



**Terza Giornata Fiorentina
dedicata ai pazienti con
malattie mieloproliferative
croniche**

Venerdì 15 Marzo 2013

in occasione del
3rd Annual Florence Meeting on
Myeloproliferative Neoplasms
& the Annual IWG- MRT Workshop

Sala Gialla: Problematiche cliniche

Domenica Caramazza
Ematologia, Ospedale Universitario
Varese

Quesiti clinici

- **Diagnosi**
- **Clinica**
- **Prognosi**
- **Terapia**

Quali sono i criteri per la diagnosi?

Criteri maggiori:

- Proliferazione dei megacariociti con atipie e fibrosi alla biopsia osteomidollare
- Esclusione di altre malattie come policitemia, leucemia mieloide cronica, trombocitemia essenziale, sindromi mielodisplastiche
- Mutazione *JAK2* (V617F) o altre anomalie clonali; se assenti escludere cause secondarie

Criteri minori: screezio leucoeritroblastico, incremento dell' LDH, anemia, splenomegalia

Diagnosi: 3 criteri maggiori e 2 tra i criteri minori

Presentazione clinica

1/3 dei pazienti sono asintomatici

Anemia: 50-70%; piastrinosi: 30%; piastrinopenia: 35-40%;
leucocitosi: 50%

Alla visita:

✓ splenomegalia: 85-100%

✓ epatomegalia: 50-70%

Sintomi:

✓ >50% dei pazienti presenta i segni e sintomi di anemia e piastrinopenia

✓ I pazienti possono avere febbre, sudorazioni notturne, calo di peso

✓ Come conseguenza della splenomegalia i pazienti possono avere dolore addominale, senso di sazietà precoce, tosse

E' importante JAK2?

- E' un criterio diagnostico
- Risposta alla terapia con JAK inibitori indipendente dallo stato molecolare
- Futuro: monitoraggio della risposta alla terapia

Quali sono i fattori di rischio?

- Età > 65 anni
- Emoglobina < 10 g/dL
- Leucociti > 25 x10⁹/L
- Presenza di sintomi sistemici
- Blasti allo striscio periferico ≥ 1%

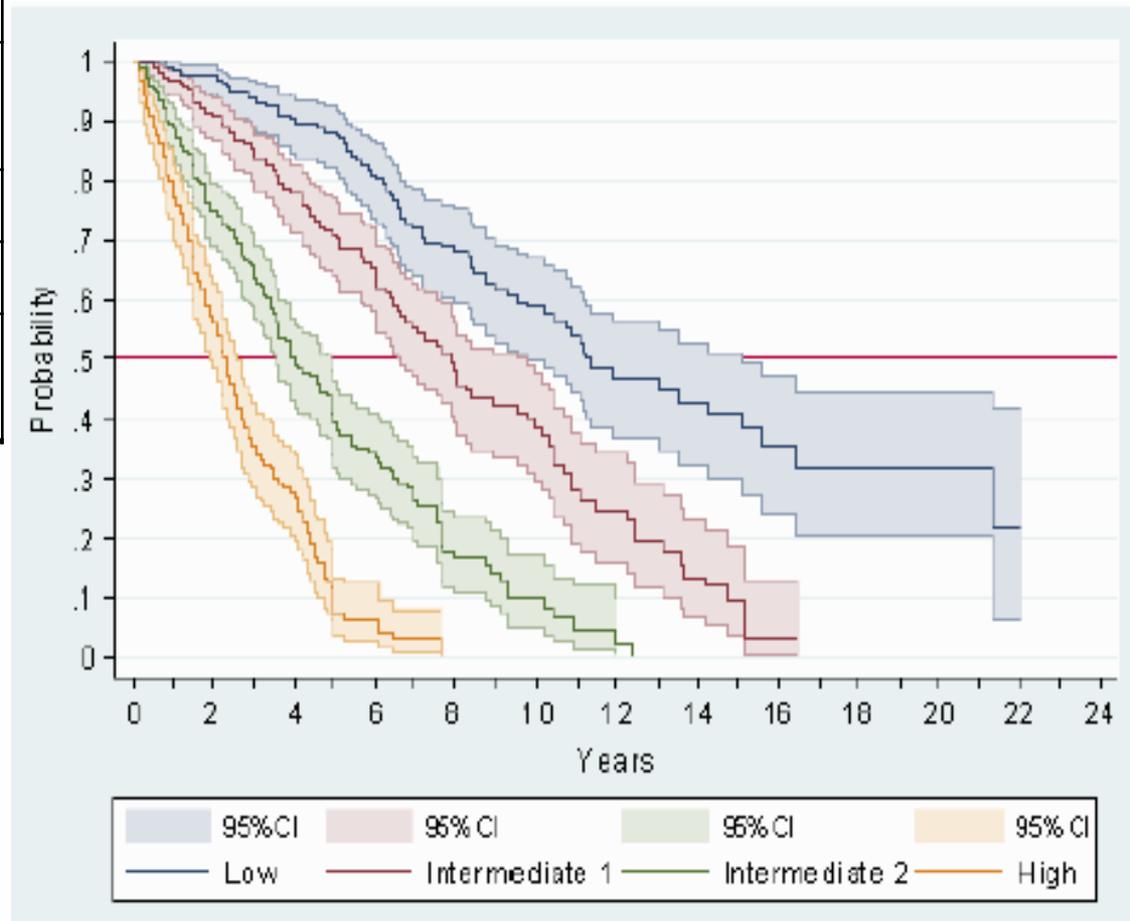
Score di rischio internazionale (IPSS) alla diagnosi

Fattori di rischio	valore
	1
Età > 65 anni	x
Leucociti >25 x10 ⁹ /L	x
Hb < 10g/dL	x
Blasti nel ≥ 1%	x
Sintomi costituzionali	x

N= 1054 pazienti

Gruppi di rischio

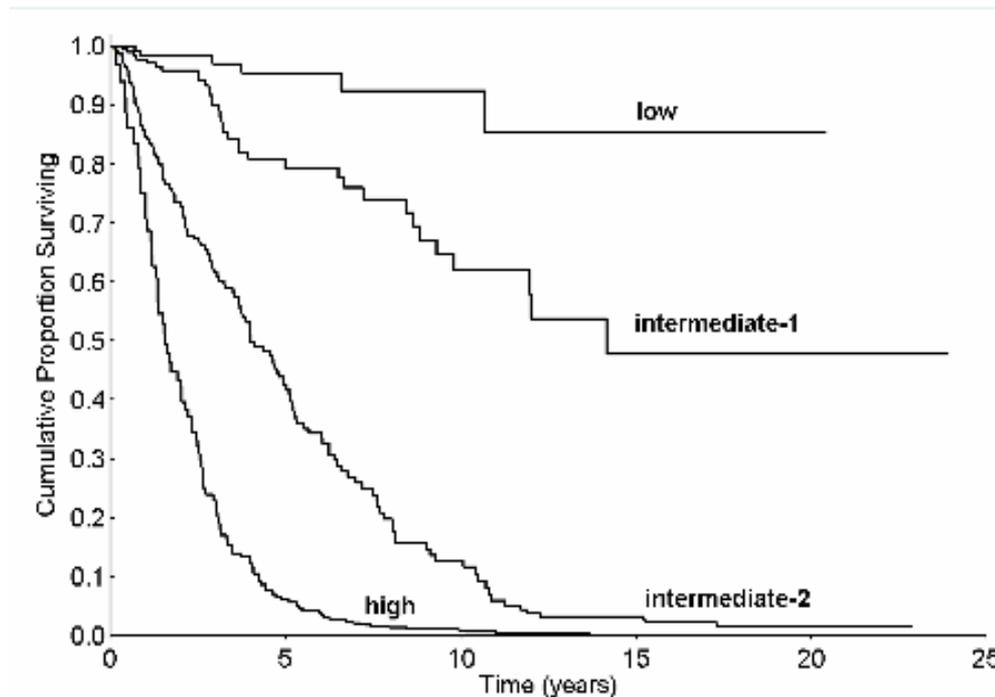
- basso 0
- Int-1 1
- Int-2 2
- alto ≥3



Score prognostico dinamico (DIPSS) utilizzato durante il corso della malattia

Fattori di rischio	Valore	
	1	2
Età > 65 anni	x	
Leucociti >25 x10 ⁹ /L	x	
Hb < 10g/dL		x
Blasti nel ≥ 1%	x	
Sintomi costituzionali	x	

Rischio	Valore
Basso	0
Intermedio-1	1- 2
Intermedio-2	3 -4
Alto	5 - 6



Complicanze ed evoluzione della malattia

Complicanze:

- Trombosi
- Ipertensione portale
- Sanguinamenti
- Infezioni
- Infarti splenici

Possibili evoluzioni della malattia:

- Metaplasia mieloide
- Evoluzione clonale

E' possibile curare la mielofibrosi?

- Fino ad ora solamente il trapianto allogenico può guarire la malattia
- Possibilità terapeutiche nel presente: farmaci JAK inibitori

.....e nel futuro?

Sperimentazioni in corso su combinazioni
di farmaci diversi
e/o nuovi farmaci