



Programma
Clinical
Molecular
Oncology

AGIMM
AIRC Gruppo Italiano Malattie Mieloproliferative



UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
FIRENZE

Terza Giornata Fiorentina dedicata ai pazienti con malattie mieloproliferative croniche

Sala Azzurra

Problemi clinici: diagnosi e prognosi

Ospedale
di Circolo



Fondazione
Macchi



Francesco Passamonti

Division of Hematology

University Hospital, Fondazione Macchi
Varese, Italy



Ospedale
di Circolo



Fondazione
Macchi



Sala Azzurra

Problemi clinici: diagnosi e prognosi

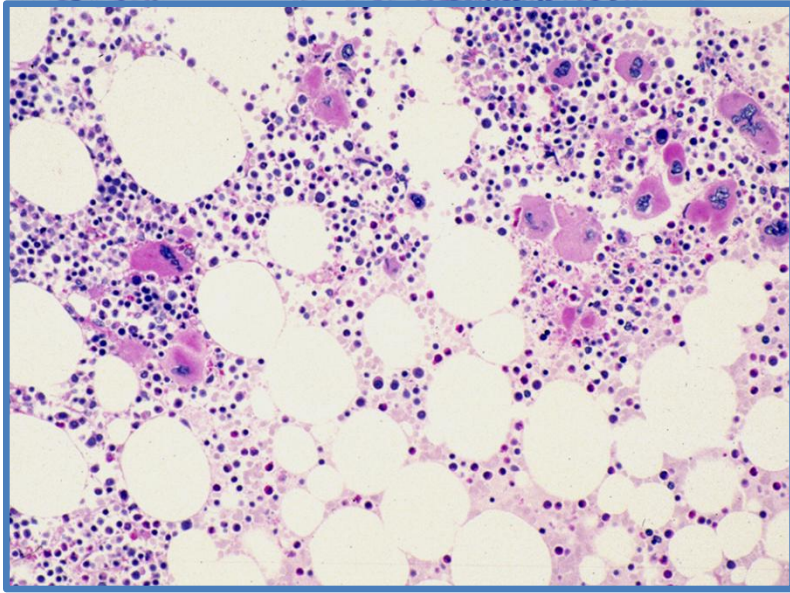
Francesco Passamonti

Division of Hematology





University Hospital, Fondazione Macchi

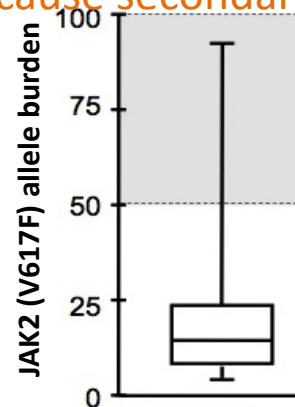
Varese, Italy

Quali sono i criteri per la diagnosi?

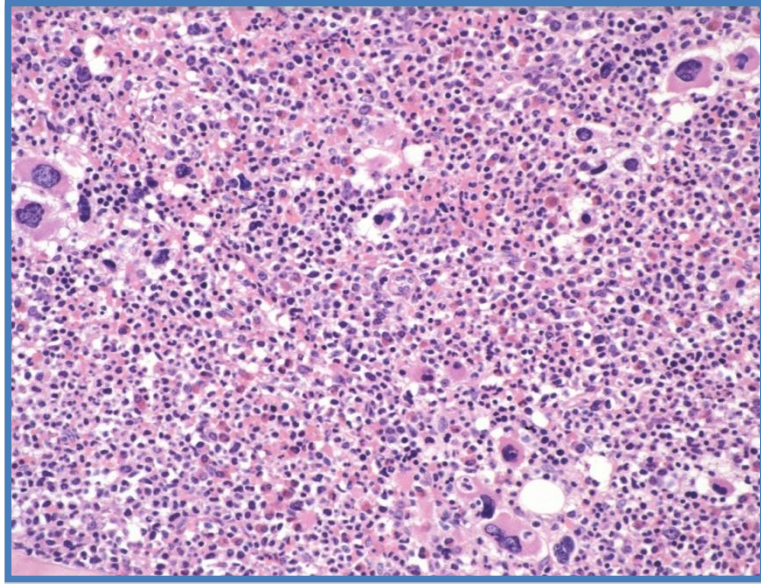


- Piastrine superiori a $450 \times 10^9/L$
- Proliferazione prominente dei megacariociti alla biopsia osteomidollare
- Esclusione di altre malattie come policitemia, leucemia mieloide cronica, mielofibrosi, sindromi mielodisplastiche
- Mutazione *JAK2* (V617F) o altre anomalie clonali; se assenti escludere cause secondarie

- *JAK2* V617F 
- *MPL* (1p) 
- *TET2* (4q) 
- *ASXL1* (20q-) 



Come distinguere la TE dalla MF prefibrotica?



Assenza di fibrosi midollare, e megacariociti con aumentata cellularità midollare, con iperproduzione granulocitaria e ipoproduzione eritroide

Presentazione clinica simile alla TE ma:

- GB aumentati
- Hb ridotta
- LDH aumentato
- Splenomegalia

Prognosi

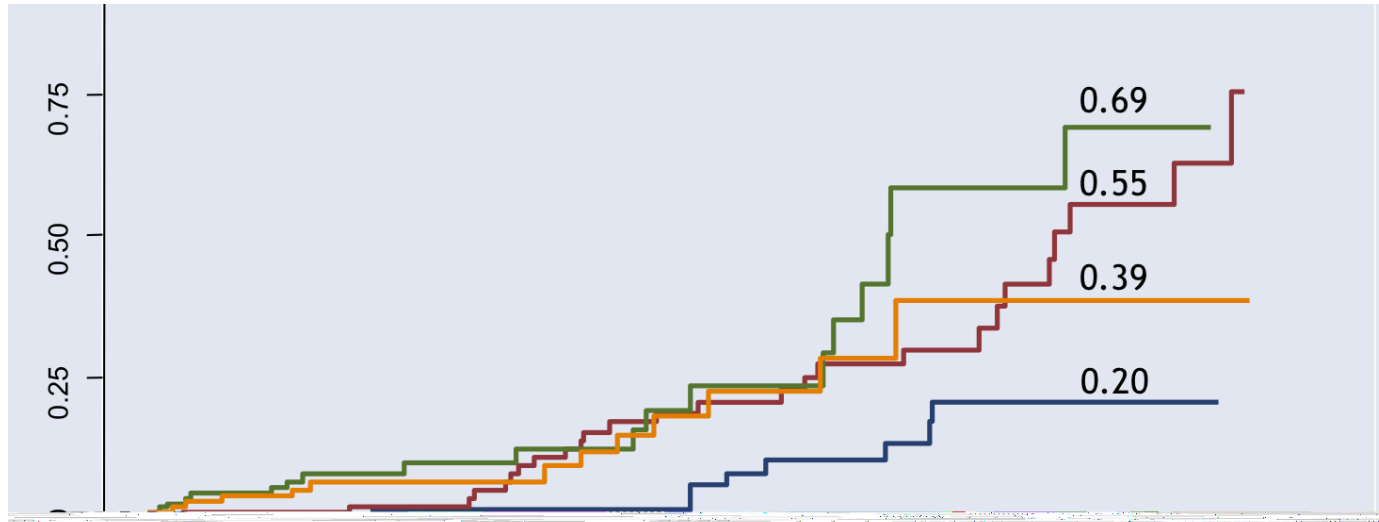
- Età > 60 anni
- Pregresse trombosi

Basso rischio:
0 fattori

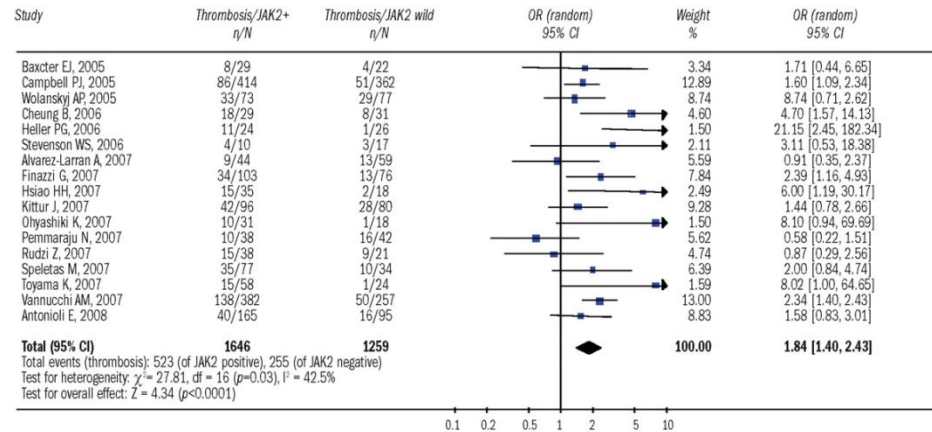
Alto rischio:
 ≥ 1 fattore

- La trombocitosi eccessiva implica un maggior rischio emorragico

Leucociti e prognosi



Mutazione di *JAK2* e prognosi



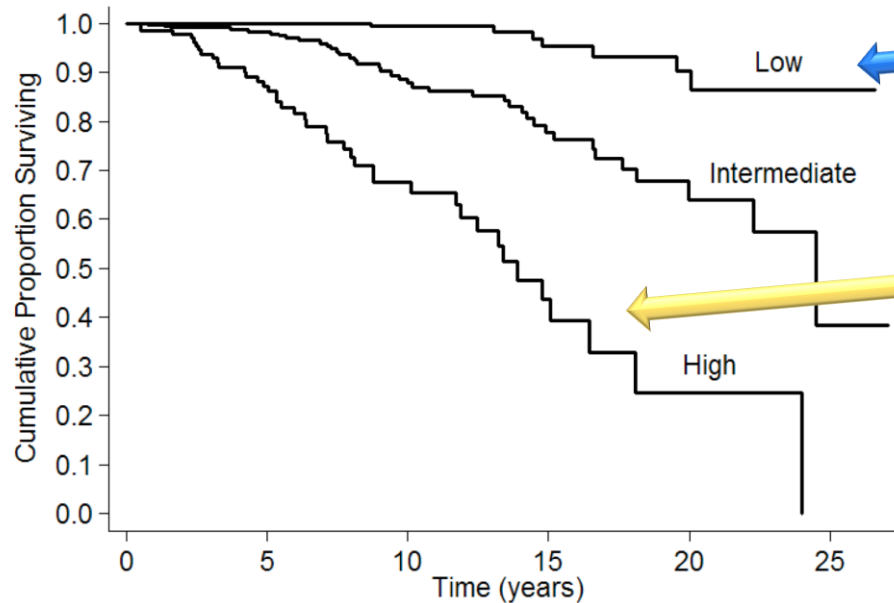
- Correlazione con trombosi nella Trombocitemia

Il modello prognostico IPSET per predire la sopravvivenza

Fattori di rischio	
Età > 60 years	2 points
Storia di trombosi	1 point
GB > 11 x10 ⁹ /L	1 point



Categorie di rischio	
Basso	0
Intermedio	1-2
Alto	3-4



N=342	Non raggiunta
N=374	24.5 years
N=151	15.1 years

Number at risk	0	5	10	15	20	25
Low	342	211	123	63	25	3
Intermediate	374	223	109	51	15	2
High	151	84	32	10	2	0

Il modello prognostico *IPSET-Thrombosis* per predire la trombosi

• *Fattori di rischio*

- età > 60 anni (1)
- storia di trombosi (2)
- fattori cardiovascolari (1)
- *JAK2 V617F* (2)

• *Categorie di rischio*

- Basso (<2 punti)
- Intermedio (2 punti)
- Alto (2 punti)

Barbui et al. Blood 2012 Dec 20;120(26):5128-33

