

Autore: Dr.ssa Evita Massari & Dr. Marco Rosetti
Data: 8 Gennaio 2024
Riferimento: UK NEQAS H

Presentazioni 14° ITALIAN UK NEQAS USERS MEETING Ematologia Generale & Coagulazione

Le presentazioni sono disponibili online e scaricabili dal sito di FLOW ASSESSMENT



www.flowassessment.it -> EVENTI -> ARCHIVIO EVENTI -> UK NEQAS H&BC – 14° UK NEQAS H&BC USERS MEETING -> PRESENTAZIONI

Link: <https://www.flowassessment.it/eventi/uk-neqas-hbc-14-uk-neqas-hbc-users-meeting/>

PASSWORD: WEBINAR23

OGGETTO: Suggestioni dal "14° ITALIAN UK NEQAS USERS MEETING – Ematologia Generale & Coagulazione" – 23 Novembre 2023



Introduzione ai lavori - M. Rosetti

I programmi UK NEQAS non rappresentano una semplice verifica di qualità ma si propongono di valutare l'intera performance del processo operativo e la competenza degli operatori coinvolti, si tratta quindi di programmi educativi/formativi. Per migliorarne tali aspetti dal 2020 è iniziato un servizio di traduzione in italiano dei report di morfologia ematologica (vetrino e digitale) e l'anno successivo è stata introdotta anche la traduzione dei report del programma di studio delle Emoglobinopatie. Un altro aspetto educativo curato da UK NEQAS riguarda il meeting degli utilizzatori che quest'anno si è svolto in presenza ed ha trattato i seguenti argomenti: novità dagli schemi UK NEQAS, le emoglobinopatie, i nuovi farmaci per il trattamento dell'emofilia, lo studio delle piastrine, le anemie microangiopatiche e la HIT.



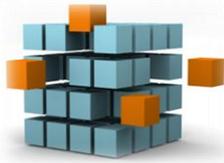
Novità dal mondo UK NEQAS H - E. Massari

La presentazione include nella parte iniziale un breve riassunto del significato dello score di performance negli esercizi di morfologia e di coagulazione. Segue una rapida sintesi degli esercizi 2022 di Blood Films for Morphology e Digital Morphology, con la presentazione di due casi che si sono particolarmente contraddistinti per l'aspetto formativo dei sistemi UKNEQAS. L'argomento successivo riguarda la presentazione di alcune novità 2022/2023, in ambito di morfologia ematologica, emoglobinopatie, conta differenziale mediante sistemi automatizzati di differenziazione cellulare. Nell'ultima parte sono presentate e discusse alcune richieste e segnalazioni pervenute dagli iscritti, che riguardavano in particolare la qualità dei campioni, la possibilità di scaricare i report cumulativi annuali, ed infine la tanto attesa introduzione del portale telematico di inserimento risultati per gli esercizi DOAC.



Gestione dello screening e diagnosi di talassemie ed emoglobinopatie in un laboratorio di primo livello - M. Carta

Per emoglobinopatia si intende il fenomeno dovuto alla difettosa sintesi di una o più catene globiniche generalmente dovuto alla presenza di una alterazione genetica che genera una catena globinica mutata. Le emoglobine varianti possono essere asintomatiche (identificate casualmente) o clinicamente significative. La maggior parte delle mutazioni patologiche sono situate nella tasca idrofobica dell'emoglobina e nella regione di contatto fra le catene alfa e beta. I metodi laboratoristici di identificazione si basano sulla differente carica elettrica posseduta dalle emoglobine varianti. Per talassemia si intende il fenomeno dovuto ad una ridotta o assente sintesi di una o più catene globiniche. La contemporanea valutazione del livello di HbA2, dei parametri eritrocitari (Hb, MCV, MCH) e dell'assetto marziale è fondamentale per indirizzare la diagnosi presuntiva del disordine talassemico.



Emoglobinopatie e talassemie: uno sguardo alla morfologia ematologica - M. Rosetti

Il globulo rosso è composto per il 97% da acqua ed emoglobina, un'alterazione che modifica la quantità di emoglobina (talassemie) o le sue proprietà chimico-fisiche (emoglobinopatie) può facilmente modificare la sua morfologia. Le emazie di un portatore di trait talassemico hanno una morfologia poco alterata con una lieve/moderata anisopoichilocitosi e la presenza di rare emazie a

bersaglio. Quando il difetto talassemico è più grave anche il quadro morfologico diventa sempre più alterato con una discreta/marcata anisopoichilocitosi dovuta alla presenza di emazie a bersaglio, ellissociti, emazie contratte/emighost, frammentazione eritrocitaria, dacriociti, emazie a punteggiatura basofila, policromasia e eritroblasti. Nel caso di paziente portatore di emoglobine varianti occorre considerare che la morfologia è aspecifica con lievi alterazioni mentre se il difetto si presenta in omozigosi o in eterozigosi composta si possono evidenziare alterazioni più specifiche: emazie falciformi (HbS/S), cristalli di HbC (HbC/C) o poichilociti S/C (HbS/C).



Novità dal mondo UK NEQAS BC: Sheffield meeting 2023 - M. Bovera

Nel meeting emostasi 2023 di Sheffield sono state presentate nuove strategie terapeutiche in particolare nell'ambito delle patologie emorragiche. Nelle ultime decadi la gestione dell'emofilia, sia A (EA) che B (EB), ha subito una straordinaria evoluzione grazie all'implementazione di concentrati di fattore VIII e IX ad emivita prolungata ed al rilascio di un farmaco in grado di mimare l'attività del FVIII (Emicizumab). Recentemente inoltre sono state approvate a livello Europeo

terapie geniche per EA ed EB ed a breve saranno disponibili nuove terapie non sostitutive. Il laboratorio di coagulazione è chiamato ad affrontare nuove sfide ed attuare i cambiamenti necessari per ottenere risultati quanto più possibile accurati e precisi per il monitoraggio dell'efficacia delle nuove terapie.



Diagnostica di laboratorio delle piastrinopatie e piastrinopenie - R. Rolla

Le piastrine, a lungo considerate coinvolte soltanto nell'emostasi, hanno un ruolo chiave in molteplici processi fisiologici. I granuli piastrinici contengono oltre 300 proteine coinvolte nella risposta infiammatoria e immunitaria, sia innata che adattativa, e nella crescita cellulare. Le piastrine contribuiscono all'integrità vascolare rilasciando trofogeni endoteliali; producono

microparticelle, che agiscono nei tessuti linfatici e linfonodali, modulando la risposta infiammatoria; esprimono numerosi recettori di superficie, come i Toll-like, grazie a i quali interagiscono direttamente con batteri e virus ed altri recettori, come CD40L, con i quali interagiscono con i leucociti, regolando la risposta immunitaria; sono in grado di formare immunotrombi insieme ai neutrofili, inattivando ed eliminando gli agenti patogeni. Nel sistema nervoso, sono coinvolte nella neurogenesi, secernendo molecole bioattive e neurotrasmettitori essenziali. D'altro canto, la disfunzione piastrinica è associata a patologie come l'aterosclerosi, la cancerogenesi e a condizioni neurodegenerative quali Alzheimer, Parkinson e Huntington.

La medicina di Laboratorio svolge un ruolo chiave nello studio della morfologia e della funzionalità piastrinica. Sicuramente uno degli esami più semplici ma estremamente indicativi è l'emocromo, in cui oltre, alla conta piastrinica, vengono valutati altri parametri piastrinici, quali MPV, PDW, PCT, IPF, P-LCR, P-LCC. L'esame dello striscio periferico è di supporto nel confermare una eventuale pseudo piastrinopenia e per valutare la morfologia delle piastrine, ad esempio la presenza di piastrine giganti e può indirizzare verso una piastrinopenia ereditaria o piastrinopatie. Test come la tromboelastografia possono essere utili soprattutto in sala operatoria per riconoscere la causa di una emorragia, mentre eventuali piastrinopatie possono essere identificate e classificate con i test di funzionalità piastrinica. Infine, la valutazione della funzionalità piastrinica può essere di ausilio nella scelta e nel monitoraggio delle terapie antiaggreganti.



Le anemie emolitiche microangiopatiche dal punto di vista laboratoristico: TTP, HUS, aHUS - B. Montaruli

Le microangiopatie trombotiche rappresentano un gruppo di patologie acute, gravi, caratterizzate da anemia emolitica, trombocitopenia e trombosi microvascolare con conseguente danno d'organo. Tra queste, rivestono un'importanza particolare la porpora trombotica trombocitopenica (TTP) e la sindrome uremico emolitica (HUS) gravate, rispettivamente, da un'elevata mortalità e da insufficienza renale irreversibile e talvolta letale se non trattate precocemente e in maniera adeguata. Le microangiopatie trombotiche pongono un difficile dilemma diagnostico che rende indispensabile integrare un'attenta valutazione clinica con una corretta interpretazione dei dati di laboratorio. Il tempestivo inquadramento e riconoscimento di queste condizioni rappresenta una sfida per il laboratorio analisi e le strutture di emergenza che devono sapersi integrare con i servizi di laboratorio e con gli specialisti di riferimento al fine di avviare i pazienti al giusto percorso di diagnosi e di cura in tempi congrui.



La trombocitopenia indotta da Eparina - B. Morelli

La trombocitopenia indotta da eparina (HIT) è una sindrome mediata da anticorpi diretti verso il fattore piastrinico 4 (PF4) descritta per la prima volta nel 1973. Negli ultimi 20 anni è stato descritto un gruppo crescente di disordini causati da questi anticorpi. Il tipo di reattività anticorpale sembra essere determinante nella espressione fenotipica di queste malattie. Quando patogeni, questi anticorpi si differenziano per il trigger (eparina, vaccino, infezioni, lesioni chirurgiche,...) e la loro specificità ma condividono, pur con differente gravità, i meccanismi patogenetici dell'immunotrombosi. Nel processo fisiopatologico della HIT sono infatti coinvolte diverse linee cellulari: piastrine, cellule endoteliali, monociti e granulociti neutrofili. L'indagine laboratoristica specifica per questa patologia è indicata solo nei casi con intermedia/alta probabilità pre-test calcolata con l'aiuto di score clinici (es. score 4T). Il laboratorio può ricercare gli anticorpi anti-PF4 con test immunologici e indagare la loro patogenicità con test funzionali.

Dr.ssa Evita Massari
Referenti scientifici UK NEQAS for General Haematology & Blood Coagulation

Dr. Marco Rosetti
Referenti scientifici UK NEQAS for General Haematology & Blood Coagulation



CASELLA DI POSTA PER INFORMAZIONI SCIENTIFICHE: supporto.tecnico@flowassessment.it