



Hrvatsko društvo za dječju neurologiju- Hrvatskog liječničkog zbora

Postupanje i preporuke za neuropedijatrijske bolesnike u tijeku pandemije COVID-19 uzrokovane SARS-CoV-2

Preporuke za postupanje s bolesnicima koji boluju od neuromuskularnih bolesti

U slučaju kontakta bolesnika s neuromuskularnim bolestima (NMB) s osobama koje imaju simptome infekcije uzrokovane SARS-CoV-2 (*severe acute respiratory sindrom corona virus 2*) ili ako bolesnik s NMB ima simptome i znakove infekcije/bolesti uzrokovane corona virusom (*corona virus disease - COVID-19*), potrebno je odmah obavijestiti epidemiološku službu ili liječnika primarne zdravstvene zaštite, odnosno liječnika u bolničkoj ustanovi zbog potrebe osiguranja zaštite osoba u čekaonici ili ambulanti od moguće infekcije ili kontakta s oboljelima. Liječnik će procijeniti potrebu upućivanja osobe na hospitalizaciju.

Upućivanje u hitnu službu indicirano je u slučaju otežanog disanja ili kratkog daha uz poziv na 112 i prethodnu najavu takvog bolesnika ambulanti /hitnom prijemu i također u slučaju da je neki član obitelji testiran na SARS-CoV-2 pozitivan.

Potrebno je apsolutno smanjiti i suzdržati se od socijalnih kontakata bolesnika koji boluje od NMB i njegovih ukućana u vrijeme epidemije SARS-CoV-2 (**UK Neuromuscular Clinical Consensus**)

Posebno je to bitno za:

- a) bolesnike na terapiji kortikosteroidima za peroralnu primjenu ili imunosupresivima. Bolesnici ne smiju prekidati terapiju i moraju biti opskrbljeni dovoljnom količinom lijekova. U slučajevima pogoršanja, potrebno će biti povećati dozu lijekova i kontaktirati nadležnog neuropedijatra/neurologa.
- b) bolesnike s povećanim rizikom od respiratornih komplikacija kao što su bolesnici na neinvazivnoj ventilaciji, traheotomirani na pozitivnom tlakuna dva nivoa ili kontinuiranom pozitivnom tlaku, s vitalnim kapacitetom manjim od 60%, oslabljenim refleksom kašlja, kongenitalnim mijasteničkim sindromom ili mijastenijom gravis te oni kojima se savjetuje redovito godišnje cijepljenje protiv gripe.
- c) bolesnike s kardiološkim komplikacijama
- d) bolesnike koji imaju teškoće gutanja – miotona distrofija
- e) bolesnike s rizikom dekompenzacije za vrijeme infekcije kao što subolesnici s mitohondrijskim bolestima

Posebne preporuke za bolesnike sa spinanom mišićnom atrofijom (SMA)

Bolesnici koji boluju od SMA tip 1-3 trebaju nastaviti sa svim dosada provedenim postupcima posebno fizikalnom terapijom kod kuće i manuelnom drenažom dišnih puteva. Ukoliko su bolesnici na neinvazivnoj ventilaciji uz primjenu aparata za potpomognuto iskašljavanje ili trajnoj mehaničkoj ventilaciji, treba nastaviti s uobičajenim postupcima.

Ukoliko se radi o bolesnicima na terapiji nusinersenom obzirom na situaciju povezanu s pandemijom COVID-19, odgoda primjene nusinersena za nekoliko tjedana neće bitno utjecati na tijek bolesti. Za sada nema preporuka u svezi s trajanjem odgađanja primjene terapije nusinersenom niti znanstvenih niti kliničkih dokaza o štetnosti odgađanja prihvaćenim planom predviđenih doza.

Doze će biti primjenjene čim za to budu postignuti sigurnosni uvjeti temeljem epidemiološke situacije.

Klinička ispitivanja lijekova za liječenje SMA koja su u tijeku poput kliničkog ispitivanja risdiplama su također usporena obzirom na nemogućnost provođenja kontrolnih pregleda i pretraga zbog sigurnosti i zaštite bolesnika i njihovih obitelji te zdravstvenih radnika uključenih u klinička ispitivanja.

Informacije za roditelje bolesnika i bolesnike uključene u kliničko ispitivanje risdiplama Roche bit će dostupni telefonski. Roche osigurava provođenje terapije prema dosadašnjem planu i dozama, lijek se redovito dostavlja roditeljima/bolesnicima. Obzirom na epidemiološku situaciju, za sada su obustavljene sve kontrole koje uključuju preglede i laboratorijske pretrage. U slučaju da se bolesnik na risdiplamu razboli sa simptomima infekcije virusom SARS-CoV-2, potrebno je izvijestiti zdravstveno osoblje uključeno u zbrinjavanje bolesnika s infekcijom COVID-19 da je bolesnik na terapiji risdiplamom.

Posebne preporuke za bolesnike s progresivnom mišićnom distrofijom (Duchenne i Becker DMD/BMD) i njihove obitelji

- Potrebno je osigurati dovoljnu količinu steroida u domu bolesnika sa DMD i ostalih lijekova u kroničnoj primjeni (salbutamol ili sl.).
- Potrebno je prepoznati znakove supresije funkcije nadbubrežne žlijezde (adrenalne krize) u slučajevima teške infekcije (sepsa). Webinar (*world Duchenne organization*) je vrijedan izvor informacija.
- Simptomi koje je značajno prepoznati, a prethode razvoju hitnog stanja, u cilju ranog prepoznavanja infekcije COVID-om19: povišena tjelesna temperatura, kontinuirani kašalj i kratak dah. Rjeđi simptomi su: proljev, glavobolja, otok konjunktiva, iskašljavanje sukrvavog sadržaja, bolovi u zglobovima i/ili mišićima i šmrcanje.

Ukoliko je bolesnik bez znakova pogoršanja, nije potreban dolazak u bolničku ustanovu, ambulantu ili ljekarnu, već je potrebno ostati kod kuće, naravno uz nadzor nekog od ukućana.

Roditelji i osobe koji zbrinjavaju i njeguju dijete s neuromuskularnom bolešću, trebaju se strogo pridržavati propisanih uputa i pravila za sprječavanje širenja infekcije SARS-CoV-2 virusom: prije svega pranje ruku prema uputama u trajanju 20 skundi i prije i poslije njege bolesnika te korištenje dezinfekcijskog sredstva sa 60% alkoholom. U slučaju da se jedan od roditelja ili njegovatelj inficiraju SARS-CoV-2 virusom, potrebno je osigurati osobu (koja bi bila u mogućnosti zamijeniti jednog od roditelja - drugi roditelj ili njegovatelj). Sukladno preporukama za cijelu populaciju, potrebno je izbjegavati kontakt s bolesnom osobom od COVID-19, izbjegavati kontakt s očima, nosom i ustima. Ruke je potrebno prati prije jela, nakon upotrebe toaleta, nakon svakog kihanja / kašljanja. Potrebno je prekriti usta i nos kod kašlja ili kihanja papirnatom maramicom koju je potrebno baciti odmah potom u za to predviđenu vreću za smeće. Potrebno je redovito/svakodnevno i višekratno čistiti površine izložene kontaktu odgovarajućim sredstvima. Potrebno je izbjegavati kontakt sa domaćim životinjama (psima, mačkama).

Nema dokaza da bolesnici sa SMA ili DMD imaju povećan rizik od oboljevanja corona virusom.

Za bolesnika s infekcijom COVID-19 je dovoljno 7 dana boravka u kući ukoliko se radi o blažem obliku bolesti.

Specifična terapija za COVID-19 ne postoji- primjenjuje se kisik i u najtežim slučajevima mehanička ventilacija. U kliničkom su ispitivanju remdesivir (Gilead), rekombinantni interferon alfa 1, sildenafil, ekulizumab, cjepivo protiv COVID-a inkapsulirano u nanočestici te nanočestice koje sadrže antigen virusa koje se direktno usmjerenavaju prema virusu.

Potrebno je održavati distancu i od ukućana.

Nema dokaza da je bolesnik NMB povećanog rizika od akviriranja infekcije s COVID19. Puno su teže posljedice u osoba s imunodeficijencijom (kompromitiranim imunološkim sustavom), starijih osoba, osoba sa dijabetes melitusom i kroničnom bolesti pluća te stoga nema posebnih uputa za prevenciju ili liječenje za bolesnike s NMB .

Srčani bolesnici imaju najveći rizik, uključujući pri tom bolesnike sa DMD i SMA s kardiomiopatijom.

Bolesnici naneinvazivnoj ventilaciji (NIV) nemaju veći rizik, a posebno ne djeca, osim ukoliko su pluća promijenjena zbog ranijih oštećenja- fibroza, atelettaze itd. Ili imaju kroničnu plućnu bolest.

Nema sigurnih dokaza da je inhibitor angiotensin konvertirajućeg enzima -2 (ACE2), ACE inhibitor štetan u tijeku COVID-a-19 te za sadanema razloga za obustavu terapije ACE inhibitorima u bolesnika s DMD.

Izuzetno je važno pridržavanje preporuka o pranju ruku za njegovatelje/roditelje.

Kronična mehanička ventilacija (MIV) ne povećava rizik za infekciju virusom SARS-CoV-2, ali niti ne smanjuje isti.

Potrebno je odgoditi sve kontrole koje nisu povezane s pogoršanjem bolesti.

Hospitalizacija bolesnika s DMD nije indicirana, osim ako postoje znaci insuficijencije disanja ili opravdana /značajna sumnja temeljem kliničkih znakova ili sigurni COVID-19. Nema dokaza da COVID-19 u djece ostavlja trajne posljedice na plućima.

Nema razloga za povećanjem doze steroida u tijeku infekcije osim u slučaju teških stanja kada se na to odluči ordinirajući liječnik.

Nema nikakvih dokaza da je cjepivo protiv pertusisa djelotovorno protiv corona virusa, bolesnici moraju biti cijepljeni i protiv pneumokoka i protiv pertusisa prema kalendaru cijepljenja.

Značajna preporuka

Potrebno je smanjiti broj socijalnih kontakata na isključivo neophodne.

Smanjiti kontakt (pregledi, transport bolesnika) sa zdravstvenim ustanovama, a posebno bolničkim, osim u slučaju pogoršanja disanja ili pogoršanja općeg stanja.

Izvori : Muscular Dystrophy Association National Office , ResourceCenter@mdausa.org

<https://smanewstoday.com/information-about-covid-19-for-sma-patients/>

[Coronavirus \(COVID-19\) Update - Spinal Muscular Atrophy UK](#)

<https://www.curesma.org/covid19/>

Preporuke za bolesnike koji boluju od epilepsije

Bolesnici koji boluju od epilepsije nemaju povećan rizik za oboljevanje od infekcije virusom SARS-CoV-2 ukoliko ne boluju od udružene bolesti poput astme, srčanih bolesti, dijabetesa, izrazite pretilosti s BMI 40, kronične bolesti bubrega, kroničnog hepatitisa, bolesti srpastih stanica te kronične plućne bolesti koje povećavaju taj rizik. Bolesnici s otežanim gutanjem i čestim respiratornim infekcijama zbog aspiracije hrane imaju povećan rizik obolijevanja od infektivnih bolesti. Lijekovi koji smanjuju imunološki odgovor u bolesnika s epilepsijom su kortikosteroidi i everolimus koji se primjenjuje u bolesnika s tuberoznom sklerozom koji boluju od epilepsije i tumora mozga (SEGA, angiomiolipom ili tumori srca). Za sada nema znanstvenih niti kliničkih dokaza da bolesnici koji boluju od epilepsije i liječe se kortikosteroidima ili everolimusom češće obolijevaju od infekcije COVID 19 ili da imaju teži oblik bolesti. U slučaju povišene tjelesne temperature u tijeku infekcije COVID 19, bolesnici koji boluju od određenih tipova epilepsije / epileptičkih sindroma poput Dravet sindroma su skloniji recidiviranju epileptičkih napadaja, ali istovremeno nemaju veći rizik obolijevanja od infekcije COVID-19 u odnosu na zdrave osobe u populaciji.

Osim općih preventivnih postupaka koji vrijede za sve osobe važno je i obvezno redovito uzimanje terapije, redovita prehrana, redovito umjereno vježbanje uz otvorene prozore i izbjegavanje svih društvenih kontakata osim najnužnijih, prozračivanje prostora u kojima bolesnik živi i izbjegavanje svih poznatih provokativnih situacija poput neprospavane noći ili izlaganja fotostimulaciji. Potrebno je svakako osigurati dovoljnu količinu antiepileptika za razdoblje od 30 -60 dana unaprijed.

Ukoliko epileptički napadi recidviraju potrebno je primjeniti klizmu diazepama prema ranije utvrđenom planu . Ukoliko su napadi česti i ne smanjuju se frekvencijom niti intenzitetom unatoč primjeni klizme diazepama potrebno je konzultirati nadležnog pedijatra/neuropedijatra i u slučaju dugotrajnih napada (epileptičkog statusa) potrebno je prethodno u razgovoru sa pedijatom/neuropedijatom dogovoriti dolazak u bolničku ustanovu ili u hitnu službu (izvan redovnog radnog vremena) radi eventualne hospitalizacije.

Izvori

<https://www.epilepsy.org.uk/info/daily-life/safety/coronavirus-covid-19>

<https://epilepsyresearch.org.uk/covid-19-update/>

<https://www.epilepsysociety.org.uk/epilepsy-and-coronavirus-covid-19-faqs#.XnYQNohKhPY>

<https://www.epilepsy.com/article/2020/3/concerns-about-covid-19-coronavirus-and-epilepsy>

Bolesnici koji boluju od drugih neuroloških bolesti

Bolesnici s multiplom sklerozom i mijastenijom gravis

Bolesnici koji boluju od multiple skleroze trebaju nastaviti uzimati svu dosadašnju terapiju uključujući i modificirajuću -interferon beta, kopolimer, fingolimod i kortikosteroide. Svaki prekid ili promjena može rezultirati pogoršanjem i potrebom za hospitalizacijom. Ako bolesnici trebaju primiti slijedeće cikluse alemtuzumaba ili rituksimaba, treba konzultirati nadležnog liječnika. Svakog bolesnika s multiplom sklerozom treba izolirati u smislu maksimalnog ograničavanja socijalnih kontakata. Navedene preporuke vrijede i za djecu i za odrasle.

Bolesnici s mijastenijom gravis trebaju nastaviti s terapijom kortikosteroidima i citostaticima. Nema dokaza da navedena terapija pogoršava kliničku sliku infekcije COVID-19.

Svakog bolesnika koji boluje od multiple skleroze ili mijastenije gravis, a sa sumnjom na infekciju COVID-19 treba hitno procijeniti liječnik primarne zdravstvene zaštite ili liječnik u lokalnoj/regionalnoj bolničkoj ustanovi.

Svakako su poželjne takozvane virtualne vizite/kontrole putem telemedicine. Vrijednu informaciju o bolesniku umjesto kontrolnih pregleda u uvjetima pandemije može dati telemedicina odnosno video kontakt liječnika i bolesnika (npr. Skype).

Izvor

American Academy of Neurology [AAN.com/COVID19](https://www.aan.com/COVID19)