

45°

**Convegno Nazionale
di Studi di Medicina Trasfusionale**

Rimini | 29-31 maggio 2024



**Drepanocitosi e terapia trasfusionale:
semplice trasfusione, eritroexchange
automatico, eritroexchange manuale**

Francesco Bennardello

SIMT RAGUSA

Il sottoscritto Francesco Bennardello,
in qualità di Relatore
dichiara che

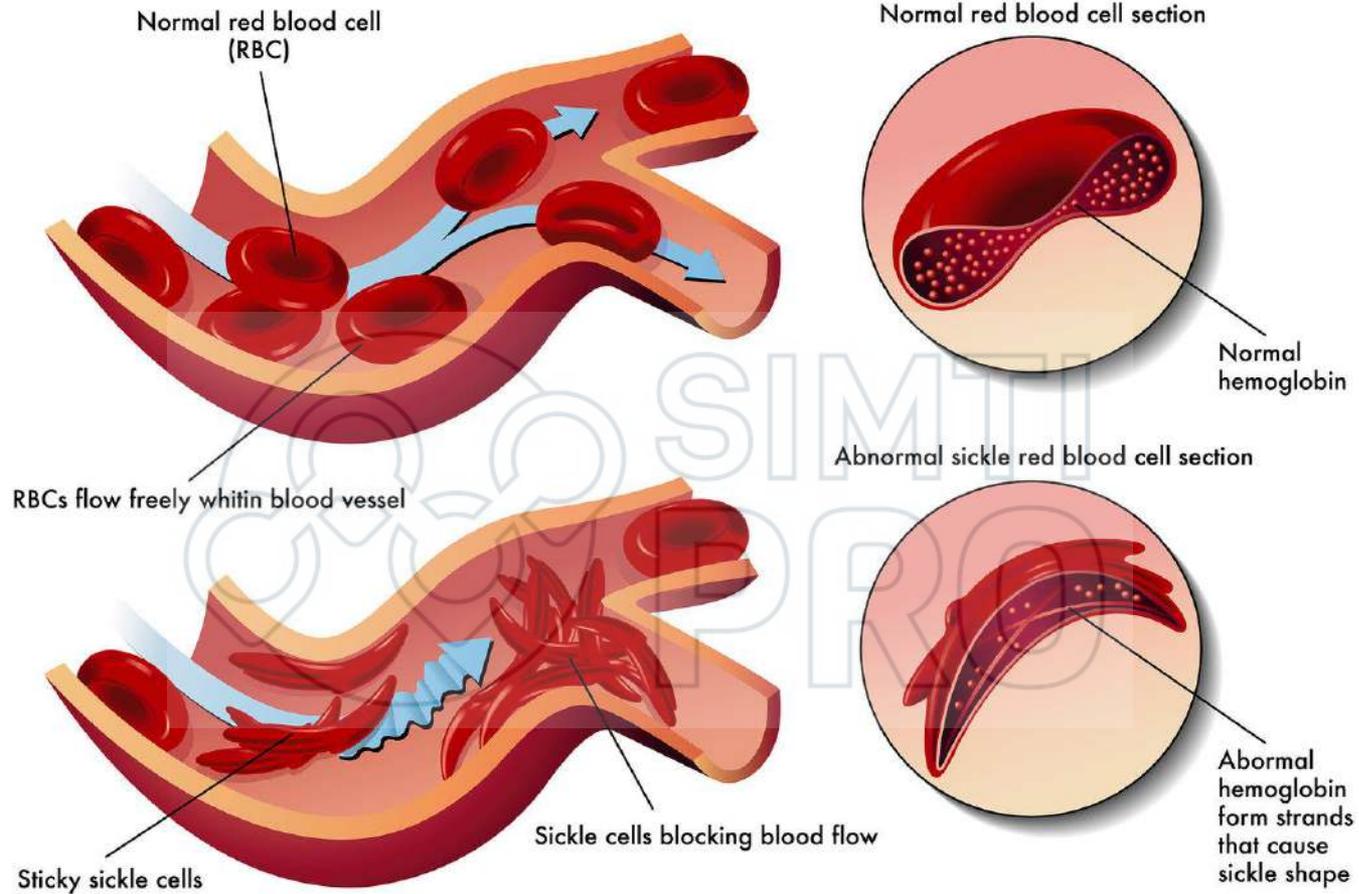
nell'esercizio della Sua funzione e per l'evento in oggetto, NON È in alcun modo portatore di interessi commerciali propri o di terzi; e che gli eventuali rapporti avuti negli ultimi due anni con soggetti portatori di interessi commerciali non sono tali da permettere a tali soggetti di influenzare le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

LA DREPANOCITOSI (SCD)



<https://thalassaemia.org.cy/it/haemoglobin-disorders/sickle-cell-disease/>

Sickle-Cell Anemia



<https://www.tamingthesru.com/blog/intern-diagnostics/laboratory-evaluation-of-sickle-cell-disease-in-the-ed>

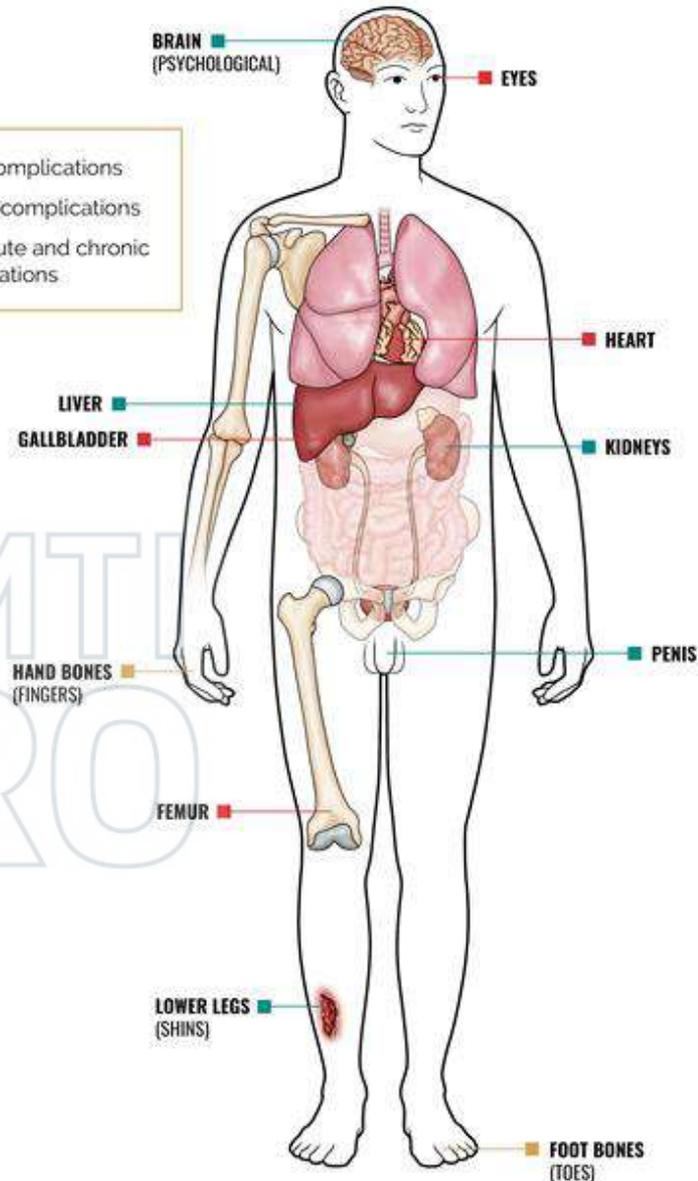
Manifestazioni cliniche nella SCD

Clinical Manifestations

System	Complications	Presentation
Cerebrovascular	Ischemic stroke	Hemiparesis, severe headache, dysphasia
Circulatory	Splenic sequestration, functional asplenia	Splenomegaly, drop in hemoglobin
Genitourinary	Renal dysfunction, priapism	Hematuria, proteinuria, painful sustained erection
Hepatobiliary	Cholelithiasis, hepatic fibrosis	Abdominal pain, hepatomegaly
Ocular	Proliferative retinopathy, Retinal detachment	Pain, decreased vision, blindness
Pulmonary	Acute chest syndrome	Pulmonary infection, chest pain, cough, dyspnea
Skeletal	Dactylitis, aseptic necrosis	Swollen hands and feet, pain, decreased mobility

Source: reference 7.

- Acute complications
- Chronic complications
- Both acute and chronic complications

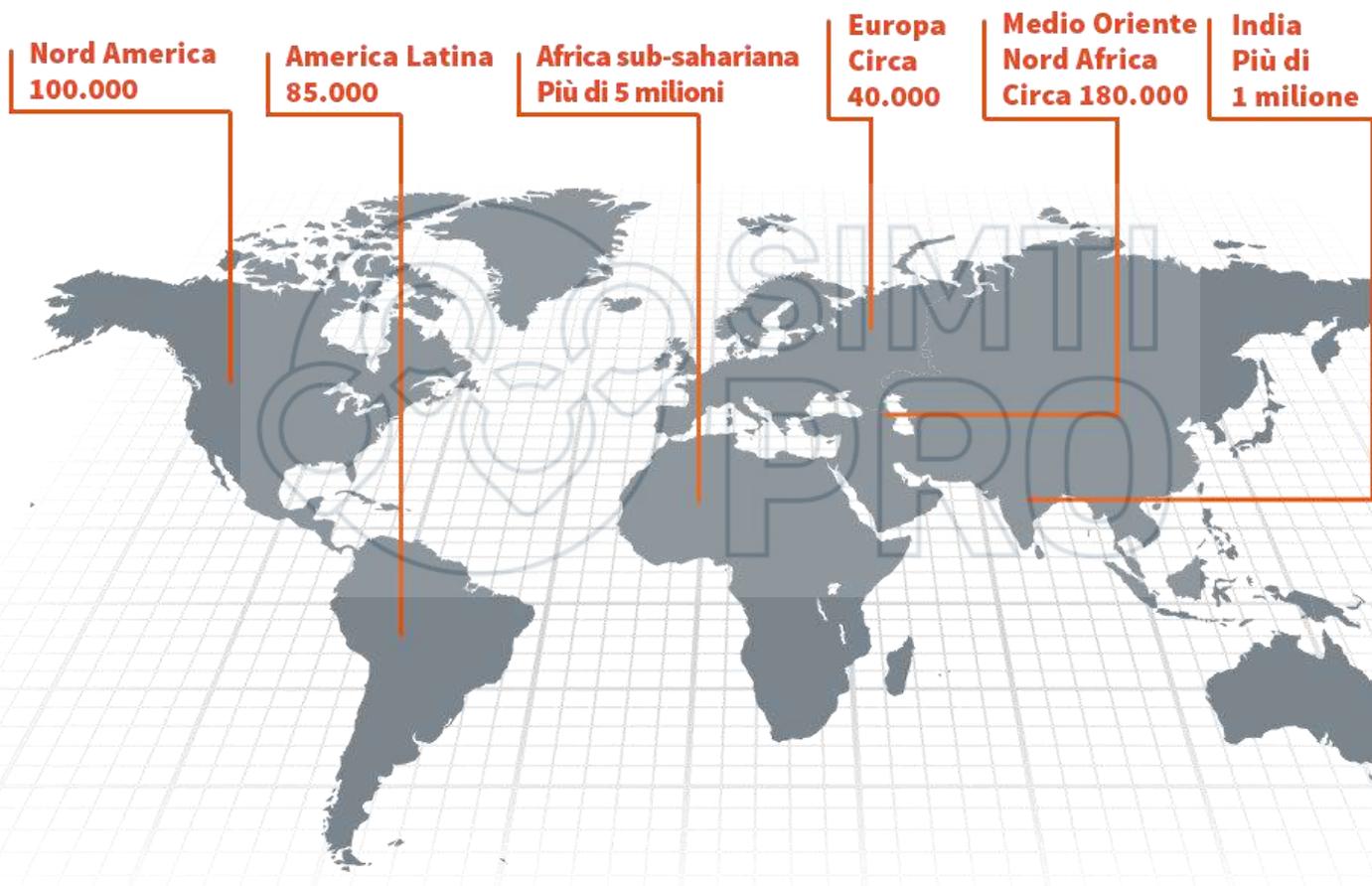


Sickle Cell Disease Annette Pellegrino, PharmD, BCPS Pharmaceutical Care Center, Chicago, Illinois PUBLISHED DECEMBER 20, 2007 [HEMATOLOGY](#)

<https://www.sparkicksicklecellchange.com/what-is-sickle-cell/symptoms-complications>

KNOW MORE

DO MORE TOGETHER



<https://www.notaloneinsicklecell.com/it/Global-Impact-Of-SCD/>

Sickle Cell Disease

KNOW MORE
DO MORE TOGETHER

~300,000,000

Persone con il tratto falcemico*

~6,400,000

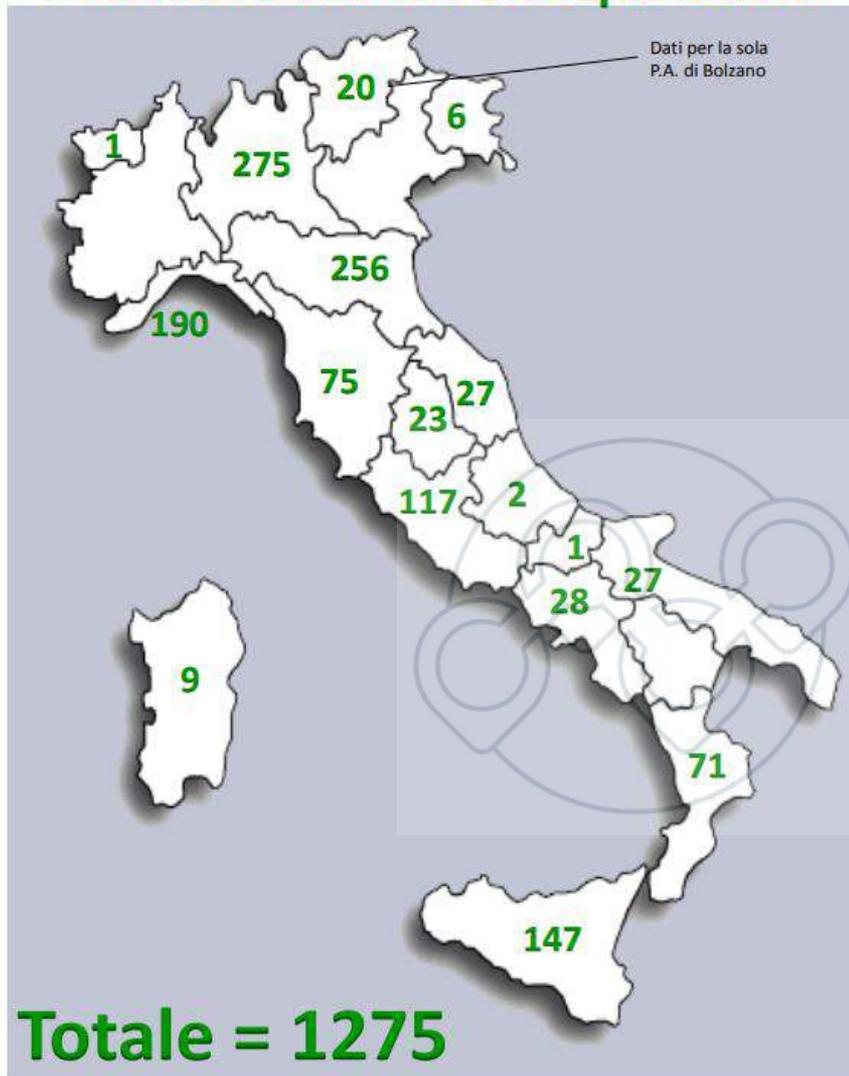
Persone affette da anemia falciforme†

~300,000

Bambini nati ogni anno
affetti da anemia falciforme†

<https://www.notaloneinsicklecell.com/it/>

Anemia Falciforme o Drepanocitosi



Talassodrepanocitosi o Talassofalcemia (o microdrepanocitosi)



<https://www.centronazionalesangue.it/registro-nazionale-talassemie-ed-emoglobinopatie/> ultimo accesso 26/05/2024

Guidelines on red cell transfusion in sickle cell disease

Part II: indications for transfusion

Bernard A. Davis,¹ Shubha Allard,² Amrana Qureshi,³ John B. Porter,⁴ Shivan Pancham,⁵ Nay Win,⁶ Gavin Cho⁶ and Kate Ryan,⁷ on behalf of the British Society for Haematology

¹Whittington Health, ²Barts Health NHS Trust & NHS Blood and Transplant, London, ³Oxford University Hospitals NHS Foundation Trust, Oxford, ⁴University College London Hospitals NHS Foundation Trust, London, ⁵Sandwell and West Birmingham Hospitals NHS Trust, Birmingham, ⁶NHS Blood and Transplant, London, and ⁷Central Manchester University Hospitals NHS Foundation Trust, Manchester, UK

Red cell transfusion has an important role in the management of sickle cell disease (SCD) in both emergency and elective settings. However, because of insufficient randomised data, it is not always clear when or how to use red cell transfusion.



SITE

SOCIETÀ ITALIANA
TALASSEMIE ED EMOGLOBINOPATIE

HOME ASSOCIAZIONE ▾ ISCRIZIONE ONLINE SCIENZA E FORMAZIONE ▾ NEWS E COMUNICAZIONI ▾ EVENTI E ATTIVITÀ ▾ CONTATTI ▾ PAZIENTI E FAMIGLIE FONDAZIONE FOR ANEMIA OPERATORI SANITARI

Buone pratiche SITE

02/10/2014

Raccomandazioni per le strategie trasfusionali nelle Emoglobinopatie

Allegati:

[Scarica il documento](#)

12/02/2014

Raccomandazioni per la gestione del paziente adulto affetto da Anemia Falciforme

Raccomandazioni per la gestione del paziente adulto affetto da Anemia Falciforme

Allegati:

[Scarica il documento](#)

45°

Convegno Nazionale di Studi di Medicina Trasfusionale

Rimini, 29-31 maggio 2024



ASSOCIAZIONE
ITALIANA
EMATOLOGIA
ONCOLOGIA
PEDIATRICA

Associazione Italiana Ematologia Oncologia Pediatrica

Gruppo di Lavoro "Patologia del globulo rosso"
Coordinatori: Silverio Perrotta - Giovanna Russo

LINEE-GUIDA PER LA GESTIONE DELLA MALATTIA DREPANOCITICA IN ETA' PEDIATRICA IN ITALIA

Autori

Maddalena Casale, Maria Luisa Casciana, Andrea Ciliberti, Raffaella Colombatti, Giovanni Carlo Del Vecchio, Silvia Fasoli, Cinzia Favara Scacco, Paola Giordano, Valentina Kiren, Saverio Ladogana, Nicoletta Maserà, Matteo Maruzzi, Agostino Nocerino, Lucia Dora Notarangelo, Giovanni Palazzi, Silverio Perrotta, Giovanna Russo, Laura Sainati, Piera Samperi, Paola Saracco, Marco Zecca

Coordinatore

Giovanna Russo¹

Revisori interni

Giovanna Russo¹, Piera Samperi¹, Laura Sainati², Raffaella Colombatti²

Revisori esterni* (autorevoli esperti di Ematologia Pediatrica)

Gian Luca Forni (Genova), Renzo Galanello (Cagliari), Antonio Piga (Orbassano-TO)

Revisore esterno* (Assoc. Ligure Talassemici, Thalassaemia International Federation)

A. Loris Brunetta (Genova)

*Versione 1 14 febbraio 2011

Versione 2 17 maggio 2012

Versione 3 30 gennaio 2018



Collana Scientifica SITE
Opinione di esperti

ALGORITMO PER LA GESTIONE IN PRONTO SOCCORSO DEGLI EVENTI ACUTI NEI PAZIENTI AFFETTI DA ANEMIA FALCIFORME

Gian Luca Forni¹, Manuela Balocco¹, Maddalena Casale², Paolo Cremonesi³, Gabriele Finco⁴, Giovanna Graziadei⁵, Silverio Perrotta², Valeria Pinto¹, Enrico Polati⁶, Paolo Rigano⁷, Giacomo Robello¹, Alessandra Rosa¹, Giovanna Russo⁸, Laura Sainati⁹, Vittorio Schweiger⁴, Aurora Vassanelli¹⁰, Pietro Bonomo¹¹, Oliviero Olivieri¹², Maria Domenica Cappellini⁵, Lucia De Franceschi¹²

¹ Centro della Microcitemia e Anemie Congenite, E.O. Ospedali Galliera, Genova

² Dipartimento della Donna, del Bambino, Università della Campania "L. Vanvitelli, Napoli

³ S.C. Medicina e Chirurgia d'Accettazione e d'Urgenza E.O. Ospedali Galliera, Genova

⁴ Rianimazione e Terapia Intensiva Presidio San Giovanni di Dio, Università di Cagliari, Cagliari

⁵ Centro anemie congenite, Policlinico di Milano, Milano

⁶ Dipartimento di Chirurgia, sezione di Anestesia, Università di Verona, Verona

⁷ U.O.C. Ematologia II con Talassemia, Ospedali Riuniti P.O. Cervello Palermo, Palermo

⁸ Centro di riferimento di ematologia pediatrica, Università di Catania, Catania

⁹ Clinica di Pediatria Oncoematologica, Università degli Studi di Padova, Padova

¹⁰ U.O.C. di Medicina Trasfusionale, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata, Verona

¹¹ Dipartimento di Medicina Trasfusionale, Ospedale Arezzo, Ragusa

¹² Dipartimento di Medicina, sezione di Medicina Interna B-AOUI, Università di Verona, Verona

Scaricabile dal sito: http://www.site-italia.org/file/Triage_SCD.pdf
release 3 (marzo 2019)



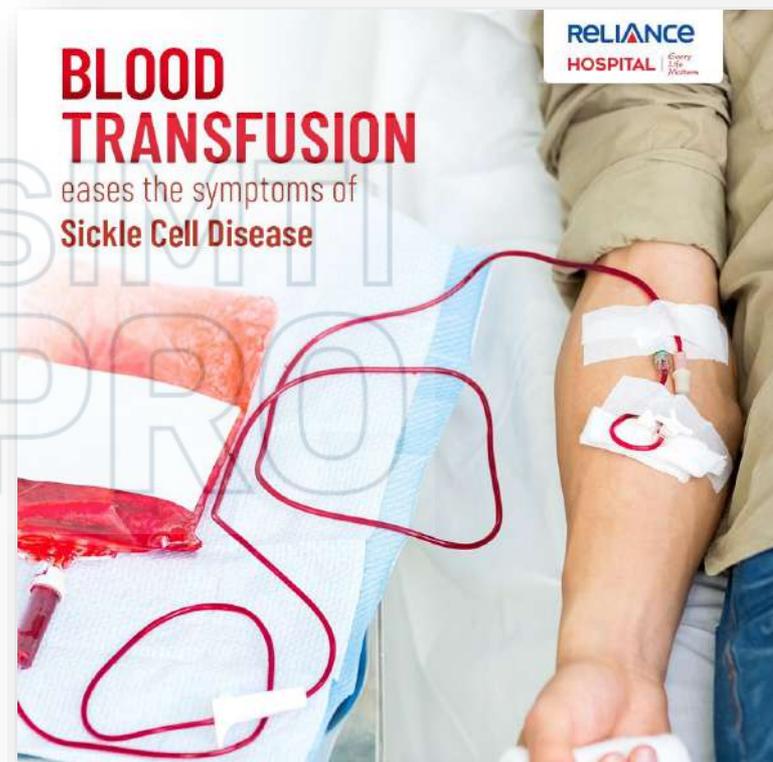
Triage
pagine 6/6

Terapia trasfusionale nella SCD

Tattamento in urgenza in occasione di complicanze acute

Regime trasfusionale occasionale o periodico

Tattamento in elezione per la prevenzione di alcune complicanze



Terapia trasfusionale nella SCD

OBIETTIVI

ANEMIA ACUTA

Ripristinare i livelli di Hb, mantenendo l'ematocrito intorno al 30%

CRISI VASO OCCLUSIVE (VOC)

Ridurre la concentrazione di HbS a valori < 30%

Trasfusione semplice

Scambio eritrocitario automatizzato

Scambio eritrocitario manuale

SCD

Trattamento trasfusionale nella crisi vaso occlusiva

Interrompe il processo di falcizzazione mediante diluizione o rimozione delle emazie falcemiche

Trasfusione di concentrati eritrocitari (EC) leucodepleti: è sempre indicata se l'Hb < 7 g/dL

Se Hb > 10-11 g/dL scambio eritrocitario (EEX): per ottenere livelli di HbS < 30% (volume eritrocitario scambiato 15-20 ml/Kg)

Guidelines on red cell transfusion in sickle cell disease

Part II: indications for transfusion

Indications for emergency transfusion

PRIMARY GOAL: CORRECT ACUTE ANEMIA

Table I. Indications for blood transfusion in sickle cell disease.

Indications where primary goal of transfusion is to correct acute anaemia	GRADE evaluation	Type of transfusion*
Aplastic crisis	1B	Simple (top up)
Acute splenic sequestration	1B	Simple
Acute hepatic sequestration	1B	Simple
Delayed haemolytic transfusion reaction (transfusion should be avoided unless the anaemia is severe or life-threatening)	1C	Simple

Acute anaemia in SCD has been defined as a fall in haemoglobin ≥ 20 g/l below the steady state value (Emond et al, 1985; NHLBI, 2014).

Recommendations

Simple transfusion to steady state haemoglobin concentration is indicated for patients with acute exacerbation of anaemia as a result of aplastic crisis or sequestration crisis (Grade 1B). Over-transfusion (to Hb > 80 g/l) should be avoided in sequestration crises because of the risk of hyperviscosity due to the re-entry of sequestered red cells into the circulation.

Guidelines on red cell transfusion in sickle cell disease

Part II: indications for transfusion

Indications for emergency transfusion: VOC

PRIMARY GOAL: TO REDUCE HbS CONCENTRATION

Table I. Indications for blood transfusion in sickle cell disease.

Indications where primary goal of transfusion is to reduce HbS concentration in relation to HbA	GRADE evaluation	Type of transfusion*
ACS	1B	Simple or exchange [†]
Acute stroke or other neurological deficit (e.g. TIA)	1B	Exchange
Acute multi-organ failure	1C	Exchange
Mesenteric/girdle syndrome	1C	Exchange
Severe sepsis	2C	Exchange
Acute intrahepatic cholestasis	1C	Exchange

Recommendations

Transfusion is recommended in cases of acute chest syndrome with hypoxia. Transfusion may be given by simple or exchange transfusion depending on clinical severity under the guidance of the SHT (Grade 1B).

Guidelines on red cell transfusion in sickle cell disease

Part II: indications for transfusion

Indications for chronic transfusion

PRIMARY GOAL: TO REDUCE HbS CONCENTRATION

Table I. Indications for blood transfusion in sickle cell disease.

Indications where primary goal of transfusion is to reduce HbS concentration in relation to HbA	GRADE evaluation	Type of transfusion*
Primary stroke prevention	1A	Simple or exchange
Prevention of silent cerebral infarct recurrence	1A	Simple or exchange
Secondary stroke prevention	1B	Simple or exchange

In many of these circumstances there is also evidence of benefit of hydroxycarbamide therapy and chronic transfusion should only be contemplated where hydroxycarbamide is ineffective or contra-indicated.

Long-term transfusion to maintain HbS <30% is recommended for the prevention of recurrent ischaemic stroke due to sickle cell disease in children and in adults (Grade 1B).

Guidelines on red cell transfusion in sickle cell disease

Part II: indications for transfusion

Indications for preoperative transfusion and pregnancy

PRIMARY GOAL: TO REDUCE HbS CONCENTRATION

Table I. Indications for blood transfusion in sickle cell disease.

Indication	Grade	Transfusion Strategy
Surgery		
• SS patients – elective low or medium risk surgery	1A	Simple or exchange
• SC patients – elective low or medium risk surgery	1C	Exchange
• All sickle genotypes – elective high risk surgery	1C	Exchange
• Emergency surgery	1D	Individual considerations [‡]
Pregnancy		
• Sickle complications (e.g. painful crises, ACS, stroke)	1B	Simple or exchange
• Severe anaemia	1C	Simple
• High obstetric, medical or fetal risk	1C	Simple or exchange

Anaesthesia and surgery increase sickle-related complications, particularly ACS, while transfusion reduces the risk of perioperative complications

Scambio eritrocitario nella SCD

Scambio eritrocitario automatizzato

- Singolo o doppio accesso venoso
- Scambio di 1 volume eritrocitario (15-20 ml/Kg di peso corporeo)
- Livelli di HbS < 30% in tempi molto rapidi
- Nessun rischio di sovraccarico volumetrico, marziale o di iperviscosità

Scambio eritrocitario manuale

- Singolo accesso venoso
- Rapida applicabilità in fase acuta
- Riduzione di HbS a valori di 30-50% in una o più procedure successive
- Infusione di 500 ml di sol. fisiologica
- Salasso di 400-600 ml, re-infusione di plasma, se possibile;
- Ulteriore salasso
- Trasfusione di 2-3 unità di GRC

Exanguinotrasfusione

- Paziente pediatrico di basso peso, < 20 Kg)
- Sangue intero ricostituito (unità di EC risospese in plasma fresco congelato) con Hct 30% ed Hb di 10-11 g/dL



Raccomandazioni per le strategie trasfusionali nelle emoglobinopatie

Gruppo di redazione

Pietro Bonomo, Maria Paola Carta, Gian Luca Forni,
Daniele Prati, Paolo Rigano, Aurora Vassanelli

Edizione 2014

in collaborazione con



Tabella III - Raccomandazioni per la scelta del concentrato eritrocitario.

1.	Utilizzare concentrato eritrocitario leucodepleto ottenuto secondo una delle seguenti modalità di produzione: <ul style="list-style-type: none">- concentrato eritrocitario da aferesi;- concentrato eritrocitario ottenuto da filtrazione in linea pre-storage del sangue intero, successiva centrifugazione e rimozione del plasma;- concentrato eritrocitario ottenuto con filtrazione in linea (pre-storage).
2.	Utilizzare un concentrato eritrocitario con durata di conservazione possibilmente <14 giorni. <u>Nei casi di anemizzazione acuta, in particolare per le sindromi falcemiche, utilizzare concentrati eritrocitari con durata di conservazione possibilmente <7 giorni.</u>
3.	Mantenere l'integrità del concentrato eritrocitario nella sua integrità , senza effettuare manipolazione (concentrazione) finalizzata alla concentrazione emoglobinica.
4.	Mantenere il concentrato eritrocitario nella sua integrità , senza effettuare lavaggio delle emazie, a meno che non ci si trovi in uno dei casi descritti oltre, Tabella IV punto e). In caso si renda indispensabile procedere a lavaggio delle emazie, utilizzare modalità automatizzata, a circuito chiuso.
5.	Non utilizzare unità irradiate a meno che il paziente non sia un candidato a trapianto allogenico di cellule staminali emopoietiche.

Il lavaggio dei concentrati eritrocitari va limitato a particolari condizioni (in genere dal 10-15%)

Per la trasfusione devono essere utilizzati concentrati eritrocitari (CE) ottenuti da donatori senza trait HbS

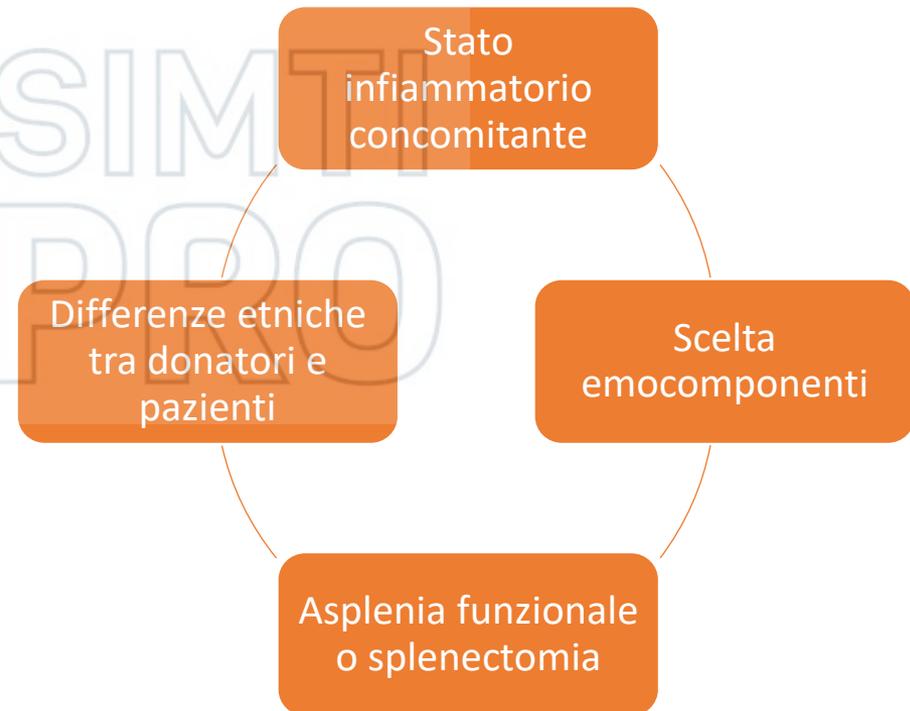
Alloimmunizzazione

Rappresenta un'importante complicanza della terapia trasfusionale nei pazienti drepanocitici

In pazienti falcemici in terapia trasfusionale, l'incidenza di allo-immunizzazione è elevata, con un range del 18 - 46%

Gli alloanticorpi più comuni sono anti-E, anti-C e anti-Kell, ma possono svilupparsi alloanticorpi verso altri antigeni RBC o miscele anticorpali

Prima di iniziare una terapia trasfusionale, dovrebbe essere eseguita una tipizzazione che includa almeno C, c, D, E, e, Kell (sebbene sia preferibile eseguire un pannello completo di fenotipo/genotipo di globuli rossi).



Position paper on International Collaboration for Transfusion Medicine (ICTM) Guideline 'Red blood cell specifications for patients with hemoglobinopathies: a systematic review and guideline'

Sara Trompeter,¹ Edwin Massey,² and Susan Robinson³ on behalf of the Transfusion Task Force of the British Society of Haematology Guidelines Committee

¹University College London NHS Foundation Trust and NHS Blood and Transplant, London, ²NHS Blood and Transplant, Bristol and

³Guys and St Thomas' NHS Foundation Trust, London, UK

ICTMG recommendation 1

Patients with sickle cell disease (SCD) who do not have alloantibodies and who are anticipated to have a transfusion (simple or exchange transfusion) should probably be transfused with CcEe- and K-matched red blood cells (RBCs) to reduce the risk of alloimmunisation (low quality of evidence, weak recommendation). RBCs matched for CcEe and K can be provided by phenotyping or genotyping RBCs. The use of phenotyping or genotyping will depend on the costs of each method in each jurisdiction. Genotyping appears to be more accurate.

Position paper on International Collaboration for Transfusion Medicine (ICTM) Guideline 'Red blood cell specifications for patients with hemoglobinopathies: a systematic review and guideline'

Sara Trompeter,¹ Edwin Massey,² and Susan Robinson³ on behalf of the Transfusion Task Force of the British Society of Haematology Guidelines Committee

¹University College London NHS Foundation Trust and NHS Blood and Transplant, London, ²NHS Blood and Transplant, Bristol and

³Guys and St Thomas' NHS Foundation Trust, London, UK

ICTMG recommendation 3

Patients with SCD who have one or more alloantibodies should probably be transfused with CcEe-, K-, Fy^a-, Fy^b-, Jk^a-, Jk^b-, Ss-matched RBCs to reduce the risk of alloimmunisation if feasible and if matching does not cause undue delays that adversely affect patient care (low quality of evidence, weak recommendation).

Selezione delle unità da trasfondere

Nel paziente che ha sviluppato alloanticorpi irregolari

ATTENZIONE EVANESCENZA ANTICORPALE

ANAMNESI

Rispetto del match per l'antigene contro cui l'alloanticorpo è diretto, anche a distanza di tempo, quando l'anticorpo non fosse più rilevabile (**anticorpo anamnestic**)

INFORMAZIONE E REGISTRAZIONE

Una registrazione di una completa tipizzazione antigenica, degli anticorpi presenti e passati dovrebbe essere disponibile per ogni paziente, anche nel caso in cui venga trasfuso presso un altro centro.

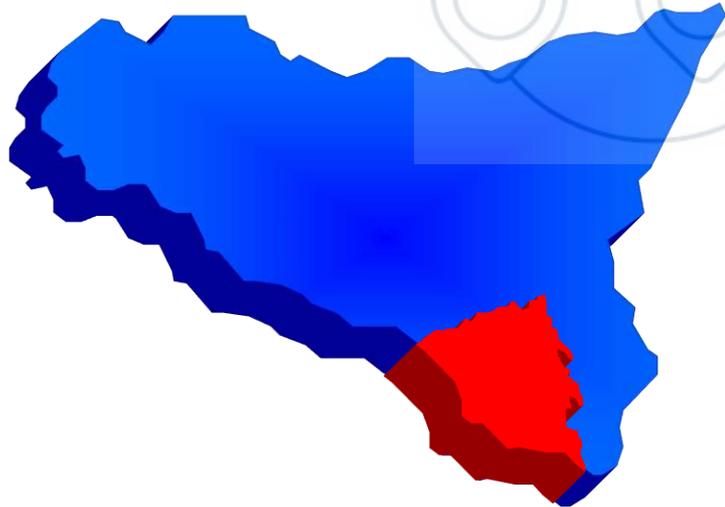


Servizi di Immunoematologia
e Medicina Trasfusionale

UOSD TALASSEMIA



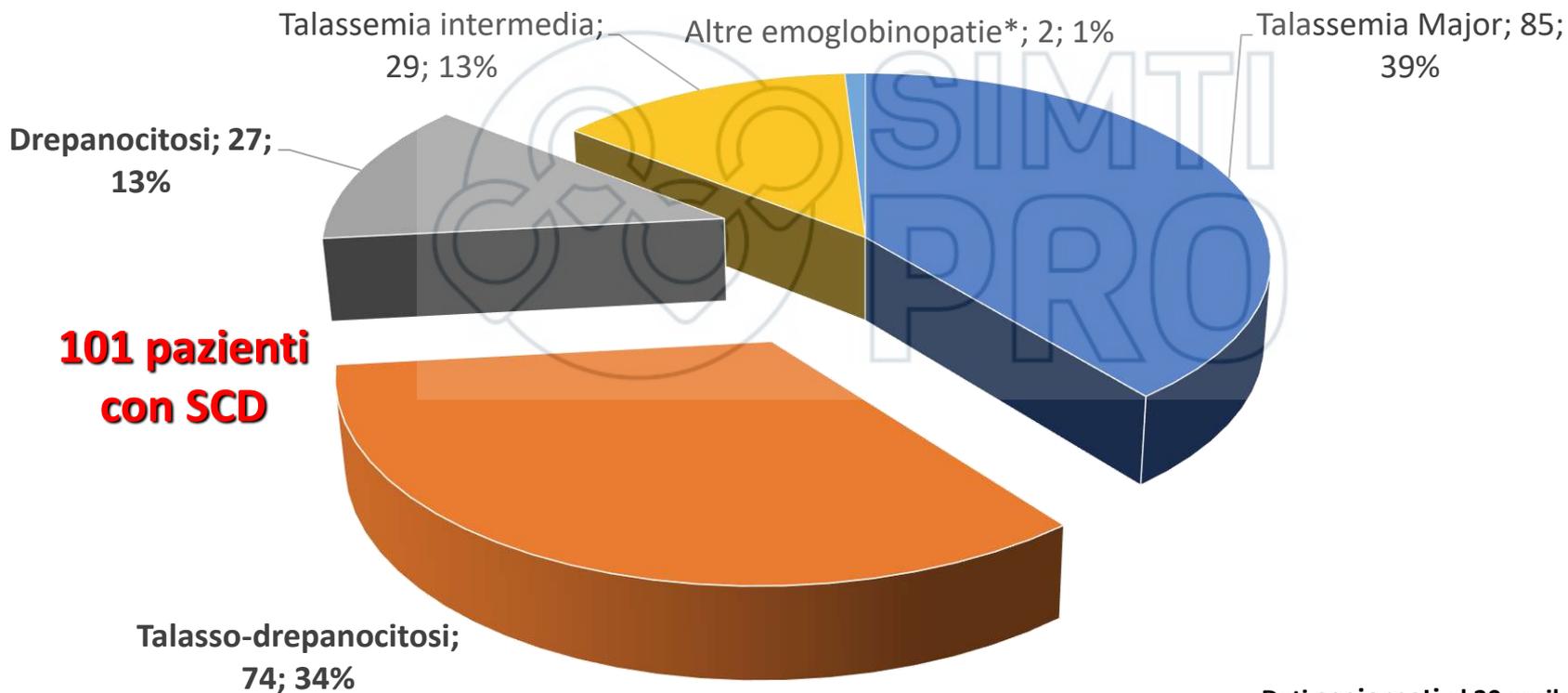
L'esperienza di Ragusa





PAZIENTI EMOGLOBINOPATICI TRASFUSIONE DIPENDENTI RAGUSA

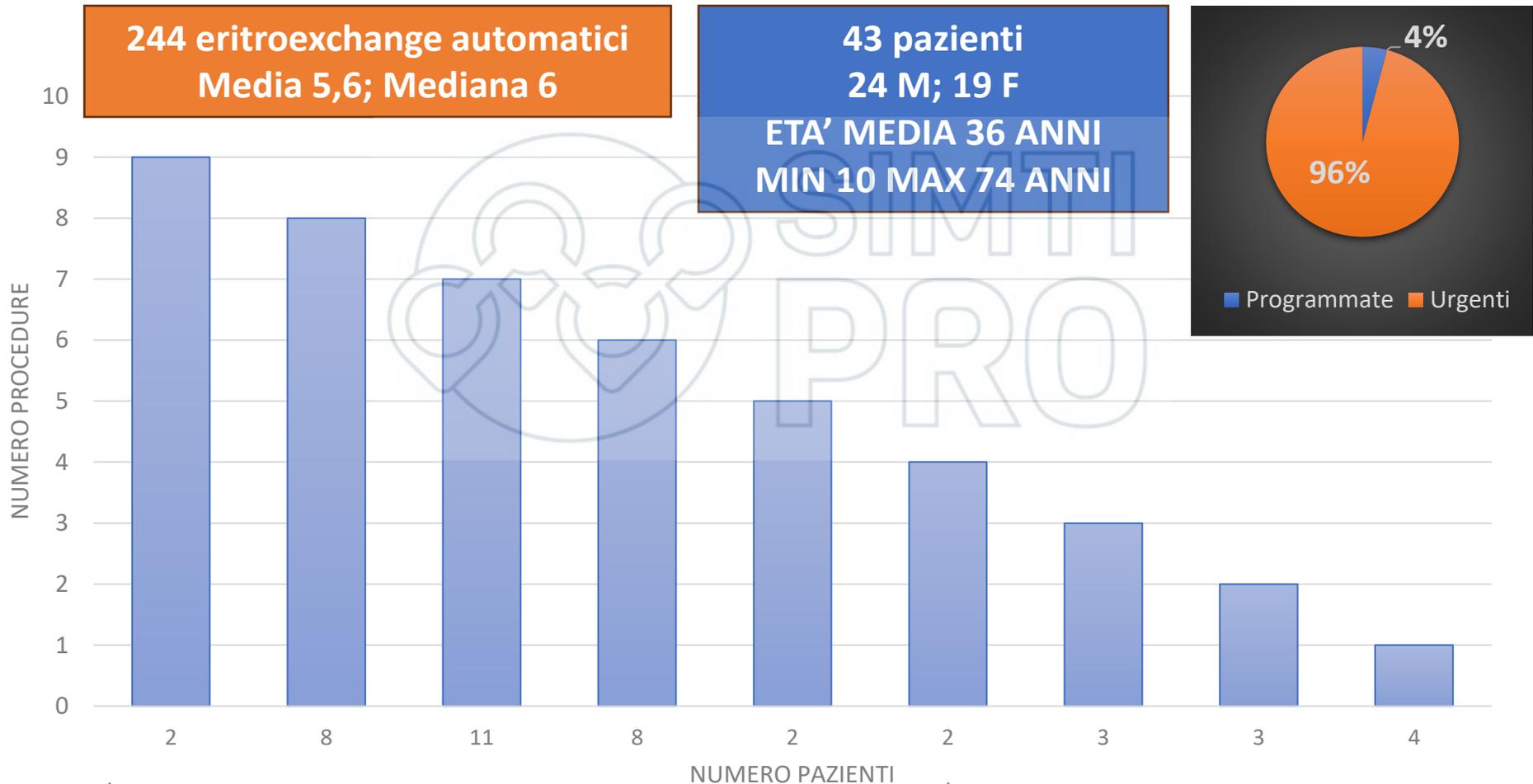
217 PAZIENTI



Dati aggiornati al 20 aprile 2024



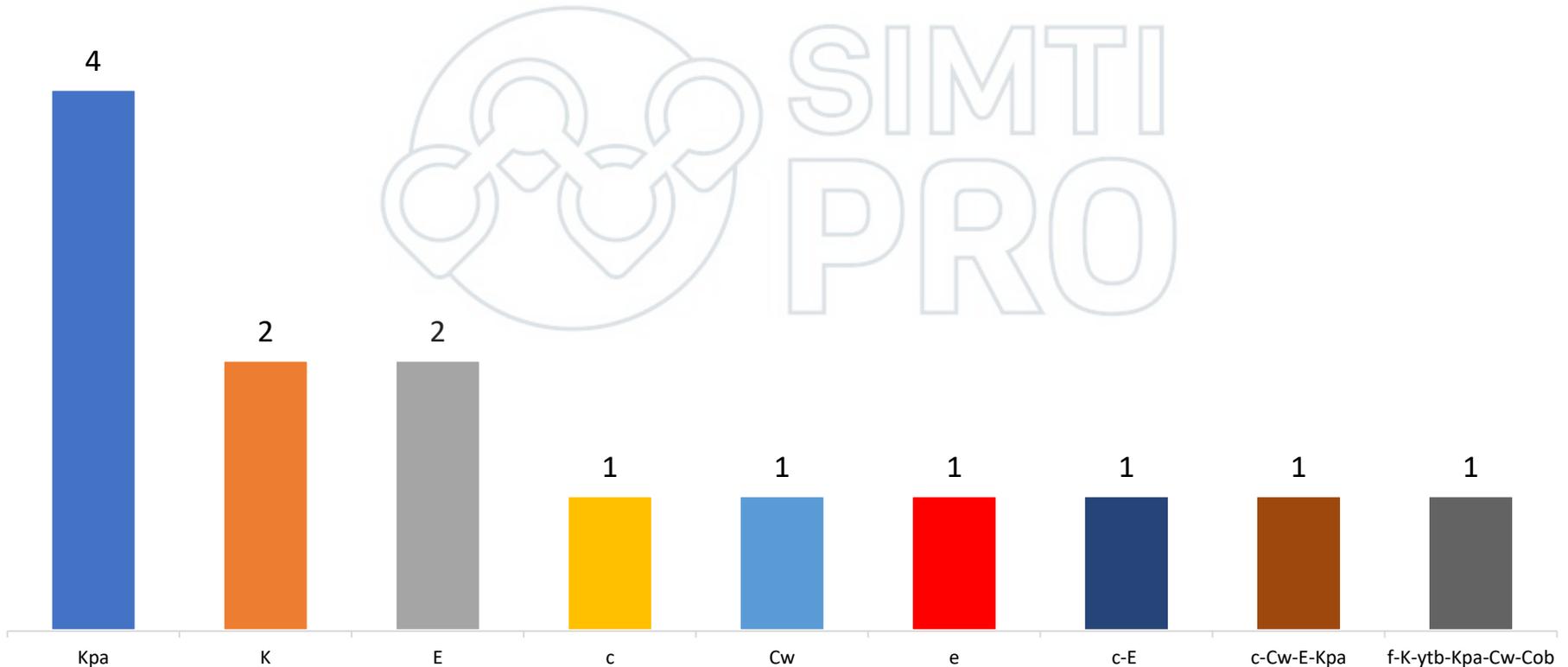
ERITROEXCHANGE: NUMERO PROCEDURE AUTOMATICHE ESEGUITE NEL 2023





PAZIENTI DREPANOCITICI TRASFUSIONE DIPENDENTI RAGUSA

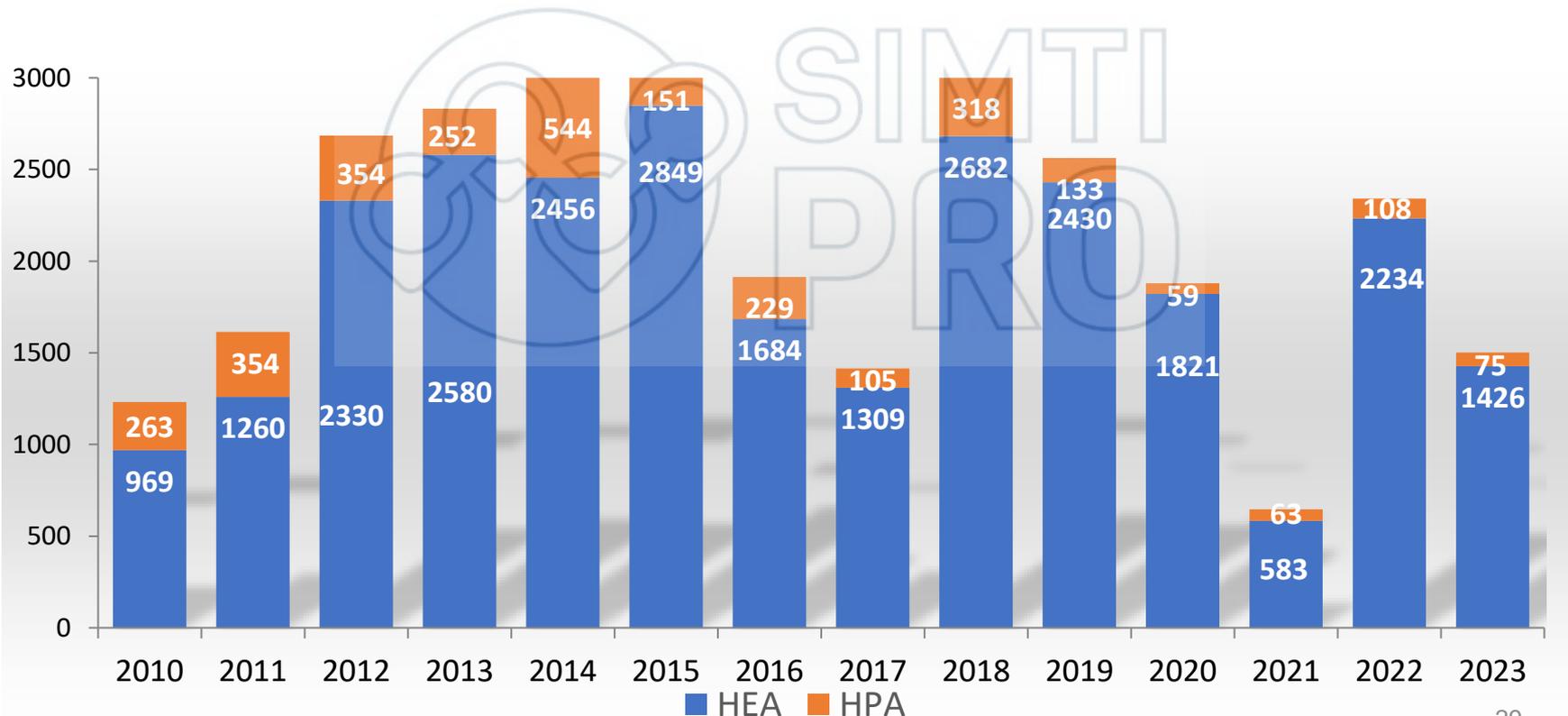
14/43 pazienti (33%) SCD trasfusione dipendenti hanno sviluppato anticorpi irregolari





BANCA REGIONALE EMOCOMPONENTI DI GRUPPO RARO 2010-2023

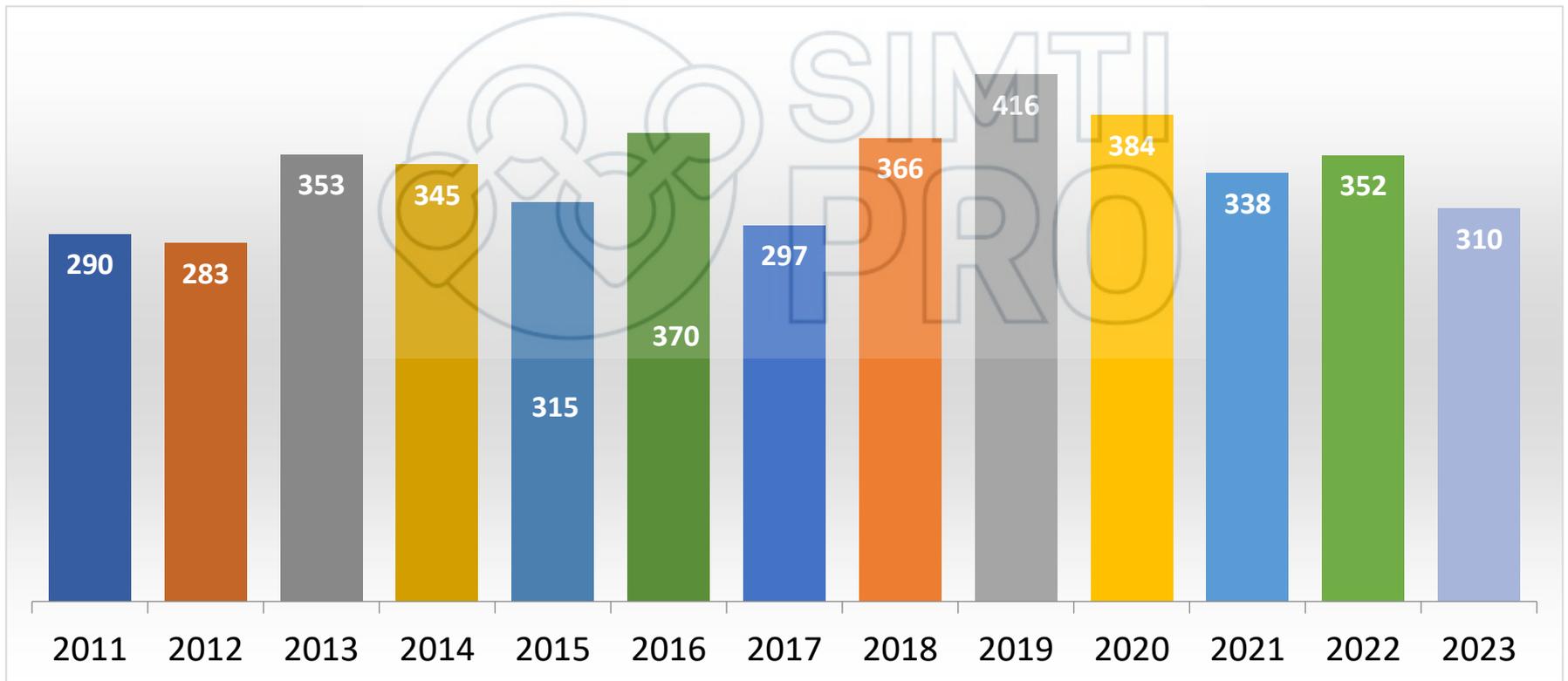
29.621 Tipizzazioni molecolari eseguite sui donatori
26.613 Tipizzazioni eritrocitarie (HEA) sui donatori
3.008 Tipizzazioni piastriniche (HPA) sui donatori





BANCA REGIONALE EMOCOMPONENTI DI GRUPPO RARO
4.419 unità di emazie *better match* trasfuse a 12 pazienti emoglobinopatici presso la UOSD Talassemia di Ragusa

Better match: CcDEe, K, k, Fya, Fyb, Jka, Jkb, S, s



Conclusioni

La trasfusione di GRC riveste un ruolo importante nella gestione dei pazienti SCD sia in emergenza che in routine

Le indicazioni per la trasfusione nella SCD variano da quelle in cui la trasfusione è fortemente raccomandata a quelle in cui il suo uso è controverso (trasfusione cronica)

Le decisioni cliniche devono basarsi sulle condizioni individuali dei pazienti

Ottimizzare la scelta dei GRC riguardo al rischio di alloimmunizzazione