

ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΑ ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΚΑΙ ΚΟΡΟΝΟΙΟΣ (COVID-19)

Πρακτικές γενικές συμβουλές για πάσχοντες/γονείς/κηδεμόνες

Μερικές συστάσεις του BIMDG (British Inherited Metabolic Disorders Group) που συντάχθηκαν με τη συνεργασία των σωματείων ασθενών Metabolic Support UK και Lysosomal Collaborative και τις μεταβολικές υπηρεσίες για παιδιά και ενήλικες του Ηνωμένου Βασιλείου

<http://www.bimdg.org.uk/site/news.asp>

[file:///C:/Users/dell/Downloads/IMD_COVID19_18MAR2020_872321_18032020%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/dell/Downloads/IMD_COVID19_18MAR2020_872321_18032020%20(1).pdf)

Ελεύθερη μετάφραση Π.Αυγουστίδου-Σαββοπούλου, Επιστ.Σύμβουλος ΚΡΙΚΟΥ ΖΩΗΣ

Προφυλάξεις για άτομα με πρωτόκολλα για επείγουσα αντιμετώπιση

Ορισμένοι πάσχοντες από ΚΜΝ βρίσκονται σε κίνδυνο να απορρυθμιστούν μεταβολικά σε περίπτωση λοιμώξεων. Οποιοδήποτε ασθενή που χρειάζεται επείγουσα αντιμετώπιση όπως για παράδειγμα, πασχόντων από διαταραχές του κύκλου ουρίας, διαταραχές β-οξείδωσης λιπαρών οξέων (FAOD), νόσος οσμής ουρών σαν σιρόπι σφενδάμου (MSUD), οργανικές οξυουρίες π.χ. μεθυλμαλονική οξυουρία, γλουταρική οξυουρία τύπου 1 (GA1) ή προπιονική οξυουρία. Τα άτομα αυτά συνήθως φυλάνε στο σπίτι τους τα αναγκαία ιατρικά σκευάσματα ειδικής διατροφής ή /και φάρμακα.

Πρακτικές συμβουλές:

- Έλεγχος ημερομηνίας λήξης των φαρμάκων και ιατρικών σκευασμάτων ειδικής διατροφής που βρίσκονται στο σπίτι.
- Να υπάρχει αντίγραφο των γραμμένων κατευθυντήριων οδηγιών σε περίπτωση μεταβολικής απορρύθμισης για ενημέρωση επαγγελματιών υγείας.
- Να είναι εύκολα διαθέσιμα τα τηλέφωνα κλπ. της μεταβολικής ομάδας π.χ. στο κινητό σας
- Αν χρησιμοποιείται επείγουσα θεραπεία από το στόμα όπως π.χ. πολυμέρη γλυκόζης να βεβαιωθείτε ότι έχετε προμήθειες για τουλάχιστον 5 ημέρες
- Ασθενείς που βρίσκονται σε συνταγογραφημένη αγωγή με στεροειδείς ορμόνες υποκατάστασης να ακολουθήσουν της συγκεκριμένες οδηγίες για περιπτώσεις ασθένειας.
- Να φροντίσετε να υπάρχει θερμόμετρο στο σπίτι.

Ασθενείς που χρειάζονται αυτοαπόμωση Αν πρέπει εσείς ή άλλοι που συγκατοικούν στο σπίτι σας να αυτοαπομονωθούν ή να υποστούν εξέταση για Covid-19 :

- Να ενημερωθεί η μεταβολική σας ομάδα γιατί θα βοηθήσει στο σχεδιασμό μέτρων.
- Όταν έχετε προγραμματισμένο ραντεβού στα εξωτερικά ιατρεία στο νοσοκομείο να μην πάτε. Να φροντίσετε να επικοινωνήσετε με την μεταβολική ομάδα να συζητηθεί εναλλακτικός τρόπος π.χ. τηλεφωνικά ή έφοσον υπάρχει δυνατότητα, με βίντεο

Αν δεν αισθάνεστε καλά

Αν δεν αισθάνεστε καλά και χρειάζεστε άμεση/επείγουσα αντιμετώπιση να πάτε στο νοσοκομείο. Να δώσετε τα στοιχεία επικοινωνίας της μεταβολικής ομάδας στους ιατρούς του νοσοκομείου ώστε να υπάρχει δυνατότητα επικοινωνίας με την μεταβολική ομάδα.

Ibuprofen(π.χ.algofren)

Προς το παρόν δεν υπάρχουν ισχυρές ενδείξεις ότι το φάρμακο αυτό μπορεί να επιδεινώσει τυχόν λοίμωξη από κορονοϊό (COVID-19). Μέχρι να ληφθούν περισσότερες πληροφορίες συνιστάται η λήψη παρακεταμόλης (π.χ. derson, panadol) για την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων εκτός αν υπάρχει αντίθετη γνώμη του ιατρού σας. Σε περίπτωση που ήδη βρίσκεστε σε αγωγή με ibuprofen ή άλλο αντιφλεγμονώδες μη στεροειδές φάρμακο (NAISD) να μην διακόψετε χωρίς προηγούμενη συνεννόηση με τον ιατρό σας.

- Πρώτη επιλογή είναι η παρακεταμόλη
- Για τους περισσότερους ασθενείς με υψηλό πυρετό αν δεν είναι αποτελεσματική η παρακεταμόλη ή αν δεν έχετε παρακεταμόλη, τότε το ibuprofen θα χορηγηθεί σαν δεύτερη επιλογή (αντενδείκνυται για ορισμένους ασθενείς με άσθμα ή καρδιακό νόσημα)
- Πολύ σημαντική είναι η καλή ενυδάτωση.
- Ενήλικας σε σχετικά καλή κατάσταση μπορεί να μην χρειαστεί ειδική αγωγή αν ο πυρετός είναι χαμηλός.
- Σε παιδιά (ιδιαίτερα όταν είναι μικρής ηλικίας) και πάσχοντες από γλουταρική οξυουρία τύπου 1 (GA1) με υψηλό πυρετό υπάρχει κίνδυνος σπασμών ή άλλων επιπλοκών. Επομένως η έγκαιρη αντιμετώπιση υψηλού πυρετού είναι πρωταρχικής σημασίας επειδή στις περιπτώσεις αυτές ο κίνδυνος ανεξέλεγκτου πυρετού είναι μεγαλύτερος από τον μικρότερο δυνητικό κίνδυνο από το ibuprofen.

Ειδικές ομάδες υψηλού κινδύνου

Οι παρακάτω ομάδες θεωρούνται υψηλού κινδύνου και πιο ευάλωτες στις επιπλοκές από COVID-19. Να κρατείστε ενήμεροι για τις τελευταίες συμβουλές του NHS για ασθενείς υψηλού κινδύνου – <https://www.gov.uk/government/publications/covid-19-stay-at-home-guidance/stay-at-home-guidance-for-households-with-possible-coronavirus-covid-19-infection>

- Αν είστε πάνω από 70 χρονών
- Έχετε τεκμηριωμένη ανοσοανεπάρκεια ή βρίσκεστε σε αγωγή με ανοσοκατασταλτικά φάρμακα (π.χ. μετά από μεταμόσχευση)
- Βρίσκεστε σε σπιτική αγωγή με οξυγόνο
- Χρησιμοποιείτε CPAP αερισμό ή άλλο μη επεμβατικό αερισμό στο σπίτι
- Έχετε τραχειοστομία
- Έχετε αποφρακτική άπνοια ύπνου ή προβλήματα του ανώτερου αναπνευστικού συστήματος
- Έχετε μέτριο ή βαρύ άσθμα
- Πάσχετε από βαριά αναπνευστική ή άλλη νευρομυϊκή αδυναμία π.χ. νόσος Pompe
- Πάσχετε από υποκείμενο καρδιακό νόσημα π.χ. καρδιακή ανεπάρκεια, εμφυτευμένο απινιδωτή
- Έχετε σημαντική νεφρική ανεπάρκεια (σε αιμοκάθαρση ή σε αναμονή για μεταμόσχευση νεφρού)
- Έχετε υποστεί σπληνεκτομή

Οι πάσχοντες από τα παρακάτω Κληρονομικά Μεταβολικά Νοσήματα (ΚΜΝ) δεν θεωρούνται ευάλωτοι (εφόσον δεν συνυπάρχει υποκείμενο νόσημα). Για τα νοσήματα αυτά ισχύουν οι συστάσεις που αφορούν το γενικό πληθυσμό (εκτός αν υπάρχει αντίθετη σύσταση από την μεταβολική ομάδα που σας παρακολουθεί).

- Φαινυλκετονουρία
- Ομοκυστινουρία
- Γαλακτοζαιμία
- Τριμεθυλαμινουρία
- Κετωτική Υπογλυκαιμία
- Οικογενής υποχοληστεριναιμία σε άτομα χωρίς καρδιακό νόσημα
- Gaucher disease type 1 σε θεραπεία
- Υπερτυροσιναιμία τύπου 1,2,3,
- Άτομα με v. Fabry (με μετάλλαξη με φυσιολογική καρδιακή και νεφρική λειτουργία)
- Ανεπάρκεια ακυλ-συνενζύμου Α δεϋδρογενάσης μεσαίας αλύσου λιπαρών οξέων
- Θήλεις φορείς με ανεπάρκεια ορνιθινοτρανσκαρβαμυλάσης που δεν έχουν νοσήσει από επεισόδια υπεραμμιναιμίας και δεν βρίσκονται σε πρωτόκολλο θεραπείας

Σημειώνεται ότι η παραπάνω λίστα δεν συμπεριλαμβάνει όλες τις παθήσεις και θα υπάρχουν και άλλοι ασθενείς με σπανιότερα ΚΜΝ που δεν θεωρούνται ευάλωτοι. Αυτά τα άτομα θα πρέπει να αξιολογηθούν κατά περίπτωση από την μεταβολική ομάδα.

Μην λησμονείτε να κρατάτε την απόσταση των 2 μέτρων και να πλένεται συχνά τα χέρια σας με σαπούνι!

Για οτιδήποτε διευκρινιστικές απορίες για την πάθησή σας να επικοινωνήσετε με την μεταβολική σας ομάδα.

Η βιντεοσκόπηση της διαδικτυακής παρουσίασης (webinar 23 Μαρτίου 2020) του Metabolic support UK με τίτλο «Inherited Metabolic Disorders and Covid-19» καθώς και οι διαφάνειες είναι αναρτημένες στο www.krikoszois.gr

Είναι εμφανές ότι η πανδημία του COVID-19 είναι μια ταχέως εξελισσόμενη κατάσταση με αποτέλεσμα οι συμβουλές από τη κυβέρνηση και το Υπουργείο Υγείας να μεταβάλλονται ανάλογα με τα δεδομένα των εξελίξεων. Προς αποφυγή σύγχυσης, προτείνουμε να κρατείστε ενήμεροι από συνδέσμους που παρέχουν πληροφορίες που ανανεώνονται συνεχώς <https://eody.gov.gr/eody/>, <https://www.civilprotection.gr/el> ή να ενημερώνεστε από αξιόπιστα κανάλια της τηλεόρασης ή του ραδιοφώνου.