

## Talassemia trasfusione dipendente

Codice di esenzione: **RDG010**

---

### Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

Effettuate sempre **esame emocromocitometrico** per evidenziare eventuale "grave stato anemico" da trattare con emotrasfusioni urgenti (per esempio Hb inferiore a 7 gr/dl) in rapporto al quadro clinico di presentazione.

- Il protocollo trasfusionale dei pazienti con Talassemia trasfusione dipendente prevede l'infusione di 2 (o 1) unità di globuli rossi concentrati leucodepleti prelevati da non più di 14 giorni (globuli rossi concentrati lavati in casi particolari) con valori di Hb compresi tra 9,0-9,5 gr/dl, in condizioni di stabilità clinica.

- All'esame emocromocitometrico dei pazienti con Talassemia trasfusione dipendente potrebbe evidenziarsi una pseudo-leucocitosi (dovuta all'interferenza da eccesso di eritroblasti presenti nel sangue periferico).

- Nei pazienti splenectomizzati è possibile rilevare un'importante piastrinosi legata all'assenza della milza.

Valutate sempre la **funzionalità cardiaca** (poiché lo scompenso cardiaco rappresenta una delle emergenze cliniche più rilevanti in questa patologia).

Se il paziente è **febbrile** ed è **splenectomizzato**, iniziate tempestivamente la terapia antibiotica e sospendete il farmaco ferrochelante in uso.

### Manovre da non effettuare

Non ci sono indicazioni particolari.

### Interazioni con i farmaci

Tutti i pazienti con Talassemia trasfusione dipendente sono sottoposti a terapia ferrochelante cronica, i farmaci in uso possono essere: Deferasirox (Exjade), Deferiprone (Ferriprox), Desferrioxamina (Desferal)

### Comorbilità possibili

Cardiopatía pre-clinica o clinica, epatopatía cronica, calcolosi della colecisti, calcolosi renale, endocrinopatía (ipotiroidismo, ipoparatiroidismo, ipogonadismo, ipogonadotropo, ipocorticosurrenalismo, diabete, alterata tolleranza glucidica), asplenia, osteoporosi/osteopenia.

Per approfondimenti è possibile consultare il sito della Società Italiana di Talassemie ed Emoglobinopatie - [SITE](#).

### Condotta assistenziale

- Eseguite esame emocromocitometrico. In caso di "grave stato anemico " effettuate emotrasfusioni urgenti (es. Hb <7 gr/dl ) in rapporto al quadro clinico di presentazione. Per trasfusioni, leggete le note all'interno della scheda
- Valutate la funzionalità cardiaca (lo scompenso cardiaco è una delle emergenze cliniche più rilevanti in questa patologia )
- Avviate terapia antibiotica se il paziente è febbrile ed è splenectomizzato e sospendete il farmaco ferrochelante in uso

### Manovre da non effettuare

- Non sono segnalate particolari manovre

### Interazioni con farmaci

I farmaci in uso possono essere:

- 1) Deferasirox
- 2) Deferiprone
- 3) Desferrioxamina

### Comorbilità possibili

- Cardiopatia pre-clinica o clinica
- Epatopatia cronica
- Calcolosi della colecisti
- Calcolosi renale
- Endocrinopatia
- Asplenia
- Osteoporosi /Osteopenia

*Consultate il sito della Società Italiana di Talassemie ad Emoglobinopatie - SITE*