

**LIBRO BIANCO DELL'ESPERTO E DEI CENTRI EMOSTASI E TROMBOSI ITALIANI**

Edizione 2025

**INDICE**

Presentazione .....	2
1 Introduzione .....	4
2 Competenze nell'ambito scientifico e professionale dell'esperto in emostasi e trombosi .....	6
2.1 <i>Graduazione delle competenze specifiche secondo i livelli crescenti di abilità professionale</i> .....	7
3 La diagnostica di laboratorio e integrazione con il laboratorio centrale di analisi .....	9
4 Società Scientifiche e Associazioni di Pazienti .....	16
5 Mappatura dei Centri e QR Code .....	17

## **Presentazione**

La Società Italiana per lo Studio dell'Emostasi e della Trombosi (SISSET) si sta impegnando da tempo per il riconoscimento del ruolo dell'Esperto in Emostasi e Trombosi nel nostro Sistema Sanitario Nazionale (SSN).

Nel 2020 è stata istituita una Commissione ad hoc sull'Esperto in Emostasi e Trombosi (CEET) che ha il compito di interfacciarsi con tutti i segmenti istituzionali e sociali coinvolti in questa problematica (Ministero della Salute, Regioni, Associazioni Pazienti) e nel 2022 è stato istituito un Master Nazionale di II° livello in Emostasi e Trombosi in cui la SISSET ha un ruolo fondamentale di docenza.

Nell'ambito di queste attività il Consiglio Direttivo della SISSET nel 2024 ha incaricato la CEET di produrre un Libro Bianco sullo stato dell'assistenza in Emostasi e Trombosi in Italia.

Il Libro Bianco si pone come obiettivo ambizioso la definizione delle competenze dell'Esperto in Emostasi e Trombosi (recuperando i contenuti dell'importante documento intersocietario del 2012) ma soprattutto di effettuare una mappatura il più completa possibile dello stato dell'arte della nostra disciplina in Italia identificando concretamente strutture e competenze.

Gli scopi che il Consiglio Direttivo SISSET si è posto sono molteplici:

- Descrivere le conoscenze scientifiche, le competenze professionali e le funzioni all'interno del SSN dell'Esperto in Emostasi e Trombosi, suddivise per livelli in base alla complessità della struttura di appartenenza. Inoltre, evidenziare l'importanza dell'integrazione dell'esperienza clinica con la diagnostica di laboratorio specialistica per tale figura professionale, che spesso trova la sua massima espressione nei Centri Emostasi e Trombosi.
- Avere un documento identitario che dia maggiore visibilità e forza alla Società attraverso i canali di comunicazione istituzionale e mediatica, e che aiuti a difendere la nostra disciplina superspecialistica dalle manovre, purtroppo sempre più frequenti, di omologazione in realtà generaliste per motivazioni economiche ma anche di ignoranza dei termini dei problemi.
- A livello locale dare visibilità ai centri esperti in emostasi e trombosi e dare loro forza contrattuale dall'essere riconosciuti come tali in una rete nazionale.

- Produrre un documento conoscitivo che possa essere utilizzato in tavoli istituzionali politici per documentare la necessità di istituire nuove realtà assistenziali in zone che ne sono sprovviste e per discutere sulla possibilità di trovare nuove soluzioni per il riconoscimento accademico dell'Esperto in Emostasi e Trombosi, ad oggi orfano di uno specifico percorso didattico eccetto il già citato Master Nazionale e alcuni Master locali.
- Fornire a operatori sanitari e a pazienti un importante prontuario sulla locazione delle offerte assistenziali per permettere la possibilità di indirizzare i casi più rari o più problematici a centri di riferimento sia in termini di assistenza clinica sia in termini di diagnostica di laboratorio. E contemporaneamente offrire una mappatura che aiuti l'identificazione dei centri di assistenza di primo livello nel territorio per permettere un supporto il più possibile capillare e prossimo al domicilio dei pazienti. Tale mappatura è stata effettuata nel corso del 2024 e sarà periodicamente aggiornata.

## 1 Introduzione

Le malattie emorragiche e trombotiche, siano esse congenite o acquisite, rappresentano un aspetto clinico rilevante nella pratica medica, anche del medico non specialista. La trombosi venosa profonda e la sua più temibile complicanza, l'embolia polmonare, colpisce ogni anno l'1 per 1000 della popolazione, con un andamento crescente al crescere dell'età. La trombosi arteriosa, che può portare all'infarto del miocardio o all'ictus cerebrale o all'infarto del miocardio, ha un'incidenza annuale di poco inferiore all'1 per 100 della popolazione e rappresenta una quota rilevante delle cause di ricovero in ospedale, con significativo rischio di mortalità o sequele a lungo termine, costituendo ancora oggi la prima causa di morte nei Paesi Occidentali. Persino in corso di tumori, l'evento trombotico può condizionare significativamente l'aspettativa di vita, influenzando i tempi e le modalità di trattamento della malattia neoplastica.

Allo stesso tempo, in Italia non meno di 10.000 persone sono affette da malattie emorragiche geneticamente determinate, destinate a durare tutta la vita, con il loro impatto di costi sul Sistema Sanitario Nazionale e di alterata qualità della vita. Anche le complicanze emorragiche acquisite, siano esse indotte da farmaci, da autoanticorpi o insorgenti in particolari situazioni cliniche (es. emorragie post-partum) costituiscono una sfida diagnostico-terapeutica che spesso si connota con i caratteri dell'urgenza e drammaticità.

L'elemento unificante di tutte queste patologie è rappresentato dalle alterazioni dell'equilibrio emostatico del paziente. L'emostasi, che comprende diversi meccanismi come la coagulazione del sangue prodotta da una serie di enzimi, l'attività delle piastrine e dell'endotelio e la fibrinolisi, è un meccanismo fisiologico complesso, sofisticato, che presiede primariamente ad una efficace e pronta risposta dell'organismo all'evento che causa l'emorragia. Alterazioni dell'emostasi in difetto (rischio emorragico) o in eccesso (rischio trombotico) possono essere determinate da eventi genetici o acquisiti, anche temporanei (es. chirurgia), la cui diagnosi e trattamento richiedono spesso una conoscenza dei meccanismi che sottendono a tali eventi.

### *Malattie trombotiche*

La trombosi è definita dalla formazione di coaguli (trombi) all'interno dei vasi sanguigni sia arteriosi che venosi (tromboembolismo venoso, TEV). La manifestazione più grave di TEV è rappresentata dalla tromboembolia polmonare (interessamento dei vasi arteriosi del polmone), la quale è spesso associata (embolizzazione) a trombosi venosa degli arti inferiori o cerebrale. È stimato che l'embolia polmonare è fatale in un quarto dei pazienti colpiti. Tuttavia, l'ampia

conoscenza dei fattori di rischio e l'affinamento delle strategie preventive e terapeutiche ha consentito di ridurre il numero degli eventi fatali. Nell'eziopatogenesi del TEV, riveste un ruolo rilevante il ruolo di alcune alterazioni congenite o acquisite del sistema emostatico (trombofilie), identificabili attraverso test di laboratorio specifici e/o indagini di genetica molecolare. L'aterosclerosi determina una alterazione di parete dei vasi arteriosi che può causare l'insorgenza di infarto del miocardio o di ictus cerebrale. Ugualmente, anomalie del ritmo cardiaco, la più frequente delle quali è la fibrillazione atriale, interessano un sempre maggior numero di individui nella popolazione generale per l'allungamento della vita media, oltre che per la presenza di fattori di rischio individuali, familiari e dello stile di vita, comportando la necessità di utilizzare farmaci (anticoagulanti, antiaggreganti, trombolitici, ecc.), il cui uso può associarsi ad un aumentato rischio emorragico o essere inefficace con l'insorgenza di recidive trombotiche se non adeguato o monitorato correttamente.

### *Malattie Emorragiche*

I disordini emorragici congeniti sono inclusi nel gruppo delle malattie rare e si presentano con forme gravi, moderate, lievi, in genere in accordo con la severità della riduzione del fattore responsabile. Pertanto, in generale, il rischio di sanguinamenti sia spontanei che provocati è tanto maggiore quanto maggiore è l'entità del deficit.

Le sindromi emofiliche causate dalla carenza del fattore VIII (emofilia A) o del fattore IX (emofilia B) della coagulazione, a trasmissione X-linked, rappresentano le malattie emorragiche più note, con una incidenza di almeno 1/5.000 nati maschi. Tuttavia, la malattia di von Willebrand, a trasmissione autosomica, dovuta alla carenza o anomala funzione del fattore di von Willebrand, nelle sue varie espressioni cliniche può arrivare a una prevalenza di 1 caso ogni 1.000-10.000 persone nella popolazione generale.

Sono descritti deficit di ogni fattore della coagulazione ma alcuni (ad esempio, il deficit grave di FV o del FX) sono rarissimi (<1:1.000.000)]. Anche i difetti delle piastrine sono associati a episodi emorragici: si distinguono patologie da ridotto numero (piastrinopenie) e da alterato funzionamento (piastrinopatie).

I miglioramenti in tema di management clinico e terapeutico hanno contribuito notevolmente alla riduzione degli eventi emorragici fatali e a migliorare sensibilmente la qualità di vita. I pazienti affetti da difetti dei fattori della coagulazione o delle piastrine necessitano comunque di accurati programmi di follow-up per tutta la durata della vita. Va inoltre sottolineato il costo del trattamento

di questi pazienti, che spesso utilizzano farmaci altamente innovativi il cui utilizzo richiede competenze specifiche e spesso terapie individualizzate.

Pertanto, la selezione dei soggetti a rischio, l'accuratezza delle diagnosi e il follow-up richiedono competenze maturate nella pratica clinica e in laboratorio. Una stretta collaborazione tra il clinico e gli esperti di laboratorio assume, in questo ambito, un ruolo rilevante per l'inquadramento, la diagnosi e il trattamento delle malattie e delle complicanze emorragiche e trombotiche in un largo numero di individui.

## **2 Competenze nell'ambito scientifico e professionale dell'esperto in emostasi e trombosi**

Nel complesso, l'approccio alle malattie trombotiche ed emorragiche richiede le seguenti competenze:

- conoscenza della fisiopatologia generale dell'emostasi: fisiopatologia della piastrinopoiesi, delle piastrine e dell'endotelio, del sistema della coagulazione e della fibrinolisi, degli inibitori naturali. Conoscenza delle modificazioni parafisiologiche indotte da particolari condizioni quali il periodo neonatale, la gravidanza, i trattamenti ormonali, i farmaci, la menopausa;
- conoscenza della classificazione e della prevalenza delle malattie emorragiche e trombotiche, di natura congenita e acquisita e dei difetti molecolari sottostanti;
- capacità di diagnosticare le principali malattie del sistema dell'emostasi e della trombosi e inoltre di sospettare per un successivo indirizzo a un centro di riferimento, anche le forme più rare, sulla base della capacità d'integrare razionalmente - in maniera sistematica - l'anamnesi personale e familiare, l'esame fisico del paziente, le indagini diagnostiche, strumentali e di laboratorio;
- conoscenza dei principi e delle potenzialità diagnostiche dei singoli test di laboratorio fenotipici e genotipici e capacità di integrarne i risultati nel contesto clinico del singolo paziente;
- conoscenza dei test da utilizzare nel monitoraggio dell'efficacia degli effetti collaterali delle terapie antiaggreganti e anticoagulanti e della terapia sostitutiva con plasma, emoderivati, e concentrati di fattori della coagulazione, con la capacità di integrarne i risultati nel contesto clinico del singolo paziente;
- competenza tecnica nell'implementare o comunque coordinare le diverse figure professionali che operano in laboratorio;

- conoscenza della metodologia scientifica per l'interpretazione critica degli studi clinici, delle revisioni sistematiche e delle metanalisi, della metodologia di *Health Technology Assessment* (HTA), con specifico riferimento alla prevenzione e al trattamento delle coagulopatie emorragiche ereditarie e acquisite e del tromboembolismo arterioso e TEV.
- conoscenza dei meccanismi di farmaci innovativi non sostitutivi e dei prodotti di terapia genica, con la valutazione del loro impatto nella gestione clinico-terapeutica-laboratoristica dei pazienti con difetti congeniti emorragici.
- capacità di coordinare gruppi multidisciplinari con altri specialisti (fisiatra, ortopedico, infettivologo, epatologo, genetista, odontoiatra), in particolare nella gestione delle complicanze delle malattie emorragiche congenite.

Rimangono di competenza degli specialisti d'organo le complicanze emorragiche e/o trombotiche causate da patologia primitiva o comunque localizzata nei rispettivi organi: per esempio cuore, vasi testa-collo, intestino, apparato riproduttivo, ecc. In questi casi, l'esperto in emostasi e trombosi potrà avere un compito di integrazione e supporto ai fini di un approccio più sistematico e completo al singolo paziente. In questo ambito rientrano anche le emorragie massive, specie post-traumatica, le microangiopatie trombotiche e la coagulazione intravascolare disseminata, che richiedono un'integrazione multidisciplinare con i reparti di terapia intensiva e i servizi di immunoematologia e medicina trasfusionale.

## ***2.1 Graduatoria delle competenze specifiche secondo i livelli crescenti di abilità professionale***

Secondo quanto condiviso tra gli esperti europei, ***il training clinico nel settore delle malattie emorragiche e trombotiche*** si svolge nell'ambito ematologico e/o internistico. Tuttavia, come già ribadito, le acquisizioni delle competenze specifiche di laboratorio non possono essere avulse dal contesto delle malattie emorragiche e trombotiche.

Questi aspetti sono stati ufficialmente riconosciuti fin dalla prima versione dello **European Hematology Curriculum** sviluppato nell'ambito del progetto della Commissione Europea Leonardo da Vinci "The European Council for Accreditation in Hematology 2004–2006". Integrando la proposta generale dell'EHA (European Hematology Association), formalizzata nella Versione 2.0-2012 del 'European Hematology Curriculum' (ora disponibile nella sua versione più aggiornata al seguente link: <https://ehaweb.org/education/european-hematology-curriculum/>), si

possono delineare due settori di competenza: il primo, relativo al management del paziente; il secondo, relativo all'ambito diagnostico di laboratorio, ciascuno secondo 3 livelli crescenti di competenza (**cf. Tabella 1 e 2**). Questi principi erano già stati posti alla base di un documento della *European Association for Haemophilia and Allied Disorders* (EAHAD) prodotto da un gruppo di lavoro interdisciplinare [J. Astermark, et al. *Haemophilia* (2009), 15, 337-344] che dettagliava le singole competenze richieste a seconda delle diverse patologie e nei differenti contesti clinici.

Pertanto, **l'esperto in Emostasi e Trombosi** riveste un ruolo nell'ambito della Sanità che ha peculiarità professionali cliniche e di laboratorio. Degno di nota è rilevare che non di rado è necessario stimare contemporaneamente sia il rischio emorragico sia trombotico nello stesso paziente, rafforzando l'idea che le competenze nel campo delle malattie emorragiche e trombotiche siano il più possibile connesse.

Vanno superati i limiti esistenti nella formazione post-laurea che, a livello clinico, tendono tuttora a separare artificialmente l'esperto in malattie emorragiche, prevalente in ambito ematologico, dall'esperto in malattie tromboemboliche, prevalente in ambito internistico, con limitato training in entrambi i settori. Anche nell'ambito della diagnostica di laboratorio la specifica formazione post-laurea non prevede un training adeguato alla specificità del settore.

Per raggiungere una sufficiente autonomia professionale, a seconda delle circostanze, del contesto organizzativo (ospedale/territorio, laboratorio) e delle dimensioni della struttura, **l'esperto in emostasi e trombosi** deve possedere competenze di livello 2 o 3. Il livello 3 è sempre richiesto per operare in piena autonomia nei confronti dei pazienti con malattie dell'emostasi e trombosi o per la direzione di una specifica sezione di laboratorio dedicata a questo settore.

La pratica clinica nel settore dell'emostasi e della trombosi richiede, come sopra menzionato, un'integrazione dell'esperienza clinica con la diagnostica di laboratorio. Le **Tabelle 2 e 3** riassumono i livelli di competenza e i test di laboratorio più utilizzati.

L'elenco completo delle patologie dell'emostasi e della trombosi è rinvenibile in [ Astermark J., et al. *Haemophilia*; 2009: 337-344]. Le principali categorie nosografiche sono riportate nella **Tabella 4**.



### **3 La diagnostica di laboratorio e integrazione con il laboratorio centrale di analisi**

In genere, nelle strutture ospedaliere le indagini di biochimica clinica, ematologia e coagulazione vengono centralizzate in un unico laboratorio, in quanto parte integrante della disciplina “Medicina di Laboratorio”.

Per quanto riguarda i test emocoagulativi, tutti i laboratori di analisi sono in grado di eseguire in modo accurato i test di primo livello (test di base per l’esplorazione della coagulazione). La partecipazione a controlli di qualità inter-laboratorio assicura un livello di qualità adeguato allo screening preoperatorio e al controllo della terapia anticoagulante orale con dicumarolici. Tuttavia, *l’approfondimento diagnostico implica l’implementazione di test la cui esecuzione richiede tecnologie avanzate ed expertise specifiche.*

È il caso del sospetto di una malattia emorragica congenita o di una trombofilia oppure quando si sospettino disturbi acquisiti quali la coagulazione intravascolare disseminata (CID), la piastrinopenia indotta da eparina o farmaci e nell’emofilia acquisita, nel caso della le microangiopatie trombotiche, la sindrome da anticorpi antifosfolipidi ed altre patologie complesse dell’emostasi e infine, quando vi sia la necessità di monitorare la terapia anticoagulante/antiaggregante, la terapia sostitutiva antiemorragica. Pertanto, si rende necessaria l’integrazione a livello specialistico di competenze avanzate (livello 3, vedi Tab. 1) del clinico e del laboratorista, ove le due figure non coincidano, dal momento che il *clinico esperto in emostasi e trombosi ha piena conoscenza degli aspetti di laboratorio relativi alle malattie emorragiche e trombotiche.*

Infine, mentre il livello organizzativo precedente può assicurare un’adeguata copertura dei bisogni assistenziali e diagnostici di un ospedale di medie-piccole dimensioni, per i centri terziari, in genere regionali o sovra-provinciali, si richiede che all’interno del laboratorio sia istituita una specifica sezione per i test dell’emostasi e della trombosi; è auspicabile che questa sezione sia posta sotto la diretta responsabilità di un esperto di *Medicina di Laboratorio o di un clinico esperto di emostasi e trombosi con livello formativo 3.* In ogni caso, è valida l’integrazione fra competenze cliniche e di laboratorio. Le indicazioni precedenti sono cogenti perché la maggior parte dei test dell’emostasi sono ancora poco standardizzati e legati a tempi brevi di esecuzione.

A tal proposito, si ritiene importante sottolineare la presenza di alcuni centri di riferimento di rilievo nazionale sviluppatisi storicamente in genere nell’arco degli ultimi decenni, dotati di un proprio laboratorio interno, che rappresentano eccellenze scientifiche, professionali e tecnologiche in grado

di costituire punti di riferimento nazionali per i casi più complessi e le forme più rare (vedi mappatura). Essi primariamente sperimentano nuove tecnologie diagnostiche, nuovi trattamenti e nuovi farmaci. Talora il livello di specializzazione è tale da renderli strutture di livello internazionale in specifici settori. Tali centri dovrebbero essere opportunamente integrati nelle reti regionali al fine di garantire l'accesso alla diagnostica di laboratorio più appropriata ai singoli casi di diagnostica complessa.

**Tabella 1. Livello di competenza per il management del paziente e abilità generali**

LIVELLO 1	LIVELLO 2	LIVELLO 3
<p>Identificare le categorie nosologiche corrispondenti alla malattia del paziente.</p> <p>Comprendere l'importanza di aspetti specifici e la necessità di interventi diagnostici e terapeutici.</p>	<p>Conoscere, in termini generali, la patogenesi, l'epidemiologia e le caratteristiche cliniche delle principali condizioni.</p> <p>Identificare i sintomi e i test utili alla definizione della diagnosi. Interpretare i risultati dei test di laboratorio.</p> <p>Definire la prognosi.</p> <p>Conoscere le indicazioni definite dai protocolli comuni, identificare i relativi percorsi terapeutici e iniziare i trattamenti appropriati.</p> <p>Monitorare l'efficacia e gli effetti collaterali della terapia sostitutiva con plasma, emocomponenti, fattori della coagulazione e controllo delle terapie antitrombotiche e/o antiaggreganti.</p> <p>Identificare i sintomi potenzialmente fatali che si manifestano all'esordio o nel decorso della malattia, soprattutto in riferimento a malattie rare, e individuare i casi che richiedono la competenza di altri specialisti.</p>	<p>Conoscere in dettaglio la patogenesi, l'epidemiologia e le caratteristiche cliniche delle specifiche condizioni.</p> <p>Riconoscere i sintomi e prescrivere i test necessari ad una corretta diagnosi. Interpretare correttamente i risultati dei test di laboratorio.</p> <p>Avere competenza nella comune pratica clinica e gestione del paziente e capacità di deciderne autonomamente il management e il monitoraggio degli effetti collaterali.</p> <p>Avere competenza nel management del trattamento scelto e nella gestione del paziente nel corso della terapia.</p> <p>Avere competenza nella gestione diagnostica e terapeutica delle complicanze rare o inattese dei trattamenti.</p> <p>Avere competenza nella gestione delle urgenze emostatiche e trombotiche in consulenza.</p>

**Tabella 2. Livello di competenza per la diagnostica di laboratorio**

LIVELLO 1	LIVELLO 2	LIVELLO 3
<p>Conoscenza generale dei test di laboratorio più idonei, disponibili per diagnosi e monitoraggio.</p>	<p>Conoscere le indicazioni dei principali test di laboratorio. Conoscere i principi, la sensibilità e la specificità, i limiti e i costi.</p>	<p>Capacità di interpretare i risultati di specifici test di laboratorio e di integrarli con le informazioni cliniche.</p> <p>Applicare le informazioni alla diagnosi o al trattamento del singolo paziente.</p> <p>Capacità di eseguire test specifici o di sovrintenderne l'esecuzione, in relazione al proprio ruolo professionale.</p> <p>Capacità di prender parte a consulenze multidisciplinari pre- e post-test con i pazienti e le famiglie che hanno alterazioni ereditarie dell'emostasi.</p>

**Tabella 3. Principali test di laboratorio**

Coagulazione	<p>APTT, PT, test di miscela, fibrinogeno, D-dimero, tempo di trombina, tempo di reptilase, dosaggio dei singoli fattori della coagulazione, dosaggio FVIII e IX mediante metodo cromogenico, dosaggio del fattore von Willebrand (antigene e attività; legame al collagene), ricerca inibitori dei fattori della coagulazione, screening e dosaggio degli anticorpi antifosfolipidi, dosaggio degli inibitori naturali della coagulazione (antitrombina, proteina C, proteina S), della resistenza alla proteina C attivata, dell'omocisteina.</p> <p>Test in biologia molecolare per fattore V Leiden e protrombina G20210A. Test di identificazione e dosaggio degli inibitori acquisiti dei fattori della coagulazione. Diagnostica molecolare (anche a livello prenatale) di malattie ereditarie dell'emostasi. Indagini molecolari per la predizione di risposta ai farmaci.</p> <p>Test per il monitoraggio/dosaggio dei farmaci anticoagulanti orali e parenterali.</p>
Fibrinolisi	Tempo di lisi del coagulo, dosaggio del plasminogeno e dei principali fattori del sistema fibrinolitico.
Piastrine	<p>Esame dello striscio del sangue periferico, test di aggregometria piastrinica con metodo a trasmittanza di luce e impedenziometrico, studio della funzionalità piastrinica primaria, citofluorometria . test di retrazione del coagulo, dosaggio del contenuto dei granuli piastrinici, dosaggio attività procoagulante delle piastrine, dosaggio del trombossano B2 serico, diagnostica molecolare delle piastrinopatie congenite.</p> <p>Dosaggio ADAMTS-13 (attività e ricerca anticorpi neutralizzanti e non-neutralizzanti).</p> <p>Dosaggio antigenico e funzionale degli anticorpi anti-PF4/eparina</p>
Altri	<p>Point of care testing (POCT).</p> <p>Numerosi altri test rientrano nell'ambito di ricerca o sono di utilità tuttora incerta (es. tromboelastografia, generazione di trombina, tempo di emorragia e test surrogati del medesimo).</p>

Nota: dove disponibili i dosaggi devono essere effettuabili sia con test funzionali che immunologici.

**Tabella 4. Principali disturbi dell'emostasi per i quali si richiede uno specifico training**

<p><b>DISTURBI ACQUISITI DELLA COAGULAZIONE</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Gravi emorragie in ostetricia, traumi e chirurgia</li> <li>• CID (Coagulazione Intravascolare Disseminata)</li> <li>• Microangiopatie trombotiche</li> <li>• Emorragie associate a malattie renali ed epatiche</li> <li>• Emorragie connesse a terapie anticoagulanti e antitrombotiche</li> <li>• Disturbi acquisiti della coagulazione nei pazienti di età adulta (inibitori per Fattore VIII, FV, e fattore di von Willebrand)</li> <li>• Disturbi acquisiti della coagulazione nei bambini</li> <li>• Eventi avversi nel corso del trattamento usato in condizioni di sanguinamento grave (emoderivati, farmaci pro-emostatici)</li> </ul>
<p><b>DISORDINI EMORRAGICI CONGENITI*</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Emofilia A e B</li> <li>• Malattia di Von Willebrand (VWD)</li> <li>• Altri disturbi della coagulazione (deficit dei fattori XIII, XI, X, VII, V, V+VIII e II, afibrinogenemia, ipofibrinogenemia, disfibrinogenemia, deficit combinato dei fattori vitamina K-dipendenti)</li> <li>• Teleangectasia emorragica ereditaria</li> </ul> <p>*Il training deve includere:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Capacità di effettuare una consulenza multidisciplinare alle famiglie ed offrire e gestire la diagnosi prenatale.</li> <li>- Gestione della gravidanza in portatrici di emofilia o di altri deficit rari di fattori della coagulazione e gestione dei neonati.</li> <li>- Gestione del trattamento sostitutivo con concentrati dei fattori della coagulazione emoderivati e ricombinanti e delle terapie innovative (farmaci non sostitutivi, terapia genica) .</li> </ul>
<p><b>DISORDINI PIASTRINICI CONGENITI E ACQUISITI E ANGIOPATIE</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pseudotrombocitopenia</li> <li>• Trombocitopenia in gravidanza</li> <li>• Trombocitopenia immune (auto e allo)</li> <li>• Trombocitopenia post trasfusionale</li> <li>• Porpora trombotica trombocitopenica</li> <li>• Sindrome emolitico-uremica</li> <li>• Disturbi della funzione piastrinica congeniti (es. sindrome di Bernard-Soulier, malattia di Glanzmann, Storage Pool Disease) e acquisiti (es. piastrinopatia da inibitori della tirosin-chinasi di bruton BTK)</li> <li>• Trombocitopenia indotta da eparina</li> <li>• Altre trombocitopenie da farmaci</li> <li>• Teleangectasia e disturbi correlati (es. Rendu-Osler-Weber)</li> <li>• Patologie del connettivo (es. sindrome di Marfan, Sindrome di Ehlers- Danlos)</li> <li>• Sindromi complemento-mediate</li> </ul>

## DISTURBI TROMBOTICI\*

- Tromboembolismo venoso, in generale e in sedi meno frequenti (sistema portale, seni venosi cerebrali, arti superiori, ecc.)
- Trombofilia congenita (es. difetti inibitori naturali, incremento costituzionale fattori procoagulanti, FV Leiden, protrombina G20210A)
- Trombofilia acquisita (ad es. *APS*<sup>§</sup>, *PNH*<sup>^</sup>, *HIT*<sup>°</sup> e *MPN*<sup>#</sup>)
- Porpora fulminante
- Eventi trombotici in corso di terapie con anticoagulanti e/o antiaggreganti

\*Il training deve includere:

- Meccanismi e fattori di rischio nel tromboembolismo venoso e arterioso
- Monitoraggio degli anticoagulanti e fibrinolitici in laboratorio
- Complicazioni post-trombotiche
- Trattamento e profilassi del tromboembolismo venoso in gravidanza
- Terapie specifiche nei disturbi trombotici (per es. filtri cavali)-
- Gestione eventi trombotici in pazienti a rischio emorragico (per es. piastrinopenia immune o acquisita, emofilia)
- Reazioni avverse agli anticoagulanti, agli antiplastrinici e alle terapie antitrombotiche

<sup>§</sup>Sindrome da anticorpi antifosfolipidi; <sup>^</sup>Emoglobinuria parossistica notturna; <sup>°</sup>Piastrinopenia indotta da eparina;

<sup>#</sup>Malattia mieloproliferativa.

#### **4 Società Scientifiche e Associazioni di Pazienti**

L'emostasi e trombosi è oggetto di interesse da parte di numerose Società Scientifiche internazionali e nazionali in ambito di ricerca, di formazione, e di assistenza. Vi sono inoltre numerose Associazioni di Pazienti affetti da patologie dell'emostasi o che necessitano di trattamenti antitrombotici.

##### **Società Scientifiche**

###### Società Scientifiche dedicate alle tematiche dell'emostasi e della trombosi

[ISTH](#) (*International Society on Thrombosis and Haemostasis*)

[WFH](#) (*World Federation of Hemophilia*)

[SISSET](#) (*Società Italiana per lo Studio dell'Emostasi e della Trombosi*)

[FCSA](#) (*Federazione Centri per la diagnosi della trombosi e la Sorveglianza delle terapie Antitrombotiche*)

[AICE](#) (*Associazione Italiana Centri Emofilia*)

###### Società Scientifiche con interessi nelle tematiche dell'emostasi e della trombosi

[ASH](#) (*American Society of Hematology*)

[EHA](#) (*The European Hematology Association*)

[ANMCO](#) (*Associazione Nazionale Medici Cardiologi Ospedalieri*)

[FADOI](#) (*Federazione delle Associazioni dei Dirigenti Ospedalieri Internisti*)

[SIC](#) (*Società Italiana di Cardiologia*)

[SIE](#) (*Società Italiana di Ematologia*)

[SIMI](#) (*Società Italiana di Medicina Interna*)

###### Associazioni pazienti

[AIPIT](#) (*Associazione Italiana Porpora Immune Trombocitopenica*)

[Associazione Italia Tromboastenia di Glanzmann](#)

[A.L.I.Ce.](#) (*Associazione per la Lotta all'Ictus Cerebrale*)

[ALT](#) (*Associazione per la Lotta alla Trombosi e alle malattie cardiovascolari*)

[A.N.P.T.T.](#) (*Associazione Nazionale Porpora Trombotica Trombocitopenica Sindrome di Moschowitz*)

[FedEmo](#) (*Federazione delle Associazioni Emofilici*)

[Feder - A.I.P.A.](#) (*Federazione Associazioni Italiane Pazienti Anticoagulati*)

[Fondazione Paracelso](#)



## 5 Mappatura dei Centri

Sono stati mappati 115 Centri qualificati in emostasi e trombosi in ambito clinico, diagnostico, laboratoristico.

La ricerca è accessibile tramite il QR code riportato qui sotto oppure visitando il seguente link: [https://www.siset.org/libro\\_bianco/](https://www.siset.org/libro_bianco/).

Attraverso la ricerca è possibile individuare:

- Centri situati in una specifica Provincia o Regione.
- Centri che eseguono un particolare test diagnostico o che collaborano con laboratori (interni o esterni) in grado di effettuare tale test.
- Centri autorizzati all'attribuzione di specifici codici di esenzione.

I criteri di ricerca possono essere combinati tra loro per ottenere risultati più specifici.

