

סמינר מקוון 2: מחלת COVID-19 וניוון שרירים דושן ובקר

תמליל הסמינר המקוון של ארגון הדושן העולמי (WDO), שבת 21 במרץ 16:00 אזור הזמן של מרכז אירופה (CET)

[מה אנחנו יודעים לגבי מחלת COVID-19](#)

[מחקרים קליניים](#)

[ד"ר ג'ארוד ווג - אנדוקרינולוג באוניברסיטת גלזגו](#)

[פרופ' ד"ר אנאמריה דה לוקה - פרמקולוגית מאיטליה](#)

[Home4Duchenne & Home4Becker](#)

מה אנחנו יודעים על מחלת COVID-19

בסמינר המקוון האחרון, היו איתנו פרופסור מרקורי, פרופסור מונטוני, פרופסור פיינדר ופרופסור גואמנס שחלקו איתנו את תובנותיהם על שאלות שאספנו מהקהילה. תוכלו למצוא את [התקלטה](#) יחד עם [הדוח](#) באתר האינטרנט שלנו. לסיכום התובנות הללו, יצרנו רשימה של [15 דברים שאנחנו יודעים עד כה](#) לגבי מחלת COVID-19 בהקשר של ניוון שרירים על שם דושן ובקר.

מחקרים קליניים

עד כה, הייתה אי-ודאות רבה בנוגע לאופן שבו סוכנות התרופות האירופית (EMA) ומנהל המזון והתרופות האמריקאי (FDA) יטפלו בעניינים הנוגעים למחקרים קליניים. שתי הסוכנויות שיתפו כעת מסמכים כדי לספק הדרכה כיצד לנהל את ביצועם של מחקרים קליניים בזמן מחלת COVID-19. בינתיים, היזמים והחברות שולחים לנו את התוכניות ואת לוחות הזמנים שלהם, אותם ניתן למצוא [בשידור החי של ארגון הדושן העולמי](#).

סמינר מקוון 2: מחלת COVID-19 וניוון שרירים על שם דושן ובקר

תמליל הסמינר המקוון של ארגון הדושן העולמי (WDO), שבת 21 במרץ 16:00 אזור הזמן של מרכז אירופה (CET)

ד"ר ג'ארוד וונג – אנדוקרינולוג באוניברסיטת גלזגו

מהי ההשפעה של סטרואידים על מערכת החיסון?

ייתכן כי סטרואידים שנרשמו עבור ניוון שרירים על שם דושן יהיו בעלי **השפעה מסוימת על הפחתת היכולת של מערכת החיסון**. לפיכך, מומלץ חיסון שפעת באופן שגרתי. אנשים הנוטלים סטרואידים זוהו כקבוצת סיכון באקלים הנוכחי על-ידי ממשלות מסוימות. עם זאת, איננו רואים בדרך כלל זיהומים חמורים, חריגים ורציניים באנשים עם ניוון שרירים על שם דושן הנוטלים סטרואידים.

מהי ההשפעה של סטרואידים ושל זיהום COVID-19 על ניוון שרירים על שם דושן?

כיום, איננו מודעים למקרים כלשהם של אנשים עם ניוון שרירים על שם דושן וזיהום COVID-19. ייתכן באופן תיאורטי שאם הם יידבקו, הזיהום יהיה חמור יותר. עם זאת, **אנחנו פשוט לא יודעים**. במדינות מסוימות, כל אדם הנוטל סטרואידים לטווח הארוך מסווג בקבוצת סיכון ומומלץ לו להתבודד למשך תקופה ארוכה יותר, למשל 12 שבועות.

האם עליי להפסיק את הסטרואידים במקרה כזה?

לא, זה לא צריך לקרות וזה לא אפשרי. אחת הבעיות עם אנשים הנוטלים סטרואידים לתקופת זמן ממושכת, כלומר יותר ממספר חודשים, היא שבלוטות יותרת הכליה, המייצרות סטרואידים באופן טבעי, מדוכאות (דיכוי יותרת הכליה המוביל לאי-ספיקה של יותרת הכליה). גם אם נרצה להפסיק את הסטרואידים, נחוצה תוכנית איטית של ירידה הדרגתית במהלך מספר חודשים.

כדי להתמודד עם זיהום חמור, יש צורך בסטרואידים נוספים – מינון סטרס (stress dosing). אחרת, האדם עלול להפוך לחולה מאוד עם אי-ספיקה חריפה של יותרת הכליה. אחת האפשרויות של זיהום חמור יותר (מכל הסוגים) באנשים עם דיכוי של יותרת הכליה כתוצאה מנטילת סטרואידים יכולה להיות שהטיפול בסטרואידים במהלך המחלה לא יהיה מספיק.

האם יש משהו נוסף שעליך לעשות אם אתה נוטל סטרואידים בזמן מחלה (COVID)?

אם אדם עם ניוון שרירים על שם דושן הנוטל סטרואידים סובל מהקאה ו/או משלשול, ללא קשר לסוג הזיהום שלו, יש לתת לו סטרואידים בצורה אחרת. אם יש גישה לסטרואידים בצורת זריקת הידרוקורטיזון בבית, יש לתת את הזריקה ולאחר מכן להציג אותה בבית החולים.

עבור אנשים מסוימים עם ניוון שרירים על שם דושן הנוטלים סטרואידים (במיוחד בנים בוגרים יותר או גברים המקבלים מינונים נמוכים יותר של סטרואידים), **ייתכן שיהיה צורך להגדיל את מינון הסטרואידים הניטלים דרך הפה במהלך מחלה קלה עד בינונית, הכוללת חום**. כדאי לבדוק עם הצוות הנירומוסקולרי שלכם אם הדבר נחוץ. במרבית המקרים ייתכן שלא יהיה צורך בכך. צוותים מסוימים יעצו לכל המטופלים שלהם לעשות זאת ליתר ביטחון. לרוב זה אמור להיות לתקופה של 48 שעות, אך ייתכן שיותר מכך אם האדם חולה. נכון לעכשיו, אם התסמינים עשויים להיות קשורים למחלת COVID ולא ייפתרו בתוך 48 שעות, כדאי ליצור קשר עם המקומות הרלוונטיים לקבלת ייעוץ עבור מחלת COVID-19, כגון המוקד הטלפוני הלאומי.

עבור אנשים עם ניוון שרירים על שם דושן שנוטלים סטרואידים לסירוגין, יש צורך בתוכנית סטרואידים מסודרת הכוללת מידע על מה לעשות אם האדם אינו חש בטוב במהלך הימים בהם אינו נוטל סטרואידים.

סמינר מקוון 2: מחלת COVID-19 וניוון שרירים על שם דושן ובקר

תמליל הסמינר המקוון של ארגון הדושן העולמי (WDO), שבת 21 במרץ 16:00 אזור הזמן של מרכז אירופה (CET)

מה עליך להביא בחשבון אם אושפזת בבית החולים?

אם אדם עם ניוון שרירים על שם דושן מאושפז בבית החולים מכל סיבה שהיא, חשוב מאוד שתזכירו לרופאים שלא ניתן להפסיק את הטיפול בסטרואידים. להלן מילות המפתח שאני ממליץ לכם להשתמש בהן עם הצוות הרפואי המטפל שלכם. זוהי סוגייה חשובה מאוד, ואסור שהיא תהיה הדבר האחרון (LAST) שנחשוב עליו:

L-longterm steroid treatment (טיפול בסטרואידים לטווח הארוך)

A-drenal suppression (דיכוי יותרת הכליה)

S-teroid dependent (תלות בסטרואידים)

T-reat with extra steroids when unwell (טיפול בסטרואידים נוספים כאשר האדם חולה)

אם האדם עם ניוון שרירים על שם דושן שנוטל סטרואידים חולה מאוד, במיוחד בטיפול נמרץ, יש לתת סטרואידים באמצעות עירוי נוזלי.

היכן אני או הרופא המטפל שלי נוכל למצוא מידע נוסף?

במרבית המרכזים הרפואיים ובתי החולים יש פרוטוקולים לניהול דיכוי של יותרת הכליה במהלך המחלה. אם הרופא המטפל אינו מכיר את הבעיה הזו או את מחלת ניוון שרירים על שם דושן, **פרוטוקול פי ג'יי ניקולוף (PJ Nicholoff Protocol)** מכיל מידע שימושי ומפורט ביותר, כולל מינוני טיפול בסטרואידים. הפרוטוקול פורסם בכתב עת מדעי בשנת 2017, אליו הרופא יוכל לגשת. סיכום ידידותי למטופל זמין גם ברשת.

[מאמר שפורסם בכתב עת למומחים רפואיים](#)
[סיכום למטופל](#)

הבן שלי היה אמור להתחיל טיפול בסטרואידים עכשיו. האם עליי להמתין עד שהמגיפה תסתיים?

באקלים הנוכחי, עלינו **לחשוב מה מעשי**. בתי המרקחת במרבית המדינות עמוסים מאוד וייתכן גם שלא יחלקו תרופות חדשות. ישנן גם בדיקות הנדרשות לפני התחלת טיפול בסטרואידים, ומעקב לאחר התחלת הטיפול בסטרואידים. לכן, אם נהיה מציאותיים, לא סביר שתוכל להתחיל טיפול בסטרואידים כרגע.

כיצד אוכל לשכנע את הרופא שלי/בית החולים להקשיב לי?

במקרה של רופאים שאינם מכירים את הבעיות הקשורות לניוון שרירים על שם דושן, תוכלו להפנות אותם למידע מקוון אודות מצב רפואי זה. לדוגמה, כפי שהוזכר קודם לכן, בכל הנוגע לניהול סטרואידים במהלך המחלה עבור ניוון שרירים על שם דושן, תוכלו להפנות אותם לפרוטוקול פי ג'יי ניקולוף. תוכלו גם להכין עותקים של מכתבי המרפאה שלכם כדי להראות לרופאים שאינם מכירים את המצב. לבסוף, תוכלו לעודד את הרופא המטפל ליצור קשר עם הצוות הניירומוסקולרי שלכם.

פרופ' ד"ר אנאמריה דה לוקה – פרמקולוגית מאיטליה

האם יש תרופות, ויטמינים או תוספים המחזקים את מערכת החיסון על מנת להילחם בזיהום/להקל עליו?

אין תוספי תזונה שיכולים לעזור במקרה של מחלת COVID-19. כל הוויטמינים, המינרלים והרכיבים אחרים המאפשרים תפקוד תקין של מערכת החיסון שלנו נמצאים במזון בריא. העצה היא **לשמור על תזונה בריאה ומגוונת** עם הרבה פירות, ירקות, דגים, בשר וסיבים. במקרים מסוימים של מחסור בוויטמינים, כגון מחסור בוויטמין D או בסידן במחלת דושן, תוספים הם חשובים ויש לשמור עליהם.

תרכובות טבעיות אינן מוגדרות כבטוחות והן עלולות אף לגרום נזק. הדבר עשוי להתרחש במינונים גבוהים, או שעלולות להיות אינטראקציות מזיקות עם תרופות המשמשות כטיפול מקובל או לצורך טיפולים נחוצים אחרים (כלומר בזמן מחלת COVID-19). תוספים שלא נרכשו בבית מרקחת או מספקים מורשים יכולים להכיל זיהומים וחומרים מזדמנים שעלולות להיות להם השלכות חמורות על הבריאות שלנו. לכן, **מתן תרופה עצמי ללא פיקוח של מומחים בתחום הבריאות ורכישה באינטרנט אינם מומלצים**.

אותו הדבר תקף גם למלטונין, שנחשב כבעל מגוון רחב של השפעות, כולל היותו חומר נוגד חמצון ונוגד דלקות. תרכובת אנדוגנית זו שולטת בשעון הביולוגי שלנו ומשמשת בעיקר להסדרת השינה. אין עדויות מדעיות חזקות על הקשר בין רמות מלטונין לבין חומרת זיהום, ולכן השימוש לא מומלץ ללא פיקוח של רופאים מהסיבות המפורטות לעיל.

האם זה נכון שסטרואידים עשויים להיות בעלי השפעה חיובית על מחלת COVID-19?

ישנה השערה כי מינון נמוך של סטרואידים יכול לעזור עבור מה שמכונה "סערת ציטוקינים". זוהי תופעה חמורה שעלולה להתרחש במטופלים עם מחלת COVID-19 בשלב מתקדם של דלקת ריאות. בדרך כלל מערכת החיסון שלנו יכולה להיאבק בזיהום, אך בשלב מסוים עשויה להיות הפרשה מופרזת של הנגיף מהתאים הנגועים, המובילה לייצור נרחב של ציטוקינים. סין הציעה כי מינונים נמוכים של גלוקוקורטיקואידים כגון אלפא מתיל פרדניזולון (alpha methyl prednisolone) יכולים לעזור להפחית את הסערה מבלי לגרום לדיכוי של מערכת החיסון. ישנם ניסויים קליניים המתקיימים כעת במטופלים עם מחלת COVID-19, אך יש מחלוקת לגבי התועלת האמיתית של סטרואידים במצב זה, במיוחד במטופלים שכבר נוטלים סטרואידים.

עם המידע והנתונים שיש לנו כרגע, **חשוב לא להפסיק נטילת סטרואידים אלא אם יש לכך התווייה מפורשת**. הדבר תקף גם לגבי טיפולים מקובלים אחרים שמתופלים נוטלים, כמו אלו המקבלים טיפול במעכבי ACE. עדיף לשמור על תרופות שיעילות בניהול התפקוד הקרדיווסקולרי, מפני שהעדויות על סיכון פוטנציאלי של מעכבי ACE הן מעטות ושנויות במחלוקת.

מהי התרופה הטובה ביותר לטיפול בחום במקרה של מחלת COVID-19?

ישנם דיווחים רבים על עדיפות לשימוש בפרצטמול (paracetamol) במקום איבופרופן (ibuprofen) ונוגדי דלקת שאינם סטרואידים (NSAIDs) אחרים במקרה של מחלת COVID-19. נוגדי דלקת שאינם סטרואידים חשודים כגורמים לתגובה אנטי-דלקתית נרחבת שעשויה להיות בלתי יעילה, או אפילו מסוכנת, במקרה של זיהום בנגיף. עם זאת, נתון זה טרם אושר, ולאחרונה סוכנות התרופות האירופית הודיעה כי מטופלים עם מחלת COVID-19 יכולים להשתמש בתרופות אנטי-דלקתיות בהתאם להחלטת הרופא לגבי התרופה ויחס הסיכון-תועלת.

עבור מטופלים עם מחלות דושן ובקר, הדבר עשוי להיות שונה. תרופות אנטי-דלקתיות רבות שאינן סטרואידים אינן מומלצות לשימוש בשל השימוש הנלווה בסטרואידים. במסגרת זו, **פרצטמול היא הבחירה הראשונה כתרופה לטיפול בחום** ויש להשתמש בה במינון נמוך לזמן הקצר ביותר האפשרי.

סמינר מקוון 2: מחלת COVID-19 וניוון שרירים על שם דושן ובקר

תמליל הסמינר המקוון של ארגון הדושן העולמי (WDO), שבת 21 במרץ 16:00 אזור הזמן של מרכז אירופה (CET)

אבקש להדגיש כי חום הוא תסמין חשוב לאבחון COVID-19, ולכן אם מופיע חום, על הרופא להיות מסוגל לבצע אבחון מתאים.

האם כלורוקווין (chloroquine) מסייעת לטיפול בזיהום? האם היא בטוחה במטופלים עם ניוון שרירים על שם דושן?

חשוב לומר שכרגע שאין טיפול מאושר עבור מחלת COVID-19. בעוד שהמחקר שואף למצוא תרופות ספציפיות נגד נגיף הקורונה, במקביל נעשים מאמצים רבים לחיפוש תרופות יעילות מבין אלו שכבר זמינות. זהו תחום דינמי ואנו לומדים ממה שאנו רואים מדי יום ומהתקדמות הידע. עלינו להבין את האיזון בין תקווה למציאות. כלורוקווין היא תרופה ישנה נגד מלריה, יחד עם המטבוליט שלה הידרוקסיכלורוקווין. ישנן מספר עדויות לכך שתרכובת זו יכולה להפחית את כניסת הנגיף לתאים, ומקרה זה מעיד כי ניתן להשתמש בה כתרופה מונעת נגד זיהום וייתכן גם באנשים שנדבקו.

המחקרים בנושא נמצאים בעיצומם, כך שאין כל עדות ברורה כי כלורוקווין באמת יכולה להיות יעילה. בעודנו ממתנים לעדות מדעית, עלינו לזכור כי על אף שכלורוקווין בטוחה למדי, יש לה **תופעות לוואי חשובות**, במיוחד **בנוגע ללב**. היא יכולה להוביל להארכת מרווח ה-QT בלב, המובילה להפרעות קצב מסוכנות. סיכון זה גבוה יותר במטופלים עם נטייה מוקדמת, או בשילוב עם תרופות אחרות. אנו יודעים כי מטופלים רבים עם ניוון שרירים על שם דושן עשויים לחוות הארכת מרווחי QT. חשוב לזכור כי כלורוקווין וכלורוקווין הידרוקסיד (chloroquine hydroxide) צריכות להיות בשימוש תחת פיקוח רפואי קפדני וניטור תפקוד הלב. מתן תרופה עצמי אינו אפשרי ואף מסוכן מאוד.

האם ישנן תרופות כלשהן המשמשות נבדק שנדבק במחלת COVID-19?

כצפוי, אין תרופות ספציפיות זמינות, מאחר שנגיף הקורונה הוא נגיף חדש. נעשתה התקדמות רבה בתחום התרופות האנטי-ויראליות לטיפול בזיהום HIV, הפטיטיס, SARS ואבולה. נגיפים אלה דומים במידה מסוימת לנגיף הקורונה, מפני שכולם נגיפי RNA. גם אם הם שונים, אנו מקווים שמנגנון בסיסי מסוים יהיה דומה. משמעות הדבר היא שתרופה שפותחה כנגד נגיף אחר עשויה לעזור במקרה של נגיף הקורונה החדש.

במקרה של הידבקות במחלת COVID-19, תרופות מסוימות המשמשות ל-HIV או לאבולה נמצאות בשימוש מחוץ להתוויה במטופלים שנדבקו. משמעות הדבר היא שהתרופה משמשת לטיפול במחלה לא לפי ההתוויה הרשומה שלה, אך יש תקווה שהיא תוכל לעזור בשל מנגנון הפעולה שלה, במטופלים שעבורם אין טיפול ספציפי.

להלן מספר דוגמאות לתרופות מבטיחות. עבור כל אחת מהן, ישנם דיווחים נקודתיים על השפעות מועילות במחלת COVID-19, והתחילו בניסויים קליניים הנדרשים כדי לאשר את יעילותן. רמדסביר (Remdesivir) היא אנלוג נוקלאזידי שפותח עם תוצאות שניות במחלוקת עבור זיהום האבולה. טיפול נוסף שעורר עניין הוא שילוב של אינטרפרון אלפא (interferon alpha) עם מעכבים של פרטאזות נגיפיות, לופינביר (lopinavir)/ריטונביר (ritonavir). זהו טיפול תרופתי משולב המשמש עבור זיהום HIV וניתן להשתמש בו גם בילדים מעל גיל שנתיים.

תרופות אנטי-ויראליות אחרות כגון ריבאוירין (ribavirin) עם מעכבים אחרים של רוורס טרנסקריפטאז (גם משמש עבור HIV) נשקלו גם כן ועוררו רמות שונות של התלהבות.

תרופה מבטיחה נוספת היא פאביפיראביר (favipiravir). זוהי תרופה אנטי-ויראלית המשמשת נגד זיהום בנגיף השפעת והיא זמינה ביפן. היא נמצאת בשימוש מחוץ להתוויה, ויש כוונה להתחיל בניסויים קליניים במדינות שונות.

חלק מהתרופות האנטי-בקטריאליות נשקלות במקרה של זיהום חיידקי אופורטוניסטי במחלת COVID-19, כמו במקרה של אזיתרומיצין (azithromycin) המוצעת בשילוב עם כלורוקווין.

סמינר מקוון 2: מחלת COVID-19 וניוון שרירים על שם דושן ובקר

תמליל הסמינר המקוון של ארגון הדושן העולמי (WDO), שבת 21 במרץ 16:00 אזור הזמן של מרכז אירופה (CET)

אציין גם את טוסיליזומאב (tocilizumab), מעכבת של אינטרלוקין-6, שאושרה לטיפול בדלקת מפרקים שגרונית. יש לה פוטנציאל רב לשלוט בסערות ציטוקינים ונעשה בה שימוש בהצלחה באיטליה. ניסויים קליניים נמצאים בעיצומם.

כל התרופות הללו אינן מיועדות למתן תרופה עצמי ויש להשתמש בהן תחת פיקוח רפואי. ברבות מהן ניתן להשתמש רק במסגרת בית חולים. הן עלולות לגרום לתופעות לוואי חמורות, במיוחד במטופלים שכבר נוטלים טיפול מקובל מורכב, כגון מטופלי ניוון שרירים על שם דושן. לכן, מתן תרופה עצמי מסוכן מאוד.

מלבד החיפוש אחר תרופות ספציפיות חדשות נגד מחלת COVID-19, ממשיכים מאמצים בכל העולם על מנת ליצור חיסון, או לחקור תמצית פלסמה של מטופלים על מנת לזהות תרכובות אנדוגניות שעשויות לעזור. המצב מאוד דינמי, ודברים עשויים להשתנות במהירות. עלינו להסתמך על עדויות מדעיות מוצקות.

האשטאג Home4Becker-ו Home4Duchenne

תמונות רבות הגיעו השבוע להאשטאג **#Home4Becker-ו #Home4Duchenne**. חשוב לשתף תמונות כל הזמן כדי להעלות את המודעות לגבי חשיבות ההישארות בבית, במיוחד עבור אנשים עם מחלות חמורות כגון מחלת דושן. ההשפעה של אדם אחד חשובה לקהילה. קיבלו תמונות של ילדים ממקומות שונים כגון ספרד וארצות הברית, המראות כיצד הם חיים בהסגר. חשוב שמסע הפרסום הזה ימשיך, אז תמכו במדינה שלכם ושתפו את התמונות שלכם עם ההאשטאג.

סמינר מקוון 2: מחלת COVID-19 וניוון שרירים על שם דושן ובקר

תמליל הסמינר המקוון של ארגון הדושן העולמי (WDO), שבת 21 במרץ 16:00 אזור הזמן של מרכז אירופה (CET)