Руководство

по тактике ведения пациентов с миастенией (МГ) и миастеническим синдромом Ламберта-Итона (LEMS)в условиях пандемии новой коронавирусной инфекции COVID-19

Коронавирусная инфекция COVID-19 — это заболевание, вызываемое новым коронавирусом, а именно коронавирусом тяжелого острого респираторного синдрома‑2 (SARS-CoV-2). Заболевание характеризуется повышением температуры тела, кашлем, респираторными симптомами, диарей, утратой обоняния и вкуса. Тяжесть заболевания варьирует от легкой до тяжелой степени. У ряда пациентов вирусная инфекция может приводить к развитию пневмонии, острого респираторного дистресс-синдрома, полиорганной недостаточности, коагулопатии, сепсису, септическому шоку и смерти. Практически все страны мира пострадали от данной вирусной инфекции, которая в настоящее время определяется ВОЗ как пандемия. В настоящее время для COVID-19 не существует методов лечения с доказанной эффективностью, а также пока не создана вакцина, предупреждающая развитие заболевания.

Активно изучается влияние SARS-CoV-2 на течение и клинические проявления миастении и синдрома Ламберта-Итона, а также особенности течения COVID-19 у пациентов с миастенией (МГ) с клиническими признаками дыхательной недостаточности, получающих иммуносупрессивную и иммуномодулирующую терапию.

Пациенты с МГ и LEMS обратились к медицинскому экспертному сообществу с просьбой предоставить им краткое руководство по применению назначаемых им методов лечения в условиях пандемии COVID-19. Процесс принятия решения о применении иммунотерапии отличается в разных странах, от директивного подхода со строгими предписаниями врача, до модели принятия решения совместно лечащим врачом и пациентом. Приводимые ниже рекомендации разработаны группой экспертов Всемирной ассоциации специалистов по нервно-мышечным заболеваниям (WMS).

На основании разработанных экспертами рекомендаций 23 марта 2020 г. предлагается следующее:

1. Пациенты с МГ и COVID-19 должны продолжать курс назначенной им симптоматической и патогенетической терапии. Пациентам не рекомендовано прерывать прием назначенных лекарственных препаратов по МГ, кроме случаев, когда было проведено соответствующее обсуждение и такое решение было одобрено специалистом по нервно-мышечным заболеваниям.

2. Не существует научно доказанных данных, позволяющих предположить, что симптоматическая терапия МГ или LEMS, например, прием пиридостигмина или 3,4-диаминопиридина, могут приводить к повышению риска развития COVID-19. Прием вышеуказанных препаратов не следует прерывать, кроме случаев, когда для этого имеются иные клинические обоснования.

3. Пациентам с МГ и LEMS, принимающим иммуносупресивные и иммуномодулирующие препараты рекомендовано продолжить терапию без изменения их дозы и режима приема, при этом рекомендуется максимально строго соблюдать противоэпидемический режим, в частности, социальную дистанцию, избегать массовых собраний, поездок в общественном транспорте, применять меры защиты дыхательных путей (использование лицевой маски), личной гигиены (мытье рук). При необходимости медицинской консультации использовать возможности телемедицины.

4. Изменение или прекращение курса получаемой иммуносупрессивной терапии при МГ или LEMS должно быть соотнесено с риском обострения основного заболевания и приниматься совместно с лечащим врачом с учетом возраста пациента и наличия у него сопутствующей патологии.

5. Некоторые виды терапии при МГ могут требовать посещения клиники для проведения инфузии. При решении данного вопроса необходимо учитывать уровень региональной заболеваемости COVID-19, соотношение риск/польза и возможности перехода на инфузионную терапию в домашних условиях.

6. В настоящее время нет данных о том, что имеются дополнительные риски заражения COVID-19 у пациентов с миастенией, получающих внутривенный иммуноглобулин G (ВВИГ) или плазмаферез (ПФ). Использование ВВИГ должно быть обосновано индивидуальными потребностями пациента. Применение плазмафереза обосновано только у пациентов с обострением и тяжелым течением миастении. В случае применения ПФ и ВВИГ в качестве поддерживающей терапии миастении данное лечение необходимо продолжать при отсутствии противопоказаний.

7. На сегодняшний день, нет доказательств того, что использование моноклональных антител, в частности лекарственного препарата Экулизумаб – ингибитора системы комплемента, повышает восприимчивость пациентов с миастенией к COVID-19 или ухудшает исходы данного заболевания.

8. Выполнение анализов крови (забор образцов крови) у пациентов с миастенией, получающих иммуносупрессивные препараты для оценки безопасности и эффективности лечения должно проводиться дома у пациента.

9. До начала лечения моноклональными антителами (Ритуксимаб), лечащий врач должен оценить риски ухудшения течения миастении и риски заражения COVID-19. Возможно, предпочтительней будет отложить начало лечения Ритуксимабом до момента прохождения пика вспышки инфекции в регионе.

10. В настоящее время проводится большое количество клинических исследований МГ и LEMS мы настоятельно рекомендуем, чтобы в основе любых решений в рамках клинических исследований, касающихся систематических требований к оценке состояния или лечению пациента с необходимостью его личного присутствия, учитывались интересы в первую очередь пациента. На сегодняшний день отсутствуют научно-обоснованные доказательства, позволяющие предположить, что ингибиторы системы комплемента или блокаторы неонатальных Fc-рецепторов (FcRn) могут повышать риск заражения COVID-19.

11. Известно, что лекарственные препараты, используемые при лечении COVID-19 (хлорохин, гидроксихлорохин, азитромицин, противовирусные средства и др.), имеют ограниченную эффективность для лечения новой коронавирусной инфекции. Многие из этих препаратов, могут привести к ухудшению течения МГ и их применение возможно только под совместным контролем инфекциониста и специалиста по нервно-мышечным заболеваниям.

12. Вакцинация может защитить человека от целого ряда инфекционных факторов/патогенов. Однако в текущей ситуации для данной группы пациентов рекомендовано применение исключительно инактивированных вакцин. В настоящее время вакцины от COVID-19 не существует.

13. У большинства пациентов, заболевших COVID-19, болезнь протекает в легкой форме, и они могут продолжать лечение МГ согласно самым современным стандартам оказания медицинской помощи. Если развились симптомы тяжелого течения инфекции COVID-19 (требующие госпитализации), необходимо рассмотреть вопрос о временной приостановке курса иммунодепрессантов, особенно если к имеющемуся состоянию присоединяется суперинфекция и сепсис. Препараты моноклональных антител в таких ситуациях применяться не должны. Лечение более легкими иммунодепрессантами (азатиоприн, микофенолат) можно не прерывать.

**адаптированныйс перевод**: зав. неврологическим отделением №3 (для лечения пациентов с нервно мышечной патологией) к.м.н., доцент Стучевская Т.Р., д.м.н., профессор Руденко Д.И.

**группа экспертов** **Всемирной ассоциации специалистов по нервно-мышечным заболеваниям WMS:**

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

Institute of Immunology and Immunotherapy

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

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