



MALATTIE RARE LIGURIA

MALATTIE RARE E RARISSIME SCHEDA Emergenza-Urgenza

GL Forni, M. Balocco, V. Pinto
Centro della Microcitemia e Anemie Congenite
Ospedale Galliera- Genova



Versione del 10.04.2020

Malattia Drepanocitica- Falcemia



In Emergenza Urgenza contattare



A disposizione PS Liguri

Precauzioni di base

Gli episodi di dolore acuto sono il tratto distintivo della Drepanocitosi e la causa più comune di ospedalizzazione. Il paziente con anemia falciforme è, tra i pazienti affetti da emoglobinopatie gravi, l'utilizzatore più frequente dei Dipartimenti di Emergenza. Il Paziente Falcemico può giungere in Pronto Soccorso con manifestazioni conclamate comparse acutamente, ma sovente con una sintomatologia algica minore. L'evoluzione della sintomatologia può essere catastrofico, si tratta di una patologia **Tempo Dipendente**.

Gli eventi acuti o "crisi falcemiche" possono essere sostenute da una di queste condizioni in modo isolato o in associazione:

- crisi vaso-occlusive (VOC) interessanti organi target come osso, distretto addominale (milza, rene, fegato), polmone o cervello
- crisi emolitiche
- crisi aplastiche
- sequestro splenico o epatico

Il triage del paziente con SCD deve essere tempestivo e deve assicurare un efficace controllo del dolore, sintomo principale degli eventi acuti, i cui triggers sono riconducibili a condizioni di ipossia-disidratazione, come infezioni, febbre, perdite di volume (es. vomito, diarrea, sudorazione profusa), soggiorni ad alte quote, immersioni, prolungata immobilità, temperature estreme, stress fisico o psichico, ma anche a traumi, farmaci diuretici, anestetici, cortisonici.

- **Al Triage attribuire almeno codice giallo (patologia Tempo Dipendente)**
- **Somministrare la prima dose di un analgesico appropriato entro 30 minuti dall'accesso in Ospedale**
- Il Centro Regionale di Riferimento rilascia a tutti i pazienti con SCD un tesserino che indica la patologia, il gruppo sanguigno.



MALATTIE RARE LIGURIA

MALATTIE RARE E RARISSIME SCHEDE Emergenza-Urgenza

GL Forni, M. Balocco, V. Pinto
Centro della Microcitemia e Anemie Congenite
Ospedale Galliera- Genova



Versione del 10.04.2020

VALUTAZIONE DELLA GRAVITÀ DELLA PATOLOGIA

- **Il trattamento del dolore nei pazienti SCD deve essere instaurato quanto più rapidamente possibile e comunque entro 30 minuti compreso il triage**, prima di procedere all'identificazione delle cause o delle possibili diagnosi differenziali.
- Si considera obiettivo iniziale **minimo ridurre del 30% il punteggio VAS-dolore entro le prime 2 ore dall'accesso.**
- **Sede:** localizzazione del dolore
- **Qualità:** Che tipo di dolore? Irradiazione? Il dolore si estende altrove? In che zona del corpo?
- **Gravità:** Chiedere l'intensità utilizzando una scala analogica (scala di VAS da 0 a 10)
- **Tempo:** Quando è cominciato? È continuo o intermittente?
- **Fattori scatenanti:** Cosa ha determinato il dolore? Cosa lo fa migliorare o peggiorare? Cosa stava facendo quando è cominciato?

FASE DIAGNOSTICA - esami emato-chimici e strumentali da richiedere per valutare la gravità dell'evento acuto nel paziente SCD.

- Valutare FC, PAO, SpO₂, emocromo completo (conta neutrofili), profilo biochimico epato-renale, coagulazione, PCR, LDH (quando possibile).
- Se TC >38°C emocolture, PCR
- Se diagnosi sospetta chiedere Test di Sickling o striscio periferico; se possibile dosaggio di HbS.
- ECG (nel bambino su indicazione clinica).
- Gruppo sanguigno TAI (Test di Coombs indiretto) e prove di emo-compatibilità.
- Se dolore toracico e/o dispnea e/o neutrofilia: Eseguire EGA, radiografia standard del torace e se quest'ultima fosse negativa, eseguire Angio-TAC polmonare, dopo opportuna idratazione per via parenterale con almeno 1000 cc di soluzione salina (nell'adulto), per prevenire possibili complicanze iatrogene. Nel bambino radiografia toracica (addensamenti prevalentemente ai lobi superiori e medi) da ripetere entro 24- 48 ore ed eventualmente ad intervalli di 24- 48 ore in assenza di miglioramento clinico.
- Se dolore addominale e/o anemizzazione: Stick urine, ecografia addome eventuale TAC addominale con mdc, solo dopo idratazione per via parenterale (almeno 1000 cc nell'adulto), per prevenire possibili complicanze legate all'iperviscosità, per escludere sequestro splenico o epatico. Nel bambino raramente la TAC con mdc è indicata in urgenza

- **Terapia:** Per la terapia rimandiamo al documento “**Algoritmo per la gestione in Pronto Soccorso degli Eventi Acuti nei pazienti affetti da Anemia Falciforme**”

- http://site-italia.org/download.php?file=Triage_SCD.pdf