

# Policitemia Vera

## Problematiche cliniche



Guido Finazzi

Unità di Neoplasie Mieloproliferative Croniche

Divisione di Ematologia

Ospedali Riuniti di Bergamo

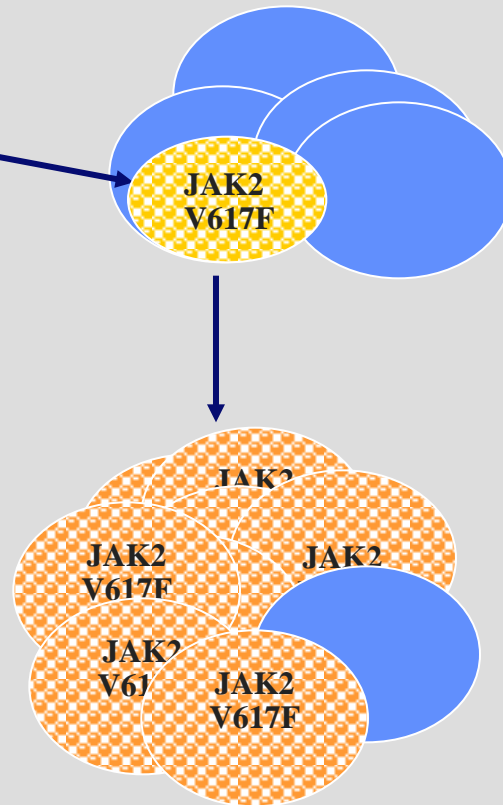
# **Policitemia Vera**

## **Problematiche cliniche**

- Cosa è la policitemia vera
- Come si manifesta
- Come si esegue la diagnosi
- Come si evolve nel tempo

# La policitemia vera è una neoplasia mieloproliferativa cronica

Alterazione genetica

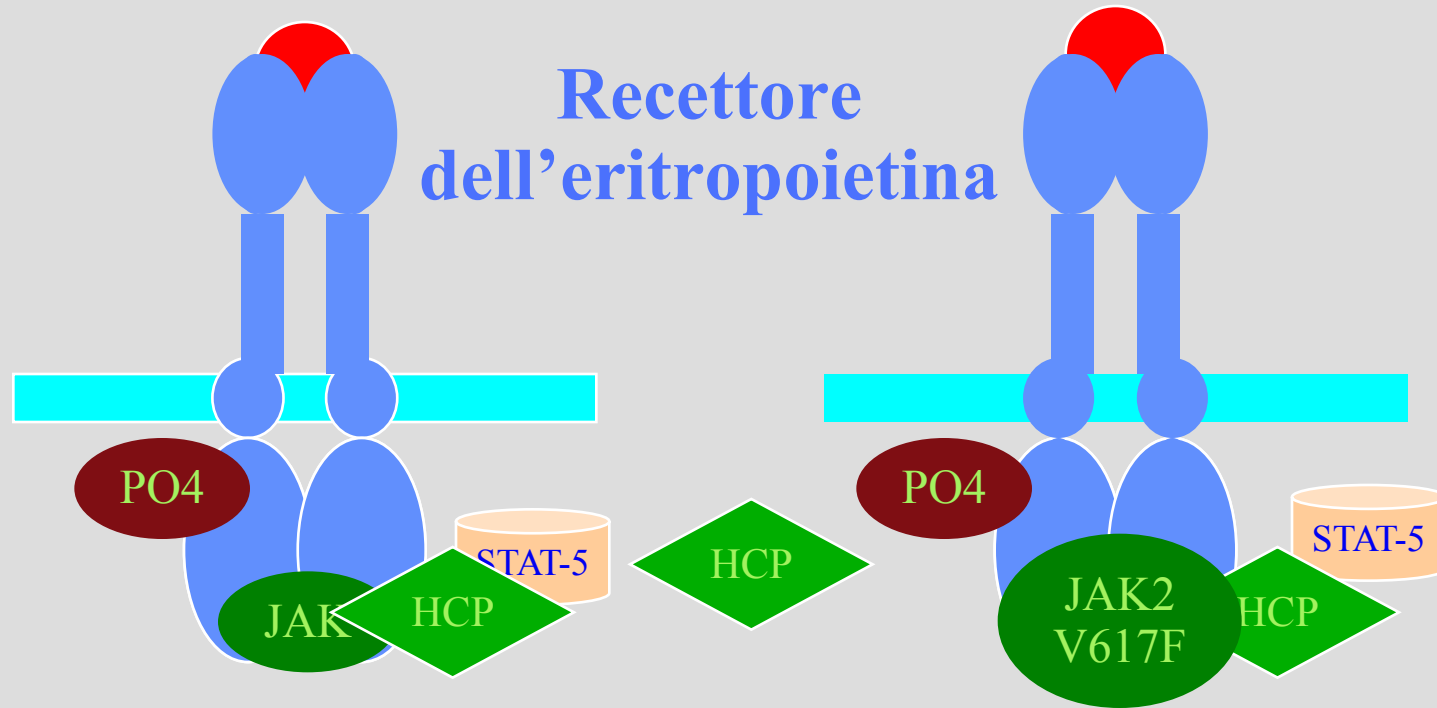


Cellule staminali emopoietiche

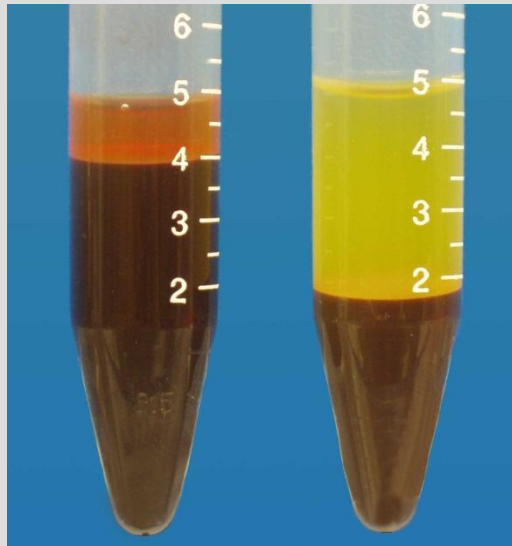
Espansione

Iperproduzione cellulare  
JAK2 V617F

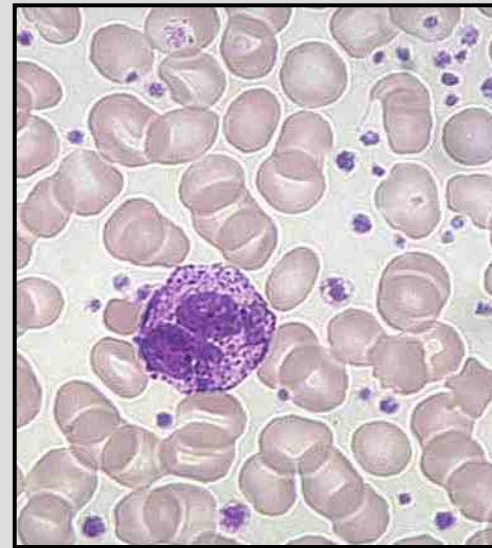
# Effetto della mutazione V617F di JAK2



# La policitemia vera produce un eccesso di globuli rossi, e spesso anche di piastrine e leucociti



Globuli rossi



Piastrine e leucociti

**Il paziente con policitemia vera può presentarsi:**

**1. Asintomatico**

# **Il paziente con policitemia vera può presentarsi:**

## **1. Asintomatico**

## **2. Con sintomi 'sistemici'**

- Cefalea**
- Disturbi della sensibilità (parestesie)**
- Disturbi di vista o udito (scotomi/acufeni)**

# **Il paziente con policitemia vera può presentarsi:**

## **1. Asintomatico**

## **2. Con sintomi 'sistemici'**

- Cefalea**
- Disturbi della sensibilità (parestesie)**
- Disturbi di vista o udito (scotomi/acufeni)**
  
- Sudorazione profusa**
- Calo di peso**
- Febbricola**
- Senso di peso addominale (splenomegalia)**



# Il paziente con policitemia vera può presentarsi:

## 1. Asintomatico

## 2. Con sintomi 'sistemici'

- Cefalea
- Disturbi della sensibilità (parestesie)
- Disturbi di vista o udito (scotomi/acufeni)
  
- Sudorazione profusa
- Calo di peso
- Febbricola
- Senso di peso addominale (splenomegalia)
  
- Prurito 'acquagenico'

# Frequenza e gravità del prurito nella PV

---

|                        |          |
|------------------------|----------|
| N. pazienti totali     | 44       |
| Prurito                | 36 (81%) |
| grado I (lieve)        | 13 (29%) |
| grado II (moderato)    | 11 (25%) |
| grado III (severo)     | 12 (27%) |
| Cefalea                | 13 (29%) |
| Sintomi microvascolari | 9 (20%)  |

# **Il paziente con policitemia vera può presentarsi:**

**1. Asintomatico**

**2. Con sintomi 'sistemici'**

**3. Con trombosi (precedenti o in atto)**

# Frequenza e tipo di trombosi nella PV

---

|                                 |           |
|---------------------------------|-----------|
| N. pazienti totali              | 1.638     |
| Trombosi (precedenti o in atto) | 633 (39%) |
| Arteriose                       | 470 (29%) |
| Venose                          | 225 (14%) |

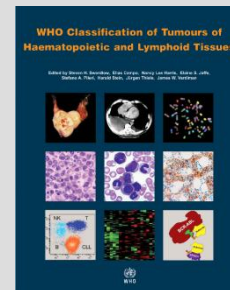
# Frequenza e tipo di trombosi nella PV

---

|                                 |           |
|---------------------------------|-----------|
| N. pazienti totali              | 1.638     |
| Trombosi (precedenti o in atto) | 633 (39%) |
| Arteriose                       | 470 (29%) |
| Cerebrali                       | 19%       |
| Cardiache                       | 9%        |
| Altre                           | 5%        |
| Venose                          | 225 (14%) |
| Arti inferiori                  | 8%        |
| Embolia polmonare               | 3%        |
| Altre*                          | 6%        |

---

\* Trombosi venose addominali e cerebrali



# Criteri diagnostici WHO 2008 per la PV

---

## Criteri maggiori

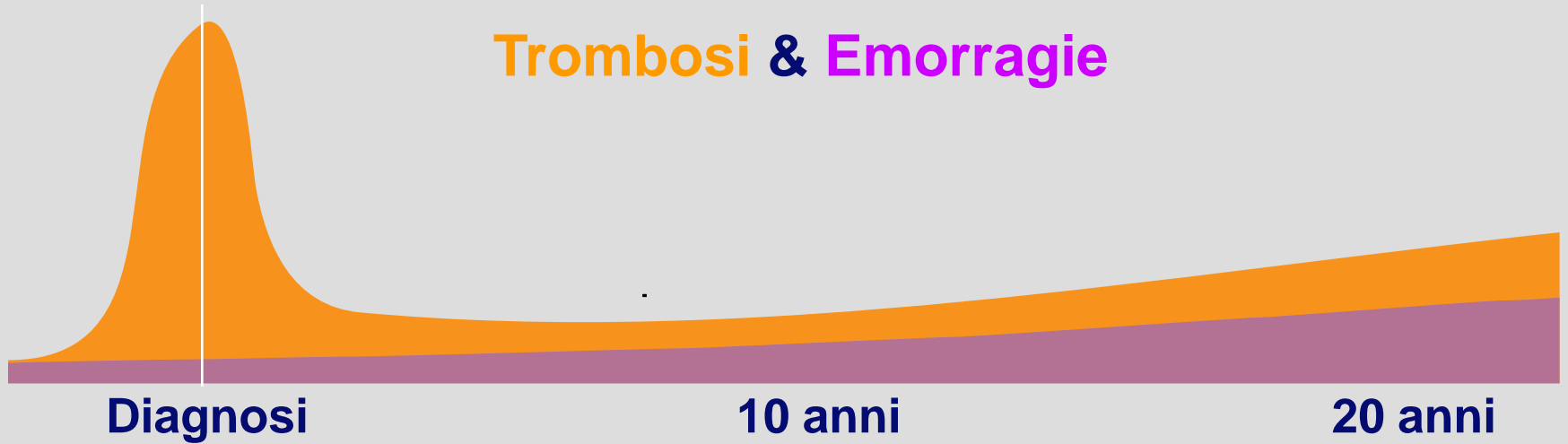
- Emoglobina  $>18.5$  g/dL negli uomini,  $>16.5$  g/dL nelle donne (o altre evidenze di aumentata massa eritrocitaria)
- Presenza di JAK2V617F o altre mutazioni simili (esone 12)

## Criteri minori

- Biopsia osteomidollare indicativa di iperplasia trilineare
- Eritropoietina sierica ridotta
- Formazione di colonie eritroidi endogene *in vitro*

**La diagnosi richiede entrambi i criteri maggiori ed uno minore, o il primo criterio maggiore con due criteri minori**

# Storia naturale della PV



# Stratificazione del rischio trombotico nei pazienti con PV

---

**Categoria  
di rischio**

**Età > 60 anni o  
Storia di trombosi**

---

**Basso**

**NO**

**Alto**

**SI**

---

## Incidenza di trombosi nelle classi di rischio

**Basso: 2.5% paz./anno**

**Alto: 5% paz./anno**

**Molto alto: 10% paz./anno**

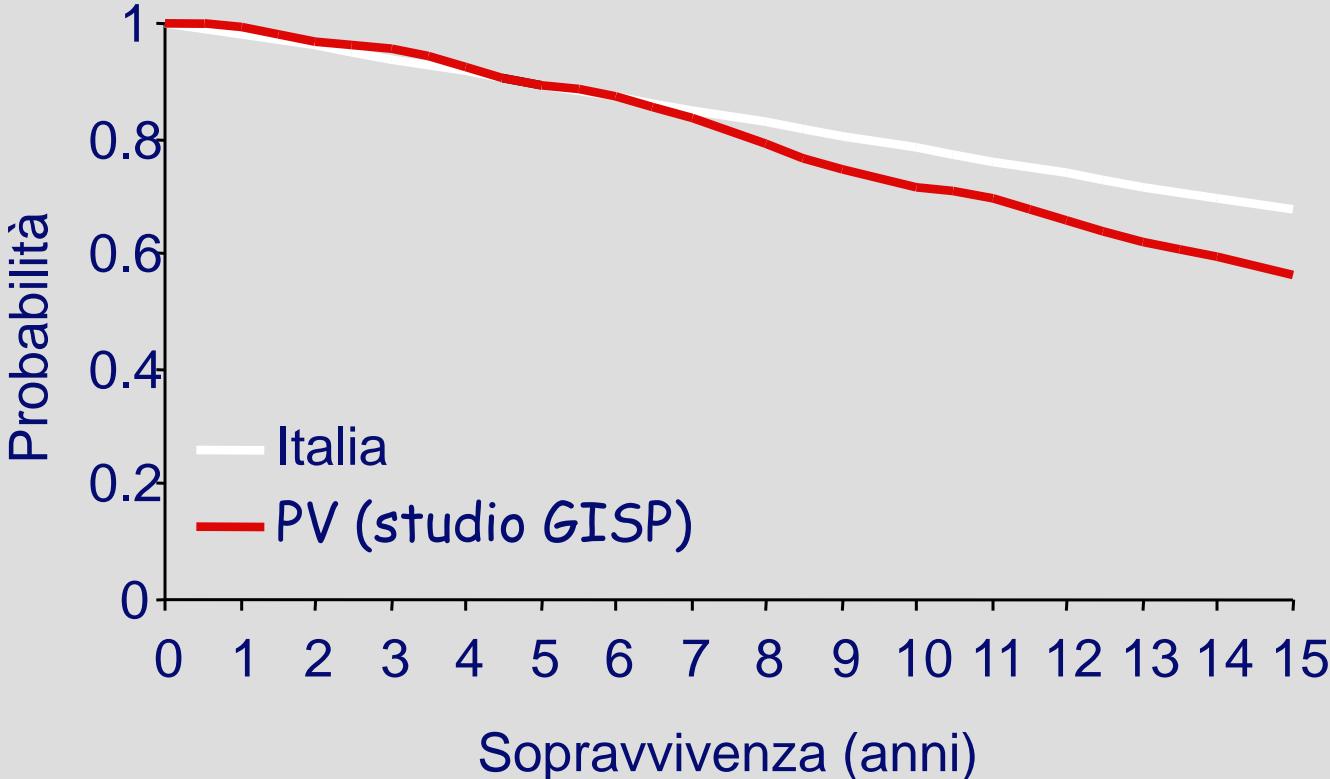


# Altri fattori di rischio trombotico nella PV

---

- Leucociti
  - «Quantità» della mutazione di JAK2
  - **Stile di vita**
-

# Durata di sopravvivenza dei pazienti con Policitemia Vera in confronto alla popolazione normale italiana di pari sesso ed età



# I bisogni del paziente sono l'obiettivo della terapia

---

**Obiettivi della terapia**

```
graph LR; A[Obiettivi della terapia] --> B[Sintomi sistemici]; A --> C[Rischio trombotico]; A --> D[Evoluzioni ematologiche]; A --> E[Durata e qualità della vita];
```

**Sintomi sistemici**

**Rischio trombotico**

**Evoluzioni  
ematologiche**

**Durata e qualità  
della vita**