



P096 RISULTATI PRELIMINARI DEGLI STUDI PROSPETTICO E RETROSPETTIVO (OEP 2015-01 E 2015-02) SULL'ANEMIA EMOLITICA AUTOIMMUNE DEL BAMBINO DI NUOVA DIAGNOSI S. Ladogana¹, R.

Colombatti³, S. Perrotta⁴, A. Maggio¹, M. Maruzzi¹, A. Ciliberti¹, P. Samperi², M. Casale⁴, P. Giordano⁵, G.C. Del Vecchio⁵, B. Martire⁵, G. Boscarol⁶, L.D. Notarangelo⁷, T. Casini⁸, M. Miano⁹, S. Fasoli¹⁰, P. Corti¹¹, N. Masera¹¹, A. Guarina¹², F. Arcioni¹³, A. Sau¹⁴, F. Giona¹⁵, G. Palumbo¹⁶, P. Saracco¹⁷, A. Petrone¹⁸, F. Verzegnassi¹⁹, C. Piccolo²⁰, S. Cesaro²¹, G. Russo², per il GdS Anemia Emolitica Autoimmune del GdL AIEOP Patologie del Globulo Rosso San Giovanni Rotondo, Padova, Napoli, Catania, Bari, Bolzano, Brescia, Firenze, Genova, Mantova, Monza, Palermo, Perugia, Pescara, Roma, Torino, Trento, Trieste, Varese, Verona, Catania, Italia L'anemia emolitica autoimmune (AEA) è una emopatia rara in età pediatrica nella quale i criteri diagnostici e le strategie terapeutiche non sono ancora ben standardizzate. Il GdL AIEOP "Patologie del globulo rosso" ha affrontato tali problematiche producendo un documento, fruibile sul sito AIEOP dal 1 Novembre 2013, che possa essere di aiuto nella gestione della patologia e ha dato inizio ad uno Studio sia retrospettivo che prospettico multicentrico di raccolta dati, per valutare se e come le indicazioni fornite possano aver cambiato la gestione dell'emopatia. Vengono presentati i risultati preliminari riguardanti 159 bambini, 48 con diagnosi precedente il 1 Novembre 2013 e 111 con diagnosi successiva. I pazienti, 56%M e 44%F, con un'età mediana alla diagnosi di 47 mesi, sono stati reclutati da 21 Centri AIEOP. Alla diagnosi, nel 20,8% dei pazienti, si è riscontrata la presenza di patologie immunologiche e/o ematologiche precedenti o concomitanti l'AEA mentre nel 15,1% era documentata un'infezione isolata. Il valore medio di Hb era 6,1 grammi, quasi tutti i pazienti presentavano segni di emolisi. Nella Tabella 1 sottostante sono riportate le indagini immunoematologiche. Il trattamento nelle AEA, escludendo le forme da IgM fredde, è stato iniziato in 140/146 pz (95,9%) ed ha previsto il PDN a dosaggi convenzionali nel 94,4%. Il 51,4% ha trasfuso Emazie concentrate, il 59,7% HD di PDN, il 49,7% HD di Immunoglobuline, l'1,4% PlasmaExchange. Il 9,5% dei pazienti ha necessitato di terapie alternative già nelle prime 4 settimane. La Remissione Completa è stata raggiunta dal 55,4% dei pazienti al 21° giorno, dal 20,9% al 28° giorno, dal 9,4% al 42° giorno mentre il 14,3% era in RP o Resistente al 42° giorno. La differenza più significativa tra lo studio prospettico e quello retrospettivo è stata la durata della terapia di prima linea: 6 mesi o più (per steroidodipendenza) nel 71,6% dei pazienti dello studio prospettico verso il 52,3% del retrospettivo (p=0.037) e la percentuale di recidive: 5,5% vs 29,8%. Quest'ultimo dato, anche se significativo, è da valutare nel tempo. Nel follow up nel 10,4% dei pazienti sono comparse patologie immunitarie e/o oncoematologiche.