ΕΝΕΕ

ΚΛΑΔΟΣ ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ

Συντονιστής : Θωμάς Ζαμπέλης

ΕΠΙΜΕΛΕΙΑ

Βασιλική Ζούβελου, Νευρολόγος, ΕΔΙΠ, Α Νευρολογική Κλινική

ΕΚΠΑ, Αιγινήτειο Νοσοκομείο

ΑΔΡΕΣ ΚΑΤΕΥΘΥΝΤΗΡΙΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ/ΜΥΑΣΘΕΝΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΣΤΗΝ ΠΑΝΔΗΜΙΑ COVID-19

Δεν υπάρχουν δεδομένα για το πως ο COVID-19 επηρεάζει τους ασθενείς με μυασθένεια/μυασθενικό σύνδρομο (MG/LEMS). Ωστόσο, επειδή οι περισσότεροι από αυτούς είναι υπό ανοσολογική θεραπεία και επιπλέον, η αδυναμία των αναπνευστικών μυών μπορεί να αποτελεί μέρος της κλινικής έκφρασης της νόσου, είναι κατανοητό ότι αποτελούν ομάδα υψηλού κινδύνου για νόσηση και εμφάνιση σοβαρών επιπλοκών από τη λοίμωξη με COVID-19. Πολλοί ασθενείς με MG/LEMS ζητούν καθοδήγηση μέσα στην ανασφάλεια και τη σύγχυση που έχει δημιουργήσει η πανδημία. Πρέπει να γίνει κατανοητό, ότι πρόκειται για μια δυναμική και εξελισσόμενη κατάσταση, όπου τα δεδομένα αναβαθμίζονται και ως εκ τούτου οδηγίες-συστάσεις ενδέχεται να τροποποιούνται ή να εμπλουτίζονται.

Οι παρακάτω αδρές κατευθύνσεις αποτελούν την πιο επικαιροποιημένη (23 Μαρτίου 2020) προσέγγιση μετά από τη διεθνή συνάντηση (working group) ειδικών για MG/LEMS από Ευρώπη, Αμερική και Ιαπωνία. Τα ονόματα και τα λοιπά στοιχεία αυτών παραθέτονται στο τέλος.

1. Οι ασθενείς που λαμβάνουν ήδη θεραπεία -ανοσολογική (πρεδνιζολόνη, αζαθειοπρίνη, μυκοφαινολική μοφετίλη, κ.λπ.) ή συμπωματική (πυριδοστιγμίνη-3,4 διαμινοπυριδίνη) συνεχίζουν τη θεραπεία τους, εκτός αν ο θεράπων ιατρός αποφασίσει διαφορετικά για άλλο λόγο.

2. Για τους ασθενείς υπό ανοσολογική θεραπεία, απαιτείται αυξημένη επαγρύπνηση για τους κανόνες κοινωνικής απομόνωσης (social distancing), όπως π.χ. αποφυγή κοινωνικών συναθροίσεων, παραμονή στο σπίτι, κ.λπ.

3. Η συνέχιση ή όχι του τακτικού εργαστηριακού ελέγχου που απαιτείται σε ασθενείς υπό ανοσολογική θεραπεία, όταν ο ασθενής πρέπει να βγει εκτός σπιτιού, πρέπει να εξατομικεύεται.

4. Δεν υπάρχουν επιστημονικά δεδομένα ότι η γ-σφαιρίνη (ενδοφλέβια ή υποδόρια) και η πλασμαφαίρεση ότι αυξάνουν τον κίνδυνο νόσησης από COVID-19. Ωστόσο, δεδομένου ότι η χορήγηση ενδοφλέβιου σχήματος γ-σφαιρίνης και οι συνεδρίες πλασμαφαίρεσης απαιτούν τη μεταφορά του ασθενούς εκτός σπιτιού και την παραμονή του σε νοσοκομειακό χώρο, η απόφαση διενέργειας αυτών έγκειται στο θεράποντα ιατρό που θα αξιολογήσει τη βαρύτητα του νευρομυϊκού νοσήματος και θα σταθμίσει όφελος και κίνδυνο

5. Δεν υπάρχουν επιστημονικά δεδομένα ότι η χορήγηση αναστολέων του συμπληρώματος (eculizumab) αυξάνει τον κίνδυνο νόσησης από COVID-19

6. Συστήνεται η καθυστέρηση έναρξης B-cell depleting θεραπείας (rituximab), τουλάχιστο μέχρι να παρέλθει η επιδημική έκρηξη σε μια δεδομένη περιοχή. Ωστόσο, αν ο θεράπων ιατρός κρίνει ότι η μη έναρξη αγωγής με rituximab έχει μεγαλύτερο κίνδυνο για το νευρομυϊκό νόσημα, τότε πρέπει να σταθμίσει και να συζητήσει με τον πάσχοντα τον κίνδυνο σοβαρής λοίμωξης από COVID-19

7. Για τους ασθενείς που έχουν ήδη μολυνθεί από COVID-19:

    a. Εάν η νόσος από COVID-19 είναι ήπια: συνέχιση της αγωγής της MG/LEMS ως έχει. Ενδέχεται να χρειαστεί αύξηση της χορηγηθείσας δόσης κορτικοστεροειδούς σύμφωνα με το καθιερωμένο πρωτόκολλο αντιμετώπισης λοίμωξης/stress
    b. Αν η νόσος από COVID-19 είναι σοβαρή και απαιτείται νοσηλεία του ασθενούς ενδεχόμενα να χρειαστεί η παροδική διακοπή ισχυρής ανοσολογικής θεραπείας, ειδικότερα όταν υπάρχει επιπρόσθετη λοίμωξη/σήψη. Immune depleting θεραπεία δεν θα πρέπει να χορηγείται σε αυτή την περίπτωση.

        Η χορήγηση ηπιότερης ανοσοκατασταλτικής θεραπείας (αζαθειοπρίνη, μυκοφαινολική μοφετίλη), πρέπει πιθανά να συνεχίζεται δεδομένου ότι η επίδραση της ανοσολογικής θεραπείας παραμένει για μήνες μετά τη διακοπή της, ενώ η επανάκτηση του κλινικού αποτελέσματος απαιτεί αρκετούς μήνες μετά την επανέναρξη της ανοσολογικής θεραπεία.

Working group:

Amanda Guidon, MD
Department of Neurology
Massachusetts General Hospital
Boston, MA 02114, USA

Jeff Guptill, MD
Department of Neurology
Duke University Medical Center
USA

Michael Hehir, MD
Department of Neurology
University of Vermont Medical Center
Burlington, Vermont 05401, USA

James F. Howard Jr., MD
Department of Neurology The University of North Carolina at Chapel Hill Chapel Hill, NC 27599-7025, USA

Isabel Illa, MD, PhD
Catedràtica Neurologia U.A.B. Unitat Patologia Neuromuscular Servei Neurologia Hospital Santa Creu i Sant Pau C/ Pare Claret 167 Barcelona 08025 Spain

Saiju Jacob, MBBS, MD, DPhil
Department of Neurology and Neuroimmunology
University Hospitals Birmingham, B15 2TH
United Kingdom

Renato Mantegazza, MD
Department of Neuroimmunology and Neuromuscular Diseases
Fondazione I.R.C.C.S. Istituto Neurologico Carlo Besta
Via Celoria 11 - 20133 Milano, Italy

Srikanth Muppidi, MD
Department of Neurology
Stanford Neuroscience Health Center
Palo Alto, CA 94304, USA 5

Hiroyuki Murai, MD, PhD
Department of Neurology, School of Medicine
International University of Health and Welfare
Narita, Japan

Richard J. Nowak, MD
Department of Neurology
Yale University School of Medicine
New Haven, CT 06520, USA

Kimiaki Utsugisawa, MD, PhD
Department of Neurology
Hanamaki General Hospital
Japan

John Vissing, MD, PhD Department of Neurology
2082 Rigshospitalet, University of Copenhagen DK-2100 Copenhagen, Denmark

Heinz Wiendl, MD
Department of Neurology
Institute of Translational Neurology University of Münster Münster, Germany