



## **Dichiarazione VASCERN HHT su COVID-19**

### **Una dichiarazione della Rete Europea di Riferimento per le Malattie Vascolari Multisistemiche Rare (VASCERN) per le persone con Teleangiectasia Emorragica Ereditaria (HHT) e i loro medici**

#### **1. Le persone con HHT dovrebbero seguire le Misure Standard di Sanità Pubblica come raccomandato nel loro specifico paese.**

1.1. Queste Misure sono dirette a ridurre la diffusione dell' infezione; le strategie differiscono leggermente tra i vari paesi.

#### **2. Le persone con HHT dovrebbero preoccuparsi per il COVID-19 non di più né di meno rispetto alla popolazione senza HHT.**

2.1. Non c'è motivo di pensare che le persone con HHT [1] abbiano un rischio più alto o più basso di infettarsi [2,3] o che abbiano maggiori complicazioni se si infettassero.

2.2. Alcune persone con HHT, come alcune persone nella popolazione generale, potrebbero tollerare meno le maggiori richieste alle quali il loro organismo sarebbe esposto da una infezione complicata; ma questo riguarderebbe solo un piccolo gruppo, non tutti i pazienti HHT.

#### **3. La presenza di AVM in persone con HHT, che hanno una tolleranza all'esercizio normale o elevata, non dovrebbe limitare l' accesso alle cure mediche rispetto alle persone della stessa età senza HHT o AVM.**

3.1. Le persone con HHT gestite in Europa hanno un'aspettativa di vita normale, [4,5] probabilmente per effetto di tassi ridotti di cancro [4,6,7] e meno attacchi di cuore [8].

3.2. Chiunque abbia una normale o elevata tolleranza all'esercizio fisico (es. capace di camminare in salita senza fermarsi) avrà una buona riserva cardiorespiratoria [9,10].

#### **4. Per coloro che sono obbligati ad autoisolarsi a causa della situazione generale:**

4.1. Se possibile, mantenere i normali regimi di trattamento farmacologico: è molto importante che gli integratori di ferro per gli stati di anemia cronica siano continuati.

4.2. Evitare la sedentarietà: si raccomanda di mantenere l'esercizio fisico come indicato per la popolazione generale [11].

#### **AUTORI:**

**Claire L. Shovlin, Carlo Sabba, Hans Jurgen Mager, Anette Kjeldsen, Ulrich Sure, Elisabetta Buscarini and Sophie Dupuis-Girod.** Centri Guida VASCERN HHT in Danimarca, Francia, Germania, Italia, Paesi Bassi e Regno Unito, per conto di VASCERN HHT.

*Durante l'attuale epidemia, i centri di riferimento potrebbero non essere in grado di eseguire le procedure diagnostiche/terapeutiche in elezione per le persone con HHT, ma continueranno ad assicurare le presentazioni urgenti o di emergenza.*

## **Lecture per approfondimento:**

[1] VASCERN HHT 2019 Orphanet Definition of HHT [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Expert=774](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=774)

### **Infection/Viral infection**

[2] VASCERN HHT Immunity-and-Inflammation-Workshop <https://vascern.eu/wp-content/uploads/2018/03/Immunity-and-Inflammation-Workshop-2017.pdf>

[3] VASCERN HHT Prophylactic antibiotics, the pulmonary capillaries, and vaccination in HHT <http://www.haematologica.org/content/104/2/e85.long/>

### **Survival/life expectancy:**

[4] Kjeldsen A, Aagaard KS, Tørring PM, Möller S, Green A. 20-year follow-up study of Danish HHT patients-survival and causes of death. Orphanet J Rare Dis. 2016 Nov 22;11(1):157 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5120428/>

[5] HHT from VASCERN HHT An Introduction to hereditary haemorrhagic telangiectasia <https://www.youtube.com/watch?v=0YiWf7Agn40&feature=youtu.be>

[6] Hosman AE, Devlin HL, Silva BM, Shovlin CL. Specific cancer rates may differ in patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia compared to controls. Orphanet J Rare Dis. 2013 Dec 20;8:195. <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-8-195>

[7] Duarte CW, Murray K, Lucas FL, Fairfield K, Miller H, Brooks P, Vary CPH. Improved survival outcomes in cancer patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev. 2014 Jan;23(1):117-125. <https://cebp.aacrjournals.org/content/23/1/117.long>

[8] Shovlin CL, Awan I, Cahilog Z, Abdulla FN, Guttmacher AE. Reported cardiac phenotypes in hereditary hemorrhagic telangiectasia. Int J Cardiol. 2016 Jul 15;215:179-85. [https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273\(16\)30679-9/fulltext](https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273(16)30679-9/fulltext)

### **Exercise, compensations and conditioning - with specific reference to normal capacity despite hypoxaemia from pulmonary AVMs**

[9] Gawecki F, Myers J, Shovlin CL. Veterans Specific Activity Questionnaire (VSAQ): a new and efficient method of assessing exercise capacity in patients with pulmonary arteriovenous malformations. BMJ Open Respir Res. 2019 Mar 1;6(1):e000351 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6424292/>

[10] The British Thoracic Society Clinical Statement on Pulmonary AVMs <https://www.brit-thoracic.org.uk/quality-improvement/clinical-statements/pavm/>

[11] Shovlin CL, Moorthy K, Lees C. Covid-19: Home based exercise activities could help during self isolation BMJ 2020 <https://blogs.bmj.com/bmj/2020/03/16/covid-19-home-based-exercise-activities-could-help-during-self-isolation/>

*Traduzione di Andrea Giacomelli dalla*

### **Dichiarazione VASCERN originale:**

<https://vascern.eu/wp-content/uploads/2020/03/VASCERN-HHT-COVID-19-STATEMENT-1.pdf>