

Stwardnienie boczne zanikowe i COVID-19 – zalecenia dla pacjentów i opiekunów 14 kwietnia 2020

Pacjenci ze stwardnieniem bocznym zanikowym (SLA) mogą być bardziej narażeni na powikłania infekcji dróg oddechowych z uwagi na niedowład mięśni oddechowych oraz osłabienie odruchu kaszlu (1-4). Pomimo iż nie dysponujemy jeszcze danymi z poszczególnych krajów, pacjenci z SLA z zaburzeniami funkcji układu oddechowego i/lub z szybkim postępem choroby stanowią populację wysokiego ryzyka dla choroby koronawirusowej (COVID-19) (5). Ośrodki zajmujące się opieką nad pacjentami z chorobami nerwowo-mięśniowymi z całej Europy współpracują w celu zapewnienia pacjentom wsparcia w czasie pandemii. Poniżej przedstawiono odnośniki do oficjalnych lokalnych stron internetowych, za pośrednictwem których można uzyskać zalecenia i praktyczne informacje nt. sytuacji epidemiologicznej.

- Niemcy: <https://www.dgm.org/aktuelles/aktuelles-meldungen/meldungen/coronavirus-hinweise-covid-19-virus-patientinnen-patienten> (6);
- Włochy: <https://aisla.it/covid-19-e-sla-lesperto-risponde/> (7);
- Polska: <https://www.gov.pl/web/koronawirus>; <https://gis.gov.pl/aktualnosci/> (8);
- Portugalia: <https://covid19.min-saude.pt> (9);
- Wielka Brytania: <https://www.mndassociation.org/mnd-and-coronavirus/> (10); <https://www.gov.uk/government/publications/covid-19-guidance-on-social-distancing-and-for-vulnerable-people> (11); <https://t.co/DsgD2EZnXr> (12), with links to <http://medicine.tcd.ie/neurology/> (13); <http://sitran.org/people/shaw/> (14);
- Szwajcaria: <https://www.bag.admin.ch/bag/de/home/krankheiten/ausbrueche-epidemien-pandemien/aktuelle-ausbrueche-epidemien/novel-cov/information-fuer-die-aerzteschaft/schutzmassnahmen.html#72080722> (15); <https://www.palliative.ch/de/fachbereich/task-forces/fokus-corona/> (16).

Wobec braku zaleceń przygotowanych szczególnie dla pacjentów z SLA i ich opiekunów podczas pandemii COVID-19, uznając poszczególne zalecenia krajowe, poniżej przedstawiono konsensus ekspertów ENCALS (European Network for the Cure of ALS) i EAN ALS/FTD (European Academy of Neurology ALS/FTD)*.

Zalecenia dla pacjentów z SLA, członków ich rodzin oraz opiekunów w okresie pandemii COVID19 (SARS-CoV-2):

I zalecenie: W celu zapobiegania zakażeniu SARS-CoV-2, pacjenci z SLA powinni starać się nie opuszczać domu. W przypadku zamieszkania w domu z ogrodem lub w gospodarstwie, wyjście na teren posesji nie stanowi potencjalnego zagrożenia. Wskazane jest unikanie odwiedzin, w tym członków rodziny/małych dzieci, nawet jeśli nie występują u nich objawy zakażenia dróg oddechowych. Higiena osobista powinna obejmować częstsze mycie rąk mydłem, unikanie dotykania rękami twarzy, nosa i oczu, a także czyszczenie powierzchni za pomocą detergentów (18). W przypadku kichania/kaszlu, opiekunowie powinni zasłaniać usta i nos zgiętym łokciem lub chusteczką; zużyte chusteczki należy natychmiast wyrzucić, a ręce umyć mydłem (18). Wskazane sprawdzanie aktualnych zaleceń dotyczących stosowania masek dla pacjentów/ członków rodziny/innych osób kontaktujących się z pacjentem na stronach agencji rządowych lub u lekarza prowadzącego (19-21). W przypadku stosowania masek, istotne jest zachowanie zasad ich prawidłowego zakładania, zdejmowania, przechowywania lub wyrzucania, a także higieny rąk po ich zdjęciu (21).

II zalecenie: Identyfikacja głównego opiekuna - opiekę nad pacjentem z SLA powinien koordynować główny opiekun. Głównym opiekunem powinna być osoba, która zawsze przebywa w domu z pacjentem, zgodnie z zaleceniem I, aby zapobiec zakażeniu podczas wychodzenia na zewnątrz i przeniesieniu choroby na pacjenta. Wskazane jest kupowanie żywności i leków za pośrednictwem: sklepów internetowych, lokalnych sklepów z dostarczaniem do domu lub poprzez osoby trzecie dostarczające je bezpośrednio do domu. Wskazane sprawdzanie aktualnych zaleceń dotyczących stosowania masek dla pacjentów/ członków rodziny/innych osób kontaktujących się z pacjentem na stronach agencji rządowych lub u lekarza prowadzącego (19-21). W przypadku stosowania masek, istotne jest zachowanie zasad ich prawidłowego zakładania, zdejmowania, przechowywania lub wyrzucania, a także higieny rąk po ich zdjęciu (21).

III zalecenie: Identyfikacja dodatkowych opiekunów - jeśli to możliwe, należy zapewnić wsparcie drugiego opiekuna. W razie potrzeby opiekun wspierający powinien być gotowy na przejście opieki nad pacjentem, aby zapobiec sytuacji, w której pacjent pozostanie sam w okresie niedyspozycji opiekuna głównego (np. z powodu choroby, kwarantanny itp.). Wskazane sprawdzanie aktualnych zaleceń dotyczących stosowania masek dla pacjentów/ członków rodziny/innych osób kontaktujących się z pacjentem na stronach agencji rządowych lub u lekarza prowadzącego (19-21).

IV zalecenie: Brak konieczności pomocy/brak dostępu do opiekuna: W przypadku osoby samowystarczalnej nie korzystającej ze wsparcia opiekuna lecz mieszkającej samotnie, pacjent z SLA powinien skontaktować się z ośrodkiem prowadzącym i/lub opieką społeczną, aby powiadomić o swojej sytuacji społecznej w celu uzyskania wsparcia, jeśli okaże się ono konieczne.

V zalecenie: Opieka społeczna/opiekun zawodowy nie mieszkający z pacjentem - jeśli pacjent korzysta z usług opiekunów zewnętrznych, wskazane ustanowienie głównego opiekuna i opiekuna wspierającego dla dennego pacjenta w celu ograniczenia kontaktów zewnętrznych i uniknięcia ryzyka rozprzestrzeniania się infekcji. Opiekunowie, jeśli nie zatrudnieni w ośrodku zajmującym się pacjentami z SLA, powinni utrzymywać kontakt telefoniczny z lekarzem rodzinnym/neurologiem, aby móc zgłosić potencjalne potrzeby/nasilenie objawów choroby/pogorszenie funkcji oddechowych. Opiekunowie powinni podjąć wszelkie niezbędne środki, aby zmniejszyć ryzyko przeniesienia zakażenia na pacjenta (20).

VI zalecenie: W przypadku nieplanowanego braku dostępności głównego opiekuna i opiekuna dodatkowego, główny opiekun lub sam pacjent (jeśli jest to możliwe) powinien zgłosić sytuację zespołowi opieki nad pacjentami z SLA, lokalnemu lub narodowemu stowarzyszeniu pacjentów z SLA, zespołowi opieki paliatywnej, opiece społecznej lub lokalnej jednostce straży pożarnej lub innym organizacjom zapewniającym opiekę społeczną; *w warunkach polskich wskazane zgłoszenie (telefonicznie/mailowo) pracownikom pomocy społecznej i/lub lekarzowi rodzinnemu, zespołowi wentylacji w warunkach domowych, zespołowi opieki paliatywnej, żywienia pozajelitowego - w zależności od rodzaju opieki z jakiej korzysta**.*

VII zalecenie: Z uwagi na konieczność ograniczenia liczby osób w otoczeniu pacjenta z SLA, główny opiekun przyjmuje na siebie konieczność monitorowania i zaspokojenia podstawowych potrzeb pacjenta – żywienia, nawodnienia, podawania leków,

wspomagania oddychania, prowadzenia ćwiczeń rehabilitacyjnych, zapewnienia właściwej higieny oraz komfortu i dobrego samopoczucia fizycznego i psychicznego. Z uwagi na liczne obowiązki, główny opiekun powinien również zadbać o siebie, aby zachować dobre samopoczucie fizyczne i psychiczne. Ważne jest, aby przestrzegać codziennej rutyny, słuchać spokojnej i relaksującej muzyki, czytać książki, angażować się w ciekawe zajęcia w domu i w miarę możliwości mieć czas na regularne ćwiczenia fizyczne. Powinno się unikać nieustannego śledzenia wiadomości.

VIII zalecenie: W razie bezwzględnej potrzeby wyjścia na zewnątrz, zarówno pacjent, jak i opiekun/członek rodziny powinni podjąć wszelkie zalecane działania, mające na celu zmniejszenie ryzyka zakażenia. Wskazane sprawdzanie aktualnych zaleceń dotyczących stosowania masek dla pacjentów/ członków rodziny/innych osób kontaktujących się z pacjentem na stronach agencji rządowych lub u lekarza prowadzącego (19-21). Po powrocie do domu konieczne jest zdjęcie ubrań wierzchnich (płaszcz, szaliki, rękawiczki, buty), toreb i odłożenie ich przy wejściu. Należy użyć żelu dezynfekującego zawierającego alkohol. Maskę należy zdjąć dotykając jedynie gumek (należy unikać dotykania rękami zewnętrznej części maski). Po zdjęciu ręce należy odkazić środkami dezynfekującymi zawierającymi alkohol (18). Jeśli pacjent korzysta z pomocy rehabilitacyjnych/wózka inwalidzkiego, sprzęty te należy pozostawić również przy wejściu do domu. Opiekun powinien zapewnić pomoc pacjentowi podczas w/w czynności by zmniejszyć narażenie na zakażenie. Sprzęty/pomoce rehabilitacyjne, a także inne powierzchnie, w tym okolice drzwi wejściowych, gdzie przechowywane są ubrania wierzchnie i torby, należy zdezynfekować z użyciem detergentów lub produktów zawierających alkohol (22). Ubrania można prać zwykłym proszkiem/płynem/kapsułkami do prania w temperaturze powyżej 40°C.

IX zalecenie:

- Jeśli u pacjenta wystąpi gorączka, nieproduktywny kaszel, ból głowy, ból mięśni lub duszność lub w przypadku kontaktu z osobą, która mogła być zarażona, pacjent/główny opiekun powinien:
 1. zachować spokój; pozostać w domu
 2. zastosować maskę dla pacjenta i opiekuna (18, 21);
 3. zmierzyć temperaturę i zapisać objawy; mieć zaktualizowaną listę chorób współistniejących i przyjmowanych leków, w tym dawkowanie i godziny ich przyjmowania;
 4. skontaktować się z lekarzem rodzinnym lub zespołem medycznym, pod którego opieką pacjent pozostaje (np. wentylacji w warunkach domowych) telefonicznie, mailowo lub za pośrednictwem dostępnych platform internetowych – *w warunkach polskich kontakt z lekarzem POZ za pośrednictwem teleporady, z najbliższą stacją sanitarno-epidemiologiczną lub za pośrednictwem infolinii Narodowego Funduszu Zdrowia: 800 190 590, szczegółowe i regularnie aktualizowane informacje na stronie internetowej podanej powyżej**.*
 5. Jeśli nikt nie odbierze, wskazane ponowienie próby i postępowanie zgodnie z podanymi instrukcjami.

Jeśli pacjent stosuje nieinwazyjną wentylację przez maskę, należy zastosować maskę bez otworów wydechowych (lub zakleić otwory wydechowe taśmą), połączoną bezpośrednio z filtrem i przewodem wydechowym, do filtrowania powietrza wydychanego. W przypadku tracheostomii do rurki należy podłączyć filtr i przewód

wydechowy. Jeśli chory wymaga odsysania wydzieliny oskrzelowej, opiekun powinien użyć fartucha, maski FFP2, okularów i rękawiczek, natychmiast usunąć odessaną wydzielinę, wziąć prysznic, zmienić ubranie, a stosowane wcześniej uprać w temperaturze >40°C. Ponieważ koronawirus można utrzymywać się w aerozolu przez co najmniej 3 godziny, należy stale stosować maskę i okulary ochronne (22).

- Jeśli u opiekuna/członka rodziny chorego wystąpią objawy infekcji należy:
 1. zachować spokój; pozostać w domu, nie udawać się do lekarza czy ośrodka zdrowia;
 2. zastosować maski (opiekun/członek rodziny i pacjent) (17,18);
 3. zapisać objawy osoby chorej i ew. pacjenta; mieć zaktualizowaną listę schorzeń współistniejących i przyjmowanych leków;
 4. skontaktować się z dodatkowym opiekunem, aby mógł być przygotowany do zastąpienia opiekuna głównego, jeśli taka decyzja zostanie podjęta po kontakcie telefonicznym z pracownikiem służby zdrowia;
 5. skontaktować się z lekarzem prowadzącym lub zespołem pod którego opieką przebywa opiekun/pacjent/linią telefoniczną COVID-19/narodową linią ochrony zdrowia (*w warunkach polskich kontakt z lekarzem POZ za pośrednictwem teleporady, z najbliższą stacją sanitarno-epidemiologiczną lub za pośrednictwem infolinii Narodowego Funduszu Zdrowia: 800 190 590, szczegółowe i regularnie aktualizowane informacje na stronie internetowej podanej powyżej***); postępować zgodnie z instrukcjami. W przypadku nagłego pogorszenia stanu ogólnego i/lub duszności, konieczność natychmiastowego skontaktowania się z całodobową linią telefoniczną Zespołu Ratownictwa Medycznego (*w warunkach polskich 112 lub 999***) i postępowania zgodnie z instrukcjami.

X zalecenie: W przypadku nasilenia niewydolności oddechowej u pacjenta z SLA leczonego w programie wentylacji domowej lub z cechami rozpoczynającej się niewydolności oddechowej w przebiegu SLA (*m.in. duszność/zadyszka podczas chodzenia, mówienia, ubierania, kąpieli, niemożność spania na wznak z powodu duszności, poranne zmęczenie, zaburzenia koncentracji, niepokój nocny nie związany z niewygodną pozycją ciała***), pacjent lub opiekun powinien natychmiast skontaktować się telefonicznie z lekarzem z odpowiedniego zespołu, pod którego opieką przebywa (zespół wentylacji w warunkach domowych/hospicjum domowe/poradnia specjalistyczna) i poinformować lekarza prowadzącego. W razie potrzeby (brak możliwości skontaktowania się z w/w zespołami, narastające pogarszanie się stanu pacjenta) konieczny kontakt z całodobową linią telefoniczną Zespołu Ratownictwa Medycznego (*w warunkach polskich 112 lub 999***) i postępowanie zgodnie z instrukcjami.

XI zalecenie: W przypadku nagłego pogorszenia wydolności oddechowej, pacjent/opiekun powinien najpierw skontaktować się neurologiem prowadzącym lub zespołem wentylacji domowej (jeśli jest pod jego opieką), w celu przeprowadzenia odpowiedniej interwencji. Jeśli konieczne (np. w przypadku brak bezpośredniego kontaktu z lekarzem prowadzącym) należy skontaktować się z całodobową linią telefoniczną Zespołu Ratownictwa Medycznego (*w warunkach polskich 112 lub 999***) i postępować zgodnie z instrukcjami. (*Ponieważ w warunkach polskich kwalifikacja do wentylacji nieinwazyjnej i inwazyjnej odbywa się w szpitalu, konieczny kontakt z zespołem wentylacji domowej (jeśli pacjent jest pod jego opieką) lub z całodobową linią telefoniczną Zespołu Ratownictwa Medycznego, tel: 112 lub 999***).

XII zalecenie: Istotne jest, aby być na bieżąco ale informacje pozyskiwać z wiarygodnych źródeł i oficjalnych stron internetowych dotyczących danego kraju. Wskazane unikanie nieustannego śledzenia informacji, narażania się na fałszywe i/lub nie sprawdzone informacje pochodzące np. z mediów społecznościowych. Istotne jest pozytywne nastawienie. To jest sytuacja przejściowa i w końcu zostanie rozwiązana.

Andrà tutto bene. Vai ficar tudo bem. Wszystko będzie dobrze.
Allt ska bli bra. Everything will be all right.

***Panel ekspertów Europejskiej Akademii Neurologii (European Academy of Neurology, EAN) i Europejskiej Sieci Leczenia SLA (European Network for the Cure of ALS, ENCALS):**

Susana Pinto (*leader*)

Translational and Clinical Physiology Unit,
Instituto de Medicina Molecular,
Lisboa, Portugal

Vincenzo Silani

Department of Neurology-Stroke Unit and Laboratory of Neuroscience,
IRCCS Istituto Auxologico Italiano,
Department of Pathophysiology and Transplantation,
Center for Neurotechnology and Brain Therapeutics,
Università degli Studi di Milano, Milan, Italy

Adriano Chiò

Rita Levi Montalcini' Department of Neuroscience,
ALS Center, University of Torino,
Torino, Italy

Francois Salachas

Hôpital de la Salpêtrière,
Paris, France

Susanne Petri

Department of Neurology,
Hannover Medical School,
Hannover, Germany

Magdalena Kuźma-Kozakiewicz

Department of Neurology,
Medical University of Warsaw,
Warsaw, Poland

Philip van Damme

Department of Neurology, KU Leuven - University of Leuven,
Department of Neurosciences, Experimental Neurology and VIB Center for Brain & Disease Research and
University Hospitals Leuven,
Department of Neurology,
Leuven, Belgium

Markus Weber

Neuromuscular Diseases Center/ALS Clinic,
Kantonsspital St. Gallen,
St.Gallen, Switzerland

Julian Grosskreutz

Hans-Berger Department of Neurology,
Jena University Hospital,
Jena, Germany

Pamela Shaw

Sheffield Institute for Translational Neuroscience
Sheffield NIHR Biomedical Research Centre for Translational Neuroscience
Neuroscience Research Institute,
Sheffield, UK

Ammar Al-Chalabi

Maurice Wohl Clinical Neuroscience Institute,
Department of Basic and Clinical Neuroscience,
King's College London,
London, UK

Mamede de Carvalho

Translational and Clinical Physiology Unit,
Instituto de Medicina Molecular and Neuroscience Department,
Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte,
Lisboa, Portugal

**wszystkie komentarze dotyczące warunków polskich dodane w tłumaczeniu na j. polski – Magdalena Kuźma-Kozakiewicz*

Piśmiennictwo:

1. Piao YS, Wakabayashi K, Kakita A, Yamada M, Hayashi S, Morita T, et al. Neuropathology with clinical correlations of sporadic amyotrophic lateral sclerosis: 102 autopsy cases examined between 1962 and 2000. *Brain Pathol* 2003;13:10–22.
2. Kurian KM, Forbes RB, Colville S, Swingler RJ. Cause of death and clinical grading criteria in a cohort of amyotrophic lateral sclerosis cases undergoing autopsy from the Scottish Motor Neurone Disease Register. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009;80:84–7.
3. Corcia P, Pradat PF, Salachas F, Bruneteau G, Forestier N, Seilhean D, et al. Causes of death in a post-mortem series of ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler* 2008;9:59–62.
4. Burkhardt C, Neuwirth C, Sommacal A, Andersen PM, Weber M. Is survival improved by the use of NIV and PEG in amyotrophic lateral sclerosis (ALS)? A post-mortem study of 80 ALS patients. *PLoS One*. 2017 May 23;12(5):e0177555.
5. <https://www.ecdc.europa.eu/en/current-risk-assessment-novel-coronavirus-situati>
6. <https://www.dgm.org/aktuelles/aktuelles-meldungen/meldungen/coronavirus-hinweise-covid-19-virus-patientinnen-patienten>
7. <https://aisla.it/covid-19-e-sla-lesperto-risponde/>
8. <https://www.gov.pl/web/koronawirus>; <https://gis.gov.pl/aktualnosci/>
9. <https://covid19.min-saude.pt>
10. <https://www.mndassociation.org/mnd-and-coronavirus/>;
11. <https://www.gov.uk/government/publications/covid-19-guidance-on-social-distancing-and-for-vulnerable-people>;
12. <https://t.co/DsgD2EZnXr>;
13. <http://medicine.tcd.ie/neurology/>;
14. <http://sitran.org/people/shaw/>
15. <https://www.bag.admin.ch/bag/de/home/krankheiten/ausbrueche-epidemien-pandemien/aktuelle-ausbrueche-epidemien/novel-cov/information-fuer-die-aerzteschaft/schutzmassnahmen.html#72080722>;
16. <https://www.palliative.ch/de/fachbereich/task-forces/fokus-corona/>
17. <https://www.dgm.org/aktuelles/aktuelles-meldungen/meldungen/coronavirus-hinweise-covid-19-virus-patientinnen-patienten>
18. WHO. Rational use of personal protective equipment for coronavirus disease 2019 (COVID-19). Interim guidance. 2020; https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/331215/WHO-2019-nCov-IPCPPE_use-2020.1-eng.pdf
19. Feng S, Shen C, Xia N, Song W, Fan M, Cowling BJ. Rational use of face masks in the COVID-19 pandemic. *The Lancet Respiratory Medicine*. 2020. DOI:[https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(20\)30134-X](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(20)30134-X)
20. Collins AS. Preventing Health Care–Associated Infections - Patient Safety Chapter 41 *in* Patient Safety and Quality: An Evidence-Based Handbook for Nurses. Hughes RG, editor. Agency for Healthcare Research and Quality (US). 2008.
21. WHO. Advice on the use of masks in the context of COVID-19. 2020. WHO/2019- nCov/IPC_Masks/2020.3
22. van Doremalen N, Bushmaker T, Morris DH, Holbrook MG, Gamble A, Williamson BN, et al. Aerosol and Surface Stability of SARS-CoV-2 as Compared with SARS-CoV-1. *New England Journal of Medicine*, 2020.