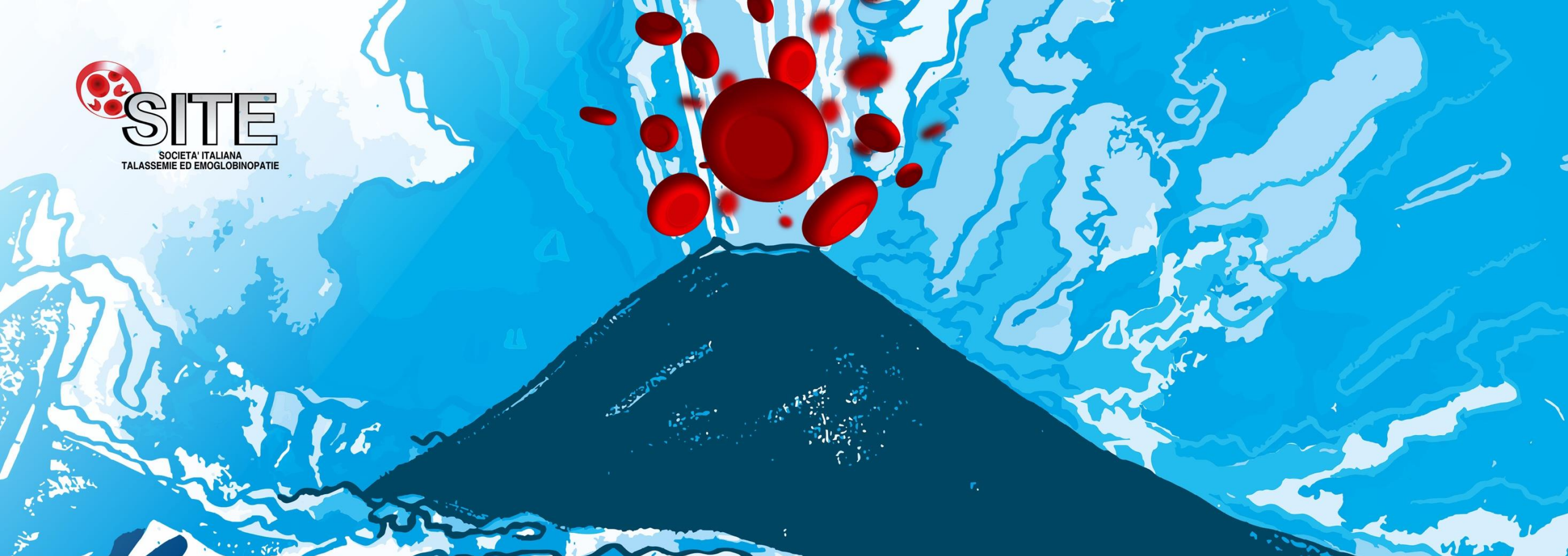




Meeting del CLUB DEL

Globulo Rosso 2026

NAPOLI

28-29 SETTEMBRE 2026

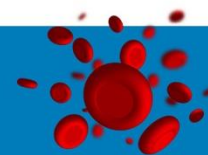
Complesso dei SS. Marcellino e Festo



Dottoressa Carmina Fatigati
U.O.S.D Malattie Rare Del Globulo Rosso,
A.O.R.N. Cardarelli di Napoli

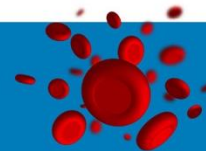
Disclosures

Company name	Research support	Employee	Consultant	Stockholder	Speakers bureau	Advisory board	Other



AGENDA

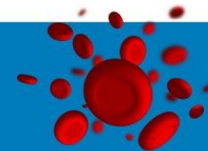
1. ERITROPOIESI EXTRAMIDOLLARE. Definizione, patogenesi e modalità di studio
2. STUDIO EMH-THAL
3. ANALISI DEI DATI MONOCENTRICI DELL'U.O.S.D. MALATTIE RARE DEL GLOBULO ROSSO DEL CARDARELLI DI NAPOLI
4. OBIETTIVI FUTURI

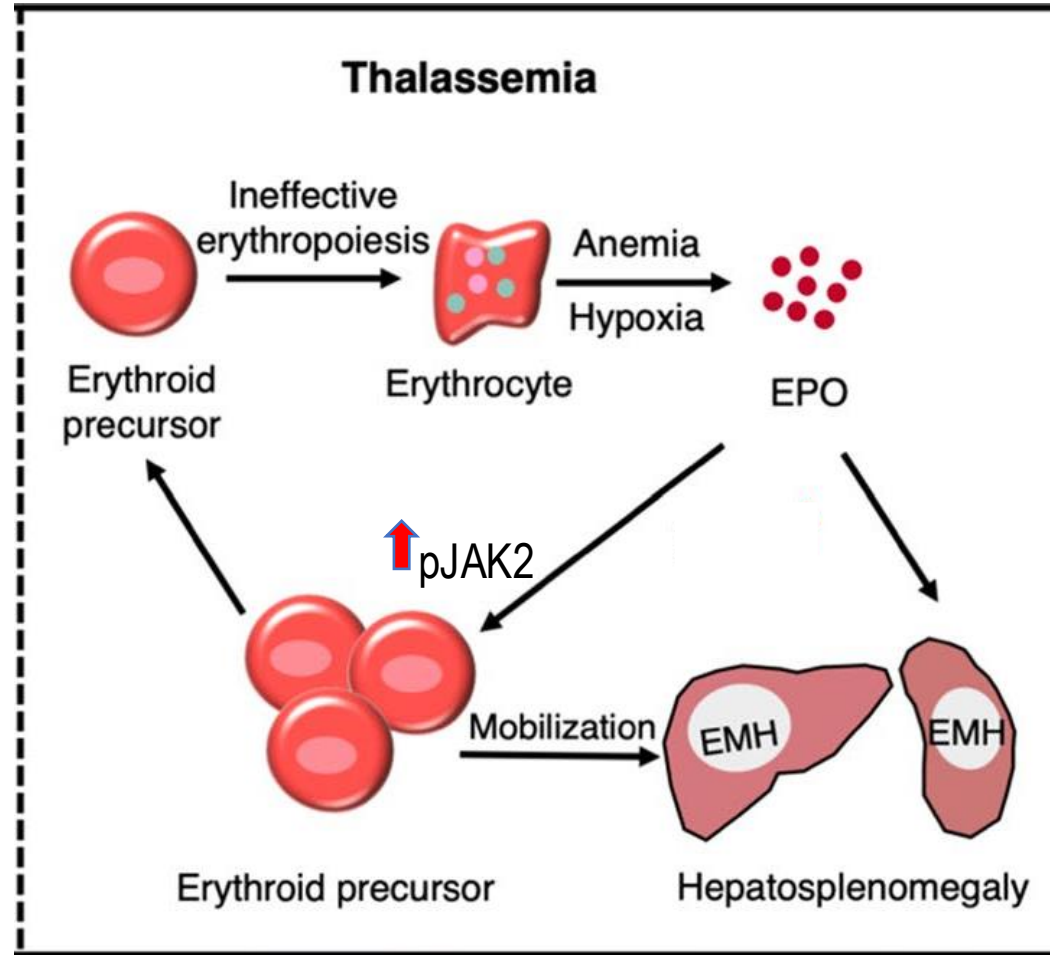


1. ERITROPOIESI EXTRAMIDOLLARE. Definizione, patogenesi e modalità di studio

Istologicamente il termine emopoiesi extramidollare si riferisce alla proliferazione trilineare dei precursori ematopoietici in siti anatomici diversi dal midollo osseo.

Nell'EMH patologica, il sistema ematopoietico extramidollare comprende le HSPC e le nicchie ematopoietiche extramidollari.

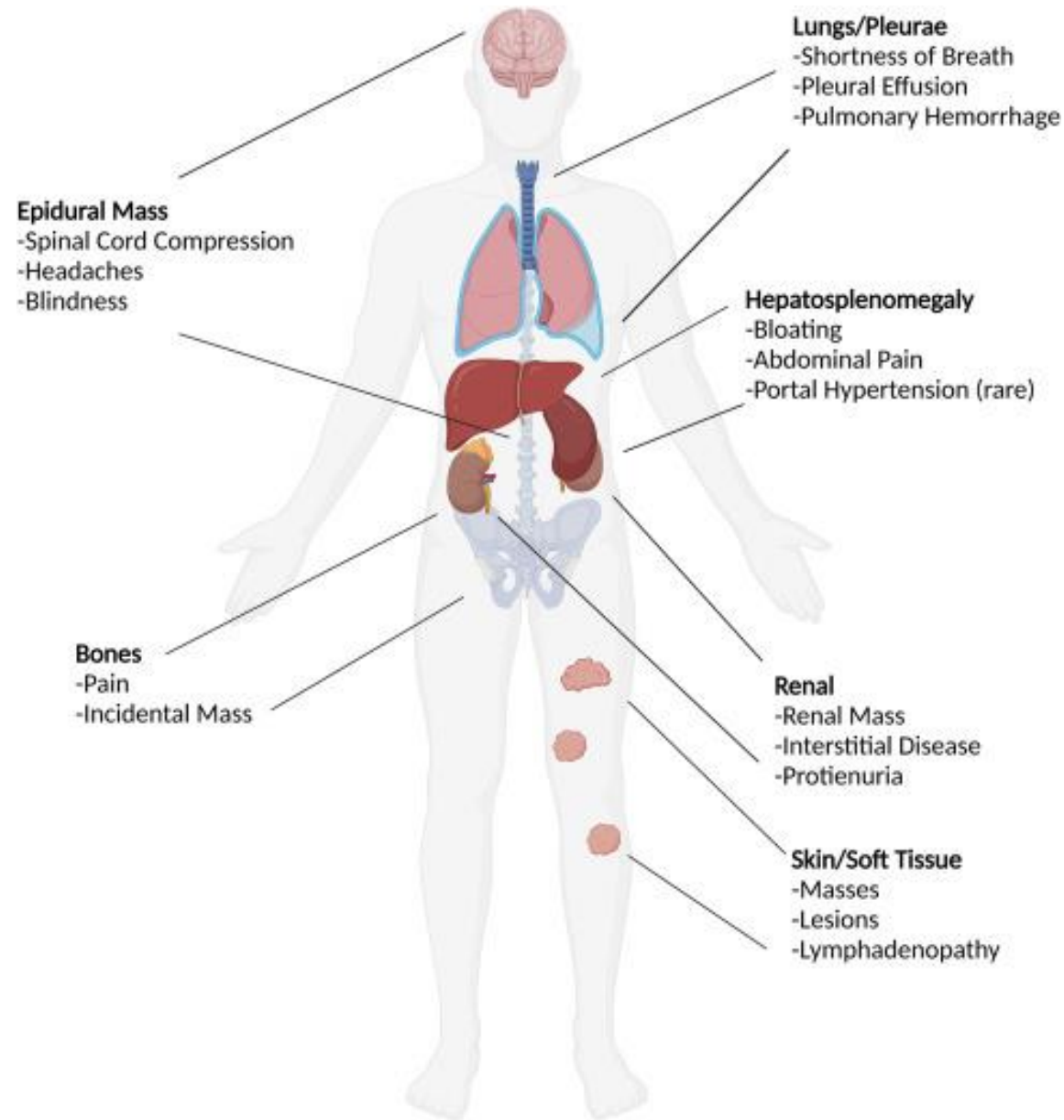




The mechanisms of pathological extramedullary hematopoiesis in diseases. Xinxin Yang¹ · Degao Chen¹ · Haixia Long¹ · Bo Zhu

Siti tipici:

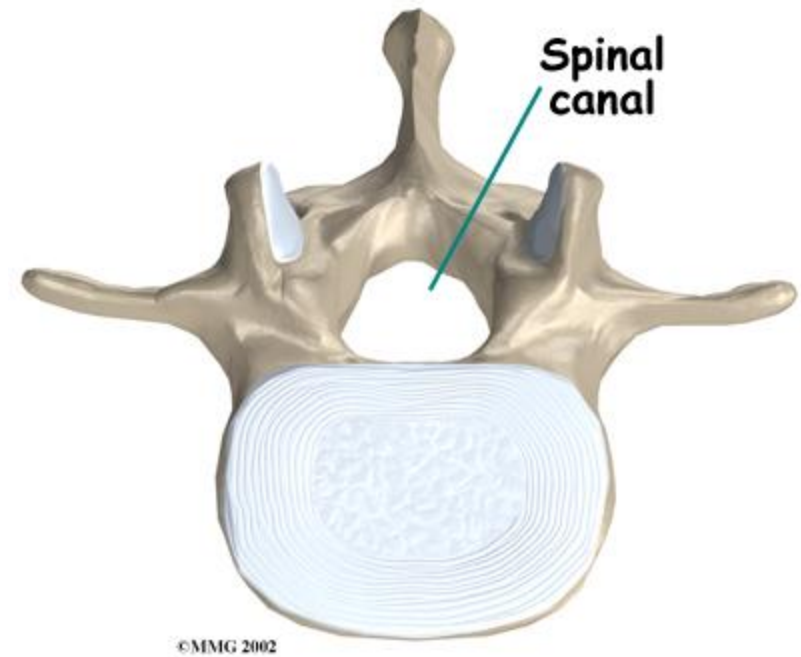
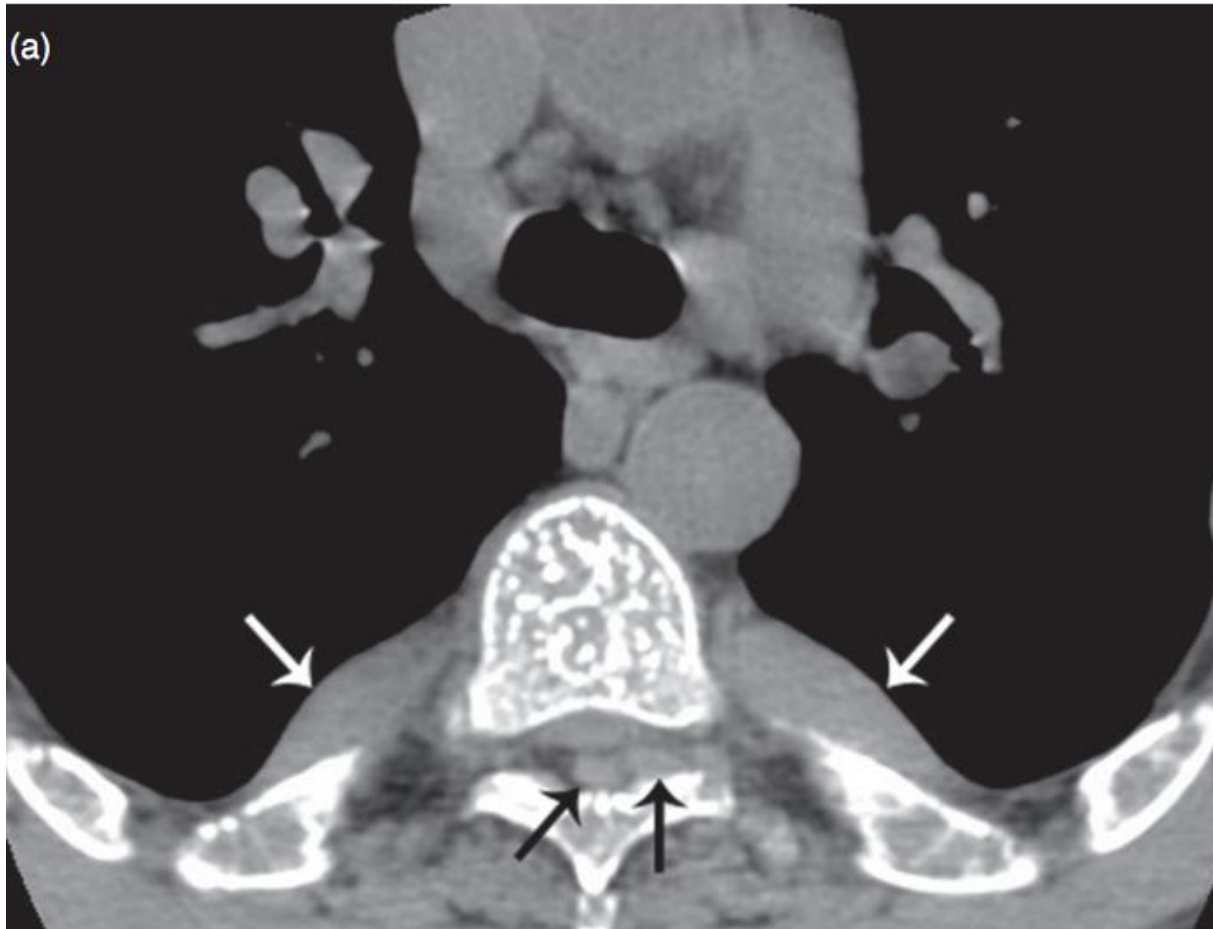
- Fegato
- Milza
- Linfonodi
- Regioni paravertebrali



Siti atipici:

- Masse focali epatiche e spleniche
- Canale spinale
- Regione presacrale
- Rinofaringe
- Seni paranasali
- Polmoni
- Pleura
- Timo
- Cuore
- Mammelle
- Prostata
- Legamenti larghi
- Reni
- Ghiandole surrenali
- Cute
- Nervi periferici e cranici
- Tessuto retroperitoneale

ESEMPIO DI SPINAL CORD COMPRESSION. A. TAC torace senza mdc



Possibili fattori di rischio per EMH

FATTORI DI RISCHIO	NTDT	TDT	MECCANISMO FISIOPATOLOGICO
1. GENOTIPO Es IVS 1-6	+	+	Elevato squilibrio catene alpha / beta; marcata inefficacia eritropoietica
2. Valore di Hb	Anemia cronica Hb < 8 g/dL	Hb pre trasfusionale < 9 gr/dL	Ipossia tissutale e iperproduzione di EPO/ Mancato spegnimento dell'asse EPO-midollo
3. Splenectomia	+	+	Reindirizzamento dei precursori eritroidi verso lo spazio paravertebrale
4. Età > 30-35 anni	+/-	+	Esposizione cronica e cumulativa allo stimolo proliferativo
5. Età alla prima trasfusione	+/-	+	Fenotipo NTDT-like
6. Sesso maschile	?	+	I livelli di Hb più elevati nei maschi sono dovuti alla stimolazione dell'eritropoiesi da parte degli androgeni.
7. Luspatercept	?	+/-	Promozione della differenziazione eritroide in siti ectopici
8. Sovraccarico marziale epatico	+/-	+/-	Ferro è driver o epifenomeno di eritropoiesi inefficace?

Comparative Study

> [Blood Transfus.](#) 2014 Jan;12 Suppl 1(Suppl 1):s124-30.

doi: 10.2450/2013.0287-12. Epub 2013 Oct 3.

Extramedullary haematopoiesis correlates with genotype and absence of cardiac iron overload in polytransfused adults with thalassaemia

Paolo Ricchi ¹, Massimiliano Ammirabile ¹, Anna Spasiano ¹, Silvia Costantini ¹, Tiziana Di Matola ², Alessia Pepe ³, Patrizia Cinque ¹, Leonilde Pagano ¹, Maddalena Casale ¹, Aldo Filosa ¹, Luciano Prossomariti ¹

Affiliations + expand

PMID: 24120603 PMCID: [PMC3934250](#) DOI: [10.2450/2013.0287-12](#) 

Observational Study

> [Acta Haematol.](#) 2017;137(3):175-182. doi: 10.1159/000463919.

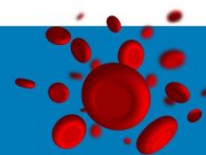
Epub 2017 Apr 12.

Presence of the IVS-I-6-Mutated Allele in Beta-Thalassemia Major Patients Correlates with Extramedullary Hematopoiesis Incidence

Nikolaos Sousos ¹, Despoina Adamidou, Philippos Klonizakis, Alexandra Agapidou, Stamatia Theodoridou, Georgios Spanos, Kyriakos Psarras, Evaggelia Vetsiou, Timoleon-Achilleas Vyzantiadis, Efthymia Vlachaki

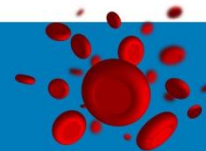
Affiliations + expand

PMID: 28399542 DOI: [10.1159/000463919](#) 



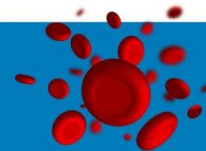
Possibili fattori di rischio per EMH

FATTORI DI RISCHIO	NTDT	TDT	MECCANISMO FISIOPATOLOGICO
1. GENOTIPO Es IVS 1-6	+	+	Elevato squilibrio catene alpha / beta; marcata inefficacia eritropoietica
2. Valore di Hb	Anemia cronica Hb < 8 g/dL	Hb pre trasfusionale < 9 gr/dL	Ipossia tissutale e iperproduzione di EPO/ Mancato spegnimento dell'asse EPO-midollo
3. Splenectomia	+	+	Reindirizzamento dei precursori eritroidi verso lo spazio paravertebrale
4. Età > 30-35 anni	+/-	+	Esposizione cronica e cumulativa allo stimolo proliferativo
5. Età alla prima trasfusione	+/-	+	Fenotipo NTDT-like
6. Sesso maschile	?	+	I livelli di Hb più elevati nei maschi sono dovuti alla stimolazione dell'eritropoiesi da parte degli androgeni.
7. Luspatercept	?	+/-	Promozione della differenziazione eritroide in siti ectopici
8. Sovraccarico marziale epatico	+/-	+/-	Ferro è driver o epifenomeno di eritropoiesi inefficace?



Possibili fattori di rischio per EMH

FATTORI DI RISCHIO	NTDT	TDT	MECCANISMO FISIOPATOLOGICO
1. GENOTIPO Es IVS 1-6	+	+	Elevato squilibrio catene alpha / beta; marcata inefficacia eritropoietica
2. Valore di Hb	Anemia cronica Hb < 8 g/dL	Hb pre trasfusionale < 9 gr/dL	Ipossia tissutale e iperproduzione di EPO/ Mancato spegnimento dell'asse EPO-midollo
3. Splenectomia	+	+	Reindirizzamento dei precursori eritroidi verso lo spazio paravertebrale
4. Età > 30-35 anni	+/-	+	Esposizione cronica e cumulativa allo stimolo proliferativo
5. Età alla prima trasfusione	+/-	+	Fenotipo NTDT-like
6. Sesso maschile	?	+	I livelli di Hb più elevati nei maschi sono dovuti alla stimolazione dell'eritropoiesi da parte degli androgeni.
7. Luspatercept	?	+/-	Promozione della differenziazione eritroide in siti ectopici
8. Sovraccarico marziale epatico	+/-	+/-	Ferro è driver o epifenomeno di eritropoiesi inefficace?



Possibili fattori di rischio per EMH

FATTORI DI RISCHIO	NTDT	TDT	MECCANISMO FISIOPATOLOGICO
1. GENOTIPO Es IVS 1-6	+	+	Elevato squilibrio catene alpha / beta; marcata inefficacia eritropoietica
2. Valore di Hb	Anemia cronica Hb < 8 g/dL	Hb pre trasfusionale < 9 gr/dL	Ipossia tissutale e iperproduzione di EPO/ Mancato spegnimento dell'asse EPO-midollo
3. Splenectomia	+	+	Reindirizzamento dei precursori eritroidi verso lo spazio paravertebrale
4. Età > 30-35 anni	+/-	+	Esposizione cronica e cumulativa allo stimolo proliferativo
5. Età alla prima trasfusione	+/-	+	Fenotipo NTD-like
6. Sesso maschile	?	+	I livelli di Hb più elevati nei maschi sono dovuti alla stimolazione dell'eritropoiesi da parte degli androgeni.
7. Luspatercept	?	+/-	Promozione della differenziazione eritroide in siti ectopici
8. Sovraccarico marziale epatico	+/-	+/-	Ferro è driver o epifenomeno di eritropoiesi inefficace?

Multicenter Study > Blood. 2010 Mar 11;115(10):1886-92. doi: 10.1182/blood-2009-09-243154. Epub 2009 Dec 23.

Overview on practices in thalassemia intermedia management aiming for lowering complication rates across a region of endemicity: the OPTIMAL CARE study

Ali T Taher ¹, Khaled M Musallam, Mehran Karimi, Amal El-Beshlawy, Khawla Belhoul, Shahina Daar, Mohamed-SalahEldin Saned, Abdul-Hamid El-Chafic, Maria R Fasulo, Maria D Cappellini

Affiliations + expand
PMID: 20032507 DOI: 10.1182/blood-2009-09-243154

Hemoglobinopathy
Epidemiologic study of major complications in adolescent and adult patients with thalassemia in Northeastern Thailand: the E-SAAN study phase I

Nattiya Teawtrakul [✉], Arunee Jetsrisuparb, Saranya Pongudom, Chittima Sirijerachai, Kanchana Chansung, Chinadol Wanitpongpun & ...show all
Pages 55-60 | Published online: 31 Jul 2017

Cite this article https://doi.org/10.1080/10245332.2017.1358845 Check for updates

> Biomed Res Int. 2019 Jan 30:2019:4504302. doi: 10.1155/2019/4504302. eCollection 2019.

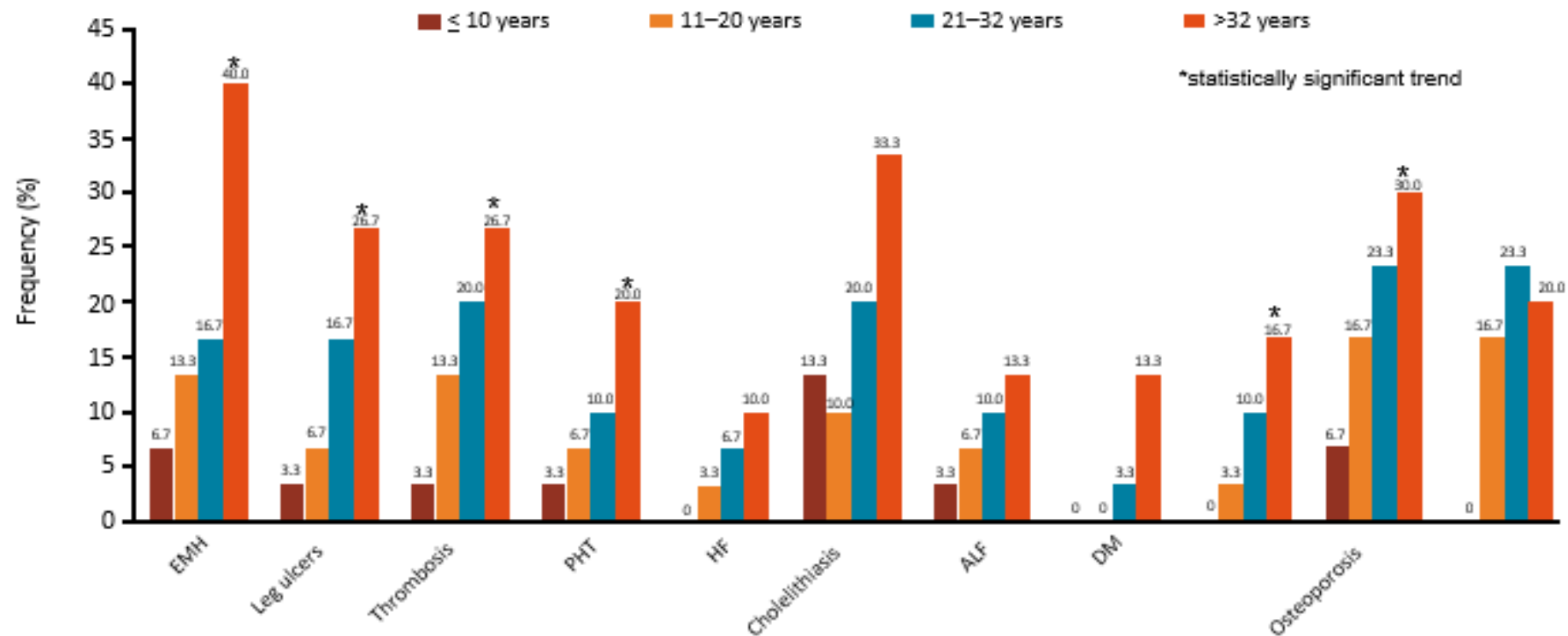
Erythropoiesis and Iron Homeostasis in Non-Transfusion-Dependent Thalassemia Patients with Extramedullary Hematopoiesis

Yumei Huang ¹, Rongrong Liu ¹, Xiaoyun Wei ¹, Jiaodi Liu ¹, Lingyuan Pan ¹, Gaohui Yang ¹, Yongrong Lai ¹

Age-related complications in treatment-naïve patients with thalassaemia intermedia

Ali T Taher, Khaled M Musallam, Amal El-Beshlawy, Mehran Karimi, Shahina Daar, Khawla Belhoul, Mohamed-Salaheldin Saned, Giovanna Graziadei, Maria D Cappellini

PMID: 20456362 DOI: 10.1111/j.1365-2141.2010.08220.x



Possibili fattori di rischio per EMH

FATTORI DI RISCHIO	NTDT	TDT	MECCANISMO FISIOPATOLOGICO
1. GENOTIPO Es IVS 1-6	+	+	Elevato squilibrio catene alpha / beta; marcata inefficacia eritropoietica
2. Valore di Hb	Anemia cronica Hb < 8 g/dL	Hb pre trasfusionale < 9 gr/dL	Ipossia tissutale e iperproduzione di EPO/ Mancato spegnimento dell'asse EPO-midollo
3. Splenectomia	+	+	Reindirizzamento dei precursori eritroidi verso lo spazio paravertebrale
4. Età > 30-35 anni	+/-	+	Esposizione cronica e cumulativa allo stimolo proliferativo
5. Età alla prima trasfusione	+/-	+	Fenotipo NTDT-like
6. Sesso maschile	?	+	I livelli di Hb più elevati nei maschi sono dovuti alla stimolazione dell'eritropoiesi da parte degli androgeni.
7. Luspatercept	?	+/-	Promozione della differenziazione eritroide in siti ectopici
8. Sovraccarico marziale epatico	+/-	+/-	Ferro è driver o epifenomeno di eritropoiesi inefficace?

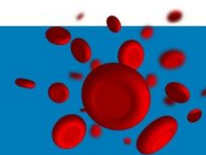
LETTER ▶ [Haematologica](#). 2015 Aug;100(8):e292-e294. doi: [10.3324/haematol.2014.118216](#)

Erythropoiesis is not equally suppressed in transfused males and females with β -thalassemia major: are there clinical implications?

[Greg Hapgood](#)^{1,✉}, [Timothy Walsh](#)², [Ronit Cukierman](#)², [Eldho Paul](#)³, [Ken Cheng](#)⁴, [Donald K Bowden](#)²

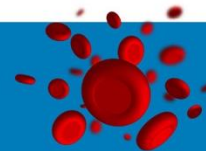
▶ [Author information](#) ▶ [Article notes](#) ▶ [Copyright and License information](#)

PMCID: PMC5004427 PMID: [25911552](#)



Possibili fattori di rischio per EMH

FATTORI DI RISCHIO	NTDT	TDT	MECCANISMO FISIOPATOLOGICO
1. GENOTIPO Es IVS 1-6	+	+	Elevato squilibrio catene alpha / beta; marcata inefficacia eritropoietica
2. Valore di Hb	Anemia cronica Hb < 8 g/dL	Hb pre trasfusionale < 9 gr/dL	Ipossia tissutale e iperproduzione di EPO/ Mancato spegnimento dell'asse EPO-midollo
3. Splenectomia	+	+	Reindirizzamento dei precursori eritroidi verso lo spazio paravertebrale
4. Età > 30-35 anni	+/-	+	Esposizione cronica e cumulativa allo stimolo proliferativo
5. Età alla prima trasfusione	+/-	+	Fenotipo NTDT-like
6. Sesso maschile	?	+	I livelli di Hb più elevati nei maschi sono dovuti alla stimolazione dell'eritropoiesi da parte degli androgeni.
7. Luspatercept	?	+/-	Promozione della differenziazione eritroide in siti ectopici
8. Sovraccarico marziale epatico	+/-	+/-	Ferro è driver o epifenomeno di eritropoiesi inefficace?



Possibili fattori di rischio per EMH

FATTORI DI RISCHIO	NTDT	TDT	MECCANISMO FISIOPATOLOGICO
1. GENOTIPO Es IVS 1-6	+	+	Elevato squilibrio catene alpha / beta; marcata inefficacia eritropoietica
2. Valore di Hb	Anemia cronica Hb < 8 g/dL	Hb pre trasfusionale < 9 gr/dL	Ipossia tissutale e iperproduzione di EPO/ Mancato spegnimento dell'asse EPO-midollo
3. Splenectomia	+	+	Reindirizzamento dei precursori eritroidi verso lo spazio paravertebrale
4. Età > 30-35 anni	+/-	+	Esposizione cronica e cumulativa allo stimolo proliferativo
5. Età alla prima trasfusione	+/-	+	Fenotipo NTDT-like
6. Sesso maschile	?	+	I livelli di Hb più elevati nei maschi sono dovuti alla stimolazione dell'eritropoiesi da parte degli androgeni.
7. Luspatercept	?	+/-	Promozione della differenziazione eritroide in siti ectopici
8. Sovraccarico marziale epatico	+/-	+/-	Ferro è driver o epifenomeno di eritropoiesi inefficace?

Exogenous iron increases hemoglobin in β -thalassemic mice

Yelena Z. Ginzburg ^a , Anne C. Rybicki ^b, Sandra M. Suzuka ^b, Charles B. Hall ^c, William Breuer ^d, Z. Ioav Cabantchik ^d, Eric E. Bouhassira ^b, Mary Fabry ^b, Ronald L. Nagel ^b [Show more](#) 

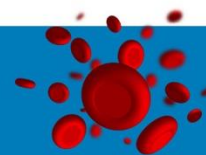
> [Am J Hematol.](#) 2015 Nov;90(11):1008-12. doi: 10.1002/ajh.24139. Epub 2015 Oct 8.

Extramedullary hematopoiesis is associated with lower cardiac iron loading in chronically transfused thalassemia patients

Paolo Ricchi ¹, Antonella Meloni ^{2 3}, Anna Spasiano ¹, Maria Giovanna Neri ², Maria Rita Gamberini ⁴, Liana Cuccia ⁵, Vincenzo Caruso ⁶, Calogera Gerardi ⁷, Domenico Giuseppe D'Ascola ⁸, Rosamaria Rosso ⁹, Saveria Campisi ¹⁰, Michele Rizzo ¹¹, Fabrizia Terrazzino ¹², Alessandra Briatico Vangosa ¹³, Elisabetta Chiodi ¹⁴, Massimiliano Missere ¹⁵, Maurizio Mangione ¹⁶, Vincenzo Positano ^{2 3}, Alessia Pepe ²

Affiliations  expand

PMID: 26228763 DOI: [10.1002/ajh.24139](#) 



Possibili biomarkers predittivi per EMH

- GDF15
- EPO
- sTfR
- ERFE

GDF15

Indotto dall'EHM è un regolatore negativo dell'epcidina

[GDF15 as a Marker of Ineffective Erythropoiesis and Erythroid Expansion in Thalassemia: a Clinical Perspective] by Andrea Piolatto, Nicolò Tesio, Martina Teti, Neha S. Kargutkar, Carmen M. Gaglioni, Vincenzo Voi, Giorgia Mandrile, Filomena Longo, Antonio G. Piga, Giovanni B. Ferrero]

EPO

I livelli di logGDF15 sono positivamente correlati ai livelli di logEPO solo nei casi EMH (+). Ciò indica che il rapporto GDF15/EPO può distinguere i pazienti con EMH da quelli senza EMH

—

[Erythropoiesis and Iron Homeostasis in Non-Transfusion-Dependent Thalassemia Patients with Extramedullary Hematopoiesis
Yumei Huang 1, Rongrong Liu 1, Xiaoyun Wei 1, Jiaodi Liu 1, Lingyuan Pan 1, Gaohui Yang 1, Yongrong Lai 1,]

sTfR

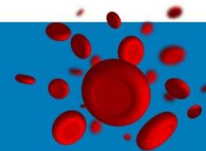
Quando i livelli di ferritina sierica (SF) sono normali o elevati, i livelli di sTfR riflettono l'attività eritropoietica in particolare in nei pazienti con NTDT splenectomizzati.

[A useful relationship between the presence of extramedullary erythropoiesis and the level of the soluble form of the transferrin receptor in a large cohort of adult patients with thalassemia intermedia: a prospective study. Paolo Ricchi et al]

L'ERFE

prodotto dai precursori eritroidi in risposta all'EPO e regola negativamente la produzione epatica di epcidina in condizioni di stress o di eritropoiesi inefficace.

[Erythropoiesis and Iron Homeostasis in Non-Transfusion-Dependent Thalassemia Patients with Extramedullary Hematopoiesis
Yumei Huang 1, Rongrong Liu 1, Xiaoyun Wei 1, Jiaodi Liu 1, Lingyuan Pan 1, Gaohui Yang 1, Yongrong Lai 1]



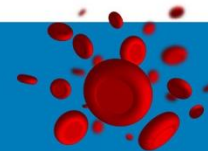
2. Studio EMH-THAL.

*Extramedullary haematopoiesis (EMH) in patients with thalassemia syndromes:
in search for risk factors and natural disease progression*

Studio osservazionale, no-profit, retrospettivo e multicentrico.
(13 centri nazionali coinvolti. Si stima una coorte finale di almeno 2000 pazienti talassemici)

Criteri di inclusione:

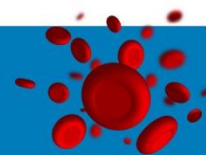
- avere una diagnosi di TDT o NTDT;
- essere seguiti presso un centro italiano specializzato nella cura della talassemia;
- avere un'età superiore ai 18 anni;
- essersi sottoposti a un esame radiologico che confermi o escluda la presenza di masse di ematopoiesi extramidollare (EMH);
- aver firmato il consenso informato



Elenco dei centri partecipanti

1. *Unità Operativa Day Hospital della Talassemia e delle Emoglobinopatie - Azienda Ospedaliero- Universitaria S. Anna, Ferrara*
2. *UOSD Talassemia - A.O.U.Policlinico G. Rodolico-San Marco, Catania*
3. *SC Medicina ad Indirizzo Metabolico - Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano*
4. *U.O.C ematologia con trapianto D.A.I. Medicina interna - Medicina specialistica - Azienda ospedaliero Universitaria Consorziale Policlinico di Bari, Bari, Università degli Studi Aldo Moro, Bari*
5. *Struttura semplice di Microcitemia - UOC Pediatria e Oncoematologia Pediatrica - Ospedale "SS. Annunziata" ASL Taranto, Taranto*
6. *U.O.S.D. Ematologia e Talassemia Centro di riferimento regionale per la prevenzione, diagnosi e la cura delle anemie rare e congenite - Dipartimento di Pediatria – Presidio Ospedaliero Civico, Palermo*
7. *SC Microcitemie e Anemie Rare - Dipartimento di Scienze Mediche e Sanità Pubblica - Ospedale Pediatrico Microcitemico 'A.Cao', Università di Cagliari*
8. *Ematologia ed Oncologia Pediatrica - AOU Policlinico Università degli Studi della Campania "Luigi Vanvitelli", Napoli*
9. *U.O.C. di Ematologia per le malattie rare del sangue e degli organi ematopoietici - A.O.O.R. Villa Sofia – Cervello, Palermo*
10. *S.S.D. Microcitemia, anemie congenite e dismetabolismo del ferro, Ospedali Galliera, Genova*
11. *SSD Microcitemie - Malattie Rare Ematologiche AOU San Luigi Gonzaga, Orbassano (Torino)*
12. *UOS Talassemici - Centro regionale Anemie Rare e Disturbi del metabolismo del Ferro - ASL Roma 2, Ospedale S. Eugenio, Roma EUR*

- Fondazione G. Monasterio CNR-Regione Toscana, Pisa per elaborazione dei dati

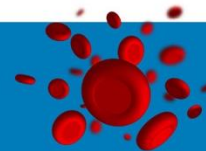


Obiettivi primari:

1. Valutare la prevalenza dell'EMH mediante analisi trasversale – includendo i casi con compressione del midollo spinale –
2. Valutare i relativi fattori di rischio (genotipo, fenotipo, stato della milza, livelli di Hb pre-trasfusionali o basali, eritroblasti, reticolociti, recettore solubile della transferrina, sovraccarico di ferro) nei pazienti affetti da NTDT e TDT.

Obiettivi secondari :

1. Definizione dell'incidenza e della progressione nel tempo delle masse di EMH
2. La valutazione longitudinale dei fattori di rischio che influenzano lo sviluppo dell'EMH e del management clinico del paziente.



CRF dello studio

Demographic and anamnestic data

- Sex
- Date of birth
- Diagnosis (and date)
- Thalassemia genotype (alpha, beta, other)
- Splenectomy (and date)
- Heart failure (and date)
- Arythmia (and date)
- Pulmonary Hypertension (and date)
- Ulcers (and date)
- Recurrence of ulcers
- Venous thrombosis (and date)
- Other cardiovascular complications (type and date)
- Diabetes (and date)
- Colelithiasis
- Colecistectomy
- Renal disease (and date)
- Hypothyroidism (and date)
- Hypoparathyroidism (and date)
- Hypogonadism (and date)
- Osteoporosis (and date)
- Cirrhosis (and date)
- Hepatocellular carcinoma (and date)
- Other cancer (and date/type)
- Hepatitis C (HCV_RNA POS)
- HCV negativization (and date)

Treatments

- First transfusion (date)
- Regular transfusion therapy (and start/end dates)
- Hydroxycarbamide Therapy (and start/end dates)
- Dose Hydroxycarbamide
- Iron chelation during longitudinal analysis (types and start/end dates)

Data about EMH

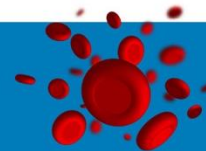
- First detection of EMH (date)
- Type of EMH-finding (incidental, symptomatic, screening)
- EMH localization
- EMH description at each detection (volume, type yellow vs active lesion)
- EMH symptoms (spinal cord compression, others)
- EMH symptoms (start date)
- Surgery for EMH (and date)
- Surgery of EMH (description)
- Radiotherapy for EMH (and date)
- Radiotherapy (description)

Clinical and instrumental data during longitudinal examination

- Date of first MRI/CT
- End of study date
- Transfusion burden
- Mean Hb
- Mean Transferrin Receptor
- Mean EPO during
- Erythroblast count
- Mean Ferritin during
- Mean LIC
- Heart T2*

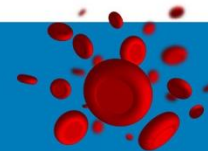
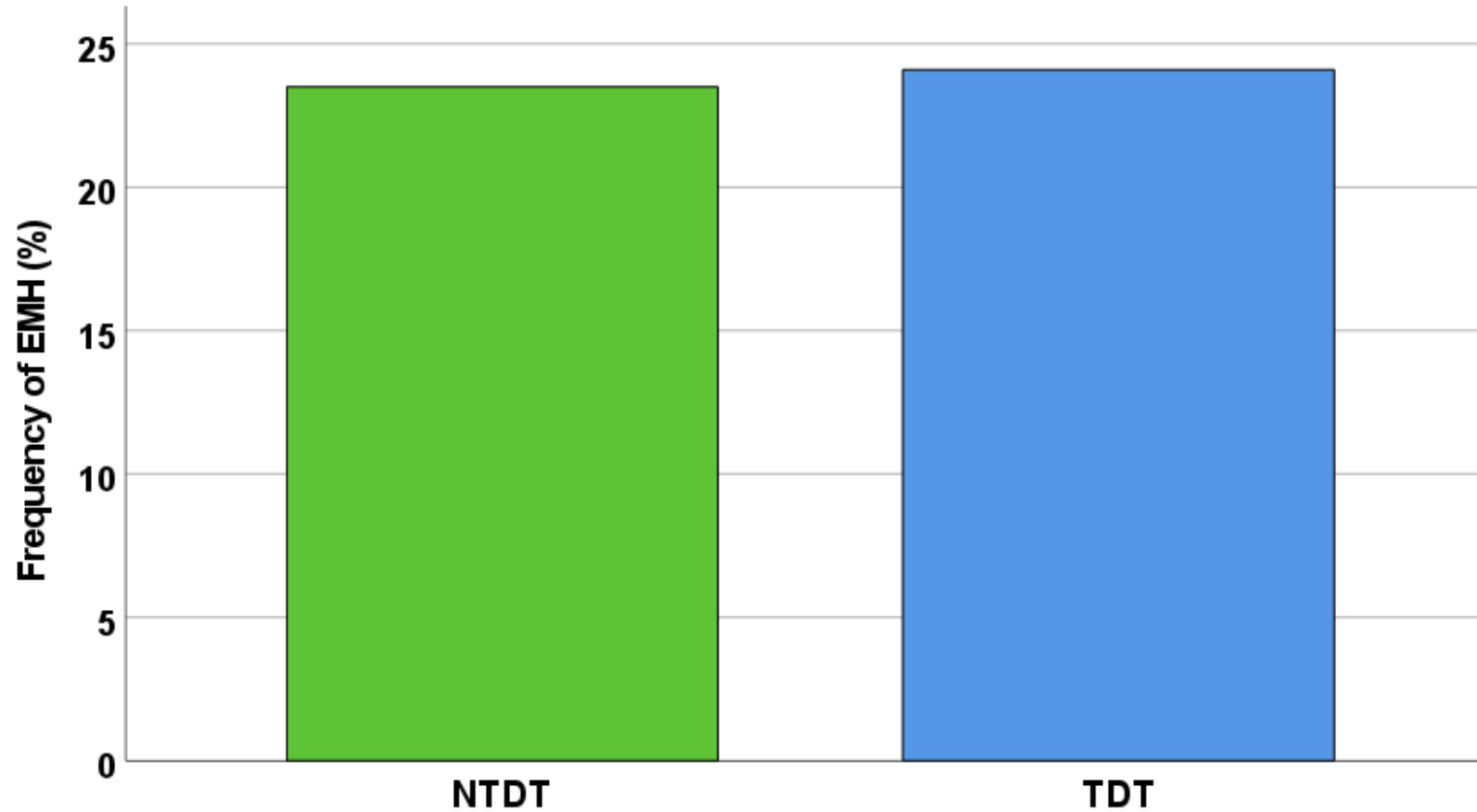
3. ANALISI DEI DATI MONOCENTRICI DELL'U.O.S.D. Malattie Rare Del Globulo Rosso Cardarelli

MATERIALI E METODI:



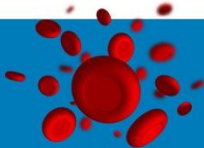
RISULTATI:

La prevalenza di EMH è risultata sovrapponibile nei due gruppi: 23.5% dei pazienti con NTDT e 24.1% di quelli con TDT ($p=0.917$).



Caratteristiche cliniche e di laboratorio dei pazienti con NTDT in base alla presenza o assenza di EMH.

PAZIENTI 85	No EMH (65 PAZ)	EMH (20 PAZ)	p-value
Talassemia non-trasfusione dipendente 85 pazienti			
Età (anni)	37.20 ± 13.53	46.85 ± 12.75	→ 0.006
Sesso (M/F)	29/36	7/13	0.447
Burden trasfusionale (mL/kg/anno)	0.09 ± 0.75	2.10 ± 9.39	0.671
Splenectomia, N (%)	15 (23.1)	14 (70.0)	→ <0.0001
Emoglobina media (g/dL)	9.54 ± 1.23	9.16 ± 0.93	0.284
Recettore solubile della transferrina medio (mg/L)	5.78 ± 2.49	6.16 ± 2.78	0.469
Eritroblasti (x 10^9/L)	3.76 ± 9.73	17.03 ± 21.77	→ 0.008
Ferritina media (ng/mL)	368.40 ± 315.15	541.17 ± 300.48	0.015
LIC (mg/g dry weight)	3.70 ± 3.35	6.15 ± 5.96	→ <0.0001
T2* cuore (ms)	41.97 ± 6.09	44.64 ± 7.64	<0.0001

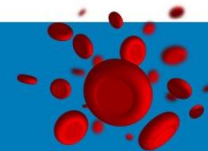


Caratteristiche cliniche e di laboratorio dei pazienti con NTDT in base alla presenza o assenza di EMH.

All'analisi di regressione logistica multivariata, l'**età** e la **splenectomia** sono risultate predittori indipendenti significativamente associati alla presenza di EMH.

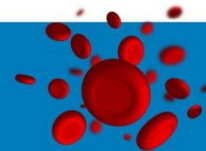
Età: OR=1.06; 95%CI=1.01-1.11, P=0.012

Splenectomia: OR=8.54; 95%CI=2.58-28.30, P<0.0001



Caratteristiche cliniche e di laboratorio dei pazienti con TDT in base alla presenza o assenza di EMH.

PAZIENTI 145	No EMH (110 PAZ)	EMH (35 PAZ)	p-value
Talassemia trasfusione dipendente 145 pazienti			
Età (anni)	38.96 ± 11.97	37.03 ± 8.28	0.375
Sesso (M/F)	40/70	18/17	0.113
Burden trasfusionale (mL/kg/anno)	160.71 ± 69.74	115.09 ± 64.67	→ <0.0001
Splenectomia, N (%)	51 (46.4)	22 (62.9)	0.089
Emoglobina pre-trasfusionale media (g/dL)	9.65 ± 0.55	9.65 ± 0.59	0.994
Recettore solubile della transferrina medio (mg/L)	4.36 ± 2.46	5.99 ± 2.76	→ 0.011
Eritroblasti (x 10 ⁹ /L)	2.96 ± 7.95	10.24 ± 12.82	→ 0.019
Ferritina media (ng/mL)	1212.48 ± 1202.34	1412.36 ± 1707.85	0.803
LIC (mg/g dry weight)	5.37 ± 7.46	6.14 ± 6.33	0.314
T2* cuore (ms)	39.19 ± 10.71	37.59 ± 11.54	0.274

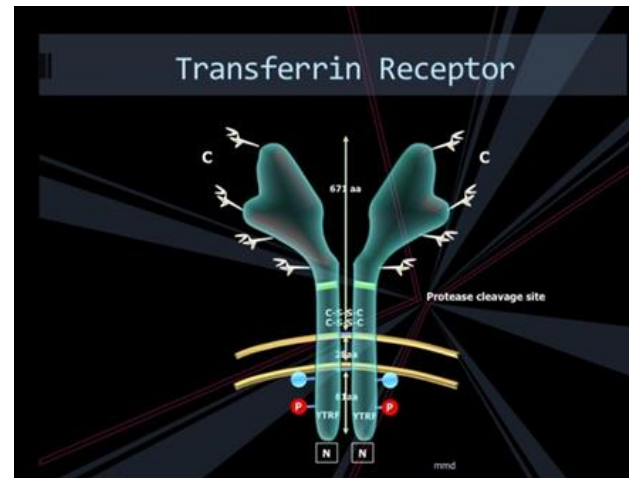


Caratteristiche cliniche e di laboratorio dei pazienti con TDT in base alla presenza o assenza di EMH.

All'analisi multivariata, il livello basale di **sTfR** è emerso come unico predittore indipendente della presenza di EMH, con un incremento del rischio del 25,6% per ogni unità di aumento del biomarcatore.

OR=1.256; 95%CI=1.06-1.49, P=0.009

Inoltre dei 35 pazienti TDT con EMH, 5 pazienti presentano spinal cord compression.



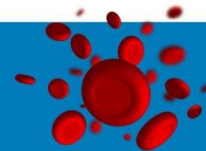
DISCUSSIONE:

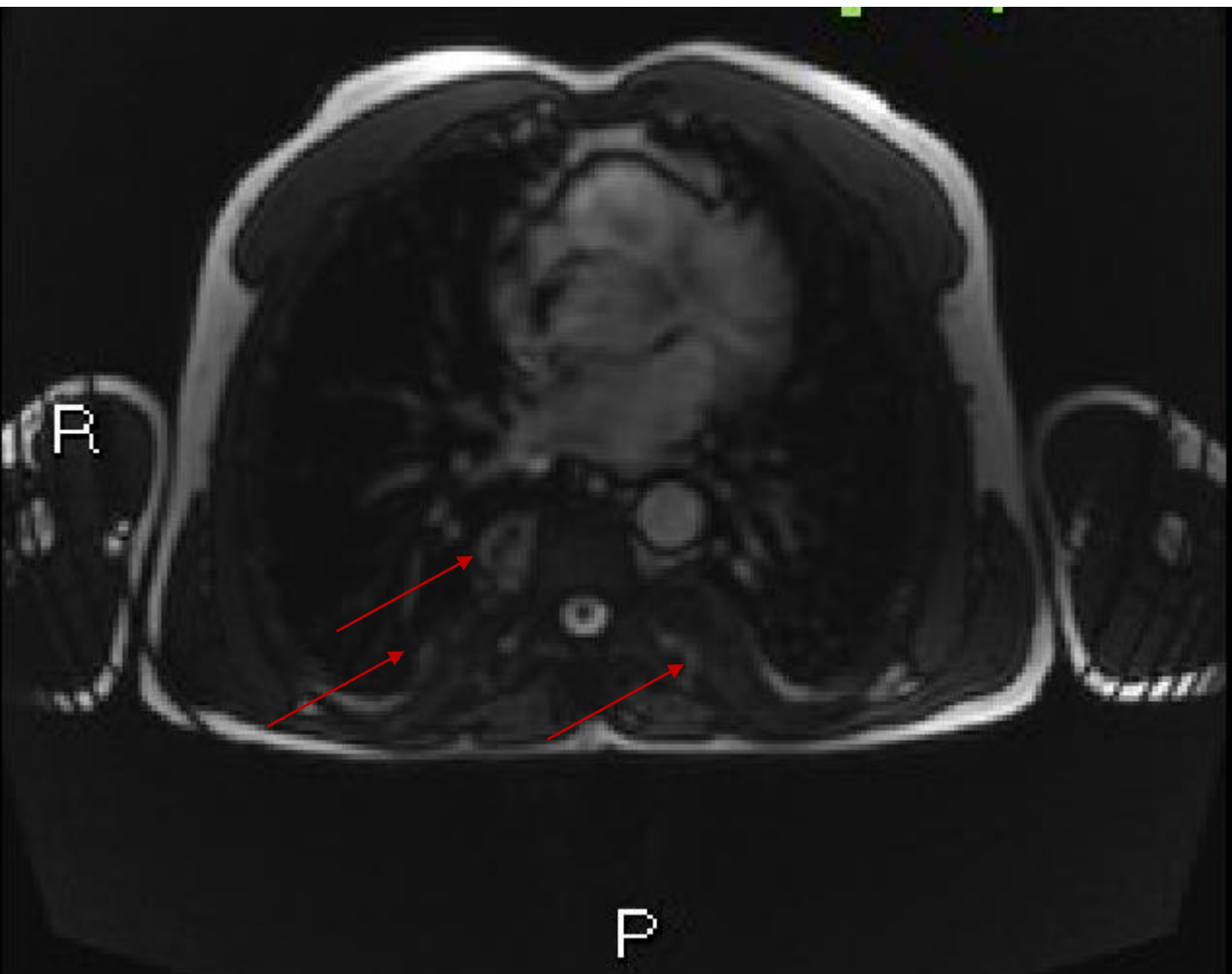
Il complesso dei risultati suggerisce che l'EMH rappresenti una complicanza relativamente frequente sia nelle forme TDT sia nelle NTDT.

Tuttavia, i fattori associati alla sua comparsa sembrano differire tra i due fenotipi clinici:

nei pazienti NTDT predominano l'età avanzata e la splenectomia

nei pazienti TDT il principale determinante appare essere l'intensità dell'eritropoiesi inefficace, riflessa dai livelli di recettore solubile della transferrina.

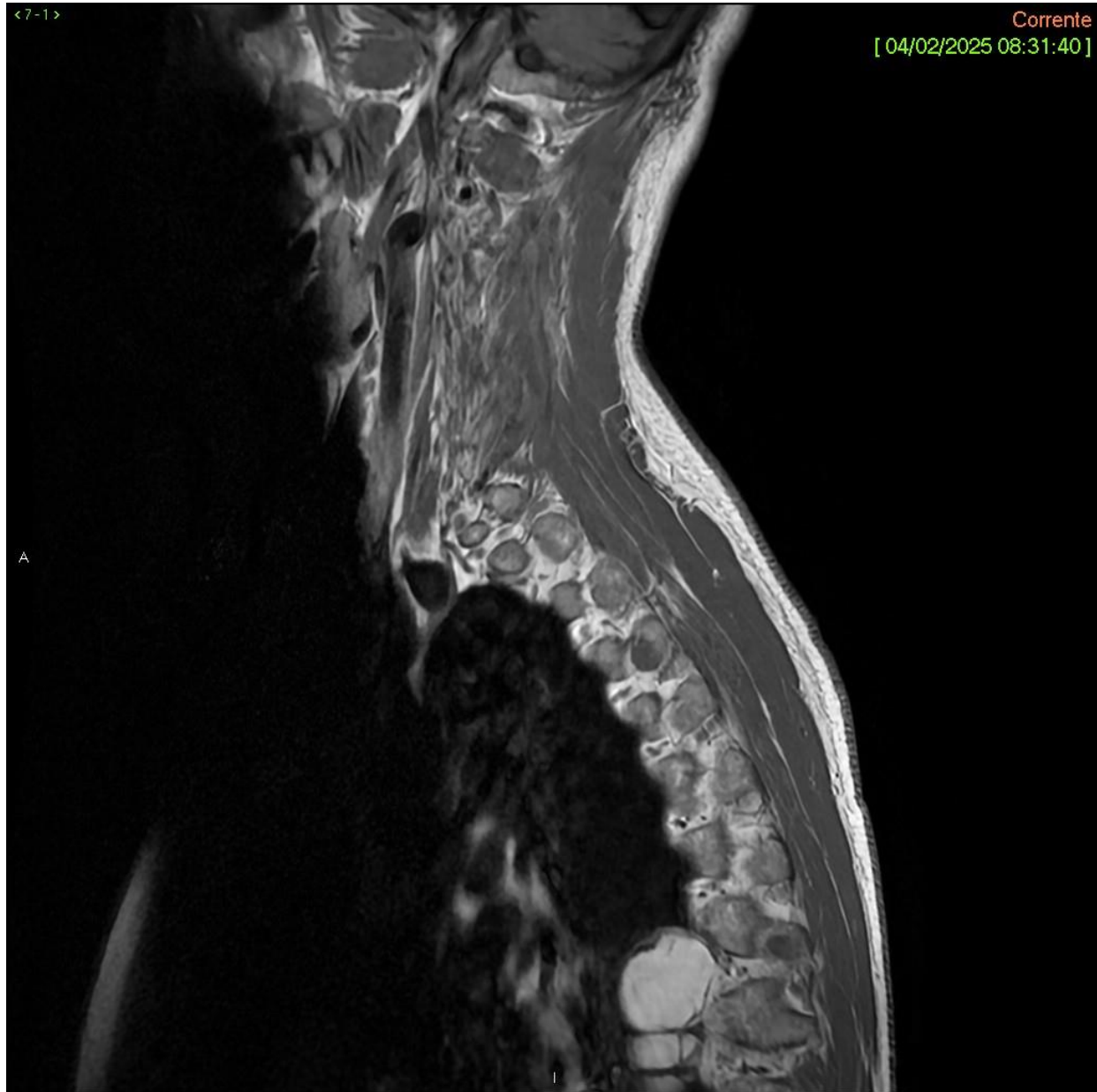




Sequenze bSSFP e T1 eseguite durante lo studio RM T2*



Sequenze T1-T2 in RMN rachide- SEZIONE ASSIALE



SEZIONE SAGITTALE



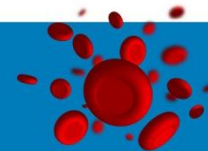
SEZIONE CORONALE



4. OBIETTIVI FUTURI

La letteratura scientifica più recente e l'introduzione di tecniche diagnostiche avanzate hanno aperto un **dibattito clinico**, mostrando pareri e dati epidemiologici sensibilmente discordanti sulla reale prevalenza di questa complicanza. Ci proponiamo di chiarire al meglio tale complicanza e trovare gli strumenti per gestirla.

- Linee guida per lo studio e il follow up di EHM in pazienti sintomatici e asintomatici, sia TD che NTDT
- Diagnosi precoce di complicanze conseguenti alla EMH (compressione di organi adiacenti, organomegalie, versamenti, pleuriti, spinal cord compression)
 - Individuare biomarkers predittivi per la genesi di EMH
 - Effetto delle nuove terapia sullo sviluppo della EHM
 - Valutazione della EMH nei pazienti fenocconvertiti



Grazie per l'attenzione

