

Le Covid-19 et les personnes atteintes de maladies neuromusculaires : Position et conseils de la World Muscle Society

L'ensemble des maladies neuromusculaires (NMD) couvre un large éventail de diagnostics différents avec des niveaux de handicap très variables, même chez des personnes ayant le même diagnostic. Il est donc difficile de formuler des recommandations spécifiques qui s'appliquent de manière générale.

Vous trouverez ici des recommandations qui peuvent s'appliquer à de nombreuses maladies neuromusculaires, à adapter en fonction des recommandations de chaque pays. Ces recommandations s'adressent principalement aux patients, aux soignants, aux neurologues généralistes et aux prestataires médicaux non spécialisés. Elles visent également à informer les spécialistes des maladies neuromusculaires, notamment en ce qui concerne les questions fréquemment posées et les besoins de première nécessité. Des liens pour accéder aux références détaillées sont fournis.

Remarque : le domaine d'impact du Covid-19 évolue rapidement. Les conseils contenus dans ce document sont sujets à révision tous les 3 jours. Assurez-vous de bien utiliser la version la plus récente du document.

1. Les personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire (NMD) sont-elles plus à risque ?

Les associations neurologiques nationales et les réseaux neuromusculaires (European Reference Network EURO-NMD et autres) ont produit des orientations sur l'impact du Covid-19 sur les troubles neurologiques et leur gestion. Ces documents définissent le risque d'une évolution grave de l'infection à Covid-19 comme étant élevé ou modérément élevé dans toutes les formes de NMD sauf les plus légères.

Les caractéristiques conférant un risque élevé ou très élevé de maladie grave sont, par exemple, les suivantes :

- Faiblesse musculaire du tronc ou du diaphragme, entraînant des volumes respiratoires inférieurs aux 60% prévus (CVF<60%), en particulier chez les patients atteints de cyphoscoliose
- Utilisation de ventilation par masque ou trachéotomie
- Toux faible et désencombrement des voies respiratoires inefficace en raison d'une faiblesse oropharyngée
- Présence d'une trachéostomie
- Atteinte cardiaque (et/ou sous traitement cardiologique)
- Risque de décompensation lors d'une fièvre, d'un jeûne ou d'une infection
- Risque de rhabdomyolyse lors d'une fièvre, d'un jeûne ou d'une infection
- Diabète et obésité concomitants
- Patients prenant des stéroïdes et suivant un traitement immunosuppresseur

2. Que doivent faire les personnes atteintes de NMD pour éviter l'infection ?

Le Covid-19 se propage par les gouttelettes expulsées lorsqu'une personne infectée tousse, éternue ou parle, ou éventuellement en touchant une surface portant des gouttelettes contaminées. Les personnes atteintes de NMD et présentant un risque élevé d'évolution grave de l'infection par Covid-19, telle que définie ci-dessus, doivent prendre les précautions suivantes :

- Une distance sociale d'au moins 2 mètres (6 pieds) est une exigence minimale. Pour les personnes à haut risque (telles que définies au point 1.), il est conseillé de s'isoler. Les conseils officiels sur la façon de s'isoler doivent être suivis.
- Les gens sont encouragés à travailler à domicile ou à échelonner leur temps de travail si possible.
- Évitez les rassemblements et les transports publics. Il faut limiter les visites aux personnes vulnérables.

- Le lavage fréquent des mains (20 secondes avec du savon et de l'eau chaude), l'utilisation de désinfectants pour les mains à base d'alcool à 60 % et la désinfection des surfaces sont essentiels.

Les soignants doivent faire des visites à domicile, si possible. Les soignants essentiels en visite à domicile (par exemple, les prestataires pour l'assistance respiratoire) devraient porter des masques faciaux et un équipement de protection individuelle adéquat, conformément aux directives officielles en vigueur, afin d'éviter la transmission du virus.

- Il est déconseillé de se rendre chez un kinésithérapeute, mais ce dernier doit donner des conseils sur le maintien de l'activité physique à distance, par téléphone ou par liaison vidéo.

- Il est important d'être préparé à toutes les éventualités, y compris lorsque les aidants sont absents pour cause de maladie ou de quarantaine. La personne responsable de l'organisation des soins à domicile doit avoir une vue d'ensemble de la situation du personnel à tout moment. Des plans/procédures doivent être établis pour répondre au mieux aux besoins du patient sans avoir recours à l'hospitalisation.

- Les conseils du gouvernement en matière de protection sont régulièrement mis à jour, et les auteurs conseillent aux patients, aux soignants et aux professionnels de la santé de suivre les recommandations actualisées des sites web officiels de leur pays.

3. Quelles sont les conséquences du risque d'infection par Covid-19 pour les traitements utilisés chez les personnes atteintes de NMD ?

- Les patients doivent s'assurer qu'ils disposent d'une réserve suffisante de médicaments et de matériel de soutien ventilatoire pour une période d'isolement prolongée (au moins un mois de réserve).

- Les patients et les soignants doivent utiliser les services de commande et de livraison de médicaments et d'équipements en ligne et par téléphone.

- Les patients et les soignants doivent être à l'aise avec les procédures d'urgence spécifiques à leur état et à leur équipement.

- Les patients atteints de DMD qui suivent un traitement par stéroïdes doivent poursuivre leur traitement. Les stéroïdes ne doivent jamais être arrêtés brusquement, et il peut être nécessaire d'augmenter la dose de stéroïdes en cas de malaise.

- L'immunosuppression en cas de maladie musculaire inflammatoire, de myasthénie et de neuropathie périphérique ne doit pas être interrompue, sauf dans des circonstances spécifiques et en consultation avec le spécialiste des maladies neuromusculaires.

- Les exigences en matière d'isolement peuvent avoir une incidence sur les schémas des traitements nécessitant des procédures hospitalières (notamment le nursinersen (Spinraza), l'alglucosidase alfa (Myozyme), les immunoglobulines intraveineuses (IgIV), les perfusions de Rituximab ou les traitements liés aux essais cliniques). Ces traitements ne doivent généralement pas être interrompus, mais, dans la mesure du possible, transférés dans un cadre non hospitalier (infirmières à domicile ou de proximité), pour lequel une coopération avec les pharmacies hospitalières peut être négociée. Il est conseillé de remplacer les IgIV par des immunoglobulines sous-cutanées chaque fois que cela est possible. Le centre investigateur doit être consulté pour obtenir la conduite à tenir en cas d'essais thérapeutiques.

4. Que faut-il faire pour assurer les services de ventilation lors de l'isolement (ventilateurs à domicile, ballons d'insufflation BAVU, etc.)

- Des lignes téléphoniques de secours et de conseil devraient être proposées par les centres neuromusculaires des patients.

- Les patients doivent avoir une carte d'alerte/un bracelet médical indiquant les coordonnées du centre neuromusculaire.

- Les centres neuromusculaires doivent contacter activement les patients sous assistance respiratoire pour s'assurer qu'ils disposent des informations pertinentes et d'un équipement adéquat.

5. Quand les personnes atteintes de NMD doivent-elles être admises si elles présentent des symptômes d'infection ?

L'hospitalisation doit être évitée si possible, mais ne doit pas être retardée si nécessaire. Cette décision peut être difficile à prendre. Les personnes atteintes de NMD doivent en être conscientes :

- Les services d'urgence peuvent être soumis à de fortes pressions.
- Certains pays peuvent avoir mis en place des procédures de triage. Celles-ci peuvent affecter le potentiel d'admission en soins intensifs des personnes atteintes de NMD qui ont besoin d'une ventilation. Plus précisément, les termes "incurable" et "non traitable" peuvent être confondus par le personnel médical. Les maladies neuromusculaires peuvent être incurables, mais elles ne sont pas intraitables, et les implications pour les décisions de traitement sont très différentes.
- L'utilisation de l'équipement des patients à domicile (c'est-à-dire les ventilateurs) peut être interdite par certaines politiques de contrôle des infections de l'hôpital, ou nécessiter des modifications. Dans l'idéal, il devrait y avoir une solution de recours.

6. Les traitements du Covid-19 peuvent-ils avoir des effets sur les maladies neuromusculaires ?

- De nombreux traitements spécifiques pour le Covid-19 sont à l'étude. Certains d'entre eux peuvent affecter la fonction neuromusculaire de manière significative : par exemple, la chloroquine et l'azithromycine ne sont pas recommandés dans le cas de la myasthénie, sauf si une assistance respiratoire est disponible.
- D'autres traitements peuvent avoir des effets sur des maladies neuromusculaires spécifiques (notamment les troubles du métabolisme, des mitochondries, des myotonies et de la jonction neuromusculaire), et les particularités anatomiques peuvent influencer les options de traitement (par exemple, la ventilation prolongée en décubitus ventral).
- Les traitements expérimentaux pour le Covid-19 peuvent être proposés à visée « compassionnelle », c'est-à-dire en dehors des conditions d'un essai thérapeutique. Ils ne doivent être pris qu'après consultation du spécialiste des maladies neuromusculaires du patient.

7. Que doivent faire les spécialistes des maladies neuromusculaires pour faciliter les décisions d'urgence médicale et de soins intensifs concernant l'admission dans les unités, l'escalade du traitement et les limitations de soins chez les patients atteints de maladies neuromusculaires ?

Les décisions relatives à l'admission des patients aux soins intensifs peuvent être affectées par des problèmes de capacité prévus ou existants. Le triage peut avoir été institué. Cela peut avoir des conséquences pratiques et éthiques.

- Il doit y avoir une collaboration étroite entre les médecins spécialistes des maladies neuromusculaires et respiratoires.
- Le spécialiste neuromusculaire doit être disponible pour jouer un rôle dans la garantie d'une accessibilité adéquate aux soins intensifs pour les patients atteints de NMD.
- Dans l'idéal, les spécialistes des maladies neuromusculaires auront participé à la formulation des politiques hospitalières, des algorithmes de décision et des formulaires de documentation.
- Les spécialistes des maladies neuromusculaires doivent élaborer des recommandations de traitement qui permettent que les patients restent chez eux le plus longtemps possible.

8. Quel soutien aux patients les centres neuromusculaires doivent-ils apporter ?

Les centres neuromusculaires et les services spécialisés doivent viser à fournir les éléments suivants :

- Des lignes d'assistance téléphonique pour les patients, composées de soignants experts en maladies neuromusculaires, de kinésithérapeutes et d'autres spécialistes, avec le soutien de médecins spécialistes (pédiatriques et adultes).
- La possibilité de poursuivre le suivi clinique de routine par des liaisons télémédecines structurées par téléphone et vidéo (pour cela, les réglementations nationales et institutionnelles en matière de sécurité des données peuvent nécessiter des modifications).

Des stratégies de soutien ventilatoire de proximité devraient être mises en place.

Des stratégies visant à maintenir les traitements en milieu hospitalier avec un minimum de perturbations devraient être instituées.

- Les spécialistes des maladies neuromusculaires doivent discuter avec les services d'urgences et de soins intensifs de leurs hôpitaux en cas de restriction d'utilisation des équipements de VNI du domicile.

- Les spécialistes des maladies neuromusculaires doivent aider leur hôpital à définir les dispositifs approuvés et à en assurer la disponibilité (par exemple, des systèmes de masques pour les soins intensifs avec des filtres à particules virales pour permettre l'utilisation des appareils de VNI des patients à l'hôpital).

- Les liaisons et les soins doivent être partagés avec les services de soins intensifs.

Further information:

Documents are available at

<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/>

European Neuromuscular Centre website: www.enmc.org

Authors of this document:

Collated by

Maxwell S. Damian, PhD, FNCS, FEAN

The members of the Executive Board of the WMS (www.worldmusclesociety.org) in cooperation with members of the Editorial Board of Neuromuscular Disorders, official journal of the WMS

March 28th 2020 1600

Traduit en Français par Pr S Attarian et Dr AM Grapperon