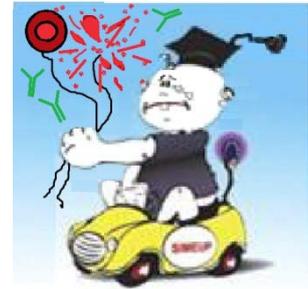


Mi può capitare



Pubblicate le linee guida dell'AIEOP per l'anemia emolitica autoimmune



Sono state pubblicate sul sito dell'AIEOP le raccomandazioni per la gestione dell'Anemia Emolitica Autoimmune (AEA) del Gruppo di Lavoro Patologia del Globulo Rosso (coordinato da Silverio Perrotta e Giovanna Russo), coordinate da Saverio Ladogana (*Ospedale "Casa Sollievo della Sofferenza" , IRCCS, San Giovanni Rotondo*),.

L'AEA è rara in età pediatrica, ma che manifestarsi con una anemia estremamente grave e significativi problemi di gestione già all'arrivo in Pronto Soccorso.

Le principali raccomandazioni per il trattamento di emergenza possono essere così sintetizzate:

1. Trasfondere solo se assolutamente indispensabile
2. Trasfondere con la minima quantità possibile di emazie (3-5 ml/kg) lentamente e sotto stretta sorveglianza
3. Terapia di prima scelta per le AEA ad anticorpi caldi è il prednisone per os 1-2 mg/kg/die in 2-3 dosi)
4. Nei casi più gravi possono essere prese in considerazione le IGIV
5. 5) Nei rari casi di AEA ad anticorpi freddi che necessitano di trattamento terapia di prima scelta è il Rituximab

Trasfusioni

I pazienti affetti da AEA possono presentare un'anemia di gravità tale da rendere assolutamente necessario il ricorso alla trasfusione di concentrati eritrocitari; tuttavia è spesso difficile reperire sangue compatibile per la presenza degli autoanticorpi eritrocitari, che possono esacerbare l'emolisi o indurre una alloimmunizzazione in soggetti non precedentemente stimolati.



Pertanto:

- La trasfusione di emazie nel paziente affetto da anemia emolitica autoimmune **non deve essere effettuata se non in presenza di compromissione dei parametri vitali**

- Nel caso in cui si decida di trasfondere, **deve essere assolutamente evitato il carico trasfusionale**: piccoli volumi (3-5 ml/Kg) sono sufficienti per alleviare la sintomatologia clinica e le possibili complicanze
- In considerazione delle difficoltà interpretative dei test pre-trasfusionali si raccomanda di inviare tempestivamente alla struttura trasfusionale i campioni di sangue del paziente (*per una corretta attribuzione del fenotipo eritrocitario ed evidenziazione di eventuali alloanticorpi mascherati da autoanticorpi*)
- Per migliorare l'efficacia terapeutica della trasfusione e prevenire l'alloimmunizzazione eritrocitaria si suggerisce di effettuare una tipizzazione eritrocitaria estesa comprendente almeno gli antigeni: C, c, D, E, e, K, Jka, Jkb, Fya, Fyb, S, s, preferibilmente con metodica molecolare. La tipizzazione eritrocitaria estesa consente di effettuare un "perfect match".
- I concentrati eritrocitari impiegati per la trasfusione devono essere leucodepleti, preferibilmente pre-storage.
- L'infusione di concentrati eritrocitari deve essere effettuata lentamente e sotto stretta vigilanza e comunque entro l'intervallo massimo consentito di 4 ore

Terapia medica

La corretta classificazione dell'anemia emolitica:

- 1) In base alla patogenesi
 - a. primitiva o secondaria,
- 2) Sulla base delle proprietà termiche dell'anticorpo che causa l'emolisi:
 - a. ad anticorpi caldi (in genere IgG)
 - b. ad anticorpi freddi (in genere IgM)
 - c. miste

è fondamentale per orientare la terapia iniziale.

AEA ad anticorpi freddi

- 1) Il trattamento di queste forme, che generalmente sono secondarie, per lo più associate ad infezioni batteriche o virali, e sono autolimitanti, si basa sul **controllo della malattia di base**.
- 2) La terapia farmacologica è indicata nelle rare forme primitive, trasfusione-dipendenti
- 3) Il rituximab è la prima scelta terapeutica nella AEA primitiva da anticorpi freddi
- 4) I corticosteroidi non sono raccomandati (*provvedimento di appropriatezza incerta*)

AEA ad anticorpi caldi

- 1) I corticosteroidi costituiscono la prima scelta terapeutica in tutti i casi di AEA di tipo caldo.
- 2) La terapia steroidea va iniziata il più presto possibile

- 3) Il trattamento iniziale prevede l'uso del prednisone per os alla dose di 1-2 mg/kg/die, suddiviso in 2-3 somministrazioni giornaliere
- 4) Nei casi di scarsa compliance alla somministrazione orale, si può utilizzare il metil-prednisolone e.v. (0.8-1.6 mg/kg/die mPDN) suddiviso in 2-3 somministrazioni giornaliere
(*equivalenza mPDN ev = dosaggio PDN os X 0.8*)
- 5) Nei casi gravi può essere indicata una terapia d'attacco per le prime 24-72 ore, fino a stabilizzazione del paziente, con metil-prednisolone e.v. alla dose di 1-2 mg/kg ogni 6-8 ore
- 6) L'uso degli steroidi ad alte dosi non è raccomandato
- 7) Le IVIG possono essere prese in considerazione come terapia aggiuntiva alla terapia steroidea, nei casi più gravi
- 8) La durata della terapia d'attacco (*PDN per os oppure m-PDN ev + PDN per os*) è minimo 4 settimane nelle forme responsive
- 9) Se a 3 settimane non si è verificata alcuna risposta terapeutica occorre riconsiderare una diagnosi differenziale e il paziente va avviato ad una terapia di seconda linea



Resta incerto se gli steroidi vadano utilizzati in tutti i casi in cui viene posta la diagnosi di AEA oppure se il trattamento possa essere omesso nei casi più lievi (Hb stabilmente tra 9 e 12 g/dl), soprattutto se l'anamnesi è positiva per recenti episodi infettivi.

Per un maggior approfondimento di queste raccomandazioni e per gli altri aspetti dell'anemia emolitica autoimmune, si rimanda al sito dell'AIEOP:

http://www.aieop.org/files/files_htmlarea/pubblicazioni_tiziana/Linee_guida/Raccomandazioni%20Anemia%20emolitica%20autoimmune%202013.pdf