

**ID: 148**

Area Clinica

Poster

### **REAZIONE IMMUNOEMOLITICA IN UN CASO DI TALASSEMIA INTERMEDIA**

**Anna Rita Denotti<sup>1</sup>, Alessandra Serra<sup>1</sup>, Maria Bonaria Tronci<sup>2</sup>, Barella Susanna<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Ambulatorio Ematologia Pediatrica e Anemie rare, P.O. Microcitemico "A.Cao" Cagliari; <sup>2</sup>SIT A.O.B Cagliari; [an.den@hotmail.it](mailto:an.den@hotmail.it), [alessandraserra90@gmail.com](mailto:alessandraserra90@gmail.com)

Paziente F.V. 45 anni, affetta da talassemia intermedia (beta 39 / □□□talassemia sarda) e alfa+ talassemia eterozigote. Diagnosi all'età di 4 anni. Splenectomia a 7 anni con necessità di autotrasfusione; colecistectomia a 20 anni. Prima trasfusione a 16 anni per anemizzazione in corso di infezione, ha successivamente sviluppato alloanticorpi con severe reazioni immunoemolitiche alle trasfusioni successive, effettuate sempre in corso di episodi infettivi. Successivamente valori medi di Hb circa 9 gr/dL con progressiva riduzione nel corso degli anni, fino a 7.5 gr/dL.

All'età di 20 anni comparsa di aree di eritropoiesi extramidollare paravertebrali dorsali, asintomatiche, trattate con Idrossiurea. Inoltre ha sviluppato una massa presacrale che è rimasta asintomatica per circa 20 anni ma è andata incontro a un lento e progressivo incremento delle dimensioni, con modesti fenomeni compressivi sulla vescica nonostante la terapia con Idrossiurea. Nel settembre 2017 due accessi in PS per dolore addominale acuto che hanno evidenziato la necessità di escissione chirurgica della massa. A Maggio 2018 intervento chirurgico nel corso del quale è stato necessario trasfondere 3 unità di E.F. per una emorragia acuta. Dopo 7 giorni comparsa di reazione immunoemolitica per la quale non è stata fatta terapia immunosoppressiva adeguata e, nonostante le raccomandazioni, è stata proseguita la terapia trasfusionale pressoché quotidiana fino a raggiungere valori di Hb 3.1 gr/dL. Si è quindi ottenuto il trasferimento della paziente in Rianimazione dove è stata sospesa la terapia trasfusionale e contemporaneamente instaurata quella immunosoppressiva: Ig e.v. ad alte dosi, Rituximab e boli di metilprednisolone e.v. seguiti da Prednisone per os. Ciò ha determinato un progressivo miglioramento dell'emolisi con conseguente aumento dei livelli di Hb fino ai valori pre-intervento (7.5 gr/dl) e un miglioramento delle condizioni soggettive che hanno consentito la dimissione a domicilio dopo due settimane.

In conclusione, pazienti con storia di reazioni immuno-emolitiche presentano un elevato rischio di ricorrenza anche a distanza di moltissimi anni. Per tale motivo in questi pazienti deve essere valutata la possibilità di recupero intraoperatorio (PBI). In caso di necessità assoluta di trasfusioni la terapia immunosoppressiva deve essere effettuata prontamente e adeguatamente.