



UNIVERSITÀ  
DEGLI STUDI  
FIRENZE



Azienda  
Ospedaliero  
Universitaria  
Careggi



Italiana  
Lega  
Mieloma  
Etiologia

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***

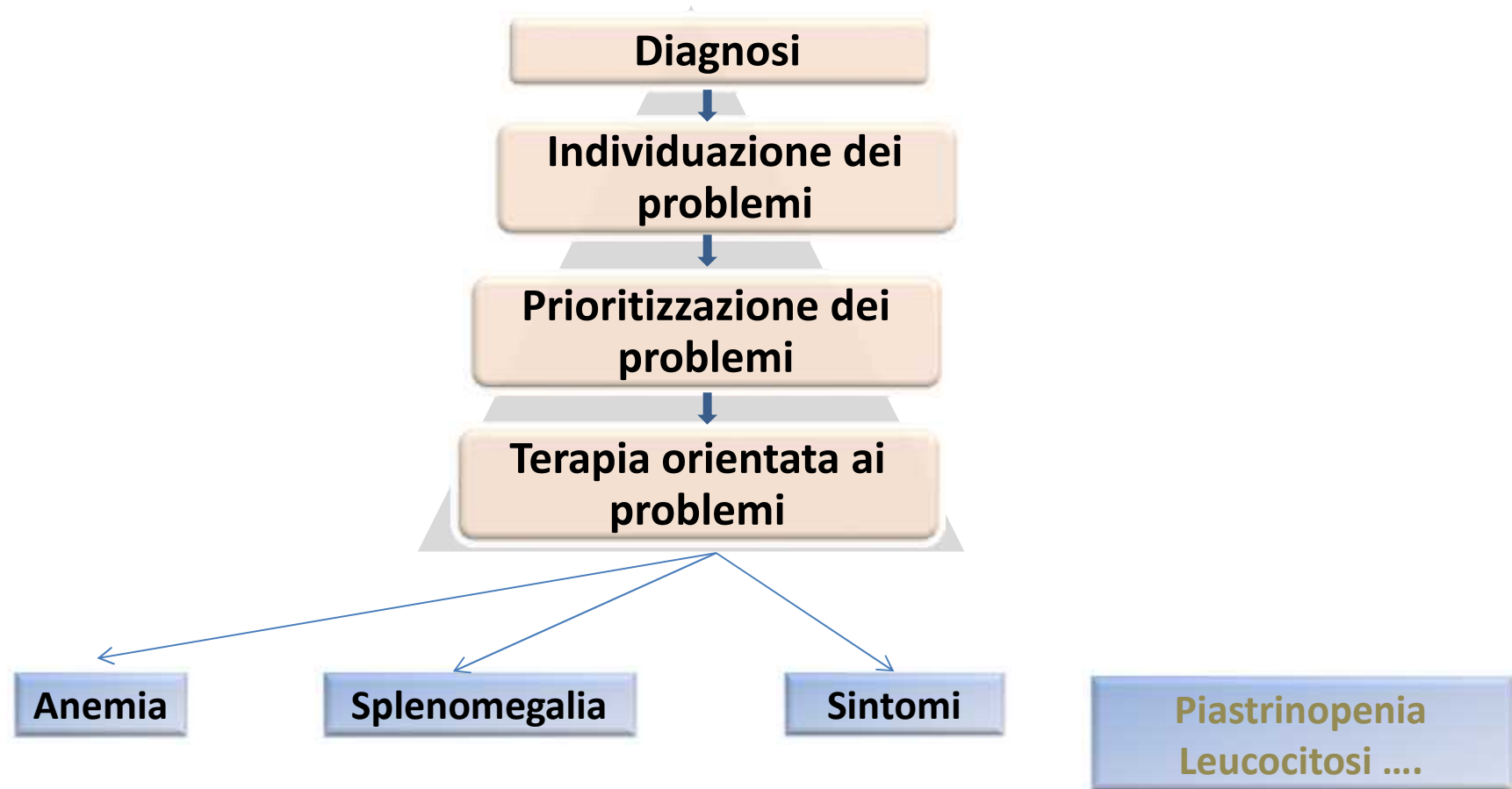


**laboratorio congiunto** sulle  
malattie mieloproliferative croniche

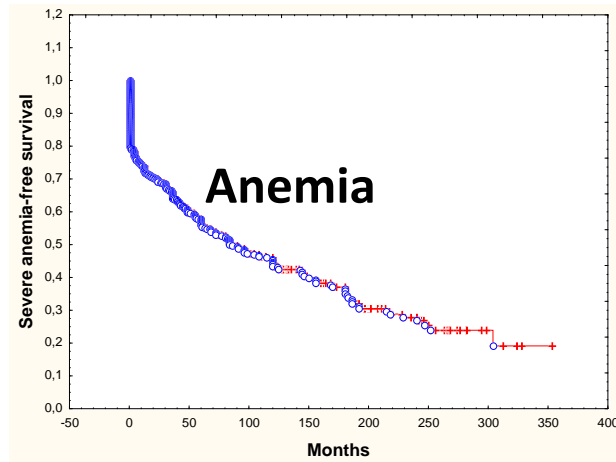


# La terapia convenzionale della mielofibrosi (ieri)

---

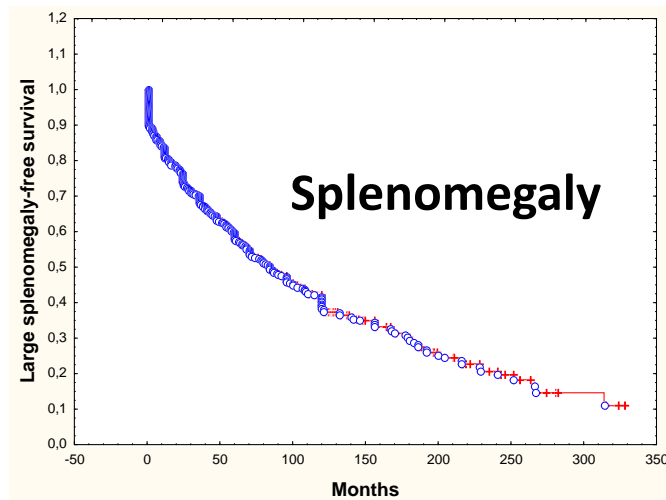


# Critical Outcomes in MF



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%



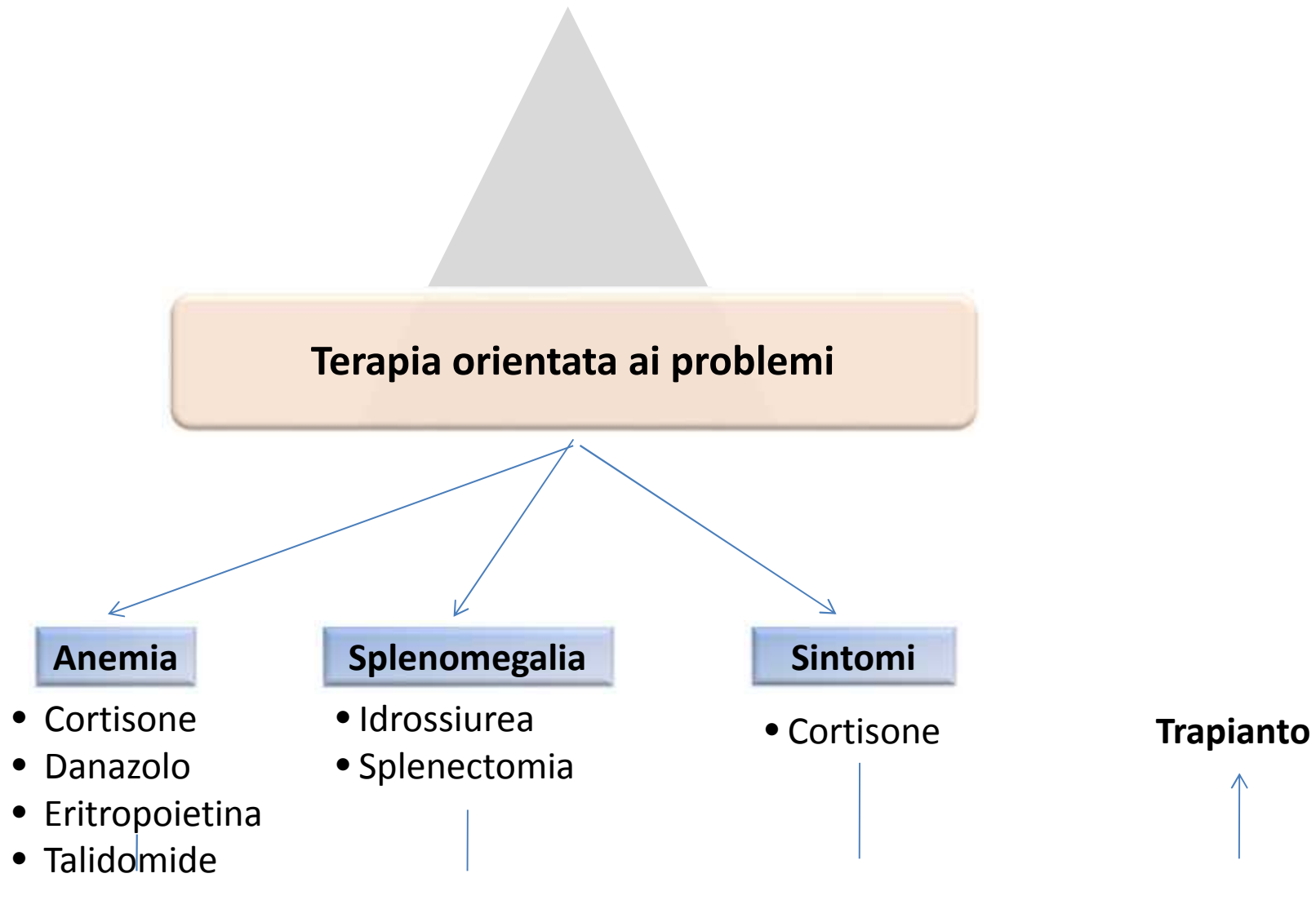
10% of the patients have large splenomegaly (> 10 cm from the costal margin) at diagnosis.

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)*

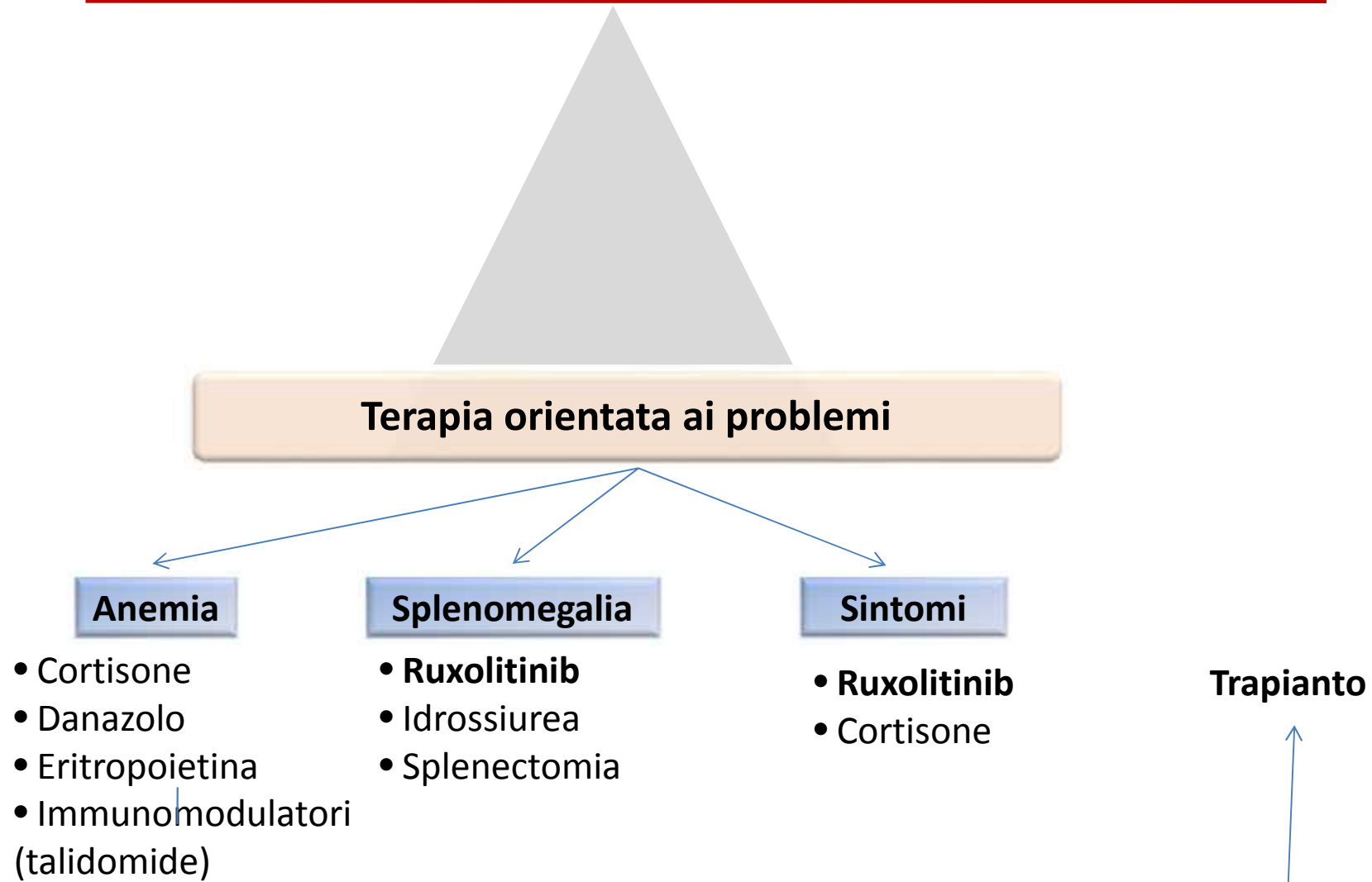
# La terapia convenzionale della mielofibrosi (ieri)

---



# 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 10<sup>9</sup>/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