

## **Information for all patients with rare liver diseases (and, in case of children, their parents)**

Corona is not only dominating the media, Corona is increasingly in the mind of many of you worrying about vulnerability as a liver disease patient. Therefore, I would like to provide some information and guidance for the coming weeks and months.

I am writing to you not only as coordinator of the ERN RARE LIVER, but also as a specialist both in Hepatology and in infectious diseases. The scientific community knows very little about this disease; how should it with a new virus and a new disease? Nonetheless, we now have some experience on which we can base some important advice.

First and foremost:

### **Continue taking your immunosuppressive drugs in unchanged doses!**

As a liver disease patient, do not reduce your treatment and do not change the dose. Right now it is clearly much more dangerous to reduce your treatment than to continue it unchanged. A flare of autoimmune liver disease, or a rejection episode of your transplant, is much more dangerous!

Yes, there is danger, but the danger is much smaller than one would think from watching the news, and in particular, it is much smaller to you liver disease patients, and patients taking immunosuppression, than one would think. Why can I say this? Because by now we have some data, mainly from China and from Italy, but also from other places, that give us genuine encouragement and reassurance. These data suggest that:

- **The mortality rate is much lower than reported, because there are far more additional undiagnosed cases than those in the official figures,**
- **The risk that in particular, children and young adults would suffer a severe disease when infected is very low indeed, and**
- **The risk for patients receiving immunosuppression and for liver transplant recipients does not seem to be increased.**

Who is in real danger of this new virus?

- The elderly, especially elderly men
- Patients with chronic airway disease, such as asthmatics
- And probably diabetics

If you belong to one of these risk groups and/or are elderly (older than 70), then you should be extra careful, you should strictly avoid contact with anybody who has symptoms of a respiratory infection, you should reduce your direct social contact, you should avoid direct physical contact, you should wash your hands whenever you have been in public places and touched things that others have recently touched before you. And, of course, please follow the rules and recommendations in your country and region, as these may differ locally depending on the local epidemiological situation, which changes sometimes quite rapidly.

## **What do we know?**

This new virus, called SARS-CoV2, because it is a variant of the SARS virus, is new, but not entirely new. Other Corona viruses have been around us for many years, usually causing mild respiratory infections, but both SARS and the MERS virus (Middle Eastern Respiratory Syndrome virus) have caused severe outbreaks in past years. Why is there this enormous worry and activity because of the new virus? Two key reasons:

- We know very little about this new virus, as mentioned, how should we with a new virus; how should anyone?
- There is probably no immunity to this virus in the community, because it is new

It is this latter point which explains why the virus can spread around the world and it makes it so difficult to slow the spread, and probably impossible to stop the spread. Most experts now agree that the virus is here to stay, and if we manage to slow the spread, it will still remain in the community, and can come back again and again. We may be wrong, and we might achieve disappearance, as was apparently achieved with SARS, but this is unlikely. Therefore, we all, you all, need to know how to deal with this new situation.

## **How can you protect yourself?**

Indeed, it is clearly much more dangerous now to reduce your treatment, than to continue it unchanged. A flare of autoimmune liver disease, or a rejection episode of your transplant, is much more likely to result in severe disease or even death, than this new virus. So, please, please continue your drugs! Indeed, it might even be that disease course in patients on immunosuppression could be milder because of the drugs, but that at this stage is more speculation than facts, and we need to stay with the facts!! There is yet one additional point: a flare of the disease or a rejection episode in itself is an additional health risk making you more vulnerable – so please avoid this.

What else can you do to protect yourself? Many patients are asking about ways to strengthen their immune system, about vitamins, zinc, herbal drugs etc. I am afraid none of this will work. However, a healthy lifestyle is now at least as important as it is at other times: try to get some fresh air and some exercise every day – even quarantined persons can go for a walk, they just need to avoid close contact with others. Eat regularly, with the usual recommendations for a mixed and varied healthy diet – and try to not always think about this virus and this risk, but live your life, despite the many restrictions. For most of you, the risk from this virus is indeed very, very small – and most of you engage regularly in other behaviour which is much more risky.

Yours

Ansgar W. Lohse  
Coordinator of the ERN RARE LIVER

## **Información para todos los pacientes con enfermedades hepáticas raras (y, en el caso de los niños, sus padres)**

El coronavirus no solo está dominando los medios, sino que está cada vez más en la mente de muchos de ustedes preocupados por su vulnerabilidad como paciente con una enfermedad hepática. Por lo tanto, me gustaría proporcionarles información y orientación para las próximas semanas y meses.

Le escribo no solo como coordinador del ERN RARE LIVER, sino también como especialista tanto en hepatología como en enfermedades infecciosas. La comunidad científica sabe muy poco acerca de esta enfermedad; ¿Cómo debería ser con un nuevo virus y una nueva enfermedad? No obstante, ahora tenemos cierta experiencia en la que podemos basar algunos consejos importantes.

Primero y ante todo:

### **¡Continúe tomando sus medicamentos inmunosupresores sin cambiar la dosis !**

Como paciente con enfermedad hepática, no reduzca su tratamiento y no cambie la dosis. En este momento es claramente mucho más peligroso disminuir su tratamiento que continuar sin cambios. ¡Es mucho más peligroso un brote de enfermedad hepática autoinmune, o un episodio de rechazo de un trasplante de hígado!

Sí, existe un riesgo, pero éste es mucho más pequeño de lo que uno pensaría al ver las noticias, y en particular, es mucho más pequeño para los pacientes con enfermedad hepática y los pacientes que toman inmunosupresión, de lo que uno pensaría. ¿Por qué puedo decir esto? Porque ahora tenemos algunos datos, principalmente de China y de Italia, pero también de otros lugares, que nos aportan un estímulo y una tranquilidad reales. Estos datos sugieren que:

- **La tasa de mortalidad es mucho más baja que la informada, porque hay muchos más casos adicionales no diagnosticados que los de las cifras oficiales,**
- **El riesgo de que, en particular, los niños y adultos jóvenes sufran una enfermedad grave cuando están infectados es muy bajo, y**
- **El riesgo para los pacientes que reciben inmunosupresión y para los receptores de trasplante de hígado no parece aumentar.**

¿Quién está en peligro real de este nuevo virus?

- Los ancianos, especialmente los hombres mayores.
- Pacientes con enfermedad crónica de las vías respiratorias, como los asmáticos.
- Y probablemente los enfermos diabéticos

Si pertenece a uno de estos grupos de riesgo y / o es anciano (mayor de 70 años), debe tener mucho cuidado, debe evitar estrictamente el contacto con cualquier persona que tenga síntomas de una infección respiratoria, debe reducir su contacto social directo, debe evitar el contacto físico directo, debe lavarse las manos siempre que haya estado en lugares públicos y haya tocado cosas que otros hayan tocado antes que usted. Y, por supuesto, siga las reglas y recomendaciones en su país y región, ya que pueden diferir localmente dependiendo de la situación epidemiológica local, que a veces cambia con bastante rapidez.

### **¿Qué sabemos?**

Este nuevo virus, llamado SARS-CoV2, porque es una variante del virus del SARS, es nuevo, pero no completamente nuevo. Otros virus del tipo Corona han estado a nuestro alrededor durante muchos años, generalmente causando infecciones respiratorias leves, pero tanto el SARS como el virus MERS (virus del Síndrome Respiratorio de Oriente Medio) han causado brotes importantes en los últimos años. ¿Por qué existe esta enorme preocupación y actividad debido al nuevo virus? Dos razones clave:

- Sabemos muy poco acerca de este nuevo virus, como se mencionó, ¿Qué debemos hacer con un nuevo virus? ¿Lo sabe alguien?
- Probablemente no hay inmunidad a este virus en la comunidad, porque es nuevo

Es este último punto el que explica por qué el virus puede propagarse por todo el mundo y hace que sea tan difícil frenar su propagación y probablemente sea imposible detenerla. Ahora, la mayoría de los expertos están de acuerdo en que el virus está aquí para quedarse, y si logramos frenar la propagación, aún permanecerá en la comunidad y puede volver una y otra vez. Podemos estar equivocados, y podríamos lograr la desaparición, como aparentemente se logró con el SARS, pero esto es poco probable. Por lo tanto, todos, todos ustedes, necesitamos saber cómo actuar ante esta nueva situación.

### **¿Cómo puede protegerse?**

De hecho, ahora es mucho más peligroso reducir su tratamiento que continuar sin cambios. Un brote de enfermedad hepática autoinmune, o un episodio de rechazo de un trasplante, es mucho más probable que produzca una enfermedad grave o incluso la muerte, que este nuevo virus. Entonces, por favor, ¡continúe con su medicación! De hecho, incluso podría ser que el curso de la enfermedad en pacientes bajo inmunosupresión podría ser más leve debido a los medicamentos, pero eso en esta etapa es más especulación que un hecho, ¡y debemos basarnos en hechos! Todavía hay un punto adicional: un brote de la enfermedad o un episodio de rechazo en sí mismo es un riesgo adicional para la salud que lo hace más vulnerable, así que evite esto.

¿Qué más puede hacer para protegerse? Muchos pacientes preguntan sobre formas de fortalecer su sistema inmunológico, sobre vitaminas, zinc, productos de herbolario, etc. Me temo que nada de esto funcionará. Sin embargo, un estilo de vida saludable ahora es al menos tan importante como en otras ocasiones: trate de salir y tomar aire fresco y algo de ejercicio todos los días; incluso las personas en cuarentena pueden salir a caminar, solo necesitan evitar el contacto cercano con los demás. Coma regularmente, con las recomendaciones habituales

para una dieta saludable y variada, y trate de no pensar siempre en este virus y este riesgo, pero viva su vida, a pesar de las muchas restricciones. Para la mayoría de ustedes, el riesgo de este virus es de hecho muy, muy pequeño, y la mayoría de ustedes están regularmente en otra situación de mucho mayor riesgo.

Afectuosamente,

Ansgar W. Lohse  
Coordinador del ERN RARE LIVER

## **Informació per a tots els pacients amb malalties hepàtiques rares (i, en el cas dels nens, els seus pares)**

El coronavirus no només està dominant els mitjans, sinó que està cada vegada més en la ment de molts de vostès preocupats per la seva vulnerabilitat com a pacient amb una malaltia hepàtica. Per tant, m'agradaria proporcionar-los informació i orientació per a les pròximes setmanes i mesos.

Els escric no només com a coordinador de l'ERN RARE LIVER, sinó també com a especialista tant en hepatologia com en malalties infeccioses. La comunitat científica sap molt poc sobre aquesta malaltia; com hauria de ser amb un nou virus i una nova malaltia? Ara, però, tenim certa experiència en què podem basar alguns consells importants.

Primer i abans que res:

### **¡Continueu prenent els medicaments immunosupressors sense canviar la dosi!**

Com pacient amb malaltia hepàtica, no redueixi el seu tractament i no canviï la dosi. En aquest moment és clarament molt més perillós disminuir el seu tractament de continuar sense canvis. És molt més perillós un brot de malaltia hepàtica autoimmune, o un episodi de rebuig d'un trasplantament de fetge!

Sí, hi ha un risc, però aquest és molt més petit del que un pensaria al veure les notícies, i en particular, és molt més petit per als pacients amb malaltia hepàtica i els pacients que prenen immunosupressió, del que un pensaria. Per què puc dir això? Perquè ara tenim algunes dades, principalment de la Xina i d'Itàlia, però també d'altres llocs, que ens aporten un estímul i una tranquil·litat reals. Aquestes dades suggereixen que:

- **La taxa de mortalitat és molt més baixa que la informada, perquè hi ha molts més casos addicionals no diagnosticats que els de les xifres oficials,**
- **El risc que, en particular, els nens i adults joves pateixin una malaltia greu quan estan infectats és molt baix, i**
- **El risc per als pacients que reben immunosupressió i per als receptors de trasplantament de fetge no sembla augmentar.**

Qui està en perill real d'aquest nou virus?

- Els ancians, especialment els homes grans.
- Pacients amb malaltia crònica de les vies respiratòries, com els asmàtics.
- I probablement els malalts diabètics

Si pertany a un d'aquests grups de risc i / o és ancià (major de 70 anys), ha de tenir molta cura, ha d'evitar estrictament el contacte amb qualsevol persona que tingui símptomes d'una

infecció respiratòria, ha de reduir el seu contacte social directe, ha de evitar el contacte físic directe, ha de rentar-se les mans sempre que hagi estat en llocs públics i hagi tocat coses que altres hagin tocat abans que vostè. I, per descomptat, segueixi les regles i recomanacions del seu país i regió, ja que poden diferir depenent de la situació epidemiològica local, que de vegades canvia amb força rapidesa.

## **Què en sabem?**

Aquest nou virus, anomenat SARS-CoV2, perquè és una variant de virus de la SARS, és nou, però no completament nou. Altres virus del tipus Corona han estat al nostre voltant durant molts anys, generalment causant infeccions respiratòries lleus, però tant la SARS com el virus MERS (virus de la Síndrome Respiratòria de l'Orient Mitjà) han causat brots importants en els últims anys. Per què hi ha aquesta enorme preocupació i activitat a causa de el nou virus? Dues raons clau:

- Sabem molt poc sobre aquest nou virus, com es va esmentar, Què hem de fer amb un nou virus? ¿Ho sap algú?
- Probablement no hi ha immunitat a aquest virus a la comunitat, perquè és nou

És aquest últim punt el que explica per què el virus pot propagar-se per tot el món i fa que sigui tan difícil frenar la seva propagació i probablement sigui impossible aturar-la. Ara, la majoria dels experts estan d'acord que el virus està aquí per quedar-se, i si aconseguim frenar la propagació, encara romandrà en la comunitat i pot tornar una i altra vegada. Podem estar equivocats, i podríem aconseguir la desaparició, com aparentment es va aconseguir amb la SARS, però això és poc probable. Per tant, tots, tots vostès, necessitem saber com actuar davant d'aquesta nova situació.

## **Com pot protegir-se?**

De fet, ara és molt més perillós reduir el tractament que continuar sense canvis. Un brot de malaltia hepàtica autoimmune, o un episodi de rebuig d'un trasplantament, és molt més probable que produeixi una malaltia greu o fins i tot la mort, que aquest nou virus. Llavors, si us plau, continuï amb la seva medicació! De fet, fins i tot podria ser que el curs de la malaltia en pacients sota immunosupressió podria ser més lleu a causa dels medicaments, però això en aquesta etapa és més especulació que un fet, i hem de basar-nos en fets! Encara hi ha un punt addicional: un brot de la malaltia o un episodi de rebuig en si mateix és un risc addicional per a la salut que el fa més vulnerable, així que eviti això.

Què més pot fer per protegir-se? Molts pacients pregunten sobre formes d'enfortir el seu sistema immunològic, sobre vitamines, zinc, productes d'herbolari, etc. Em temo que res d'això funcionarà. No obstant això, un estil de vida saludable ara és almenys tan important com en altres ocasions: tracti de sortir i respirar aire fresc i una mica d'exercici cada dia; fins i tot les persones en quarantena poden sortir a caminar, només necessiten evitar el contacte proper amb els altres. Mengi regularment, amb les recomanacions habituals per a una dieta saludable i variada, i tracti de no pensar sempre en aquest virus i aquest risc, però visqui la seva vida, tot i les moltes restriccions. Per a la majoria de vostès, el risc d'aquest virus és de

fet molt, molt petit, i la majoria de vostès estan regularment en una altra situació de molt major risc.

Afectuosament,

Ansgar W. Lohse  
Coordinador d'ERN RARE LIVER