Coronavirus SARS-CoV2 Infektion / Covid-19 Erkrankung und Menschen mit neuromuskulären Erkrankungen:

World muscle society Position und Empfehlung

Die Kategorie neuromuskuläre Erkrankungen umfasst eine große Gruppe unterschiedlicher Diagnosen mit unterschiedlichen Graden der körperlichen Einschränkungen, auch bei einer identischen Diagnose. Allgemein ist es daher schwierig, spezifische Empfehlungen aufzustellen. Die nachfolgenden Empfehlungen sind für viele neuromuskulären Erkrankungen passend. Diese Empfehlungen sind für Patienten und Pflegende zusammengestellt und sollen Diese Empfehlungen fassen Antworten zu häufig an dem neuromuskulären Spezialisten gestellte Fragen zusammenfassen.

Zu spezielleren Fragen sind zusätzliche Internet-Verweise zusammengestellt.

1. Sind Personen mit einer neuromuskulären Erkrankung Risikopatienten?

Nationale Fachverbände und internationale neuromuskuläre Netzwerke (DGM, EURO-NMD, u.a.) haben Empfehlungen zur Auswirkung von Coronavirus SARS-CoV2 Infektion und der Lungenerkrankung Covid-19 auf neurologische Erkrankungen und ihre Behandlung zusammengestellt.

Diese Dokumente definieren das Risiko für einen schweren Verlauf einer COVID-19 Erkrankung aktuell für neuromuskuläre Erkrankungen als hoch bis moderat für alle milden Formen ein.

Folgende Symptome kennzeichnen ein hohes bis sehr hohes Risiko für einen schweren COVID-19 Erkrankungsverlauf, z.B.:

- Muskuläre Schwäche der Atemhilfsmuskulatur oder des Zwerchfells mit daraus resultierender Abnahme des respiratorischen Volumens unter 60% des vorhergesagten Volumens (FVC < 60%), speziell bei Patienten mit Kyphoskoliose
- Nutzung eine Beatmung mittels Maske oder Tracheostoma
- Schwacher Hustenstoss und schlechte Atemwegsreinigung durch oropharyngeale Schwäche
- Vorhandenes Tracheostoma nochmal? Oder reicht allein die Anlage?
- Kardiale Erkrankung (ohne /oder unter Medikation)
- Risiko der Verschlechterung durch Fieber, Fasten, Gewichtsabnahme gemeint? Infektion
- Risiko der Rhabdomyolyse mit Fieber, Fasten s. oben oder Infektion
- Zusätzlicher Diabetes mellitus und Übergewicht
- Patienten unter Kortisontherapie und / oder andere Immunsuppression

Weitere Dokumente englischsprachig unter:

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/

Für Deutschland spezifisch

https://www.rki.de/DE/Content/InfAZ/N/Neuartiges_Coronavirus/nCoV.html

https://www.infektionsschutz.de/coronavirus/

https://www.dgn.org/neuronews/71-neuronews-2020/3894-hinweise-zum-umgang-mit-der-corona-pandemie

https://www.dgm.org/aktuelles/corona-ueberblick-hilfreiche-informationen-links

2. Wie können sich Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen vor einer Infektion schützen?

Das neue Coronavirus SARS-CoV2 und die damit verbundenen Lungenerkrankung COVID-19 wird durch eine Tröpfcheninfektion übertragen, wenn eine infizierte Person hustet, schnäuzt oder spricht. Möglicherweise ist die Tröpfcheninfektion auch über Oberflächen durch Berührung übertragbar. Patienten mit einem hohen Risiko für einen schweren Verlauf einer COVID-19 Erkrankung sollten folgende Vorsorgemaßnahmen treffen:

- Soziale Distanzierung von mindestens 2 Metern Abstand. Für Hochrisiko-Patienten wird eine Selbstisolation / häusliche Quarantäne empfohlen.
- Patienten sollten, wenn möglich, von zuhause arbeiten.
- Vermeiden Sie größerer Menschenansammlungen und den öffentlichen Nahverkehr. Patienten sollten nur zwingend notwendige Besuche erhalten.
- Häufiges Handwaschen (20 Sekunden mit Seife und warmen Wasser), Nutzung von 60% alkoholbasierter Händedesinfektion, und Oberflächendesinfektion sind wichtig.
- Haushaltsangehörige und Pflegende sollten in derselben Hausgemeinschaft leben. Notwendige außerhäusliche Pflegende (z.B. für die Heimbeatmung) sollten eine Schutzmaske (FPP2-Standard) tragen, um eine Verbreitung des Corona-Virus zu vermeiden.
- Häusliche Physiotherapie sollte unterbleiben, aber Physiotherapeuten sollten per Telefon/Videolink die Therapie bestmöglich fortführen.
- Sie sollten auf alle Eventualitäten vorbereitet sein, wenn z.B. die Assistenz durch Krankheit/Quarantäne abwesend ist. Die Person, die die häusliche Pflege organisiert, sollte jederzeit einen Überblick über die Personalsituation haben. Ein Notfallplan für den Einzelnen sollten vorliegen, um eine Krankenhauseinweisung bestmöglich zu vermeiden.

3. Welche Behandlungskonsequenzen hat das Risiko einer Coronavirus SARS-CoV2 Infektion für Patienten mit einer neuromuskulären Erkrankung?

- Patienten sollten sich versichern, eine ausreichende Menge an Medikamenten und Hilfsmitteln (speziell für die Heimbeatmung) für eine Quarantänephase bis zu einem Monat zuhause zu haben.
- Patienten und Pflegende sollten online oder telefonisch bei der Apotheke und dem Hilfsmittellieferanten bestellen.
- Patienten und Pflegende sollten mit Notfallmaßnahmen für Ihren Zustand, ihre Gerätschaften, und Ihre Erkrankung vertraut sein.
- Patienten mit Duchenne Muskeldystrophie unter Kortisontherapie sollten ihre Medikation fortsetzen. Eine Kortisontherapie sollte nicht plötzlich beendet werden. Es kann sein, dass der neuromuskuläre Spezialist die Dosierung anpassen und / oder erhöhen muss.

- Immunsuppression bei Myositis, Myasthenia gravis, und Polyneuropathien sollten nicht unterbrochen werden, außer es liegen spezifische Umstände vor, und das Absetzen erfolgt in Rücksprache und auf Empfehlung eines neuromuskulären Spezialisten.
- Isolation/Quarantäne kann Einfluss auf eine spezifische Behandlung haben (z.B. Gabe von Spinraza, Myozyme, IVIg und Rituximab Infusionen oder Behandlungen im Rahmen von klinischen Studien). Diese Behandlungen sollten nur nach Rücksprache mit den behandelnden Zentren gestoppt werden. Wenn möglich, sollte ggf. vorübergehend eine ambulante Fortführung diskutiert werden. IVIg kann ggf. auf ein subkutanes Immunoglobulin umgesetzt werden.

4. Was wird zur Aufrechterhaltung des Heimbeatmung bei Quarantäne benötigt ?

- Notfall-Telefonnummer und Email des zuständigen Neuromuskulären Zentrums.
- Patienten sollten einen aktuellen Arztbrief haben
- Beatmete Patienten sollten vom Neuromuskulären Zentrum ggf. aktiv kontaktiert werden, um Hilfestellungen für Beatmung /Beatmungszubehör leisten zu können

5. Wann sollten Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen um stationäre Aufnahme in einem Krankenhaus bitten, wenn sie Infektionszeichen entwickeln?

Eine ambulante Vorstellung sollte, wenn immer möglich, vermieden werden. Das kann eine schwierige Entscheidung sein. Patienten mit eine neuromusklären Erkrankung sollten sich bewusst sein, dass:

- Der Notfalldienst und die Notaufnahme unter großem Druck stehen kann
- Unterschiedliche Bundesländer und Krankenhäuser haben unterschiedliche Vorgehensweisen und Aufnahmekriterien. Das betriff besonders die mögliche Aufnahme auf eine Intensivstation. Das medizinische Personal kann am Anfang eine Krankheitseinschätzung „unbehandelbar“ mit „nichttherapierbar“ verwechseln. Neuromuskuläre Erkrankungen sind oft noch unbehandelbar, aber sie sind definitiv symptom-orientiert therapierbar, was für eine Entscheidungsfindung sehr wichtig ist.
- Die Nutzung der eigenen Heimbeatmungsmaschine kann aus hygienisch-infektiologischen Gründen im Krankenhaus verboten sein.

6. Kann die Behandlung des Coronavirus SARS-CoV2 und der Covid-19 Erkrankung Einfluss auf eine neuromuskuläre Erkrankung haben?

- Zahlreiche spezifische Behandlungsmöglichkeiten für Covid-19 werden aktuell untersucht. Einige davon werden neuromuskuläre Funktionen signifikant beeinflussen: z.B. Chloroquin und Azithromyzin sind für Patienten mit einer Myasthenia gravis kontraindiziert, es sei denn eine Beatmungsmöglichkeit ist vorhanden.
- Andere Behandlungen können spezifisch neuromuskuläre Erkrankungen beeinträchtigen: besonders gefährdet sind metabolische, mitochondriale, myotone Erkarnkungen, und Erkrankungen der neuromuskuläre Endplatte wie die Myasthenia gravis. Ebenso können anatomische Besonderheiten Einfluss auf die Therapie haben, z.B. durch dadurch längere Beatmungszeiten
- Experimentelle Therapien für Covid-19 können als sog. individueller Heilversuch angeboten werden. Dies erfolgt in der Regel dann außerhalb klinischer Studien. Diese individuellen Heilversuche sollten nur nach Rücksprache mit einem neuromuskulären Spezialisten erfolgen.

7. Was sollte ein neuromuskulärer Spezialist tun, um die Notfall- und Intensivmediziner bei der Aufnahmeentscheidung, der Eskalation oder Beendigung der Behandlung von neuromuskulären Patienten auf einer Intensivstation zu unterstützen?

Die Entscheidung einer Aufnahme auf eine Intensivstation kann aufgrund antizipierter oder bestehender Kapazitätsprobleme erschwert sein. Ein Plan für eine so genannte Triage sollte vorhanden sei. Dies hat praktische und ethische Konsequenzen.

- Es sollte eine enge Zusammenarbeit zwischen neuromuskulärem Spezialisten, Pneumologen und Intensivmediziner erfolgen.
- Der neuromuskuläre Spezialist muss verfügbar sein, um eine fachspezifische und umfassende Unterstützung des neuromuskulären Patienten auf einer Intensivstation zu gewährleisten.
- Ideal ist, wenn der neuromuskuläre Spezialist in die prozedurale Entwicklung, Entscheidungsfindung und Dokumentationsentwicklung einbezogen wird.
- Der neuromuskuläre Spezialist muss eigene Therapierichtlinien entwickeln, um sicherzustellen, dass neuromuskuläre Patienten so lang wie möglich zuhause verbleiben können.

Für Deutschland wird hierfür auf die gemeinsame Stellungnahme mehrerer Fachgesellschaften und des Deutschen Ethikrates zur Triage explizit verwiesen:

https://www.ethikrat.org/fileadmin/Publikationen/Ad-hoc-Empfehlungen/deutsch/ad-hoc-empfehlung-corona-krise.pdf

https://www.divi.de/aktuelle-meldungen-intensivmedizin/covid-19-empfehlungen-zur-intensivmedizinischen-therapie-von-patienten-veroeffentlicht

8. Was für eine spezifische Patientenunterstützung sollte ein Neuromuskuläres Zentrum bereitstellen?

Neuromuskuläre Zentren und Spezialisten sollten folgendes bereitstellen:

- Patienten-Hotline der neuromuskulären Zentren für alle Altersgruppen (s.u. Extra-Kasten)
- Prüfen, ob eine ambulante Routinevorstellung durch ein strukturiertes telemedizinisches Telefonat oder Videotelefonat ersetzt werden kann.
- Therapieempfehlungen zur Atemmuskelschwäche und Beatmung sollten bereitgestellt werden.
- Strategien zum Erhalt der Krankenhaus-basierten Behandlungen mit Minimierung möglicher Unterbrechungen.
- Neuromuskuläre Spezialisten sollten in Diskussion mit den lokalen und nationalen Notfall- und Intensivzentren stehen, um eine Einschränkung in der Versorgung mit Heimbeatmungsausrüstungen zu vermeiden.
- Neuromuskuläre Spezialisten sollten ihrem Krankenhaus zu Hilfe stehen, um nichtinvasive Beatmungsgeräte und Ausrüstungen von neuromuskulären Patienten im Krankenhaus mit entsprechenden viralen Filtersystemen aufzurüsten, und damit nutzbar zu machen.
- Beratung, Kooperation und geteilte Entscheidungsfindungen mit der Intensivmedizin.

Für Deutschland spezifisch:

Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. https://www.dgm.org/

https://www.dgm.org/aktuelles/corona-ueberblick-hilfreiche-informationen-links

27 Neuromuskuläre Zentren der DGM https://www.dgm.org/medizin-forschung/neuromuskulaere-zentren-dgm

Zur neuromuskulären Atmungsmuskelschwäche und Beatmung

http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Friedrich-Baur-Institut/download/de/aktuelles/news/Atemmuskelschwaeche_und_Infektionen.pdf

Weitere Informationen

Englischsprachige Informationen sind erhältlich unter

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/

https://www.enmc.org

Für Deutschland spezifische Information

https://www.ethikrat.org/fileadmin/Publikationen/Ad-hoc-Empfehlungen/deutsch/ad-hoc-empfehlung-corona-krise.pdf

https://www.divi.de/aktuelle-meldungen-intensivmedizin/covid-19-empfehlungen-zur-intensivmedizinischen-therapie-von-patienten-veroeffentlicht

Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. https://www.dgm.org/

https://www.dgm.org/aktuelles/corona-ueberblick-hilfreiche-informationen-links

https://www.dgm.org/medizin-forschung/neuromuskulaere-zentren-dgm

Zur neuromuskulären Atmungsmuskelschwäche, Beatmung und Infektion speziell

http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Friedrich-Baur-Institut/download/de/aktuelles/news/Atemmuskelschwaeche_und_Infektionen.pdf

Internationale Autoren dieses Dokuments

Zusammengestellt von

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

Diese Empfehlung wird inhaltlich mitgetragen und unterstützt von:

Mitgliedern des Vorstands der World Muscle Society (www.worldmusclesociety.org),

Mitgliedern des Editorial Board Neuromuscular Disorders, offizielles Journal der WMS,

European Academy of Neurology Scientific Panel Muscle & NMJ disorders,

Exekutiv-Komitee der ERN EURO-NMD

Stand 28.03.2020

Für die deutsche Version inhaltlich verantwortlich

DGN Kommission ALS und Neuromuskuläre Erkrankungen

Prof. Dr.med. Benedikt Schoser, FEAN
Facharzt für Neurologie, Spezielle Neurologische Intensivmedizin, Palliativmedizin

Prof. Dr.med. Ulrike Schara
Fachärztin für Kinderheilkunde Neuropädiatrie

München, Essen, 31.03.2020