

IL CONVEGNO

Parlano il dott. Francesco Buccisano Prof. Associato di Ematologia, Dipartimento di Biomedicina e Prevenzione, e il dott. Luca Maurillo, Dirigente Medico U.O.C. Ematologia, Dipartimento di Biomedicina e Prevenzione, Università degli studi di Roma Tor Vergata

Il lato nascosto della ematologia

Un convegno al PTV dedicato a Le malattie rare ematologiche non neoplastiche, difficili da diagnosticare e da gestire. La necessità di maggiore collaborazione tra specialisti e di un filo diretto con i servizi sul territorio, il ritardo nella presa in carico dovuto alla osservazione di medici non specialisti può essere determinante per l'esito della malattia. Il Policlinico è centro di riferimento per 94 malattie rare

Di Giulio Terzi

Presso il Policlinico Tor Vergata sono attivi undici Centri di Riferimento Regionali i cui team specialistici altamente qualificati si occupano complessivamente di 94 malattie rare, lavorando in collaborazione con lo Sportello Malattie Rare e numerose Associazioni di pazienti. Il PTV vuole essere un punto di riferimento non solo per i pazienti con malattie rare e per le loro famiglie, ma anche per i medici di medicina generale, pediatri di libera scelta e specialisti che necessitano di un consulto immediato, in un ambito multidisciplinare. Gli strumenti digitali utilizzati faciliteranno il percorso, nel rispetto della continuità delle cure e in stretta collaborazione con il territorio. Presso il PTV esiste uno sportello delle malattie rare come centro di orientamento sia per i pazienti che per gli operatori sanitari. La sua funzione è quella di mettere in collegamento il centro di riferimento per la malattia rara con i singoli utenti. Su questo sfondo acquista una valenza particolare il corso Ecm che si è tenuto lunedì nell'aula anfiteatro Giubileo 2000 del Policlinico dal titolo estremamente significativo ed efficace "THE DARK SIDE OF HEMATOLOGY": Ma malattie rare non neoplastiche. Ne parliamo rapidamente con i due responsabili scientifici del corso, Francesco Buccisano Prof. Associato di Ematologia, Dipartimento di Biomedicina e Prevenzione, e Luca Maurillo, Dirigente Medico U.O.C. Ematologia, Dipartimento di Biomedicina e Prevenzione, Università degli studi di Roma Tor Vergata. **"THE DARK SIDE OF HEMATOLOGY", il titolo dice molto. Parlateci delle malattie rare ematologiche. Numeri, prima di tutto, approccio clinico e sviluppo. Quanti pazienti monitorate**

e prendete in carico a Tor Vergata?

Sono definite malattie rare quelle patologie che colpiscono un numero ristretto di persone. La Comunità Europea ha stabilito come limite per l'inserimento nelle malattie rare quello di 5 casi su 10.000 persone. Le malattie rare ematologiche non



Dott. Luca Maurillo



Dott. Francesco Buccisano

distruzione da parte della milza), senza altre patologie associate. L'entità dei sintomi varia da paziente a paziente: si può passare da sanguinamenti muco-cutanei a gravi emorragie gastrointestinali o cerebrali, più rare ma potenzialmente fatali. In un terzo dei casi la

In particolare la porpora trombotica trombocitopenica (Sindrome di Moskowitz) è una patologia estremamente aggressiva che se non trattata adeguatamente e prontamente, può causare la morte del paziente.

Che messaggio deve venire dal corso?

Nel meeting in oggetto sono state riportate le ultime novità riguardanti gli aspetti fisiopatologici e terapeutici di alcune malattie rare ematologiche non neoplastiche. I principali messaggi dell'incontro sono stati che queste patologie sono caratterizzate da una elevata complessità diagnostica/terapeutica che richiede l'interazione e la collaborazione tra più specialisti. Ne consegue quindi che è fondamentale aumentare la diffusione della conoscenza di queste malattie non solo tra gli ematologi. In secondo luogo, l'introduzione di nuovi farmaci, che spesso hanno un'azione mirata sul meccanismo patogenetico alla base della malattia, ha apportato significativi progressi prognostici.

Parliamo di futuro, di tecnologie sofisticate e di ricerca. Si può ragionare in termini di prevenzione?

La disponibilità di nuove tecnologie, in particolare di genetica molecolare (ad esempio PCR o NGS), consente una comprensione più accurata dei meccanismi patogenetici di numerose patologie e di conseguenza lo sviluppo di farmaci "intelligenti" che sono, cioè mirati contro il genoma cellulare o verso una particolare proteina/enzima. Per alcune malattie come ad esempio l'emoglobinuria parossistica notturna o la malattia di Gaucher la cosiddetta medicina personalizzata ovvero di precisione è già una realtà. Inoltre grazie ai servizi di consulenza genetica è possibile eseguire anche la prevenzione di alcune malattie rare (ad esempio emofilia o talassemia).

neoplastiche rappresentano un settore non trascurabile dell'ematologia.

In particolare, il Policlinico Tor Vergata è centro di riferimento per la piastrinopenia autoimmune, per l'emoglobinuria parossistica notturna e per la porpora trombotica trombocitopenica. In particolare presso il Policlinico Tor Vergata sono in trattamento e/o follow up clinico più di cento pazienti affetti da piastrinopenia autoimmune. Tale patologia ha un'incidenza stimata di 10-20 casi per 100.000 persone. È caratterizzata da una drastica riduzione di piastrine nel sangue (a causa della loro

malattia si sviluppa in maniera asintomatica. **Si tratta di patologie difficili da diagnosticare e da gestire. Nella media qual è l'esito?**

A causa della aspecificità e non univocità dei sintomi, molte di queste malattie spesso possono giungere all'osservazione di medici non ematologi e quindi diagnosticate in ritardo. Il ritardo diagnostico, oltre ad incrementare i costi socio-sanitari, ha importanti ripercussioni sulla morbilità e mortalità dei pazienti. Inoltre la gestione terapeutica di queste malattie, molto spesso, necessita di un approccio multispecialistico.



SANITÀ PONTINA

Il dato emerge dal programma Regionale di Valutazione degli Esiti degli Interventi Sanitari del Lazio

Icot di Latina quarta in Italia per le protesi alla spalla

Primato regionale per l'I.C.O.T "Marco Pasquali" di Latina per la protesi di spalla e quarto posto in Italia. Secondo quanto emerge dal P.Re.Val.E., programma Regionale di Valutazione degli Esiti degli Interventi Sanitari del Lazio, che ha l'obiettivo di misurare la qualità e l'efficacia delle cure mediche nella nostra Regione. E ancora, secondo le valutazioni dell'Agenas -agenzia nazionale per i servizi sanitari regionali- relativamente al 2022, l'Istituto Icot si assesta al quarto posto in Italia per le protesi della spalla. Il gruppo Giomi conta tre strutture nel Lazio, tutte valutate

nelle indagini: l'I.C.O.T "Marco Pasquali" di Latina, Villa Betania a Roma e il policlinico S. Anna di Pomezia. Delle 142 protesi di spalla effettuate nello scorso anno presso la sede I.C.O.T di Latina 73 sono state realizzate dal chirurgo Dott. Giorgio Ippolito risultando, in tal modo, l'operatore che ne ha realizzate di più in tutto il Lazio (contando anche Villa Betania Giomi e S. Anna di Pomezia): «questo riconoscimento mi lusinga ma non avrei mai potuto realizzare 103 impianti nelle tre strutture Giomi senza eccellenti equipe mediche e sanitarie ad affiancarmi. I

miei ringraziamenti particolari vanno al direttore d'Istituto dell'I.C.O.T, Dott. Giancarlo De Marinis, e al primario di Anestesia e Terapia Intensiva Dott.ssa Anna Maria Palliaccia, a tutte le equipe infermieristiche e paramediche del gruppo Giomi e ai colleghi tutti». Lo scorso anno il dott. Ippolito ha realizzato 129 protesi di spalla se si considerano anche i 26 impianti eseguiti nella regione Calabria presso la Casa di Cura Cascini, 73 solo presso l'Istituto I.C.O.T., 18 al S. Anna di Pomezia e 12 protesi di spalla a Villa Betania, Roma. «In una regione come il Lazio con molti bravi chirurghi della spalla riportare l'I.C.O.T e il

gruppo Giomi al primo posto è per me», ha aggiunto Giorgio Ippolito. fonte di grande soddisfazione

