

## Linee guida aggiornate su Coronavirus (COVID-19) per la comunità FOP

### Gennaio 2022

L'ICC fornisce questo aggiornamento alle precedenti note di Marzo 2021. Il documento si occupa di fornire informazioni aggiornate sull'infezione da COVID-19 e linee guida aggiornate sulla vaccinazione anti COVID-19 in pazienti FOP.

La pandemia da Coronavirus (COVID-19) continua a causare rischi significativi a livello mondiale – inclusa la comunità FOP – con l'emergere di nuove varianti del virus of SARS-CoV-2.

**L'ICC raccomanda che i pazienti FOP continuino a seguire strette misure precauzionali per prevenire il contagio da SARS-CoV-2, il virus che causa la malattia COVID-19.**

Le raccomandazioni alla popolazione in generale cambiano rapidamente e variano da paese a paese, basandosi sulla vaccinazione sulla disponibilità di trattamenti:

- L'ICC non dà raccomandazioni se ogni singolo paziente con FOP dovrebbe o no ricevere una vaccinazione anti SARS-CoV-2. La vaccinazione ha potenziali rischi di causare flare up, ma coloro che scelgono di vaccinarsi dovrebbero seguire le linee guida qui riportate. Si discuta col medico di fiducia se la vaccinazione è appropriata per il paziente e la sua famiglia.

- La decisione di vaccinarsi è **personale** e basata sulla valutazione di rischi e benefici, e questa dovrebbe essere discussa coi medici di fiducia. L'ICC continua a raccomandare che il vaccino anti SARS-CoV-2 sia somministrato con la modalità per la quale è stato approvato (per esempio intramuscolare, se per il vaccino è stata prevista quella).

Analizzando dati preliminari comunicati dal Dr Hsiao ([Social and Clinical Impact of COVID-19 on Patients with Fibrodysplasia Ossificans Progressiva](#), Kou S, Kile S, Kambampati SS, Brady EC, Wallace H, De Sousa CM, Cheung K, Dickey L, Wentworth KL, Hsiao E. Res Sq. 2021 Sep 16:rs.3.rs-885603).

- Tra 15 pazienti FOP che hanno ricevuto vaccinazione intramuscolare anti COVID-19, i sintomi più comuni sono stati dolore/indolenzimento nel sito dell'iniezione, stanchezza e gonfiore, cioè sintomi simili a quelli riportati nella popolazione generale. 1 dei 15 ha manifestato sintomi di flare-up, trattato con prednisone. Nessuno dei 15 ha dovuto essere ricoverato in ospedale.
- Tra 10 pazienti FOP con infezione da COVID-19, i sintomi più comuni sono stati affaticamento, perdita di gusto e olfatto e tosse, simili a quelli riportati nella popolazione generale. 2 dei 10 FOP hanno avuto flare-up e 1 è stato ricoverato in ospedale.
- L'informazione riguardante FOP e COVID-19 rimane limitata e la pubblicazione del Dr Hsiao non include tutti i pazienti FOP che sono stati vaccinati o hanno avuto l'infezione.

In certi paese i vaccini per bambini a partire da 5 anni non sono disponibili. L'ICC non dà raccomandazioni se un paziente FOP debba ricevere il vaccino, quindi nel caso di bambini l'argomento è da discutere col medico di fiducia.

L'ICC non dà **raccomandazioni a favore o contro la dose booster di richiamo (3° dose)**. Si suggerisce di consultare il medico di fiducia.

I pazienti FOP sono a rischio di complicazioni in caso di infezione COVID e dovrebbero discutere col medico di fiducia sull'uso di anticorpi monoclonali o farmaci anti virali in caso di infezione.

Gli anticorpi monoclonali sono spesso somministrati endovena e sono approvati per pazienti adulti e pediatrici (variabilità per particolari popolazioni e per ambiti di età). Gli anticorpi non sono forniti in maniera abbondante e quindi si devono considerare vari criteri come età, stato dell'infezione, rischio di complicazioni, ceppo di virus che causa l'infezione. In generale i pazienti FOP non sono da considerare immunocompromessi ma sono a rischio di complicazioni polmonari da COVID. L'eventuale intervento deve iniziare precocemente di solito entro 5-10 giorni dalla comparsa dei

sintomi.

I farmaci anti virali (come Molnupiravir or Paxlovid) sono compresse o iniezioni approvati in alcuni paesi come Stati Uniti e Inghilterra e sono usati per attenuare la gravità dell'infezione. Può esserci necessità di somministrazione entro 5 giorni dalla comparsa dei sintomi. Paxlovid or altre terapie possono essere disponibili in certe popolazioni come profilassi pre-contagio. Si discuta sull'appropriatezza dell'intervento col medico di fiducia.

Disponibilità e raccomandazioni su questi trattamenti sono soggetti a cambiare anche in relazione al paese di residenza. Si discuta sull'appropriatezza dell'intervento col medico di fiducia.

Aumentano i dati che indicano che pazienti che hanno avuto un'infezione COVID non sono ben protetti da successivi contagi. È importante continuare a osservare le precauzioni generali e i pazienti dovrebbero discutere con i loro medici se è appropriato vaccinarsi o fare il richiamo.

Il test sierologico per gli anticorpi non è da considerare una misura di protezione affidabile. Indica che un paziente è stato esposto al virus e ha avuto una risposta immunitaria ma non è chiaro come il livello di anticorpi sia correlato allo stato di protezione.

Per favore considerate l'opportunità di partecipare allo studio clinico osservazionale per pazienti che sono stati esposti o diagnosticati per COVID o che pensano di fare il vaccino. Lo studio è condotto dal Dr Edward Hsiao a UCSF. Contattabile come [edward.hsiao@ucsf.edu](mailto:edward.hsiao@ucsf.edu) se interessati a sapere di più.

**Se decidete di ricevere il vaccino anti SARS-CoV-2, l'ICC raccomanda:**

**NON SOTTOPONETEVI ALLA VACCINAZIONE DURANTE UN FLARE-UP; ATTENDETE ALMENO 2 SETTIMANE DOPO LA RISOLUZIONE DEL FLARE-UP.**

- **Discutete il vostro piano col vostro medico.** Rivedete se ci sono state allergie o precedenti reazioni di tipo anafilattico prima di sottoporvi alla vaccinazione. In base alle linee guida del CDC in USA, un paziente può ricevere il vaccino appena passate 2 settimane dopo l'infezione COVID.
- **Assumete il vaccino mediante la via di somministrazione e la dose raccomandate** (cioè **intramuscolare** per i vaccini attualmente in uso). Sicurezza ed efficacia della via sottocutanea non sono note e potrebbero causare una risposta infiammatoria inaspettata o una risposta immunitaria scarsa, quindi questa via ad oggi non è raccomandata.
- Se possibile fate l'iniezione in un **sito che ha già un'ossificazione**, perché i vaccini inducono una reazione locale con dolore e gonfiore. Per esempio se la vostra anca sinistra o spalla destra sono ossificate dovrete fare iniettare nel muscolo che è nella vicinanza dell'ossificazione eterotopica.
- I pazienti FOP dovrebbero essere **senza flare-up per almeno 2 settimane** prima di ricevere il vaccino.
- Fate iniettare il vaccino da un'infermiere/a o medico o farmacista esperto.
- Chi inietta dovrebbe sapere che i pazienti FOP possono avere un'ossificazione eterotopica nascosta e muscolo assottigliato nel sito dell'iniezione. Da evitare l'iniezione direttamente in una zona del genere.
- Prima della vaccinazione tenere a disposizione **ibuprofene o acetaminofene**. Tenere anche a disposizione un trattamento di prednisone per eventuale flare-up.
- Il prednisone e altri cortisonici potrebbero ridurre l'efficacia del vaccino, quindi consultare il medico se si è sotto trattamento cortisonico o se si è assunta di recente un'alta dose di prednisone.
- Assicuratevi che il vostro medico conosca le linee guida dell'ICC sui trattamenti, specificamente sulla gestione dei vaccini e sul trattamento dei flare-up. Fate sapere al vostro medico che

programmate la vaccinazione e quando questa è prevista.

o Il giorno dell'iniezione:

- I medici potrebbero non acconsentire di prendere ibuprofene o acetaminofene prima dell'iniezione, perché potrebbero voler osservare se ci sono sintomi di COVID.
- Dopo aver ricevuto l'iniezione può esserci un breve periodo di osservazione.
- Dopo il completamento del procedimento, prendete ibuprofene (2-3 volte/giorno) o acetaminofene (2-3 volte/giorno) seguendo le istruzioni dei farmaci, per le successive 48 ore, indipendentemente dai sintomi.
- Considerate di fare impacco locale freddo per 15-30 minuti dopo la vaccinazione.
- State a riposo e idratati.
- In caso di flare-up contattate il vostro medico. Potreste aver bisogno di un breve trattamento con prednisone, sempre considerando l'effetto immunosoppressivo dei cortisonici. Il dosaggio abituale per un flare-up è 2 mg/kg/giorno fino a 100 mg, per 4 giorni; il vostro medico può prescrivere un dosaggio iniziale più basso, in base ai sintomi.
- Anche dopo il vaccino continuate a praticare il distanziamento fisico, indossate la mascherina e lavate frequentemente le mani.

**L'ICC non può garantire che tutti questi punti siano efficaci per prevenire complicazioni. Tutti i farmaci e trattamenti comportano rischi, quindi è importante discutere la situazione specifica col medico se si decide per la vaccinazione anti COVID.**

Completate l'intero ciclo vaccinale raccomandato (cioè 2 dosi se sono previste 2 dosi).

Discutete col medico se è opportuna anche la dose di richiamo.

La gestione del COVID è in continua fase di ricerca e di cambiamento. L'ICC continuerà a fare aggiornamenti in base alle informazioni via via disponibili.

#### **Come cambia le cose lo sviluppo di un vaccino?**

- I recenti sviluppi di un vaccino per COVID-19 dà speranza a lungo termine. Tuttavia l'impatto del vaccino sulla pandemia prenderà tempo per manifestarsi. Molti tipi di vaccino sono in sperimentazione nel mondo e nuove varianti del virus emergono, il che rende mutevole la situazione.

- **I vaccini finora non sono disponibili per bambini sotto i 5 anni, né per alcuno con somministrazione sottocutanea.** Studi in proposito sono in corso e le linee guida saranno aggiornate se ci saranno dati disponibili.

- L'esatta durata dell'immunità conferita dai vaccini non è conosciuta ma non sembra essere duratura per tutta la vita. Pazienti vaccinati da più di 6 mesi dovrebbero considerare un richiamo.

- In questo momento l'ICC non raccomanda la vaccinazione per i bambini sotto i 5 anni per mancanza di dati sulla sicurezza e l'efficacia.

- In questo momento l'ICC non dà raccomandazioni a favore o contro la vaccinazione per i pazienti FOP che hanno più di 5 anni. Rischi e benefici sono da discutere col medico di fiducia.

- L'ICC raccomanda che i famigliari e i prestatori di assistenza di pazienti FOP siano vaccinati.

- Le vaccinazioni necessitano di almeno 2 settimane per essere efficaci, quindi non c'è protezione immediatamente dopo l'iniezione. Inoltre i vaccini non conferiscono immunità assoluta al virus SARS-CoV-2, e possono non essere attivi contro tutte le forme del virus. **Chiunque riceva il vaccino dovrebbe continuare con mascherine, igiene delle mani, distanziamento fisico.**

- Le informazioni evolvono rapidamente. Si discuta con i medici sui rischi e benefici.

- È importante mantenere distanziamento e indossare la mascherina al di fuori della propria casa.

- Aggiornamenti verranno dati se saranno disponibili nuove informazioni.

#### **Come nuovi trattamenti per l'infezione COVID cambieranno le cose?**

- **Ci sono anticorpi monoclonali e nuovi farmaci usati per trattare pazienti con infezione COVID.** Sono importanti e complementari al vaccino.

- I vaccini funzionano riducendo il rischio di contagio e riducendo la gravità della malattia in caso di

infezione. Lo stesso vale per anticorpi monoclonali e farmaci.

- Alcuni di questi interventi possono richiedere iniezioni intramuscolari.

- Alcuni degli interventi farmacologici possono servire a prevenire il contagio da SARS-CoV-2 (profilassi). Tuttavia al momento sembrano meno efficaci dei vaccini, hanno dati di sicurezza incerti e possono avere limitata disponibilità.

- **Trattamenti con anticorpi monoclonali e farmaci sono scarsamente disponibili.** Potrebbero non esserci nella zona di residenza o non essere disponibili per tutti. È importante discutere di questo argomento col medico di fiducia.

### **Importante! Raccomandazioni in caso di positività al virus di un paziente FOP o di un suo prestatore di assistenza**

- Informare il medico curante per coordinare l'assistenza.

- **Seguire le linee guida locali per isolamento/quarantena, loro durata e procedimenti.**

- Tutti, incluse le persone positive dovrebbero usare la mascherina sempre, per evitare la trasmissione del virus.

- **Pazienti negativi per SARS-CoV2 ma con sintomi simili dovrebbero fare test per influenza.**

- **I pazienti dovrebbero usare ibuprofene o acetaminofene, e altri farmaci appropriati, per trattare sintomi relativi alle vie aeree superiori. Si discuta col medico di questi trattamenti.**

- Pazienti con FOP sono ad alto rischio di complicazioni con l'infezione COVID e dovrebbero discutere coi medici curanti sull'eventuale beneficio di anticorpi monoclonali o farmaci anti virali in caso di infezione o di contatti a rischio.

○ Gli anticorpi monoclonali sono somministrati endovena o intramuscolo e hanno varie diverse approvazioni all'uso. Alcuni di questi anticorpi non sono efficaci contro certe varianti. L'intervento dovrebbe essere iniziato precocemente, entro 5-10 giorni dalla comparsa dei sintomi. Si contatti il medico per discutere sui benefici e sulla disponibilità di questi interventi.

○ Farmaci anti-retrovirali (come Molnupiravir) sono compresse o iniezioni approvate in certi paesi (USA, Inghilterra) e dovrebbero essere somministrati entro 5 giorni dalla comparsa dei sintomi e dal test positivo. Finora, negli USA, il Molnupiravir è approvato solo per adulti oltre i 18 anni.

○ Anche in questo caso le raccomandazioni sull'uso di questi trattamenti cambiano rapidamente anche da paese a paese. Si consultino sempre i medici curanti.