

SINDROME DI MOSCHOWITZ : Diagnosi e linee guida per il trattamento

Prof: Giovanna Meloni Dr. Silvia Maria Trisolini

INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO

- Anamnesi.
- Es. ematochimici di routine:
 - emocromo con striscio di svp per valutazione della morfologia delle emazie e conta piastrinica
 - reticolociti
 - bilirubina totale e indiretta, transaminasi
 - LDH
 - aptoglobina
 - creatinina
 - screening coagulativo (PT, PTT, fibrinogeno, XDP, antitrombina III)
 - esame urine
- Test di Coombs diretto
- Aspirato midollare ± Biopsia Ossea

Ricerca di una causa scatenante misconosciuta (infettiva, autoimmune, neoplastica, gravidanza)

Prima di iniziare trattamento con Plasma-exchange

- Screening batteriologico anche in assenza di febbre : emocolture, urinocoltura, coprocoltura, tamponi.
- Pannello anticorpi antivirus (EBV, CMV, Herpes, Epatite B, Epatite C, HIV).
- Autoanticorpi: ANA, AMA, ASMA, ANCA, ACA, anti B2GPI, anti tireoperossidasi ed anti tireoglobulina.
- Prove immunoematologiche e Test di Ham.
- Condizioni associate ad aumentato rischio trombotico (LAC, ricerca mutazione Fattore V Leiden, Protrombina anomala, MTHFR, Omocisteina).
- Markers tumorali.
- BetaHCG.
- ADAMTS13 e ricerca Inibitore.
- ECG e dosaggio troponina.

Rapidamente anche dopo aver iniziato il trattamento con Plasma-exchange

- Esami strumentali: RX torace, ecografia addome-pelvi, ecocardiogramma, TAC Total Body
- Visita neurologica ed eventuale EEG e RMN se sintomatologia neurologica

TERAPIA DI PRIMA LINEA

- Plasma-exchange (PE) con inizio entro 4-8 ore dalla diagnosi e con cadenza ogni 24 ore. Quantità di plasma fresco congelato scambiato: 30 cc/kg per ogni aferesi. PE ogni 12 ore soltanto in caso di estrema gravità e/o peggioramento della sintomatologia (neurologica cardiaca...).
- Plasma in infusione continua 10cc/kg nei periodi di intervallo tra un'aferesi e l'altra.
- Plasma in infusione continua 20cc/kg in caso di ritardo nell'iniziare trattamento con Plasma-exchange.
- Desametazone 12 mg/die e.v. suddiviso in tre somministrazioni.
- Ac folico 15 mg/die p.os.
- Trasfusioni di Globuli Rossi concentrati per correggere l'anemia, sulla base dell'indicazione clinica.
- Trasfusioni di Concentrati Piastrinici sono da evitare, consentite soltanto in caso di gravi emorragie o di interventi tipo inserzione CVC.
- Aspirina 75 mg al giorno dal momento in cui le PLTS superano le 50.000/mmc.

TRATTAMENTO DELLE RECIDIVE

- *Recidiva: nuovo episodio acuto dopo più di 30 giorni dalla remissione completa.*
- Plasma-exchange +/- steroide con inizio entro 4-8 ore dalla diagnosi con le stesse modalità attuate all'esordio della malattia.
- Valutazione di un precoce inserimento del Rituximab nei pazienti nella cui storia clinica siano stati documentati livelli di attività della metalloproteasi ADAMTS13 < 5% e/o nei pazienti non rispondenti.

PREVENZIONE DELLE RECIDIVE

Possibilità di profilassi con Rituximab 375 mg/mq a settimana per 4 settimane nei pazienti in remissione clinica con livelli di attività della metalloproteasi ADAMTS13 < 5% documentata in due controlli successivi, o nei pazienti che presentano una progressiva riduzione dei livelli di attività della metalloproteasi con una storia clinica di malattia recidivante.