

Dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska, Prof. IMiD

KONSULTANT KRAJOWY W DZIEDZINIE PEDIATRII METABOLICZNEJ
PRZEWODNICZĄCA ZARZĄDU POLSKIEGO TOWARZYSTWA WRODZONYCH WAD METABOLIZMU
Kierownik Kliniki Wrodzonych Wad Metabolizmu i Pediatrii, Instytut Matki i Dziecka

01-211 Warszawa, ul. Kasprzaka 17A, tel. 22 32 77 375, fax 22 32 77 043, tel. kom. 519 517 104
e-mail: jolanta.cegielska@imid.med.pl www.pediatriametaboliczna.pl

L.dz. KK/0-73/PM/14-01/20

Warszawa, dnia 25 marca 2020

ZALECENIA POSTĘPOWANIA DLA RODZICÓW PACJENTÓW I PACJENTÓW
Z WRODZONYMI WADAMI METABOLIZMU
W ZWIĄZKU Z EPIDEMIĄ COVID-19

Szanowni Państwo,

W przypadku zakażenia COVID-19 pacjenci z wrodzonymi wadami metabolizmu (również zgodnie z opinią *Centres for Disease Control (CDC)*, pozostają w grupie wysokiego ryzyka. Dotyczy to szczególnie trzech grup pacjentów:

- 1) którzy mają wysokie ryzyko ciężkiej infekcji koronawirusowej
 - a) już mają problemy z oddychaniem np.: z chorobami mitochondrialnymi, chorobą Pompe'go, mukopolisacharydozami, chorobą Niemann-Picka typu B, niektórymi typami glikogenoz)
 - b) pacjenci leczeni lekami immunosupresyjnymi tj. po transplantacji szpiku, wątroby lub komórek pnia
- 2) którzy mają podwyższone ryzyko dekompensacji metabolicznej tj.: z rozpoznaniem acydurii organicznych (jak acyduria metylomalonowa, propionowa, izowalerianowa, glutarowa typu I), choroby syropu klonowego, zaburzeń cyklu mocznikowego, zaburzeń spalania tłuszczów
- 3) którzy mają nasilone objawy neurologiczne (w tym padaczkę) i rozpoznanie choroby neurodegeneracyjnej np.: deficyt GLUT1, wrodzone zaburzenia glikozylacji itp.)

W związku z krótkim jeszcze czasem obserwacji i doświadczeń co do działania koronawirusa, zwłaszcza w przypadkach współistniejących innych chorób; w tym wrodzonych wad metabolizmu, nieznane są ew. możliwe powikłania. Dlatego zalecam nadzwyczajną ostrożność. Dla bezpieczeństwa Państwa dzieci zwracam się z apelem, także do dorosłych pacjentów z różnymi wrodzonymi wadami metabolizmu, aby w tym trudnym czasie epidemii COVID-19, z najwyższą determinacją stosować się do zalecenia bezwzględnej izolacji. Najlepszym rozwiązaniem na dziś jest pozostać w domu w gronie najbliższej rodziny, której członkowie nie kontaktują się z osobami z zewnątrz. Aktualnie bowiem, wobec lokalnej transmisji wirusa korona, osoby nie prezentujące żadnych objawów chorobowych mogą być już zakażone i zarażać innych.

Niezwykle istotne jest również, aby korzystać z wiarygodnych źródeł informacji organizacji rządowych, takich jak Ministerstwo Zdrowia czy Główny Inspektorat Sanitarny.

W przypadku wystąpienia niepokojących objawów u Państwa dzieci; niezwiązanych z zakażeniem COVID-19 lub mogących je sugerować (tj. gorączki i/lub kaszlu i/lub duszności), proszę natychmiast skontaktować się **telefonicznie** ze swoim lekarzem/ośrodkiem prowadzącym, który udzieli wskazówek co robić i gdzie się zgłosić. Jeśli okaże się, że dziecko wymaga hospitalizacji, to może ona być niezbędna w innym ośrodku niż do tej pory tj. w oddziale zakaźnym. Podczas hospitalizacji każdy pacjent z wrodzoną wadą metabolizmu i podejrzeniem lub potwierdzeniem zakażenia COVID-19 powinien podlegać pilnej obserwacji i w razie wystąpienia pierwszych objawów klinicznych i/lub biochemicznych stanu niewyrównania metabolicznego, powinien być intensywnie leczony, a jego stan zdrowia regularnie monitorowany. Wówczas lekarze specjaliści pediatrii metabolicznej będą dostępni, aby na bieżąco udzielać lekarzom z oddziałów zakaźnych konsultacji co do postępowania i monitorowania pacjentów „metabolicznych”, tak aby zapobiegać pełnoobjawowej dekompensacji metabolicznej. Celem ułatwienia kontaktów, proszę przygotować w swoim zasięgu ostatnie karty informacyjne lub zalecenia lekarskie i dietetyczne.

W związku z epidemią COVID-19 niektórzy pacjenci leczeni enzymatycznie w ramach programów lekowych, mogą doświadczyć trudności w realizowaniu regularnych hospitalizacji celem podania leku we wlewie dożylnym. O ile w przypadkach kilku chorób lizosomalnych (jak np. choroba Gaucher'a typu I u dorosłych pacjentów czy choroba Fabry'ego u kobiet), odroczenie podania leku lub nawet kilkutygodniowa przerwa, nie powinny skutkować pogorszeniem stanu zdrowia tych pacjentów, o tyle w pozostałych przypadkach (jak np. choroba Pompe'go postać niemowlęca) przerwa w terapii może źle wpłynąć na zdrowie pacjenta. Z drugiej strony w obecnej sytuacji każda hospitalizacja celem podania leku we wlewie dożylnym może wiązać się z ryzykiem potencjalnego zakażenia COVID-19, dlatego należy (szczególnie w przypadku dzieci) podejmować indywidualne decyzje co do realizacji programów lekowych, optymalnie również z opcją przestawienia pacjentów (u których jest taka możliwość) z leczenia dożylnego na terapię doustną w domu.

W dobie pandemii, pamiętajmy jednak, że jest szansa, aby u większości ludzi, w tym u osób z wrodzonymi wadami metabolizmu, zakażenie koronawirusem przebiegało łagodnie i skończyło się pełnym wyzdrowieniem.

Konsultant Krajowy w dziedzinie pediatrii metabolicznej wraz z Zespołem Konsultantów Wojewódzkich oraz ze specjalistami pediatrii metabolicznej w całym kraju zawsze służy konsultacjami i wsparciem dla Państwa (niezależnie od tego gdzie aktualnie przebywa pacjent), a niezbędne do monitorowania leczenia badania laboratoryjne są dostępne w Zakładzie Badań Przesiewowych i Diagnostyki Metabolicznej w Instytucie Matki i Dziecka.

Mój apel:

Poważnie potraktujmy zagrożenie związane z COVID-19, ale zachowajmy spokój,
rozsądek w działaniu i pozostajmy czujni!