

7[^]

Conferenza Nazionale dei Servizi Trasfusionali

Vicenza | 24-26 maggio 2023



Paziente talassemica con emogruppo raro e miscela di allo-anticorpi: strategia alternativa alla terapia emotrasfusionale

Francesca Polese

Servizio di Medicina Trasfusionale, ULSS 3 Serenissima, Venezia-Mestre

La sottoscritta, in qualità di Presentatrice
dichiara che

nell'esercizio della Sua funzione e per l'evento in oggetto, NON È in alcun modo portatrice 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.



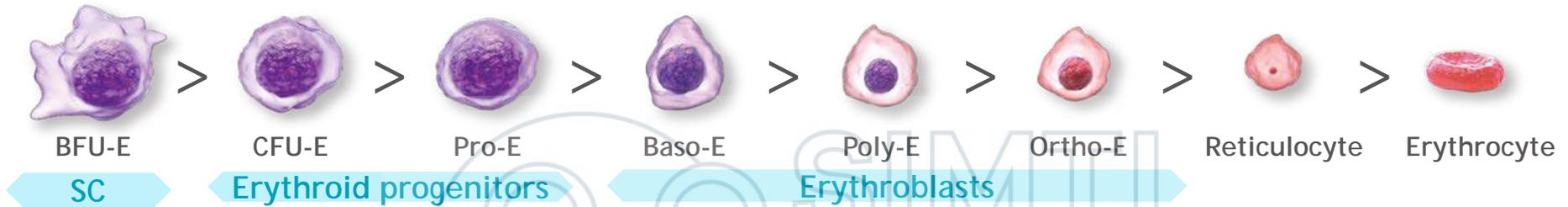
CASE REPORT

- Paziente F di 77 anni con **Talassemia Intermedia**, occasionale terapia trasfusionale fino a Febbraio 2020
- **Sintomatica con Hb < 9.5 g/dL**: diminuzione delle performance fisiche/iniziale compromissione delle attività quotidiane
- **Emogruppo O ccDEE** e presenza di **anti-e, anti-Jka** del sistema Kidd (rischio di reazioni trasfusionali): difficoltà di reperimento unità da trasfondere

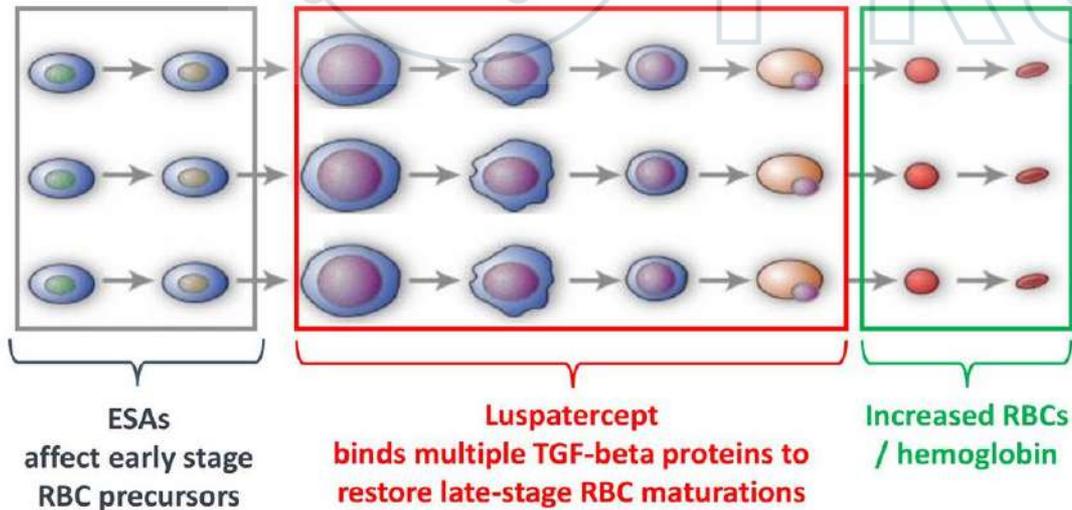
LUSPATERCEPT

EARLY-STAGE ERYTHROPOIESIS

LATE-STAGE ERYTHROPOIESIS



Luspatercept Restores Red Blood Cell's Ability to Mature



LUSPATERCEPT



da Settembre 2021 la paziente ha iniziato una terapia s.c. al dosaggio di 1 mg/kg/21 gg.

Abbiamo valutato pre/post trattamento:

- il fabbisogno trasfusionale
- il performance status (scala di Karnofsky)
- la necessità di una terapia ferrochelante

FOLLOW UP

PRE-TRATTAMENTO

-> 6 mesi:

Hb media 8,7 g/dL -> 10 U di E.C.

POST-TRATTAMENTO

-> Primi 12 mesi:

Hb media 10,0 g/dL :

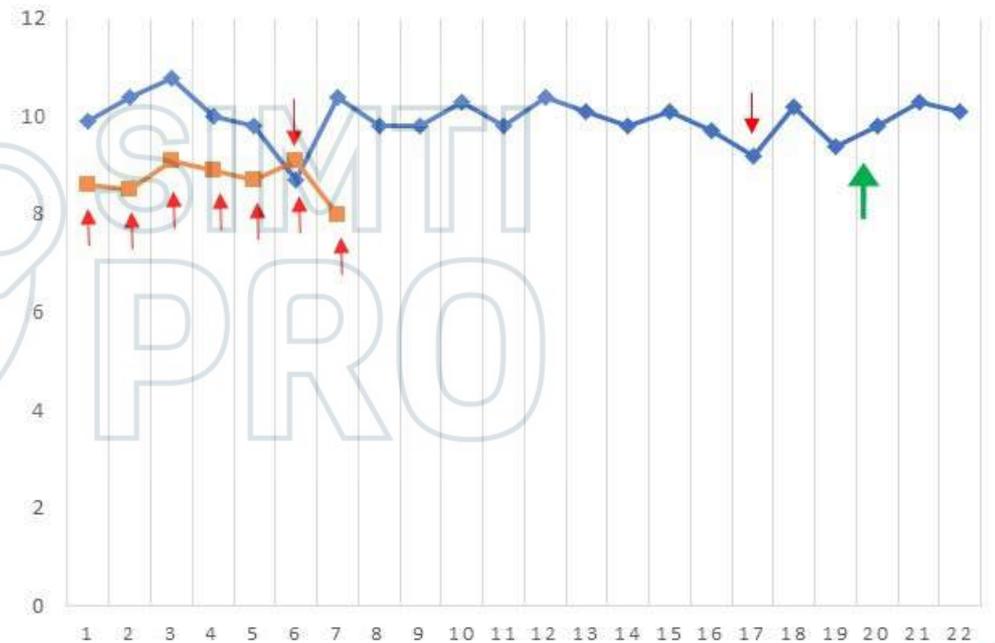
1 U di E.C. x Hb 8,7 g/dl (flogosi)

-> 2° anno di trattamento:

Hb 9,2 g/dl -> **1 U di E.C.**

Hb < 9,5 g/dL -> **revisione dosaggio**

-> Hb > 10 g/dL



FERROCHELAZIONE: non si è resa necessaria

KARNOFSKY *performance status*

- una scala di valutazione sanitaria dei pazienti calcolata tenendo conto della **qualità della vita** del paziente attraverso la valutazione di tre parametri:
- Limitazione dell'attività
- Cura di se stessi
- Autodeterminazione

Valutazione pre (70%)e post-terapia (90%)

Scala delle attività secondo Karnofsky

A: in grado di svolgere le normali attività e di lavorare Nessuna cura particolare è necessaria al paziente	PERCENTUALE 100	Normale nessuna evidenza di malattia
	PERCENTUALE 90	Segni e/o sintomi minori di malattia
	PERCENTUALE 80	Segni e/o sintomi di malattia ; normale attività con sforzo
B: inabile al lavoro. In grado di vivere a casa. Un certo grado di assistenza è necessario	PERCENTUALE 70	In grado di accudirsi, incapace di svolgere una normale attività o lavori attivi
	PERCENTUALE 60	Necessaria assistenza occasionale
	PERCENTUALE 50	Necessaria assistenza e cure
C: inabile a gestirsi. La malattia può avere un decorso rapido	PERCENTUALE 40	Disabile , necessita di cure e assistenza
	PERCENTUALE 20	Ospedalizzazione necessaria
	PERCENTUALE 10	Quadro clinico irreversibile

CONCLUSIONI

- Per questa paziente con talassemia e necessità emotrasfusionale, ma con un fenotipo Rh raro e presenza di alloanticorpi, la terapia con Luspatercept si è dimostrata essere una

**EFFICACE STRATEGIA
TERAPEUTICA ALTERNATIVA
ALL'EMOTRASFUSIONE**



CONSIDERAZIONI FINALI

Questa terapia ha comportato:

l'indipendenza trasfusionale
(risoluzione del problema della disponibilità di E.C.)

un miglioramento clinico globale dovuto al mantenimento di valori più elevati di Hb tali da consentire un aumento delle performance fisiche

