

PV UNIT

*La gestione multidisciplinare del
paziente con Policitemia vera*

FOCUS ON BEST PRACTICE

**30 SETTEMBRE
2022**



**Hotel Nh
Palermo**

Responsabile Scientifico
Prof. Sergio Siragusa

La Policitemia Vera (PV) fa parte delle neoplasie mieloproliferative croniche (MPN) bcr/abl negative ed è caratterizzata, clinicamente, dall'incremento assoluto della massa eritrocitaria, spesso con leucocitosi, trombocitosi e splenomegalia; istologicamente, da un quadro di panmielosi con iperplasia eritroide, granulocitaria e megacariocitaria; biologicamente, dall'indipendenza dell'iperplasia eritroide dal fisiologico fattore di crescita, eritropoietina (EPO); geneticamente, dalla mutazione V617F (95% dei casi) o da mutazioni rare localizzate nell'esone 12 del gene di JAK2. L'incidenza della PV è stimata fra 2,3 e 2,8 per 100.000 persone all'anno, con un rapporto maschi/femmine di circa 1,2:1.

L'età mediana alla diagnosi è 60 anni e la malattia è rara al di sotto dei 40 anni (circa 5% dei casi). L'organizzazione mondiale della sanità (WHO) ha pubblicato nel 2016 la revisione della classificazione del 2008 di PV. La scoperta della mutazione JAK2V617F nel 2005 ha rivoluzionato la comprensione dei meccanismi molecolari alla base della PV. Anche se la PV può rimanere clinicamente silente per anni, la maggior parte dei pazienti presentano sintomi costituzionali. Le complicazioni cardiovascolari (CV) sono la causa principale di morbilità e mortalità. Oltre agli eventi CV maggiori arteriosi e venosi, è possibile osservare sia alla diagnosi che nel follow-up, trombosi in sedi non usuali quali trombosi epatiche (Budd-Chiari), portali e mesenteriche, ipertensione polmonare e, come descritto in maniera caratteristica per queste malattie, episodi di occlusione microvascolare con eritromelalgia (gonfiore, arrossamento e dolore urente delle dita di mani e piedi), cefalea, e disturbi visivi. Il prurito, tipicamente acqua-genico, è un sintomo frequente e spesso assai disturbante.

La patogenesi è poco nota ma è stato riportato che la mutazione V617F di JAK2 può indurre una attivazione costitutiva ed una ipersensibilità alle cellule basofile circolanti e tissutali. Il trattamento si basa su antistaminici sintomatici, basse dosi di corticosteroidi, antidepressivi o fotochemioterapia con psoralene e raggi UVA, tutti generalmente poco efficaci. L'interferone alfa, e in particolare nuove terapie con inibitori di JAK2 o dell'istone deacetilasi, si sono dimostrate utili nel controllare questo sintomo. La scelta terapeutica deve basarsi sia sulla identificazione e prevenzione del rischio CV del singolo paziente che dell'evoluzione in mielofibrosi e leucemia acuta. Le due variabili che influenzavano il rischio di trombosi erano l'età e la storia di complicazioni CV. Gli esperti raccomandano che i pazienti con PV debbano essere stratificati in due categorie di rischio CV: il basso rischio riguarda i pazienti di età inferiore ai 60 anni che non hanno presentato sintomi CV maggiori e l'alto rischio riguarda i pazienti più anziani o quelli con storia pregressa di eventi CV.

Attualmente la percentuale dei pazienti che sviluppano dopo la diagnosi complicazioni CV è dimezzata rispetto al passato; è probabile che tale riduzione sia da ascrivere a una più precoce diagnosi, una migliore gestione dei fattori di rischio CV, l'utilizzo di aspirina e l'osservazione più accurata della soglia terapeutica dell'ematocrito con salassi e chemioterapia. Le attuali raccomandazioni nella PV sono dirette ad utilizzare strategie di cura intese a ridurre il rischio CV senza aumentare la loro naturale propensione di evoluzione in mielofibrosi e leucemia. Alla luce di quanto sopra, riteniamo che il corso PV UNIT possa aiutare, attraverso la condivisione di best practices, a definire come poter identificare precocemente il paziente con PV ad alto rischio e/o che non stia traendo benefici dalla terapia in corso.

09:00 09.15	Saluto di benvenuto. Introduzione, rationale e obiettivi del corso	S. Siragusa
09.15 09.45	Inquadramento della Policitemia Vera: diagnosi e stratificazione prognostica	S. Siragusa
09.45 10.15	Identificazione e gestione della terapia nel paziente intollerante e resistente ad HU	M. Santoro
10.15 10.40	Importanza della gestione multidisciplinare nel paziente con Policitemia Vera	M. Santoro
10.40 11.00	<i>Coffee Break</i>	
11.00 11.20	Il ruolo del trasfusioneista	E. Scirè
11.20 11.40	Il ruolo del dermatologo	V. Caputo
11.40 12.00	Il ruolo del cardiologo	M. Lunetta
12.00 12.20	Il ruolo dello stomatologo	V. Panzarella
12.20 13.00	Strategie e nuovi strumenti per migliorare il percorso diagnostico terapeutico del paziente con Policitemia Vera	M. Santoro
13.00 14.00	<i>Light Lunch</i>	
14.00 16.00	TAVOLA ROTONDA Il percorso diagnostico terapeutico: PV Unit di Palermo - Esempio virtuoso	Tutti
16.00 16.30	Take Home message e Chiusura del Corso	S. Siragusa
	Questionario di valutazione ECM on line	

Prof.ssa Caputo Valentina

Docente di malattie cutanee e veneree

Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico P. Giaccone, Palermo

Dott.ssa Lunetta Monica

Dirigente Medico U.O. di Terapia Intensiva Cardiologica

Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico P. Giaccone, Palermo

Dott.ssa Panzarella Vera

Dottorato in malattie odontostomatologiche

Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico P. Giaccone, Palermo

Dott. Santoro Marco

Dirigente Medico U.O. Ematologia

Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico P. Giaccone, Palermo

Dott.ssa Scirè Elisabetta

Dirigente Medico U.O. Medicina Trasfusionale

Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico P. Giaccone, Palermo

Prof. Siragusa Sergio

Direttore U.O. di Ematologia con trapianto,

Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico P. Giaccone, Palermo

PV UNIT

La gestione multidisciplinare del
paziente con Policitemia vera
FOCUS ON BEST PRACTICE

STEP 1 REGISTRAZIONE ONLINE (OBBLIGATORIA)

PER PARTECIPARE AL **CORSO IN PRESENZA** È OBBLIGATORIO REGISTRARSI ONLINE SOLO LA PRIMA VOLTA.
SE SI È GIÀ REGISTRATI IN PIATTAFORMA, PROCEDERE DIRETTAMENTE CON LO STEP 2

- REGISTRARSI ONLINE TRAMITE IL LINK

oppure

- INQUADRARE IL SEGUENTE QR CODE

<https://fadcollage.it/people/register>



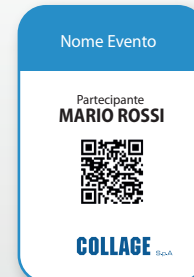
- Inserire i dati richiesti
- Attivare l'account cliccando sul link indicato nella mail di conferma ricevuta
- Procedere con lo **STEP 2**

STEP 2 ISCRIZIONE ALL'EVENTO (solo se già iscritti in piattaforma)

Dopo essersi registrato la prima volta alla piattaforma online si potrà proseguire con l'iscrizione e la partecipazione in presenza al corso

- Collegarsi alla pagina <https://fadcollage.it/event/2168/showCard>
- Cliccare sul tasto **ISCRIVITI**
- Inserire le proprie credenziali (precedentemente selezionate)
- Indicare se si è stati reclutati (SI/NO) da uno Sponsor
- Cliccare sul tasto **ATTIVA**

Ad iscrizione avvenuta si riceverà sulla propria mail un badge elettronico con un QR Code che sarà necessario per verificare entrata ed uscita dall'aula di formazione come richiesto dalla normativa ECM - Agenas



STEP 3 MODULISTICA, QUESTIONARIO ECM ED ATTESTATI

Al termine del corso, per procedere alla compilazione della modulistica, del questionario di apprendimento ECM e scaricare sia l'attestato di partecipazione che il certificato ECM con i crediti conseguiti, bisognerà entro e non oltre 3 giorni dalla conclusione dell'attività formativa procedere nel seguente modo:

- Collegarsi al link www.fadcollage.it
- Accedere con le proprie credenziali e selezionare **IL MIO PANNELLO**
- Selezionare l'evento da concludere
- Procedere con i 5 step formativi conclusivi: 1, 2, 3, 4, 5

	Evento Residenziale
1	Qualità Percepita
2	Rilevazione Attività Formativa
3	Test finale di Valutazione
4	Attestato di Partecipazione
5	Attestato crediti ECM

L'attestato che certifica i crediti ottenuti sarà scaricabile dopo la verifica dei requisiti di partecipazione, dei risultati del test finale e della compilazione delle schede di rilevazione della qualità percepita.

INFORMAZIONI

ISCRIZIONE: Nel rispetto delle misure di prevenzione dal contagio SARS-CoV-2 è obbligatorio pre-iscriversi esclusivamente online prima dell'evento

PARTECIPANTI: Evento accreditato per massimo **25** Discenti e **6** Docenti

SEDE: Hotel Nh Palermo, Foro Italico Umberto I, 22/B, 90133 Palermo

CREDITI FORMATIVI - ECM: L'evento è stato accreditato al Ministero della Salute dal Provider Collage S.p.A. (cod. rif. Albo Nazionale Provider 309) rif. ECM n. **309-349650** per: **Medico Chirurgo** [Ematologia, medicina trasfusionale, Dermatologia, Cardiologia, Anatomia patologica, Medicina interna]

OBIETTIVI FORMATIVI: Integrazione tra assistenza territoriale ed ospedaliera

AREA FORMATIVA: Acquisizione competenze di processo

CREDITI ECM: Sono stati assegnati all'evento n. **7,8** Crediti Formativi.

Per avere diritto ai crediti formativi ECM è obbligatorio:

- Partecipare almeno al 90% dell'attività formativa dichiarata.
- Appartenere ad una delle discipline per le quali è stato accreditato l'evento
- Svolgere la prova di verifica di apprendimento che è garantita dalla rilevazione delle operazioni registrate dal sistema
- La prova di verifica dovrà essere effettuata entro massimo 3 giorni dal termine del corso.
- Il test può essere effettuato solo una volta e sarà considerato superato al corretto completamento del 75% dei quesiti proposti

Il provider prevederà specifiche verifiche dell'identità del professionista

con la sponsorizzazione non condizionante di

