

# MPN

## CLINICAL EXPERIENCE 2.0

LAZIO

### INFO GENERALI

Il primo incontro si terrà on line e questo il link per la connessione:  
<https://www.medik.net/materiali/mpn-clinical-experience-lazio-2-0/>

Il secondo incontro si terrà in presenza presso:  
**UNA HOTEL DECO' ROMA**  
via Giovanni Amendola, 57 - 00185 ROMA

### ECM

L'evento formativo è stato accreditato per un massimo di 15 partecipanti e ha ottenuto **10,4 crediti ECM**.

L'evento si rivolge alla figura professionale del Medico Chirurgo specialista in Ematologia, Allergologia e Immunologia Clinica.

Ai fini dell'attestazione dei crediti ECM è necessaria la partecipazione effettiva al 90% della durata dell'attività formativa accreditata ECM, la compilazione del questionario di gradimento e il superamento del questionario di apprendimento.

# MPN

## CLINICAL EXPERIENCE 2.0



Con il supporto  
non condizionante di:



Segreteria Organizzativa  
e Provider ECM:



RESPONSABILI SCIENTIFICI:  
**Dr. Massimo Breccia,**  
**Prof. Valerio De Stefano**

# MPN

## CLINICAL EXPERIENCE 2.0

**18 MARZO 2022**  
webinar

**24 GIUGNO 2022**  
ROMA

LAZIO

# MPN

## CLINICAL EXPERIENCE

### 2.0

## LAZIO

La mielofibrosi (MF) è un disordine mieloproliferativo cronico caratterizzato dalla proliferazione clonale delle cellule della serie mieloide con vario grado di maturità morfologica e funzione ematopoietica.

È una malattia rara, progressiva e invalidante. L'incidenza annuale è di 1.5 per 100.000 e la prevalenza è di 2.7 per 100.000. L'età mediana alla diagnosi è di 65 anni e la sopravvivenza mediana dei pazienti è di circa 5,7 anni, ma nelle classi di rischio più elevate è inferiore ai 3 anni. La stanchezza cronica è tra le manifestazioni cliniche più frequenti (50-70%), epato- e splenomegalia sono i markers caratteristici dovuti alla ematopoiesi extramidollare associata. L'anemia, con emoglobina variabile tra 8 e 10 g/dL è presente nella maggior parte dei pazienti e variamente dovuta a riduzione della sintesi midollare, eritropoiesi inefficace extramidollare, sequestro splenico, emolisi autoimmune, mutazioni recettoriali. Parallelamente la trombocitopenia è associata alla progressione della malattia.

La maggior parte dei pazienti presenta mutazioni geniche specifiche nei geni JAK2, MPL, CARL con percentuali variabili rispettivamente del 60-65%; 20-25% e 5%. In particolare, le mutazioni JAK2 (tyrosine Kinase Janus Kinase 2- gene presente nel braccio corto del cromosoma 9) sembrano essere responsabili della ipersensibilità delle cellule progenitrici ematopoietiche ai fattori di crescita e altre citochine. Ruxolitinib è un inibitore selettivo del JAK2, anche se la sua azione ed efficacia sono indipendenti dallo stato di mutazione del gene JAK2, suggerendone un'azione di inibizione delle chinasi in generale. Efficace nella riduzione dei sintomi disabilitanti della patologia e riduzione della splenomegalia.

La Policitemia Vera (PV), malattia mieloproliferativa cronica distinta dalle altre per l'elevato numero di cellule della serie rossa in presenza di trombocitemia e leucocitosi. La conta piastrinica mediana è di 466,000/microL (range 70- 2,370,000/microL) e i leucociti 10,400/microL (range 3000-172,000/microL).

La storia clinica è caratterizzata da complicazioni cardiovascolari sostenute da eventi trombotici ed emorragici (ictus, infarto, trombosi venose profonde e tromboflebiti superficiali, embolia polmonare). La mutazione di JAK2V617 è presente nel 95% dei casi, mentre mutazioni dell'esone 12 di JAK2 sono presenti nel 3% circa dei casi. La patologia mostra sempre un'iperattivazione del pathway di JAK-STAT, che è responsabile delle manifestazioni cliniche e laboratoristiche della PV. Il 10% delle Policitemie Vere è destinato ad evolvere in Mielofibrosi, mentre il 30% delle Policitemie Vere presenta sin dalla diagnosi una splenomegalia. La patologia è associata ad un aumentato rischio tromboembolico e ad un incrementato rischio di evoluzione leucemica. La terapia convenzionale si basa sulla salassoterapia e sull'uso di farmaci citoriduttivi. La recente introduzione di inibitori del pathway di JAK-STAT nel trattamento di seconda linea della Policitemia Vera ha ulteriormente evidenziato l'esistenza di meccanismi patogenetici comuni alle mielofibrosi.

## PRIMO INCONTRO **18 MARZO 2022** webinar

14.30 / 14.40 Benvenuto ed introduzione obiettivi del corso **M. Breccia, V. De Stefano**

### Sessione MF

14.40 / 15.00 Gestione della terapia con Ruxolitinib in MF: quale beneficio clinico? **E. Rossi**

15.00 / 15.30 Discussione generale sulla tematica presentata: cosa succede nella real life  
**A. Biagi, F. Buccisano, M. Breccia, I. Carmosino, G. Catalano, E. Cerchiara, V. De Stefano, A. Di Veroli, R. Latagliata, L. Petriccione, A. Romano, E. Rossi, M. Santopietro, A. Scardocci, A. Tamburini, C. Tatarelli, M. Trawinska**

15.30 / 15.50 Early treatment: cosa significa davvero? L'importanza dei dati di sopravvivenza **M. Breccia**

15.50 / 16.20 Discussione generale sulla tematica presentata: cosa succede nella real life  
**A. Biagi, F. Buccisano, M. Breccia, I. Carmosino, G. Catalano, E. Cerchiara, V. De Stefano, A. Di Veroli, R. Latagliata, L. Petriccione, A. Romano, E. Rossi, M. Santopietro, A. Scardocci, A. Tamburini, C. Tatarelli, M. Trawinska**

16.20 / 16.30 Sum up key points da esplorare con la pratica clinica nel II incontro **M. Breccia, V. De Stefano**

### Sessione PV

16.30 / 16.40 Dove ci eravamo lasciati lo scorso incontro: condivisione della flow-chart **V. De Stefano, R. Latagliata**

16.40 / 17.00 Follow-up dei pazienti con PV : creazione di un questionario per facilitare la pratica clinica **V. De Stefano**

17.00 / 17.30 Discussione generale sulla tematica presentata: cosa succede nella real life?  
**A. Biagi, F. Buccisano, M. Breccia, I. Carmosino, G. Catalano, E. Cerchiara, V. De Stefano, A. Di Veroli, R. Latagliata, L. Petriccione, A. Romano, E. Rossi, M. Santopietro, A. Scardocci, A. Tamburini, C. Tatarelli, M. Trawinska**

17.30 / 17.50 Gestione della terapia con Ruxolitinib in Pv: quale beneficio clinico? **R. Latagliata**

17.50 / 18.20 Discussione generale sulla tematica presentata  
**A. Biagi, F. Buccisano, M. Breccia, I. Carmosino, G. Catalano, E. Cerchiara, V. De Stefano, A. Di Veroli, R. Latagliata, L. Petriccione, A. Romano, E. Rossi, M. Santopietro, A. Scardocci, A. Tamburini, C. Tatarelli, M. Trawinska**

18.20 / 18.30 Sum up Key points da esplorare con la pratica clinica nel II incontro **M. Breccia, V. De Stefano**

## SECONDO INCONTRO **24 GIUGNO 2022** ROMA

### Sessione MF

14.30 / 16.00 Confronto e condivisione delle esperienze cliniche attraverso la presentazione e discussione dei casi di real life nel pz con MF  
**A. Biagi, F. Buccisano, M. Breccia, I. Carmosino, G. Catalano, E. Cerchiara, V. De Stefano, A. Di Veroli, R. Latagliata, L. Petriccione, A. Romano, E. Rossi, M. Santopietro, A. Scardocci, A. Tamburini, C. Tatarelli, M. Trawinska**

16.00 / 16.30 Sum up key learning e conclusione del percorso con la stesura di una flow-chart operativa per un approccio condiviso della gestione del paziente affetto da Mielofibrosi **M. Breccia, V. De Stefano, R. Latagliata, E. Rossi**

### Sessione PV

16.30 / 18.00 Confronto e condivisione delle esperienze cliniche nel pz con PV attraverso l'utilizzo del questionario  
**A. Biagi, F. Buccisano, M. Breccia, I. Carmosino, G. Catalano, E. Cerchiara, V. De Stefano, A. Di Veroli, R. Latagliata, L. Petriccione, A. Romano, E. Rossi, M. Santopietro, A. Scardocci, A. Tamburini, C. Tatarelli, M. Trawinska**

18.00 / 18.30 Validazione del questionario nella pratica clinica per facilitare l'identificazione dei pz intolleranti e resistenti ad HU  
**M. Breccia, V. De Stefano, R. Latagliata, E. Rossi**