



## ***A LETTER TO ALPHA-1 PATIENTS FROM ALPHA-1 CANADA MEDICAL DIRECTOR, DR. KEN CHAPMAN***

### ***Coronavirus 19 – Suggestions for patients with alpha-1 antitrypsin deficiency***

During these early days of the Covid 19 crisis, I've spent much of my time on the telephone with my patients. I'm not seeing patients routinely in my office and for the most part, it's been a matter of verifying that my patients are stable, repeating their prescriptions and planning on a rescheduled appointment when the threat has passed. But much of my time has also been devoted to information sharing – about the coronavirus threat, what to do about social distancing, what to do if they fear that they have acquired the virus and how to manage underlying medical conditions. For me, that means disease-specific instructions for patients with severe asthma, severe COPD and, of course, alpha-1 antitrypsin deficiency. To share some of this more widely, I thought it might be helpful to post some of this on the Alpha-1 Canada website.

First, about the virus. It's probably best thought of as something like the worst influenza we've seen in a century or more. It's highly contagious and seems to be more lethal than any influenza we've seen. Like the flu, it poses great risk to the lives of the elderly and those with chronic disease. (But just like the flu, it can surprise us and produce critical illness in those who are relatively young). A couple of big differences is that Covid 19 is brand new and there is no immunity in the population and, as you know, there is no vaccination to reduce the risk of catching Covid 19 – not yet. When someone has this infection, there is no treatment available except supportive measures – reducing fever, maintaining hydration and if breathing is compromised, doctors may help with oxygen and even a ventilator in the ICU if things are really bad. You may have heard of research on various antiviral treatments and other drugs. At the moment, none is available and if any one of them is shown to be helpful, it's unlikely to be a magic bullet. Viral illnesses are hard to treat and responses to the best antivirals are modest. For example, common estimates suggest that Tamiflu® spares patients with the flu only a day or two of symptoms and only if administered promptly. So...the best solution is to avoid the infection in the first place.

### ***Stay at home.***

The term “social distancing” is new to most people and is undefined. I would recommend strongly that to reduce risk to yourself and to “flatten the curve” of rising coronavirus cases, you stay at home unless you are an essential worker or unless you must leave the home for essentials such as a trip to the grocery store or the pharmacy. As I’m writing this for an audience of individuals with a chronic illness, I point out that if your employer hasn’t already sent you home, you could reasonably absent yourself and seek a note from a physician to support your decision. (I expect to be writing quite a few of these). In the end, if your absence from work means that you lose pay, it may be much better to do so rather than suffering the health consequences of this novel viral illness.

Social distancing does not mean simply that you’ve avoided crowds but that you’ve reduced contact with others to a bare minimum. That is, no visits from the grandchildren and no family dinners. Friends and relatives may not understand the need for such isolation yet. You could always say that it’s “doctor’s orders” that are forcing you to be so reclusive.

### ***Hand wash***

You don’t need fancy hand sanitizer clipped to your belt. Washing your hands with soap and water is far more effective than a sanitizer. If you’ve been outside your home, please make sure you hand wash. If you have had unavoidable contact with others, hand wash. There is also a suggestion that you try to avoid touching your face that I suppose this is sensible if you can somehow suppress these unconscious gestures. Should you wear a mask? If you have access to a mask, it’s unlikely to be as protective as you’d hope. Masks probably protect others from your secretions more than they do to protect you from theirs. But of course, do your best to cough or sneeze into your elbow rather than into your hands.

### ***And if I catch this illness?***

By now, there are many news outlets and websites describing the symptoms of coronavirus. In general, these are flu-like with high fever, muscle aches and pains and a cough. (But as you’ve also read, mild infections may be asymptomatic and the illness can be spread by asymptomatic individuals). A screening test for the coronavirus can be found online:

<https://ca.thrive.health/covid19/en>

If you are concerned that you have this new illness, do **not** rush off to your physician’s office nor to the local emergency room. The recommendation is universal – please phone ahead. If you don’t have the virus, the last thing you want to do is sit in an emergency room where you might be exposed to

others who actually do have the virus. If you are infected, sitting in your family physician's waiting room is not a kindness to others who may also be waiting there for other medical reasons. At the other end of the telephone, a healthcare professional will administer questionnaire and, if it's agreed that you have a possible coronavirus infection, you are likely to be directed to a testing centre. There are a growing number of these in Ontario and I'm sure in other provinces as well. (I'm sorry to be so parochial when I'm writing for a national audience). Many of these test centres are adjacent to large hospitals. If you are directed there, you will have a swab collected from your nasal passages so that you and your physician can determine what to do next.

What happens if your test is positive? In general, if your breathing is reasonable and your case appears to be mild, you are amongst the "walking wounded" and might be sent home to convalesce. If this happens to you, make sure that your healthcare providers are aware of any underlying medical diagnoses and who is at home to help you. If they know that you suffer from, for example, emphysema, they might choose to monitor you more closely or admit you. If your breathing remains reasonable and you can ride out the storm, that's great.

#### ***And what about my alpha-1?***

As you read, those with underlying medical conditions are at greater risk of suffering complications from and perhaps losing their lives to coronavirus infection. As I write the next few lines, I have in mind my patients with alpha-1 antitrypsin deficiency who have significant emphysema or bronchiectasis. I would also be concerned about those with chronic liver disease although of course those patients won't have the same questions and concerns about respiratory medications. But I should also note that some alpha-1 antitrypsin deficiency patients have been detected by family screening and have little or no underlying illness and therefore little or no increased risk of a bad outcome from the coronavirus. As well, I've encountered many MZ carriers and have impressed upon them that their risk of underlying lung disease is not significantly increased. So, if you a carrier of alpha-1 antitrypsin deficiency, most of the following concerns will not apply directly to you as the result of your alpha-1 status.

#### ***Take your medications as prescribed***

A common question I've heard from my patients and read online is that somehow they are inhaled medications will predispose them to catching the coronavirus and should be stopped. The concern seems to be about inhaled steroids. There is no evidence that inhaled steroids increase your risk of acquiring coronavirus and if they've been prescribed as an important part of your treatment, you should not skip them. Doing so could increase your respiratory problems and pose a greater hazard to your health if you are actually exposed to coronavirus. Make sure you been in touch with a prescribing physician so that your medications are available in adequate quantities. Over the next few weeks it may

be difficult to reach your physician in a timely fashion and you don't want to be calling because your medication is running out tomorrow. By the way, your regular inhaled medication should be dispensed in adequate amounts. I see little or no need to dispense inhalers on a monthly schedule – that just makes running out and missing doses more likely. In the midst of this crisis, the additional issue is the need to avoid unnecessary trips outside the home and that includes unnecessarily frequent trips to the pharmacy.

### ***Have your action plan medications on hand***

At the end of routine visits to my office, I try to make sure that all of my patients with chronic lung conditions have an action plan. That is, they need to know how to recognize a worsening of their condition and what steps to take in response. This also includes access to action plan medications. For someone with severe asthma, this often means a prescription for prednisone. For my patients with COPD, this is often a dual prescription for antibiotic and prednisone. For someone with bronchiectasis, this may mean an antibiotic chosen as the best available for the bacteria usually found in that patient's sputum. It's not that I want to keep people away from their doctors when they're sick; I just want to make sure that treatment of any worsening is undertaken promptly. Early treatment tends to shorten the "chest cold" or what doctors call an exacerbation. I'm asked often if the prescription should be filled immediately and I always say "yes". That way, if you do feel under the weather, you won't have been forced to make the trek to the drugstore to follow through on the action plan. During the current coronavirus crisis, access to a physician and access to the drugstore may be problematic so make sure you have action plan medications. If you haven't discussed this with your doctor, please do so now.

### ***What about my infusions?***

Some of you may be receiving once per week augmentation infusions (Prolastin-C). If so, you should do your best to continue receiving these infusions regularly. The goal of augmentation infusions is to protect the lungs. This protection is especially important when you have a chest infection.

Is it safe to go to an infusion centre once per week? I can't offer a blanket answer. Many of you will be receiving your infusions in an Innomar Clinic while others may be receiving infusions in a hospital outpatient unit, often alongside chemotherapy patients. I'll assume that all of these health care facilities will have some form of screening in place; you'll want to check your specific infusion location. Are they screening visitors and staff rigorously and are they spacing appointments to create that "social distancing" we talked about? A few folks may be receiving home infusions and similar questions apply. Is the visiting nurse being screened and monitored? How will the risk of cross contamination between patients be minimized? I've found nothing on the Innomar website but an indirect communication tells me that Innomar has implemented screening at its facilities although I've not confirmed the specifics of

the screening and whether or not patient appointments allow for social distancing. There is no information about the monitoring of home infusion nurses.

I don't like writing the next part. Some patients on augmentation therapy have asked about switching to infusions every two weeks. (We use twice the usual dose under these circumstances). Their concern is about the number of excursions outside the home and the possibility of being exposed to something at a health care facility. So...my quick summary is that for many people, the infusions every two weeks are not as effective as infusions once per week. But under the circumstances, the small decrease in effectiveness may be a reasonable price to pay for reduced exposure. It's a tough individual decision but I think that means I'll be writing lots of request faxes for people who ask to reschedule their infusions along these lines. (Remember, I'll be trying to convince you to switch back to once per week after the crisis passes). If you think this might be an option for you, speak to your doctor.

I hope these thoughts are helpful. I'll try to update information as it becomes available. If you have questions, I can't promise that I'll answer them quickly (and I'll avoid specific medical advice) but pass your questions along through the website and I'll do my best.

Be safe,

**Ken Chapman**



***LETTRE AUX PATIENTS DU DR. CHAPMAN, DIRECTEUR MÉDICAL, APPHA-1 CANADA***

***Coronavirus 19 – Suggestions pour patients atteint du déficit Alpha-1 antitrypsine***

Au début de la présente crise de la Covid-19, j'ai passé beaucoup de temps au téléphone avec mes patients. Je ne vois pas mes patients de façon régulière et pour la majeure partie, je vérifie que les patients sont stables, je m'assure que leurs ordonnances sont renouvelées et je planifierai des nouveaux rendez-vous lorsque tout danger sera éliminé. Beaucoup de mon temps a également été consacré au partage d'informations : relativement au danger du coronavirus, à la distanciation sociale, que faire en cas de doute d'avoir été infecté par le virus et sur la façon de gérer les conditions médicales sous-jacentes. Ceci signifie plus spécifiquement les directives données aux patients atteints d'asthme sévère, de de MPOC grave et bien sûr les patients atteints de déficit an Alpha-1 antitrypsine. En vue de diffuser ces informations plus largement, j'ai affiché certaines de ces informations sur le site Web Alpha-1 Canada.

Au sujet du virus. La meilleure façon de l'envisager est de considérer ce virus comme la pire grippe jamais diagnostiquée au cours du dernier siècle. De la même façon que la grippe, ce virus pose des risques graves pour les aînés et les personnes souffrant de maladies chroniques. (Mais tout comme la grippe, le virus peut causer des surprises et causer des maladies graves chez les populations relativement jeunes). Quelques-unes des différences consistent en ce que la COVID-19 est un nouveau type de virus et qu'il n'existe aucune immunité au niveau des individus, non plus qu'un vaccin afin de réduire le risque de contracter le virus COVID19 – à date. Lorsqu'une personne est atteinte du virus, il n'existe aucun traitement, sauf au niveau de mesures de soutien – réduction de la fièvre, maintien du niveau d'hydratation et si des difficultés respiratoires existent, les médecins proposent de l'oxygène et même un ventilateur aux patients de l'USI, lorsque les choses se compliquent. Vous avez peut-être entendu parler de traitements antiviraux ou autres médicaments, mais pour le moment, aucun médicament n'est disponible et si l'un quelconque de ces médicaments semblent être utile, il ne pourrait s'agir que d'une solution magique. Les maladies virales sont difficiles à combattre et les réactions aux meilleurs médicaments antiviraux sont tout au plus modestes. Par exemple, il est estimé que le médicament Tamiflu® épargne tout au plus un ou deux jours de symptômes et seulement s'il est administré promptement. Il s'agit donc de prendre des précautions pour complètement éviter le virus.

### ***Demeure à domicile.***

Le terme « distanciation sociale » est nouveau et pour la plupart des gens, est peu compris. Je recommande fortement à toutes les personnes de demeurer à domicile afin de réduire les risques personnels de contracter le virus et « d'adoucir la courbure » de la montée du coronavirus, à moins de faire partie des travailleurs occupants des emplois clés ou d'avoir besoin de choses essentielles (nourriture, médicaments). Au moment d'écrire cette lettre à l'intention d'individus souffrant de maladies chroniques, je profite de l'occasion de considérer que si votre employeur ne vous a pas déjà demandé de demeurer à domicile, vous pourriez vous absenter de votre emploi et demander une note à votre médecin, qui viendrait à l'appui de votre décision. (Je m'attends à écrire plusieurs de ces notes moi-même). En fin de compte, si votre absence signifie une perte de salaire, ceci est probablement préférable que de subir les conséquences du virus sur votre santé.

La distanciation sociale ne signifie pas seulement votre isolement des foules mais également la réduction au strict minimum des contacts avec les autres personnes. C'est-à-dire, aucune visite des petits-enfants et aucun repas en famille. Les familles et les amis peuvent ne pas comprendre ce besoin d'isolement mais, vous pouvez toujours utiliser la phrase « directive de mon médecin » pour expliquer votre isolement.

### ***Lavage des mains***

Nul besoin de désinfectant pour les mains de fantaisie porté à votre ceinture. Un simple lavage des mains avec de l'eau et du savon est beaucoup plus efficace qu'un désinfectant pour les mains. Si vous vous trouvez à l'extérieur de votre domicile, assurez-vous de laver vos mains. Si vous avez eu des contacts avec d'autres individus, assurez-vous de laver vos mains. Il est également suggéré d'éviter de toucher votre visage et ceci est une sage suggestion, si vous êtes aptes à éviter ces gestes tout à fait inconscients. Devriez-vous porter un masque ? Il est fort probable qu'un masque ne sera pas aussi utile et protecteur que vous le désirez. Les masques servent à protéger les autres personnes de vos sécrétions plutôt que de vous protéger des leurs. Il faut bien sûr faire de votre mieux et tousser ou éternuer dans votre manche plutôt que dans vos mains.

### ***Que faire si je suis atteint de ce virus ?***

Il se trouve maintenant plusieurs médias et sites Web qui décrivent les symptômes de la COVID-19. En général, il s'agit de fièvre, de douleurs musculaires et d'une toux. (Il peut également s'agir d'une infection asymptomatique qui peut être transmise par un individu asymptomatique). Un test de dépistage est disponible en ligne à :

<https://ca.thrive.health/covid19/en>

Si vous êtes inquiets et croyez être atteint du virus, ne vous précitez pas au bureau de votre médecin ou à l'urgence. La recommandation est universelle – appelez à l'avance. Si vous n'êtes pas atteint du virus, la dernière chose à faire est de vous rendre à l'urgence où vous pourriez être exposé à des gens qui sont réellement atteints du virus. Si vous êtes atteint du virus, le fait de vous retrouver dans la salle d'attente de votre médecin n'aidera en rien les autres personnes qui s'y retrouvent pour des raisons différentes. À la fin de la conversation téléphonique, un professionnel de la santé administre un questionnaire et, s'il est convenu que vous pourriez être atteint du virus, vous serez alors dirigé vers un centre d'évaluation et de dépistage. Il se trouve un nombre croissant de ces centres à l'échelle de l'Ontario et dans les autres provinces. (Je suis désolé de sembler prêcher pour la paroisse). Plusieurs de ces centres sont adjacents aux hôpitaux. Si vous êtes dirigé vers un de ces centres, ils prendront des échantillons de vos conduits nasaux afin que votre médecin puisse déterminer les procédures à suivre.

Que se passe-t-il si le test est positif ? De façon générale, lorsque votre respiration est raisonnable et que votre cas semble bénin, vous vous retrouvez parmi les « blessés ambulants » et vous serez probablement acheminé vers la maison, aux fins de convalescence. Si ceci se produit, vous assurer que votre prestataire de soins de santé est au courant de vos diagnostics médicaux sous-jacents et que quelqu'un est à domicile qui peut vous venir en aide. Si les prestataires de soins de santé sont mis au courant du fait que vous souffrez d'emphysème par exemple, ils peuvent décider de vous suivre de plus près ou de vous envoyer à l'hôpital. Si votre respiration demeure raisonnable et que vous êtes aptes à surmonter la crise, alors tout est pour le mieux.

### ***Qu'en-est-t-il de mon déficit en Alpha-1 ?***

Les personnes atteintes de problèmes médicaux sous-jacents risquent davantage de souffrir de complications provenant d'une infection par coronavirus, voire même en mourir et alors que j'écris les lignes suivantes, je songe particulièrement à mes patients qui souffrent du déficit Alpha-1 antitrypsine



qui sont atteints d'emphysème ou de bronchiectasie. Je me préoccupe également de ceux et celles qui souffrent de maladies chroniques du foie, bien que ces patients n'auraient assurément pas les mêmes questions et les mêmes inquiétudes que les patients souffrant de maladies respiratoires. Mais, je dois également souligner que les patients atteints de déficit en Alpha-1 antitrypsine ont été détectés par l'entremise de dépistage des autres membres de la famille et ne souffrent d'aucune maladie sous-jacente et, ne sont donc pas à risque accru de contracter le virus. Qui plus est, j'ai rencontré plusieurs porteurs de gènes anormaux et je leur ai fait comprendre que leurs risques de maladies pulmonaires sous-jacentes n'étaient pas anormalement accrus. Alors, il s'ensuit que les porteurs de déficit en Alpha-1 antitrypsine ne seront pas directement affectés par les inquiétudes suivantes, du fait de leur statut médical.

### ***Prendre les médicaments tels que prescrits***

Une question fréquente provenant de mes patients et souvent retrouvée en ligne concerne le fait que possiblement les médicaments inhalés peuvent prédisposer les patients à des infections telles la COVID-19 et qu'ils devraient cesser de prendre ces médicaments. L'inquiétude porte principalement sur les stéroïdes inhalés. Il n'existe aucune preuve suggérant un risque accru de contracter le coronavirus du fait de l'inhalation de stéroïdes et il s'ensuit que lorsque les stéroïdes sont prescrits pour des problèmes respiratoires à titre de traitement, ils doivent être pris. Le fait de ne pas prendre ces médicaments peut aggraver les maladies respiratoires et constitue un plus grand danger pour la santé que le risque d'exposition au coronavirus. Veuillez vous assurer de garder un contact avec le médecin prescripteur afin d'assurer que vos médicaments sont disponibles en quantité suffisante. Il peut s'avérer difficile, au cours des prochaines semaines, de communiquer avec votre médecin de façon opportune et de tenter de renouveler des médicaments. En plus, les inhalateurs devraient être préparés en quantité suffisante. Je ne vois pas bien le besoin de les distribuer sur une base mensuelle car ceci rend la possibilité d'en manquer encore plus probable. Durant la présente crise, un problème supplémentaire est la nécessité d'éviter des sorties à l'extérieur du domicile inutiles, y compris des allées et venues fréquentes à la pharmacie.

### ***Ayez vos médicaments de plan d'action en main***

À la fin des visites de routines à mon bureau, je tente de m'assurer que tous mes patients souffrant d'affections pulmonaires chroniques ont un plan d'action en place. C'est-à-dire que les patients doivent apprendre à reconnaître une détérioration de leur condition et quelles étapes doivent alors être mises en œuvre. Ceci comprend l'accès aux médicaments du plan d'action. Pour les personnes atteintes d'asthme grave, ceci signifie souvent une prescription pour de la prednisone. Pour

les patients souffrant de MPOC, ceci signifie une double prescription d'antibiotiques et de prednisone. Pour les personnes souffrant de bronchectasie, ceci signifie un antibiotique des plus efficace pour combattre la bactérie retrouvée dans les expectorations du patient. Je ne désire nullement empêcher les patients de voir leurs médecins lorsqu'ils/elles sont malades ; je désire simplement m'assurer que le traitement de toute aggravation de condition est entrepris de façon rapide. Un traitement précoce aide à raccourcir la durée d'un rhume de poitrine ou de ce que les médecins appellent communément une exacerbation. On me demande souvent si l'ordonnance devrait être immédiatement remplie et je réponds toujours « oui ». De cette façon, lorsque le patient ne se sent pas bien, nulle obligation de se rendre à la pharmacie afin de mettre en œuvre le plan d'action. Durant la présente crise du coronavirus, les communications avec les médecins et les pharmacies peuvent être problématiques alors, il faut s'assurer d'avoir les médicaments du plan d'action à portée de la main. Veuillez discuter de cet aspect avec votre médecin si ce n'est pas déjà fait.

### ***Qu'en-est-il de mes perfusions ?***

Certains des patients reçoivent des perfusions hebdomadaires de Prolastin-C. Si ceci est le cas, faire de votre mieux pour continuer à recevoir ces perfusions de façon régulière. Le but du traitement d'augmentation est de protéger les poumons. Cette protection est spécifiquement essentielle lorsque le patient souffre d'une infection respiratoire.

Est-il sécuritaire de se rendre au centre de perfusions une fois par semaine ? Malheureusement je ne peux offrir de réponse claire. Plusieurs d'entre vous recevez vos perfusions dans une Clinique Innomar alors que d'autres patients reçoivent leurs perfusions dans une clinique de consultation externe dans un hôpital, souvent en même temps que les clients qui reçoivent des traitements de chimiothérapie. Je dois présumer que la plupart de ces établissements de soins auront certaines formes de dépistage en place et vous devriez vous renseigner en ce qui concerne votre location. Existe-t-il des méthodes de dépistage pour les visiteurs et pour les employés ; ces établissements exercent-ils des méthodes de distanciation sociale ? Certaines personnes peuvent recevoir leurs perfusions à domicile mais, les mêmes questions se posent. L'infirmière visiteuse est-elle examinée et suivie ? De quelle façon les risques de contamination croisée sont-ils minimisés ? Je ne retrouve aucune information sur le site Web d'Innomar par contre, certaines communications indirectes m'informent qu'Innomar a mis en œuvre un système de dépistage à ses installations mais, je n'ai pas confirmé si ces installations ont des systèmes de dépistage spécifiques ou s'ils ont mis en œuvre des mesures de distanciation sociale. Je ne retrouve également aucune information concernant la surveillance du personnel infirmier visiteur relativement aux perfusions à domicile.

Je ne prends aucun plaisir à écrire les propos suivants. Certains patients en traitement d'augmentation ont demandé de changer l'horaire de leurs perfusions d'une semaine à deux semaines. (Nous utilisons alors des doses doubles). Leurs inquiétudes concernent principalement le nombre de va et vient à l'extérieur du domicile et la possibilité d'être exposé à une quelconque maladie dans les établissements de santé. Mon opinion est que les perfusions ne sont pas aussi efficaces aux deux semaines (pour beaucoup de personnes) que les perfusions hebdomadaires. Mais, dans les circonstances présentes, la diminution légère en efficacité peut constituer une meilleure alternative comparativement aux risques accrus d'exposition. Il s'agit d'une décision personnelle difficile mais je pense que ceci signifie que j'aurai à écrire beaucoup de demandes par télécopieur pour ceux et celles qui désirent reporter leur rendez-vous pour leurs perfusions, dans cet état d'esprit. Si vous pensez que ceci peut constituer une bonne option pour vous, veuillez en discuter avec votre médecin.

J'espère que ces réflexions sont utiles. Je tenterai de mettre à jour toute nouvelle information. Je ne puis garantir la rapidité de mes réponses et je m'abstiendrai de tout conseil médical spécifique mais je ferai parvenir vos questions au site Web et ferai de mon mieux.

Bonne santé,

**Ken Chapman**