

Corso Educazionale GITMO



Emopatie non maligne e trapianto:

NAPOLI

STANDARD ATTUALI
E PROSPETTIVE
FUTURE



24-25
GENNAIO
2017

Centro Congressi Federico II
Aula Magna Via Partenope
Napoli



Nursing concerns in aplastic patients

Sonia Soave

- L' aplasia midollare (Aplastic Anemia, AA) è una patologia RARA caratterizzata da insufficiente produzione ematopoietica midollare
- È definita da:
 - ipocellularità midollare
 - Citopenia periferica

Classificazione patogenetica

ACQUIRED	
Idiopathic	
Secondary	Irradiation Drugs and chemical: cytotoxic agents, benzene, chloramphenicol, gold salts, nonsteroidal anti-inflammatory drugs Idiosyncratic reactions Viruses: Epstein-Barr virus, hepatitis virus unidentified, Parvovirus B19, HIV Immune diseases Pregnancy Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria
INHERITED	Fanconi's anemia Dyskeratosis congenital Amegakaryocytic thrombocytopenia Shwachman-Diamond syndrome

Incidenza AA

■ 2 per milione popolazione/anno in Europa e Nord America

Kaufman, 1991

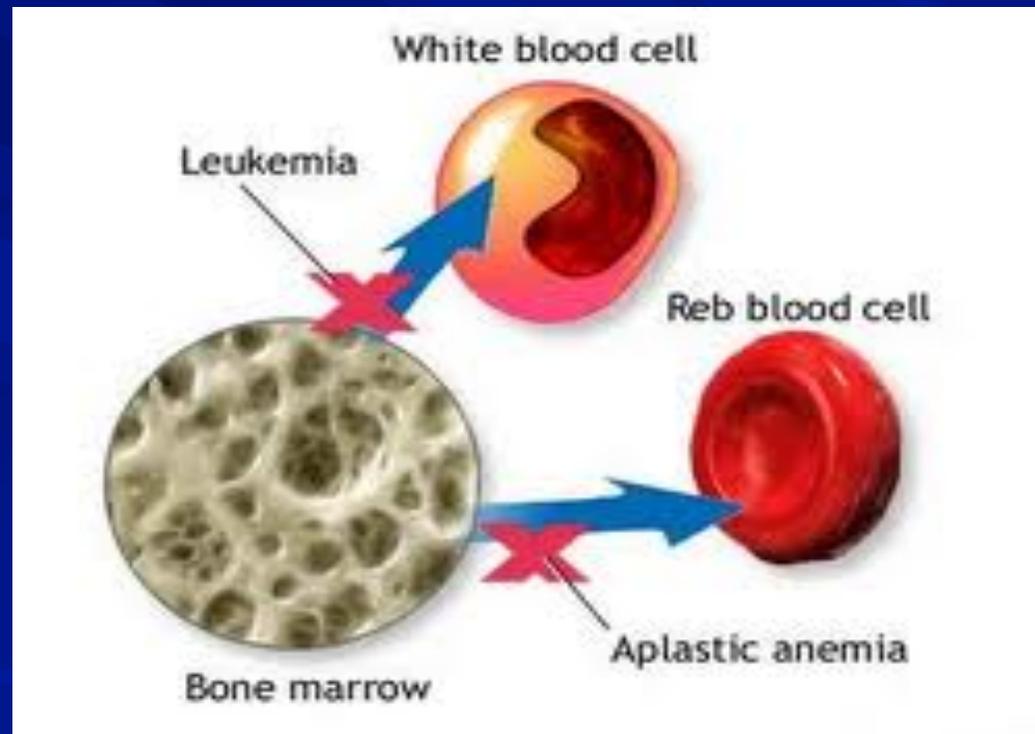
■ 3.7 per milione popolazione/anno in Asia

Issaragrasil, 2006

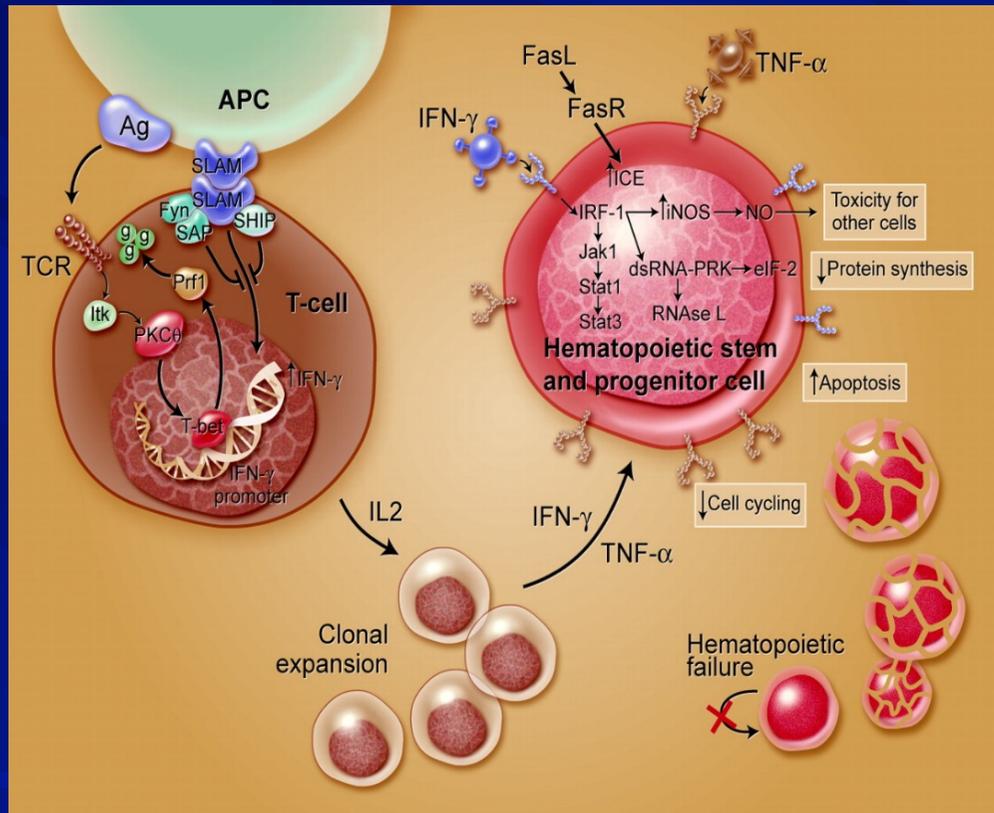
Patogenesi della insufficienza midollare

- Distruzione immunomediata della cellula staminale emopoietica
 - Cascata di eventi comuni ad altri disordini autoimmuni:
 - Attivazione di linfociti T citotossici
 - Produzione di citochine infiammatorie
 - Danno dell' organo bersaglio
 - Successo della terapia immunosoppressiva

Anemia aplastica



Meccanismi immunomediati



- **Cellula staminale:**
 - Aumenta apoptosi
 - Riduzione cell cycling
- **Insufficienza midollare**

da Young NS (Blood 2006)

Sintomatologia

■ **Esordio acuto (più frequente nel giovane):**

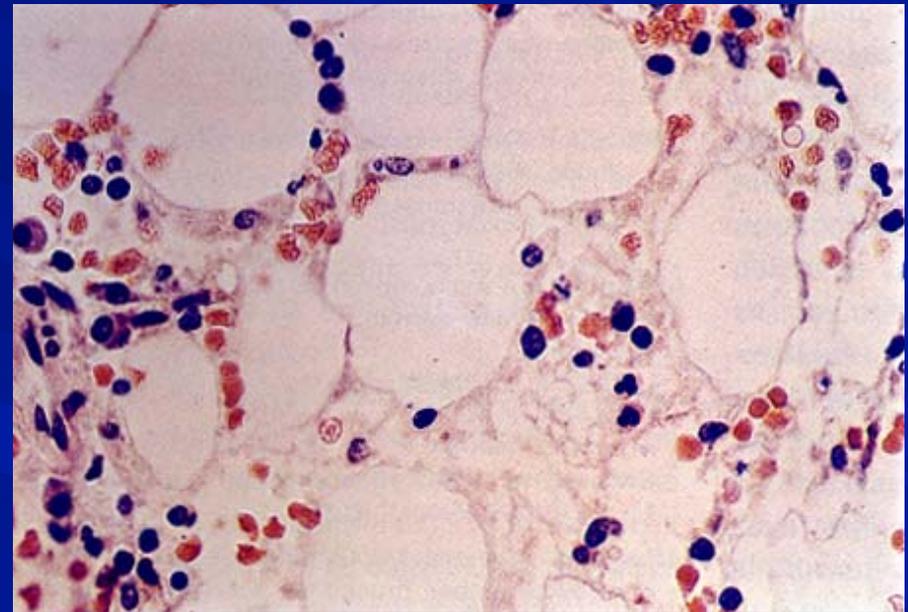
- febbre elevata
- orofaringite acuta
- astenia marcata
- emorragie cutanee e mucose

■ **Esordio cronico:**

- astenia progressiva
- episodi febbrili ripetuti a lenta guarigione
- lievi manifestazioni emorragiche

Sintomi

- Piastrinopenia:
 - Emorragie cutanee e mucose
- Anemia:
 - Pallore e astenia
- Neutropenia:
 - Ulcere mucose, febbre, infezioni



La clinica dell' aplasia è sovrapponibile a quella della leucemia acuta

Grading clinico AA

- Sintomi e segni clinici dovuti alla citopenia periferica secondaria all'insufficienza midollare

AA severa	
Cellularità midollo	<30%
2 di 3 criteri sangue periferico: ■ PMN ■ PLT ■ Reticolociti	500-200/mm ³ <20.000/mm ³ <40.000/mm ³
AA "very severe" PMN	<200/mm ³
AA moderata Pancitopenia senza criteri di severità	

Diagnosi AA

■ Diagnosi differenziale:

- LAM/ SMD
- Anemia di Fanconi
- EPN

Per cui vengono eseguiti esami:

- Esame obiettivo
- Inquadramento virologico
- Emocromo
- Aspirato midollare e biopsia ossea
- Cariotipo
- Citofluorimetria, GPI, Correlate

Aplasia midollare: biopsia ossea



■ Cause di mortalità

- _ Complicanze infettive batteriche / funginee

■ Evoluzione negativa

- Malattia refrattaria
- Recidiva
- Neoplasia secondaria

TERAPIA

- Eliminazione del contatto con agente eziologico sospettato
- Terapia di supporto
- Trattamento per ripristinare l' emopoiesi

Terapia di supporto

- Emotrasfusioni: emazie, piastrine e concentrati granulocitari:
 - rischio di alloimmunizzazione nei pazienti candidati ad allotrapianto
- profilassi anti-infettiva: antibiotici, antifungini, antivirali

Terapia di supporto

■ Citopenia

- **Trasfusioni**
- Rischio alloimmunizzazione: refrattarietà e rischio rigetto post-trapianto
- GVHD-trasfusione correlata:
 - Emocomponenti irradiati
- **Rischio infettivo PMN<500/mmc**
- Igiene cavo orale, profilassi antiinfettiva
- Febbre
 - Ospedalizzazione, terapia antibiotica empirica, breve ciclo con G-CSF

■ Sovraccarico marziale

- Chelanti se ferritina >1000 mcg/l

Terapia

- ripristinare l' emopoiesi:
 - terapia immunosoppressiva
 - trapianto allogenico di cellule staminali emopoietiche

PIANI DI ASSISTENZA INFERMIERISTICA

■ DIAGNOSI:

• VALUTAZIONE:

- Ispezione della cute (pallore, petecchie, ecchimosi)
- Presenza di stati emorragici delle mucose (naso, gengive, retto, vagina)
- Insorgenza di stato di affaticamento, astenia, mancanza di respiro, mal di testa..

Assistenza (sociale e spirituale)

■ Gestione del dolore

(terapia analgesica, comfort ambientale ,tocco massaggio esercizio fisico)

■ Riduzione dell' ansia

(apprensione ,paura,insicurezza,disagio)

■ Sfera sessuale

(fertilita' e sterilita')

Assistenza fisica

■ Regolazione della temperatura corporea

(farmacologica ambientale e trattamenti alternativi)

■ Oral care

(promozione di igiene orale)

■ Monitoraggio emodinamico

(controllo di emorragie e bilancio idroelettrolitico,apporto alimentare)

■ Prevenzione e sorveglianza delle infezioni

(pz. Ad alto rischio infettivo)

Interventi

- Adottare protocollo assistenziale per pz neutropenico (tecniche asettiche)
- Attenta osservazione e gestione del CVC
- Gestione della mucosite

Fattori che contribuiscono ai piani di assistenza

- Gli esiti dei piani di assistenza infermieristica nell'anemia aplastica sono influenzati maggiormente dalla collaborazione e dalla volontà del paziente

Caso clinico

- B.M 30aa femmina
- Diagnosi di AAS nel 2010
- Esordio con focolaio polmonare risolto con terapia antibiotica
- Inizia terapia immunosoppressiva con ATG, ciclosporina e steroide
- No disponibilita' di un germano HLA identico
- Donatore MUD non disponibile
- Si avvia a trapianto allogenico aploidentico(padre)

Decorso post trapianto

- Complicanza: unico episodio di GVHD cronica cutanea risolta con terapia steroidea
- Paziente a oltre 4 anni di follow up in remissione
- A 3 anni dal trapianto stato di gravidanza a termine senza complicanze

Parole chiave:

- Garantire che le diagnosi alternative siano state escluse (SMD LAM Emoglobinuria parossistica notturna) prima di iniziare la terapia
- Escludere malattie congenite (anemia fanconi)
- Avviare supporto per l'anemia aplastica (con utilizzo di emocomponenti irradiati)

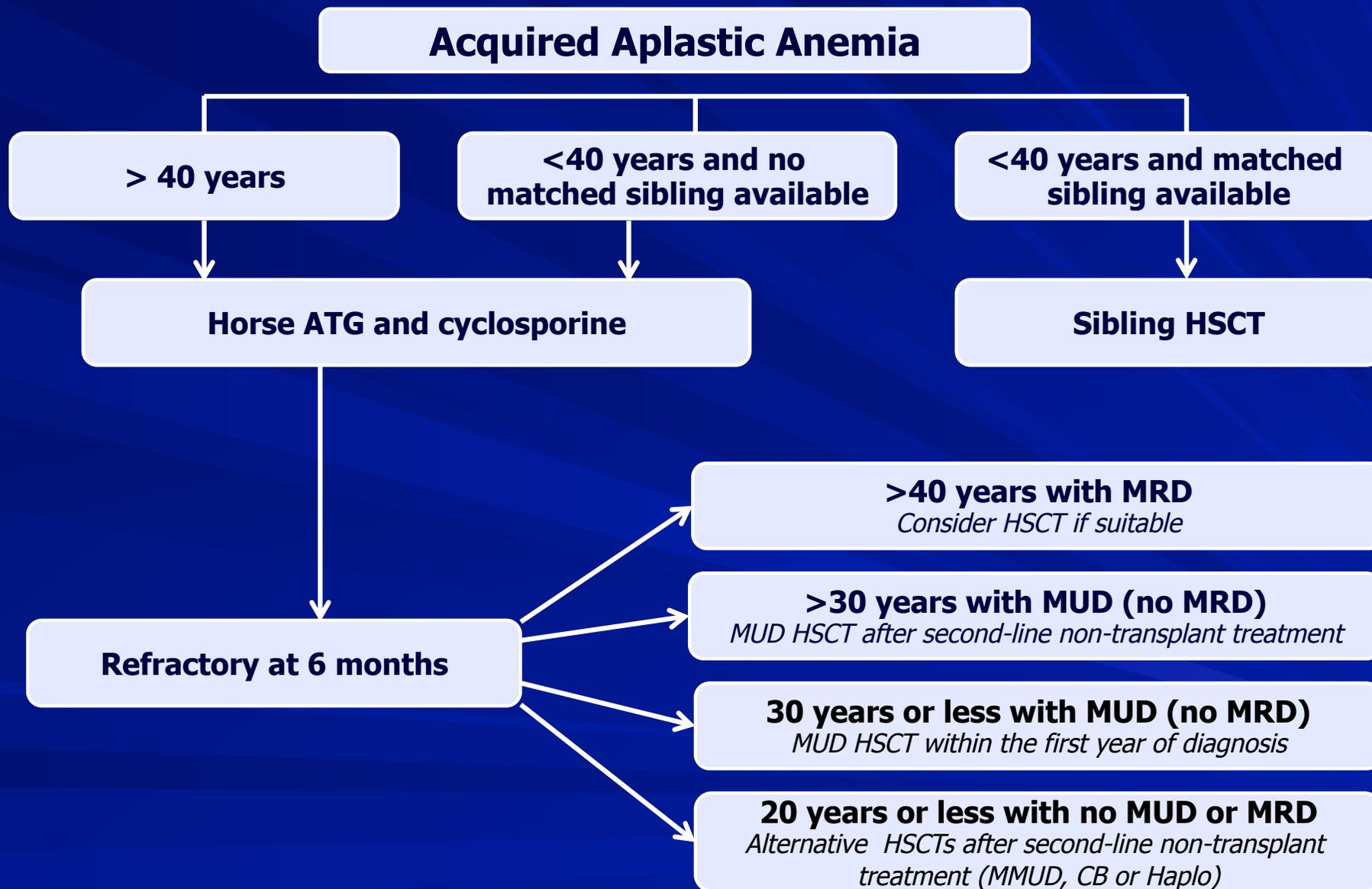
- Precoce considerazione per un trapianto di midollo osseo soprattutto nei pazienti giovani
- Se il paziente non e' candidabile al trapianto iniziare terapie immunosoppressive (ATG- Ciclosporina)
- Terapia con eltrombopag per il paziente anziano piastrinopenico non rispondente

Aplasia midollare

*“the course of the disease is progressively,
inexorably and more or less rapidly, fatal”*

Musser JH and Wintrobe MM, 1935

OPZIONI TERAPEUTICHE



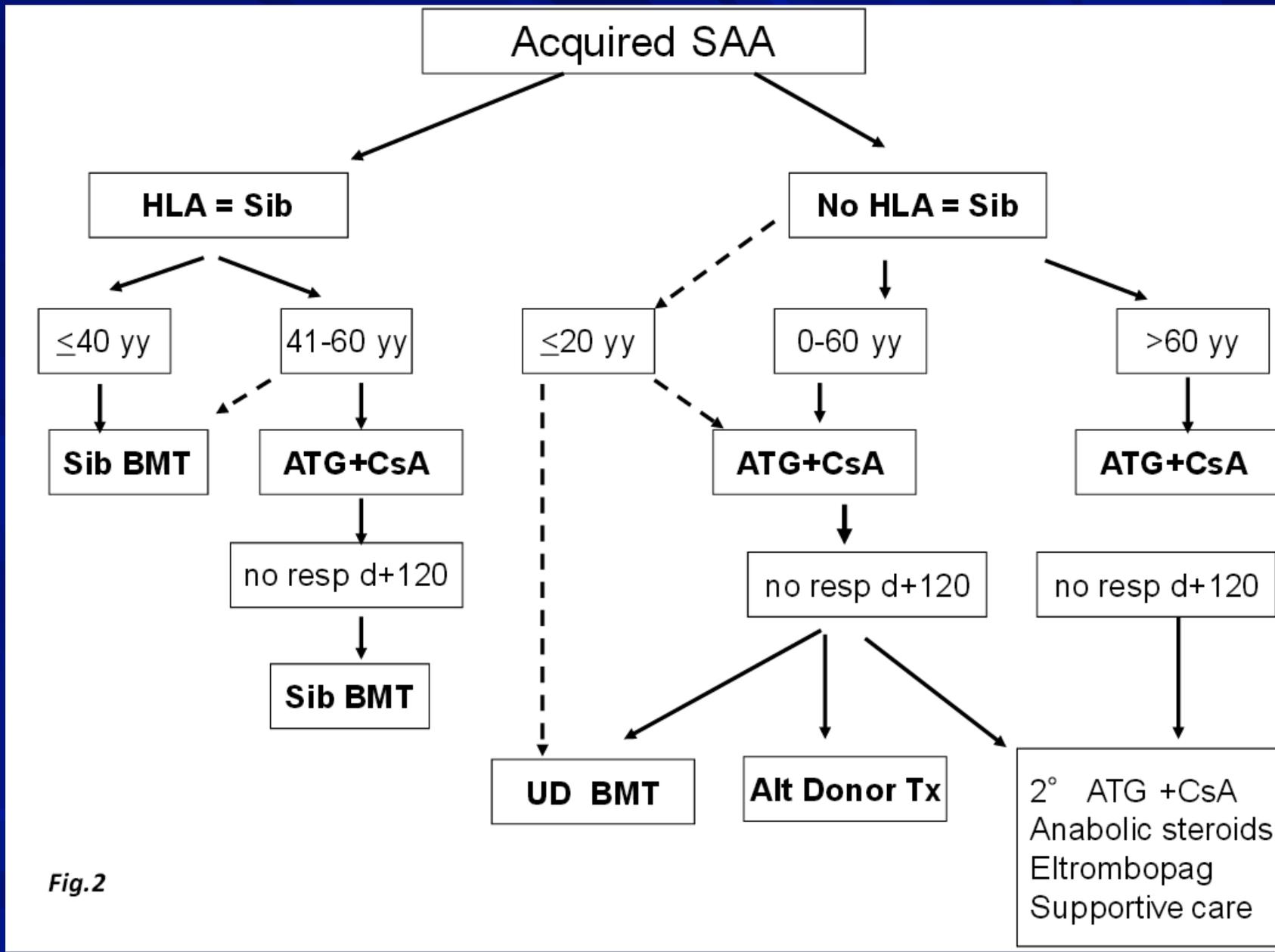


Fig.2

First line HLA identical sibling BMT for SAA; (EBMT 2001-2010)

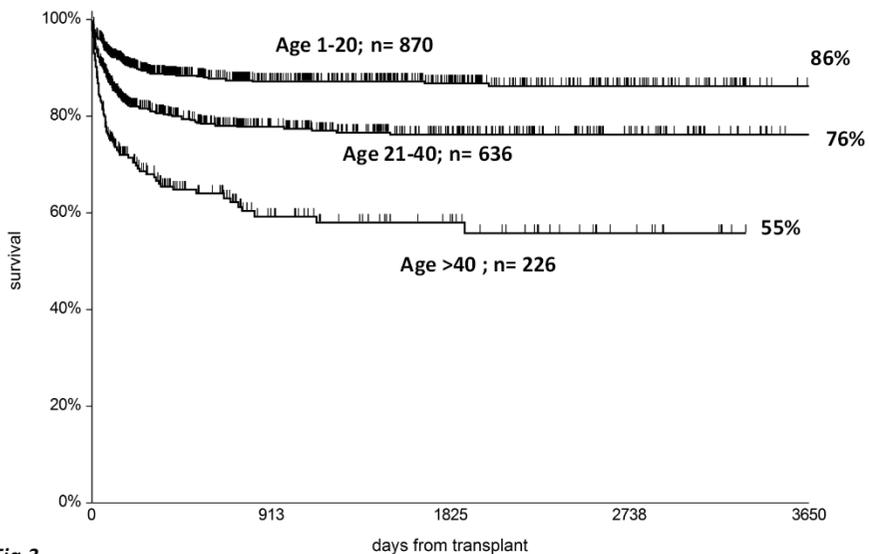


Fig.3

Unrelated donor transplants for SAA; (EBMT 2005-2009)

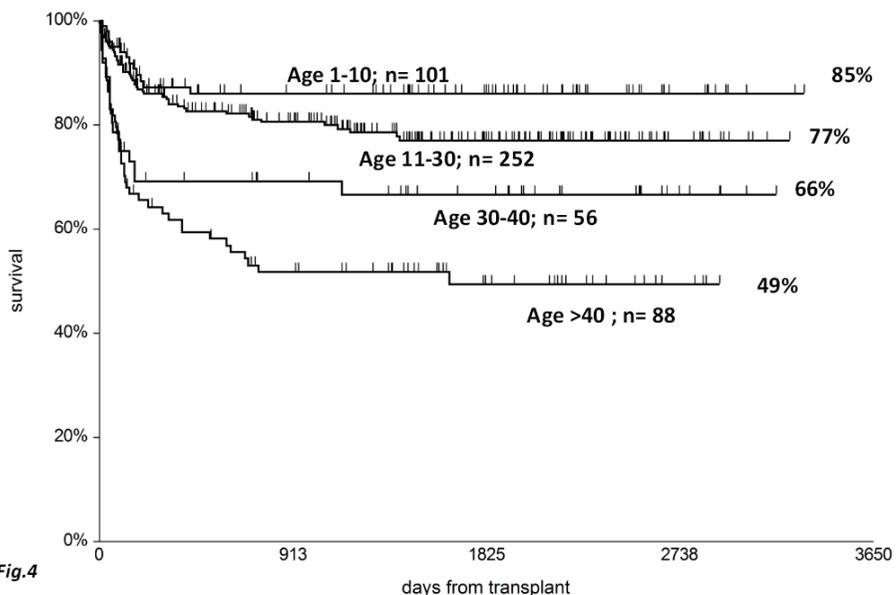


Fig.4

First line IST for SAA; (EBMT 2001-2010)

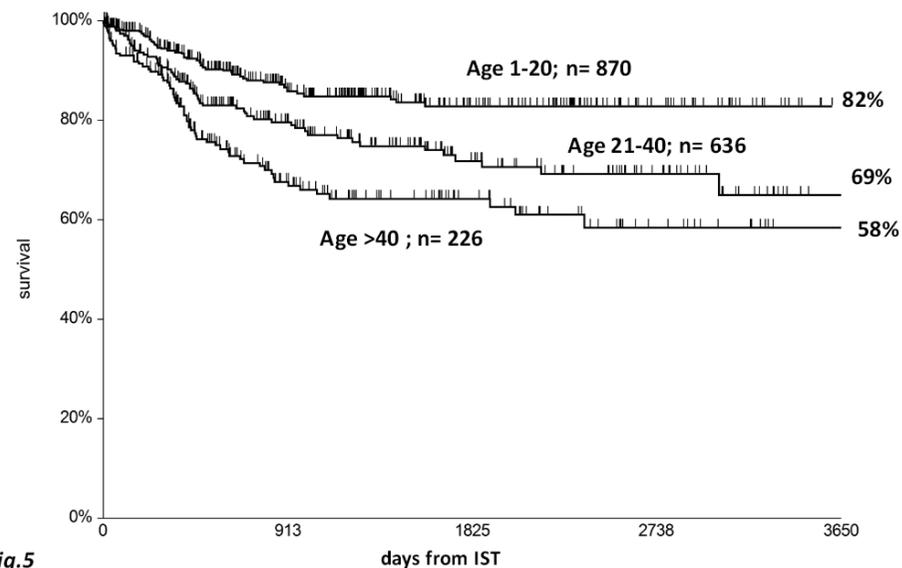


Fig.5

Bacigalupo blood 2017

Conclusioni

Considerando l'età del paziente e la sopravvivenza globale attuale data anche da terapie innovative

L'assistenza infermieristica diventa sempre più complessa e in continua evoluzione

Grazie per l'attenzione