

REGISTRO AFERESI TERAPEUTICA 2017

A cura della Dr.ssa Giustina De Silvestro, Servizio di Immunoematologia e TrASFusionale, Azienda Ospedaliera di Padova - giustina.desilvestro@aopd.veneto.it

Con l'arrivo dei dati dagli ultimi Centri aderenti si è concluso anche il Registro di Aferesi Terapeutica relativo all'anno 2017.

Prima di inviare a tutti il file per la raccolta dati di attività 2018, abbiamo ritenuto doveroso dare a tutti gli iscritti un riscontro sul lavoro svolto.

Al Registro 2017 hanno aderito 67 Centri distribuiti in pressoché tutte le Regioni italiane, che hanno eseguito complessivamente 29.634 procedure in 1.430 pazienti. Il Nord è rappresentato da 34 Centri, le regioni del centro hanno aderito con 14 Centri di aferesi e il Sud e Isole da 19 Centri; 20 Centri hanno trattato 92 pazienti pediatrici e 4.929 procedure sono state effettuate in urgenza. La procedura più utilizzata resta lo scambio plasmatico, con oltre 11.000 trattamenti, seguito dalla fotochemioterapia extracorporea con più di 8.500 procedure complessive (offline + online) (TAB.I).

TAB.I: Tipo di procedura aferetica e numero di trattamenti/pazienti

Tipo di procedura	N°	N° paz.	Tipo di procedura	N°	N° paz.
Scambio plasmatico	11.443	1.430	Linfoplasmaferesi	21	9
Filtrazione a cascata	626	108	Leucaferesi citoriduttiva	127	56
Adsorbimento plasmatico	20	4	Granulocito-monocitoaferesi	442	75
Immunoadsorbimento	239	32	Piastrinoaferesi terapeutica	126	31
Fotoferesi (on line)	2.067	143	Scambio eritrocitario	1.307	219
Fotoferesi (off line)	6.521	412	Eritroaferesi	1.152	546
Aferesi lipoproteica	1.361	65	Staminoaferesi (autotrapianto)	3.019	2.108

Le procedure produttive sono state complessivamente 1.096 e hanno coinvolto 874 donatori; le raccolte di cellule staminali per allotrapianto sono state 762 (TAB.II).

TAB.II: Procedure produttive

Tipo di procedura	N°	N° Donatori
Granulocitoaferesi	100	85
Linfocitoaferesi per DLI	186	173
Raccolta cellule staminali	762	571
Altre raccolte cellulari	48	45
Totale	1096	874

Tra le malattie trattate, quelle neurologiche si confermano essere le più frequenti (678 pazienti con 5.146 trattamenti), seguite per numerosità dei pazienti dalle microangiopatie e poi dalle indicazioni legate al trapianto (TAB.III).

TAB.III: Malattie trattate

Malattie trattate		N° Procedure	N° Pazienti
Malattie neurologiche	Miastenia Gravis	2.258	271
	S. di Guillain-Barré	778	137
	Polineuropatia infiammatoria cronica	1.415	162
	Neuromielite ottica	195	32
	Encefalite acuta disseminata	148	21
	Encefalite da anti-NMADR	79	14
	Leucoencefalite da natalizumab	12	3
	Sclerosi multipla	261	38
Malattie reumatologiche	Crioglobulinemia	590	58
	Connettivite sistemica	45	2
	Sclerosi sistemica/Sclerodermia	398	23
	Lupus eritematoso sistemico	102	11
	Dermatomiosite/polimiosite	30	3
Vasculiti	Vasculite sistemica	227	34
Malattie dermatologiche	Dermatite atopica	54	5
	Pemfigo/pemfigoide	217	18
Microangiopatie	Porpora trombotica trombocitopenica	1.684	159
	Sindrome Uremico Emolitica	171	29
	HELLP syndrome	5	2
	S. Catastrofica da Ac anti-fosfolipidi	68	13
	Altre microangiopatie trombotiche	189	28
Malattie ematologiche	Trombocitosi	93	17
	Anemia emolitica autoimmune	24	8
Malattie renali	Glomerulonefrite ANCA-associata	279	38
	Glomerulosclerosi Focale Segmentaria	511	34
Malattie del metabolismo lipidico	Pancreatite da ipertrigliceridemia	139	18
	Ipercolesterolemie familiari	667	40
	Iper-Lp(a)	689	26
Vasculopatie	Vasculopatia periferica/Piede diabetico	18	4
Malattie apparato gastrointestinale	Malattia infiammatoria cron. intestinale	257	33
	Insufficienza epatica acuta	132	31
	Avvelenamento/intossicazione	56	20
Programmi di Trapianto	Desensibilizz. HLA pre-trapianto rene	52	16
	Desensibilizz. HLA pre-trapianto cuore	42	4
	Desensibilizz. HLA pre-trapianto CSE	94	24
	Desensibilizz. ABO incompatibile rene	134	26
	Rigetto di trapianto d'organo- rene	593	96
	Rigetto di trapianto d'organo-cuore	163	22

	Rigetto di trapianto d'organo- polmone	19	6
ALTRO	ALTRO	902	131
Totale		13.790	1.657

Ben 131 pazienti sono stati trattati per malattie non comprese nell'elenco predisposto sulla base dei dati raccolti negli anni precedenti e che rappresenta d'altra parte la maggior parte delle indicazioni ASFA 2016: tuttavia, ben 150 procedure sono state effettuate in 35 pazienti per iperviscosità in gammopatia e 135 procedure per nefropatia da mieloma, quadri clinici praticamente scomparse dal Registro degli ultimi anni e oggi ripresentatisi come indicazione al trattamento.

Le malattie trattate come "ALTRO" sono rappresentate nella TAB. IV.

TAB.IV: Indicazioni non comprese nello schema di raccolta dati

Malattie "ALTRO"			
Patologia	N° Pazienti	Patologia	N° Pazienti
COMPLEX REGIONAL PAIN SYNDROME	1	OFTALMOPATIA BASEDOWIANA	1
ENCEFALITE AUTOIMMUNE	7	POLINEUROPATIA CRONICA ANTI-MAG+	2
ENCEFALITE LIMBICA	6	PROTOPORFIRIA ERITROPOIETICA	1
IPERBILIRUBINEMIA SEVERA	14	RIGETTO TRAPIANTO DI FEGATO	1
IRA - SINDROME DI GOODPASTURE	1	SINDROME DA ANTIFOSFOLIPIDI IN GRAVIDANZA	1
ISOIMMUNIZZAZIONE MATERNO-FETALE	2	STIFF PERSON SYNDROME	4
NEFROPATIA DA MIELOMA	12	I.R.C.	1
CITOPENIA AUTOIMMUNE	1	IPERVISCOSITA' IN GAMMOPATIE	35
ABO INCOMPATIBILE HSCT	5	DERMATONEURO SYNDROME	1
TRAPIANTO RENE IN SDR. ANTIFOSFOLIPIDI	1	MALATTIA DI CHARCOT-MARIE-TOOTH	1
IPERTRIGLICERIDEMIA SENZA PANCREATITE	3	GLOMERULONEFRITE POST INFETTIVA	1
I.R.A. RAPIDAMENTE PROGRESSIVA	4	MORBO DI WALDENSTROM (PRE RITUXIMAB)	4
HUS POST-ALLO	2	IPER IGE	2
SDR DI LYELL	2	OPSOCLONO-MIOCLONO	1
EPILESSIA MULTIRESISTENTE	2	IPERTENSIONE POLMONARE IDIOPATICA	1
MALATTIE DI POMPE	1	SINDROME PARANEOPLASTICA	9
TIREOTOSSICOSI	1	NEFRITE IGA	1
MIOCARDIOPAT. AUTOIMM. ANTI-SSA	2	ATASSIA CEREBELLARE	2
PRCA POST TRAPIANTO CSE	1	NON CLASSIFICATO	2

Per quanto riguarda la valutazione dell'outcome, non tutti i Centri hanno compilato il campo previsto dal Registro, in quanto non sono a conoscenza dell'evoluzione della malattia, tuttavia il dato è più che significativo: abbiamo notizie relative a 1.342 pazienti sottoposti a trattamento plasmatico (su un totale di 1.574 pazienti trattati): di questi, 269 sono andati in remissione, 688 hanno visto un miglioramento della loro patologia, per 195 il quadro clinico è rimasto invariato, mentre 52 pazienti sono peggiorati. La risposta è stata proporzionale anche nei pazienti sottoposti a trattamento plasmatico per indicazioni "altro": dei 138 pazienti, 100 sono andati in remissione o sono migliorati, 26 sono rimasti invariati e 12 sono peggiorati.

La patologia per cui è maggiormente possibile parlare di remissione del quadro clinico grazie al trattamento aferetico è la Porpora trombotica trombocitopenia, in cui si è avuto l'81,4% di risposta completa, seguita dalla S. di Guillain-Barré con il 33% di remissione e quindi dalla Miastenia, con il 23% di remissione.

Per quanto riguarda gli effetti collaterali e gli eventi avversi, l'aferesi terapeutica si conferma essere un trattamento con elevati margini di sicurezza, anche se, come per l'outcome, non tutti i centri hanno compilato i campi previsti dallo schema di Registro. Considerando le procedure dei Centri che hanno registrato il dato, sono stati registrati complessivamente 1.524 eventi sfavorevoli (5,3%), la maggior parte dei quali da riferire a ipocalcemia da Na-citrato: 154 (0,53%) sono stati gli eventi di media gravità e 41 gli eventi definiti gravi, soprattutto dovuti alla crisi vasovagale.

Il Registro Italiano di Aferesi Terapeutica si conferma, anno per anno, un buono strumento per il monitoraggio dell'attività: è sicuramente perfezionabile, ma i risultati raggiunti anche in ambito internazionale ci convincono sempre più a continuare su questa strada.

REGISTRO AFERESI TERAPEUTICA 2018

Il modulo di raccolta dati è disponibile sul sito www.emaferesi.it

[Scarica il modulo](#)