XI CONGRESSO NAZIONALE
FIMP 2017

Insieme ai Bambini, insieme Noi

fimp Federazione Italiana Medici Pediatri

AIM GROUP INTERNATIONAL

SAVERIO LADOGANA

IL CONGRESSO FAI DA TE ….. EMATOLOGIA

XI CONGRESSO NAZIONALE FIMP 2017

Insieme ai Bambini, insieme Noi

30 settembre 2017

08.30 // 10.00

SALA A

IL CONGRESSO FAI DA TE...

- Neonatologia
- Ematologia

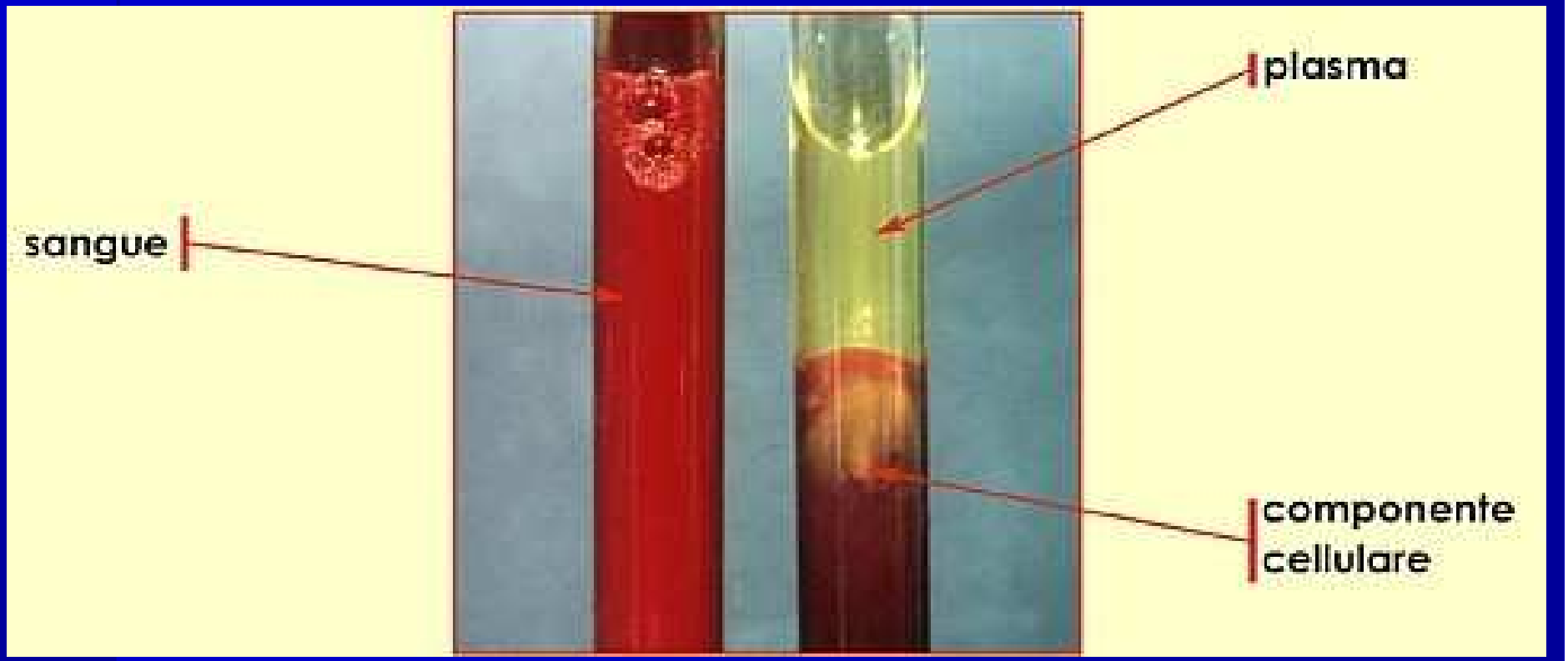
Conduttore: *Milena Lo Giudice*

Relatori: *Massimo Agosti, Saverio Ladogana*

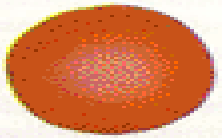
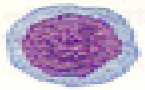
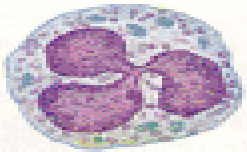
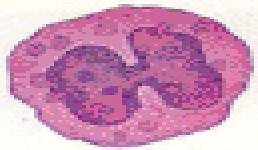
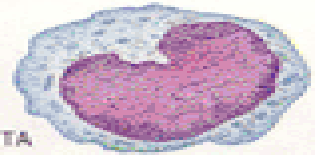
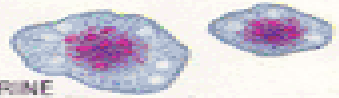
Dott. Saverio Ladogana
Direttore S.C. Oncoematologia Pediatrica
Ospedale Casa Sollievo della Sofferenza
San Giovanni Rotondo

L'ematologia è una branca della Medicina che ha come oggetto lo studio e la cura delle malattie del sangue.

Il sangue è una sospensione di cellule in un mezzo liquido detto plasma ed è il mezzo con cui ossigeno e sostanze nutritive vengono trasportate a tutto l'organismo.



Gli elementi cellulari del sangue sono i globuli rossi, i globuli bianchi e le piastrine e le patologie ematologiche sono in larga parte dovute alle loro alterazioni qualitative e/o quantitative, congenite e/o acquisite

CELLULE DEL SANGUE		DURATA	FUNZIONE
ERITROCITA		120 giorni	Trasporto di ossigeno
LINFOCITA		?	Difesa immunitaria dell'organismo
NEUTROFILO		7 ore	Difesa dell'organismo contro le infezioni
EOSINOFILO		?	Difesa dell'organismo contro i parassiti, allergie
BASOFILO		?	Infiammazione Allergia
MONOCITA		3 giorni	Difesa immunitaria dell'organismo (precursore dei macrofagi nei tessuti)
PIASTRINE		7-8 giorni	Coagulazione del sangue

Nel sospetto di una malattia del sangue è fondamentale una precisa valutazione dell'emocromo

EMOCROMO

- **Valutazione quantitativa e qualitativa degli elementi figurati del sangue periferico (globuli rossi, globuli bianchi, piastrine)**
- **Apparente semplicità, lettura superficiale**
- **Si focalizza l'attenzione su alcuni parametri**
- **Si sottovalutano alcuni parametri che possono dare preziose informazioni**

CORRELARLO SEMPRE ALL'ETA' DEL BAMBINO

Valori delle cellule del sangue e dell'emoglobina normali per l'età

Esame	Risultato	U.d.M.	Valori Riferimento
EMOCROMO e FORMULA LEUC			
GLOBULI ROSSI	4.58 <	milioni/mcl	4.70 - 6.10
Volume	94.00	fl	77.00 - 98.00
Distribuzione Volume	13.30	%	11.00 - 16.50
Ematocrito	43.10	%	42.00 - 52.00
Emoglobina	14.10	g/dl	14.00 - 18.00
Contenuto Corp. Hb	30.80	µg	25.00 - 34.00
Concentraz. Corp. Hb	32.70	g/dl	32.00 - 36.00
Distribuz. Hb	2.78	g/dl	2.20 - 3.20
PIASTRINE	184.00	mille/mcl	130.00 - 400.00
Volume	10.20	fl	7.10 - 11.10
Distribuzione Volume	49.90	%	25.00 - 65.00
Ematocrito	0.19	%	0.10 - 0.40
GLOBULI BIANCHI	5.45	mille/mcl	4.30 - 10.80
Neutrofili	2.81	mille/mcl	2.20 - 8.60
Linfociti	2.03	mille/mcl	0.80 - 3.50
Monociti	0.34	mille/mcl	0.20 - 0.80
Eosinofili	0.09	mille/mcl	0.02 - 0.50
Basofili	0.04	mille/mcl	0.01 - 0.12
Grandi Cell.non color	0.15	mille/mcl	< 0.40
F.L.: Neutrofili %	51.50	%	40.00 - 80.00
Linfociti %	37.30	%	10.00 - 45.00
Monociti %	6.20	%	2.00 - 10.00
Eosinofili %	1.60	%	0.30 - 7.00
Basofili %	0.70	%	< 1.50
Grandi Cell.non color	2.70	%	< 4.00
EMAZIE IPOCROMICHE	1.40	%	0.00 - 3.90

Emocromo normale

EMOCROMO

Conta dei globuli rossi (10^6/mcl) (4.5-5.8)

Concentrazione emoglobina, Hb (gr/dl) (13-17)

Ematocrito (Hct, in %), volume percentuale dei GR (MCVxRBC) (40-50)

Ampiezza di distribuzione dei globuli rossi (RDW, in %) : esprime il coefficiente di variazione (CV) della popolazione di GR rispetto al valore medio, cioè la dispersione dei singoli elementi intorno alla media. Esso sarà tanto più basso quanto più omogenea è la popolazione esaminata, sarà tanto più elevato quanto più dispersi sono i singoli elementi rispetto al valore medio. (11-16)

EMOCROMO

Volume cellulare medio (MCV) : volume del globulo rosso, indipendentemente dal numero di questi (HCT/RBC), in fL **(77-97)**

Hb corpuscolare media (MCH) : quantità di Hb contenuta mediamente in un GR (Hb/RBC), in pg **(25-34)**

Concentrazione emoglobinica corpuscolare media (MCHC) : (Hb/HCT), in g/dl **(32-36)**

Ampiezza di distribusione dell'emoglobina (HDV) : valuta il contenuto di Hb a livello di ogni singola cellula, esprime l'eterogeneità cromatica degli eritrociti (anisocromia), in g/dL **(2,2-3-2)**

EMOCROMO

Fornisce il valore dei globuli bianchi (per mmc di sangue) e la formula leucocitaria sia in percentuale che in valore assoluto (4.000-10.000)

Formula leucocitaria : utilizza alcuni parametri tra cui la dimensione delle cellule, del nucleo, del citoplasma e le caratteristiche citochimiche

EMOCROMO

Conta piastrinica per mmc di sangue (150.000- 400.000)

Piastrinocrito (PCT) : rappresenta la massa emostatica attiva (MPV x PLT), in % (0,10-0.40)

Volume piastrinico medio (MPV) : esprime la media analitica dei volumi piastrinici (PCT/PLT), in fL (7,1—11.1)

Ampiezza di distribuzione volumetrica delle piastrine (PDW): avrebbe una certa validità diagnostica nelle anisocitosi piastriniche, tuttavia la sua valutazione rimane di difficile interpretazione clinica. (%) (25-65)

Valori di riferimento normali dei leucociti per l'età

Età	Leucociti Tot ($10^3/mm^3$) media (range)		Neutrofili ($10^3/mm^3$) media (range) %			Linfociti ($10^3/mm^3$) media (range) %			Monociti ($10^3/mm^3$) media %		Monociti ($10^3/mm^3$) media %	
Nascita	18.1	(9.0-30.0)	11.0	(6.0-26.0)	61	5.5	(2.0-11.0)	31	1.1	6	0.4	2
12 ore	22.8	(13.0-38.0)	15.5	(6.0-28.0)	68	5.5	(2.0-11.0)	24	1.2	5	0.5	2
24 ore	18.9	(9.4-34.0)	11.5	(5.0-21.0)	61	5.8	(2.0-11.5)	31	1.1	6	0.5	2
1 settimana	12.2	(5.0-21.0)	5.5	(1.5-10.0)	45	5.0	(2.0-17.0)	41	1.1	9	0.5	4
2 settimane	11.4	(5.0-20.0)	4.5	(1.0-9.5)	40	5.5	(2.0-17.0)	48	1.0	9	0.4	3
1 mese	10.8	(5.0-19.5)	3.8	(1.0-9.0)	35	6.8	(2.5-16.5)	56	0.7	7	0.3	3
6 mesi	11.9	(6.0-17.5)	3.8	(1.0-8.5)	32	7.3	(4.0-13.5)	61	0.6	5	0.3	3
1 anno	11.4	(6.0-17.5)	3.5	(1.5-8.5)	31	7.0	(4.0-10.5)	61	0.6	5	0.3	3
2 anni	10.6	(6.0-17.0)	3.5	(1.5-8.5)	33	6.3	(3.0-9.5)	59	0.5	5	0.3	3
4 anni	9.1	(5.5-15.5)	3.8	(1.5-8.5)	42	4.5	(2.0-8.0)	50	0.5	5	0.3	3
6 anni	8.5	(5.0-14.5)	4.3	(1.5-8.0)	51	3.5	(1.5-7.0)	42	0.4	5	0.2	3
8 anni	8.3	(4.5-13.5)	4.4	(1.5-8.0)	53	3.3	(1.5-6.8)	39	0.4	4	0.2	2
10 anni	8.1	(4.5-13.5)	4.4	(1.8-8.0)	54	3.1	(1.5-6.5)	38	0.4	4	0.2	2
16 anni	7.8	(4.5-13.0)	4.4	(1.8-8.0)	57	2.8	(1.2-5.2)	35	0.4	5	0.2	3
21 anni	7.4	(4.5-11.0)	4.4	(1.8-7.7)	59	2.5	(1.0-4.8)	34	0.3	4	0.2	3

Valori di riferimento normali dell'emoglobina per l'età

Età	Valori Medi	Valori Minimi (- 2DS)
Nascita	16.5 g/dl	13.5 g/dl
1-3 giorni	18.5 g/dl	14.5 g/dl
7 giorni	17.5 g/dl	13.5 g/dl
15 giorni	16.5 g/dl	12.5 g/dl
1 mese	14.0 g/dl	10.0 g/dl
2 mesi	11.5 g/dl	9.0 g/dl
3-6 mesi	11.5 g/dl	9.5 g/dl
7 mesi-2 anni	12.0 g/dl	10.5 g/dl
2-6 anni	12.5 g/dl	11.5 g/dl
6-12 anni	13.5 g/dl	11.5 g/dl
12-18 anni Maschi	14.5 g/dl	13.0 g/dl
12-18 anni Femmine	14.0 g/dl	12.0 g/dl

L'EMOCROMO E LE PATOLOGIE DEL GLOBULO ROSSO

L'ANEMIA

Manifestazione di un disordine, spesso complesso, che porta l'emoglobina sotto i valori minimi normali per l'età (< 2 DS)

Valutando l'emocromo, il valore dell'Hb, gli indici eritrocitari e la distribuzione volumetrica dei globuli rossi (RDW) e possibile orientarsi sulla natura dell'anemia richiedendo gli esami più opportuni.

Possiamo trovarci di fronte a tre tipi di anemie

Microcitica, Macrocitica e Normocitica

ANEMIA MICROCITICA

RDW NORMALE

Portatore talassemia

HbH
Beta talassemia
doppia eterozigosi (Beta/S)
Anomalie metabolismo Fe

RDW ALTO

BILANCIO MARZIALE

Anemia sideropenica

Esami di primo livello nell'anemia microcitica e microcitosi delle emazie

Emocromo

- Valutazione dello striscio di sangue periferico
- Indici eritrocitari, RDW
- Sideremia
- Transferrina
- Ferritina
- Elettroforesi dell'Hb
- Reticolociti

ANEMIA NORMOCITICA

RDW NORMALE

Insufficienza midollare selettiva o globale (anemie iporigenerative)

RDW ALTO

Reticolociti

Anemie emolitiche

HbSS/SC

Anemie carenziali iniziali

Forme secondarie a varie situazioni cliniche

Esami di primo livello nell'anemia normocitica

Emocromo

- Striscio di sangue periferico
- Indici eritrocitari, RDW
- Bilirubina indiretta
- LDH
- Aptoglobina
- Reticolociti
- Test di Coombs
- Elettroforesi dell'Hb (in alcuni casi)
- Esame urine ed emoglobinuria

ANEMIA MACROCITICA

RDW NORMALE

Mielodisplasie

RDW ALTO

Reticolociti

Anemie Emolitiche Autoimmuni > altre emolisi

Carenza B12 o Folati

Esami di primo livello nell'anemia macrocitica

Emocromo

- Striscio di sangue periferico
- Indici eritrocitari, RDW
- Bilirubina indiretta
- LDH
- Aptoglobina
- Reticolociti
- Test di Coombs
- Vitamina B12, acido folico
- Elettroforesi dell'Hb (in alcuni casi)
- Esame urine ed emoglobinuria

ANEMIA

RAZIONALIZZARE L'APPROCCIO DIAGNOSTICO

- Anamnesi
- Esame obiettivo

Si ottengono informazioni necessarie a stabilire gli esami di laboratorio che permettono di giungere a una corretta diagnosi

ANEMIA – DATI ANAMNESTICI

- ETNIA
- FAMILIARITA’
- SESSO
- INSORGENZA NEONATALE
- DURATA DELL’ANEMIA
- DIETA
- EMORRAGIA
- MALATTIE INFETTIVE
- FEBBRE
- DOLORI OSSEI

ANEMIA – ESAME OBIETTIVO

- Turricefalia, bozze frontali, prominenza mascellari
- Microcornea
- Leucoplachia, Glossite
- Ittero, Angiomi cavernosi, Ulcere malleolari, Porpora
- Dermatiti fotosensibili
- Ritardo mentale
- Pollice trifalangeo
- Coilonichia
- Splenomegalia
- Linfoadenomegalie

CASO CLINICO: Bambino di circa 23 mesi che si ricovera per l'acuirsi, negli ultimi 15 giorni, di astenia, adinamia, pallore cutaneo
Il bambino è nato al termine della 34 settimana, peso alla nascita 2100 grammi
Anamnesi familiare ed EO negativi
Insufficiente alimentazione caratterizzata da uso pressochè esclusivo di latte vaccino e prodotti dolciari senza altra integrazione.

ne Referto Tutti i parametri **Ultima modifica:** **Da parte di:** DEFAULT

WBC	10.1		10^3/µL	**RBC**	3.35	R L	10^6/µL	**Plt**	985	RcH	10^3/µL
NE%	36.7	E L	%	**Hgb**	4.6	cL	g/dL	**MPV**	6.8	R L	fL
LI%	45.4	E H	%	**Hct**	16.7	RcL	%	**@ Pct**	0.667	R	%
MO%	10.5	E	%	**MCV**	49.8	*cL	fL	**@ PDW**	17.0	R	
EO%	6.1	E H	%	**MCH**	13.7	RaL	pg				
BA%	1.3	E	%	**MCHC**	27.4	RaL	g/dL				
				RDW	30.9	RaH	%				
NE#	:::::	e	10^3/µL								
LI#	:::::	e	10^3/µL								
MO#	:::::	e	10^3/µL	**Retic%**				**IRF**			
EO#	:::::	e	10^3/µL	**Retic#**							
BA#	:::::	e	10^3/µL	**MRV**							

Esclusivamente a fini di ricerca. Da non utilizzare in procedure diagnostiche.

rifica Diff

Messaggi di sospetto/definitivi:
NRBC
Eritrociti Dimorfici
Interferenza RBC
Anemia
Microcitosi
Ipocromia
Anisocitosi

Trombocitosi

ANEMIA MICROCITICA

RDW NORMALE

Portatore talassemia

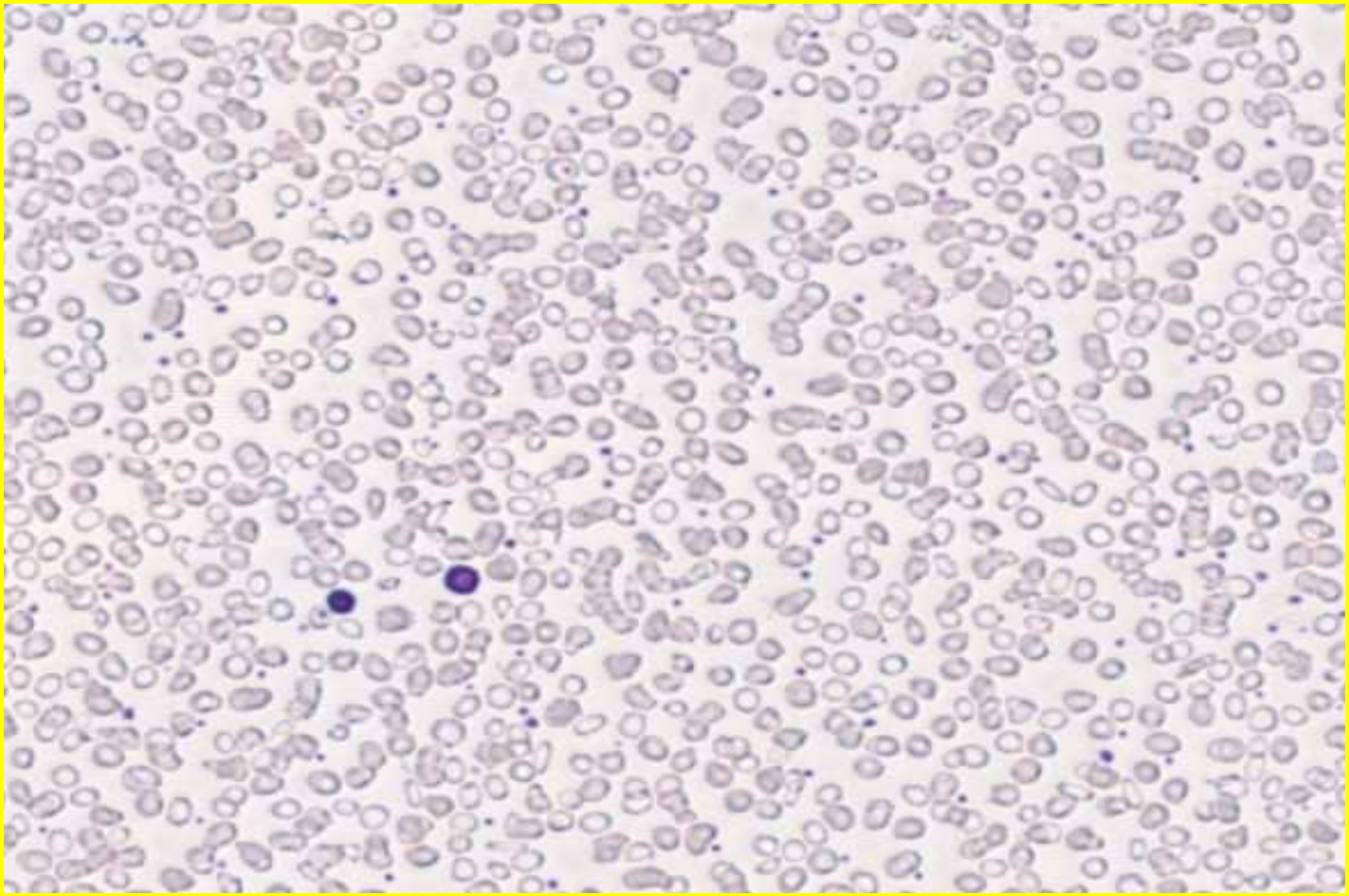
HbH
Beta talassemia
doppia eterozigosi (Beta/S)
Anomalie metabolismo Fe

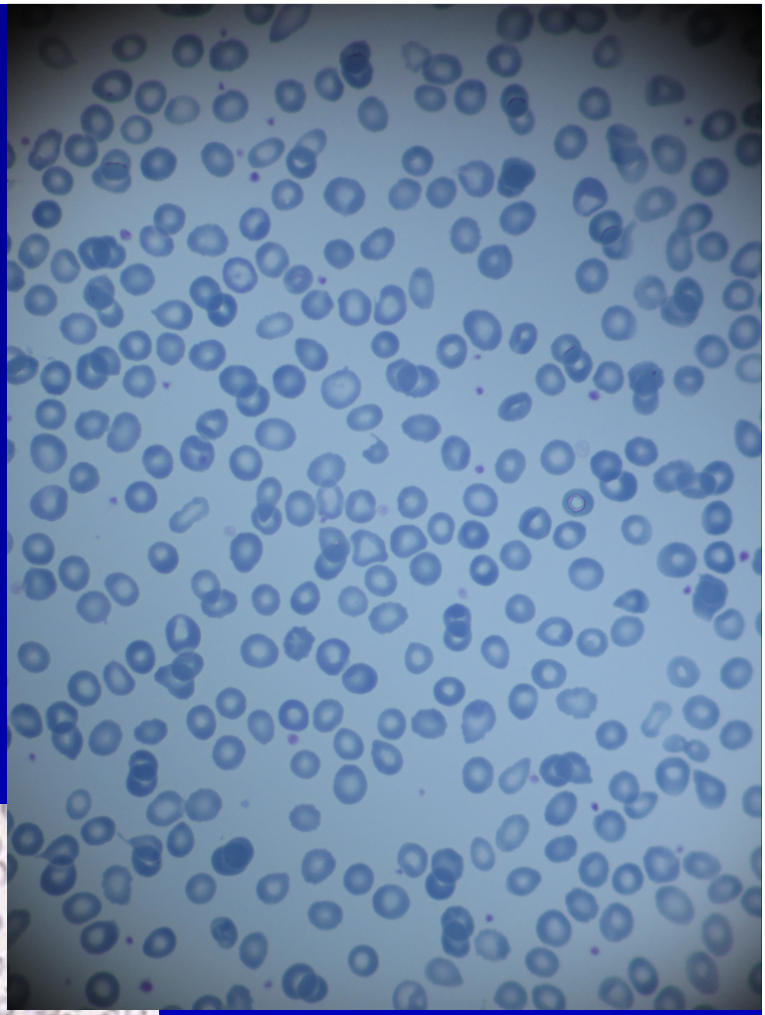
RDW ALTO

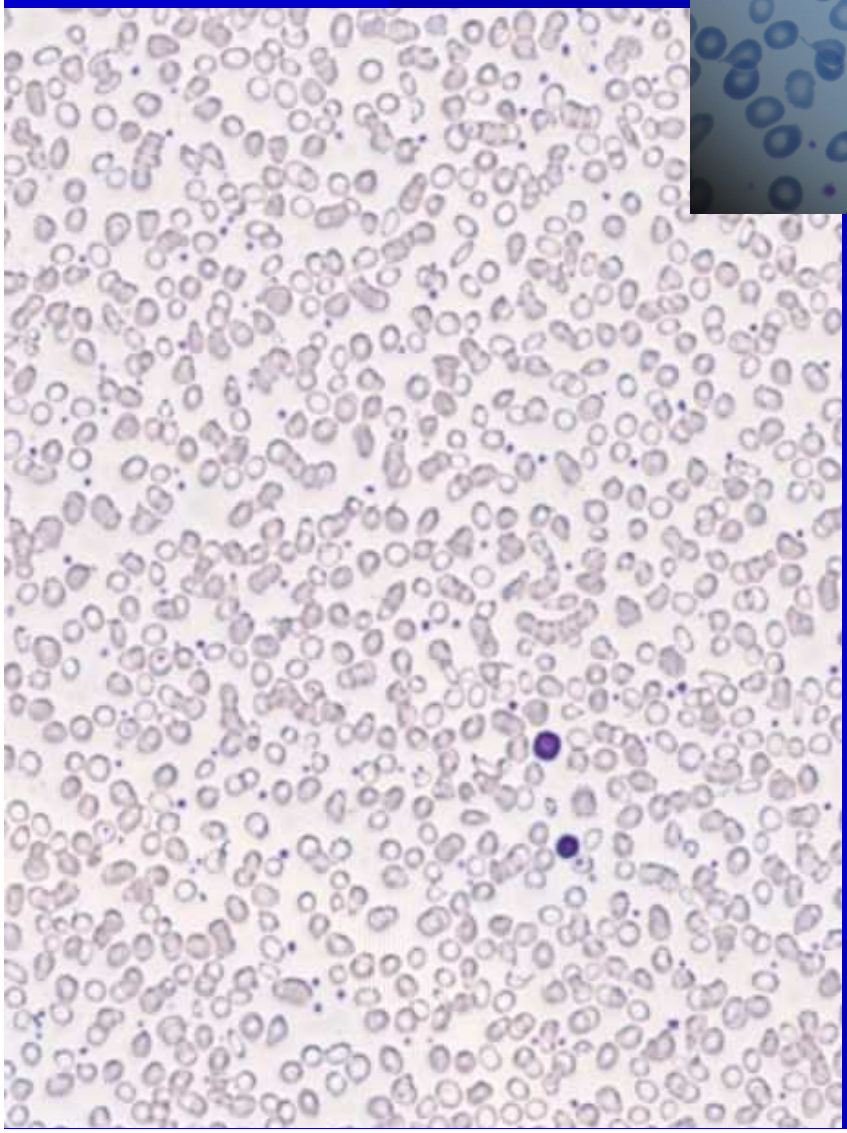
BILANCIO MARZIALE

Anemia sideropenica

Valutazione dello striscio di sangue periferico: N 30%, L 60%, M 8%, E 2%. Serie rossa: microcitosi +++, ipocromia +++ con numerosi anulociti, anisocitosi +++, poichilociti +/-. Numerose piastrine sullo striscio.







Sideremia 4, Transferrina 475, Ferritina 6

Reticolociti 74800

Elettroforesi dell'Hb: non emoglobine patologiche, HbA2: 3%

AGA, EMA, TGL nella norma

Sangue occulto nelle feci negativo

ETG addome negativo

Diagnosi: ANEMIA SIDEROPENICA

Terapia: correzione alimentazione, Ferro bisglicinato (0,45 mg/Kg/die)

open access journal

hematology reports

eISSN 2038-8330 | www.hematologyreports.org

XLII Congresso Nazionale AIEOP

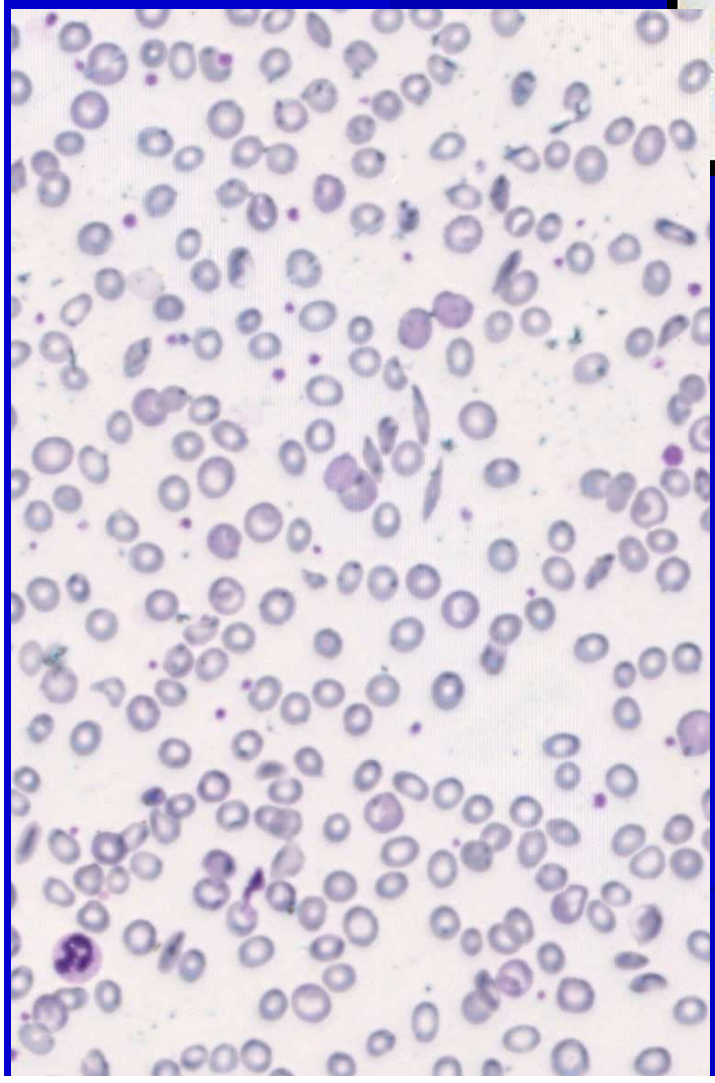
San Giovanni Rotondo, 21|23 maggio 2017

ABSTRACT BOOK

STUDIO OSSERVAZIONALE, PROSPETTICO, MULTICENTRICO SUL MONITORAGGIO DELLA TERAPIA CON FERRO ORALE NELLA ANEMIA SIDEROPENICA INFANTILE

G. Russo[1], V. Guardabasso[2], P. Samperi[1], L. Lo Valvo[1] U. Ramenghi[3], R. Colombatti[4], M. Maruzzi[5], E. Facchini[6], S. Fasoli[7], F. Giona[8], D. Caselli[9], P. Corti[10], M. Marinoni[11], C. Pizzato[12], G. Boscarol[13], E. Bertoni[14], F. Tucci[15]

L'IDA (Iron Deficiency Anemia) è l'anemia più frequente in età pediatrica, il cui trattamento consiste nella somministrazione di ferro. Scopo di questo studio osservazionale multicentrico è valutare l'efficacia di diverse formulazioni di ferro orale nei bambini con IDA. Sono stati raccolti i dati di pazienti con IDA, di età 3 mesi-12 anni; criteri di esclusione: tutte le condizioni che interferiscono con l'assorbimento del ferro. La scelta del preparato era libera. I dati clinici ed ematologici sono stati raccolti dalla diagnosi fino ai successivi 6 mesi. Sono stati finora arruolati 112 pazienti (58 maschi), con età media 2.1 anni. A 68 pazienti è stato prescritto il ferro bis-glicinato (0,45 mg/kg), a 19 il ferro elementare gluconato/solfato ferroso (2 mg/kg), a 12 il ferro liposomiale (0,7-1,4 mg/kg), ed a 13 altre formulazioni/dosaggi. La dieta era: normale in 48 pazienti, svezzamento inadeguato in 21, restrizione di carne/pesce in 32, altro in 11. Effetti collaterali gastrointestinali sono stati riportati rispettivamente in: 9/68 (13%) nel gruppo del ferro bis-glicinato, 3/19 (16%) nel gruppo del ferro elementare, 0/12 del gruppo ferro liposomiale. Al momento disponiamo dell'esito finale di 77 pazienti: la persistenza dell'IDA è stata osservata in 8/53 (15%) dei pazienti trattati con ferro bis-glicinato, in 6/11 (55%) dei pazienti trattati con ferro elementare, e in 1/13 (8%) dei pazienti trattati con ferro liposomiale. I dati raccolti mostrano che sia il ferro bis-glicinato che le formulazioni di ferro liposomiale rappresentano una valida alternativa alle preparazioni di ferro elementare in termini di efficacia e sicurezza.



CASO CLINICO: Bambina di circa 3 mesi che si ricovera per il riscontro di scarso aumento del peso, adinamia. Nata a termine, peso alla nascita: 3 Kg Anamnesi familiare ed EO negativi

lome Referto Tutti i parametri **Ultima modifica:** 21/11/2005 **Da parte di:** LabAdmin

WBC	5.4	10^3/µL	RBC	2.49	10^6/µL	Plt	305	10^3/µL
NE%	33.3	%	Hgb	7.4	g/dL	MPV	6.7	fL
LI%	49.1	%	Hct	22.3	%	@ Pct	0.204	%
MO%	11.8	%	MCV	89.3	fL	@ PDW	17.4	
EO%	5.1	%	MCH	29.7	pg			
BA%	0.7	%	MCHC	33.3	g/dL			
			RDW	15.8	%			
NE#	1.8	10^3/µL						
LI#	2.7	10^3/µL						
MO#	0.6	10^3/µL	Retic%			IRF		
EO#	0.3	10^3/µL	Retic#					
BA#	0.0	10^3/µL	MRV					

Esclusivamente a fini di ricerca. Da non utilizzare in procedure diagnostiche.

Messaggi di sospetto/definitivi:

ANEMIA NORMOCITICA

RDW NORMALE

Insufficienza midollare selettiva o globale (anemie iporigenerative)

RDW ALTO

Reticolociti

Anemie emolitiche
HbSS/SC

Anemie carenziali iniziali

Forme secondarie a varie situazioni cliniche

Valutazione dello striscio di sangue periferico: N 35%, L 57%, M 9%, E 1%. Serie rossa : morfologia degli eritrociti normale.

Reticolociti 37500, dosaggio EPO: 567 mIU , DEB test negativo

Aspirato midollare: ipo-aplasia eritroide.

La piccola necessita di emazie concentrate ogni 40 giorni

Si pone sospetto di una anemia iporigenerativa tipo Blackfan Diamond.

Non anomalie somatiche.

Esegue la ricerca della mutazione di RPS 19:positiva

Esegue valutazione dell'attività dell'ADA eritrocitaria che è nettamente alterata.

Diagnosi: ANEMIA IPORIGENERATIVA DI BLACKFAN DIAMOND

Classical inherited bone marrow failure syndromes with high risk for myelodysplastic syndrome and acute myelogenous leukemia

Sharon A.Savage[a] CarloDufour[b]

Clinical Genetics Branch, Division of Cancer Epidemiology and Genetics, National Cancer Institute, Bethesda, MD, USA
[b]Haematology Unit, Istituto Giannina Gaslini, Genoa, Italy

Seminars in Hematology Volume 54, Issue 2, April 2017, Pages 105-114

The inherited marrow failure syndromes (IBMFS) are a heterogeneous group of diseases characterized by failure in the production of one or more blood lineage. The clinical manifestations of the IBMFS vary according to the type and number of blood cell lines involved, including different combinations of anemia, leukopenia, and thrombocytopenia. In some IBMFS, systemic non-hematologic manifestations, including congenital malformations, mucocutaneous abnormalities, developmental delay, and other medical complications, may be present. Fanconi anemia (FA), caused by germline pathogenic variants in the DNA repair genes comprising the FA/BRCA pathway is associated with congenital anomalies, bone marrow failure, and increased risk of myelodysplastic syndrome (MDS), acute myelogenous leukemia (AML), and solid tumors. Dyskeratosis congenita (DC) is a telomere biology disorder (TBD) caused caused by pathogenic variants in genes essential in myeloid development, have profound neutropenia and high risk of MDS and AML. Herein we review the genetic causes, clinical features, diagnostic modalities, predisposition to malignancieby aberrations in key telomere biology genes. In addition to mucocutaneous manifestations, patients with DC are at increased risk of marrow failure, MDS, AML, pulmonary fibrosis, and other complications. Ribosomal biology defects are the primary causes of Diamond Blackfan anemia (DBA) and Shwachman Diamond syndrome (SDS). In addition to pure red blood cell aplasia, DBA is associated with elevated risk of solid tumors, AML, and MDS. Patients with SDS have pancreatic insufficiency, neutropenia, as well as MDS and AML risks. Patients with severe congenital neutropenia (SCN), s with focus on leukemogenic markers whenever available, and approaches to treatments of the classical IBMFS: FA, DC, SDS, DBA, and SCN.

CASO CLINICO: Paziente di 10 anni che viene alla nostra osservazione per pallore, astenia, adinamia, febbre, subittero.

Anamnesi familiare e patologica remota negative

EO: milza a 3 cm dall'arco, per il resto negativo

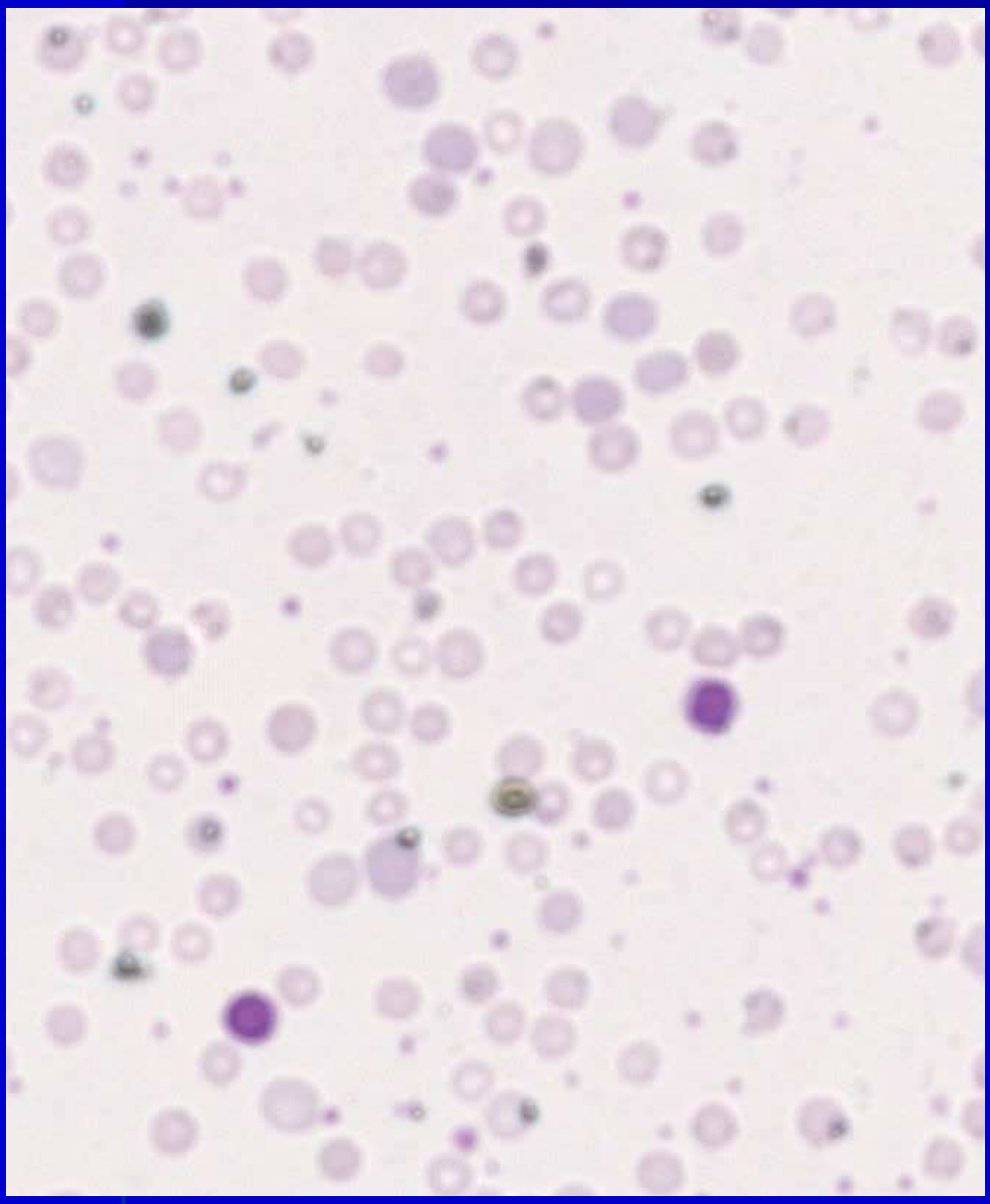
Esegue emocromo, striscio di sangue periferico ed esami di laboratorio urgenti

WBC	27.3	H	10^3/µL	RBC	1.63	L	10^6/µL	Plt	546	H	10^3/
				Hgb	5.1	cL	g/dL	MPV	7.4		fL
NE%	42.9		%	Hct	16.3	cL	%	@ Pct	0.403		%
LI%	48.1	H	%	MCV	100.0	H	fL	@ PDW	17.6		
MO%	5.7		%	MCH	31.1		pg				
EO%	2.0		%	MCHC	31.1	L	g/dL				
BA%	1.3		%	RDW	22.1	RaH	%				
NE#	11.7	H	10^3/µL								
LI#	13.1	aH	10^3/µL								
MONO#	1.6	H	10^3/µL	Retic%							
EO#	0.5	H	10^3/µL	Retic#							
BA#	0.3	H	10^3/µL								

@ Esclusivamente a fini di ricerca. Da non utilizzare in procedure diagnostiche.

Neutroblasti
Linfocitosi assoluta

Messaggi di sospetto/definitivi:
Eritrociti Dimorfici
Anemia
Anisocitosi



Striscio di sangue periferico: N 50%, L 45%, M 4%, E 2%, Serie rossa: anisocitosi ++, macrocitosi ++/-, policromasia +, poichilociti +/-, alcuni dacriociti

Funzionalità epatica, renale e coagulativa nella norma

Bilirubina totale 3,82 mg, bilirubina indiretta 3,3 mg
Aptoglobina < 7 mg, Reticolociti 325000 mm3

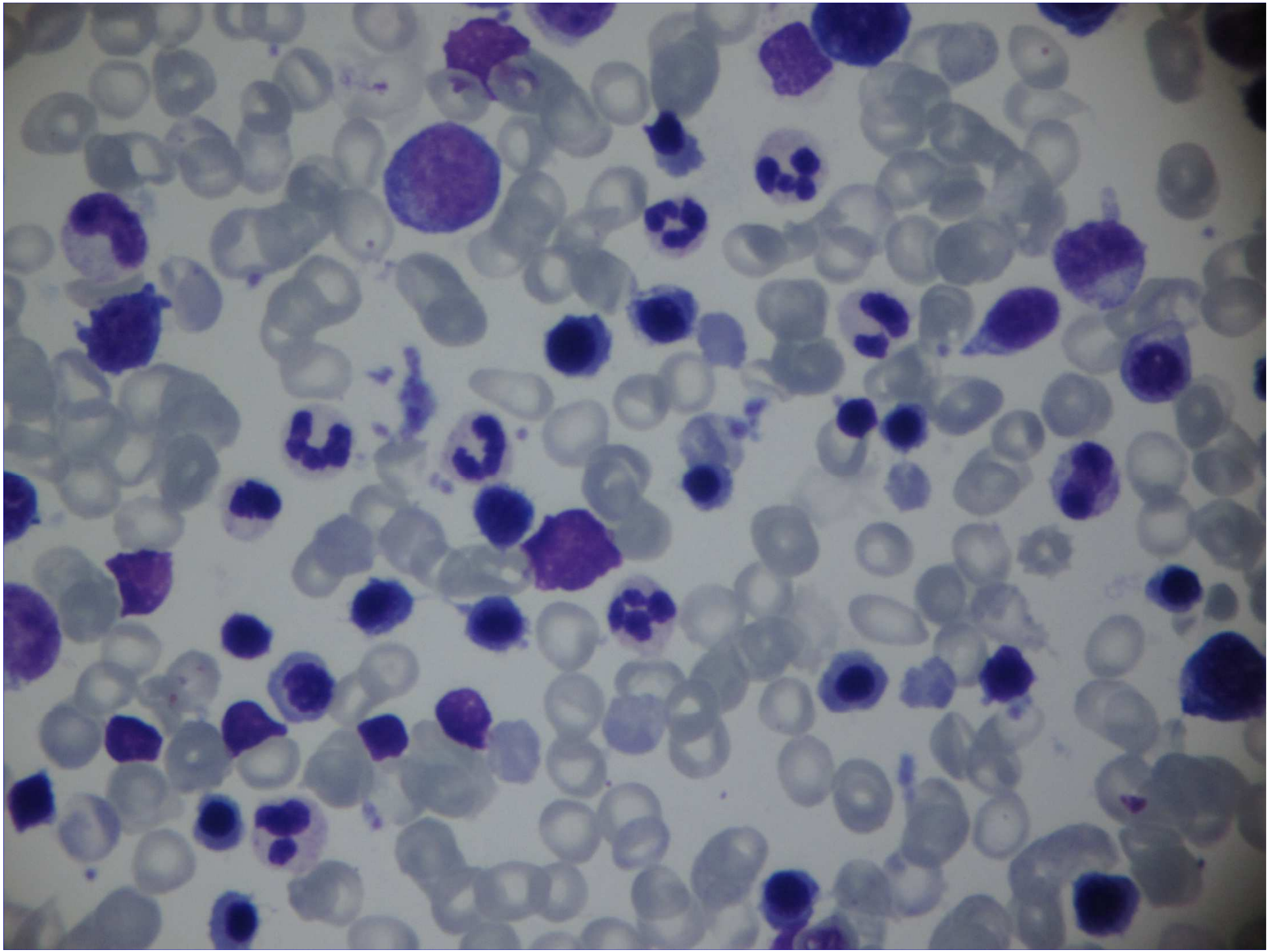
LDH 1140 UI/l

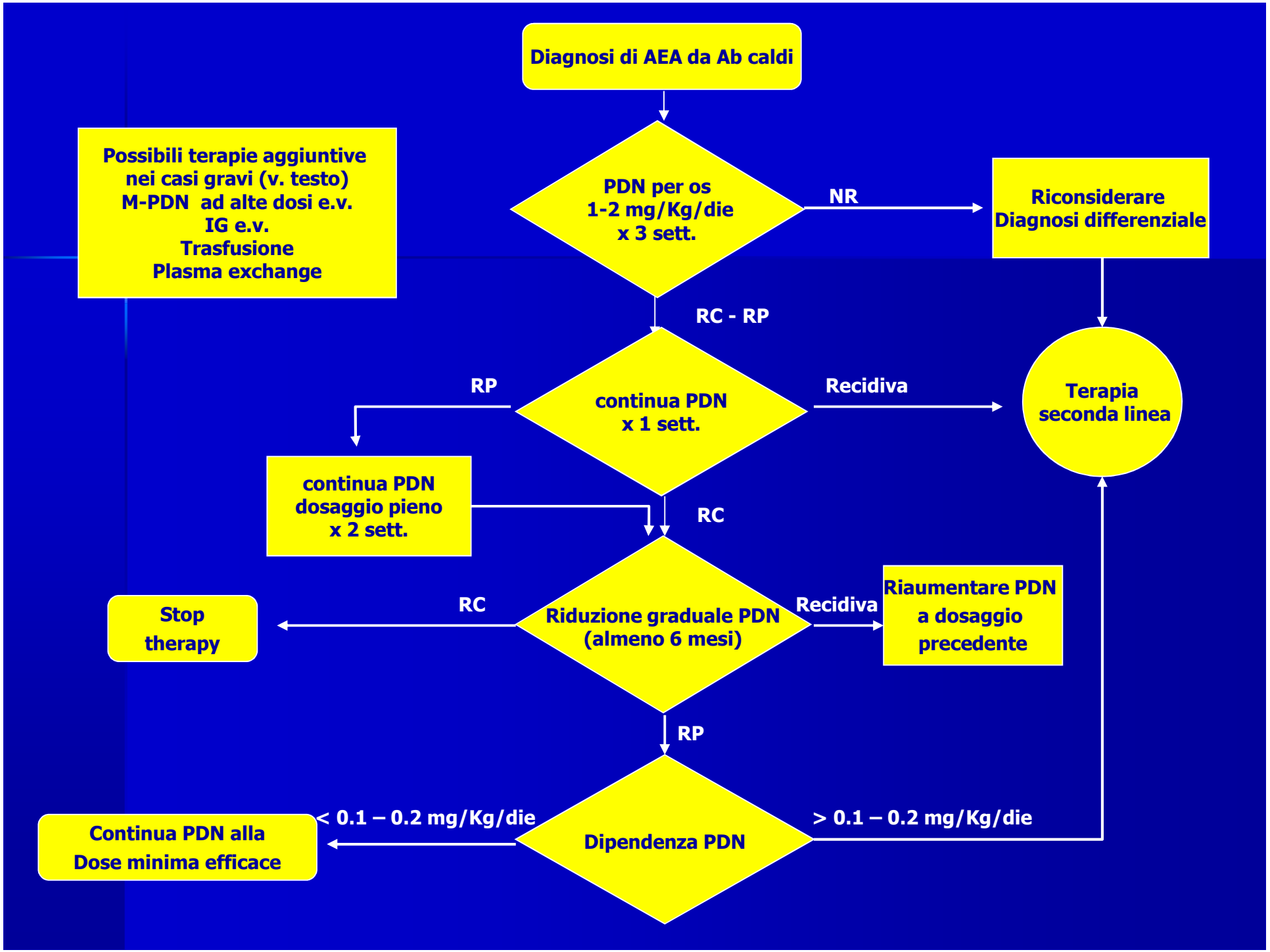
Esame urine normale

Test di Coombs Diretto positivo (IgG + C3d), DL test: negativo

GS: O positivo

Diagnosi: Anemia emolitica autoimmune da Anticorpi caldi IgG




Diagnosi di AEA da Ab caldi
Possibili terapie aggiuntive
nei casi gravi (v. testo)
M-PDN ad alte dosi e.v.
IG e.v.
Trasfusione
Plasma exchange
PDN per os
1-2 mg/Kg/die
x 3 sett.
NR
Riconsiderare
Diagnosi differenziale
RC - RP
RP
continua PDN
x 1 sett.
Recidiva
Terapia
seconda linea
continua PDN
dosaggio pieno
x 2 sett.
RC
Stop
therapy
RC
Riduzione graduale PDN
(almeno 6 mesi)
Recidiva
Riaumentare PDN
a dosaggio
precedente
RP
Continua PDN alla
Dose minima efficace
< 0.1 – 0.2 mg/Kg/die
Dipendenza PDN
> 0.1 – 0.2 mg/Kg/die

Diagnosis and management of newly diagnosed childhood autoimmune haemolytic anaemia. Recommendations from the Red Cell Study Group of the Paediatric Haemato-Oncology Italian Association

Saverio Ladogana[1], Matteo Maruzzi[1], Piera Samperi[2], Silverio Perrotta[3], Giovanni C. Del Vecchio[4], Lucia D. Notarangelo[5], Piero Farruggia[6], Federico Verzegnassi[7], Nicoletta Masera[8], Paola Saracco[9], Silvia Fasoli[10], Maurizio Miano[11], Gabriella Girelli[12], Wilma Barcellini[13], Alberto Zanella[13], Giovanna Russo[2], on behalf of the AIHA Committee of the Italian Association of Paediatric Onco-haematology (AIEOP)*

[1]Paediatric Onco-haematology Unit, "Casa Sollievo della Sofferenza" Hospital, IRCCS, San Giovanni Rotondo; [2]Paediatric Onco-haematology Unit, Azienda Policlinico "Vittorio Emanuele", Department of Clinical and Experimental Medicine, University of Catania, Catania; [3]Department of Women, Children and General and Specialized Surgery, Second University of Naples, Naples; [4]"F. Vecchio" Paediatric Unit, University Hospital, Policlinico Hospital, Bari; [5]Paediatric Onco-haematology Unit, Children's Hospital, Spedali Civili, Brescia; [6]Paediatric Onco-haematology Unit, Civico Hospital, Palermo; [7]Paediatric Onco-haematology Unit, "Burlo Garofolo" Hospital, Trieste; [8]Paediatric Department, University of Milano-Bicocca, "San Gerardo" Hospital, Monza; [9]Paediatric and Adolescent Science Department, University of Turin, Turin; [10]Paediatric Unit, "Carlo Poma" Hospital, Mantua; [11]Clinical and Experimental Haematology Unit, "G. Gaslini" Children's Hospital, Genoa; [12]Immunohaematology and Transfusion Medicine Unit, Policlinico Umberto I, Sapienza University, Rome; [13]Onco-haematology, Physiopathology of Anaemia Unit, IRCCS Ca' Granda Foundation, Ospedale Maggiore Policlinico, Milan, Italy

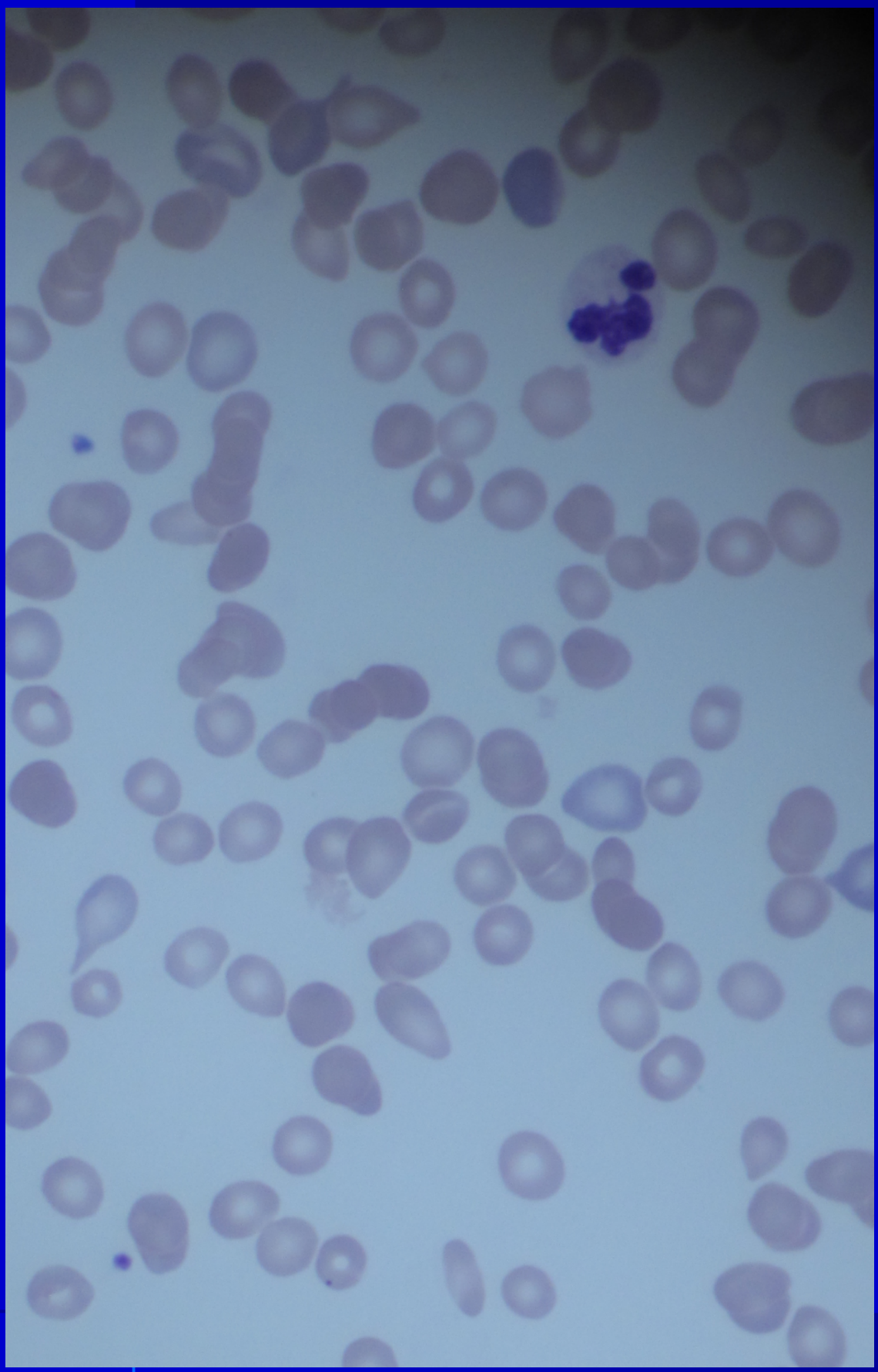
Blood Transfus DOI 10.2450/2016.0072-16
© SIMTI Servizi Srl

CASO CLINICO: Bambina di 8 anni che si ricovera per un quadro febbrile comparso da 15 giorni e resistente alle terapie praticate

Anamnesi familiare e patologica remota negative

Esame obiettivo: Epato (6 cm) – splenomegalia (10 cm)

EMOCROMO e FORMULA LEUC			
GLOBULI ROSSI	3.28 L	milioni/mcl	4.20 - 5.40
Volume	76.3 L	fl	77.00 - 98.00
Distribuzione Volume	25.3 H	%	11.00 - 16.50
Ematocrito	25.0 L	%	37.00 - 47.00
Emoglobina	6.9 L	g/dl	12.00 - 16.00
Contenuto Corp. Hb	21.0 L	pg	25.00 - 34.00
Concentraz. Corp. Hb	27.6 L	g/dl	32.00 - 36.00
Distribuz. Hb	4.71 H	g/dl	2.20 - 3.20
PIASTRINE	38 L	mille/mcl	130.00 - 400.00
Volume	7.7	fl	7.10 - 11.10
Distribuzione Volume	33.8	%	25.00 - 65.00
Ematocrito	0.03 L	%	0.10 - 0.40
GLOBULI BIANCHI	0.88 L	mille/mcl	4.30 - 10.80
Neutrofili	0.31 L	mille/mcl	2.20 - 8.60
Linfociti	0.45 L	mille/mcl	0.80 - 3.50
Monociti	0.05 L	mille/mcl	0.20 - 0.80
Eosinofili	0.01 L	mille/mcl	0.02 - 0.50
Basofili	0 L	mille/mcl	0.01 - 0.12
Grandi Cell.non color	0.05	mille/mcl	< 0.40
Ind. di Lobularita'	2.0		1.90 - 3.00
Ind. Mieloperossidasi	0		-10.00 - 10.00
F.L.: Neutrofili %	35.3 L	%	40.00 - 80.00
Linfociti %	51.4 H	%	10.00 - 45.00
Monociti %	6.2	%	2.00 - 10.00
Eosinofili %	1.6	%	0.30 - 7.00
Basofili %	0	%	< 1.50
Grandi Cell.non color	5.6 H	%	< 4.00
EMAZIE IPOCROMICHE	53.4 H	%	0.00 - 3.90
EMOCROMO: SEGNALI MORFOL			
Anisocitosi	+++		
Microcitosi	+++		



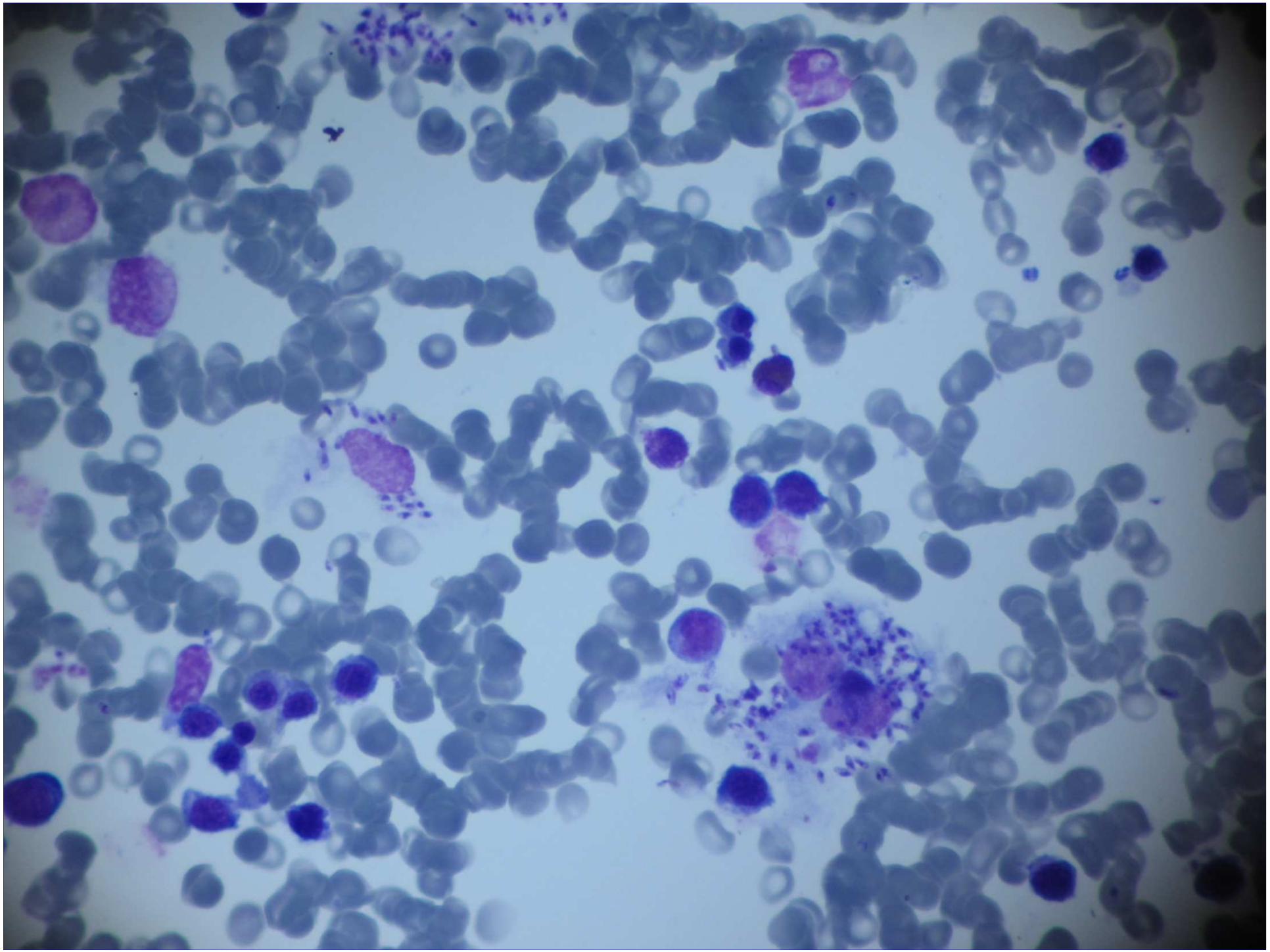
Incremento delle transaminasi e delle gammaGT

Valutazione dello striscio di sangue periferico: N 40%, L 50%, M 6%, E 4%, lieve anisocitosi e policromasia

Indici di flogosi aumentati

Protidemia 8,6 g/dL con 51% di Gammaglobuline

Aspirato midollare:



Diagnosi : LEISHMANIOSI VISCERALE

La paziente inizia subito Amphotericina B liposomiale

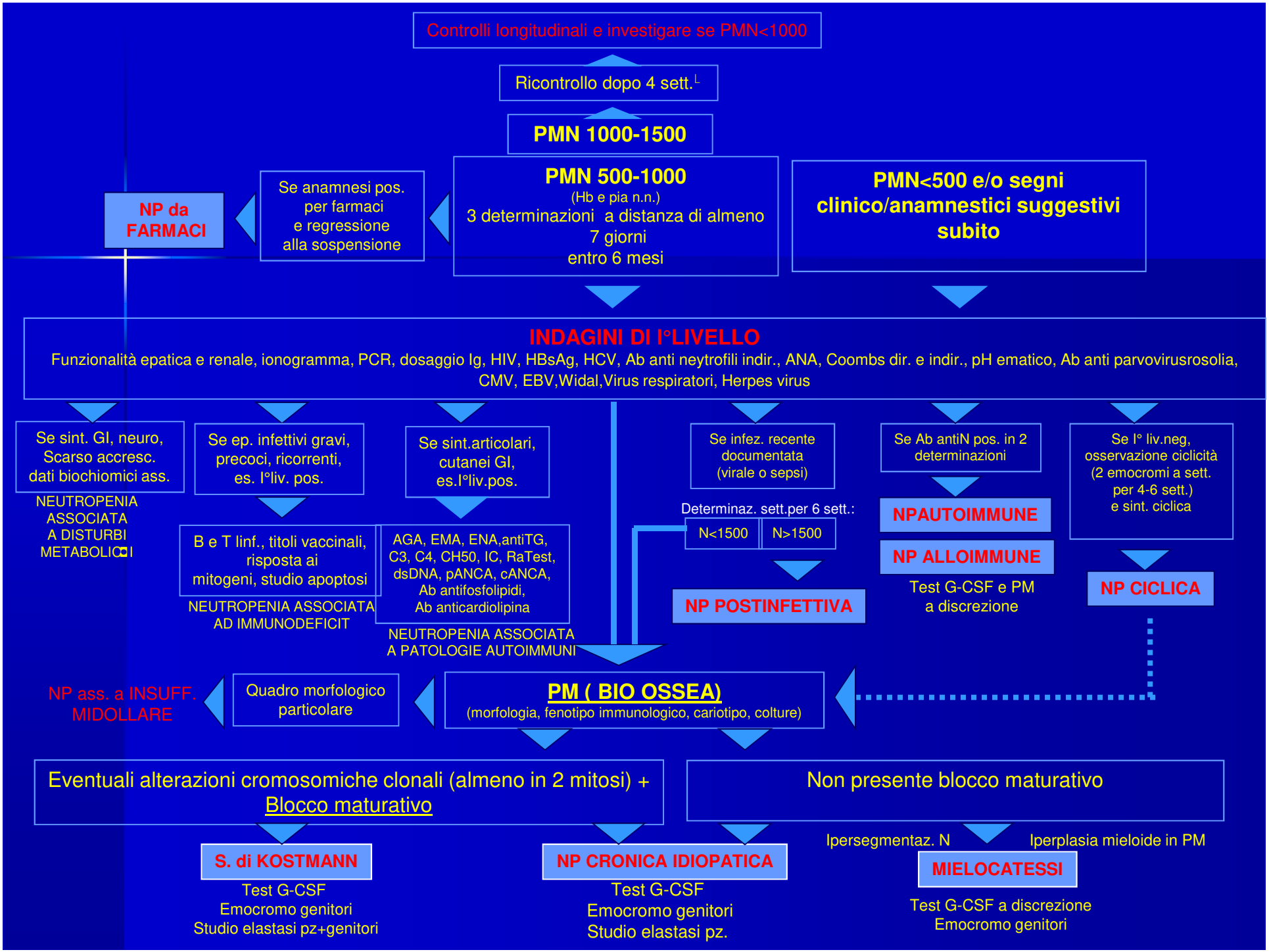
Completa risoluzione del quadro infettivo

Conferma sierologica dell'infezione

Bambina di 8 mesi che esegue un emocromo di controllo per inappetenza.
Isolato episodio di febbre ma non infezioni documentate
Anamnesi familiare e patologica remota negativa
Obiettività negativa

Nome Referto Tutti i parametri **Ultima modifica:** **Da parto di:** DEFAULT

WBC	12.3	H	10^3/µL	RBC	4.81		10^6/µL	Plt	475	H	10^3/µL
NE%	1.5	L	%	Hgb	11.5	L	g/dL	MPV	7.2		fL
LI%	84.8	H	%	Hct	35.1		%	@ Pct	0.341		%
MO%	10.5		%	MCV	73.1	L	fL	@ PDW	15.9		
EO%	2.6		%	MCH	23.9	aL	pg				
BA%	0.6		%	MCHC	32.7		g/dL				
				RDW	14.0		%				
NE#	0.2	cL	10^3/µL								
LI#	10.4	aH	10^3/µL								
MO#	1.3	H	10^3/µL	Retic%				IRF			
EO#	0.3		10^3/µL	Retic#							
BA#	0.1		10^3/µL	MRV							


Controlli longitudinali e investigare se PMN<1000
Ricontrollo dopo 4 sett.
PMN 1000-1500
PMN 500-1000
(Hb e pia n.n.)
3 determinazioni a distanza di almeno 7 giorni
entro 6 mesi
Se anamnesi pos. per farmaci e regressione alla sospensione
NP da FARMACI
PMN<500 e/o segni clinico/anamnestici suggestivi subito
INDAGINI DI I°LIVELLO
Funzionalità epatica e renale, ionogramma, PCR, dosaggio Ig, HIV, HBsAg, HCV, Ab anti neytrofili indir., ANA, Coombs dir. e indir., pH ematico, Ab anti parvovirusrosolia, CMV, EBV,Widal,Virus respiratori, Herpes virus
Se sint. GI, neuro, Scarso accresc. dati biochiomici ass.
NEUTROPENIA ASSOCIATA A DISTURBI METABOLICI
Se ep. infettivi gravi, precoci, ricorrenti, es. I°liv. pos.
B e T linf., titoli vaccinali, risposta ai mitogeni, studio apoptosi
NEUTROPENIA ASSOCIATA AD IMMUNODEFICIT
Se sint.articolari, cutanei GI, es.I°liv.pos.
AGA, EMA, ENA,antiTG, C3, C4, CH50, IC, RaTest, dsDNA, pANCA, cANCA, Ab antifosfolipidi, Ab anticardiolipina
NEUTROPENIA ASSOCIATA A PATOLOGIE AUTOIMMUNI
Se infez. recente documentata (virale o sepsi)
Determinaz. sett.per 6 sett.:
N<1500
N>1500
NP POSTINFETTIVA
Se Ab antiN pos. in 2 determinazioni
NPAUTOIMMUNE
NP ALLOIMMUNE
Test G-CSF e PM a discrezione
Se I° liv.neg, osservazione ciclicità (2 emocromi a sett. per 4-6 sett.) e sint. ciclica
NP CICLICA
PM (BIO OSSEA)
(morfologia, fenotipo immunologico, cariotipo, colture)
Quadro morfologico particolare
NP ass. a INSUFF. MIDOLLARE
Eventuali alterazioni cromosomiche clonali (almeno in 2 mitosi) + Blocco maturativo
Non presente blocco maturativo
S. di KOSTMANN
Test G-CSF
Emocromo genitori
Studio elastasi pz+genitori
NP CRONICA IDIOPATICA
Test G-CSF
Emocromo genitori
Studio elastasi pz.
Ipersegmentaz. N
Iperplasia mieloide in PM
MIELOCATESSI
Test G-CSF a discrezione
Emocromo genitori

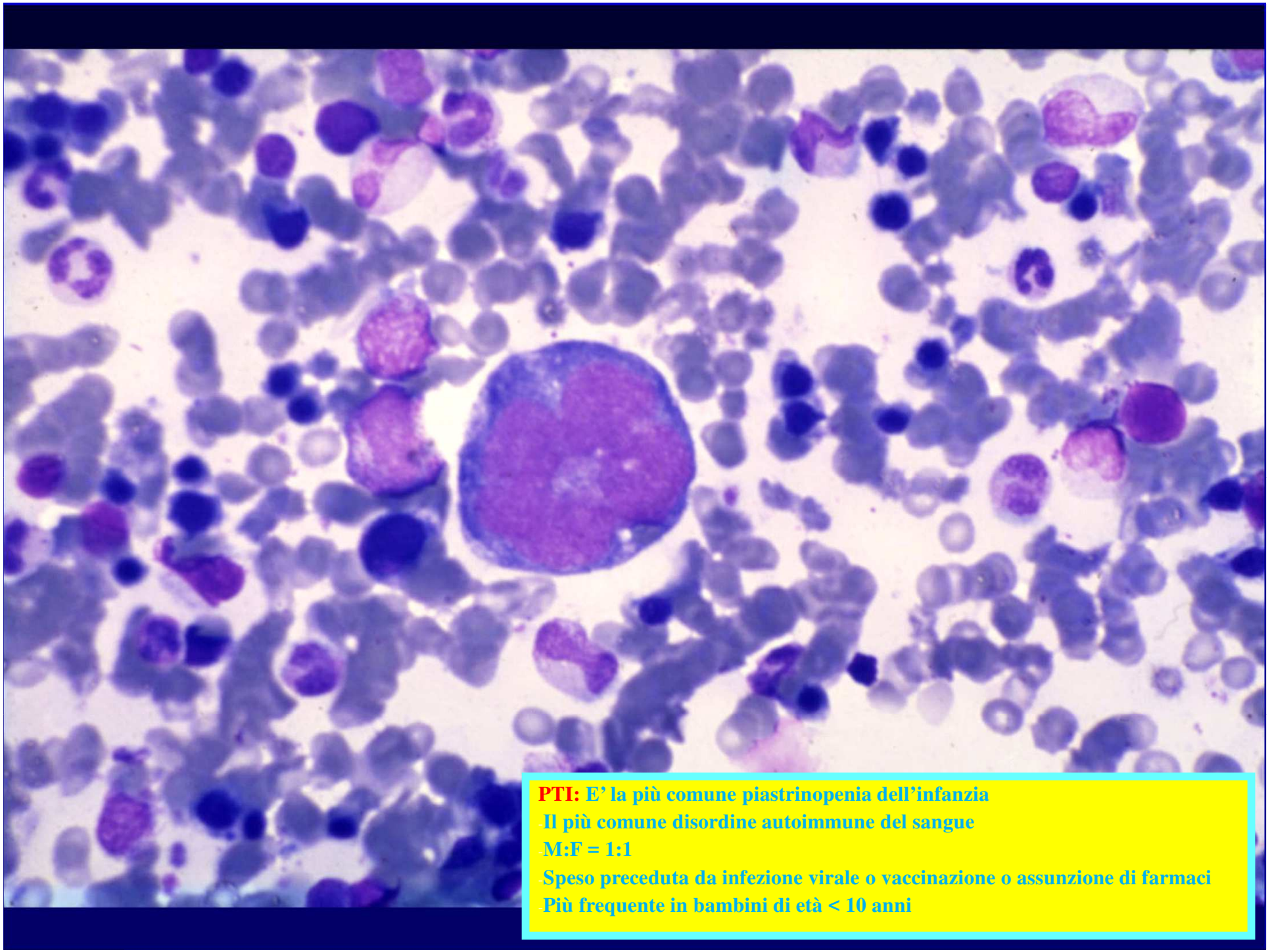
Bambino di 7 anni che esegue un emocromo per comparsa, in benessere, di sindrome emorragica cutanea e mucosa.
Anamnesi ed obiettività negative.

ome Referto Tutti i parametri **Ultima modifica:** **Da parte di:** DEFAULT

WBC	8.4		10^3/µL	**RBC**	5.54	H	10^6/µL	**Plt**	7 - cL 10^3/µL
NE%	43.4		%	**Hgb**	14.6		g/dL	**MPV**	8.4 fL
LI%	44.7		%	**Hct**	42.6		%	**@ Pct**	0.006 %
MO%	8.9		%	**MCV**	76.9	L	fL	**@ PDW**	13.2
EO%	2.3		%	**MCH**	26.3	aL	pg		
BA%	0.7		%	**MCHC**	34.2		g/dL		
				RDW	13.4		%		
NE#	3.7		10^3/µL						
LI#	3.6		10^3/µL						
MO#	0.8		10^3/µL	**Retic%**				**IRF**	
EO#	0.2		10^3/µL	**Retic#**					
BA#	0.1		10^3/µL	**MRV**					

Esclusivamente a fini di ricerca. Da non utilizzare in procedure diagnostiche.

Messaggi di sospetto/definitivi:
Ipocromia **Trombocitopenia**



PTI: E' la più comune piastrinopenia dell'infanzia

- Il più comune disordine autoimmune del sangue
- M:F = 1:1
- Speso preceduta da infezione virale o vaccinazione o assunzione di farmaci
- Più frequente in bambini di età < 10 anni

PTI – CONSIDERAZIONI

- **Malattia di FREQUENTE RISCONTRO nella pratica clinica.**

- **Linee Guida/Raccomandazioni per la diagnosi e il trattamento che possono aiutare nel «MANAGEMENT» della malattia (trattamento basato sull'evidenza). Rarissime le emorragie «gravi»**

- **Linee Guida ASH 2011: Trattare solo i bambini con sindrome emorragica, dando meno valore al numero di PLT. I pazienti senza sindrome emorragica o con sola manifestazione cutanea SOLO OSSERVAZIONE**

The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia

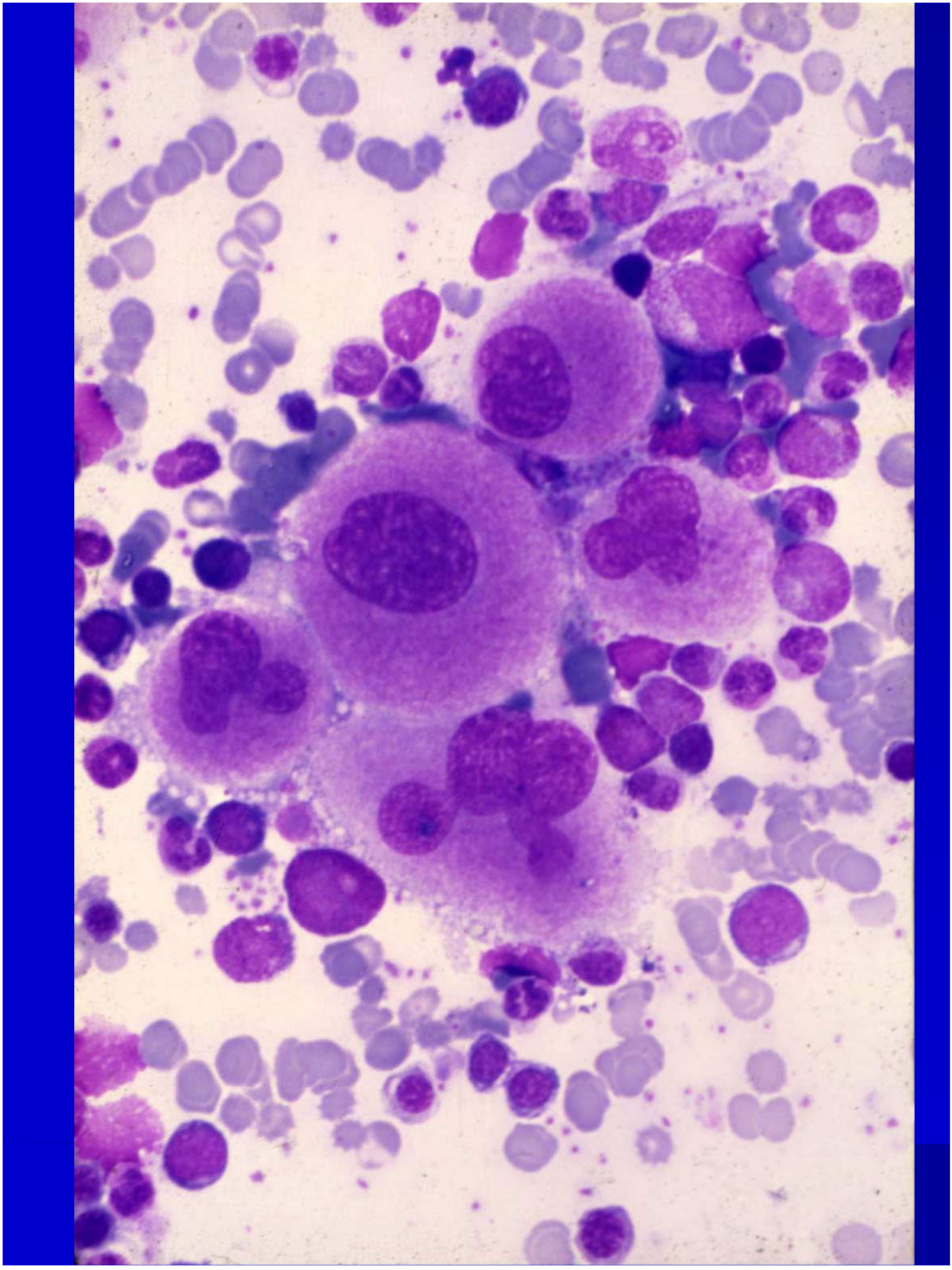
*Cindy Neunert,[1] *Wendy Lim,[2] Mark Crowther,[3] Alan Cohen,[4] Lawrence Solberg Jr,[5] and Mark A. Crowther[2]

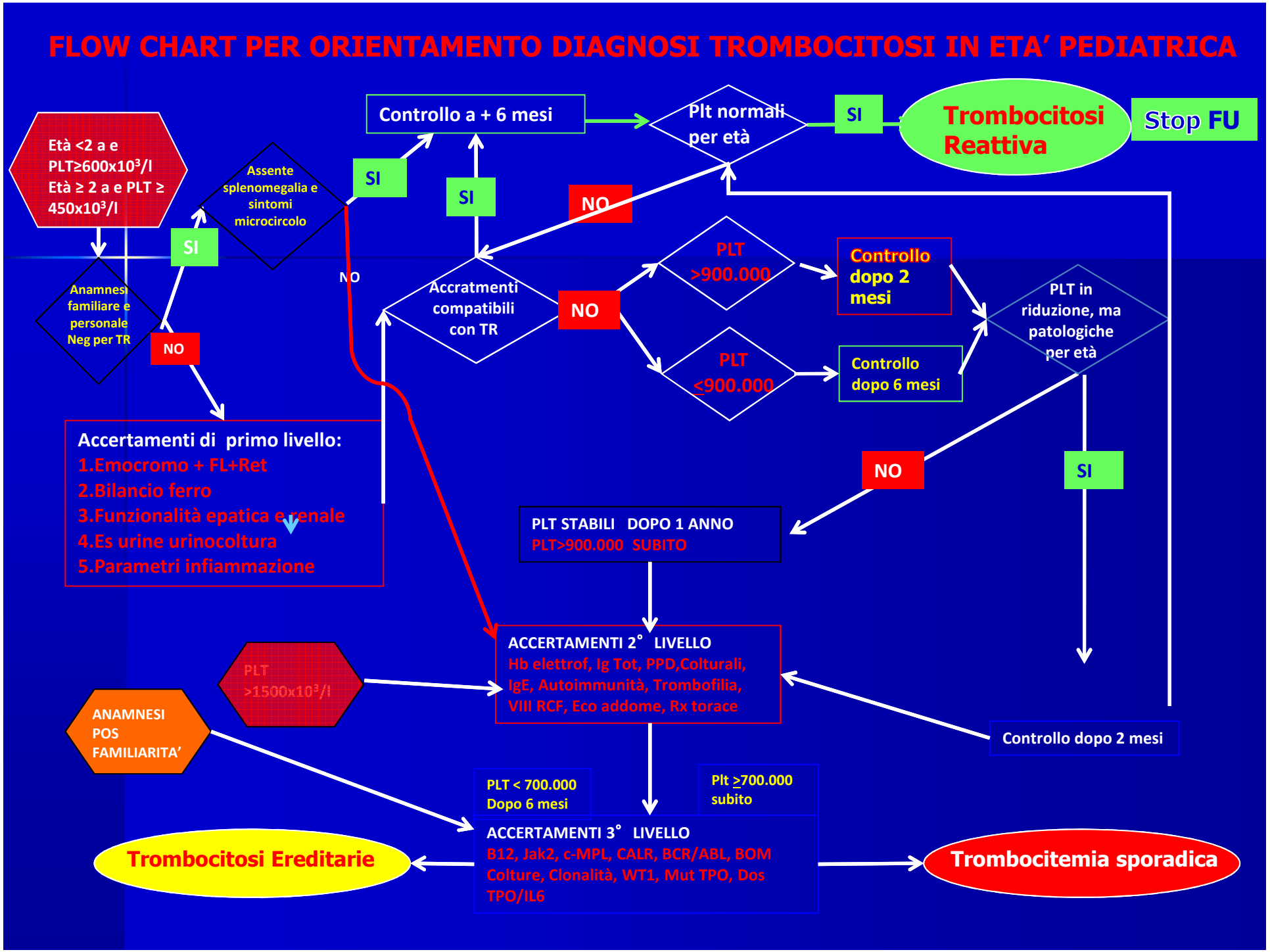
[1]University of Texas, Southwestern Medical Center, Dallas, TX; [2]McMaster University, Hamilton, ON; [3]Worcestershire Royal Hospital, Worcester, United Kingdom; [4]Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA; and [5]Mayo Clinic, Jacksonville, FL

***Influenza linee guida ASH: Children Hospital di Philadelphia (JAMA Pediatr. 2014): Bambini con PTI solo* osservati: 34,9% nel periodo 2007-2010, 49,2% nel 2011, 71,1% nel 2012**

Paziente di 11 anni che che esegue un emocromo per persistenza di cefalea e comparsa, da qualche giorno di gengivorragia.
Altra obiettività negativa
Anamnesi negativa

WBC	11.2	10^3/µL	RBC	5.35	10^6/µL	Plt	3188	+	10^3/µL
NE%	57.2	%	Hgb	14.0	g/dL	MPV	6.7	R	fL
LI%	30.7	%	Hct	42.6	%	@ Pct	2.140	R	%
MO%	6.5	%	MCV	79.6	fL	@ PDW	16.9	R	
EO%	4.3	%	MCH	26.2	pg				
BA%	1.3	%	MCHC	32.9	g/dL				
			RDW	12.7	%				
NE#	6.5	10^3/µL							
LI#	3.4	10^3/µL							
MO#	0.7	10^3/µL	Retic%			IRF			
EO#	0.5	10^3/µL	Retic#						
BA#	0.1	10^3/µL	MRV						




FLOW CHART PER ORIENTAMENTO DIAGNOSI TROMBOCITOSI IN ETA' PEDIATRICA
Età <2 a e PLT≥600x10³/l
Età ≥ 2 a e PLT ≥ 450x10³/l
Assente splenomegalia e sintomi microcircolo
SI
Controllo a + 6 mesi
SI
Plt normali per età
SI
Trombocitosi Reattiva
Stop FU
NO
Anamnesi familiare e personale Neg per TR
SI
NO
NO
Accratmenti compatibili con TR
NO
PLT >900.000
Controllo dopo 2 mesi
PLT in riduzione, ma patologiche per età
PLT ≤900.000
Controllo dopo 6 mesi
Accertamenti di primo livello:
1.Emocromo + FL+Ret
2.Bilancio ferro
3.Funzionalità epatica e renale
4.Es urine urinocoltura
5.Parametri infiammazione
NO
SI
PLT STABILI DOPO 1 ANNO
PLT>900.000 SUBITO
ACCERTAMENTI 2° LIVELLO
Hb elettrof, Ig Tot, PPD,Colturali, IgE, Autoimmunità, Trombofilia, VIII RCF, Eco addome, Rx torace
PLT >1500x10³/l
ANAMNESI POS FAMILIARITA'
Controllo dopo 2 mesi
PLT < 700.000 Dopo 6 mesi
Plt ≥700.000 subito
ACCERTAMENTI 3° LIVELLO
B12, Jak2, c-MPL, CALR, BCR/ABL, BOM Colture, Clonalità, WT1, Mut TPO, Dos TPO/IL6
Trombocitosi Ereditarie
Trombocitemia sporadica

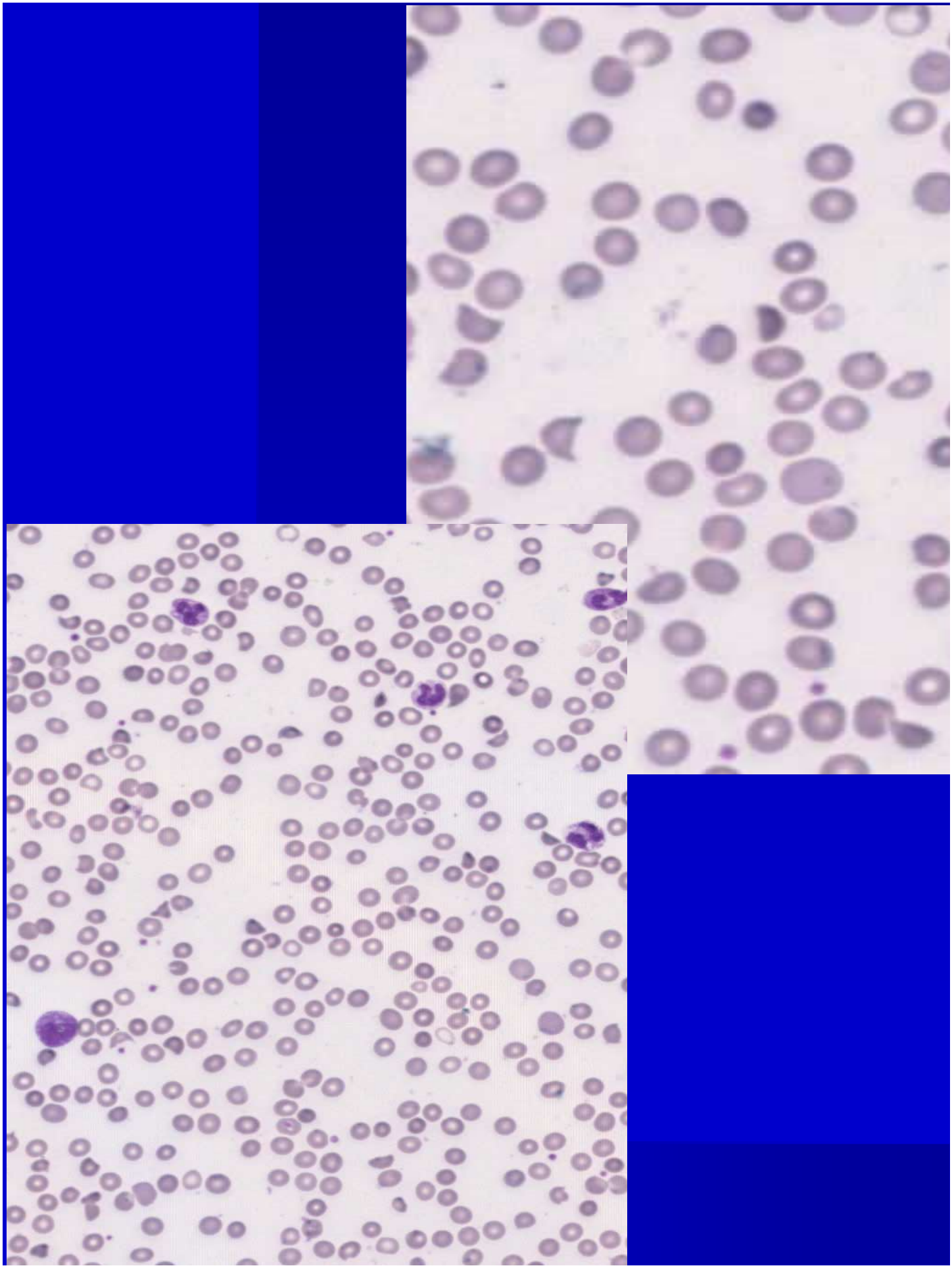
TROMBOCITEMIA ESSENTIALE

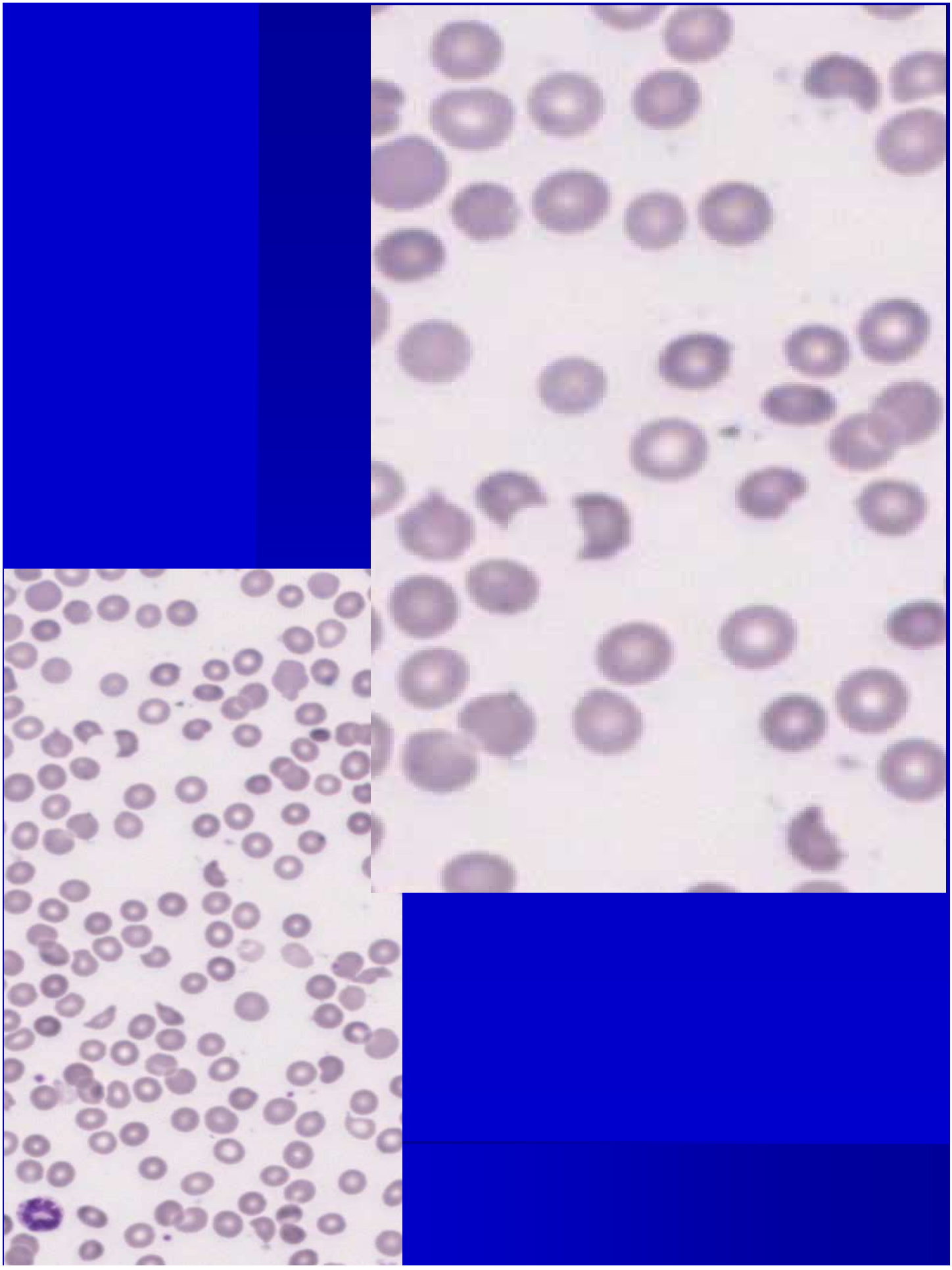
Strategia terapeutica seguita

- Idrossiurea come priming
- Acetil salicilico 50 mg/die
- Interferon alfa excalating dose
- Dosaggio di Interferone variabile da 100000 u/Kg/sett a 1000000 u/Kg/sett
- Estrema variabilità risposta
- Interferone più volte ridotto/sospeso per intolleranza e ripreso con successo sempre con excalating dose
- 1 paziente sospende definitivemente interferone dopo 5 anni
- Da Febbraio 2007 utilizzazione di Anagrelide

CASO CLINICO: Ragazzo di 9 anni inviato alla nostra attenzione nel sospetto di una emopatia acuta. Da circa due settimane dolorabilità addominale e astenia.
Aveva eseguito emocromo e dati metabolici 5 giorni prima tutti nella norma.
Anamnesi familiare e patologica remota negativa
Esame obiettivo: negativo, ottusità nei quadranti inferiori. Contrazione della diuresi

EMOCROMO e FORMULA LEUC				
GLOBULI ROSSI	**2.78**	<	*milioni/mcl*	4.70 - 6.10
Volume	**83.90**		*fl*	77.00 - 98.00
Distribuzione Volume	**16.20**		%	11.00 - 16.50
Ematocrito	**23.40**	<	%	42.00 - 52.00
Emoglobina	**8.30**	<	*g/dl*	14.00 - 18.00
Contenuto Corp. Hb	**29.90**		*µg*	25.00 - 34.00
Concentraz. Corp. Hb	**35.50**		*g/dl*	32.00 - 36.00
Distribuz. Hb	**3.69**	>	*g/dl*	2.20 - 3.20
PIASTRINE	**43.00**	<	*mille/mcl*	130.00 - 400.00
Volume	**8.20**		*fl*	7.10 - 11.10
Distribuzione Volume	**17.40**	<	%	25.00 - 65.00
Ematocrito	**0.03**	<	%	0.10 - 0.40
GLOBULI BIANCHI	**20.11**	>	*mille/mcl*	4.30 - 10.80
F.L.: Neutrofili %	**78.60**		%	40.00 - 80.00
Linfociti %	**14.00**		%	10.00 - 45.00
Monociti %	**4.70**		%	2.00 - 10.00
Eosinofili %	**0.80**		%	0.30 - 7.00
Basofili %	**0.60**		%	< 1.50
Grandi Cell.non color	**1.30**		%	< 4.00
Neutrofili	**15.80**	>	*mille/mcl*	2.20 - 8.60
Linfociti	**2.81**		*mille/mcl*	0.80 - 3.50
Monociti	**0.95**	>	*mille/mcl*	0.20 - 0.80
Eosinofili	**0.16**		*mille/mcl*	0.02 - 0.50
Basofili	**0.12**		*mille/mcl*	0.01 - 0.12
Grandi Cell.non color	**0.27**		*mille/mcl*	< 0.40
EMAZIE IPOCROMICHE	**0.60**		%	0.00 - 3.90





Dati metabolici:
glicemia 141, creatinina 9,7, azotemia 270, Na 121, K 3,4, Cl 85, Uricemia 15, GOT 78, GPT 86, LDH >1000, Bilirubina 1,2

Coagulazione normale

Diagnosi: Anemia emolitica microangiopatica, Sindrome emolitico uremica

Inizia sedute emodialitiche con miglioramento delle condizioni generali

Test infettivologici: riscontro di Ceppi enteroemorragici di E. Coli nelle feci diarroiche

CASO CLINICO: Paziente di 3 anni, da circa 20 giorni astenia, anoressia, febbricola, dolori ossei con difficoltà alla deambulazione.

Anamnesi familiare e patologica remota negative

Esame obiettivo: epatosplenomegalia, sindrome emorragica cutanea

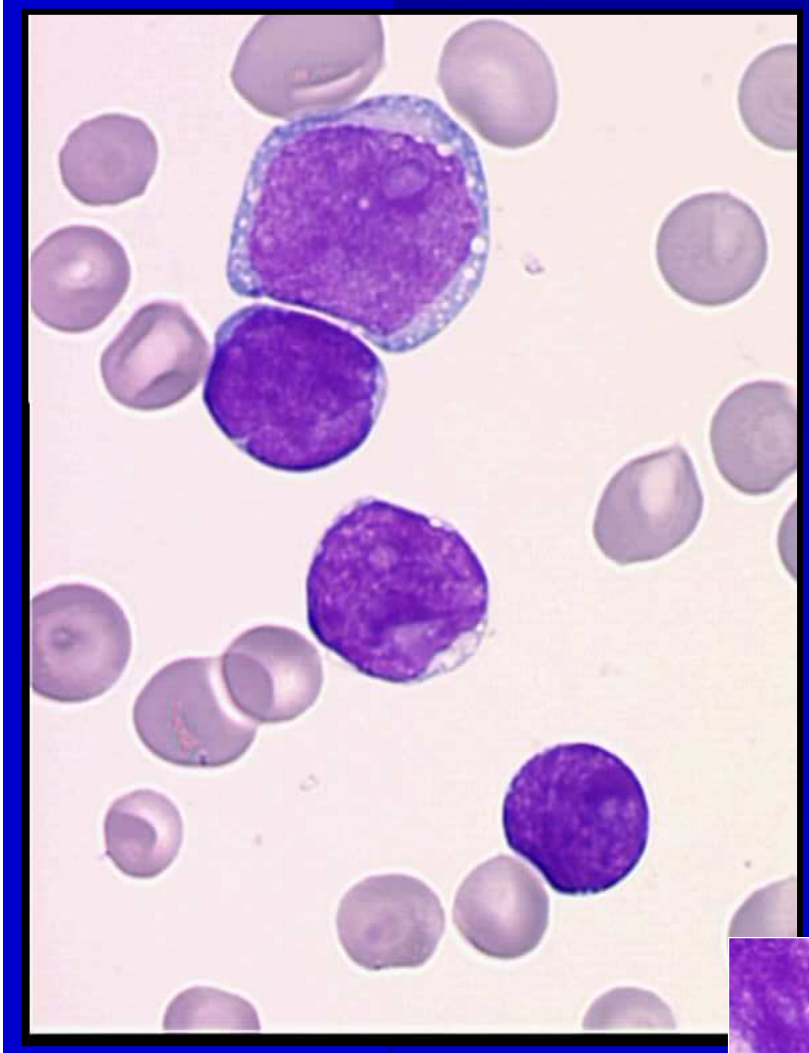
EMOCROMO e FORMULA LEUC

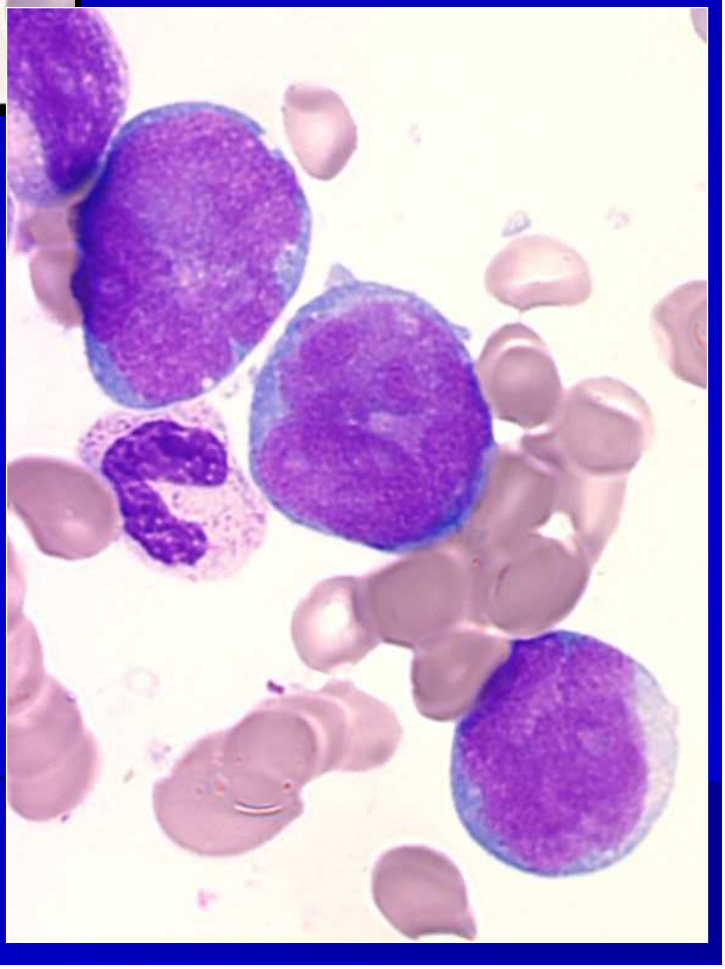
GLOBULI ROSSI	**2.81**	<	*milioni/mcl*	4.20 - 5.40
Volume	**81.60**		*fl*	77.00 - 98.00
Distribuzione Volume	**19.80**	>	%	11.00 - 16.50
Ematocrito	**23.00**	<	%	37.00 - 47.00
Emoglobina	**7.50**	<	*g/dl*	12.00 - 16.00
Contenuto Corp. Hb	**26.70**		*µg*	25.00 - 34.00
Concentraz. Corp. Hb	**32.60**		*g/dl*	32.00 - 36.00
Distribuz. Hb	**2.90**		*g/dl*	2.20 - 3.20
PIASTRINE	**33.00**	<	*mille/mcl*	130.00 - 400.00
Volume	**9.40**		*fl*	7.10 - 11.10
Distribuzione Volume	**73.60**	>	%	25.00 - 65.00
Ematocrito	**0.03**	<	%	0.10 - 0.40
GLOBULI BIANCHI	**77.48**	>	*mille/mcl*	4.30 - 10.80
Neutrofili	**0.72**	<	*mille/mcl*	2.20 - 8.60
Linfociti	**54.41**	>	*mille/mcl*	0.80 - 3.50
Monociti	**0.08**	<	*mille/mcl*	0.20 - 0.80
Eosinofili	**0.04**		*mille/mcl*	0.02 - 0.50
Basofili	**5.24**	>	*mille/mcl*	0.01 - 0.12
Grandi Cell.non color	**22.23**	>	*mille/mcl*	< 0.40
F.L.: Neutrofili %	**0.90**	<	%	40.00 - 80.00
Linfociti %	**70.20**	>	%	10.00 - 45.00
Monociti %	**0.10**	<	%	2.00 - 10.00
Eosinofili %	**0.00**	<	%	0.30 - 7.00
Basofili %	**6.80**	>	%	< 1.50
Grandi Cell.non color	**28.70**	>	%	< 4.00

Dati metabolici e coagulativi nel complesso nella norma
LDH 1480, Uricemia 7,2

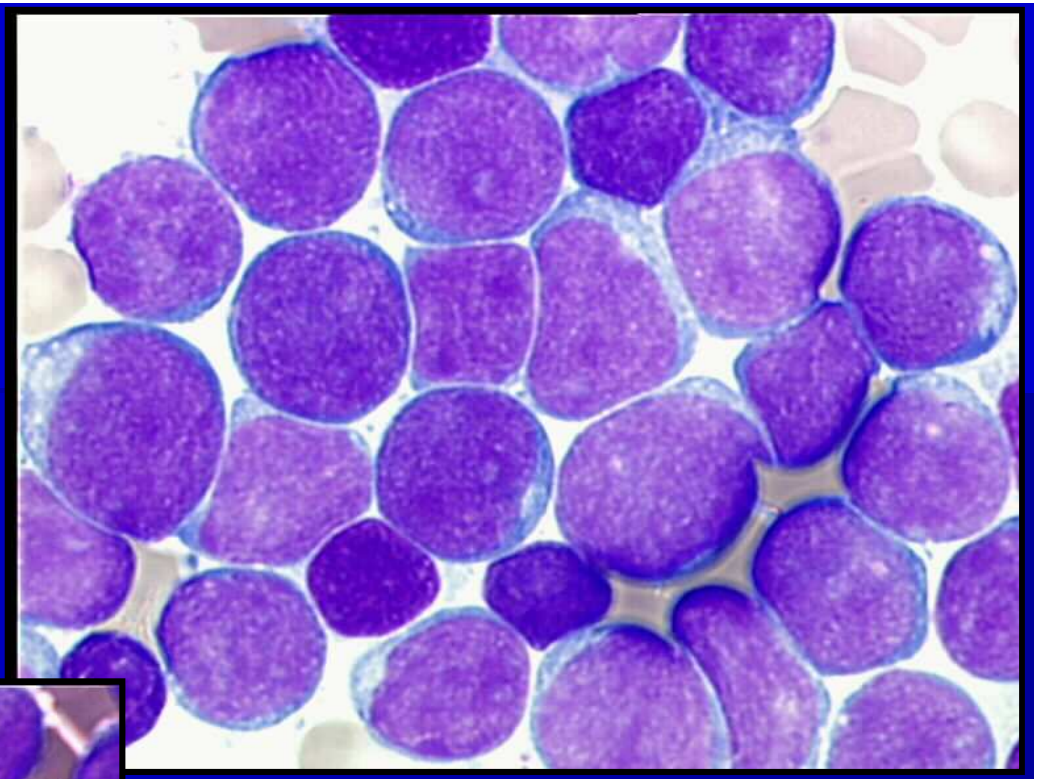
RX torace negativo
ETG addome: epatosplenomegalia, nefromegalia bilaterale

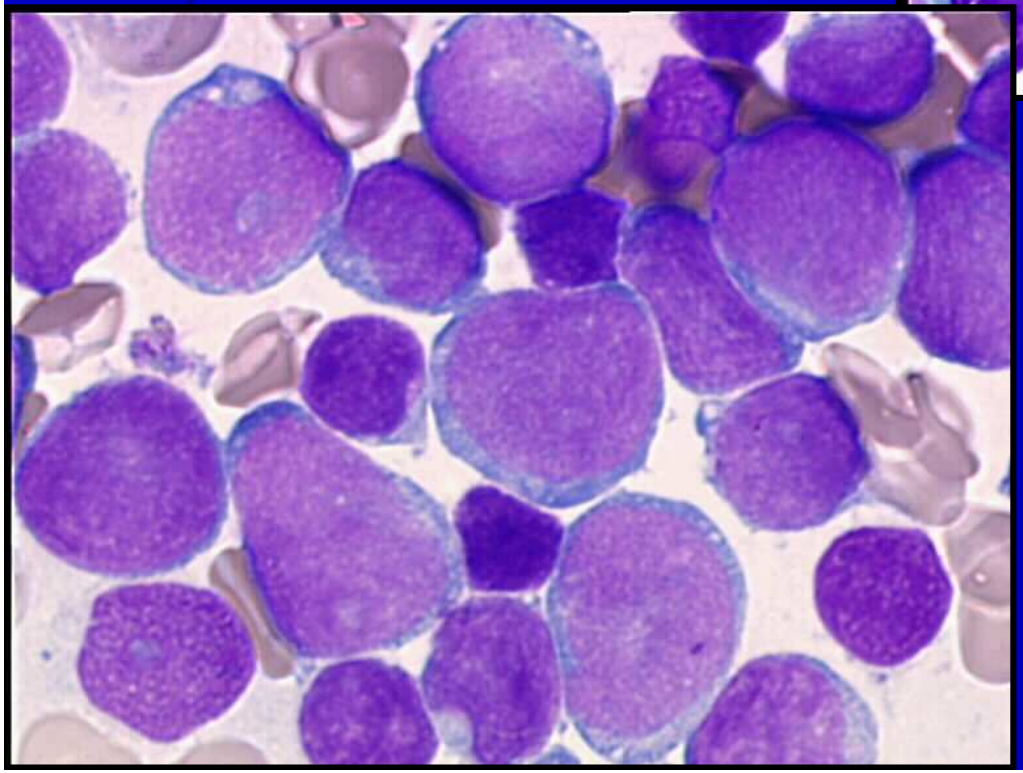
Valutazione striscio di sangue periferico



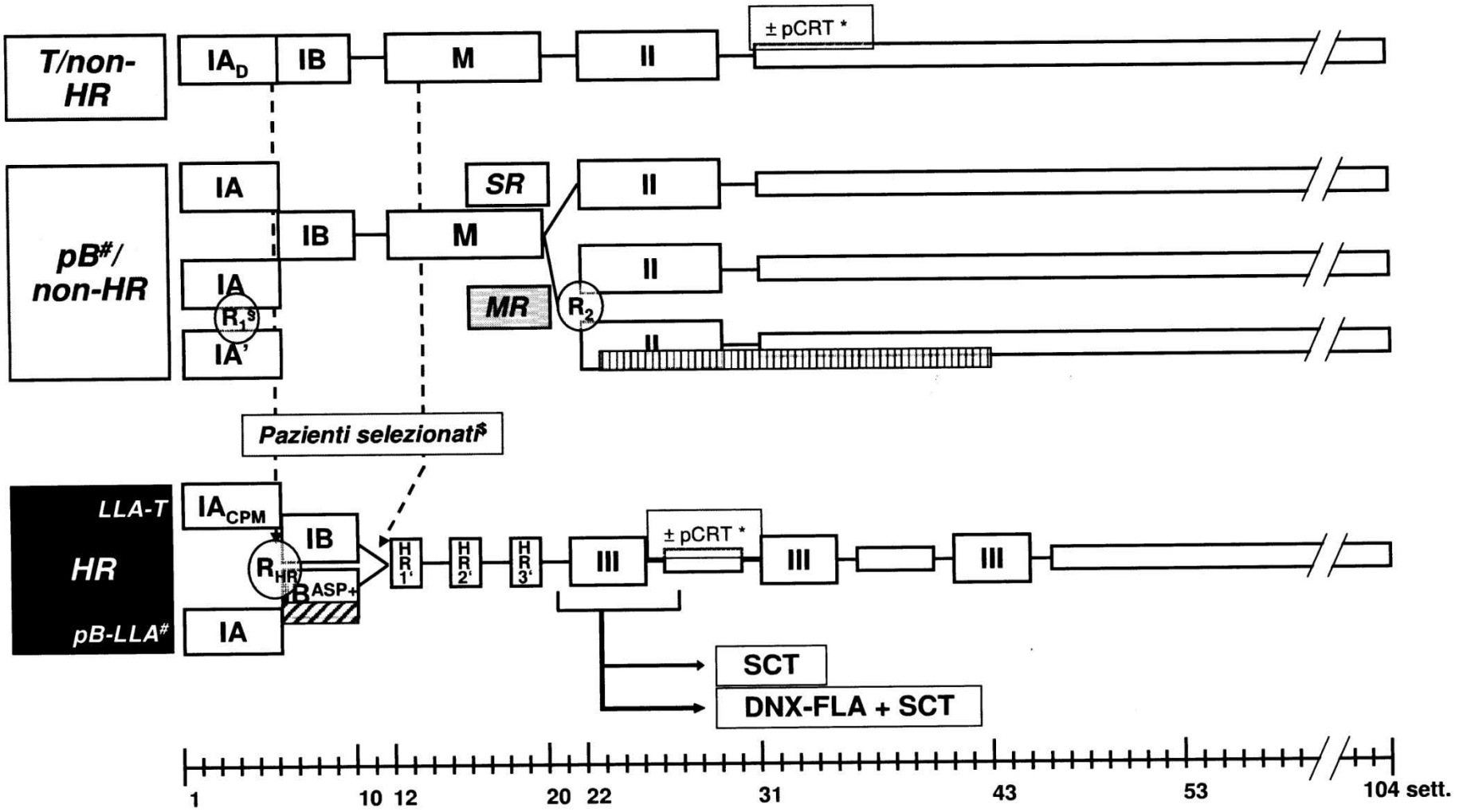


Diagnosi : LEUCEMIA ACUTA LINFOBLASTICA CALLA+





AIEOP-BFM LLA 2009



IA	Prot. IA (con Pred e 4 dosi DNR nei giorni 8, 15, 22 e 29)
IA'	Prot. IA' (con Pred e 2 dosi DNR nei giorni 8 and 15)
IA_{CPM}	Prot. IA_{CPM} (con Pred, 4 dosi DNR e 1 dose CPM al giorno 10)
IA_D	Prot. IA_D (con Dexa e 4 dosi DNR nei giorni 8, 15, 22 e 29)
IB^{ASP+}	Prot. IB-ASP+ (con 4 x 2500 E PEG-L-ASP
	PEG-ASP data per 20 settimane

\# o immunofenotipo non noto

* pCRT 12 Gy se età ≥ 2 aa / in sottogruppi selezionati non pCRT + 6x IT MTX / in pazienti con malattia SNC (SNC 3) tCRT con 12 Gy o 18 Gy (dose età-dipendente)

§ per eleggibilità alla randomizzazione vedi protocollo

$ vedi protocollo

Biology, Risk Stratification, and Therapy of Pediatric Acute Leukemias: An Update

Ching-Hon Pui, William L. Carroll, Soheil Meshinchi, and Robert J. Arceci

VOLUME 29 · NUMBER 5 · FEBRUARY 10 2011

JOURNAL OF CLINICAL ONCOLOGY

Table 1. Characterizations of the Patients and Treatment Results From Selected Clinical Trials for Childhood ALL

Study	Years of Study	No. of Patients	Age Range (years)	T Cell (%)	WBC Count ≥ 100×10^9/L (%)	DNA Index ≥ 1.16 (%)	*ETV6–RUNX1* (%)	Ph+ (%)	Event-Free Survival at 5 Years		Survival at 5 Years		Cumulative CNS Relapse at 5 Years		Cumulative Secondary Neoplasm at 10 Years		Data Source (first author)
									%	SE	%	SE	%	SE	%	SE	
AIEOP-95	1995-2000	1,743	0-17	11	10.2	19.2	22.4	2.3	75.9	1.0	85.5	0.8	1.2	0.3	0.4	0.2	Conter[1]
BFM-95	1995-2000	2,169	0-18	13.3	11.1	20.3	21.5	2.2	79.6	0.9	86.3	0.6	1.8	0.3	1.7	0.3	Möricke[2]
CCG-1900	1996-2002	4,464	0-21	15.9	14.1	21.5*	NA	2.9	76.0	0.7	86.3	0.6	4.6	0.3	1.0	0.2	Gaynon[3]
COALL-97	1997-2003	667	0-18	14.1	12.0	NA	23.9	1.9	76.7	1.7	85.4	1.4	2.1	0.6	1.1	0.4	Escherich[4]
CPH-95	1996-2002	380	0-18	14.8	12.6	NA	22.3	2.3	72.1	2.3	83	1.9	1.2	0.6	0.6	0.4	Stary[5]
DCOG-9	1997-2004	859	1-18	11.4	12.4	21.5	15.0	1.6	80.6	1.4	86.4	1.2	2.6	0.6	0.1	0.1	Kamps[14]
DFCI 95-01	1996-2000	491	0-18	10.6	11.0	18.0	25.8	NA	81.6	1.8	89.6	1.4	0.7	0.4	0.6		Silverman[6]
INS 98	1998-2003	315	0-18	19.4	12.1	19.9*	13.7	3.3	78.7	2.3	83.8	2.1	1.9	0.8	1.0	0.5	Stark[7]
NOPHO-2000	2002-2007	1,023	1-15	11.3	11.5	NA	23.2	1.1	79.4	1.5	89.1	1.1	2.7	0.6	NA		Schmiegelow[8]
SJCRH-13B	1994-1998	247	0-18	17.4	15.4	18.6	15.8	4.0	80.1	2.6	85.7	2.2	1.7	0.8	3.3	1.2	Pui[9]
SJCRH-15	2000-2007	498	1-18	15.3	12.7	24.3	19.3	2.0	85.6	2.9	93.5	1.9	2.7	0.8	0.3	0.3	Pui[10]
TCCSG-95-14	1995-1999	597	1-15	9.7	11.8	22.3	NA	4.0	76.8	1.8	84.9	1.5	1.7	0.6	0.7		Tscuhida[11]
TPOG-2002	2002-2007	788	0-18	9.7	14.0	NA	13.1	2.1	77.4	1.7	83.5	1.6	3.8	0.8	NA		Liang[12]
UKALL-97/99	1999-2002	938	1-18	10.0	13.1	NA	NA	2.3	80	1.2	88	1.1	3.0	0.5	NA		Mitchell[13]

Abbreviations: ALL, acute lymphoblastic leukemia; Ph+, Philadelphia chromosome positive; AIEOP, Associazione Italiana di Ematologia ed Oncologia Pediatrica; BFM, Berlin-Frankfurt-Münster ALL Study Group; CCG, Children's Cancer Group; COALL, Cooperative ALL Study Group; CPH, Pediatric Hematology in the Czech Republic; DCOG, Dutch Childhood Oncology Group; DFCI, Dana-Farber Cancer Institute ALL Consortium; INS, Israeli National Studies of Childhood ALL; NOPHO, Nordic Society of Pediatric Hematology and Oncology; SJCRH, St Jude Children's Research Hospital; TCCSG, Tokyo Children's Cancer Study Group; TPOG, Taiwan Pediatric Oncology Group; UKALL, UK Medical Research Council Working Party on Childhood Leukaemia; NA, not available.

*Ploidy > 50.

CASO CLINICO: Ragazzo di 13 anni che si ricovera per febbre da 15 giorni, faringodinia, linfoadenomegalia poco dolente laterocervicale e sottoangolomandibolare bilaterale
Anamnesi familiare e patologica remota negativa
Esame obiettivo: milza apprezzabile a 3 cm dall'arcata costale

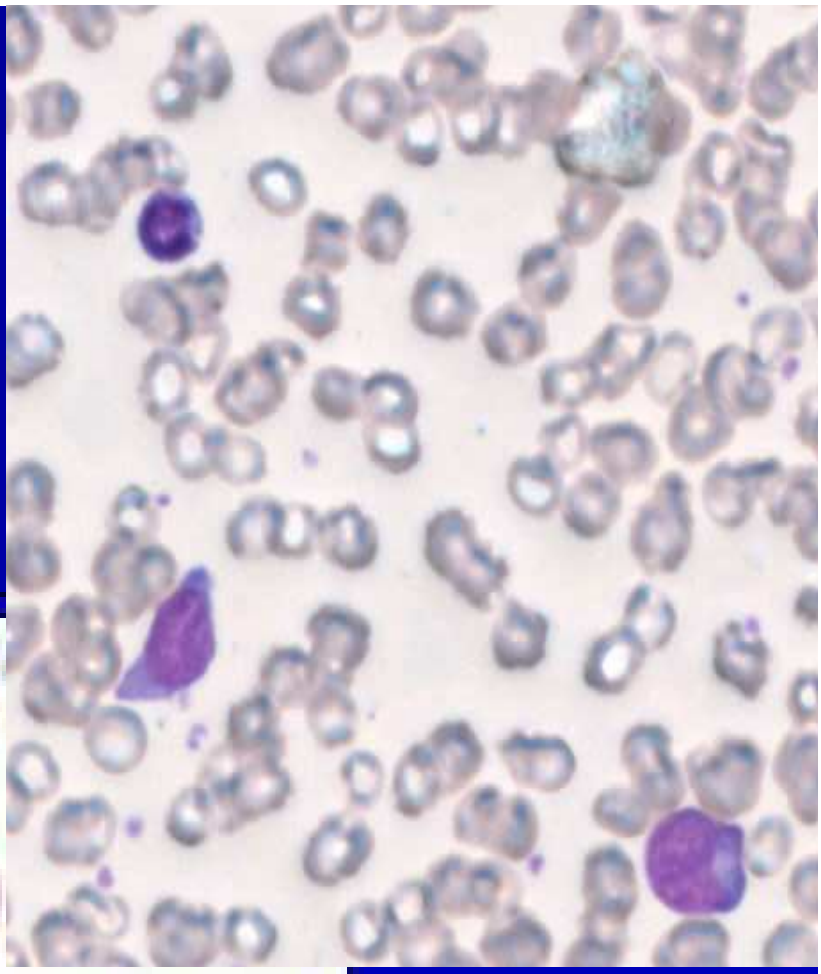
Nome Referto Tutti i parametri **Ultima modifica:** **Da parte di:** DEFAULT

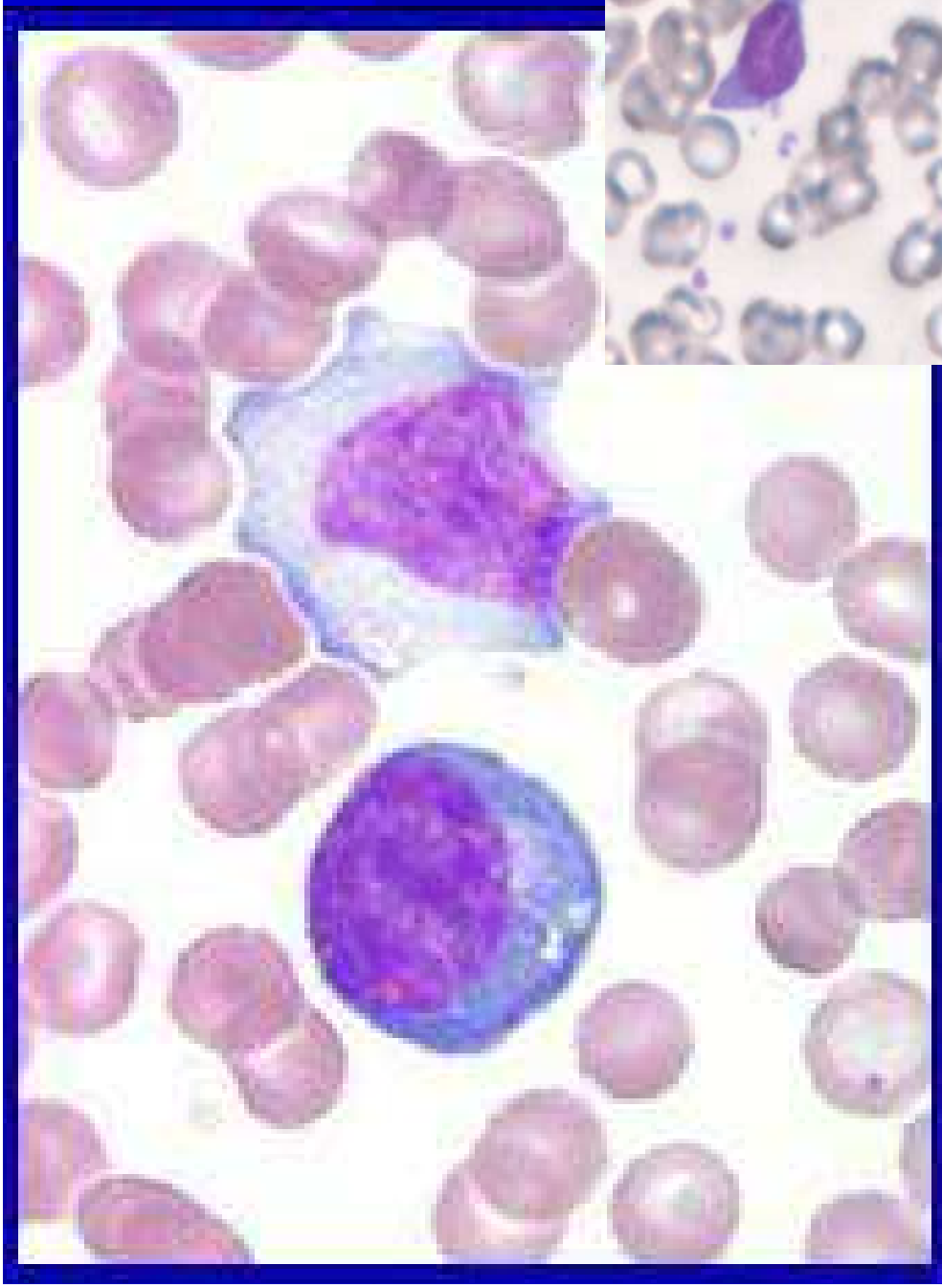
WBC	12.0	H	10^3/µL	RBC	4.36	10^6/µL	Plt	344	10^3/µL
NE%	29.0	L	%	Hgb	12.2	g/dL	MPV	8.4	fL
LI%	57.9	H	%	Hct	35.5	%	@ Pct	0.289	%
MO%	12.7	H	%	MCV	81.4	fL	@ PDW	17.1	
EO%	0.1	L	%	MCH	28.0	pg			
BA%	0.3		%	MCHC	34.4	g/dL			
				RDW	12.3	%			
NE#	3.5		10^3/µL						
LI#	7.0	aH	10^3/µL						
MO#	1.5	H	10^3/µL	Retic%			IRF		
EO#	0.0	L	10^3/µL	Retic#					
BA#	0.0		10^3/µL	MRV					

@ Esclusivamente a fini di ricerca. Da non utilizzare in procedure diagnostiche.

Messaggi di sospetto/definitivi:

Linfoblasti
Linfocitosi assoluta





Incremento delle transaminasi, LDH 1300.
PCR 5,4 – PCL 0,2 – VES 35

Studio delle sottopopolazioni linfocitarie:

CD3 86,9%, CD4 20,5%, CD8 55,2%, CD20 2,4%, HLA-DR 29,3%, CD16 13,5%. Ratio CD4/CD8 : 0,4

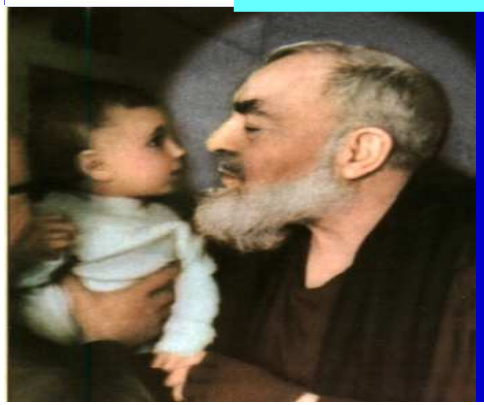
Test infettivologici: MONOTEST POSITIVO (IgM)

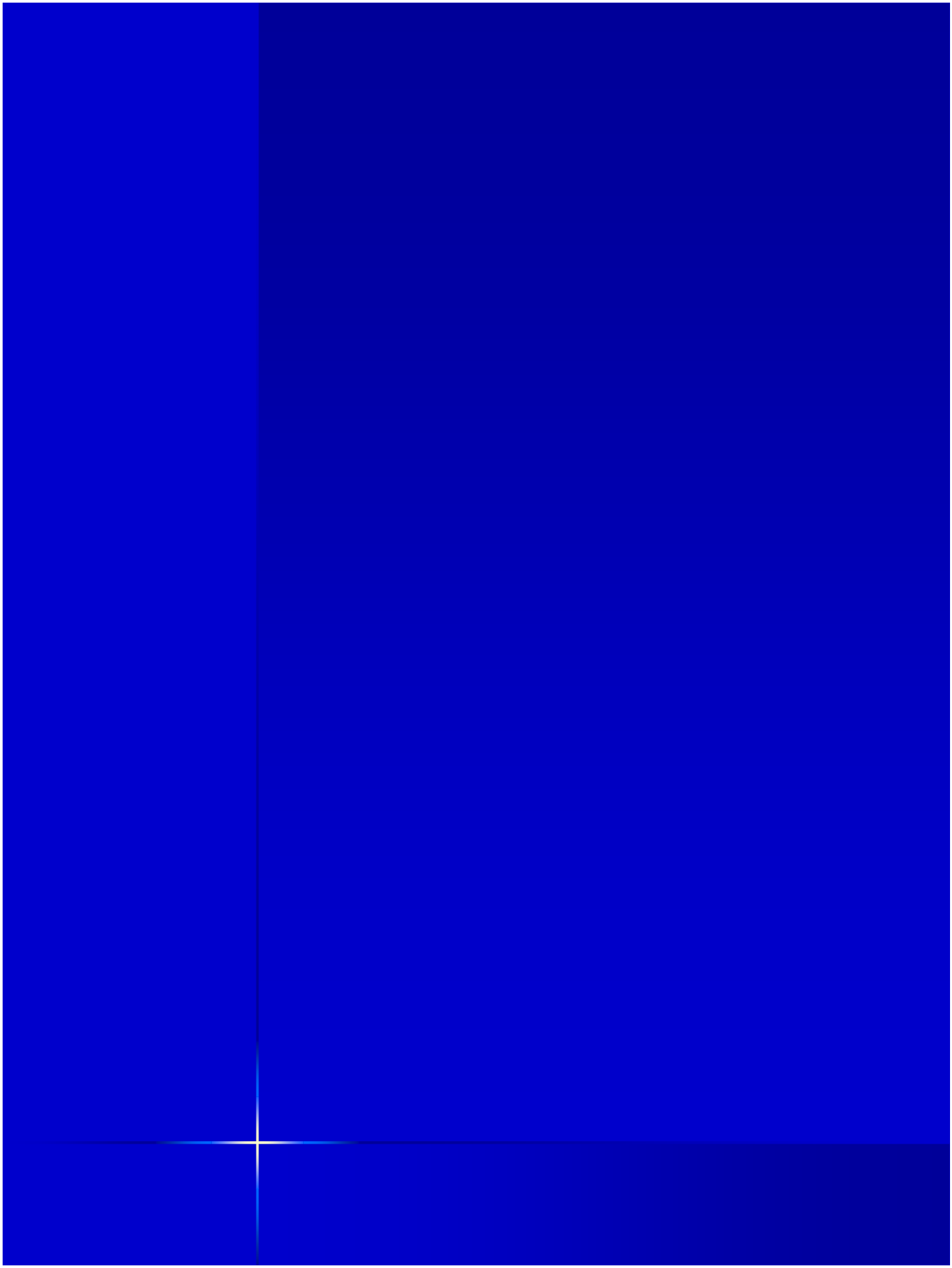
Diagnosi: MONONUCLEOSI INFETTIVA

XI CONGRESSO NAZIONALE
FIMP 2017 28//30 settembre 2017 ROMA
Ergife Palace Hotel & Conference Center

Insieme ai Bambini, insieme N'oi

Grazie per l'attenzione



Dott. Saverio Ladogana
Direttore S.C. Oncoematologia Pediatrica
Ospedale Casa Sollievo della Sofferenza
San Giovanni Rotondo

CASA SOLLIEVO DELLA SOFFERENZA • SAN GIOVANNI ROTONDO •