

Вебинар 2: COVID-19 и мышечная дистрофия Дюшенна-Беккера

Стенограмма вебинара WDO, суббота 21 марта, 16:00 по среднеевропейскому времени

[Что мы знаем о COVID-19](#)

[Клинические исследования](#)

[Др. Джарод Вонг – эндокринолог Университета Глазго,](#)
[профессор, Др. Анна Мария де Лука – фармаколог, Италия, проект](#)
[Home4Duchenne и Home4Becker](#)

Что мы знаем о COVID-19

На предыдущем вебинаре профессор Меркури, профессор Мунтони, профессор Финдера и профессор Гоманса делились своими соображениями по вопросам, которые мы получили от аудитории. Вы можете найти [запись](#) и [отчет](#) на нашем сайте. Чтобы кратко изложить суть, мы составили список из [15 пунктов о том, что мы](#) знаем о COVID19 в отношении мышечной дистрофии Дюшенна-Беккера.

Клинические исследования

До последнего времени не было ясности насчет того, как Европейское агентство по лекарственным средствам (EMA) и Управление по надзору в сфере пищевых продуктов и лекарственных средств США (FDA) будут решать проблемы в отношении клинических исследований. В настоящее время оба агентства распространили документы, предписывающие процедуры проведения клинических испытаний в условиях эпидемии COVID-19. В то же время компании-спонсоры присылают нам свои планы и графики, которые можно найти в ленте новостей [WDO](#).

Др. Джарод Вонг – эндокринолог Университета Глазго

Какое влияние оказывают стероиды на иммунную систему?

Стероиды, назначаемые при мышечной дистрофии Дюшенна-Беккера (МДД/МДБ), могут в **некоторой степени подавлять иммунную систему**. Поэтому, как правило, рекомендуется вакцинация против гриппа. Правительства некоторых стран в нынешней ситуации относят людей, принимающих стероиды, к группе риска. Однако мы не наблюдаем у людей с МДД/МДБ, принимающих стероиды, тяжелых, неожиданных и серьезных инфекций.

Какое влияние оказывают стероиды и инфекция COVID-19 при МДД/МДБ?

На данный момент нам неизвестно о случаях заражения COVID19 людей с МДД/МДБ. Теоретически возможно, что инфекция в этом случае может протекать тяжелее. Однако **мы этого просто не знаем**. В некоторых странах любого пациента, длительно принимающего стероиды, относят к группе риска и рекомендуют изолировать на более длительный срок, например на 12 недель.

Следует ли в этом случае прекратить прием стероидов?

Нет, этого делать не следует и это невозможно. Одна из проблем, с которой сталкиваются те, кто принимает стероиды в течение длительного времени, то есть дольше, чем нескольких месяцев, заключается в том, что подавляется функция надпочечников, которые вырабатывают стероиды естественным образом (УГНЕТЕНИЕ ФУНКЦИИ НАДПОЧЕЧНИКОВ, ВЕДУЩЕЕ К НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ). Даже если мы захотим прекратить прием стероидов, потребуется режим постепенного снижения дозы в течение нескольких месяцев.

Чтобы справиться с тяжелой инфекцией, необходимы дополнительные, ударные дозы стероидов. В противном случае состояние пациента может сильно ухудшиться и развиться надпочечниковый криз. Одна из причин развития более тяжелой инфекции (любого вида) у людей с угнетением функции надпочечников вследствие приема стероидов может заключаться в том, что лечение стероидами ведется неправильно.

Следует ли принимать какие-либо дополнительные меры во время болезни (COVID) пациенту, проходящему лечение стероидами?

Если у пациента с МДД/МДБ, принимающего стероиды, независимо от типа инфекции, наблюдается рвота и/или диарея, стероиды следует назначить в другой форме. Если есть возможность, необходимо в домашних условиях сделать пациенту инъекцию гидрокортизона, а затем госпитализировать.

При заболевании легкой и средней степени тяжести с наличием повышенной температуры некоторым пациентам с МДД/МДБ, принимающим стероиды (особенно мальчикам-подросткам и мужчинам, принимающим стероиды в более низких дозах), **может потребоваться увеличение дозы оральных стероидов**. О необходимости такой меры стоит проконсультироваться со специалистом по нервно-мышечным заболеваниям. В

большинстве случаев она может не понадобиться. Некоторые специалисты в качестве перестраховки рекомендуют ее всем своим пациентам. Как правило, увеличенная доза назначается на 48 часов, но, если этого требует состояние пациента, может быть назначена и на более продолжительный период. В настоящее время, если имеется подозрение на симптомы COVID и они не устраняются в течение 48 часов, рекомендуется обратиться в соответствующее учреждение за консультацией по поводу COVID, например, позвонить на национальную горячую линию.

У тех, кто принимает стероиды периодически, должен быть план действий относительно приема стероидов с инструкцией о том, что делать, если больной МДД/МДБ почувствует себя плохо в те дни, когда он не принимает стероиды.

Что нужно учитывать при госпитализации?

Если больной МДД/МДБ по какой-либо причине поступает в больницу, необходимо проинформировать врачей о том, что стероиды отменять нельзя. Вот ключевые слова, которые я рекомендую вам использовать в разговоре с медицинским персоналом, оказывающим вам помощь. Это очень важный вопрос, и мы не должны забывать о нем в LAST (последнюю) очередь:

L – ongterm steroid treatment (Продолжительное лечение стероидами)

A – drenal suppression (Угнетение функции надпочечников)

S – teroid dependent (Стероидозависимый)

T – treat with extra steroid when unwell (Назначение дополнительных стероидов в случае ухудшения самочувствия)

Если происходит значительное ухудшение состояния больного с МДД/МДБ, принимающего стероиды, это в особенности касается палат интенсивной терапии, стероиды таким больным следует вводить капельно.

Где я и мой лечащий врач можем получить дополнительную информацию?

В большинстве медицинских центров и больниц имеются протоколы ведения пациентов с адренальной супрессией. Если у лечащего врача нет опыта обращения с данной проблемой и с МДД/МДБ, ему следует обратиться к Протоколу приема стероидов PJ Nicholoff (**PJ Nicholoff Protocol**), где имеется очень полезная и подробная информация, в том числе дозы приема стероидов. Протокол был опубликован в научном журнале в 2017 году; врач может с ним ознакомиться. Также на сайте имеется краткое изложение на доступном для пациента языке.

[Журнальная статья для медицинских работников](#)

[Краткое изложение для пациентов](#)

Моему сыну назначен прием стероидов. Следует ли отложить лечение до окончания пандемии?

В нынешней ситуации нам нужно **взвесить, что более насущно**. В большинстве стран аптеки сейчас чрезвычайно загружены и могут не отпускать новые лекарства. Также перед началом приема стероидов необходимо сдать анализы, а в ходе их приема требуется наблюдение врача. С практической точки зрения, начинать принимать стероиды в настоящее время вряд ли целесообразно.

Как мне убедить моего врача / персонал больницы, что меня необходимо выслушать?

Если врач не знаком с проблемами, связанными с МДД/МДБ, вы можете дать ему ссылки на сайты с информацией об этом заболевании. Например, как уже упоминалось, режим приема стероидов при МДД/МДБ во время болезни описан в Протоколе приема стероидов PJ Nicholoff. Также, если у вас имеются выписки из вашей истории болезни, может быть полезно показать их врачам, которые не знакомы с данным заболеванием. Наконец, вы также можете настоятельно попросить своего лечащего врача связаться со специалистом по нервно-мышечным заболеваниям, который вас ведет.

Профессор, Др. Анна Мария де Лука – фармаколог, Италия

Имеются ли какие-нибудь иммуностимуляторы, витамины, пищевые добавки для борьбы или облегчения этой инфекции?

Не существует никаких пищевых добавок, которые могли бы помочь в случае COVID-19. Все витамины, минералы и другие вещества, которые способствуют нормальной работе нашей иммунной системы, содержатся в здоровой пище. Я могу посоветовать **придерживаться здоровой, правильно сбалансированной диеты** с большим количеством фруктов, овощей, рыбы, мяса и пищевых волокон. При мышечной дистрофии Дюшенна в условиях дефицита определенных витаминов, таких как витамин D или кальций, требуются дополнительные витаминные добавки.

Природные соединения не являются безопасными по определению и могут также причинить вред. Это может произойти при повышенных дозировках, также может иметь место вредное межлекарственное взаимодействие со средствами, используемыми при стандартном лечении данного заболевания или при лечении других заболеваний (например, COVID-19). Пищевые добавки, которые приобретаются не в аптеке и не у официального поставщика, могут содержать примеси и загрязняющие вещества, которые могут привести к серьезным последствиям для здоровья. Поэтому **самолечение без контроля со стороны медицинских работников и приобретение препаратов через интернет не рекомендуется**.

То же самое касается мелатонина, который, как утверждается, обладает широким спектром действия, в том числе является антиоксидантом и противовоспалительным средством. Это эндогенное соединение регулирует циркадный ритм и в основном используется при расстройствах сна. Взаимосвязь между уровнем мелатонина и тяжестью инфекции не имеет убедительных научных доказательств, поэтому по причинам, указанным выше, его использование без контроля врача не рекомендуется.

Правда ли, что стероиды могут положительно влиять на течение COVID-19?

Предполагается, что прием стероидов в низких дозах может быть полезен при так называемой цитокиновой буре. Это серьезное явление, которое может возникнуть у пациентов с COVID-19 на поздней стадии пневмонии. Обычно наша иммунная система может справляться с инфекцией, однако на определенной стадии может произойти чрезмерное выделение вируса из инфицированных клеток, что в свою очередь может привести к массивной выработке цитокинов.

В Китае предположили, что низкие дозы глюкокортикоидов, таких как альфа-метил-преднизолон, могут способствовать уменьшению бури, не вызывая при этом иммуносупрессии. В настоящее время проводятся клинические испытания с участием пациентов с COVID-19, но также идет определенная полемика о реальной пользе назначения стероидов при этом заболевании, особенно пациентам, уже принимающим стероиды.

Имеющиеся на настоящее время данные говорят о том, что **не следует прекращать прием стероидов без веских противопоказаний**. Это также справедливо в отношении других

стандартных методов лечения, то есть для тех пациентов, которые получают лечение ингибиторами АПФ. Лучше всего продолжать прием данных препаратов, поскольку они эффективны для поддержания функции сердечно-сосудистой системы, а свидетельства потенциального риска ингибиторов АПФ немногочисленны и противоречивы.

Какой препарат является лучшим жаропонижающим средством при COVID-19?

Есть много сообщений о преимуществах использования при COVID-19 парацетамола вместо ибупрофена и других нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП). Предполагается, что НПВП вызывают сильный противовоспалительный ответ, который в случае вирусной инфекции может оказаться вредным или даже опасным. Это, однако, не подтверждено, и недавно Европейское агентство по лекарственным средствам заявило, что пациенты с COVID-19 могут использовать противовоспалительные препараты по решению врача, который должен оценить соотношение риска и пользы.

Данная ситуация для пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна-Беккера может отличаться. Употребление многих нестероидных противовоспалительных препаратов не рекомендуется вследствие одновременного применения стероидов. В этих условиях **жаропонижающим препаратом первого выбора является парацетамол**, при этом он должен использоваться в низких дозах и в течение как можно более короткого времени.

Хотелось бы подчеркнуть, что лихорадка является важным симптомом для диагностики COVID-19, поэтому возникновение лихорадки дает врачу возможность поставить правильный диагноз.

Полезен ли хлорохин для лечения инфекции? Безопасен ли он у пациентов с МДД/МДБ?

Важно отметить, что утвержденной терапии COVID-19 в настоящее время нет. В то время как многие исследования направлены на поиск новых лекарств, оказывающих специфический лечебный эффект против коронавируса, много усилий уделяется поиску эффективных препаратов среди уже имеющихся. Ситуация весьма динамична, и мы извлекаем уроки из ежедневных событий, пополняя багаж знаний. Мы должны оценить баланс между надеждами и реальностью. Хлорохин наряду со своим метаболитом гидроксихлорохином является старым противомалярийным препаратом. Есть определенные свидетельства того, что данное соединение может уменьшить проникновение вируса в клетки. Это предполагает, что его можно использовать в качестве профилактического средства против инфекции и, возможно, у инфицированных пациентов.

Исследования еще не закончены, поэтому нет четких доказательств того, что хлорохин действительно может быть эффективным. В ожидании научных доказательств мы не должны забывать, что у хлорохина, хотя он и является довольно безопасным препаратом, имеются определенные существенные **побочные эффекты, главным образом со стороны сердца**. Он может вызывать удлинение интервала QT на кардиограмме, что чревато опасными нарушениями сердечного ритма. Этот риск выше у пациентов, имеющих предрасположение, или при сопутствующей терапии другими препаратами. Мы знаем, что у многих пациентов с МДД/МДБ может возникать удлинение интервала QT. Следует иметь в виду, что хлорохин и

гидроксихлорохин должны применяться под строгим медицинским наблюдением и контролем работы сердца.

Самолечение недопустимо и очень рискованно.

Существуют ли какие-либо препараты для лечения инфекции COVID-19?

Как и следовало ожидать, **препаратов, специфически воздействующих на данный коронавирус нет, поскольку это новый вирус**. В области противовирусных препаратов для лечения ВИЧ-инфекции, гепатита, ОРВИ и Эбола достигнут большой прогресс. Эти вирусы тем или иным образом схожи с коронавирусом, поскольку все они являются РНК-вирусами. Даже если они различаются, остается надежда, что у них может быть схожим какой-то базовый механизм. Это значит, что препарат, разработанный против другого вируса, может быть эффективным в случае этого нового коронавируса.

В случае инфекции COVID-19 некоторые лекарственные средства, предназначенные для лечения ВИЧ или лихорадки Эбола, используются у инфицированных пациентов вне зарегистрированных показаний. Использование вне зарегистрированных показаний означает, что лекарство используется для лечения заболевания, не указанного в инструкции по его применению, в надежде на то, что благодаря своему механизму действия, оно может быть эффективно у пациентов, для которых нет специальной терапии.

Ниже приведено несколько примеров перспективных препаратов. По каждому из них имеются отдельные сообщения о получении положительного эффекта при COVID-19. По ним начаты клинические исследования, необходимые для подтверждения эффективности. Ремдесивир является нуклеозидным аналогом, разработанным против вируса Эбола. Результаты его испытаний противоречивы. Другое вызывающее интерес средство представляет собой комбинацию интерферона альфа с ингибиторами вирусных протеаз лопинавиром/ритонавиром.

Эта смесь используется для лечения ВИЧ-инфекции, ее также можно применять у детей старше двух лет.

С различной надеждой на успех рассматриваются и другие противовирусные препараты, такие как рибавирин в комбинации с другими ингибиторами обратной транскриптазы (также используются при ВИЧ).

Еще одним перспективным препаратом является фавипиравир. Это зарегистрированный в Японии противовирусный препарат, используемый при заражении вирусом гриппа. Сейчас он используется вне зарегистрированных показаний; по нему в разных странах скоро начнутся клинические исследования.

В случае наличия оппортунистической бактериальной инфекции на фоне COVID-19 могут быть рассмотрены некоторые антибактериальные препараты. Это относится к азитромицину, который предлагается применять в комбинации с хлорохином.

Также хочется упомянуть тоцилизумаб, ингибитор интерлейкина-6, который был одобрен для лечения ревматоидного артрита. У него имеется потенциал для борьбы с

Вебинар 2: COVID-19 и мышечная дистрофия Дюшенна-Беккера

Стенограмма вебинара Всемирной организации по мышечной дистрофии

цитокиновыми бурями, и он с успехом используется в Италии. В настоящее время он проходит клинические испытания.

Все эти препараты не предназначены для самолечения и должны использоваться под контролем врача. Многие из них можно использовать только в условиях стационара. У них могут быть серьезные побочные эффекты, особенно у пациентов, которые уже получают комплексную стандартную терапию, как в случае с МДД/МДБ. Необходимо повторить, что самолечение очень опасно.

Помимо поиска новых лекарств, специфически направленных против COVID-19, во всем мире ведется интенсивная работа по созданию вакцины и изучению экстракта плазмы пациентов с целью выявления эндогенных соединений, которые могут оказаться полезными. Ситуация сегодня весьма динамична, изменения происходят очень быстро. Мы должны полагаться на надежные научные данные.

Проект Home4Duchenne и Home4Becker

Проект **#Home4Duchenne** и **#Home4Becker** на этой неделе получил много фотографий. Для нас очень важно постоянно обмениваться фотографиями, чтобы активнее привлечь внимание к необходимости оставаться дома, особенно это касается людей с такими серьезными заболеваниями, как миодистрофия Дюшенна. Вклад каждого человека играет роль для всего сообщества.

К нам приходят фотографии детей из разных стран, таких как Испания и США, рассказывающие, как они живут в условиях карантина. Важно, чтобы эта кампания продолжалась. Поддержите свою страну и поделитесь своими фотографиями с этим хэштегом.