

ID: 111

Area Clinica

Orale

Gestione Integrata della terapia ferrochelante nella cardiopatia talassemica

Isabella Atzeni¹, Marco Sanna¹, Sara Valveri¹, Rossella Caria¹, Gianfranco Delogu², Margherita Casula², Roberto Floris², Fabio Orru², Pierluigi Cadeddu², Maria Cristina Mule², F Sirigu², P Ferrandu², L Armandi², Mariella Canavero¹

¹Ospedale San Gavino M.le Servizio trasfusionale ASSL Sanluri Italia; ²Ospedale San Gavino M.le Cardiologia ASSL Sanluri Italia; isabellatzeni@tiscali.it

CASO CLINICO. Paziente di 19 anni, affetta da β -talassemia major trasfusione-dipendente, seguita c/o un altro presidio Ospedaliero isolano, a Ottobre 2016 è stata ricoverata presso il reparto di Chirurgia del nostro P.O. per sospetta colecistite. All'arrivo presentava algie addominali, un'importante ascite e uno scompenso cardiaco con severa ipocinesia diffusa e FEVS 27%, fibrillazione atriale non databile, e per tale motivo è stata trasferita c/o il reparto di Cardiologia. La RM cardiaca eseguita alcuni mesi prima evidenziava severa siderosi cardiaca T2* 7.78 ms. La ferritina sierica risultava > 6.000 mcg/l. La ferrochelazione per os con Deferiprone è stata scarsamente efficace nel migliorare il quadro clinico ed era mal tollerata (intolleranza gastrointestinale). Per l'alto rischio tromboembolico e il riscontro di fibrillazione atriale è stata avviata terapia con Dabigatran.

Dopo una settimana dalla dimissione la paziente è stata nuovamente ricoverata per recidiva di scompenso cardiaco trattato in acuto con diuretici iv e supporto ventilatorio. Durante la degenza, siamo stati contattati dai colleghi della Cardiologia ed è stata concordata una terapia ferrochelante combinata intensiva (deferossamina iv + deferiprone per os). Per la persistenza di episodi di fibrillazione atriale intermittente è stato introdotto l'amiodarone. Al fine di aumentare la compliance è stato posizionato un catetere venoso periferico PICC per la somministrazione della deferossamina a domicilio con l'ausilio dell'ADI. Dimessa dal reparto di Cardiologia il 28-11-2016 la paziente è stata presa in carico dal nostro Servizio Trasfusionale.

Ai successivi follow-up ambulatoriali si è osservato progressivo incremento della FEVSn con ripristino e permanenza del ritmo sinusale, miglioramento clinico e recupero di una buona qualità di vita. Nel giugno del 2017, visto l'andamento clinico-strumentale e su esplicita richiesta della paziente, è stata sospesa la terapia ferrochelante combinata e sostituita con il deferasirox. Attualmente la paziente è in buone condizioni cliniche.

CONCLUSIONI. L'utilizzo della terapia ferrochelante combinata intensiva rimane il cardine del trattamento della cardiopatia talassemica. L'utilizzo di una via di infusione periferica è un importante strumento per migliorare la compliance terapeutica. Per i pazienti con problematiche cliniche complesse e' fondamentale una gestione multidisciplinare.