



VEQ Ciclo 2017 – RISULTATI 1

Ematologia, **G6PDH**,
coagulazione, screening
Hb patologiche, HbA1C,
elettroforesi proteine,
sangue occulto

60 laboratori nel
2017

G6PDH Campioni

Sospensione di emazie di origine umana, in forma liofilizzata.

Elenco degli analiti per i quali sono attivati i programmi di Veq

G6PDH (U/gHb)

G6PDH (U/dL)

Il programma prevede l'invio di 6 campioni in 2 spedizioni.

Anemie emolitiche per difetti enzimatici

Descritti difetti congeniti per quasi tutte le tappe della glicolisi anaerobia

Difetti più frequenti a carico di glucosio-6 fosfato deidrogenasi (G6PD) e piruvato chinasi (PK)

G6PDH:

varianti normali principali:

G6PD tipo B, più comune, *G6PD tipo A*, più frequente nelle popolazioni africane.

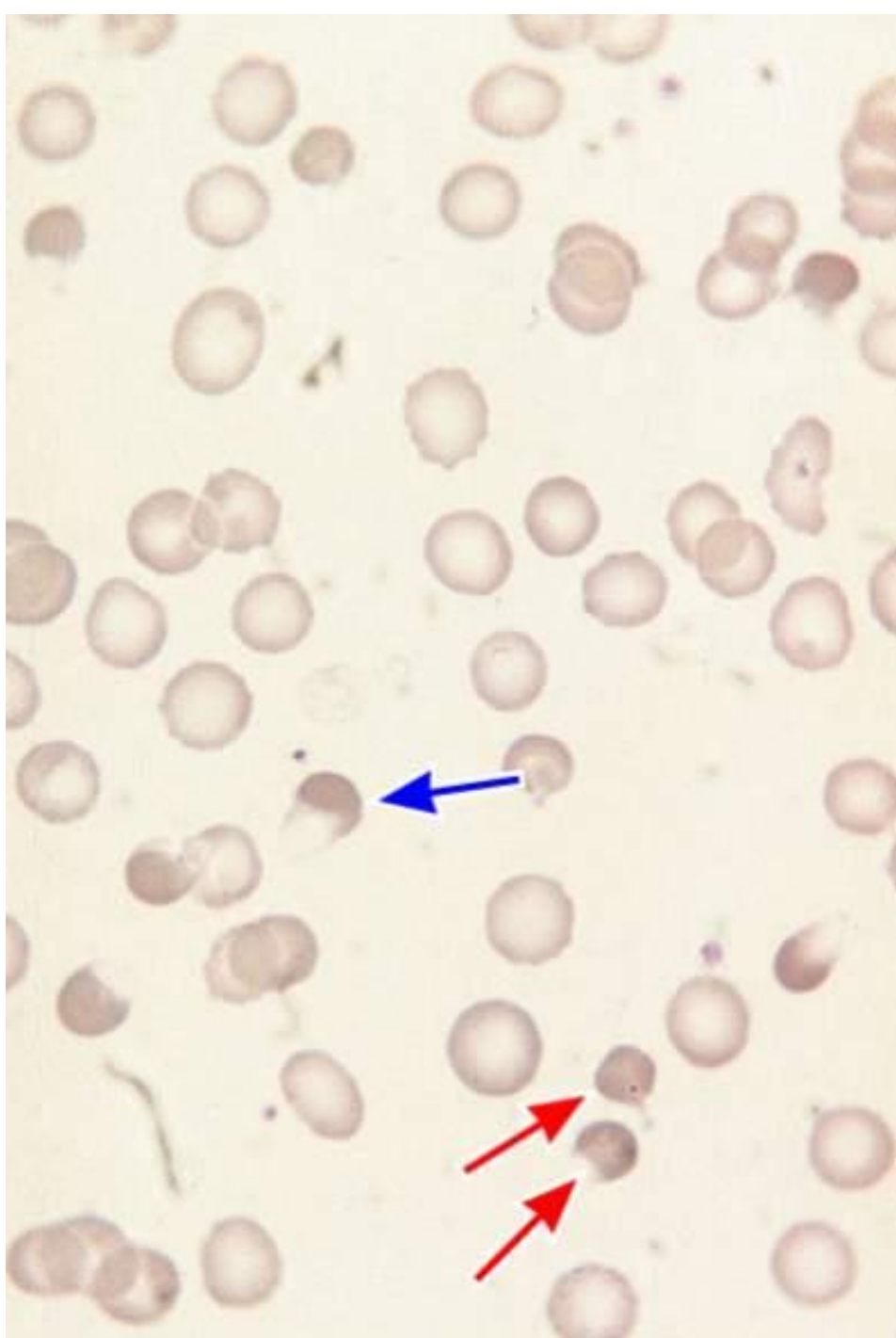
Varianti mutate più frequenti:

G6PD A- e “tipo mediterraneo” codificano per enzima meno efficiente e ridotto quantitativamente.

Malattia recessiva legata al sesso: gene G6PD su cromosoma X

Patogenesi Anemia

- La scarsa attività enzimatica riduce la disponibilità di NADPH, indispensabile a glutatione-reduttasi per rigenerare GSH da GSSG.
- In carenza di GSH, Hb suscettibile a stress ossidativi (esempio farmaci): ossidazione dei gruppi SH di cisteina, distacco di EME e precipitazione di globina e formazione di corpi di Heinz.



- I corpi di Heinz rendono rigido il GR che resta intrappolato nei capillari splenici ed va incontro a lisi.
- Alcuni GR perdono corpo di Heinz e parte di membrana e tornano in circolo.
- Nei casi più gravi emolisi intravascolare anche extra-splenica.
- - I GR più giovani hanno > corredo enzimatico e sono più resistenti all' emolisi.

- Quadro di anemia emolitica normocitica ad insorgenza acuta, correlata all'esposizione ad alcuni farmaci o alle fave (solo alcuni soggetti con G6PD "tipo mediterraneo):
- Rapida insorgenza di sintomi di anemia, dolori lombari, subittero, urine ipercromiche per alcuni giorni.
- Nel favismo possibile febbre, emoglobinuria e insufficienza renale acuta.
- In rari casi, con deficit molto grave: anemia emolitica cronica.

- **Esami di laboratorio indicativi di anemia emolitica con reticolocitosi.**
- **Dosaggio attività enzimatica: valore molto ridotto lontano dalla crisi emolitica; durante la crisi possibile valore normale dovuto a GR giovani sopravvissuti.**

Deficit di G6PD

Farmaci che possono causare anemia emolitica in soggetti con deficit di G6PD

Antimalarici

Pirimetamina con sulfadossina (Fansidar)

Pirimetamina con dapsonsone (Maloprim)

Primachina

?Cloroquina

Sulfonamidi

Sulfametossazolo, Altri sulfonamidi

Sulfoni

Dapsonsone, Tiazolosulfone

Altri composti antibatterici

Nitrofurantoina, Acido nalidixico

Antielmintici

Beta-naftolo

Miscellanea

?Vitamina K, Naftalene (palline antitarma)

Blu di metilene Doxorubicina, rasburicasi

Farmaci che possono essere somministrati a soggetti con deficit di G6PD e senza NSHA

Acido ascorbico

Aspirina

Colchicina

Isoniazide

Menadiolo

Fenitoina

Probenecid

Procainamide

Pirimetamina

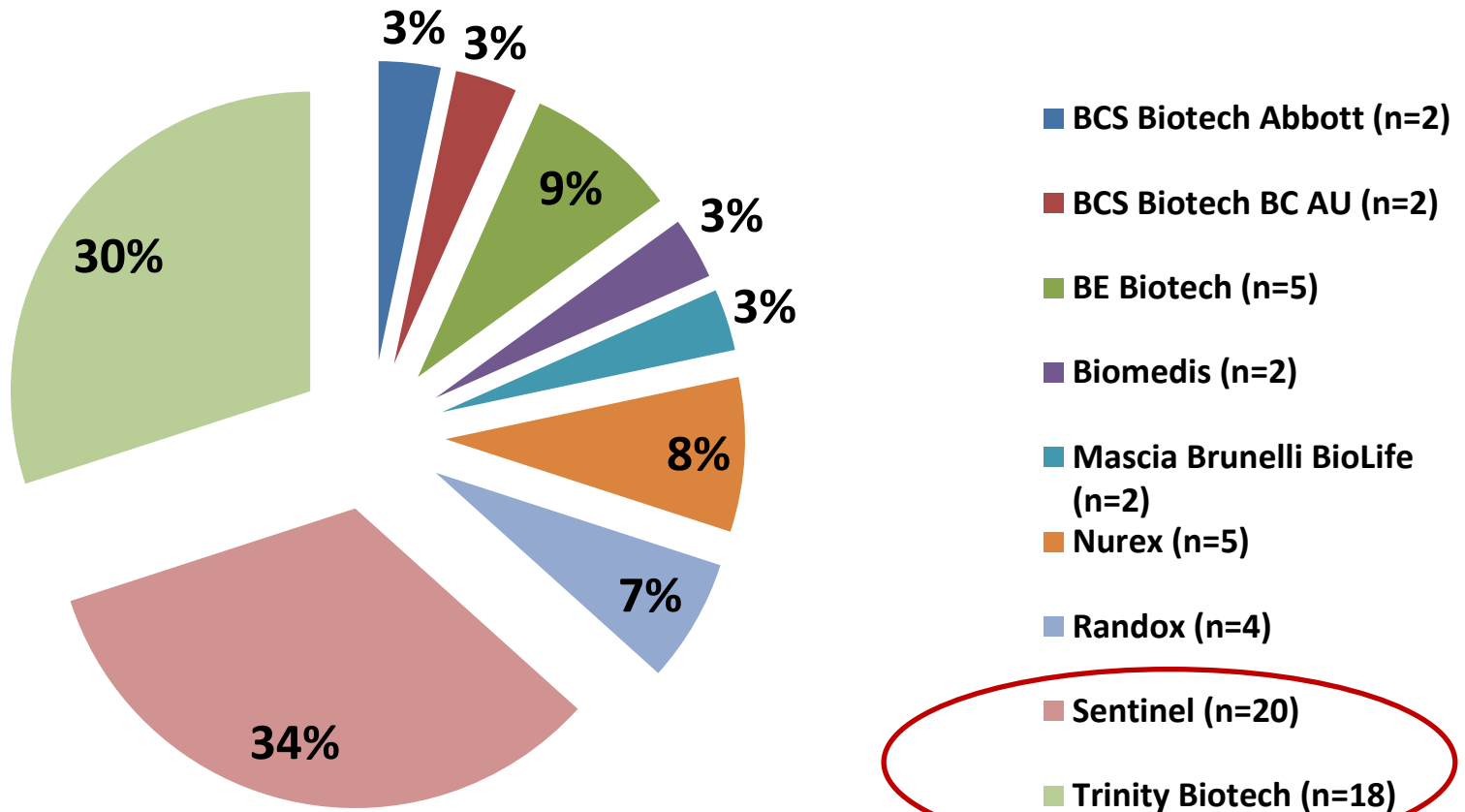
Chinidina

Chinino

Trimetoprima

? - C'è qualche dubbio su questi composti

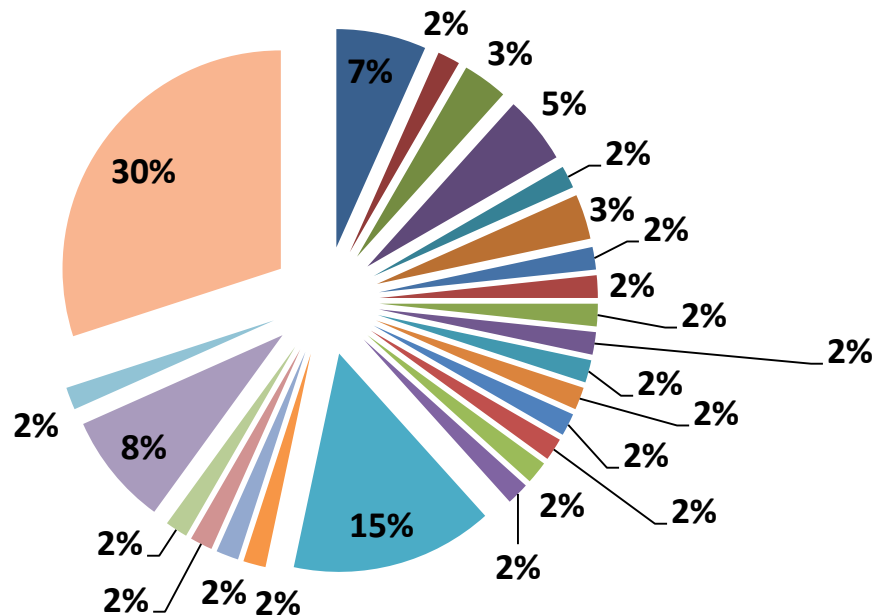
Distribuzione dei laboratori per kit -metodo enzimatico-



60 laboratori nel
2017

Distribuzione dei laboratori per strumento -metodo enzimatico-

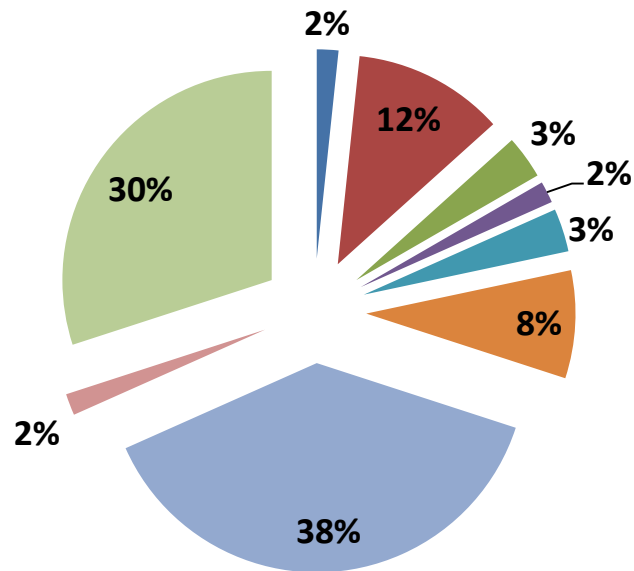
- ABBOTT ARCHITECT (n=4)
- BECKMAN AU 5800 (n=3)
- BECKMAN DU 640 (n=1)
- BIOSYSTEM BTS 350 (n=1)
- I.L. ILAB 600/650 (n=1)
- RANDOX MONZA (n=1)
- SPETTROFOT. (n=1)
- VISTA SIEMENS (n=5)
- ADVIA SIEMENS 1800 (n=1)
- BECKMAN AU 640 (n=1)
- BECKMAN DX (n=1)
- DIRUI CS 1200 (n=1)
- KEYLAB (n=1)
- ROCHE COBAS 6000/8000 (n=9)
- SPETTROFOTOMETRO SPECTRONIC 21 (n=1)
- VITROS (n=1)
- ADVIA SIEMENS 2400 (n=2)
- BECKMAN AU 680 (n=2)
- BIOSYSTEM BTS 310 (n=1)
- FOTOMETRO (n=1)
- MANUALE (n=1)
- SHIMADZU (n=1)
- VARIAN (n=1)
- (non dichiarato) (n=18)



60 laboratori nel
2017

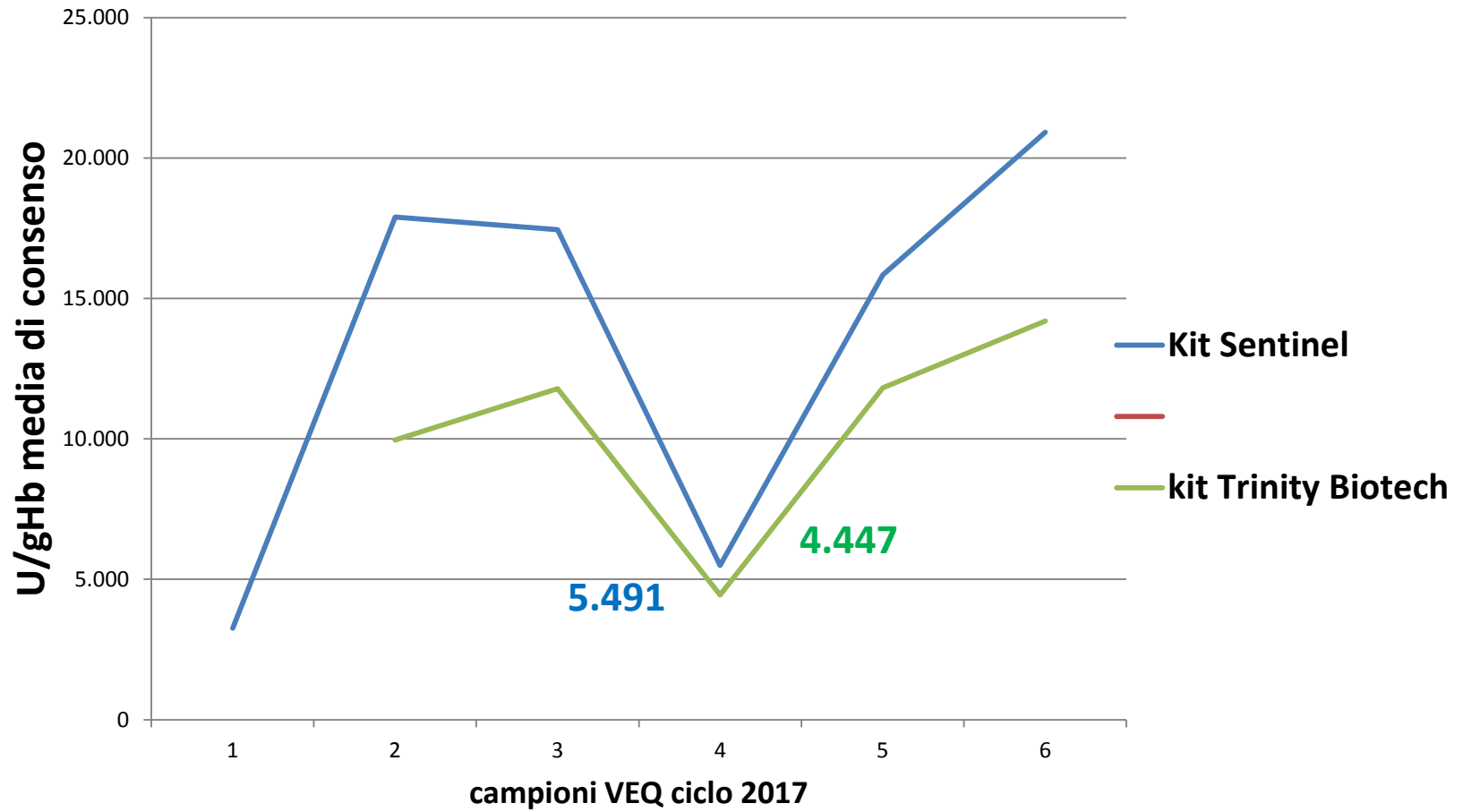
Distribuzione dei laboratori per strumento -contaglobuli-

- ABX PENTRA (n=1)
- BECKMAN DU 640 (n=2)
- CD 3200/CD 3700/EMERALD/RUBY/SAPPHIRE (n=2)
- SYSMEX XT/XE/XN (n=23)
- (non dichiarato) (n=18)
- ADVIA 120 e 2120 (n=7)
- BIOSYSTEM BTS350 (n=1)
- COULTER UNICEL DxH 600-800 (n=5)
- SYSMEX K/SF/XS (n=1)



60 laboratori nel
2017

Confronto tra kit



Valutazione esercizi



Centro di Riferimento Sicurezza e Qualità
Valutazione esterna di qualità
G6PDH - Ciclo 2017



Analita: **G6PDH (U/gHb)** U/gHb
Risultato atteso: non carente

	N.	Out	Media	C.V.	S.D.	Med.na
Tutti	46	5	17.420	34.3	5.977	17.200
Tuo Metodo G6PDH	45	4	17.420	34.3	5.977	17.200
Tuo Met / Nom	18	1	20.918	19.0	3.966	22.430

Campione	6 (Scad. 14/12/2017)
Val. Atteso	non carente
Tuo risultato	18.90 - Non carente

	Diff. S	Diff. %
Tutti	0.25	8.50
Tuo Metodo G6PDH	0.25	8.50
Tuo Met / Nom	-0.51	-9.65

N. risultati numerici	46
N. risultati semiquantitativi/qualitativi	3
N. laboratori che non eseguono l'esame	2

Riepilogo x Met / Nom risultati numerici (> 7 Centri)				
Met / Nom	N.	Out	M.	C.V.
ENZIMATICO / Sentinel	18	1	20.918	19.0
ENZIMATICO / Trinity Biotech	10	1	14.190	25.4

Tuo Metodo G6PDH (Met) Tuo Nome Kit (Nom)
ENZIMATICO Sentinel

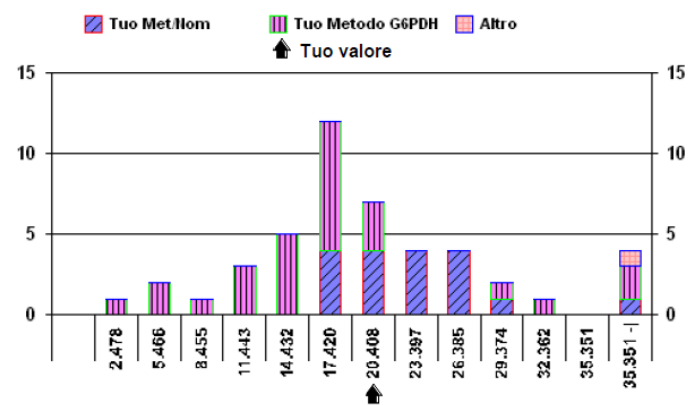
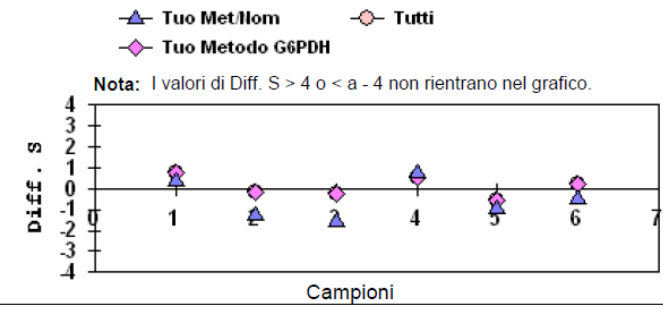


Gráfico dati semiquantitativi/qualitativi Tuo Metodo G6PDH
NON CARENTE 3/3



Valutazione esercizi



**Azienda
Ospedaliero
Universitaria
Careggi**

*Centro di Riferimento Sicurezza e Qualità
Valutazione esterna di qualità
G6PDH-Ciclo 2017*

Centro n. 

Campione N°1

**G6PDH (U/gHb)
Risultato Atteso:
Carente**

Risultato inviato: **Carente**

Risultato	Numero	%	Score
Carente	22	73.3	n.a.
Intermedio	4	13.3	n.a.
Non carente	4	13.3	n.a.


n.a. = non assegnato

Valutazione esercizi



Elaborato per singolo campione n. 846182
Centro di Riferimento Sicurezza e Qualità
Valutazione esterna di qualità
G6PDH-Ciclo 2017

REGIONE TOSCANA

Centro n. 

Campione N°2

G6PDH (U/gHb)
Risultato Atteso:
Non carente

Risultato inviato: **Non carente**

Risultato	Numero	%	Score
Non carente	37	86.0	n.a.
Carente	6	14.0	n.a.

n.a. = non assegnato


G6PDH (U/gHb)

Valutazione esercizi



Elaborato per singolo campione n. 860186
Centro di Riferimento Sicurezza e Qualità
Valutazione esterna di qualità
G6PDH-Ciclo 2017

REGIONE TOSCANA

Centro n. 

Campione N°3

G6PDH (U/gHb)
Risultato Atteso:
non carente

Risultato inviato: **Non carente**

Risultato	Numero	%	Score
Non carente	39	83.0	n.a.
Carente	5	10.6	n.a.
Intermedio	3	6.4	n.a.
NON ESEGUITO	1		

n.a. = non assegnato

Valutazione esercizi



Elaborato per singolo campione n. 889310

Centro di Riferimento Sicurezza e Qualità
Valutazione esterna di qualità
G6PDH-Ciclo 2017

REGIONE TOSCANA

Centro n. 

Campione N°5

**G6PDH (U/gHb)
Risultato Atteso:
non carente.**

Risultato inviato: **Non carente**

Risultato	Numero	%	Score
Non carente	49	90.7	n.a.
Intermedio	3	5.6	n.a.
Carente	2	3.7	n.a.
NON ESEGUITO	1		


n.a. = non assegnato

Valutazione esercizi



Elaborato per singolo campione n. 874570
Centro di Riferimento Sicurezza e Qualità
Valutazione esterna di qualità
G6PDH-Ciclo 2017

REGIONE TOSCANA

Centro n. 

Campione N°4

G6PDH (U/gHb)
Risultato Atteso:
intermedio

Risultato inviato: **Intermedio**

Risultato	Numero	%	Score
Carente	20	36.4	n.a.
Non carente	20	36.4	n.a.
Intermedio	15	27.3	n.a.
NON ESEGUITO	1		

n.a. = non assegnato

Valutazione esercizi



**Azienda
Ospedaliero
Universitaria
Careggi**

Elaborato per singolo campione n. 906305
Centro di Riferimento Sicurezza e Qualità
Valutazione esterna di qualità
G6PDH-Ciclo 2017

REGIONE TOSCANA

Campione N°6

**G6PDH (U/gHb)
Risultato Atteso:
non carente**

Risultato inviato: **Non carente**

Risultato	Numero	%	Score
Non carente	45	93.8	n.a.
Carente	2	4.2	n.a.
Intermedio	1	2.1	n.a.
NON ESEGUITO	2		

n.a. = non assegnato

Valutazione esercizi -da implementare-

- ✓ Score su risultati qualitativi
- ✓ Report finale-riassuntivo fine ciclo