

ID: 157

Area Clinica

Poster

Parole chiave: ACS drepanocitosi

Sorveglianza della Sindrome Toracica Acuta (ACS) nei bambini con Drepanocitosi

Vania Munaretto¹, Silvia Carraro², Stefania Zanconato², Federico Micolini³, Maria Paola Boaro⁴, Giuseppe Basso¹, Raffaella Colombatti¹, Laura Sainati¹

¹Clinica di Onco-Ematologia Pediatrica, Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino, Azienda Ospedaliera-Università di Padova, Padova, Italia; ²Clinica Pediatrica, Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino, Azienda Ospedaliera-Università di Padova, Padova, Italia; ³Pediatria, Ospedale di Bolzano, Azienda Sanitaria dell'Alto Adige, Bolzano, Italia; ⁴Pediatria, Ospedale Bassano del Grappa-San Bassiano, Vicenza, Italia; vania.munaretto87@gmail.com

La Drepanocitosi (SCD) è l'emoglobinopatia più diffusa al mondo. Stime dell'OMS indicano quasi 400.000 nuove nascite/anno di bambini con emoglobinopatie nel mondo; più del 70% sono affetti da SCD. In Italia sono state pubblicate delle linee guida nazionali da parte dell'AIEOP nel 2012, recentemente aggiornate, per permettere una gestione quanto più uniforme e condivisa dei bambini con SCD.

La Sindrome Toracica Acuta (ACS) rappresenta la seconda causa di ricovero nei pazienti con SCD già in età pediatrica e una delle principali cause di mortalità. Viene definita dalla comparsa di un nuovo infiltrato all'Rx torace in associazione ad almeno uno dei seguenti sintomi: febbre, tosse, dispnea, dolore toracico, desaturazione.

Le strategie di prevenzione (incentive spirometry, trattamento dell'asma/wheezing) e di trattamento in acuto (antalgico, antibiotico e trasfusionale) sono variamente applicate anche per la scarsità di forti evidenze in letteratura.

Uno studio retrospettivo, multicentrico AIEOP è stato avviato ad aprile 2018 con gli obiettivi di:

- approfondire i dati epidemiologici pediatrici per quanto riguarda l'ACS, in una coorte omogenea di bambini con SCD
- descrivere i trattamenti eseguiti confrontandoli con le linee guida AIEOP
- identificare criteri di gravità che possano guidare timing e modalità di trattamento migliorando la prognosi

Sono stati considerati tutti gli episodi di ACS verificatisi nel periodo gennaio 2013-18. Riportiamo i risultati dei pazienti afferenti al Centro di Padova.

Sono stati inclusi 37 pz (età media: 10 anni, range: 6 mesi-18 anni) che hanno presentato un totale di 61 episodi di ACS. 30 HbSS, 3 HbSC e 4 HbS/β0 talassemia. L'86% dei bambini sono di origine africana.

24 bambini hanno presentato un singolo episodio di ACS, 13 pz più di un episodio (range: 1-6 episodi/pz).

Sono state analizzate le caratteristiche demografiche della popolazione inclusa e di ciascun episodio di ACS le variabili cliniche, laboratoristiche, terapie eseguite durante la degenza e lunghezza del ricovero. I dati evidenziano un'alta prevalenza di comorbidità respiratorie nei pz (14/37), la presenza di wheezing non trattato sembra associata ad un aumento dell'incidenza di ACS.

Nel 91% dei casi è stata effettuata terapia trasfusionale (nel 24% eritrocitoferesi-ECA); l'ECA eseguita tempestivamente rimane l'intervento che più modifica la prognosi, rimane aperta la discussione sui criteri sulla base dei quali stabilire indicazione e tempistica della procedura.