



## Hrvatsko društvo za dječju neurologiju- Hrvatskog liječničkog zbora

Zagreb 22. ožujak 2020.

### 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 tlaku na 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 su bolesnici 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 šmrncanje.

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 i kućnim ljubimcima (psima, mačkama).

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

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 usmjeravaju 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 na neinvazivnoj ventilaciji (NIV) nemaju veći rizik, a posebno ne djeca, osim ukoliko su pluća promijenjena zbog ranijih oštećenja- fibroza, atelektaze 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 sada nema 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 djelotvorno 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](mailto: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 pedijatrom/neuropedijatrom 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)

Prof.dr.sc. Nina Barišić

Predsjednica Hrvatskog društva za dječju neurologiju HLZ-a

