

Ruolo del laboratorio nelle diverse fasi del percorso diagnostico-terapeutico delle MEC



Factor level	Classification
< 0.01 IU/ml (<1% of normal)	severe
0.01 - 0.05 IU/ml (1%-5% of normal)	moderate
> 0.05 - <0.40 IU/ml (>5%-<40 % of normal)	mild

Emorragie spontanee

Emorragie per traumi

Emorragie post chirurgiche

den UJL Haemophilia. 2011 Nov;17(6):849-53

PICCOLE DIFFERENZE DI LIVELLO RESIDUO DEL FATTORE CARENTE CAMBIANO IL DESTINO DEL PAZIENTE

den UJL Haemophilia. 2011 Jan;17(1):41-4

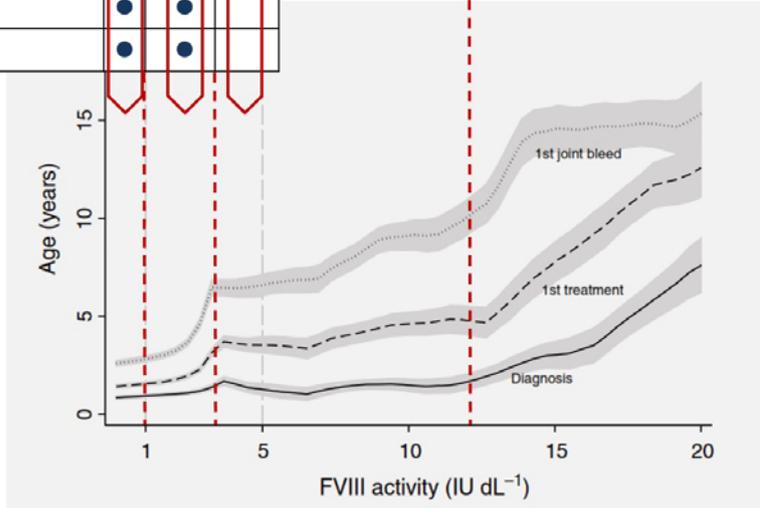
NOVITÀ IN COAGULAZIONE
attraverso i centri emostasi e trombosi

Torino, 12-13 novembre 2021

Profilassi a tutti	●				
Profilassi ad alcuni		●			
Controlli trimestrali	●				
Controlli semestrali		●			
Controllo annuale				●	
Ecografie articolari annuali	●	●	●		
Rx articolari	●	●	●		
RM articolazione	●	●			

IMPORTANTE RISOLVERE I VALORI MINIMI

**PICCOLE DIFFERENZE DI LIVELLO
RESIDUO DEL FATTORE CARENTE
CAMBIANO IL DESTINO DEL PAZIENTE**

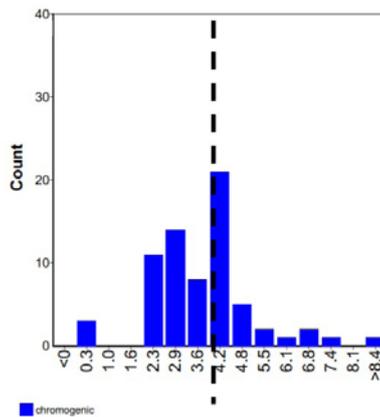
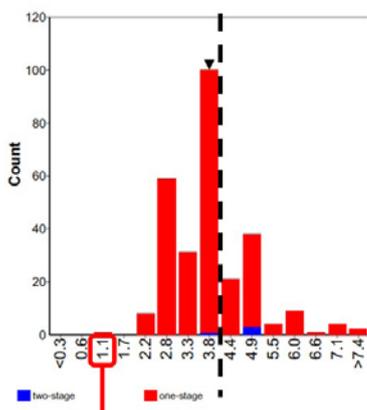


den UJL Haemophilia. 2011 Jan;17(1):41-4

UOSD ET 2021

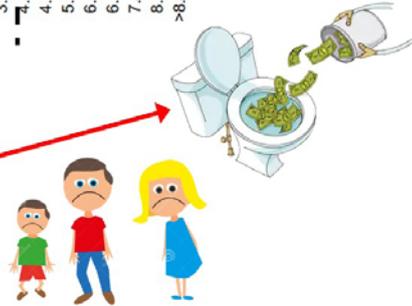
IMPORTANTE RISOLVERE I VALORI MINIMI

LABORATORI CENTRI AICE: PLASMA FVIII:C 0,04 U/ml



Profilassi primaria molto probabile

**Iniezioni ev CVC
Assiduità centro
Assenze scuola/lavoro**

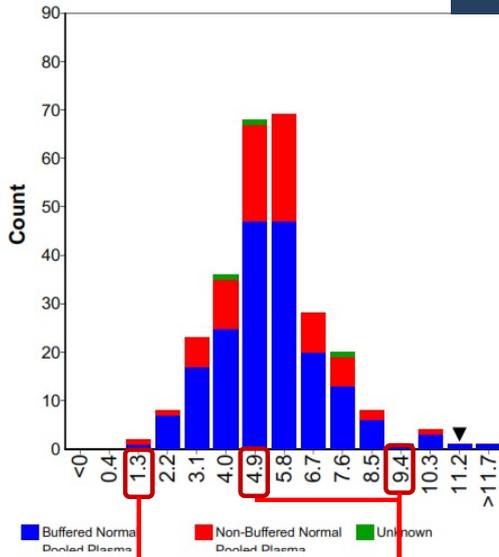


UOSD ET 2021

NOVITÀ IN COAGULAZIONE
attraverso i centri emostasi e trombosi

Torino, 12-13 novembre 2021

IMPORTANTE RISOLVERE I VALORI MINIMI



LABORATORI CENTRI AICE: INIBITORE 6.8 UB

Paziente 15 kg

Dose saturante:
Kg x 40 x titolo inibitore

15 x 40 x 10,3 = 6180 U → 4225,00 €

15 x 40 x 4,9 = 2940 U → 1950,00 €

15 x 40 x 1,3 = 780 U → 650,00 €

IMPORTANTE RISOLVERE I VALORI MINIMI

Profilassi personalizzata



• FVIII >1% may not provide adequate bleed prevention for all patients

Collins PW et al. *J Thromb Haemost.* 2010

NOVITÀ IN COAGULAZIONE

attraverso i centri emostasi e trombosi

Torino, 12-13 novembre 2021

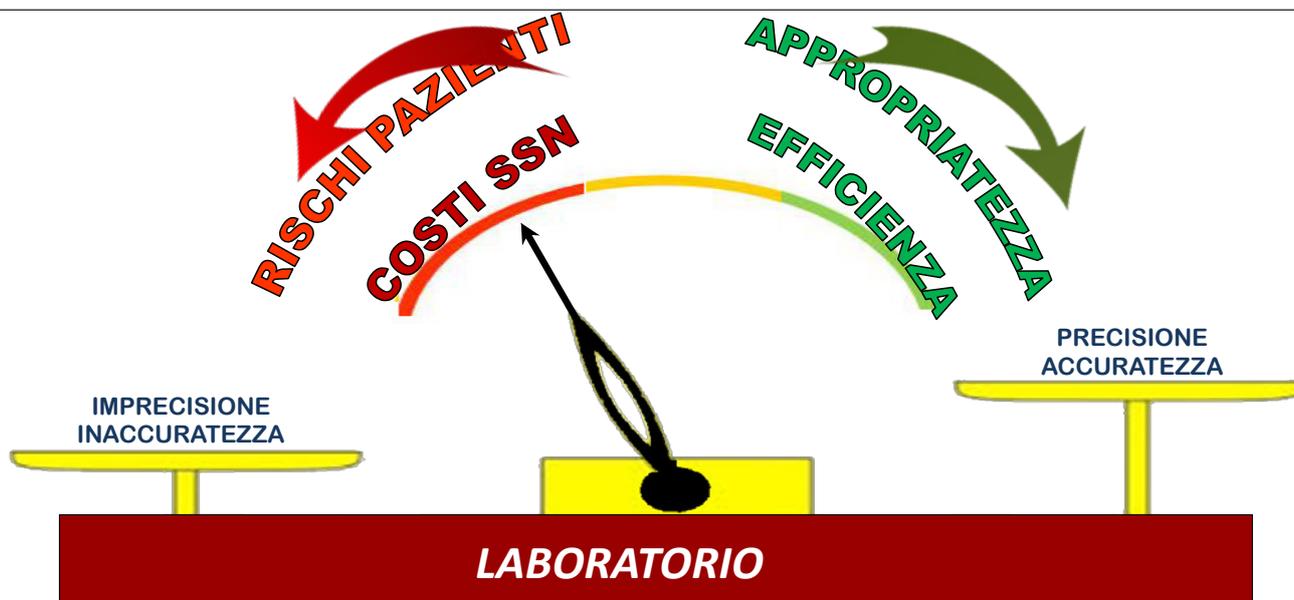
IMPORTANTE RISOLVERE I VALORI MINIMI

Target plasma factor levels for personalized treatment in haemophilia: a Delphi consensus statement

Plasma factor level between 0.01 and 0.03 IU·mL ⁻¹ (1-3%)	<p>Trough levels for most patients on prophylaxis</p> <p>Patients on prophylaxis with low bleeding phenotype or no bleeds ←</p> <p>Children and adults on prophylaxis with a sedentary lifestyle, if no or low bleeding rate ←</p> <p>Patients on prophylaxis with target joint bleeding defined as three or more 'spontaneous' bleeds into a single joint within a consecutive 6-month period</p> <p>Children on prophylaxis up to 2 years before the first bleed</p> <p>Moderate haemophilia</p>
Plasma factor levels between 0.03 and 0.05 IU·mL ⁻¹ (3-5%)	<p>Trough levels for active patients ←</p> <p>Patients with target joints/arthropathy ←</p> <p>Patients still bleeding despite prophylaxis at lower threshold</p> <p>Patients on prophylaxis 2-3 times a week (*merged with*)</p> <p>Moderate haemophilia</p> <p>On concomitant anti-platelet therapy</p> <p>Prophylaxis for previous life-threatening bleed</p> <p>Young children to safely prevent joint bleed and subsequent joint damage (* merged with *)</p>
Plasma factor level between 0.05 and 0.15 IU·mL ⁻¹ (5-15%)	<p>Levels for children and adults with high-risk activity ←</p> <p>Levels when patients are performing moderate activities ←</p> <p>Trough level for patients with target joints and severe arthropathy ←</p> <p>Trough level for patients with high bleeding rate/still bleeding at lower levels</p> <p>Anti-Platelet therapy/and antithrombotic treatments</p> <p>Severe comorbidities increasing the risk of bleeding</p>

lorio Haemophilia. 2017 May;23(3):e170-e179

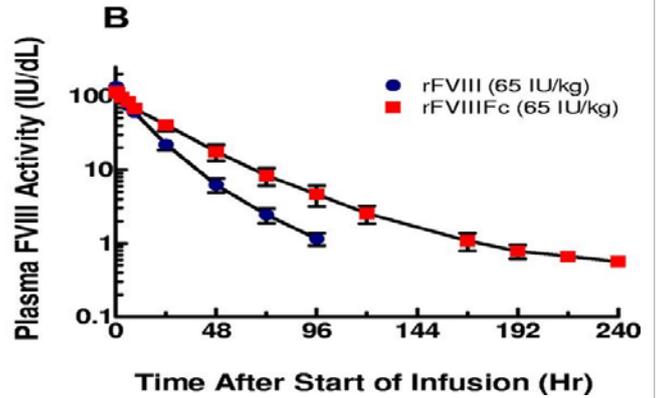
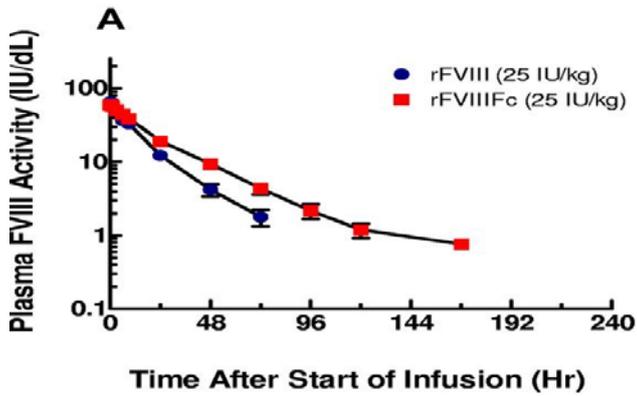
UOSD ET 2021



UOSD ET 2021

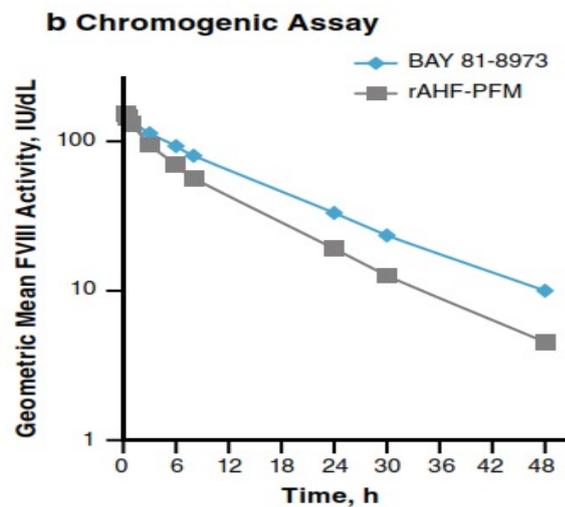
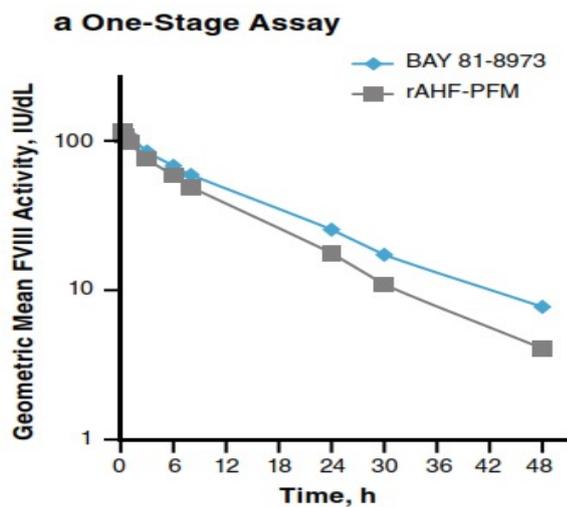
NOVITÀ IN COAGULAZIONE
attraverso i centri emostasi e trombosi

Torino, 12-13 novembre 2021



Powell Blood 2012

UOSD ET 2019



Shah, Clin Pharmacokinet 2016

UOSD ET 2019

NOVITÀ IN COAGULAZIONE
 attraverso i centri emostasi e trombosi

Torino, 12-13 novembre 2021

GAZZETTA UFFICIALE

DELLA REPUBBLICA ITALIANA

PARTE PRIMA

Roma - Giovedì, 9 maggio 2013

SI PUBBLICA TUTTI I
GIORNI NON FESTIVI

DIREZIONE E REDAZIONE PRESSO IL MINISTERO DELLA GIUSTIZIA - UFFICIO PUBBLICAZIONE LEGGI E DECRETI - VIA ARENULA, 70 - 00186 ROMA
AMMINISTRAZIONE PRESSO L'ISTITUTO POLIGRAFICO E ZECCA DELLO STATO - VIA SALARIA, 1027 - 00138 ROMA - CENTRALINO 06-85081 - LIBRERIA DELLO STATO
PIAZZA G. VERDI, 1 - 00198 ROMA

ACCORDO 13 marzo 2013.

Accordo, ai sensi dell'articolo 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano sulla definizione dei percorsi regionali o interregionali di assistenza per le persone affette da Malattie Emorragiche Congenite (MEC).». (Rep. atti n. 66/CSR).

PRESIDI ACCREDITATI MEC

1. Le Regioni e le Province Autonome individuano, in base alle attuali disposizioni normative, i presidi accreditati MEC tra quelli in possesso di specifica e documentata competenza ed esperienza nella diagnosi e nel trattamento delle MEC che erogano le prestazioni direttamente e/o attraverso strutture/unità operative funzionalmente collegate.

I presidi svolgono le seguenti attività:

17. sono funzionalmente collegati a laboratori che garantiscono l'esecuzione almeno dei seguenti test di coagulazione:

- Tempo di Trombina;
- Test di miscela a PTT;
- Test di miscela PT/TT;
- Test per la diagnosi di Lupus anticoagulante;
- Dosaggio fattore VIII;
- Dosaggio fattore IX;
- Ricerca inibitore;
- Dosaggio fattore Von Willebrand: VWF:Ag;
- Dosaggio fattori Fibrinogeno, 11, V, VII, X, XI, XII, XIII;
- Studio funzionalità piastrinica indotta da ADP, Collagene, Adrenalina, Ristocetina;

18. si avvalgono di laboratori per i test di coagulazione che garantiscono la disponibilità dei referti nei tempi adeguati e compatibili con l'urgenza della richiesta;

GU 9/5/2013 pg 41

UOSD ET IGG 2019

UOSD ET IGG 2019

NOVITÀ IN COAGULAZIONE
attraverso i centri emostasi e trombosi

Torino, 12-13 novembre 2021