



# MICROANGIOPATIE TROMBOTICHE: PATOGENESI/TERAPIA

PERUGIA, 29 SETTEMBRE 2016

## GESTIONE DI UN CASO CLINICO

Elena Mastrodicasa  
A. O. Perugia  
S.C. Oncoematologia Pediatrica  
con TCSE

D. S. ♂ 17 aa

09/2013: diagnosi SAA acquisita idiopatica

10/2013: TCSE da donatore familiare HLA-id

Condizionamento: CTX 50 mg/kg/d x4

ATGAM 40 mg/kg/d x2

Profilassi GvHD: CSA 3 mg/kg/die dal -2

MTX 5 mg/mq, +1, +3, +6

# ATTECCIMENTO

PMN d+16

PLT d+28

# COMPLICANZE

**d +5** cistite emorragica (CTX, BKV)

**d +5** ipertensione (amlodipina)

**d+13** aGvHD (III cute) 

```
graph LR; A[aGvHD (III cute)] --> B[steroidi]; A --> C[ECP]
```

**d +18** ↑ azotemia

FOLLOW UP POST-TRAPIANTO:

**CSA + PDN (0,7 mg/kg) + ECP + prof antivirale e antifungina**

**02/2014 (d ±100):**

PLT 90 → **52.000**/mmc

LDH 700 → **1300** UI/L

↑ **reticolociti**

Aptoglobina < **7** mg/dl

Presenza di **schistociti**

**MICROANGIOPATIA**

**TROMBOTICA**

Hb stabile (9 g/dl)

Es. urine: negativo – PA: stabile

Tempi coagulativi: normali

Test di Coombs: negativo

CSA: **377** ng/ml

(range 150-250)

# TA-TMA

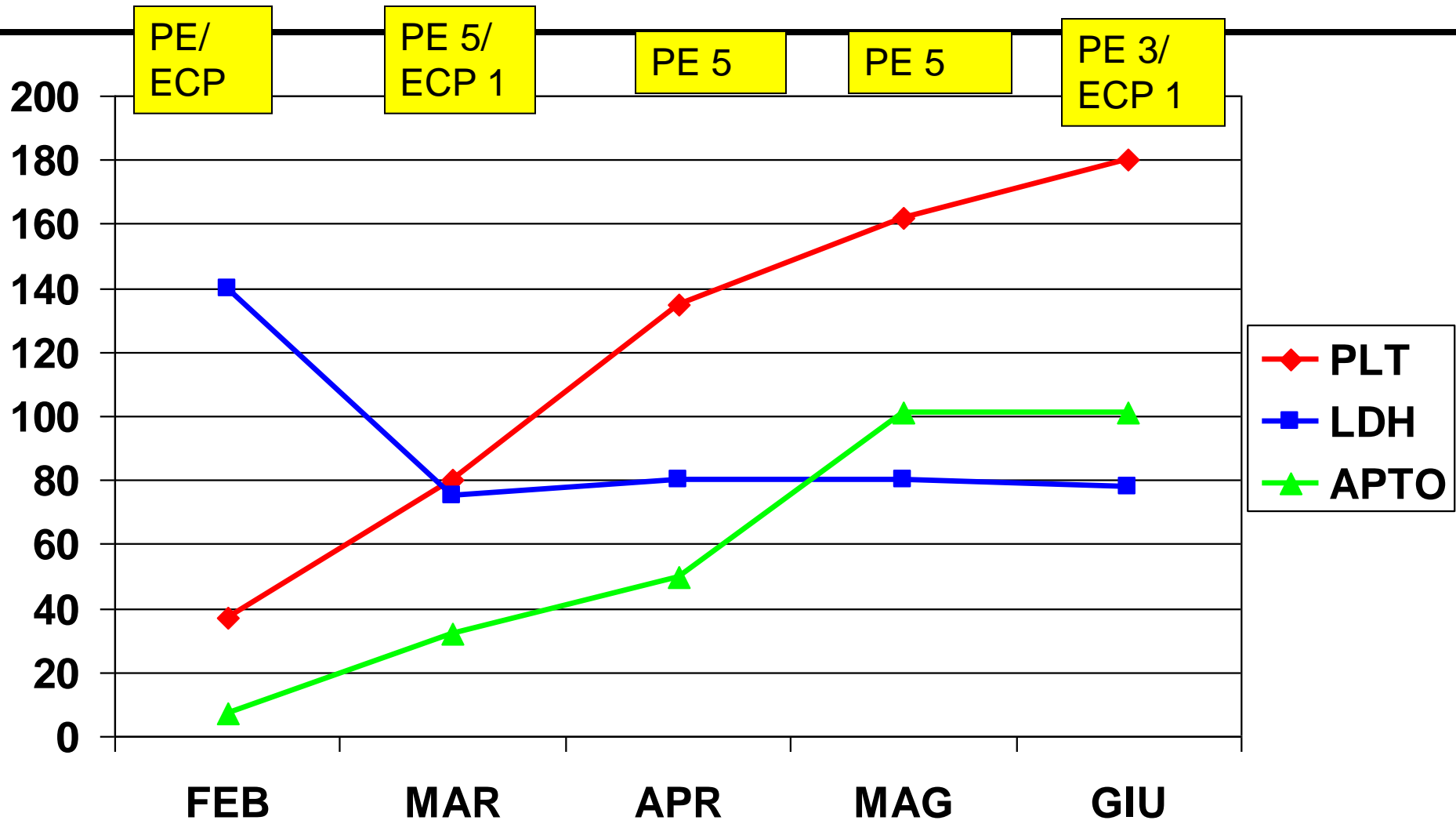
30% dei pazienti sottoposti a TCSE sviluppa  
microangiopatia trombotica

## **FATTORI DI RISCHIO:**

- **REGIME DI CONDIZIONAMENTO**
- **CNIs**
- **GvHD**
- **INFEZIONI**
- RT
- UNRELATED DONOR
- HLA-MM

# MISURE TERAPEUTICHE ATTUATE

- Profilassi antivirale e antifungina
- Continua terapia per aGvHD  
(modulazione CSA, PDN e ECP)
- PE quotidiane



# E OGGI?

- **dosaggio ADAMTS-13 ?**

(no proteinuria, no ipertensione  
risposta alla PEX, anche se tardiva  
risposta nonostante CSA, Cr. < 1,7 mg/dl)

- **dosaggio complementemia ?**

(risposta “tardiva” alla PEX, PLT  
>30.000/mmc)

- **Eculizumab ?**



# PTT vs SEUa

**A favore:**

No proteinuria, no  
ipertensione

Risposta alla PEX, anche se  
tardiva

Risposta nonostante CSA

Cr. < 1,7 mg/dl

**Contro:**

Risposta alla PEX “tardiva”

PLT >30.000

Non eseguito dosaggio  
ADAMTS-13

**A favore:**

Risposta “tardiva” alla PEX

PLT >30.000/mmc

**Contro:**

No proteinuria

Cr. < 1,7 mg/dl

Risposta nonostante CSA

Non eseguito dosaggio  
complementemia



