbero essere fornite strategie di supporto ventilatorio di sensibilizzazione.
- Strategie per mantenere i trattamenti ospedalieri con interruzioni minime.
- Gli specialisti neuromuscolari dovrebbero discutere con i dipartimenti di pronto soccorso, medici e di terapia intensiva dei loro ospedali sulle restrizioni all'uso delle apparecchiature NIV domestiche.
- Gli specialisti neuromuscolari dovrebbero supportare il proprio ospedale per definire i dispositivi approvati e garantirne la disponibilità (vale a dire i sistemi di maschera ICU con filtri antiparticolato virali per consentire l'uso delle macchine NIV dei pazienti in ospedale).
- Collegamento e cure condivise con i servizi di terapia intensiva.

Ulteriori informazioni:

Altri documenti sono disponibili all'indirizzo

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

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

Autori di questo documento:

Organizzato da

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

I membri del Board della WMS ([www.worldmusclesociety.org](http://www.worldmusclesociety.org))

I membri del Board editoriale della rivista *Neuromuscular Disorders*, giornale ufficiale del WMS

28 marzo 2020 1600