



All'incontro del gruppo di studio sul **SINDROMI MIELOPROLIFERATIVE PH+ e PH-** tenutosi il **13 novembre 2019** erano presenti i professionisti rappresentanti le seguenti Aziende:

A.O.U. Città della Salute e della Scienza di Torino

A.O. S. Croce e Carle Cuneo

A.O. SS. Antonio e Biagio e Cesare Arrigo Alessandria

A.O. Mauriziano

ASL Biella

ASL Città di Torino

ASL TO 4

ASL TO 5

AUSL Valle d'Aosta

IRCCS Candiolo

La riunione si aperta con la presentazione del programma della giornata:

- La Mielofibrosi (Drssa Benevolo), la Ferrochelazione (Drssa Biale), il Trapianto nelle sindromi mieloproliferative croniche Ph+ e Ph- (Drssa Dellacasa).

La relazione della Drssa Benevolo è stata volta alla discussione della bozza del PDTA relativo alla mielofibrosi. Si è discusso dei criteri diagnostici e dei diversi scores di rischio. La stratificazione dei pazienti secondo le diverse classi di rischio risulta importante perché ciò comporta un approccio terapeutico diverso a secondo della classe di rischio di appartenenza. Sono state condivise gli accertamenti da eseguire per giungere ad una diagnosi corretta con valutazione delle eventuali comorbidità. Stata inoltre discusse le linee di trattamento specifico comprese le terapie di supporto recependo le linee di indirizzo delle ELN-SIE.

Successivamente la Dr Biale ha svolto una relazione sulla ferrochelazione, particolarmente importante nei pazienti affetti da Mielofibrosi. Sono stati discussi gli aspetti clinici del sovraccarico marziale e del significato biologico e pratico della ferrochelazione nei pazienti mielofibrotici.

L'ultima relazione è stata a cura della Drssa Dellacasa sul trapianto nelle sindromi mieloproliferative Ph+ e Ph-. Nella leucemia mieloide cronica il trapianto si è ridotto nel tempo dopo l'avvento degli inibitori della tirosinchinasi (TKIs). Tuttavia, è importante identificare precocemente i pazienti che non rispondono ai TKIs soprattutto per i pazineti che esordiscono od evolvono in fase avanzata di malattia ed in tal caso per ogni paziente definire i potenziali fattori di



rischio (età, comorbidità, EBMT score, indice di Sorrow). Sono state discusse le indicazioni al trapianto allogenico secondo le ELN guidelines 2013, pur essendo un po' datate e le più recenti linee guida ESMO. E' stato poi evidenziato come la OS post-trapianto sia migliorata negli ultimi anni e come l'utilizzo di DLI e di TKIs nella fase di postrapianto siano fattibile in termini di efficacia e sicurezza.

Nella mielofibrosi non vi sono studi randomizzati che comparino il trapianto a terapie alternative o che confrontino il trapianto allogenico e condizionamento completo o ridotto. Sono state discusse le indicazioni al trapianto secondo le linee guida NNCN per pazienti stratificati secondo lo score DIPSS e le linee guida ESMO per pazienti stratificati secondo lo score IPSS. Per pazienti che evolvono in fase blastica tale terapia va eseguita dopo una terapia di induzione.

E' stato poi discusso il ruolo di mutazioni sfavorevoli studiate con metodica NGS sia nell'identificazione dei pazienti trapiantabili sia nella fase del post-trapianto.

Al termine sono poi state esposti i pochi dati riguardanti la leucemia cronica atipica e nella mastocitosi sistemica.

La riunione si chiude dandosi appuntamento per l'ultima riunione prevista per il 16 dicembre 2019.

Sarà cura della segreteria alcuni giorni prima del prossimo incontro, previsto in data **16 dicembre 2019**, inviare una comunicazione con conferma del luogo e dell'OdG.