



VADEMECUM DEL COMITATO SCIENTIFICO AIAF ONLUS per i Pazienti con Malattia di Anderson-Fabry per la gestione dell'emergenza COVID-19

Premessa:

E' parere di questo Comitato che il paziente in terapia enzimatica sostitutiva debba continuare la terapia durante l'emergenza COVID-19 e seguire tutte le raccomandazioni del Ministero della Salute atte a prevenire il contagio sia prima, durante che dopo l'infusione stessa ovunque questa avvenga.

Le raccomandazioni del Ministero della Salute per la prevenzione del contagio da COVID-19 sono reperibili a questo link:

<http://www.salute.gov.it/portale/nuovocoronavirus/dettaglioOpuscoliNuovoCoronavirus.jsp?lingua=italiano&id=443>

Tra il rischio reale di sospendere, anche se per brevi periodi, una terapia dimostratasi efficace nel prevenire lo sviluppo di danni acuti e cronici legati alla malattia di Fabry, e quello ipotetico di contrarre un'infezione potenzialmente dannosa per la salute del paziente, questo Comitato suggerisce fortemente di continuare la terapia enzimatica sostitutiva, utilizzando tutti i presidi e le precauzioni necessarie alla prevenzione e contenimento del contagio.

Da notare che non esistono dati in letteratura che abbiano valutato gli effetti della sospensione prolungata della ERT, ma sono stati pubblicati gli effetti negativi dal punto di vista clinico conseguenti alla mancanza di alfasidasi beta nel periodo 2009-2011.

Situazioni specifiche:

1. Pazienti con Malattia di Anderson-Fabry che risultassero positivi per COVID-19:

Sospendere infusioni ERT fino a risoluzione del quadro clinico, non indicata somministrazione di alfasidasi con cloroquina/idrossicloroquina*

2. Pazienti in isolamento fiduciario al domicilio o con alto rischio di contagio anche senza tampone positivo (esempio contatto non protetto da DPI con caso accertato):

Sospendere infusioni ERT fino al termine della quarantena *

3. Pazienti asintomatici con contatto di contatto con caso accertato o con contatto protetto: Contattare il medico prescrittore e valutare il singolo caso per decidere la sospensione o prosecuzione delle infusioni e le indicazioni su come procedere secondo le normative regionali

4. Pazienti con sintomi aspecifici, in assenza di tampone:

Contattare il medico prescrittore e valutare il singolo caso per la sospensione o prosecuzione delle infusioni e le indicazioni su come procedere per la diagnosi dei disturbi riferiti

5. Pazienti che giungono al centro infusionale ospedaliero per le somministrazioni programmate:

Il paziente deve presentarsi in ospedale provvisto di mascherina chirurgica, esegue triage all'arrivo con rilevazione dei parametri (TC, SatO2), valutazione sintomi (tosse, dispnea, sindrome influenzale) e breve questionario anamnestico di intercorrenti episodi di febbre, diarrea, tosse, raffreddore, e di eventuale contatto stretto con soggetti positivi o in malattia. Il medico incaricato, in base all'esito della valutazione, procede con l'infusione o con appropriato iter diagnostico se caso sospetto.

6. Pazienti che effettuano la terapia a domicilio:

Seguire scrupolosamente le misure di sicurezza già previste dai programmi di supporto domiciliare (intervista telefonica 24 ore prima dell'accesso al domicilio; corretto rispetto delle norme igieniche sanitarie previste per emergenza COVID-19; distanza sociale; presenza del solo paziente ed infermiere nella stanza; appropriato uso dei DPI da parte dell'operatore sanitario e del paziente)

7. Nel caso in cui il paziente si rifiutasse di accedere al proprio Centro di Riferimento per l'infusione di ERT o di effettuare la somministrazione al proprio domicilio:

- informare il paziente del rischio conseguente alla sospensione della terapia
- avvisare per tempo il medico di questa decisione;
- il medico deve fornire garanzie di rigorosa adesione ai protocolli aziendali di sicurezza, deve condividere i rischi di una sospensione prolungata dell'ERT, dato che non esistono dati sull'interruzione della terapia oltre 30 giorni, deve predisporre eventuali esami di controllo alla ripresa delle infusioni.

8. Nel caso in cui il centro infusionale ospedaliero NON fosse in grado di garantire la somministrare della terapia in sicurezza:

Il medico del Centro di Riferimento deve provvedere ad identificare altra struttura idonea o verificare la possibilità di attivare anche temporaneamente la somministrazione domiciliare avvalendosi delle raccomandazioni a carattere eccezionale di AIFA del 30/03/2020, reperibili a questo link:

<https://www.aiaf-onlus.org/sites/default/files/content/news/2176-76-aiaf-terapia-dom.pdf>

richiedendo una risposta scritta dalla propria Amministrazione e del Centro di Coordinamento Regionale.

9. Pazienti con Malattia di Anderson-Fabry in cura con Terapia orale chaperonica:

nei casi di ospedalizzazione per infezione da COVID-19 o in quarantena domiciliare con sintomi (febbre, tosse, dispnea), si suggerisce la sospensione della terapia orale.

In tutti gli altri casi precedentemente elencati, la terapia orale può continuare senza interruzione. La distribuzione del farmaco al domicilio del paziente è attivabile qualora ritenuto opportuno, essendo disponibile un servizio specifico.

10. In tutti i pazienti nei quali non sia possibile erogare la terapia enzimatica sostitutiva:

valutare l'amenabilità della mutazione e proporre la sostituzione con la terapia chaperonica orale.

Documento Redatto in data 03/04/2020

dal Comitato Scientifico di AIAF Onlus:

Dott. Federico Pieruzzi (Coordinatore), Dott. Renzo Mignani, Prof.ssa Amelia Morrone, Prof. Giancarlo Parenti, Dott. Maurizio Pieroni, Dott.ssa Ilaria Romani, Prof. Maurizio Scarpa, Dott.ssa Ilaria Tanini