



Ospedale
San Gerardo

Sistema Socio Sanitario



Regione
Lombardia

ASST Monza



IV Congresso Nazionale III Assemblea associativa GIIMA

Overview sull'aferesi in urgenza

UOS Aferesi Terapeutica e Criobiologia
SIMT- Ospedale San Gerardo
Monza

Disclosure

- 1) Travel grants/meeting registration : Terumo-Caridian BCT
- 2) Consuntancy/Scientific Board: Grifols

Prima di tutto, quando si parla di Aferesi d'urgenza..

E' necessario avere le idee chiare su quali possano essere le indicazioni (criteri ASFA, linee guida nazionali, etc)

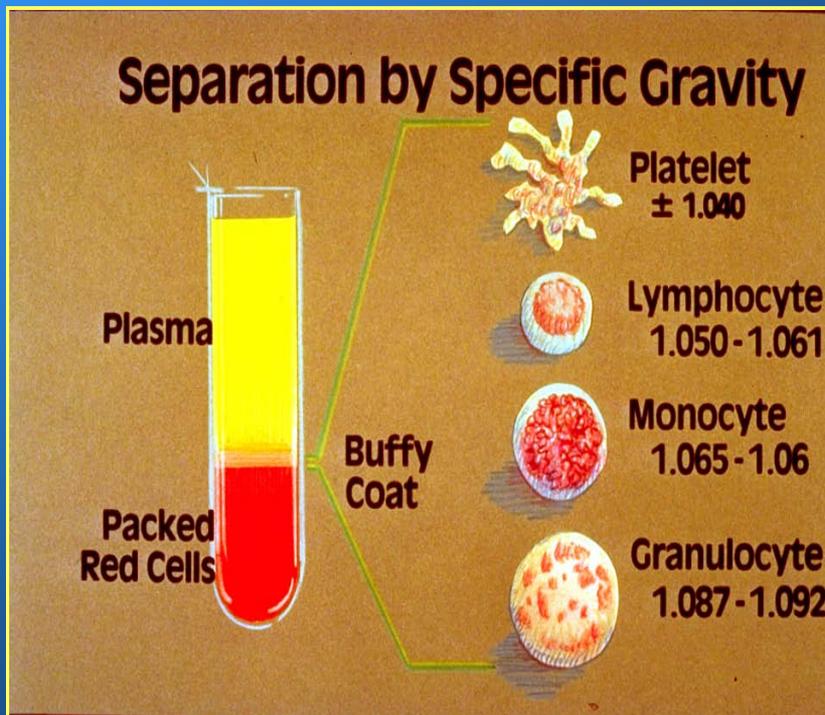
Disporre di risorse adeguate:

- 1) Strutturali:** locale aferesi adeguatamente equipaggiato (come Terapia SI), in alternativa possibilità di effettuare le procedure in TI o in reparto adeguatamente attrezzato
- 2) Strumentali:** separatori cellulari idonei al trattamento in base alle caratteristiche del paziente (stabilità emodinamica, volume di extracorporea, etc)
- 3) Umane:** personale adeguatamente e dimostrabilmente formato per trattare pazienti critici (pediatrici), mantenimento delle competenze

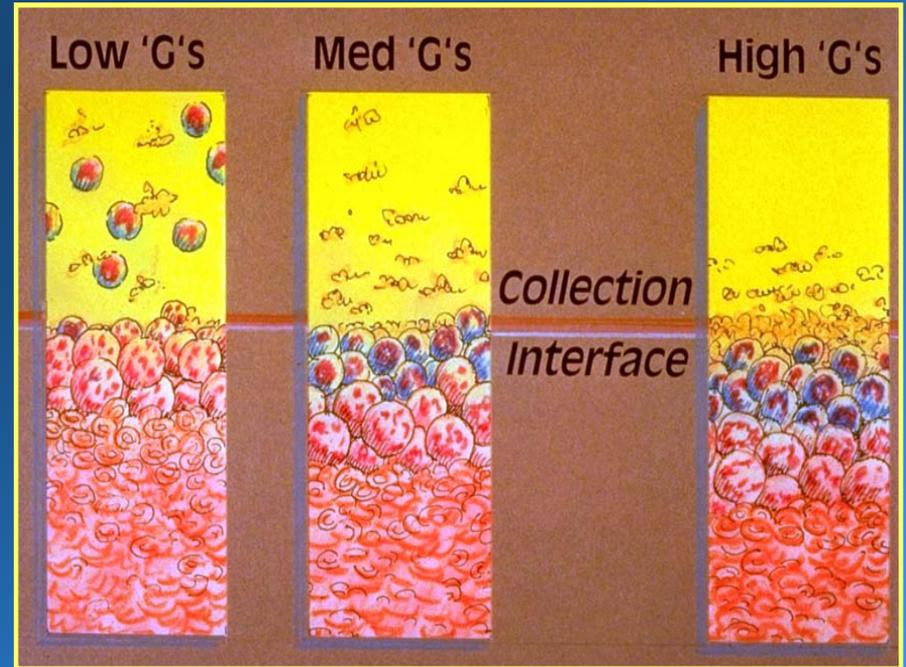
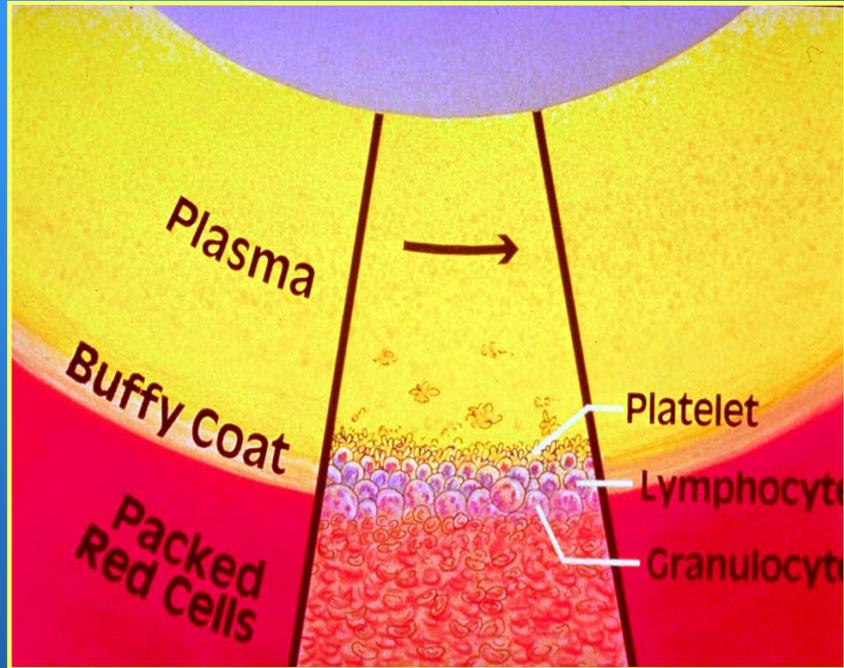
“... si definisce urgente l’inizio di un trattamento/terapia il cui differimento può portare ad un aggravamento delle condizioni cliniche del paziente od alla sua morte..”

“.. Circa il 25-30 % delle procedure nell’ambito dell’aferesi terapeutica riveste le caratteristiche dell’urgenza..”

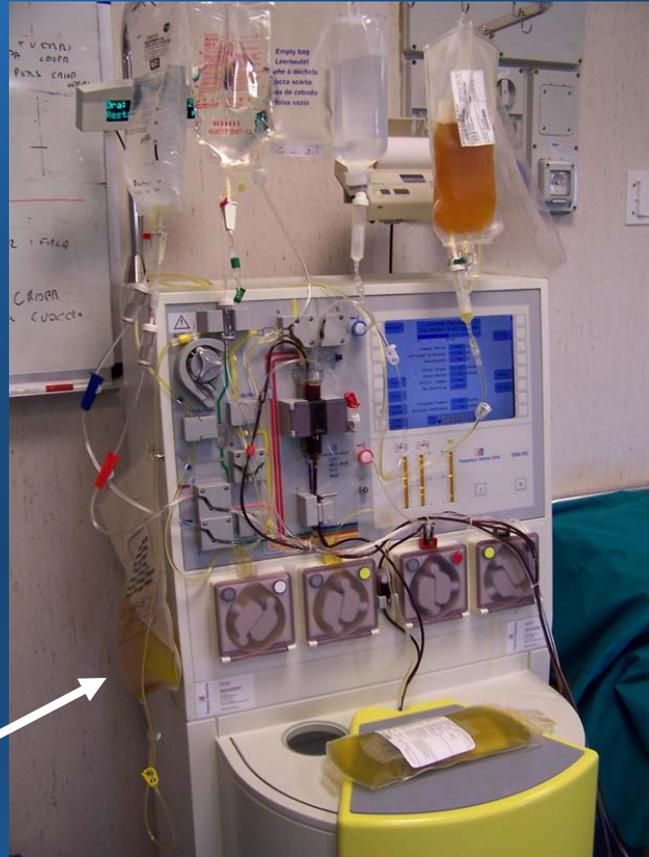
Caratteristiche fisiche del sangue



Separazione per effetto della forza centrifuga



Separatori cellulari a flusso continuo



Posizionamento CVC

41 su 395 donatori (10%)

37/41 donne

- vena femorale (16 casi)
 - antecubitale (14 casi)
 - altra sede (7 casi)
- Anderlini (MD Anderson, USA, circa il 20 %)

Complicanze

- Puntura arteria
- Ematoma
- Occlusione
- Infezione



Principali indicazioni all'aferesi terapeutica d'urgenza

ASFA (2016)

Patologie ematologiche

- **TTP (porpora trombocitopenica)** I
- **SEU vari tipi, complemento mediata:** I
- **TMA (ticlopidina)** I
- **iperleucocitosi** I I
- **anemia falciforme (crisi falcemica)** I- II
- **sindrome da iperviscosità** I
- **crioglobulinemia /S. da aggl. fredde** II
- **Patologie neurologiche**
- **Sindrome di Guillain-Barrè** I (dopo Ig : classe III)
- **Miastenia gravis** I

Patologie autoimmuni

- **alveolite immuno-emorragica (anti-GBM)** I
- **S. di Wegener** II

Patologie infettive

- **malaria (parassitemia > 15%)** III
- **altro**
- **Overdose (funghi, farmaci,etc)** II-III

•

TTP

(Porpora trombocitopenica trombocitopenica, S. di Moschcowitz)

Incidenza: circa 1/10⁶ abitanti anno colpisce in prevalenza giovani adulti (>femmine)

Spesso preceduta da infezioni virali

Segni/sintomi caratteristici:

- anemia emolitica microangiopatica
- fenomeni emorragici
- sintomi neurologici (fino al coma)
- insufficienza renale ingravescente
- sintom. addominale
- febbre

Mortalità:

non trattata : circa 90 %

trattata con PE: < 20 %

Dati di laboratorio:

- piastrinopenia
- aptoglobina ↓
- LDH ↑
- creatinina ↑
- bilirubina ↑
- presenza di schistociti
- coagulazione =



Eziopatogenesi

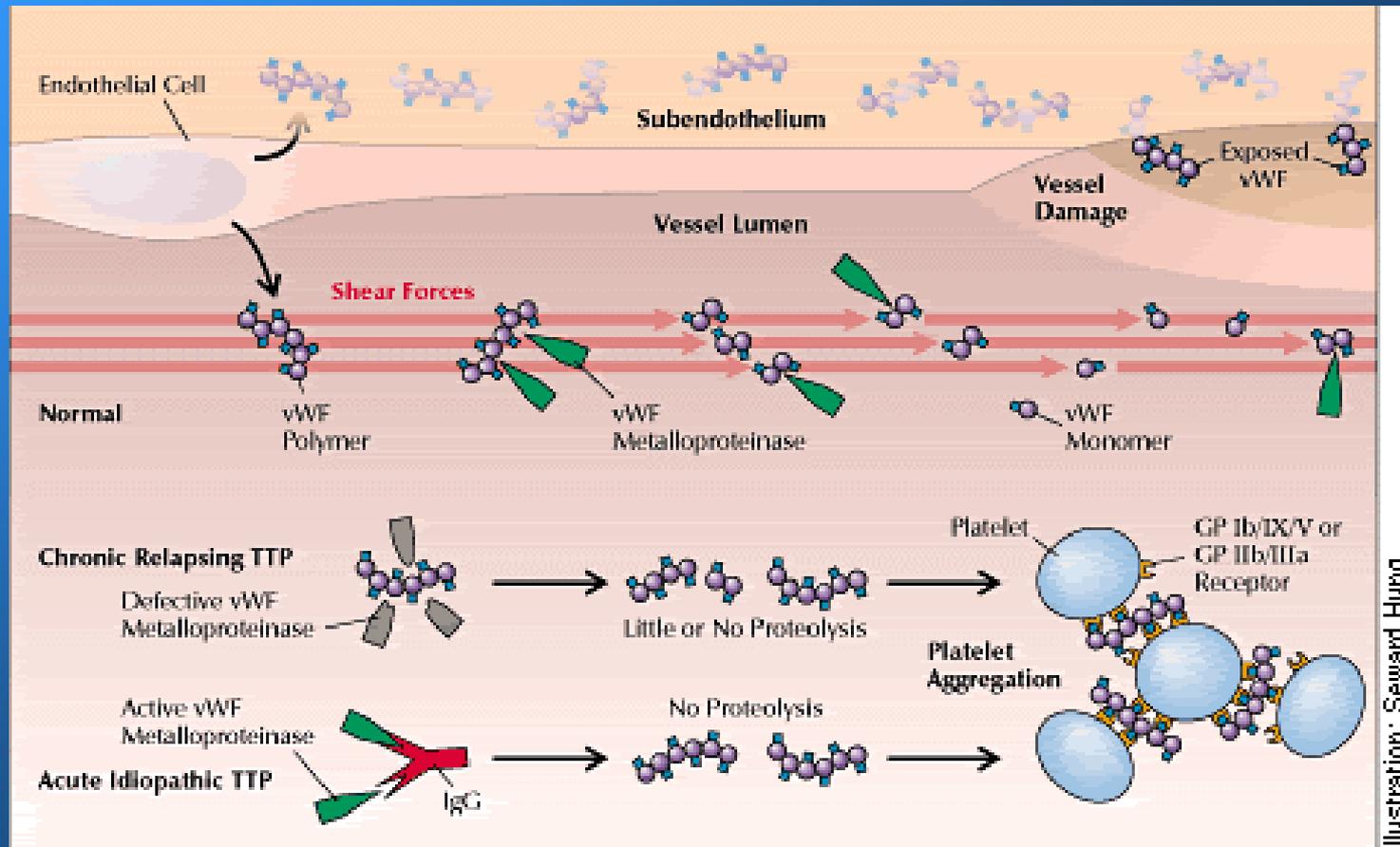


Illustration: Seward Hung

Figure 1. The pathophysiology of thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) appears to involve the largest of the unusually large von Willebrand factor (vWF) polymers synthesized by endothelial cells. Normally, (top) these vWF multimers undergo proteolysis in the high-shear environment of the arterial circulation by the enzyme vWF metalloproteinase. Proteolysis reduces the size of the polymers and consequently inhibits their binding to platelet glyco-

protein (GP) Ib/IX/V and GP IIb/IIIa receptors. In chronic relapsing TTP (middle), this enzyme is deficient or defective; in acute idiopathic TTP (bottom), its action is inhibited by IgG autoantibodies. In both forms, unusually large vWF polymers accumulate in the circulation, bind to platelet vWF receptors under high-flow conditions, and cause the systemic platelet aggregation responsible for the arterial ischemic symptoms characteristic of the disorder.

Altri quadri di anemia emolitica microangiopatica

Da farmaci:

- Mitomicina C

Secondaria:

- trapianto di midollo (TTP-like)
- neoplasia (K. Stomaco)

La terapia aferetica non è (generalmente) indicata

Approccio diagnostico-terapeutico

1) Escludere forme secondarie

2) ottenere i dati di laboratorio appropriati

3) valutazione del paziente (stato di coscienza, condizioni cliniche concomitanti, accessi venosi)

Se diagnosi confermata iniziare il trattamento tempestivamente (impedire l'insorgenza di danno d'organo)

4) in caso di paziente gravemente compromesso effettuare le procedure (almeno le prime) in Reparto o in Rianimazione. Far posizionare CVC e/o accessi femorali

5) in caso di grave anemia trasfondere durante la procedura (GRC filtrati poveri di SAG-M)

6) utilizzare PFC come liquido di reinfusione

7) procedure giornaliere fino al raggiungimento delle 100.000 PLT/ microlitro, poi ridurre la frequenza

Protocollo SIE (sintesi)

7 PE in 10 gg



3 PE/settimana



2 PE/settimana



eventualmente ripetuti fino a normalizzazione dei parametri

Processare 1-1,2 volumi plasmatici del paziente per ciascuna procedura

La terapia aferetica è associata inizialmente a steroidi, poi ad anti-aggreganti

I casi refrattari sono trattati con Vincristina, Endoxan, Defibrotide

Problematiche inerenti il trattamento della TTP

1) La plasma-infusione (20mL/Kg/24h) è da considerarsi una alternativa al PE?

NO. Il PE in diversi trials clinici si è dimostrato superiore alla semplice infusione, che deve essere adottata solo se il PE non è effettuabile (es. ospedali non dotati di Aferesi terapeutica)

2) Il plasma crio-depleto è superiore al PFC standard?

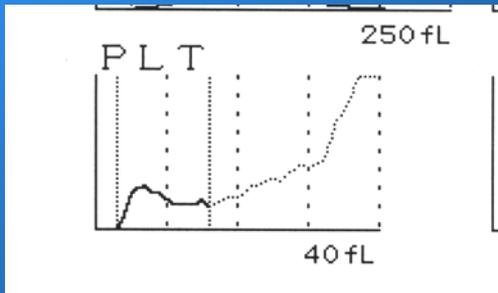
Negli studi finora completati non si è giunti ad una risposta univoca, il plasma crio-depleto ha dato qualche risultato positivo in pazienti non rispondenti al PE con PFC standard. Attualmente non vi è indicazione al suo utilizzo in prima istanza

3) In caso di grave piastrinopenia con quadro emorragico si possono trasfondere PLT?

Si possono effettuare trasfusione PLT profilattiche (posizionamento CVC) ?

NO!!! E' estremamente pericoloso infondere PLT se non si è già iniziata la terapia aferetica. Sono stati riportati casi di aggravamento del quadro clinico, fino alla morte in > 50 % dei casi (Transfusion, 2002). Una volta posta la diagnosi, è dovere del laureato del SIT prospettare al medico di reparto i rischi legati ad una trasfusione inappropriata.

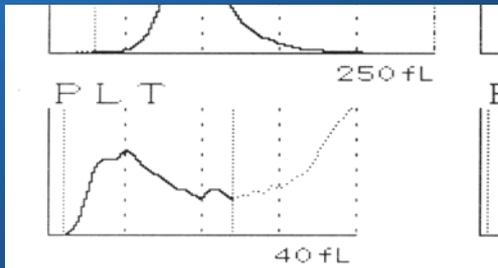
Paziente L.F, donna, 48 aa



Esordio, PLT 6.000

LDH 3458 Aptoglobina: 0

Ht: 21 %

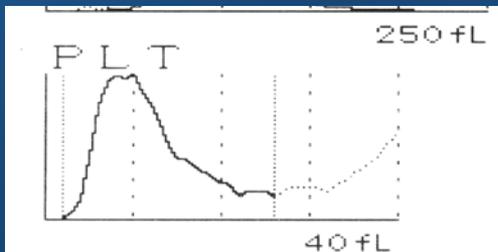


Dopo 3 PE:

PLT: 18.000

LDH: 1320 Aptoglobina 4

Ht 32 %



Dopo 6 PE

PLT: 98.000

LDH: 665 Aptoglobina: 15

Ht: 34 %

Casistica HSG 97-04

- **13 pazienti (7 f, 6 m)**

 - età mediana **50 aa (range 12-72)**

- **totale 297 PE**

 - mediana PE **17 (range 4-65)**

- **10 pazienti attualmente in RC**

3 decessi:

- **1 (donna) all'esordio durante posizionamento CVC**

- **1 (uomo) dopo 3 PE**

- **1 (uomo) dopo 7 PE**

Leucoaferesi

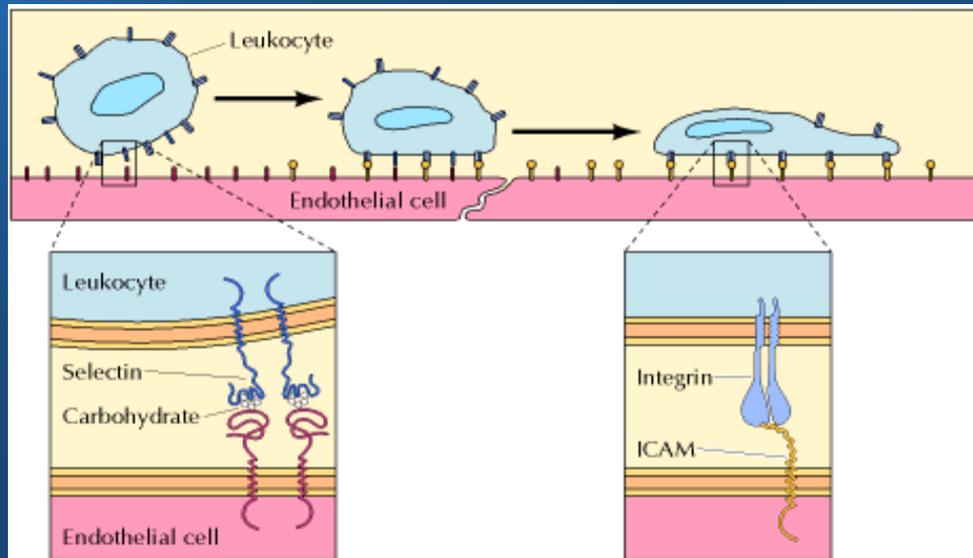
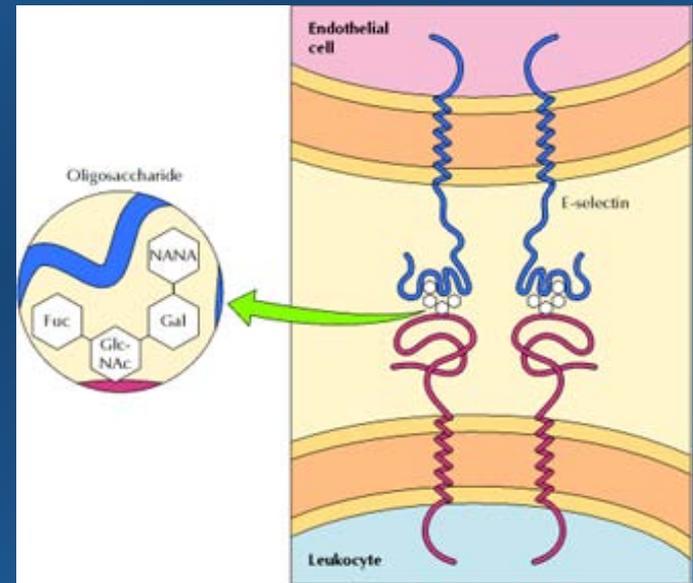
Eritrocito-exchange

Iperleucocitosi in corso di Leucemia acuta (dati AIEOP)

	LMA	LLA
N° casi (agg. 07/03)	504	1748
Iperleucocitosi (WBC > 200.000 μ L) (%)	28 (5.6)	79 (4.5)
Anomalie cromosomiche più frequenti in corso di iper-WBC	11q23, inv (16) (p13q22)	11q23, Ph+ LLA

Meccanismi di adesione

- I blasti, specie quelli della linea mieloide, dotati di proprie molecole di adesione (L-selectina CD18, CD44, Cd11b, ecc) sono in grado di indurre nelle cellule endoteliali l'espressione di ulteriori molecole di adesione (P-selectina, E-selectina, ICAM-1, VCAM-1) producendo $\text{TNF-}\alpha$ ed $\text{IL-1}\beta$

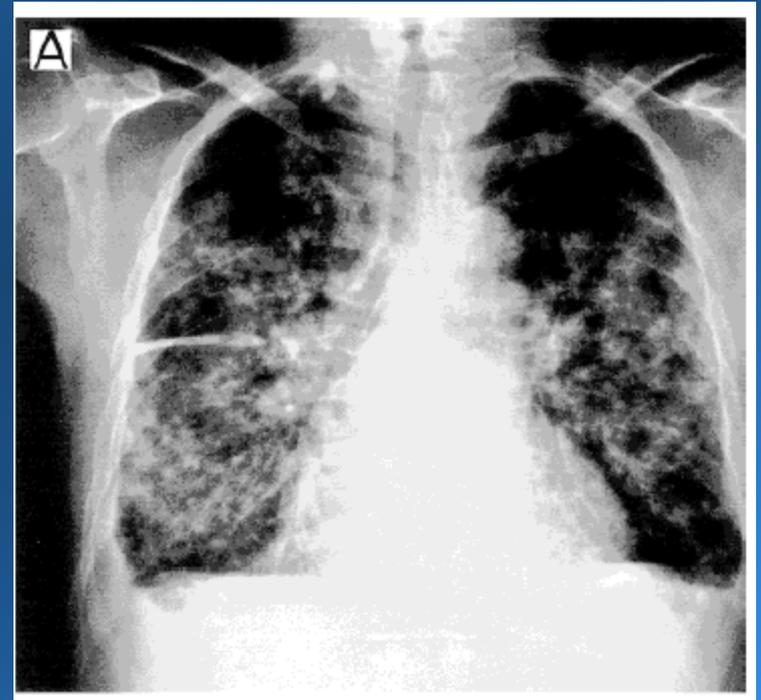
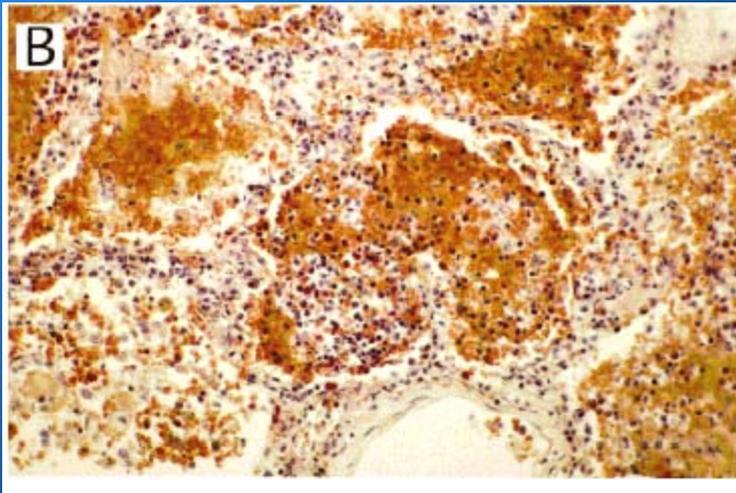


ICAM= intercellular adhesion molecules
VCAM= vascular cell adhesion molecules

Aspetti clinici (1)

- **Insufficienza respiratoria**
(dispnea, ipossiemia, infiltrati interstiziali e/o alveolari)
- **Organomegalia ed infiltrati parenchimali**
- **Multi Organ Failure**
- **Disordini della coagulazione (CID)**
- **Sintomi neurologici** (cefalea, vertigini, confusione, sonnolenza, agitazione, coma)
- **Deficit visivi**
(papilledema, infiltrati perivascolari, emorragie retiniche, ecc)
- **Sindrome da lisi tumorale**
(insufficienza renale post-chemioterapia)
- **Altro**
(ischemia miocardica, trombosi della vena renale, priapismo, insuff. circolatoria distale, ecc)

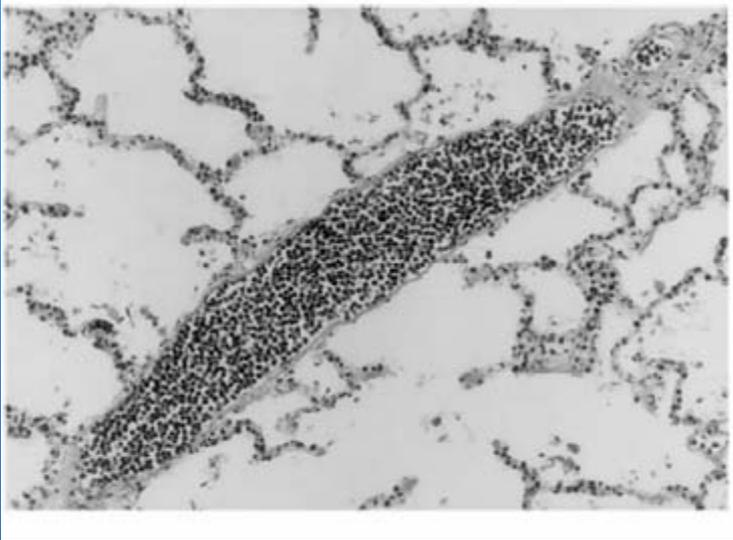
Quadri clinici (2)



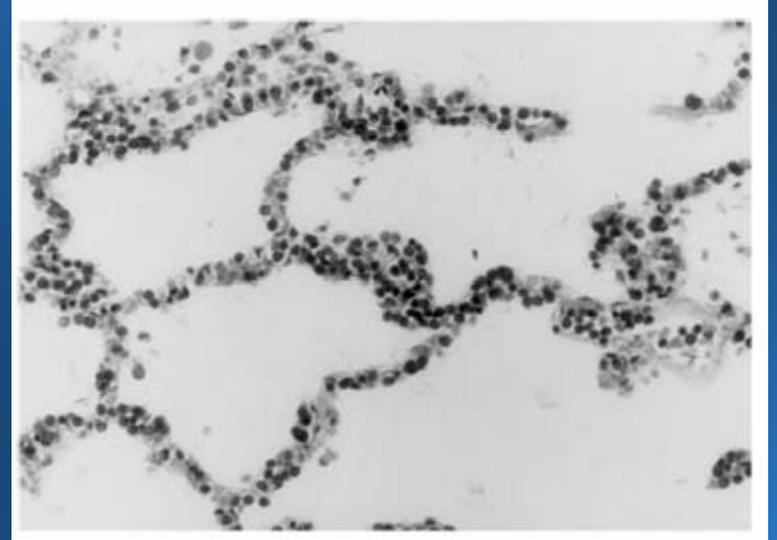
LMA: infiltrati leucemici
bilaterali ed ingorgo
vascolare

Quadri clinici (3)

A



B



C



Reperto autoptico:

A) arteriola e **B**) capillari alveolari infarciti di cellule leucemiche.

C) trombo in arteria polmonare.

LMA- M5, WBC 305.000

Quadri clinici (4)

TRANSFUSION MEDICINE ILLUSTRATED



Cerebrovascular nodules in a patient with leukostasis

Leucemia Mieloide Cronica WBC 392.000/ μ L

Transfusion, 2002



Emorragie retiniche in corso di LMA

istituto: Dott. Marco Gusmeroli
dipartimento: Medico Chirurgo
indirizzo: Specialista in Oculistica
medico inviante: C.so Liberazione, 39
operatore: 28041 - ARONA- Tel. 0322-249539
commento:

paziente: prova, prova
data nascita: 01/01/04

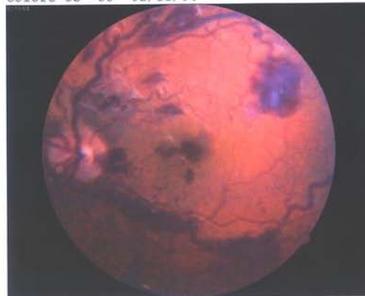
colore OD 35° 02/11/04



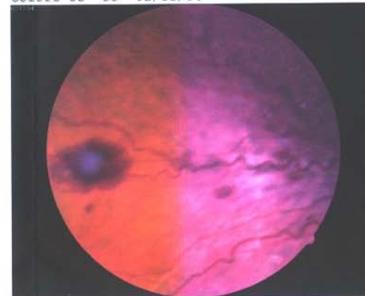
colore OD 35° 02/11/04



colore OS 35° 02/11/04



colore OS 35° 02/11/04



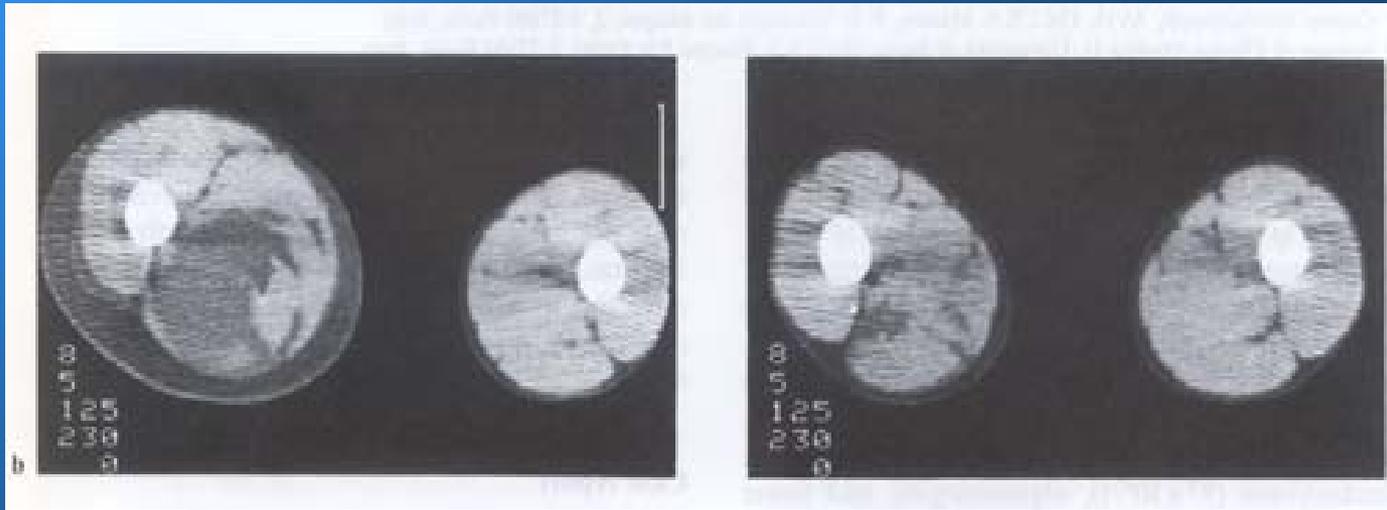
Indicazioni

- Segni/sintomi di leucostasi in corso di iperleucocitosi*:
 - WBC > 100.000 μ L (LMA)
 - WBC > 150.000 μ L (LLA)
 - WBC > 100.000 μ L (LMC)

* quadri di leucostasi possono talvolta essere presenti anche per valori < di quelli sopra riportati

Modalità di esecuzione

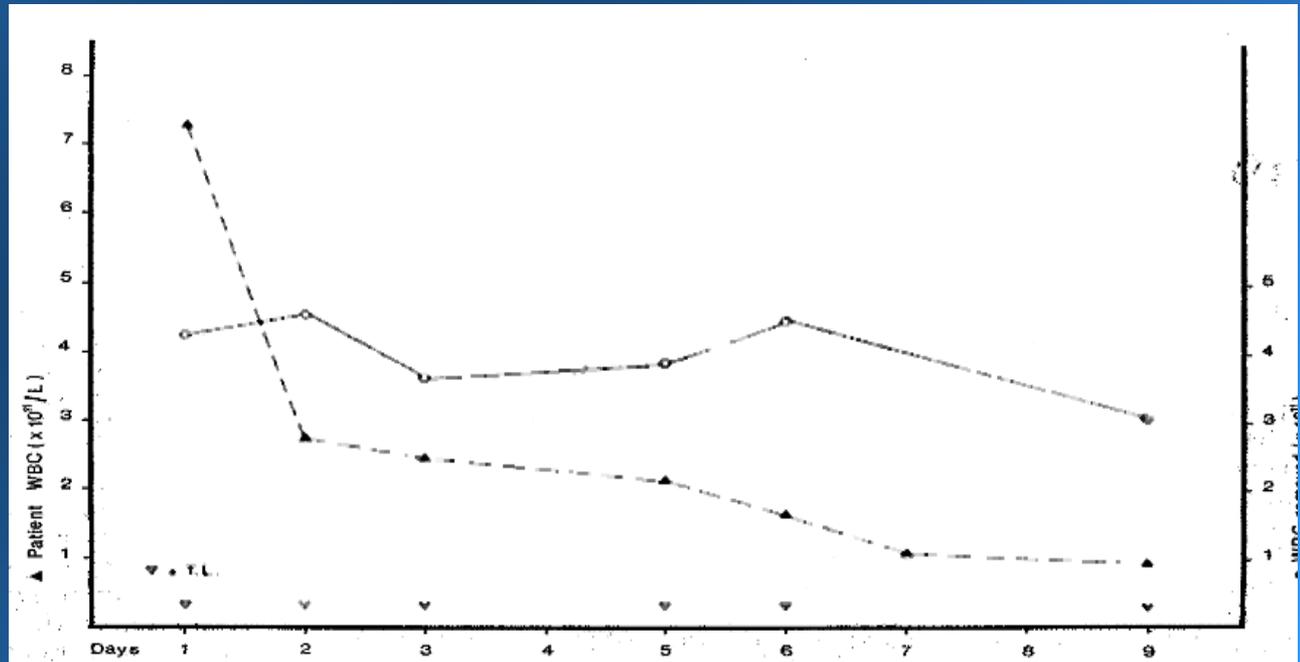
- Separatore a flusso continuo
- accessi vascolari adeguati (se non disponibili far posizionare CVC o catetere da dialisi)
- dotazione strumentale d'emergenza (in casi particolari effettuare la procedura in terapia intensiva)
- se peso corporeo < 25 Kg effettuare priming del separatore con unità GRC filtrati risospesi in albumina 4 %
- bilanciamento liquidi (albumina 5 %)
- end-point: riduzione WBC 30-60 % rispetto al basale (monitorare WBC durante la procedura)
- sono spesso necessarie più procedure per l'azione di richiamo di WBC dai tessuti/organi



Esordio

dopo 3 L.T.

Esordio di LMC
WBC 720.000/ μ L
disturbi del sensorio
massiva
splenomegalia,
infiltrato leucemico
nel canale di Hunter



Scopo della leucodeplezione

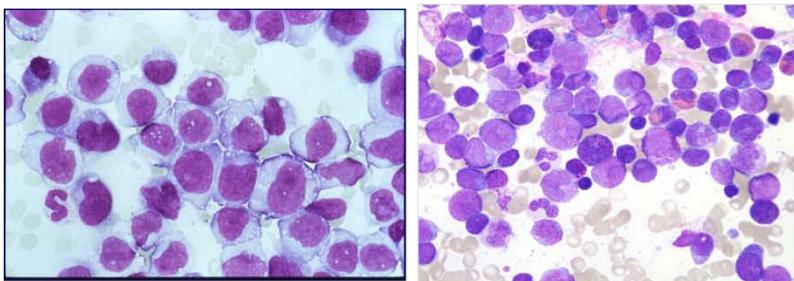
La leucoaferesi depletiva è in grado di:

- Migliorare la sintomatologia da leucostasi
- Prevenire la sindrome da lisi tumorale

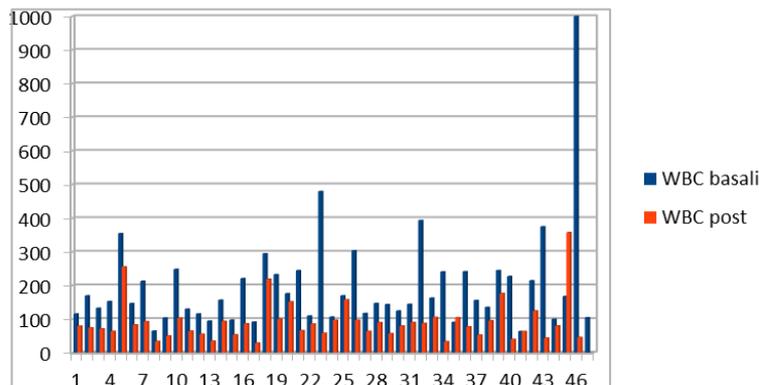
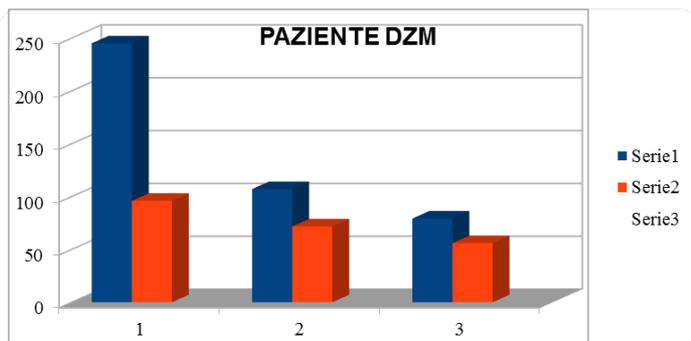
non agisce su:

- grado di risposta alla chemioterapia
- sopravvivenza a lungo termine

Si sono valutati tutti gli esordi di LA dal 1/7/07 al 1/7/17 per i quali è stata richiesta LD per WBC >100x10³/μL (LA mieloidi) o > 200 x10³/ μL (LA linfoblastiche). Si sono valutati: quadro clinico e presenza di Sindrome da Lisi Tumorale (SLT), tempistica e modalità di trattamento, risposta alla LD ed outcome clinico.



Diagnosi Leucemia mieloidi acute 2007-2017



In 11 casi era presente SL (8 insufficienza respiratoria, 2 DIC, 3 IRA). In alcuni casi oltre all'organomegalia erano presenti infiltrati tessutali, come in Fg 3)

Il LGS era 3 in 15/21 casi di M5 (71 %). In tutto, 15/54 (28%) LD sono state effettuate di notte o nei festivi, in 7/47 pazienti (15 %) si sono usati solo accessi periferici. L'età mediana era 58 a, (21-76), con WBC 150×10^3 (65-1000). Sono stati trattate 1,47 volemie/LD (0.68-2.50) con una mediana di WBC post-(singola) LD di 80×10^3 (33.6-256). In 9 casi è stata rilevata SLT (in 8 con rilevanza clinica).

Nei centri ematologici di riferimento il ricorso alla LD nei casi di LA con SL è evenienza non infrequente che richiede personale e risorse adeguate. Nonostante il tempestivo intervento in regime di urgenza, i pazienti con IL e SL rimangono gravati da una elevata morbidità e mortalità correlabile almeno in parte alla SLT. E' ipotizzabile si debba prevedere il ricorso ad un numero di procedure >1 prima di iniziare la terapia citoriduttiva specie in quei casi in cui si osserva precocemente un rebound di WBC successivo alla prima procedura di LD, al fine di prevenire la SLT.

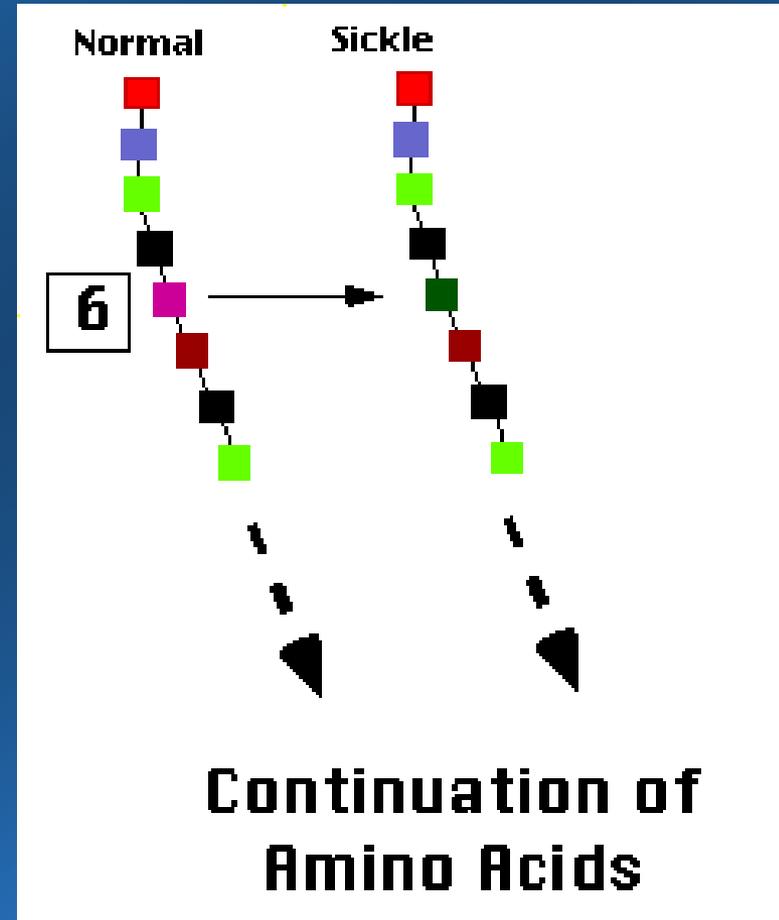
Leucoaferesi
Eritrocito-exchange

Drepanocitosi

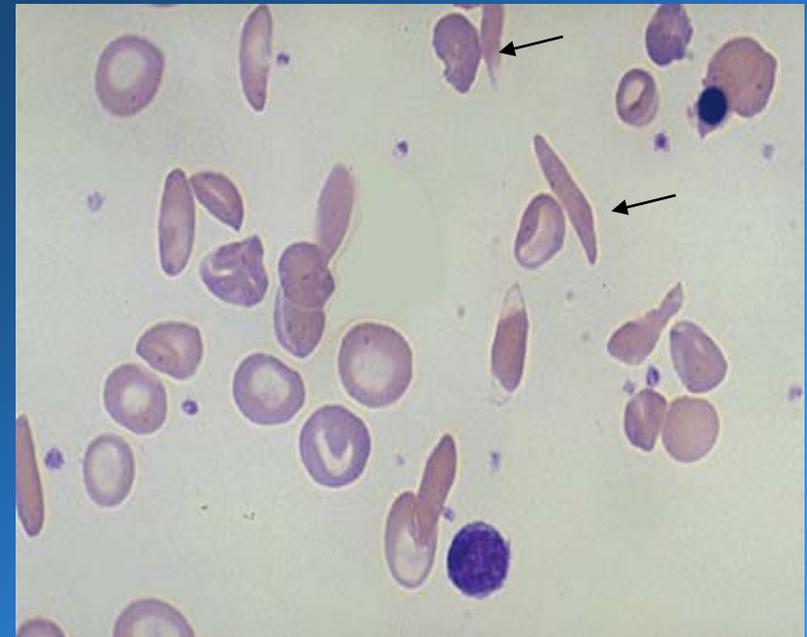
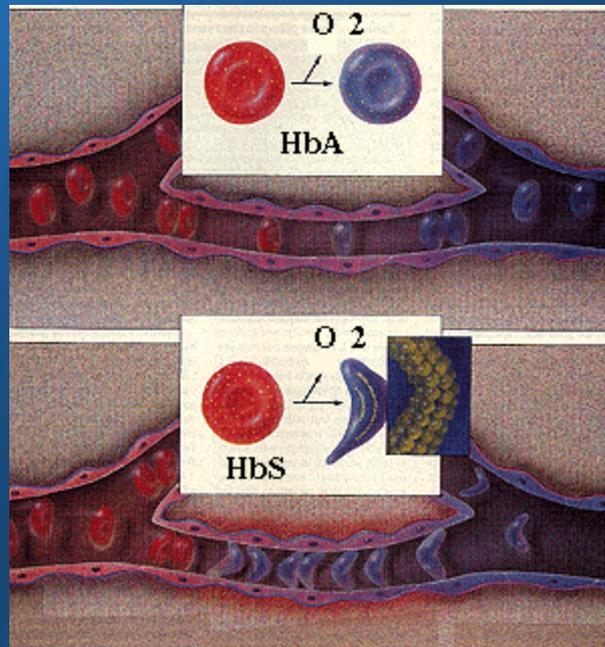
- Anomalia emoglobinica ereditaria caratterizzata dalla sostituzione

Valina \longrightarrow Ac. Glutammico nella catena β dell'emoglobina

- le forme omozigoti **SS** e quelle **S/ β^0** -talassemia dove non vi è HbA sono clinicamente più gravi rispetto alle forme eterozigoti o alle forme Hb S-C o **S/ β^+** -talassemia
- i pazienti con HbS hanno acquisito una resistenza relativa al *P. falciparum*

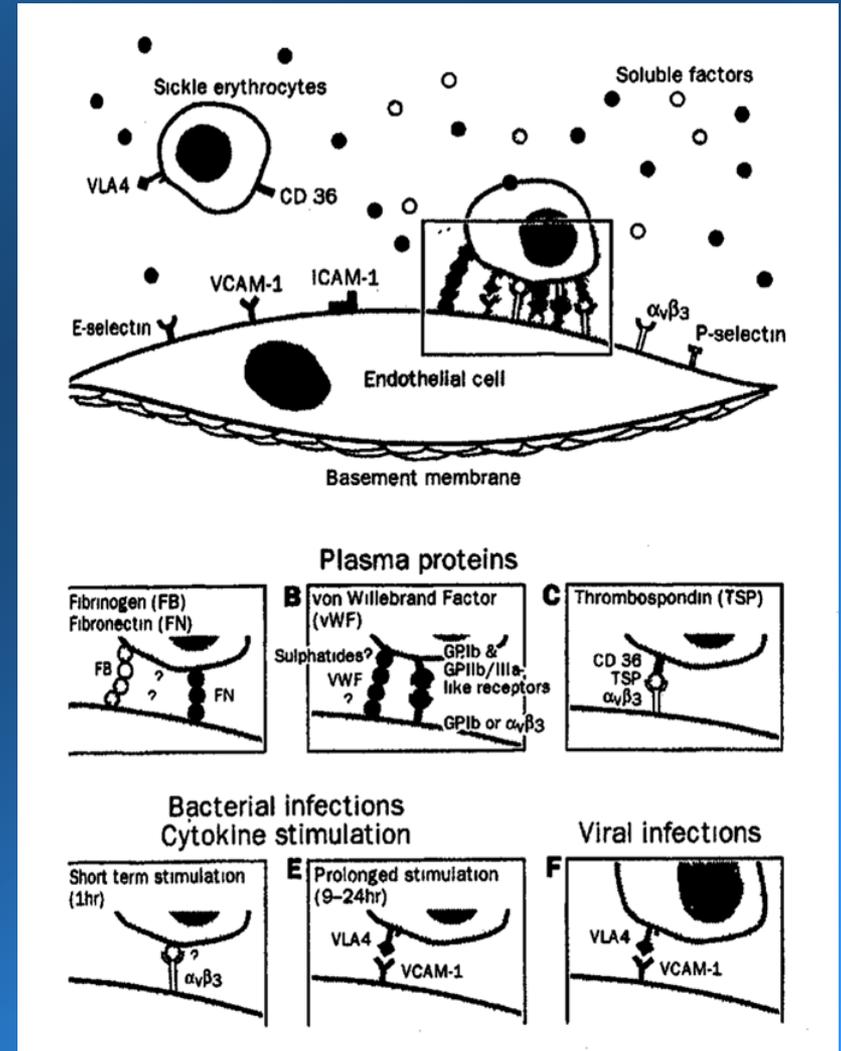


- HbS tende a polimerizzare in situazioni di ridotta saturazione di Ossigeno
- alterazioni morfologiche (falcizzazione)
- ostruzione del microcircolo
- emolisi (riduzione vita media : da 120 a 10-15 gg)



Eziopatogenesi

- eventi scatenanti:
 - acidosi
 - deidratazione
 - iperpiressia (infezioni virali)
 - stati infiammatori (TNF- α , IL-1 β , ecc)
- aumentata adesività alle cellule endoteliali (VCAM-1)



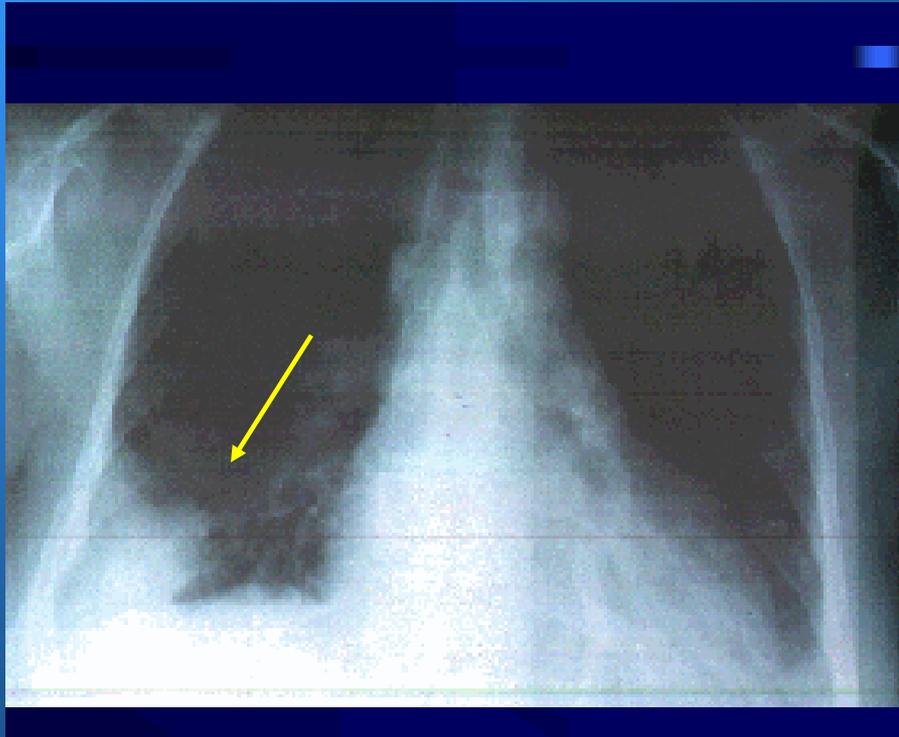
Aspetti clinici

Emolisi

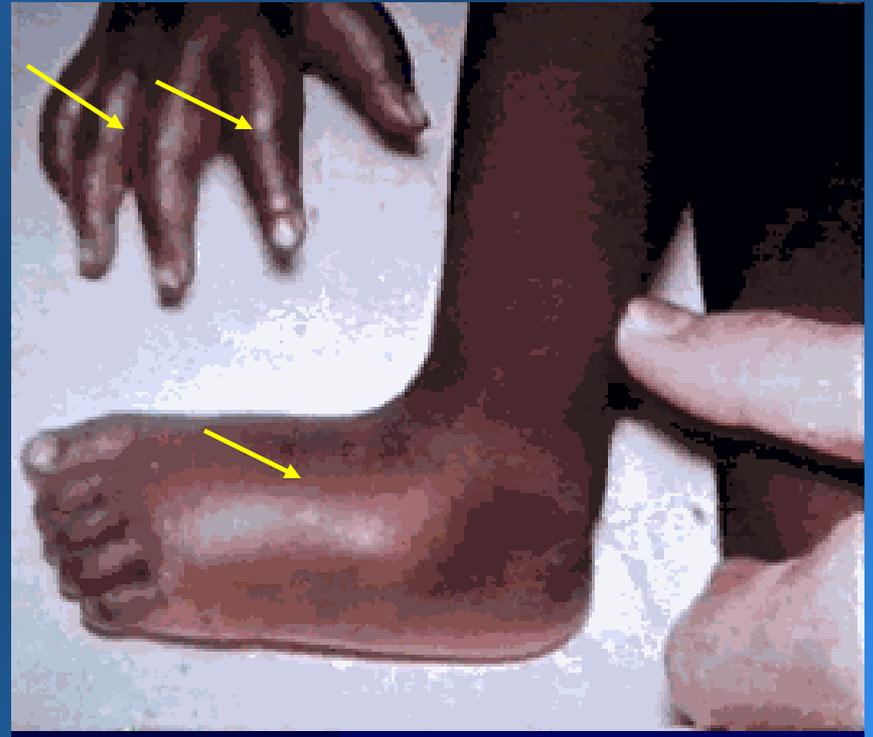
- crisi aplastiche
- ittero e calcolosi colecistica

Crisi vaso-occlusive

- sequestro splenico, infarti splenici
- complicanze neurologiche (TIA, ischemia cerebrale, ecc: 7 % dei pz prima dei 20 aa)
- retinopatia
- apparato osteo-articolare (dolori ossei, dactilite)
- interessamento polmonare multilobare (30 % dei pazienti)
- lesioni ulcerative agli arti inferiori
- complicanze in gravidanza
- altro (problemi genito-urinari, priapismo, ecc)



Interessamento polmonare lobare



Dactilite

Terapia standard

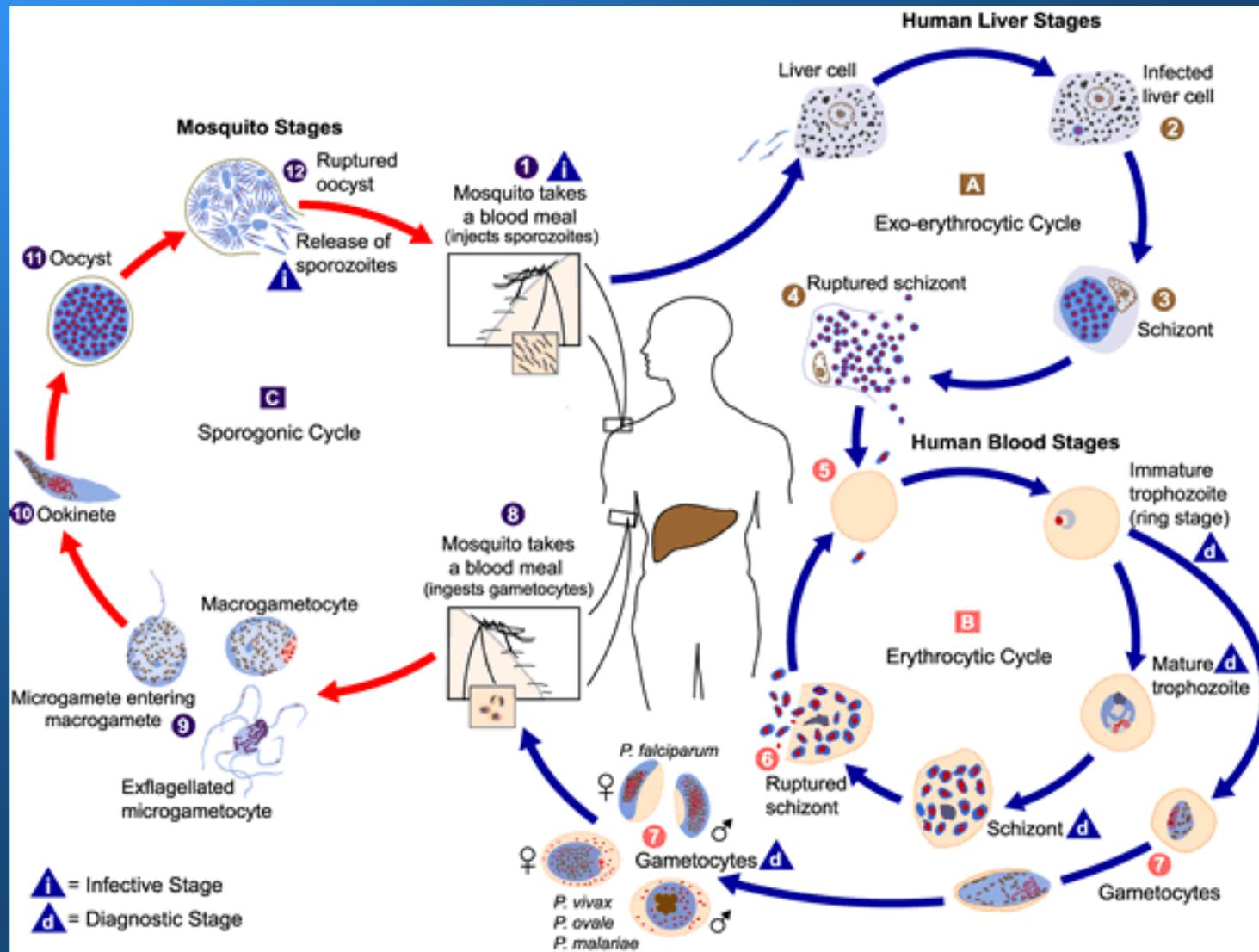
- Terapia trasfusionale di supporto
 - (GRC filtrati)
- Idrossiurea (15-25 mg/Kg/d, aumenta la produzione di HbF)
 - non efficace o non tollerata nel 40 % dei pazienti (Lancet 2002)
- Trattamento delle crisi-vaso-occlusive
 - idratazione
 - terapia analgesica (morfina)
 - EEX (in caso di mancata risposta)

EEX-modalità esecutive

- Nei pz non responsivi al trattamento convenzionale è da considerarsi procedura d'urgenza
- Separatore a flusso continuo
- Accessi vascolari adeguati
- GRC filtrati poveri di SAG-mannitolo
- dose: 25-30 ml/Kg
- priming del circuito se peso < 20-25 Kg
- non effettuare la reinfusione
- end-point : HbA > 80 %
- dosare HbS pre- e post-EEX



Malaria



Epidemiologia (dati 2001)

	n° casi	%
Totale	889	
Italiani	276	31
Immigrati	613	69
<i>P.Falciparum</i>	703	79
<i>P.Vivax</i>	80	9
<i>P.Ovale</i>	88	10
<i>P.Malariae</i>	15	1.7

Aspetti clinici- (1)

- febbre ricorrente
- anemia ingravescente con segni di emolisi
- piastrinopenia
- complicanze neurologiche
 - cefalea
 - stato confusionale
 - coma
- insufficienza renale
- MOF

Aspetti clinici (2)

- La mortalità da complicanze cerebrali in corso di Malaria da *P. Falciparum* raggiunge il 30 %, e può arrivare fino all'80% se associata ad ARDS
- La gravità del quadro clinico è correlata all'entità della parassitemia

Fisiopatologia

Anomalie a carico dei GR parassitati:

- alterazioni della membrana
- ridotta capacità di cessione dell'ossigeno
- aumentata adesività all'endotelio



Numerose emazie con trofozoi ad anello

Ipossia tessutale → ischemia

EEX

Procedura d'urgenza (in associazione alla terapia farmacologica):

- in caso di sintomi cerebrali ingravescenti
- parassitemia > 15 %
- eseguire EEX in terapia intensiva
- GRC filtrati poveri di SAG-mannitolo
- end-point: parassitemia < 5 % (valutare pre- e post-EEX)

Patologia neurologica

Miastenia Gravis

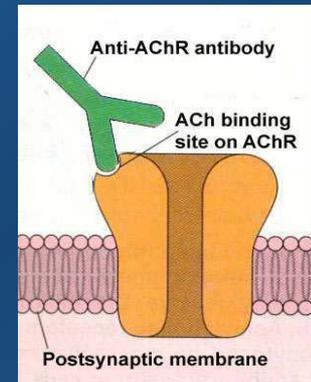
Sindrome di Guillain-Barrè

Epidemiologia

- Colpisce tutte le razze.
- Incidenza: 1:20.000 ab/anno
- Prevalenza: 43-84 /1.000.000 ab. F>M
- Fascia d'età colpita 10-70 aa.
Distribuzione bimodale:20-30 aa F
70-80 aa M

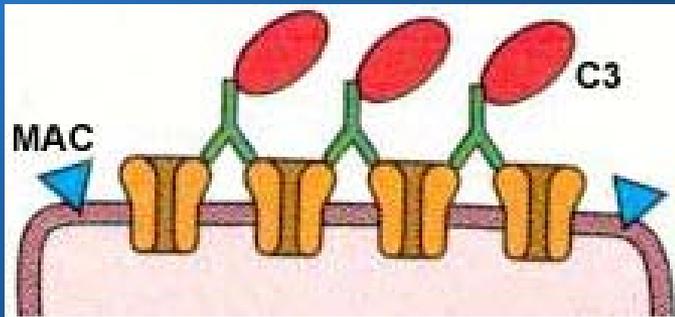
Anticorpi anti-AChR

(Drachman 1994)

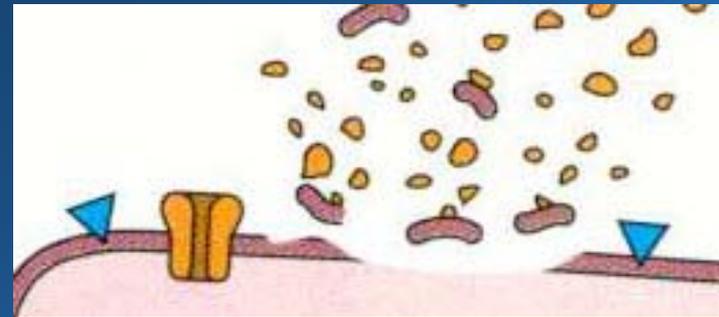


- Gli anticorpi anti-AChR possono essere individuati nel sangue della maggior parte dei pazienti con MG.
- Questi anticorpi sono eterogenei, ma è probabile che la maggior parte di essi sia diretta contro una regione della porzione extracellulare della subunità dell'AChR*, definita *Regione Immunogenica principale (MIR)*.
- L'evento iniziale della MG probabilmente è costituito da una rottura della tolleranza immunologica alla MIR, a cui seguono la produzione di anticorpi e la lisi mediata dal complemento della membrana muscolare postsinaptica.

Produzione di anticorpi e lisi mediata dal complemento con danno alla Membrana Post-sinaptica *(Engel et al, 1977; 1987)*



- Il complemento lega i complessi Ab-AChR
- Membrane-attack complex (MAC) si formano sulla membrana



- La membrana post-giunzionale viene danneggiata:
- Si riduce il n° di digitazioni post-sinaptiche
 - Si riduce il n° di recettori post-sinaptici
 - Si allarga lo spazio sinaptico

Principali indicazioni all'impiego del PE

- Crisi miastenica
- Deterioramento clinico legato all'inizio del trattamento steroideo o periodo di non efficacia iniziale del trattamento con altri farmaci immunosoppressori
- Preparazione all'intervento di timestomia

Plasmaferesi

- Tra i vari schemi proposti lo scambio dell'80-100% del volume plasmatico in due sedute a giorni alterni (sostituiti con soluzione fisiologica e albumina al 5%) è risultato particolarmente efficace e ben tollerato dai pazienti.
- In alternativa si possono effettuare procedure di immunoassorbimento selettivo
- La Plasmaferesi va comunque concepita sempre in associazione con un trattamento immunosoppressivo al fine di prolungarne nel tempo gli effetti.

Patologia neurologica

Miastenia Gravis

Sindrome di Guillain-Barrè

Aspetti clinico-epidemiologici SGB (poliradicolonevrite acuta)

Incidenza: 1-2 casi/100.000 abitanti /anno

Causa più frequente di paralisi/areflessia

Preceduta da infezioni virali (CMV, EBV), Campilobacter Jejuni, vaccinazioni

Insorgenza con parestesie distali e debolezza muscolare, di solito ascendente, simmetrica

Iperproteinorrachia senza pleiocitosi

Infiltrazione linfocitaria con demielinizzazione e degenerazione assonale secondaria

Presenza di auto-anticorpi diretti contro la guaina mielinica in gran parte dei casi

In casi particolarmente gravi vi è un rapido peggioramento a livello respiratorio ed orofaringeo

Mortalità: circa 5 %

SGB- indicazioni al PE

I risultati di diversi trials clinici, fra cui uno particolarmente importante pubblicato su Lancet nel 1997 pongono sullo stesso piano la terapia con IvIg e PE in termini di efficacia

Il ricorso al PE è indicato:

- in caso di esordio con grave sintomatologia respiratoria e/o orofaringea**
- in caso di carenza di IvIG**
- in caso di allergia alle Ig**

Modalità di trattamento

PE in terapia intensiva in caso di paziente ventilato

5 PE a giorni alterni

liquido di sostituzione : albumina al 4-5 %

Miscellanea

Sindrome da iperviscosità:

- caratterizzata da sintomi neurologici(alterazioni del sensorio, riduzione del visus, emorragie mucose e/o gastrointestinali ipervolemia (scompenso cardiaco), polineuropatia
 - causata da paraproteinemia di tipo IgM (talora IgA)
- PE: 2-3 procedure, albumina 4-5 %, iniziare terapia eziologica

Crioglobulinemia

- caratterizzata da vasculopatia, acrocianosi
- causata da Ig che precipitano a bassa temperatura (range variabile), spesso secondaria ad infezione da HCV. Criocrito non sempre correlato al quadro clinico.
- Esistono 3 diversi tipi di crioglobulinemia (I, II, III)
- PE: 2 procedure /settimana, poi in base al quadro clinico. Terapia eziologica

Alveolite immuno-emorragica /Sindrome di Wegener:

- caratterizzata da anticorpi anti-MBG , emorragie polmonari diffuse. deficit di ventilazione /perfusione, insuff. renale
- istologicamente depositi lineari di Ig (AIE)
- presenza di positività per C-ANCA e MPO (W)
- PE:a gg alterni, fino a miglioramento, albumina a l 4-5 %, even. PFC.
- Terapia immunosoppressiva

Indicazioni all'Aferesi Terapeutica: criteri ASFA (American Society for Apheresis)

Plasma-exchange nell'AEA?

Apheresis: Principles and Practice

Table 13-1. Guidelines for Therapeutic Hemapheresis⁴⁵ (continued)

Disease	Procedure	Indication Category
Thrombotic thrombocytopenic purpura	Plasma exchange	I
Posttransfusion purpura	Plasma exchange	I
Sickle cell diseases	Red cell exchange	I
Myeloma/paraproteins/hyperviscosity	Plasma exchange	II
Myeloma/acute renal failure	Plasma exchange	II
Coagulation factor inhibitors	Plasma exchange	II
Aplastic anemia/pure red cell aplasia	Plasma exchange	III
Cutaneous T-cell lymphoma	Photopheresis	I
	Leukapheresis	III
Hemolytic disease of the newborn	Plasma exchange	III
Platelet alloimmunization and refractoriness	Plasma exchange	III
	Immunoadsorption	III
Malaria/babesiosis	Red cell exchange	III
Renal and metabolic diseases		
Antiglomerular basement membrane antibody disease (Goodpasture's syndrome)	Plasma exchange	I
Rapidly progressive glomerulonephritis	Plasma exchange	II
Hemolytic-uremic syndrome	Plasma exchange	III
Renal transplantation		
Rejection	Plasma exchange	IV
Presensitization	Plasma exchange	III
Recurrent focal glomerulosclerosis	Plasma exchange	III
Heart transplant rejection	Plasma exchange	III
	Photopheresis	III
Acute hepatic failure	Plasma exchange	III
Familial hypercholesterolemia	Selective adsorption	I
	Plasma exchange	II
Overdose poisoning	Plasma exchange	III
Phytanic acid storage disease	Plasma exchange	I
Autoimmune and rheumatic diseases		
Cryoglobulinemia	Plasma exchange	II
Idiopathic thrombocytopenic purpura	Immunoadsorption	II
Raynaud's phenomenon	Plasma exchange	III
Vasculitis	Plasma exchange	III
Autoimmune hemolytic anemia	Plasma exchange	III

Category III includes disorders for which there are insufficient data to determine the effectiveness of apheresis: the results of clinical trials may be conflicting or, in some cases, there are uncontrolled anecdotal reports of efficacy.

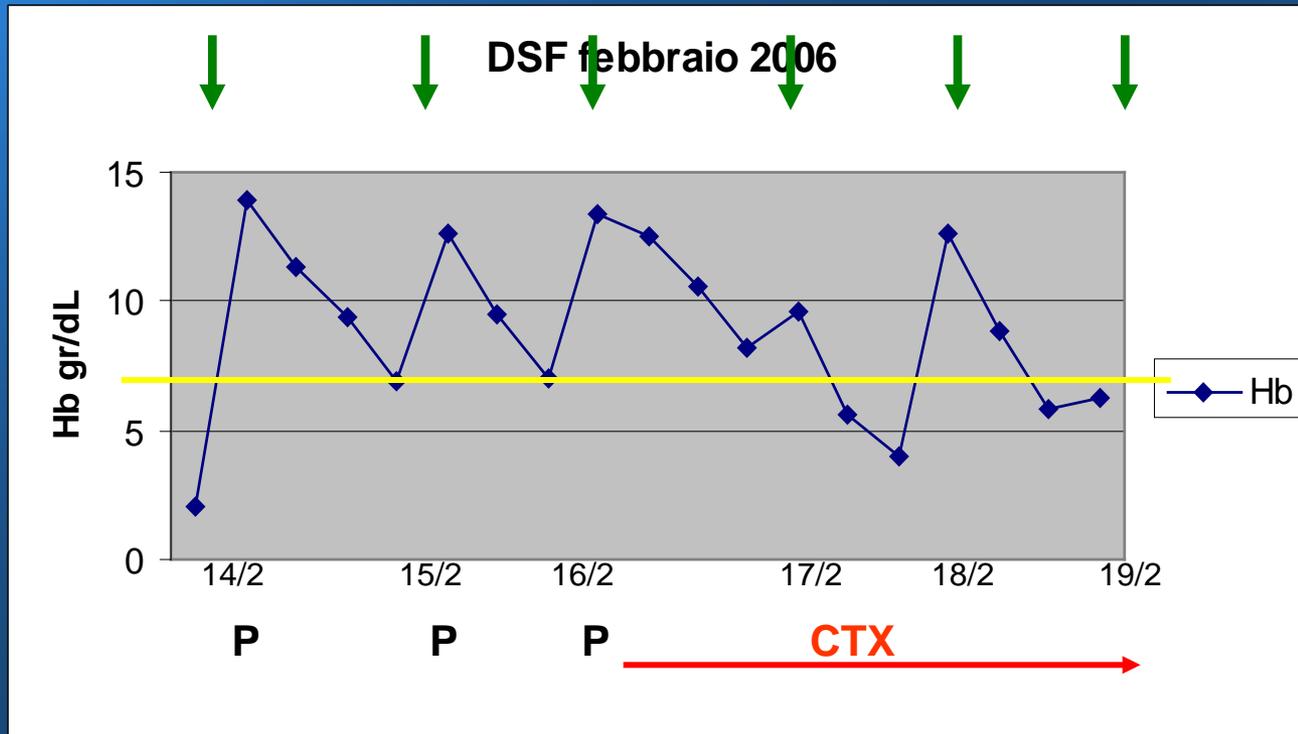


Razionale per l'impiego del plasma-exchange nell'AEA

- Condizioni di emergenza (imminente pericolo di vita)
- Difficoltà/impossibilità di trovare unità di GR compatibili
- Rimozione (parziale, presenza nel comparto extra-vascolare) degli auto-anticorpi (IgG₃) fissanti il complemento
- Mantenimento di valori di Hb di sicurezza (4-5 gr/dL)
- Dare tempo alla terapia immunosoppressiva (PDN, CTX, etc) di agire

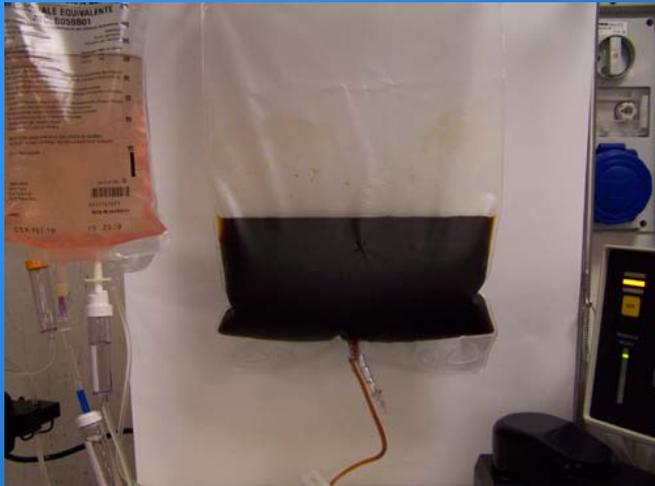
.....ma c'è un prezzo da pagare....

Settimana 14-19 febbraio
Plasma-exchange martedì-domenica

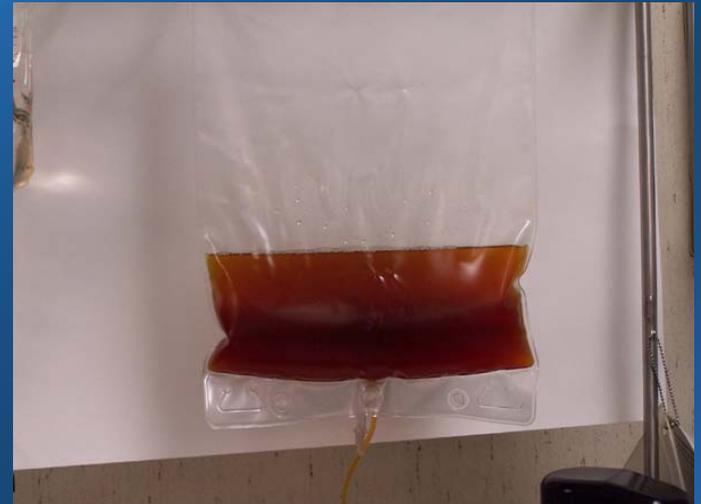


Aspetti pratici

- Età 3.5 aa, peso 14 kG
 - Volume ematico : ca 1350 mL
 - Max extracorporea tollerabile 30 % (Ht di partenza 6% !!!)
 - Priming separatore con GRC+PFC
 - Accesso venoso: femorale bilume
 - Velocità prelievo 10-14 ml/min
-
- 13 unità GRC filtrati poveri di SAG-mannitolo
 - 22 unità PFC
 - Volume sostituito/PE: 1088 mL (810-1240)
 - Durata: 2,35 h (2.10-3.00)
 - Effetti collaterali: lievi reazioni orticarioidi dopo la 4 procedura
 - Prime 4 procedure con sedazione (imidazolam)



Martedì 14/2



Domenica 19/2



Siero dal 11/2 al 19/2



A.R. 24 aa

ANAMNESI PATOLOGICA REMOTA:

familiarità per diabete mellito

appendicectomia, tonsillectomia, chirurgia sui legamenti del ginocchio

- **4 mesi prima parto eutocico di bambina sana a termine;**
- **gravidanza normale**
- **non ha allattato**
- **da due mesi in terapia anticoncezionale con estroprogestinici**
- **obesità (BW 80 Kg-H 170 cm)**

ES. Ematochimici:

- amilasi **1260** U/ml
- lipasi **1840** U/l
- bilirubina 0.3 mg/100 ml
- trigliceridi **13320** mg/100ml
- colesterolo **1400** mg/100ml
- colesterolo HDL 200 mg/100ml
- creatinina 1.5 mg/100ml
- leucociti **16290** x 10³/mm³

DIAGNOSI:

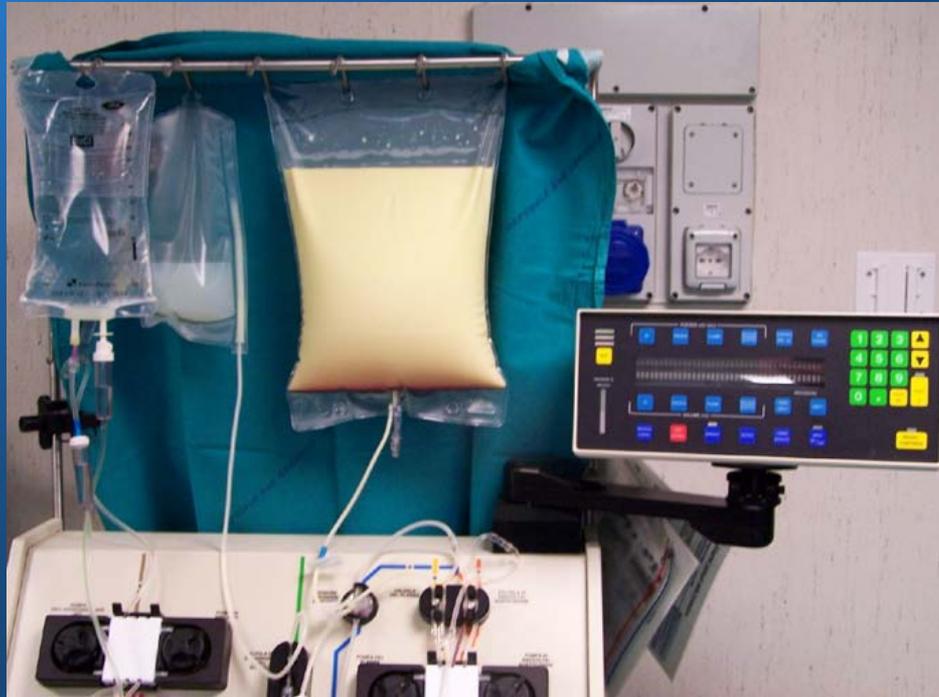
**PANCREATITE ACUTA
DA
IPERTRIGLICERIDEMIA**

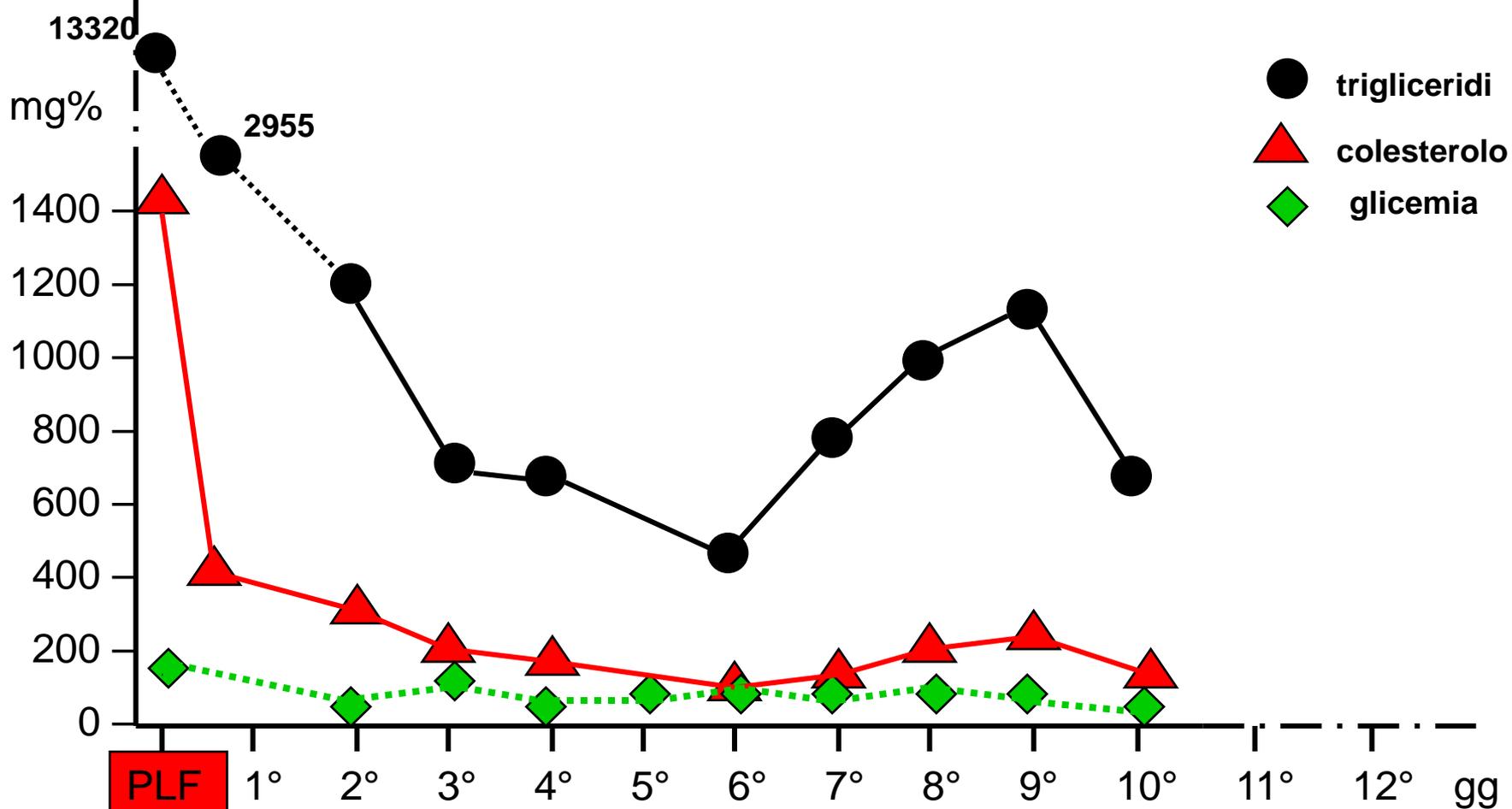


Terapia intensiva



PLASMAFERESI





EPARINA : 15000 U/die **EPARINA : 20000 U/die** **EPARINA : 25000 U/die**

4-5 U/h 3-4 4.6 1-0.5 2.5-3 2 5.5 4-5

INSULINA ENTERALE **INSULINA**

TPN	165	163	163	81.5	81.5	330
Kcal	660	940	1260	1530	1530	1320

Acknowledgements

UOS Aferesi e nuove tecnologie trasfusionali-Lab
Criobiologia

V. Baldini

G. Confalonieri

A. Colaemma

C. Scollo

V. Coccini

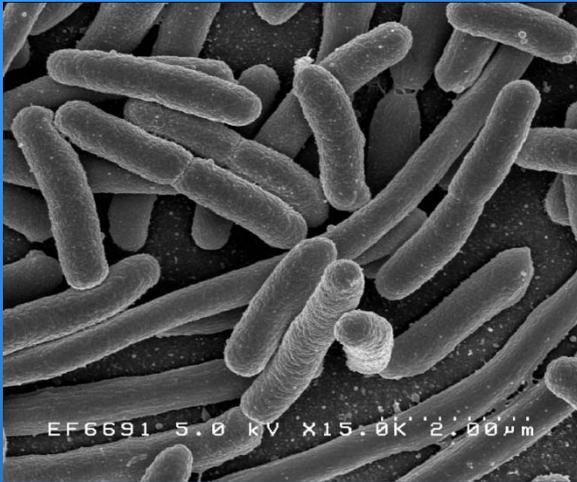
A. Incontri

K Li Vecchi

E Casarotto

J Agosti





Eculizumab

- C5 Inhibitor
- Used for PNH

