

# **Verbale riunione GdL AIEOP Patologia del Globulo Rosso**

## **18 Febbraio 2021 - ore 14.30-17.30**

**Via WEB**

### **Rete Nazionale Asplenie: aggiornamento dati dbase e pubblicazioni (M.Casale):**

Viene presentato un aggiornamento dello stato del progetto, che vede arruolati già 1701 pazienti, con 1309 schede inserite nella parte retrospettiva e 3964 nella prospettica. Viene ipotizzato di scrivere un paper sulla casistica generale e altri più specifici; sono in corso le analisi su SCD splenectomizzati, e asplenia e covid, sono stati eseguiti due sondaggi su vaccinazioni e barriere alle vaccinazioni. Viene ricordato l'aggiornamento delle schede e come effettuarlo.

### **Anemie emolitiche autoimmuni nel bambino: aggiornamento studio retrospettivo e prospettico (S.Ladogana):**

presentazione della casistica totale raccolta: 159 pazienti (48 nel retrospettivo; 111 nel prospettico). Al termine del periodo saranno stati arruolati verosimilmente 200 pazienti. Viene proposto di valutare l'incidenza all'ultimo follow up delle forme secondarie di AIHA e fra queste l'incidenza della Sindrome di Evans (18,2%). Verrà valutata anche l'opportunità di eseguire analisi genetiche per i centri interessati, previa discussione dello studio in un gruppo ristretto.

### **Emocromatosi: aggiornamento studio e pubblicazioni (P.Corti):**

Lo studio è concluso e finito. Sono stati arruolati in tutto 26 pazienti. Manuscript in preparazione.

### **Anemia sideropenica: aggiornamento protocollo e inizio dello Studio Prospettico con il Ferro Sucrosomiale (G.Russo):**

Lo studio prospettico randomizzato con ferro sucrosomiale è quasi pronto per essere sottoposto al CE di Catania. Verrà diffuso a breve.

### **Deficit di G6PD: percorsi condivisi di diagnosi precoce e gestione del rischio di crisi emolitica acuta (P.Saracco-E.Parodi):**

In seguito all'aumento dei casi di anemia emolitica, Regione senza screening Neonatale per il Deficit di G6PD, vengono riportati i dati di uno studio condotto presso l'Ospedale Regina Margherita di Torino dal 2015 al 2019: 113 casi di anemia emolitica dei quali 10% con deficit di G6PD provenienti da varie etnie. Viene presentata la proposta di survey nazionale, tenendo conto che esistono Regioni con Screening Neonatale per il deficit di G6PD ed altre no.

### **Sferocitosi: proposta studio retrospettivo (M. Marinoni-D.Simoncini):**

Vengono presentati i risultati dello studio retrospettivo "SFEROOCITOSI: E' POSSIBILE L'IDENTIFICAZIONE PRECOCE SIN DALL'EPOCA NEONATALE?" eseguito a Varese, considerando gli emocromi dei neonati con ittero e confrontando quello dei neonati sani con quello dei neonati risultati poi affetti da sferocitosi. Tale studio retrospettivo pilota ha identificato una differenza statisticamente significativa tra l'MCHC/MCV delle due popolazioni. Viene presentata la proposta di uno studio retrospettivo da svolgere sull'intero territorio nazionale. La proposta di studio verrà fatta definitiva all'interno di un gruppo ristretto prima di condividerla con tutti i centri interessati.

### **SCD, proposta studio prospettico talasso-drepanocitosi "mild" (S-beta+tal) (E.Bertoni, C.Gorio, G.Carracchia, L. Notarangelo):**

Lo studio retrospettivo è stato pubblicato sul European Journal of Haematology ed ha dimostrato la presenza di un fenotipo più severo nella nostra casistica di 41 pazienti, in coloro che avevano la mutazione IVS-I-110, mentre pazienti con mutazione del sito promotore avevano fenotipo più lieve, specifico con osteonecrosi come unica presentazione. Viene proposta l'esecuzione di uno studio prospettico di 4 anni (due di arruolamento) con i seguenti **Obiettivi primari**: descrivere il fenotipo

clinico dei soggetti affetti da doppia eterozigosi S/beta+ in termini di decorso clinico, comparsa degli eventi e tipo di eventi; valutazione del follow up (profilassi/prevenzione di eventi); ed il seguente **Obiettivo secondario**: conferma di correlazione genotipo/fenotipo prendendo in esame il tipo di mutazione beta + riscontrata. Il protocollo, appena definito ed approvato dal CE di Brescia, verrà diffuso ai centri interessati. Per raggiungere una adeguata casistica nazionale, viene suggerito di darne poi diffusione ad altre società scientifiche.

**SCD-studi retrospettivi urgenze in lockdown e ACS: aggiornamento pubblicazioni (V.Munaretto, R.Colombatti, L.Sainati)**

Vengono presentati i dati raccolti. Manuscripts in preparazione.

**SCD-Thalassemia: Trials Clinici in corso e upcoming, aggiornamento (R.Colombatti, S.Perrotta)**

Vengono presentati i principali studi in corso nella Talassemia e nella Malattia Drepanocitica, così come quelli che verranno attivati nel corso dell'attuale anno.

**EuroBloodNet: aggiornamento European TCD SCD survey, national meeting (R.Colombatti)**

Viene presentata la survey europea sull'accesso al TCD e ai programmi di prevenzione dello stroke, a cui hanno contribuito numerosi centri AIEOP. Nel mese di febbraio 2021 è prevista anche la riunione dei centri nazionali appartenenti alla rete EuroBloodNet

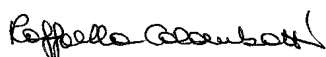
**Corso di Formazione AIEOP Patologie del Globulo Rosso-Talassemie e Malattia Drepanocitica 11 Aprile 2021: aperte le iscrizioni e la sottomissione di casi clinici:**

viene presentato il programma del corso

**SCD, impegno pazienti e rete associazioni: opportunità in crescita (G.Palazzi, R.Colombatti)**

Vengono presentate le attività svolte nel 2020 da alcuni pazienti appartenenti ai nostri centri sia a livello nazionale che internazionale. Vista la crescita della popolazione in età giovane adulta in Italia e le numerose opportunità di formazione-networking a livello europeo e global, si concorda di dare ampia diffusione alle iniziative per coinvolgere nella formazione o nelle attività numerosi pazienti,

La riunione termina alle 17:30



Dr.ssa Raffaella Colombatti