

7[^]

Conferenza Nazionale dei Servizi Trasfusionali

Vicenza | 24-26 maggio 2023



ABS011: ALLOIMMUNIZZAZIONE IN PAZIENTI EMOGLOBINOPATICI TRASFUSIONE DIPENDENTI VALUTAZIONE SU 2.574 PAZIENTI SEGUITI IN SICILIA, SARDEGNA E MALTA

Giovanni Garozzo¹, Renato Messina¹, Pietro Manca², Alex Aquilina³

¹Delegazione SIMTI Sicilia, ²Delegazione SIMTI Sardegna, ³Centro Nazionale Sangue Malta

Il sottoscritto, in qualità di Presentatore del poster:

**ABS 011: ALLOIMMUNIZZAZIONE IN PAZIENTI EMOGLOBINOPATICI
TRASFUSIONE DIPENDENTI VALUTAZIONE SU 2.574 PAZIENTI
SEGUITI IN SICILIA, SARDEGNA E MALTA**

dichiara che

nell'esercizio della Sua funzione e per l'evento in oggetto, NON È in alcun modo portatore di interessi commerciali propri o di terzi; e che gli eventuali rapporti avuti negli ultimi due anni con soggetti portatori di interessi commerciali non sono tali da permettere a tali soggetti di influenzare le sue funzioni al fine di trarne vantaggio.

A handwritten signature in black ink, appearing to be 'Alipapa', written in a cursive style.

PREMESSA. Talassemia Major (TM), Talassemia Intermedia (TI), Drepanocitosi (D) e Talasso-Drepanocitosi (TD), sono le più frequenti anemie ereditarie trattate con la trasfusione di sangue praticata sia in forma cronica che in maniera saltuaria. In Italia storicamente la maggiore presenza di queste sindromi si ha in Sicilia e Sardegna; le delegazioni SIMTI di queste due regioni hanno effettuato uno studio retrospettivo su tali pazienti (paz) afferenti ai vari Servizi Trasfusionali (ST) per valutare la presenza o meno di allo-anticorpi; in tale survey è stata anche coinvolto il Centro Nazionale Sangue di Malta (CNSM).

MATERIALI E METODI. Ad aprile 2022 un questionario è stato inviato a tutti i 31 ST di Sicilia, ai 6 ST della Sardegna e al CNSM per un totale di 38 ST; 26/38 di questi ST svolgono o semplice attività di supporto trasfusionale o completa attività di gestione dei paz.

RISULTATI. Sono stati rilevati i dati relativi a 2.574 paz: 68.6% TM, 15.4% TI, 10.3% TD, 4.1% D e 1.6% con Altre Emoglobinopatie

Hb-patia	SICILIA (%)	SARDEGNA (%)	MALTA (%)	Totale (%)
TM	955 (54,1)	784 (44,4)	26 (1,5)	1765 (68.6)
TI	372 (93,0)	25 (6,3)	3 (0,8)	400 (15.4)
TD	263 (98,9)	3 (1,1)	0 (0,0)	266 (10.3)
D	93 (91,2)	5 (4,9)	4 (3,9)	102 (4.1)
AEA	26 (63,4)	15 (36,6)	0 (0,0)	41 (1.6)
Totale	1709 (66,7)	832 (32,0)	33 (1,3)	2574 (100)

Nel gruppo "Altre Emoglobinopatie/Anemie" sono ricompresi: 12 pazienti con malattia da HbH, 1 paziente con anemia di Fanconi, 6 pazienti con anemia di Blackfan-Diamond, 1 paziente con metaemoglobinopatia alfa talassemia, 1 paziente con emoglobina di Nantes, 2 pazienti con deficit di piruvato chinasi, 14 pazienti con emoglobina di Shepherd's-Bush, 1 paziente con HbS/Hb Lepore, 1 paziente con Hb Lepore-Boston, 2 pazienti con sferocitosi

RISULTATI. I 26 centri seguono mediamente 99 paz ciascuno, ma con una grossa disomogeneità: min 2 max 571 paz con il 50% dei centri che ne seguono meno di 50

NUMERO PAZIENTI SEGUITI	NUMERO ST (%)
1-10	5 (19,2)
11-50	8 (30,8)
51-75	2 (7,7)
76-100	2 (7,7)
101-125	3 (11,5)
126-150	0 (0,0)
151-175	1 (3,8)
176-200	2 (7,7)
201-225	0 (0,0)
226-250	1 (3,8)
251-275	1 (3,8)
>300	1 (3,8)
TOTALE	26 (100,0)

RISULTATI. Le Unità di Globuli Rossi (UGR) trasfuse sono, per l'anno 2021, 76.974 pari al 24.5% di tutte le UGR trasfuse al totale complessivo dei paz seguiti, ogni paz emoglobinopatico ha ricevuto una media di 31.7 UGR/anno.

	SICILIA (%)	SARDEGNA (%)	MALTA (%)	Totale
Unità emazie trasfuse per tutti i pazienti	196.588*(62,5)	101.913* (32,4)	15.832*(5,0)	314.333
Unità emazie trasfuse solo per pazienti emoglobinopatici	44.246 (57,5)	32.040 (41,6)	688 (0,9)	76.974
Unità emazie trasfuse per pazienti emoglobinopatici rispetto al totale delle emazie trasfuse (%)	22,5	31,4	4,3	24,5
Unità trasfuse per paziente, media	25,9	39,1	30,0	31,7

*Unità di emazie trasfuse per tutti i pazienti nel 2021 (*dati CNS), unità di emazie trasfuse solo per i pazienti emoglobinopatici*

RISULTATI. I pazienti su cui sono stati riscontrati allo-anticorpi sono 337 (13.1%) con maggiore presenza nei soggetti con D (20.6%); l'età media è di 43.1+/-13.4 anni, il 47.3% sono maschi

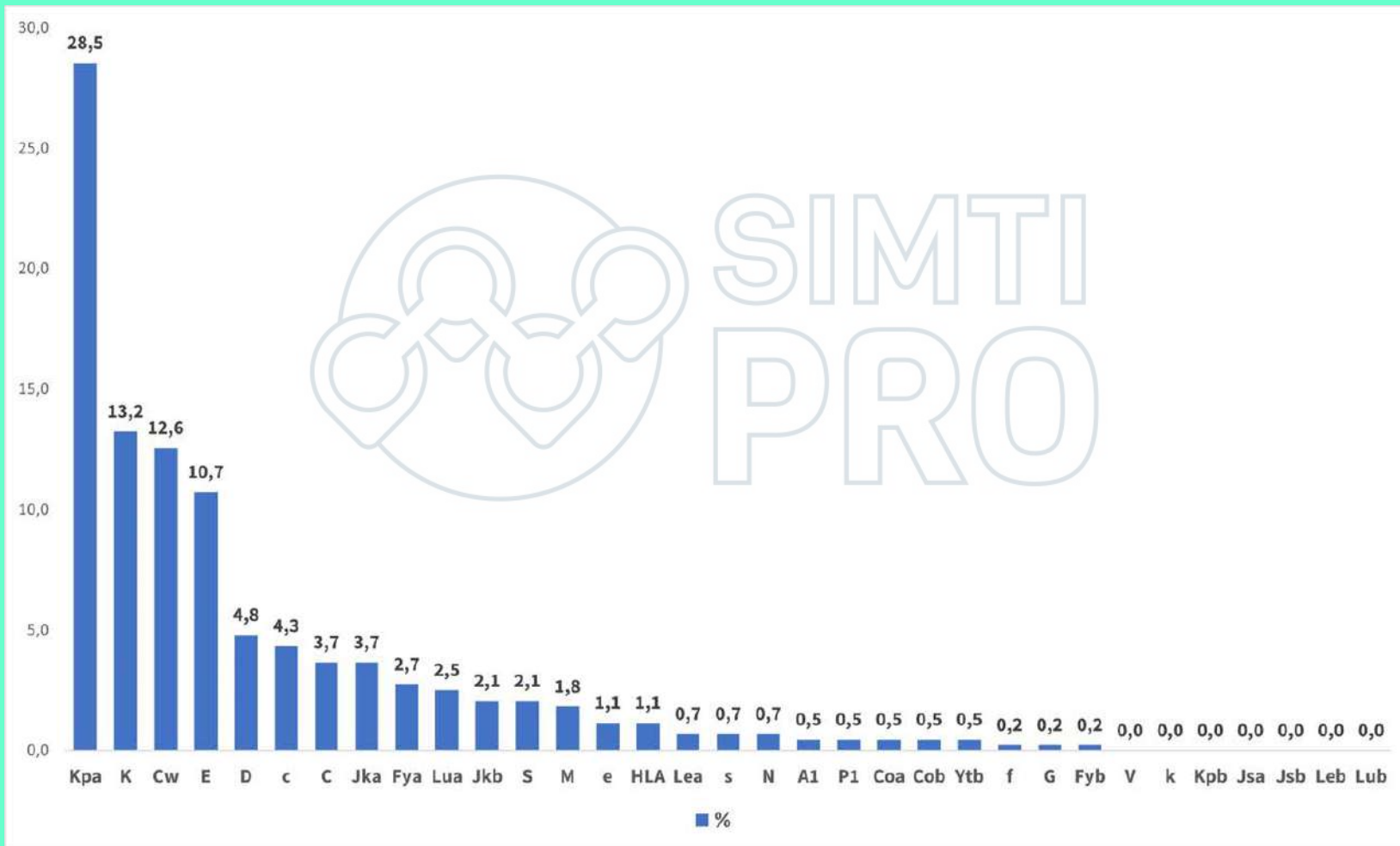
Tipologia Hb-patia	SICILIA (%)		SARDEGNA (%)		MALTA (%)		TOTALE (%)	
	Totale	Pazienti che presentano anticorpi	Totale	Pazienti che presentano anticorpi	Totale	Pazienti che presentano anticorpi	Totale	Pazienti che presentano anticorpi
TM	955 (55.8)	98 (10,3)	784 (95.6)	124 (15,8)	26 (78.8)	4 (15,4)	1765 (68.6)	226 (12,8)
TI	372 (21.7)	38 (10,2)	25 (3.0)	4 (16,0)	3 (9.1)	0 (0,0)	400 (15.5)	42 (10,5)
TD	263 (15.4)	41 (15,6)	3 (0.4)	0 (0,0)	0 (0.0)	0 (0,0)	266 (10.3)	41 (15,4)
D	93 (5.4)	18 (19,4)	5 (0.6)	2 (40,0)	4 (12.1)	1 (25,0)	102 (4.0)	21 (20,6)
AEA	26 (1.5)	4 (9,8)	15 (1.8)	2 (13,3)	0 (0.0)	0 (0,0)	41 (1.6)	6 (14,6)
Totale	1710 (100)	199 (11,6)	820 (100)	132 (16,1)	33 (100)	5 (15,2)	2574 (100)	336 (13,1)

Tipologia Hb-patia	N. pazienti	M (%)	F (%)	Età media +/- ds	Min/Max
TM	226	111 (49,1)	115 (50,9)	40,7 +/- 12,9	4/60
TI	42	18 (42,8)	24 (57,1)	50,8 +/- 10,2	30/75
TD	41	19 (46,3)	22 (53,6)	47,2 +/- 11,8	20/64
D	21	9 (42,8)	12 (57,1)	43,1 +/- 17,7	4/72
AEA	6	2 (33,3)	4 (66,7)	50,5 +/- 20,3	20/74
TOTALE	336	159 (47,3)	177 (52,7)	43,1 +/- 13,4	4/74

Identificazione anticorpi	TM (%)	TI (%)	TD (%)	D (%)	AEA (%)	Totale
A1	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (1,5)	1 (2,6)	0 (0,0)	2 (0,5)
D	16 (6,0)	2 (3,4)	2 (3,1)	2 (5,7)	0 (0,0)	21 (5,0)
C	10 (3,7)	4 (6,8)	2 (3,1)	1 (2,6)	0 (0,0)	16 (3,7)
E	24 (9,0)	7 (11,9)	9 (13,8)	7 (18,4)	0 (0,0)	47 (10,7)
c	5 (1,9)	5 (8,5)	4 (6,2)	4 (10,5)	1 (11,1)	19 (4,3)
e	1 (0,4)	3 (5,1)	1 (1,5)	0 (0,0)	0 (0,0)	5 (1,1)
Cw	36 (13,4)	5 (8,5)	8 (12,3)	4 (10,5)	2 (22,2)	55 (12,5)
f	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (2,6)	0 (0,0)	1 (0,2)
G	1 (0,4)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (0,2)
K	40 (14,9)	8 (13,6)	8 (12,3)	2 (5,3)	0 (0,0)	58 (13,2)
Kpa	98 (36,6)	9 (15,3)	12 (18,5)	5 (13,2)	1 (11,1)	125 (28,5)
Fya	6 (2,2)	1 (1,7)	2 (3,1)	2 (5,3)	1 (11,1)	12 (2,7)
Fyb	1 (0,4)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (0,2)
Jka	11 (4,1)	2 (3,4)	1 (1,5)	0 (0,0)	2 (22,2)	16 (3,7)
Jkb	4 (1,5)	0 (0,0)	3 (4,6)	2 (5,3)	0 (0,0)	9 (2,1)
Lea	2 (0,7)	1 (1,7)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	3 (0,7)
S	3 (1,1)	1 (1,7)	4 (6,2)	1 (2,6)	0 (0,0)	9 (2,1)
s	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (2,6)	2 (22,2)	3 (0,7)
M	1 (0,4)	2 (3,4)	3 (4,6)	2 (5,3)	0 (0,0)	8 (1,8)
N	0 (0,0)	3 (5,1)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	3 (0,7)
P1	1 (0,4)	0 (0,0)	1 (1,5)	0 (0,0)	0 (0,0)	2 (0,5)
Lua	3 (1,1)	5 (8,5)	2 (3,1)	1 (2,6)	0 (0,0)	11 (2,5)
Coa	1 (0,4)	0 (0,0)	1 (1,5)	0 (0,0)	0 (0,0)	2 (0,5)
Cob	1 (0,4)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (2,6)	0 (0,0)	2 (0,5)
Ytb	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (1,5)	1 (2,6)	0 (0,0)	2 (0,5)
HLA	4 (1,5)	1 (1,7)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	5 (1,1)
Totale (%)	267 (100,0)	59 (100,0)	65 (100,0)	38 (100)	9 (100)	438 (100,0)

Sui 485 anticorpi riscontrati ne sono risultati identificabili 438 (90.3%)

RISULTATI. Gli allo-anticorpi più frequenti sono quelli relativi al sistema Kell (41.7% del totale) con una predominanza di anticorpi anti Kpa (28.5%) e anti Kell (13.2%); a seguire gli anticorpi diretti contro il sistema Rh (37.9% del totale) con anticorpi anti Cw (12.5%) e anti E (10.7%)



RISULTATI. Il 29.7% dei pazienti presenta più di 1 allo-anticorpo, 13/337 pazienti (3.8%) hanno sviluppato tra 4 e 6 allo-anticorpi.

N. anticorpi	TIPOLOGIA EMOGLOBINOPATIA					N. pazienti su cui sono stati rilevati (%)
	TM	TI	TD	D	AEA	
1	150	24	21	10	3	208 (70,3)
2	33	9	8	4	1	55 (18,6)
3	14	3	1	2	0	20 (6,8)
4	2	2	2	2	1	9 (3,0)
5	0	0	1	0	0	1 (0,3)
6	0	0	2	1	0	3 (1,0)

CONCLUSIONI

- i pazienti emoglobinopatici risultano dispersi in un grande numero di Centri con probabile difficoltà ad effettuare i controlli relative alle complicanze insite nella patologia;
- completare il registro nazionale dei pazienti emoglobinopatici;
- costruire una rete nazionale di Centri che prendano in carico *in toto* il paziente emoglobinopatico: dalla terapia di supporto ai controlli, alle terapie per le complicanze, al supporto psicologico;
- istituire un registro dei pazienti allo-immunizzati, in considerazione del fenomeno della evanescenza anticorpale e del possibile trasferimento da parte dei pazienti da un Centro all'altro; o, in sub-ordine:
- fornire ai pazienti un documento attestante la presenza di allo-anticorpi;
- incrementare l'arruolamento di donatori di etnie diverse in considerazione della sempre maggiore presenza di soggetti provenienti da nazioni con emoglobinopatie endemiche.

Salvatore Platania	SIMT ASP 3, Caltagirone, Paternò
Filippo Buscemi, Gaetano Amodeo	SIMT ASP 1, Agrigento
Roberto Lisi	UOD Talassemia, ARNAS Garibaldi, Catania
Sebastiano Costanzo	SIMT AOU Policlinico "G. Rodolico-San Marco", Catania
Noemi Agosto	SIMT AOR Villa Sofia-V. Cervello, Palermo
Nunzio Marletta	SIMT ASP 2, Caltanissetta, Gela
Francesco Bennardello	SIMT ASP 7, Ragusa
Vincenzo Spadola	UOD Talassemia, ASP 7, Ragusa
Graziella Vaccaro	SIMT ASP 9, Marsala
Teresa Barone	SIMT ASP 6, Cefalù
Francesco Spedale, Vincenzo Barbera	SIMT ASP 4, Enna, Piazza Armerina
Eugenia Quartarone, Annamaria Petrunaro, Paolo Sciarrone	SIMT AOU "G. Martino", Messina
Dario Genovese	SIMT ASP 8, Siracusa-Lentini
Antonio Ferrante	SIMT ARNAS Civico-Di Cristina-Benfratelli, Palermo
Gaetano Crisà	SIMT ASP 5, Patti
Maria Concetta Santoro	SIMT ASP 5, Taormina
Pasquale Gallerano	SIMT ASP 1, Sciacca
Sergio Bartoletti	SIMT ASSL Sassari-Ozieri
Angelo Zuccarelli	SIMT ASSL Sulcis
Angela Marras	SIMT AO Brotzu, Cagliari
Isabella Atzeni	SIMT ASSL Sanluri
Marco Cocco	SIMT ASSL Olbia
Mauro Murgia	SIMT ASSL Oristano
Pierpaolo Bitti	SIMT ASSL Nuoro
Monique Debattista	National Blood Center, Malta