



XIII congresso nazionale

SIMEU

GENOVA 30 MAG - 1 GIU 2024

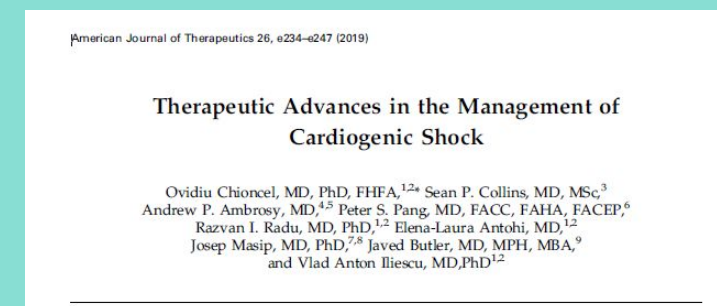
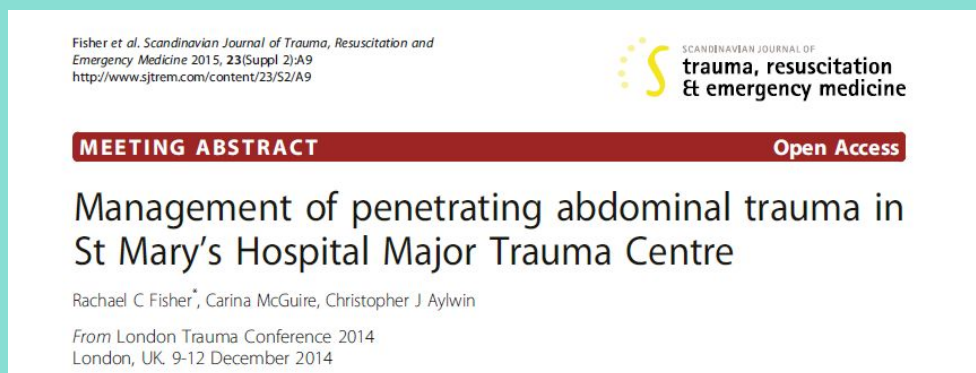
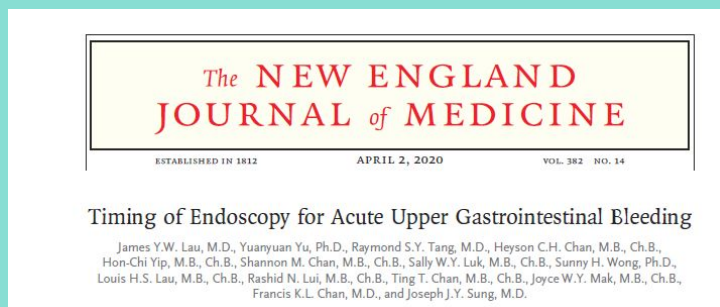
Imprevedibilità della aTTP-un'emergenza clinica

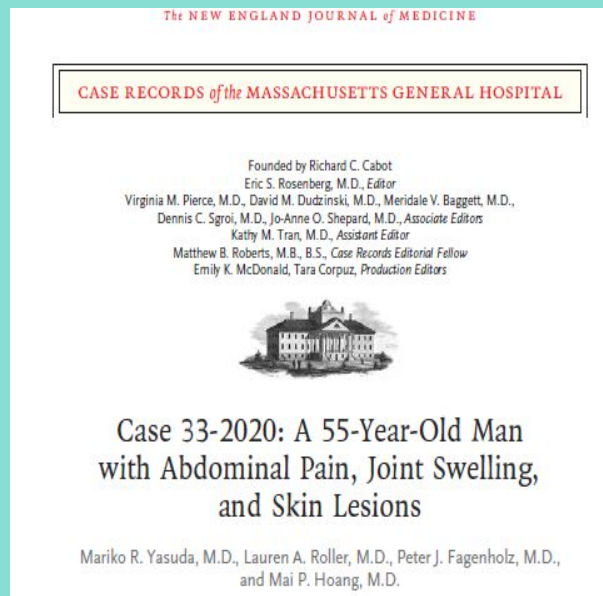
Luciano D'Angelo
Pronto Soccorso MEU
Ospedale Alessandro Manzoni - Lecco





Nel setting dell’Emergenza-Urgenza è consueto occuparsi di condizioni che richiedono un trattamento rapido, quando non immediato





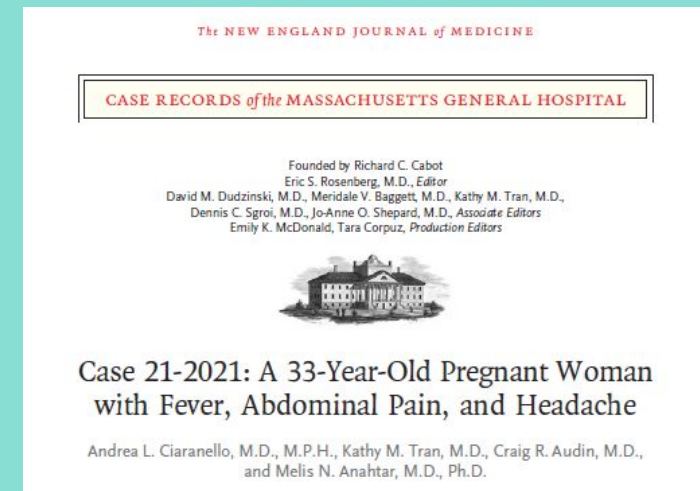
Ma...se la malattia è rara?...

[Is faster **diagnosis** of **rare diseases** feasible?].

Thijs A, Linthorst GE.

Ned Tijdschr Geneesk. 2020 Apr 30;164:D4734.

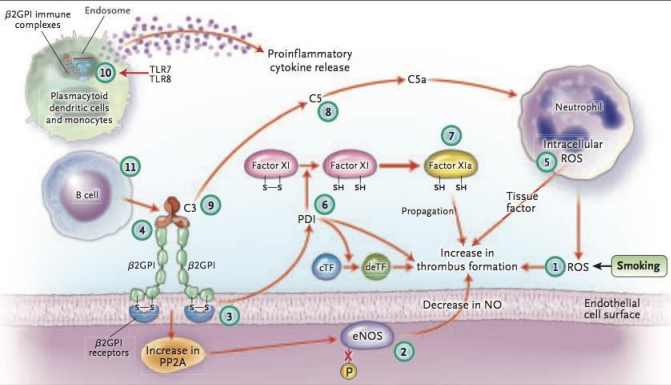
PMID: 32395955 Dutch.



Il problema delle malattie rare e delle presentazioni rare/atipiche di malattie comuni...

Secondo la soglia dell'UE una malattia si definisce rara quando la prevalenza è non superiore a 5 casi su 10.000 persone

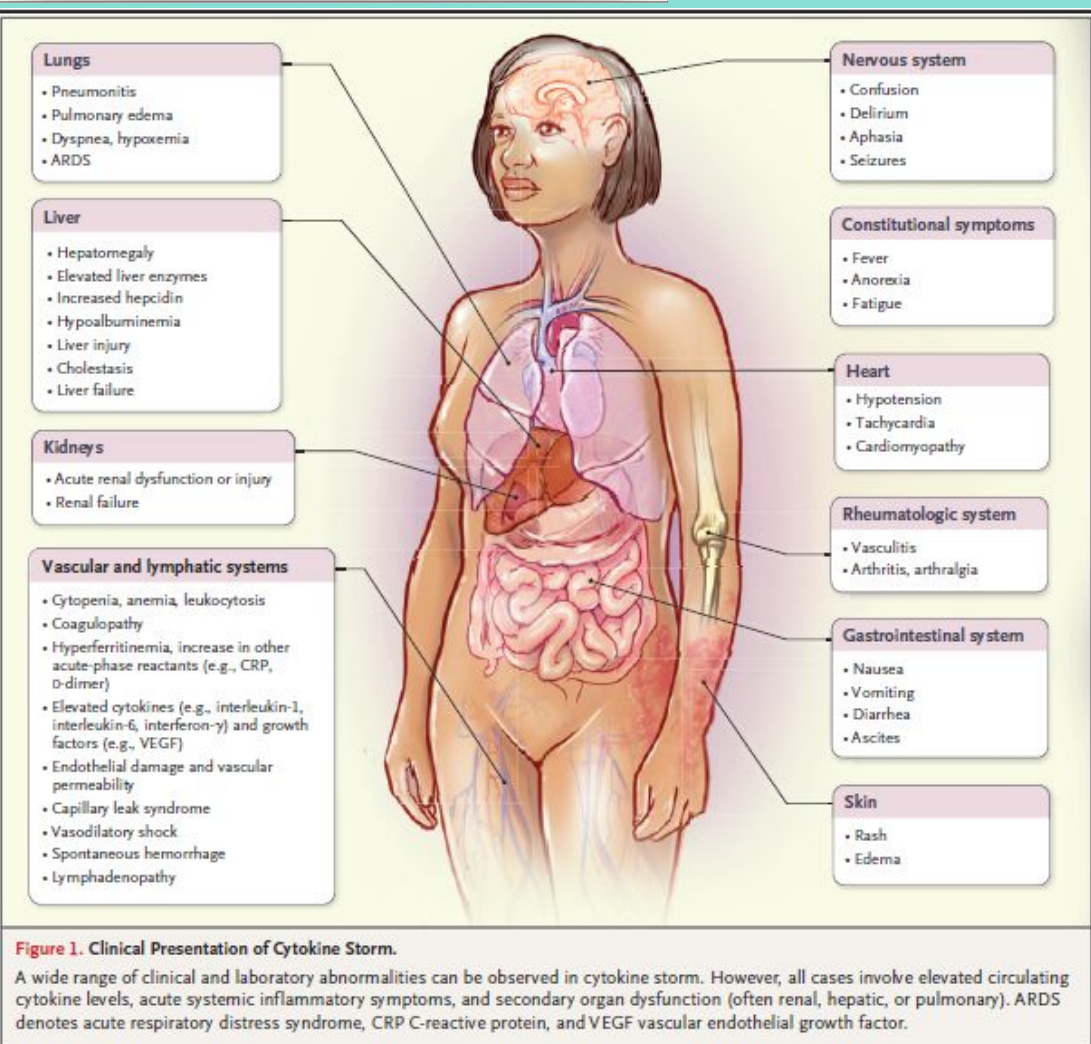
Secondo la stima della rete Orphanet Italia sono almeno 2 milioni le persone affette da malattie rare



Anche condizioni definite «rare»
si incontrano, non di rado, in
Pronto Soccorso

Lo stato del soggetto che si
rivolge alla strutture d'emergenza
è di frequente quello del
cosiddetto paziente critico...

La via ultima comune che
determina una condizione di
destabilizzazione clinica è spesso
legata all'azione delle citochine,
all'attivazione della risposta
immune mediata dal
complemento, all'attivazione
della coagulazione



Cose che capitano...

- Reazioni anafilattiche
- Aspirazione polmonare
- Insufficienza cortico-surrenalica
- Tempesta tireotossica
- Sindrome serotoninergica
- Ipertermia maligna
- Ipovolemia
- Pancreatite
- Occlusione intestinale
- Ischemia splancnica
- Embolia Polmonare
- Tossicità da farmaco/overdose/avvelenamento
- Sindrome astinenziale
- Virosi
- Infezioni batteriche e fungine
- Sepsi
- Vasculiti e disordini endoteliali
- Sindrome da attivazione Macrofagica
- Sindromi da autoinfiammazione
- Trauma spinale
- TMA
- ...
- Angioedema ereditario
- Crisi falcemica
- Ipertensione polmonare primitiva
- Emoglobinuria parossistica notturna
- Epidermolisi bollosa
- Miastenia grave
- Porfiria
- Sarcoidosi
- GVHD
- Ittiosi
- ...



Cose che capitano...

- Reazioni anafilattiche
- Aspirazione polmonare
- Insufficienza cortico-surrenalica
- Tempesta tireotossica
- Sindrome serotoninergica
- Ipertermia maligna
- Ipovolemia
- Pancreatite
- Occlusione intestinale
- Ischemia splancnica
- Embolia Polmonare
- Tossicità da farmaco/overdose/avvelenamento
- Sindrome astinenziale
- Virosi
- Infezioni batteriche e fungine
- Sepsi
- Vasculiti e disordini endoteliali
- Sindrome da attivazione Macrofagica
- Sindromi da autoinfiammazione
- Trauma spinale
- **TMA**
- ...
- Angioedema ereditario
- Crisi falcemica
- Ipertensione polmonare primitiva
- Emoglobinuria parossistica notturna
- Epidermolisi bollosa
- Miastenia grave
- Porfiria
- Sarcoidosi
- GVHD
- Ittiosi
- ...



...ma è roba per I.MEU ?

Giulio Maria RICCIUTO

MICROANGIOPATIE TROMBOTICHE

Ruolo del Pronto Soccorso
nella SEUa e nella aTTP

EDIZIONI MINERVA MEDICA

Microangiopatie trombotiche | Ruolo del Pronto Soccorso nella SEUa e nella aTTP

Autori

Pasquale Agosti

Dipartimento di Fisiopatologia medico-chirurgica e dei trapianti, Università degli Studi di Milano, Milano, Italia

Sofia Chiatamone Ranieri

xxx

Luciano D'Angelo

Pronto Soccorso MEU, Dipartimento di Emergenza, Ospedale A. Manzoni, Lecco, Italia

Valerio De Stefano

Dipartimento di Diagnostica per immagini, Radioterapia Oncologica ed Ematologia, Fondazione Policlinico Agostino Gemelli IRCCS, Roma; Dipartimento di Scienze Radiologiche ed Ematologiche, Sezione di Ematologia, Università Cattolica, Roma, Italia

Claudia Dezzi

UOC Pronto Soccorso, OBI ASL RM4, Roma, Italia

Luana Fianchi

Dipartimento di Diagnostica per immagini, Radioterapia Oncologica ed Ematologia, Fondazione Policlinico Agostino Gemelli IRCCS, Roma, Italia

Francesco Franceschi

UOC Medicina d'Urgenza e Pronto Soccorso, Dipartimento di Scienze dell'Emergenza, Anestesiologiche e della Rianimazione; Fondazione Policlinico Universitario "A. Gemelli", IRCCS, Roma, Italia

Antonio Gargiulo

UO Nefrologia e clinica del trapianto renale, Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù" IRCCS, Roma, Italia

Alessandra Gianviti

Divisione di Nefrologia, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, Italia

Angela Iannuzzi

UOC Pronto Soccorso-OBI Azienda Ospedaliera Cardarelli, Napoli, Italia

Filomena Liccardi

UOC Pronto Soccorso-OBI Azienda Ospedaliera Cardarelli, Napoli, Italia

Ilaria Mancini

Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Centro Emofilia e Trombosi Angelo Bianchi Bonomi, Milano, Italia

Francesca Moccia

UOC Nefrologia e Dialisi, Ospedale GB Grassi, ASL Roma 3, Roma, Italia

Massimo Morosetti

UOC Nefrologia e Dialisi, Ospedale GB Grassi, ASL Roma 3, Roma, Italia

Fiorella Paladino

UOC Pronto Soccorso-OBI Azienda Ospedaliera Cardarelli, Napoli, Italia

Fabrizio Papa

xxx

Flora Peyvandi

Dipartimento di Fisiopatologia medico-chirurgica e dei trapianti, Università degli Studi di Milano, Milano; Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Centro Emofilia e Trombosi Angelo Bianchi Bonomi, Milano, Italia

Francesca Santoboni

UOC Nefrologia e Dialisi, Ospedale GB Grassi, ASL Roma 3, Roma, Italia

Gaia Scavia

Dipartimento di Sicurezza Alimentare, Nutrizione e Sanità Pubblica Veterinaria, Istituto Superiore di Sanità, Roma, Italia

Beniamino Susi

UOC Pronto Soccorso, OBI ASL RM4, Roma, Italia

Gianluca Tullio

UOC Medicina d'Urgenza e Pronto Soccorso, Dipartimento di Scienze dell'Emergenza, Anestesiologiche e della Rianimazione; Fondazione Policlinico Universitario "A. Gemelli", IRCCS, Roma, Italia

Marina Vivarelli

UO Nefrologia e clinica del trapianto renale, Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù" IRCCS, Roma, Italia

Assunta Zavatto

UOC Nefrologia e Dialisi, Ospedale GB Grassi, ASL Roma 3, Roma, Italia

Microangiopatie Trombotiche

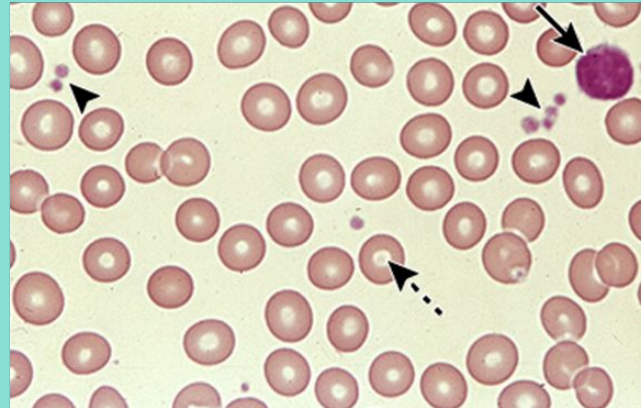
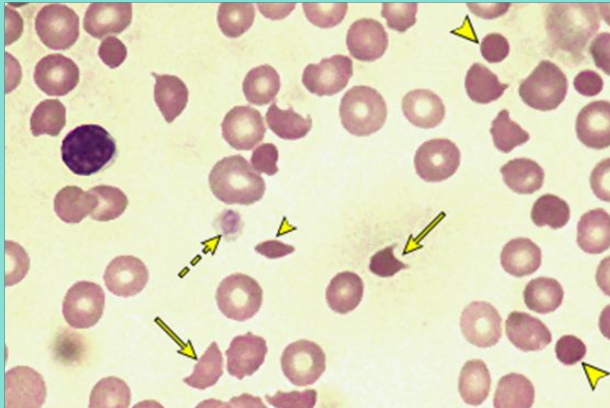
Fisiopatologia comune: disordine sistemico che si associa ad alterazione dell'endotelio delle arteriole e dei capillari con formazione di trombi nel distretto micro-circolatorio



Frammentazione delle emazie (verosimile trauma meccanico nel transito attraverso trombi fibrinici nel microcircolo), piastrinopenia da diffusa microtrombosi

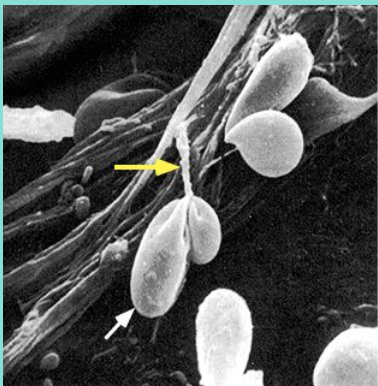


Sofferenza di tessuti ed organi su base ischemica → quadro clinico eterogeneo (bisogna pensarci...)



Il quadro clinico può essere subdolo (malessere generale mal definito, iporessia, astenia, mialgie) oppure manifestarsi con i segni della sofferenza d'organo o apparato :

- SNC confusione/disorientamento, vertigine, cefalea, convulsioni, letargia/coma
- Apparato digerente nausea, iporessia, vomito, dolore diffuso, diarrea (anche ematica), distensione gassosa, pancreatite
- Apparato cardio vascolare dispnea da sforzo, insufficienza cardiaca, shock cardiogeno, dolore toracico, ischemia cardiaca, pericardite
- Fegato epatite, ittero colestatico, insufficienza epatica
- App. endocrino insufficienza corticosurrenalica, tiroidite
- Rene assenza di disfunzione renale (almeno nelle fasi d'esordio) nella Porpora Trombotica Trombocitopenica, IRA severa nelle forme di Sindrome Emolitico Uremica



Anemia Emolitica Microangiopatica:

Riduzione emoglobina
Aumento bilirubina
Aptoglobina molto ridotta
Aumento reticolociti

Aumento LDH

T di Coombs D negativo

Schistociti =/ > 1% nello striscio ematico

Piastrinopenia < 100.000

Piastrine grandi nello striscio ematico

Esami di laboratorio:

Bilirubina indiretta ⬆

LDH ⬆

Aptoglobina

Creatinina ⇔ **a** ⬆⬆⬆

PT PTT Fbg ⇔

ALT/AST possibile ⬆

Amilasi/Lipasi possibile ⬆

Glicemia possibile ⬆ o ⬇

cTnI o cTnT

Microangiopatie Trombotiche (TMA)

TTP- Porpora Trombotica Trombocitopenica

ST-HUS- Sindrome Emolitico Uremica Shigatossina correlata

CM-TMA Microangiopatia Trombotica Complemento Mediata o Sindrome Emolitico Uremica Complemento Mediata

DITMA- Microangiopatia Trombotica da farmaco

M-TMA Microangiopatia Trombotica associata ad alterazioni metaboliche della cobalamina

Microangiopatie Trombotiche secondarie

Associate a patologia della gravidanza (pre-eclampsia, HELLP)

Associate a Ipertensione Severa

Associate a Infezioni (Gram -, Capnocytophaga canimorsus,...)

Associate a malattie autoimmuni (SLE, APS)

Associate a Linfocitopenia Emofagocitica

Associate a S. da Attivazione dei Macrofagi

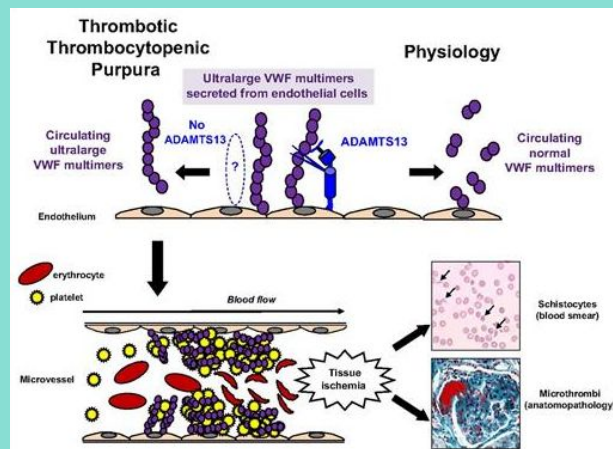
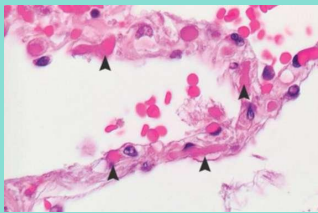
Associate a neoplasia maligna

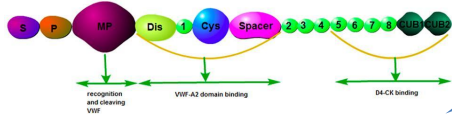
Associate a trapianto d'organo o di midollo emopoietico

TTP-Thrombotic Thrombocytopenic Purpura

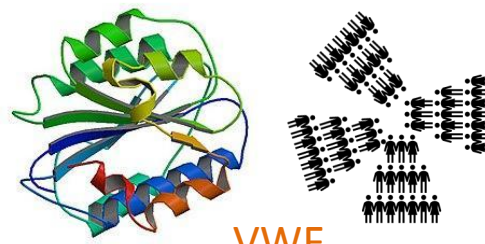


5% delle forme sono da difetto congenito
95% su base autoimmune
1-6 casi su 1.000.000 individui/anno
M:F 1:3
Età media 40 anni
Mortalità 20%





ADAMTS13



VWF

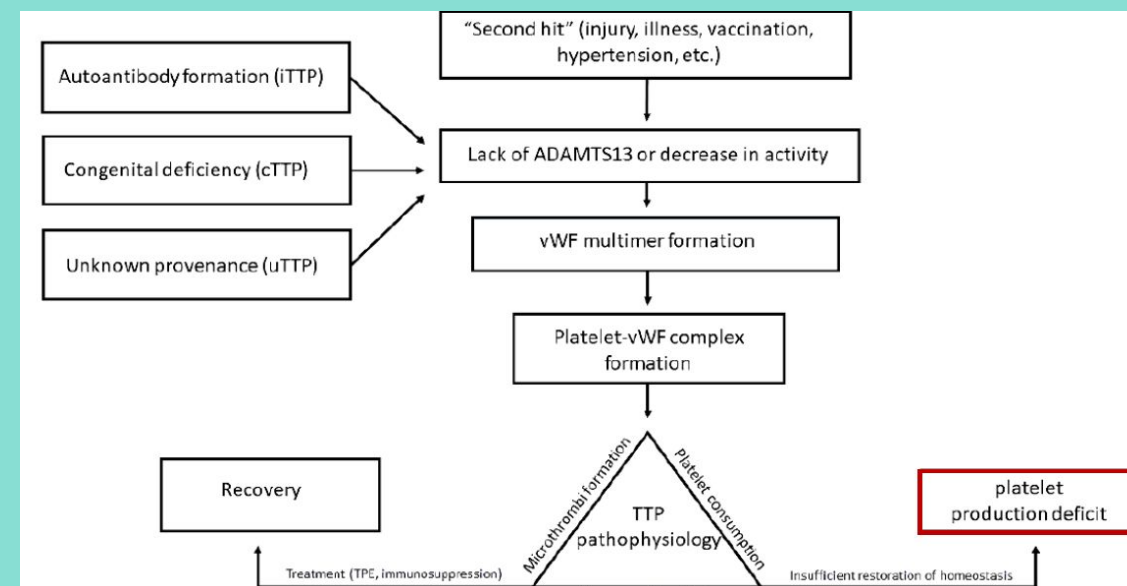
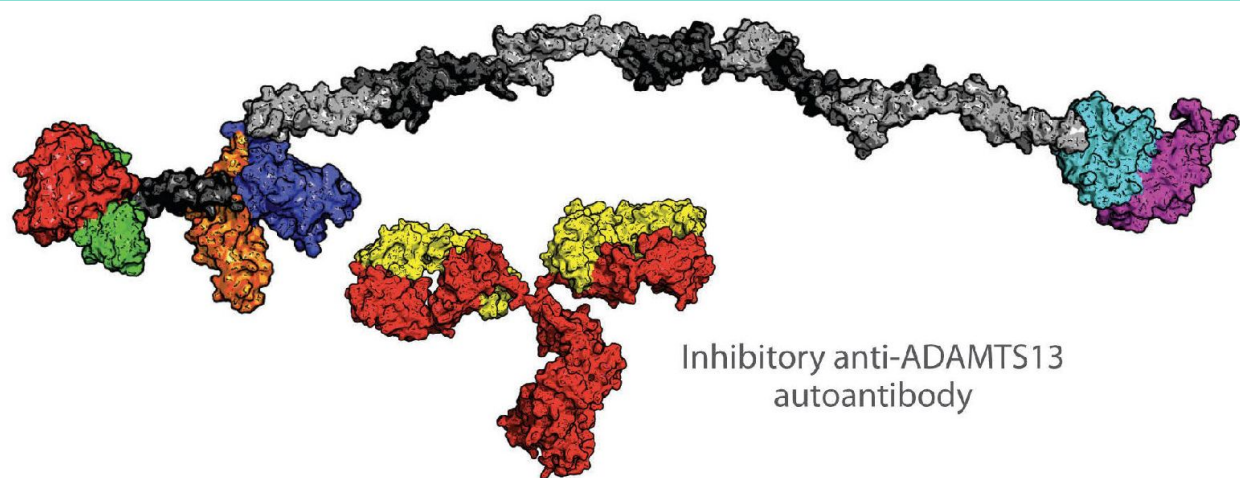
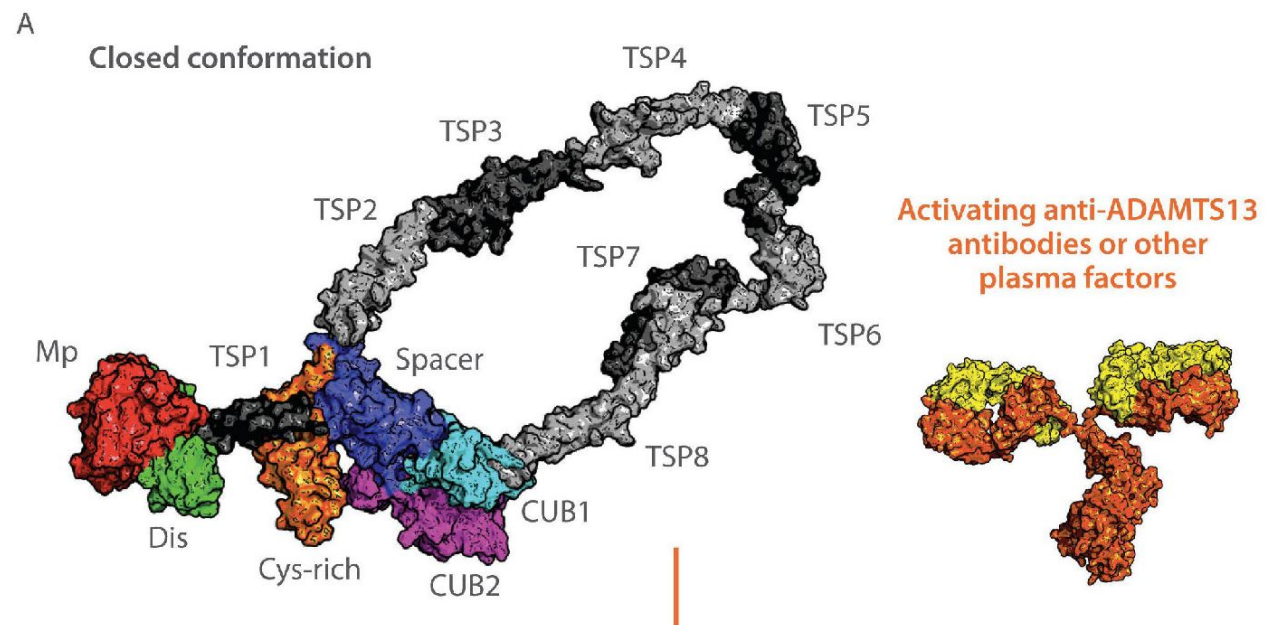
Porpora Trombotica Trombocitopenica

Caratterizzata da ridotta attività di ADAMTS 13 una metalloproteinasi deputata al clivaggio del Fattore di Von Willebrand ⇒ aggregazione di piastrine e multimeri extra-large di VWF nel microcircolo
Frequente riscontro di attività di ADAMTS 13 < 10% (vn 60-123)

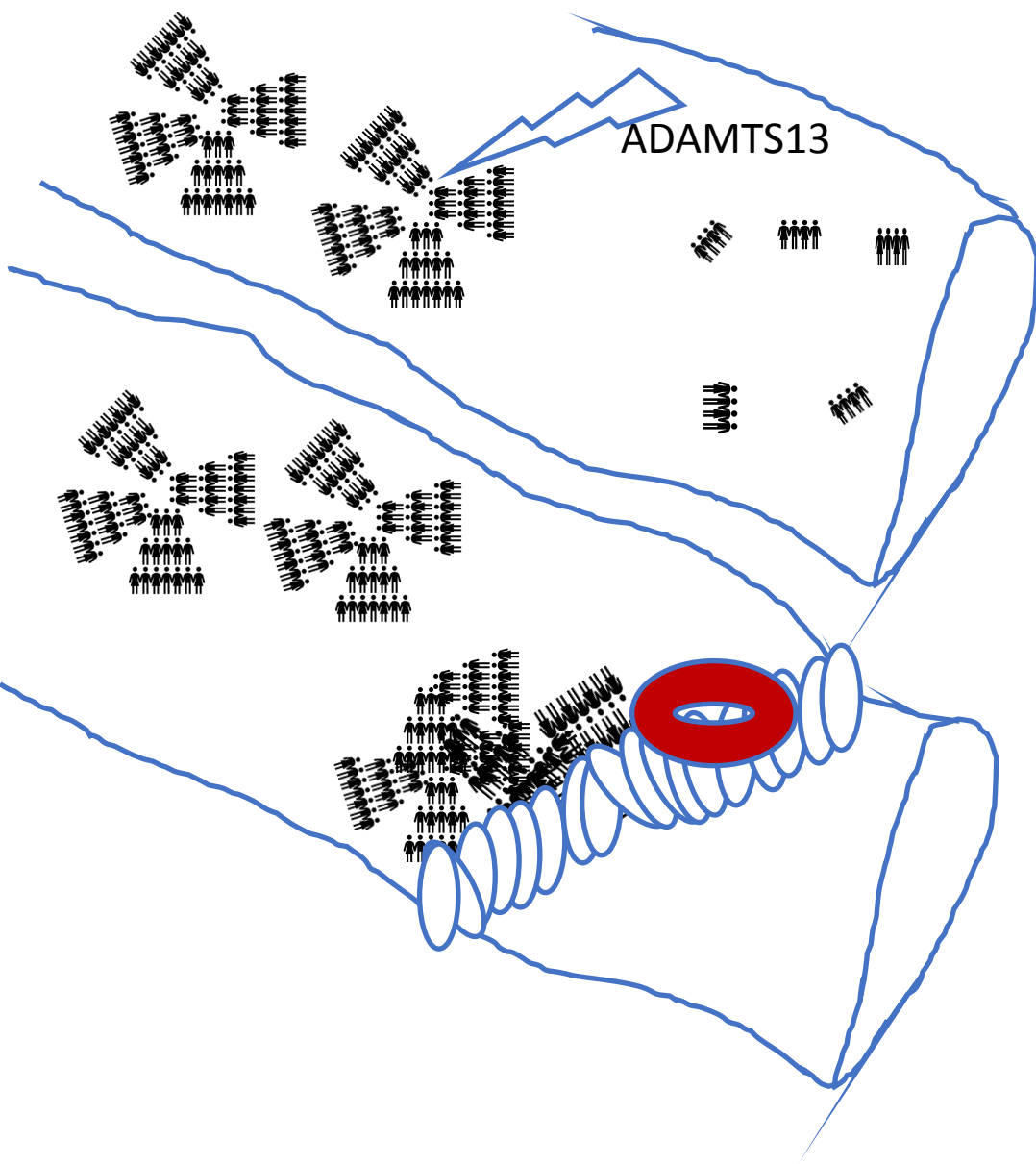
Forma ereditaria: Sindrome di Upshaw-Schulman (5%)

Forma acquisita: autoab anti ADAMTS 13 (95%)

- Rene coinvolto in misura limitata
- Importanti disfunzioni a carico di SNC, pancreas, fegato, cuore, intestino, tiroide, surrene, ... Il polmone è tipicamente risparmiato
- Piastrinopenia spesso severa, anemia emolitica microangiopatica
- Test emocoagulativi normali

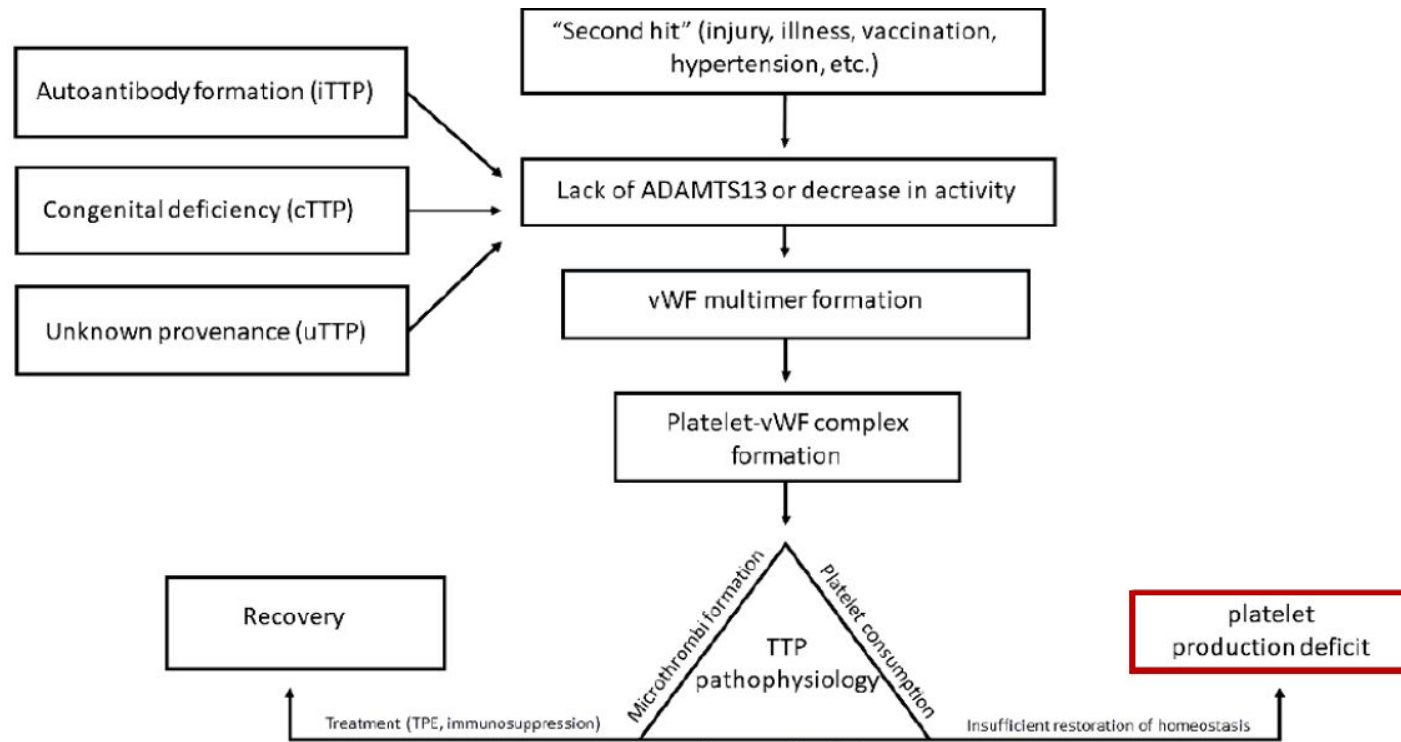


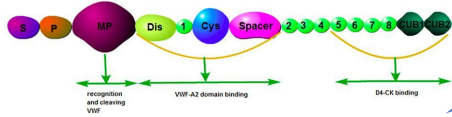
Porpora Trombotica Trombocitopenica



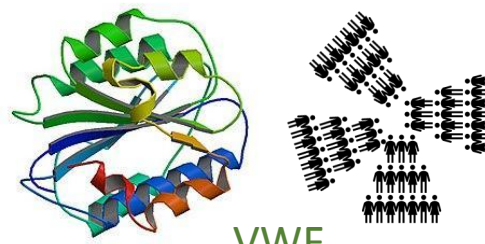
Eventi trigger

- Malattia autoimmune sottesa
- Infezioni
- Interventi chirurgici maggiori
- Farmaci?

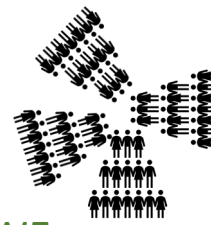




ADAMTS13



VWF



Porpora Trombotica Trombocitopenica

Caratterizzata da ridotta attività di ADAMTS 13 una metalloproteinasi deputata al clivaggio del Fattore di Von Willebrand ⇒ aggregazione di piastrine e multimeri extra-large di VWF nel microcircolo

Frequente riscontro di attività di ADAMTS 13 < 10% (vn 60-123)

Forma ereditaria: Sindrome di Upshaw-Schulman (5%)

Forma acquisita: autoab anti ADAMTS 13 (95%)

- Rene coinvolto in misura limitata
- Importanti disfunzioni a carico di SNC, pancreas, fegato, cuore, intestino, tiroide, surrene,... Il polmone è tipicamente risparmiato
- Piastrinopenia spesso severa, anemia emolitica microangiopatica
- Test emocoagulativi normali

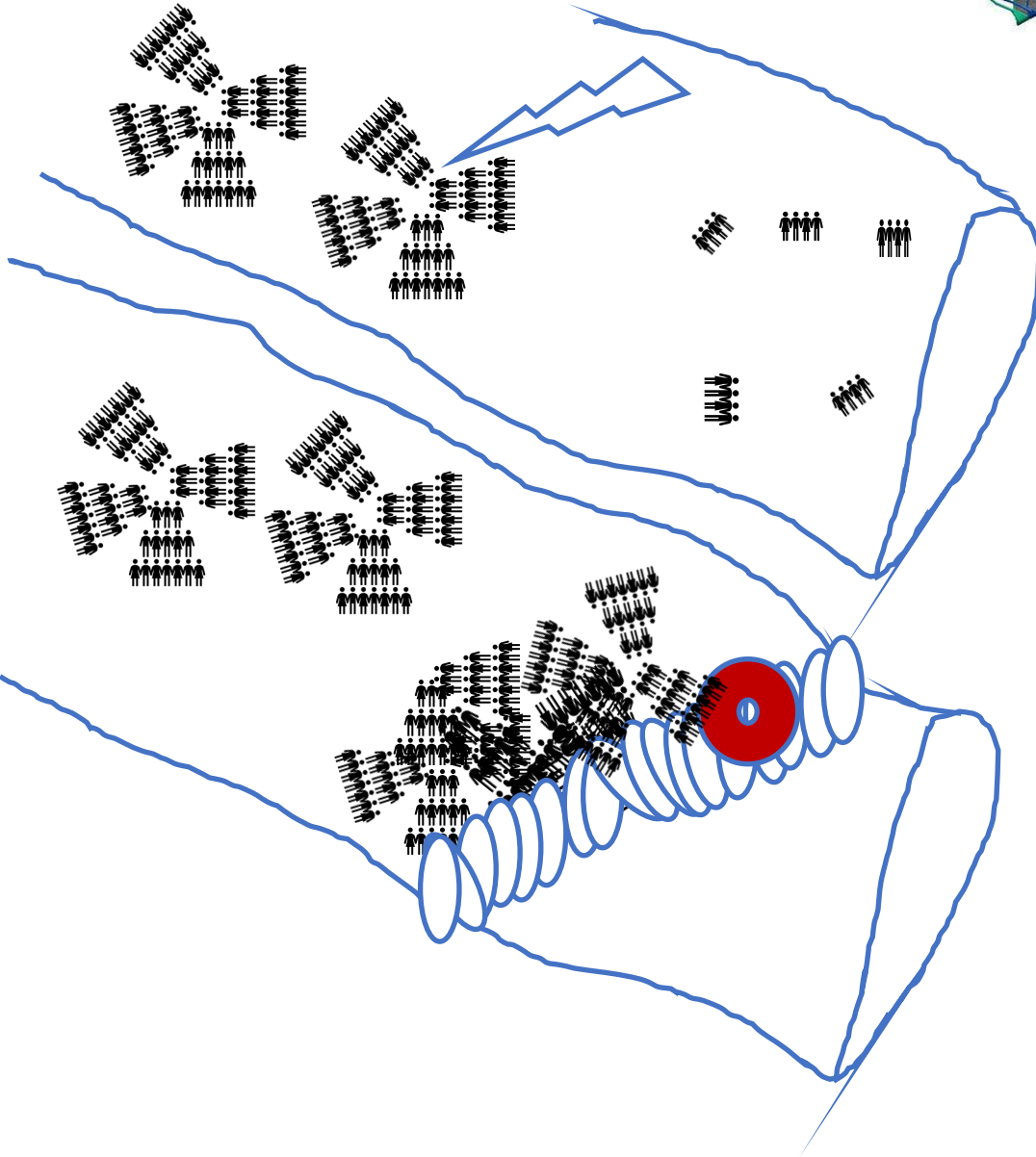
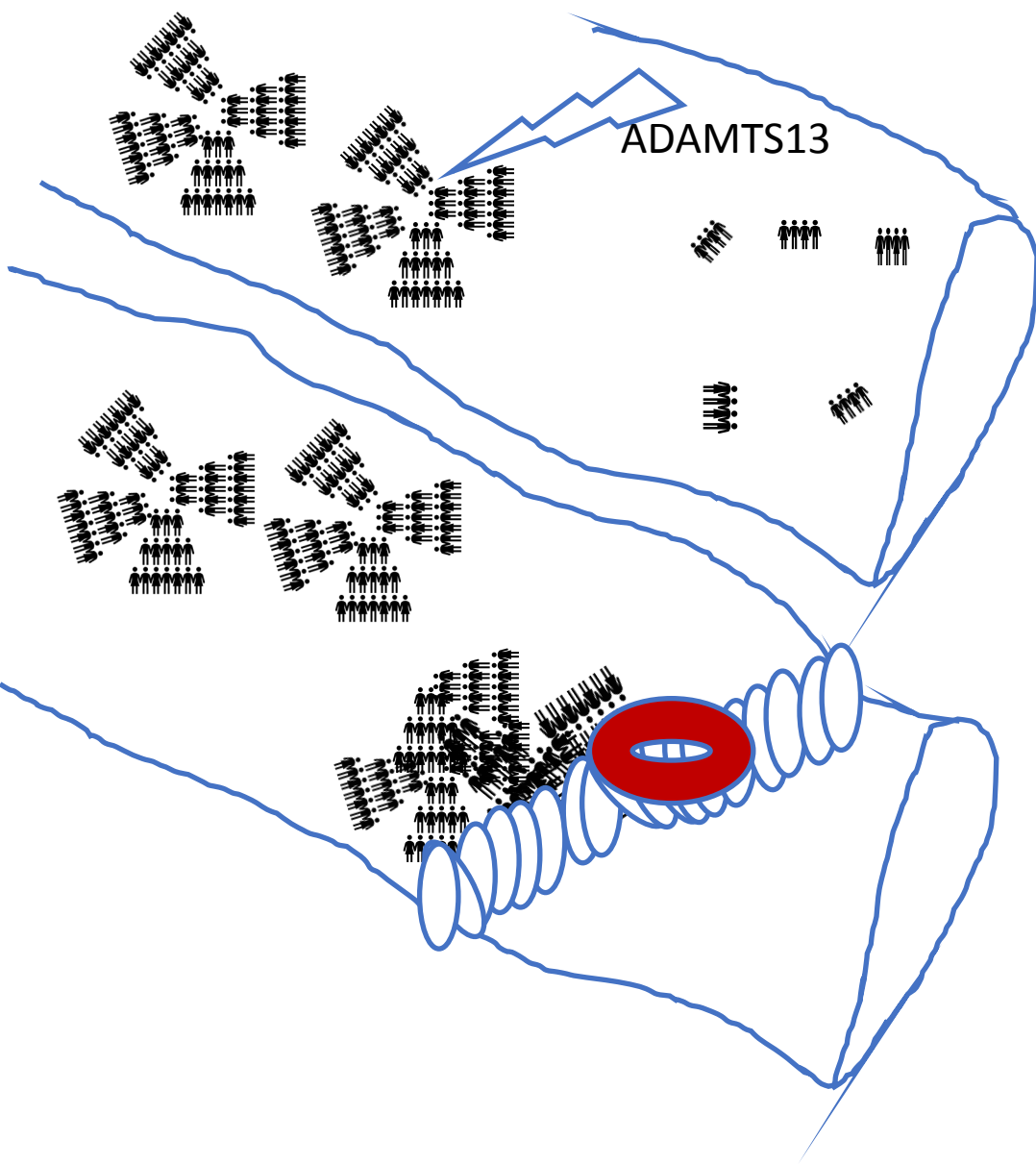


Tabella 3.II. Segni e sintomi correlati a danno d'organo nella PTT.		
Danno d'organo	Manifestazioni cliniche	Frequenza
Piastrinopenia severa	Manifestazioni emorragiche	70-100%
Anemia emolitica microangiopatica	• Astenia • Ittero	70-100%
Coinvolgimento neurologico	• Cefalea • Confusione • Stroke • Coma • Convulsioni	50-90%
Alterazioni renali	• Ematuria o proteinuria isolata • Insufficienza renale	10-27%
Febbre		≈ 25%
Ischemia mesenterica	• Dolori addominali • Diarrea	≈ 35%
Ischemia cardiaca	• Anomalie ECG isolate • Incremento della troponina • Infarto del miocardio	≈ 25%





Porpora Trombotica Trombocitopenica- Lab

- Piastrinopenia spesso severa (10.000/ml)
- Anemia emolitica microangiopatica (aptoglobina bassa, T. di Coombs D neg, bil. aumentata, schistociti >2-3%)
- Test emocoagulativi normali
- LDH $\uparrow$
- ADAMTS 13 $\downarrow$ (spesso 10% o meno...)
- Plasmic Score (6-7 abitualmente)

Plasmic Score	piastrine <30.000	1	
	emolisi (reticulociti >2.5% o aptoglobina $\downarrow$ o bilirubina ind >2mg/dl)		1
	no cancro attivo	1	
	no trapianto (solido o midollo)		1
	MCV<90 fL	1	
	INR<1.5	1	
	creatinina <2.0 mg/dl	1	

6-7 alta probabilità TTP

0-4 bassa probabilità TTP

French Score	creatinina <2.26 mg/dL	1	
	conta piastrinica <30.000		1
	ANA positività	1	

score 0 basso rischio per deficit severo di attività ASDAMTS 13

score 1 rischio intermedio

score 2-3 alto rischio

Tabella 3.III. Work-up diagnostico raccomandato in caso di sospetta microangiopatia trombótica e alterazioni suggestive di PTT.

Esame	Esito atteso in caso di PTT
Emocromo con formula	Anemia Piastrinopenia ($<30.000/\text{mm}^3$)
Conta reticolocitaria	Aumentata
Esame dello striscio periferico per ricerca schistociti (cut-off $>1\%$)	Positivi ($>1\%$)
Test di Coombs diretto	Negativo
LDH	Aumentato
Dosaggio creatinina	Normale/aumentato
Bilirubina totale + diretta	Aumentata
Dosaggio aptoglobina	Ridotta
PT, aPTT, fibrinogeno, D-Dimero	Normale
Dosaggio troponina	Normale/aumentata
Attività di ADAMTS13	$<10\%$
Ricerca anticorpi anti-ADAMTS13	Anticorpi positivi
ECG	Normale/alterato
CT/RMN cerebrale in accordo con sospetto clinico di coinvolgimento neurologico	Normale/alterazioni ischemiche





Un test con metodica standard FRET/ELISA per attività di ADAMTS13 è di solito disponibile entro 48-72 ore

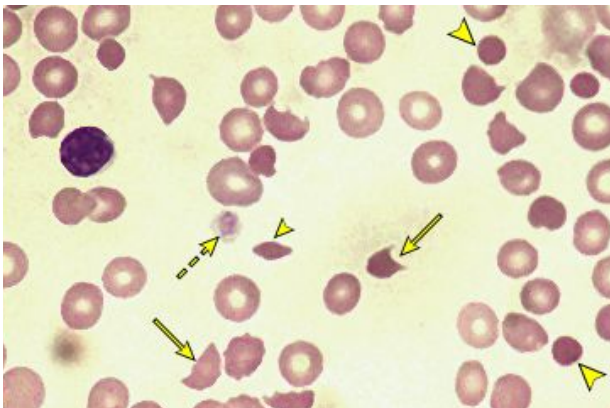
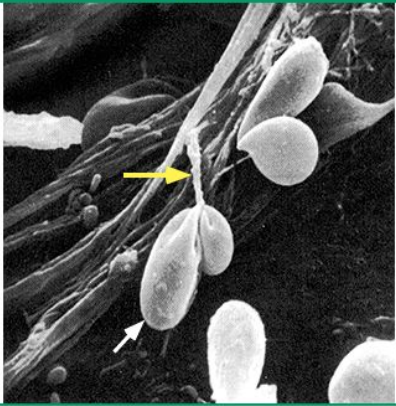
Di recente è possibile avere un risultato in circa 33 minuti utilizzando un metodo in chemiluminescenza che ricerca un frammento generato dal clivaggio di ADAMTS13

Valsecchi C, Mirabet M, Mancini I, et al. Evaluation of a new, rapid, fully automated assay for the measurement of ADAMTS13 activity. *Thromb Haemost.* 2019;119:1767-1772.

Evaluation of a Rapid Screening Test as an Effective Tool in Decentralizing ADAMTS13 Activity Testing – Report from the Rapid Assessment of Plasma in Microangiopathic Thrombocytopenia (RAPMAT) study

G. Gilmore¹, R. Baker², J. Tiao¹

Genesis of the schistocyte



UpToDate®

**Anemia emolitica Coombs D
neg-piastrinopenia
moderata/severa**

Malessere generale
Possibile febbre
Segni di alterata funzione del SNC
Segni di sofferenza cardiaca
Disfunzione epatica
Creatinina normale o poco alterata
Porpora
...

Condizione sottesa?

DIC
CTD-Vasculite
Infezione
Neoplasia
Patologia gravidanza
Trapianto midollo
Trapianto organo solido

Trattamento mirato

PLASMIC score/French score
O dosaggio ADAMTS 13

Score elevato o ADAMTS 13 $\neq$ < 10%

Plasma Exchange +/- immunosoppressione
Cuplacizumab

Come e quando trattare un soggetto con Porpora Trombotica Trombocitopenica in Pronto Soccorso ?

In caso di persistenza di forte sospetto clinico di aTTP e quadro caratterizzato da segni sistemici maggiori e coinvolgimento di organi e apparati in modo critico (SNC) è suggerito iniziare **subito**:

- plasma exchange
- prednisolone ev (1 g. bolo ev)
- caplacizumab (10 mg ev subito, poi 10 mg sc dopo plasma-exchange, segue 10 mg/sc die per 30 gg.)

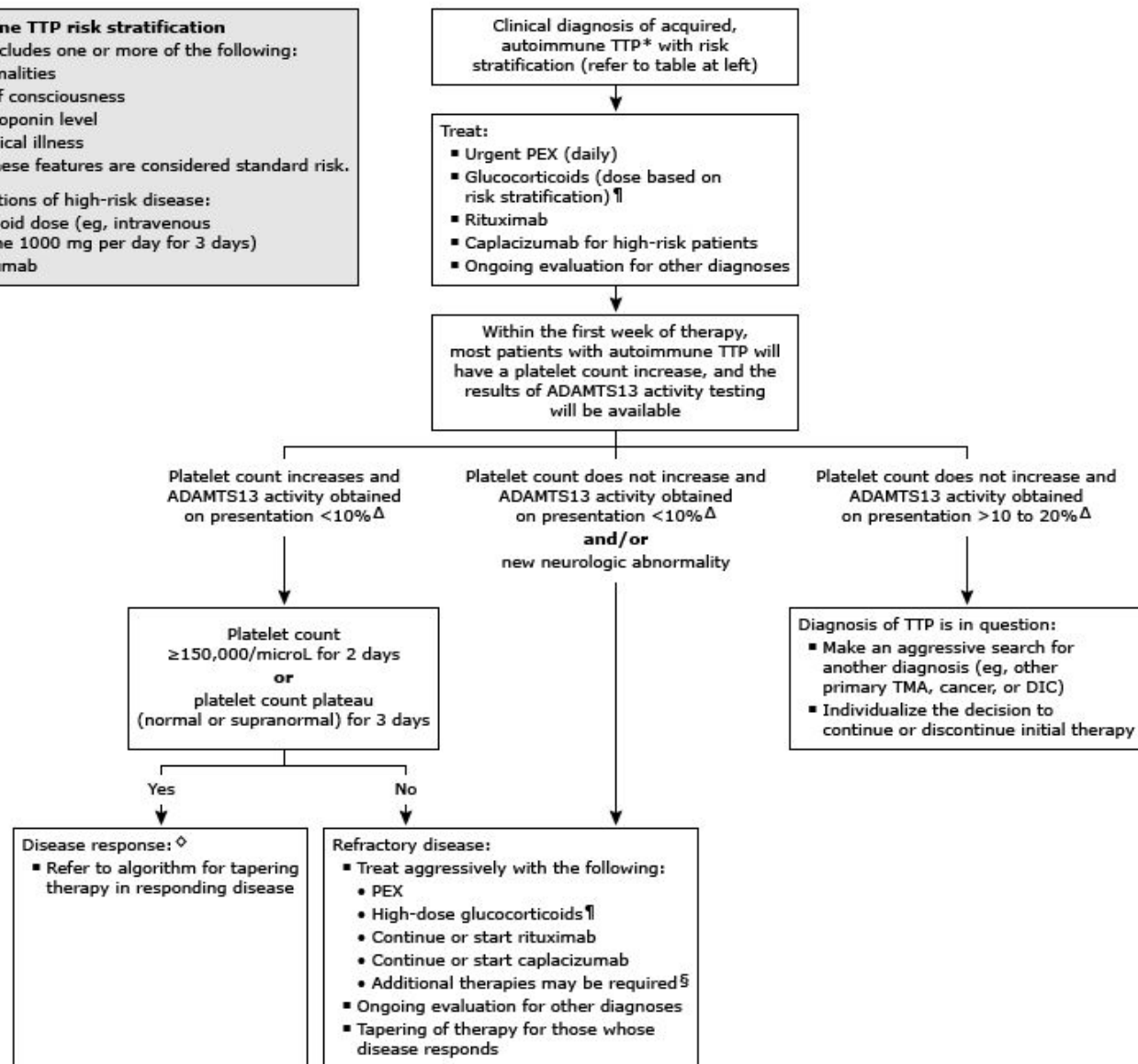
Tale approccio è mirato a stabilizzare il quadro e prevenire il deterioramento di organi e apparati

-se evidenza di elevato titolo di autoab anti ADAMTS13 può essere ragionevole considerare l'impiego di Rituximab

Algorithm for the initial treatment of acquired, autoimmune thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP)

Acquired, autoimmune TTP risk stratification

- High-risk disease includes one or more of the following:
 - Neurologic abnormalities
 - Decreased level of consciousness
 - Elevated serum troponin level
 - Other signs of critical illness
- Individuals without these features are considered standard risk.
- Therapeutic implications of high-risk disease:
 - Higher glucocorticoid dose (eg, intravenous methylprednisolone 1000 mg per day for 3 days)
 - Up-front caplacizumab





SISSET

Società Italiana per lo Studio dell'Emostasi e della Trombosi

- Linee guida ISTH per la diagnosi di porpora trombotica trombocitopenica
- Linee guida ISTH per il trattamento della porpora trombotica trombocitopenica

X. Long Zheng, Sara K. Vesely, Spero R. Cataland, Paul Coppo, Brian Geldzier, Alfonso Iorio, Masanori Matsumoto, Reem A. Mustafa, Menaka Pal, Gail Rock, Lene Russell, Rawan Tarawneh, Julie Valdes, Flora Peyvandi

jth
journal of
thrombosis and haemostasis™

OTTOBRE 2020
VOLUME 18 | NUMERO 10
jth.isth.org

ISTH™ ISFP WILEY

SIE
Società Italiana di Ematologia

LINEE GUIDA
TROMBOCITOPENIA IMMUNE DELL'ADULTO
Versione gennaio 2021

SIE
SOCIETÀ ITALIANA DI EMATOLOGIA

RACCOMANDAZIONI

XIII congresso nazionale
simeu
GENOVA 30 MAG - 1 GIU 2024

Real-world data confirm the effectiveness of caplacizumab in acquired thrombotic thrombocytopenic purpura

Linus A. Völker,^{1,2,*} Jessica Kaufeld,^{3,*} Wolfgang Miesbach,⁴ Sebastian Brähler,^{1,2} Martin Reinhardt,³ Lucas Kühne,^{1,2} Anja Mühlfeld,⁵ Adrian Schreiber,^{6,7} Jens Gaedeke,^{6,7} Markus Tölle,⁸ Wolfram J. Jabs,⁹ Fedai Özcan,¹⁰ Silke Markau,¹¹ Matthias Girndt,¹¹ Frederic Bauer,¹² Timm H. Westhoff,¹² Helmut Felten,¹³ Martin Hausberg,¹³ Marcus Brand,¹⁴ Jens Gerth,¹⁵ Markus Bieringer,¹⁶ Martin Bommer,¹⁷ Stefan Zschiedrich,¹⁸ Johanna Schneider,¹⁸ Saban Elitok,¹⁹ Alexander Gawlik,¹⁹ Anja Gäckler,²⁰ Andreas Kribben,²⁰ Vedat Schwenger,²¹ Ulf Schoenemack,²² Maximilian Roeder,²³ Jörg Radermacher,²⁴ Jörn Bramstedt,²⁵ Anke Morgner,²⁶ Regina Herbst,²⁶ Ana Harth,²⁷ Sebastian A. Potthoff,²⁸ Charis von Auer,²⁹ Ralph Wendt,³⁰ Hildegard Christ,³¹ Paul T. Brinkkoetter,^{1,2,*} and Jan Menne^{3,*}

14 JULY 2020 x VOLUME 4,
NUMBER 13

“Based on this real-world experience and published literature, we propose to administer caplacizumab immediately to all patients with an acute episode of aTTP. Treatment decisions regarding the use of PEX should be based on the severity of the clinical presentation and known risk factors. PEX might be dispensable in some patients.”

Real-world data confirm the effectiveness of caplacizumab in acquired thrombotic thrombocytopenic purpura

Linus A. Völker,^{1,2,*} Jessica Kaufeld,^{3,*} Wolfgang Miesbach,⁴ Sebastian Brähler,^{1,2} Martin Reinhardt,³ Lucas Kühne,^{1,2} Anja Mühlfeld,⁵ Adrian Schreiber,^{6,7} Jens Gaedeke,^{6,7} Markus Tölle,⁸ Wolfram J. Jabs,⁹ Fedai Özcan,¹⁰ Silke Markau,¹¹ Matthias Gierdt,¹¹ Frederic Bauer,¹² Timm H. Westhoff,¹² Helmut Felten,¹³ Martin Hausberg,¹³ Marcus Brand,¹⁴ Jens Gerth,¹⁵ Markus Bieringer,¹⁶ Martin Bommer,¹⁷ Stefan Zschiedrich,¹⁸ Johanna Schneider,¹⁸ Saban Elitok,¹⁹ Alexander Gawlik,¹⁹ Anja Gäckler,²⁰ Andreas Kribben,²⁰ Vedat Schwenger,²¹ Ulf Schoenemark,²² Maximilian Roeder,²³ Jörg Radermacher,²⁴ Jörn Bramstedt,²⁵ Anke Morgner,²⁶ Regina Herbst,²⁶ Ana Harth,²⁷ Sebastian A. Potthoff,²⁸ Charis von Auer,²⁹ Ralph Wendt,³⁰ Hildegard Christ,³¹ Paul T. Brinkoetter,^{1,2,*} and Jan Menne^{3,7}

14 JULY 2020 x VOLUME 4,
NUMBER 13

Management of aTTP in the acute setting

METHOD

Real-world data
Caplacizumab in aTTP (n = 60)

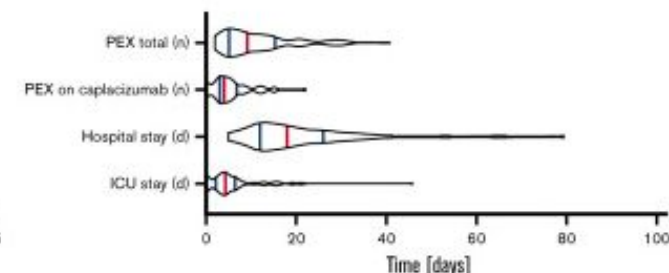
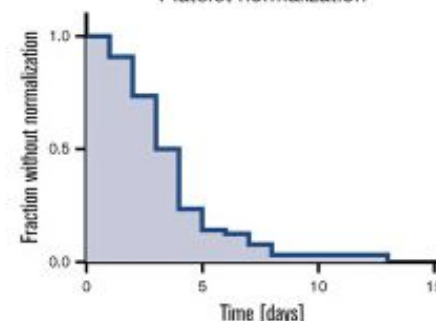
29 German centers

August 2018 - Dezember 2019

7,484 days follow-up
1,979 doses of caplacizumab
76.7% (46/60) aTTP first manifestation
13.3% (8/60) according to HERCULES protocol
58.3% (35/60) as front-line therapy
41.7% (25/60) as rescue therapy

RESULTS

Platelet normalization



1 death



1 major bleeding
complication



2 relapses (3.6%)
2 exacerbations on caplacizumab (3.6%)

CONCLUSION

1. Real-world data **confirms phase II/III trials**
2. **Front-line caplacizumab** for all cases of aTTP
3. **Rapid normalization** of platelet counts independent of timing and add. treatment
4. Reduced number of PEX under caplacizumab

Maschio 71 anni

Alle 19.47 di un sabato si presenta per oppressione toracica, dispnea.

Anamnesi poco rilevante, assume finasteride per ipertrofia prostatica da circa 8 anni. Riferisce astenia, cefalea ricorrente da 15-20 giorni, iporessia

PAO 115/65 FC 72-90 O2sat 97% in AA



cTnI 128

Nt-BNP 976

Hb8.7 GR 3.68 GB 11.700 PLT 63.000

Crea 0.88

Glu 121

Ddimero 899



Ricovero in UTIC ore 20.02

CACG ore 20.40 assenza di stenosi critiche

Beta-bloccante (metoprololo in p.c.)

ASA

statina

Ore 6.00 sofferente, intensa cefalea, episodio di emesi
Al monitor non eventi aritmici, ecg invariato, diuresi valida
PAO stabile durante il monitoraggio con valori medi di sistolica di 120 e diastolica 65-70

TAC encefalo urgente



Hb 7.8 MCV 82 GR 2.76 GB 12.430
PLT 21.000
Crea 1.01
Glu 78
cTnI 560

Valutazione multidisciplinare: ulteriori esami
Bil 2.7 LDH 1480 Ddimero 1200 restanti esami neg
T. Di Coombs negativo
Richiesto striscio: schistociti 7%
Prelevato per ADAMTS 13

PLASMIC score 7 pianificata plasma-exchange
Metil-prednisolone 1 g. ev
Caplacizumab 10 mg ev

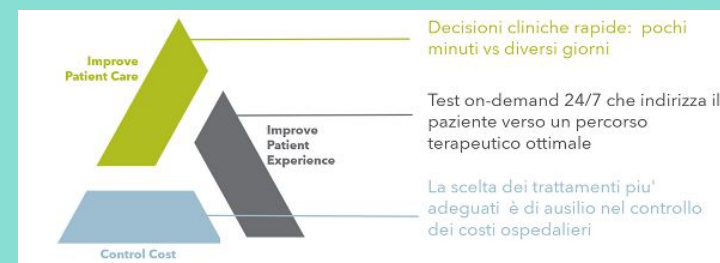
«Nessuna malattia è così **rara**
da non meritare attenzione»

Quale iniziativa?

👍 Formazione

✌ Considerare come condizione tempo-dipendente
diagnostica ADAMTS 13 disponibile (sistema rapido)
caplacizumab in sede o rapidamente reperibile

🔥 Costruire una rete di pronto soccorso e lavorare in squadra
con i centri di riferimento



grazie

I.MEU

