



UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
FIRENZE



Azienda
Ospedaliero
Universitaria
Careggi



Italiana
Liganda
Anticancer
Research

AIRC

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

Sabato, 9 Maggio 2015

Terapie convenzionali

Giovanni Barosi

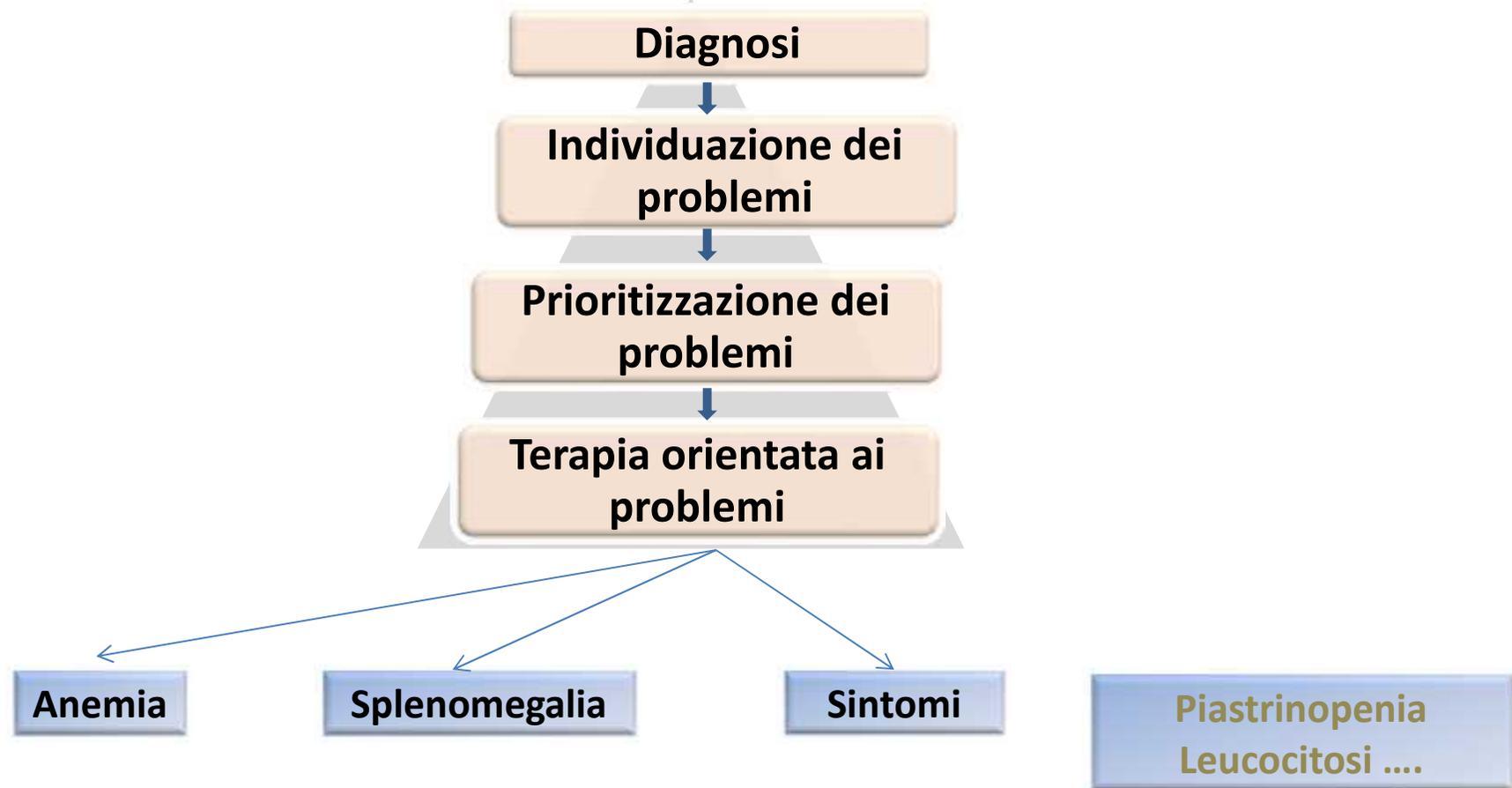
***Centro per lo Studio della Mielofibrosi
Fondazione IRCCS Policlinico S. Matteo,
Pavia***



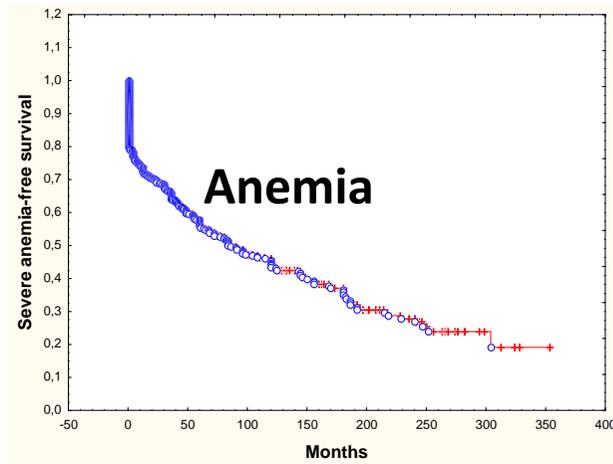
laboratorio congiunto sulle
malattie mieloproliferative croniche



La terapia convenzionale della mielofibrosi (ieri)

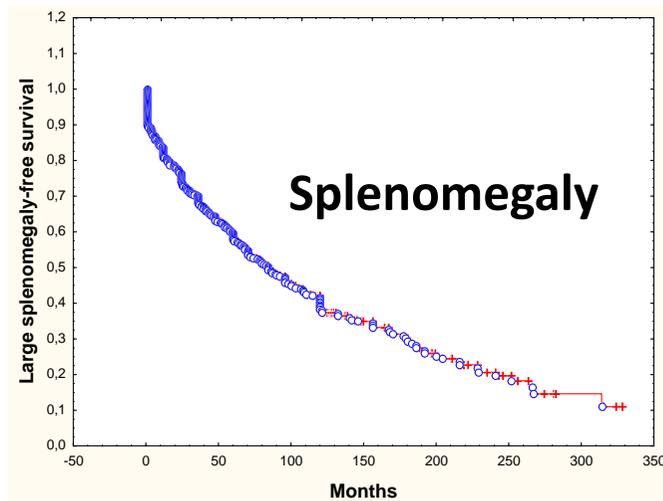


Critical Outcomes in MF



20% of the patients have severe anemia (Hb <10 g/dL) at diagnosis.

The cumulative actuarial probability of having severe anemia at 5 years from diagnosis is 46%

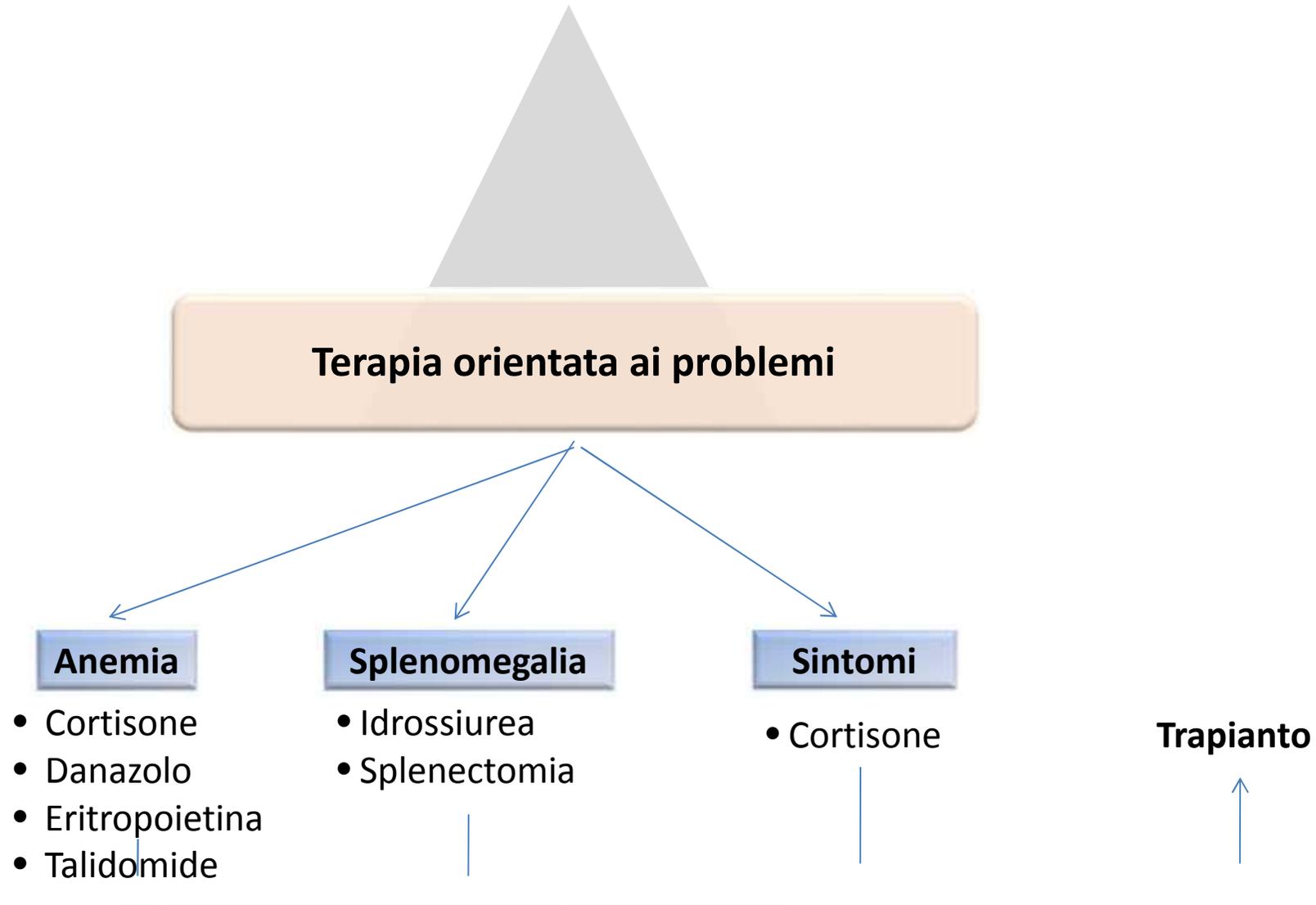


10% of the patients have large splenomegaly (> 10 cm from the costal margin) at diagnosis.

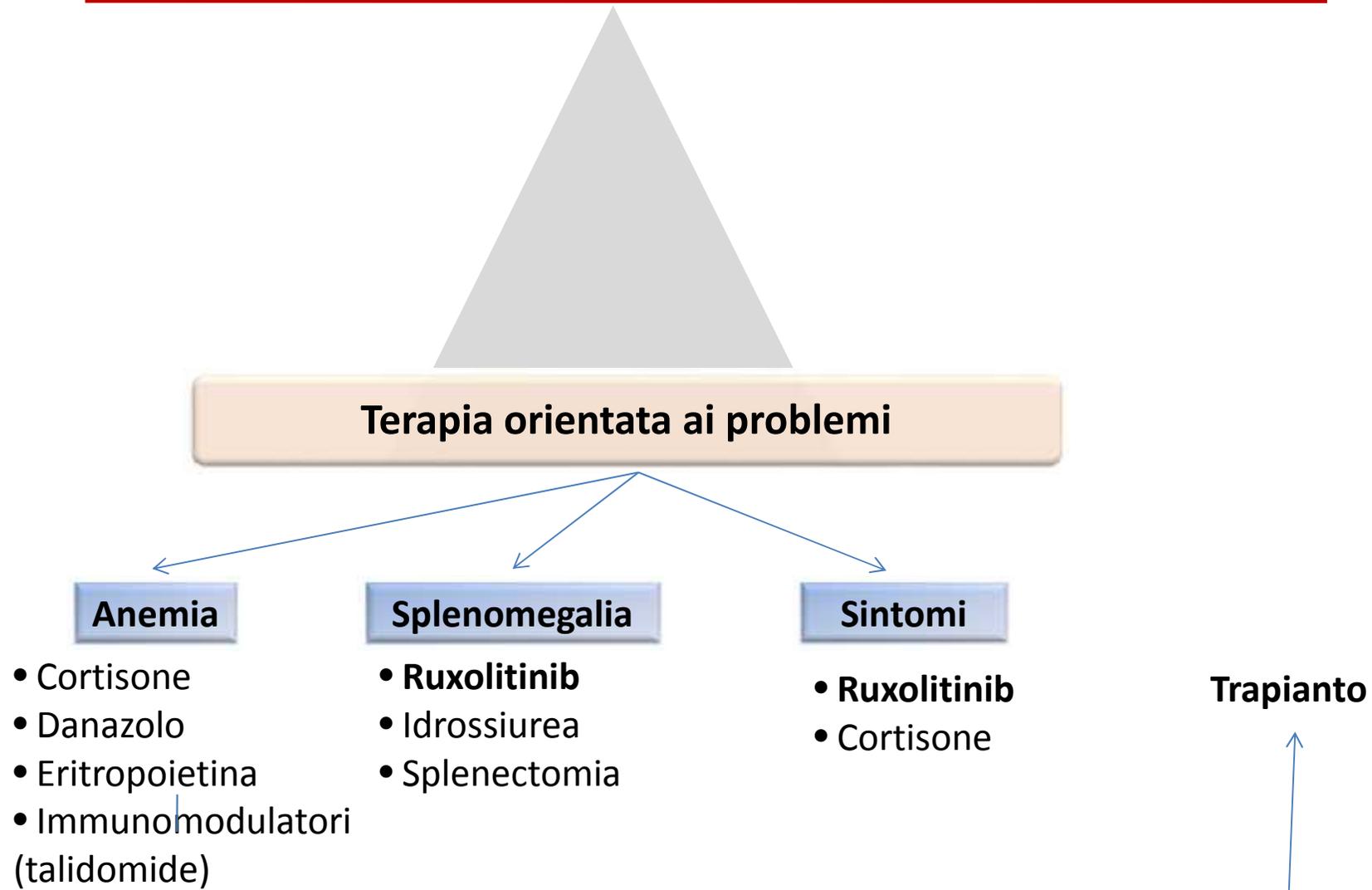
The cumulative actuarial probability of having large splenomegaly at 5 years from diagnosis is 50%

Data base of the Center for the Study of Myelofibrosis, Pavia San Matteo Hospital (829 MF cases)

La terapia convenzionale della mielofibrosi (ieri)



La terapia convenzionale della mielofibrosi (oggi)



Ruxolitinib: Approved Indications of Use

FDA (Jakafi): Treatment of patients with intermediate or high-risk myelofibrosis (*November 16, 2011*)

EMA (Jakavi): Treatment of disease-related splenomegaly or symptoms in adult patients with myelofibrosis (*August 28, 2012*)

Terapia della splenomegalia (il nostro approccio)

- Iniziamo il trattamento quando la splenomegalia è superiore a 10 cm dall'arcata costale o quando la splenomegalia è superiore a 5 cm dall'arcata con progressione (più di 3 cm all'anno)
- Il farmaco di prima scelta è **ruxolitinib** quando il paziente è in classe di rischio intermedio II o alto senza grave anemia o piastrinopenia
- Il farmaco di prima scelta è **idrossiurea** quando il paziente è asintomatico e in classe di rischio basso o intermedio I
- Nei casi refrattari a idrossiurea il farmaco di scelta è ruxolitinib

DIPSS

1. Anemia (Hb < 10 g/dl)
2. Leucocitosi (GB > 25 x 10⁹/L)
3. Sintomi sistemici
4. Blasti >0
5. Età > 65 anni

Terapia dei sintomi (il nostro approccio)

- Iniziamo il trattamento quando i sintomi sono debilitanti
- La terapia del prurito è specifica
- La terapia dei sintomi sistemici è usualmente la terapia della splenomegalia o dell'anemia
- L'uso di ruxolitinib è indicato quando questo è indicato per la terapia della splenomegalia
- Cortisone per breve periodo può essere utile per migliorare i sintomi associati ad anemia e splenomegalia

SINTOMI DEBILITANTI

- Sudorazione importante
- Calo di peso significativo
- Prurito insopportabile
- Febbricola

Terapia del prurito

- Evitare situazioni precipitanti
- Iniziare con farmaci anti-istaminici
- La seconda linea sono i farmaci antidepressivi (tipo paroxetina)
- Nei casi resistenti: fototerapia con ultravioletti
- Ruxolitinib quando indicato per la splenomegalia