

## INFORMAZIONI GENERALI

Il corso è rivolto a 45 Medici Chirurghi in possesso della specializzazione in Allergologia ed Immunologia Clinica, Dermatologia e Venereologia, Medicina Interna, Ematologia ed Anatomia Patologica e si terrà il giorno 16 Settembre 2020 presso la Sala Vesuvio dell'Hotel Royal Continental in Via Partenope, Napoli.

L'evento ha seguito tutte le procedure di accreditamento dell'evento presso il Ministero della Salute nell'ambito del programma di Educazione Continua in Medicina **ottenendo 7 Crediti Formativi**.

Per l'ottenimento dei crediti si rende necessario essere regolarmente iscritti, partecipare a tutte le sessioni scientifiche del corso, compilare i previsti questionari al termine dei lavori e registrarsi entro le ore 9,30 del giorno **16 Settembre 2020** (pena la mancata assegnazione dei crediti formativi).

La certificazione dei crediti ottenuti dai singoli partecipanti verrà inviata dalla Segreteria Organizzativa entro 90 giorni dalla fine del convegno esclusivamente a mezzo posta elettronica all'indirizzo indicato dai diretti interessati sulla scheda dei dati anagrafici compilata in sede congressuale.

Agli iscritti che avranno seguito tutte le sessioni scientifiche verrà rilasciato al termine del convegno un attestato di frequenza.

**L'iscrizione gratuita** ma per motivi prettamente organizzativi obbligatoria, potrà essere effettuata **entro l'11 Settembre 2020**:

- a mezzo posta elettronica inviando una e-mail all'indirizzo [congressi@topcongress.it](mailto:congressi@topcongress.it) allegando la scheda di iscrizione compilata in ogni sua parte scaricabile dal sito [www.topcongress.it](http://www.topcongress.it)
- a mezzo fax al numero 089 255179 compilando in ogni sua parte la scheda di iscrizione scaricabile dal sito [www.topcongress.it](http://www.topcongress.it)

Con il supporto non condizionante di



**I responsabili scientifici**

*Prof. Fabrizio Pane*

*Prof. Massimo Triggiani*

Segreteria Organizzativa



Via Settimio Mobilio, 174 • 84134 Salerno • Tel. e Fax 089 255179  
e-mail: [congressi@topcongress.it](mailto:congressi@topcongress.it) • [www.topcongress.it](http://www.topcongress.it)

**“Together to make  
a difference:  
la multidisciplinarietà  
nella gestione  
della mastocitosi  
e policitemia vera”**



**16 settembre 2020**

**Hotel Royal Continental**

**Via Partenope, 38 - NAPOLI**

**CREDITI ECM ASSEGNATI 7**

## RAZIONALE SCIENTIFICO

La Policitemia vera è una neoplasia mieloproliferativa caratterizzata dalla proliferazione eccessiva della linea midollare eritrocitaria con conseguente aumento numerico dei globuli rossi nel sangue periferico (eritrocitosi). Si tratta di una patologia rara il cui tasso di incidenza annuale è compreso tra 0.4 e 2.8 per 100.000 abitanti in Europa. Questa malattia colpisce maggiormente le persone di sesso maschile e l'età mediana alla diagnosi è compresa tra i 65 ed i 74 anni. Le manifestazioni cliniche della Policitemia vera sono particolarmente severe e le sue principali complicanze (trombosi venosa ed arteriosa, evoluzione in mielofibrosi e trasformazione in fase blastica) portano spesso a morte il paziente. La diagnosi di Policitemia vera è posta utilizzando i criteri diagnostici proposti dall'Organizzazione Mondiale della Sanità "WHO" 2016. Questi criteri includono 1) valori di emoglobina superiori a 18.5 g/dl negli uomini o maggiori di 16,5 g/dl nelle donne oppure un ematocrito maggiore di 55% negli uomini e 49% nelle donne; 2) una biopsia osteomidollare che mostri aumentata cellularità con iperplasia trilineare; 3) la presenza della mutazione JAK-2. La Mastocitosi sistemica è una malattia rara caratterizzata da un'attivazione e proliferazione clonale dei mastociti che sono in grado di moltiplicarsi in differenti tessuti ematopoietici ed extra ematopoietici e che determinano un rilascio non controllato di numerosi mediatori cellulari responsabili dell'eterogeneità clinica della patologia. Proprio queste caratteristiche cliniche e patologiche, oltre alla grande variabilità prognostica, hanno indotto nel 2016 la World Health Organization (WHO) a dedicare alla Mastocitosi sistemica una autonomia nosografica, non considerandola più una semplice variante delle patologie mieloproliferative. Nell'ambito della Mastocitosi sistemica è possibile oggi identificare una Mastocitosi sistemica indolente, una variante smoldering (intermedia) e diverse forme di Mastocitosi avanzata, queste ultime caratterizzate da entità ben definite per caratteristiche cliniche e decorso. Le recenti scoperte inerenti le basi molecolari della ASM e quindi della capacità oggi acquisita di distinguere una proliferazione clonale mastocitaria dalle sindromi da attivazione dei mastociti ha permesso di facilitare la diagnosi, comprendere e definire un rischio genetico e l'andamento clinico della patologia, compresa l'evoluzione in leucemia mastocitaria. Ruolo fondamentale in questo contesto ha avuto lo studio approfondito del significato delle mutazioni somatiche del gene kit, in particolare la mutazione D816V, e l'espressione immunofenotipica aberrante del CD25 sui mastociti clonali. Sia la Policitemia vera che la Mastocitosi presentano quadri clinici di esordio non immediatamente riconducibili alle alterazioni ematologiche. Ad esempio, nella Policitemia si rilevano spesso episodi trombotici oppure manifestazioni dermatologiche di prurito incoercibile che portano il paziente all'attenzione dello specialista di Medicina Interna o del Dermatologo. Allo stesso modo, nella Mastocitosi sono particolarmente frequenti manifestazioni cutanee (orticaria pigmentosa) e sintomi tipici di manifestazioni allergiche per cui il paziente viene spesso indirizzato alla diagnosi dal dermatologo o dall'allergologo. Le manifestazioni extra-ematologiche possono anche comparire durante il decorso delle due malattie. Per tali motivi, diventa fondamentale che diversi specialisti collaborino con l'ematologo per migliorare la diagnosi e la gestione dei pazienti. L'obiettivo del corso è di dimostrare l'importanza di lavorare in ematologia con un team di specialisti multidisciplinari e di sviluppare percorsi diagnostico-terapeutici condivisi in modo da facilitare la diagnosi e da identificare il migliore approccio terapeutico per i pazienti con queste neoplasie ematologiche.

## PROGRAMMA SCIENTIFICO

### 9.15 Registrazione dei partecipanti

### 9.45 Saluto di benvenuto ed obiettivi del corso

Massimo Triggiani (Salerno)  
Fabrizio Pane (Napoli)

### I^ SESSIONE – POLICITEMIA VERA

#### Moderatori:

Fabrizio Pane (Napoli)  
Ferdinando Frigeri (Caserta)

### 10.00 Inquadramento della PV Diagnosi

Luigi Panico (Napoli)

### 10.15 Stratificazione del rischio

Maria Iovine (Caserta)

### 10.30 Multidisciplinarietà in PV Roundtables: approccio multidisciplinare alla PV

Luigi Panico (Napoli)  
Cataldo Patruno (Catanzaro)  
Vincenzo Martinelli (Napoli)  
Catello Califano (Pagani, SA)

#### Trattamento

### 11.30 La gestione della terapia nei pazienti intolleranti ad HU e resistenti ad HU

Antonio Volpe (Avellino)

### 12.00 Discussione

#### Pratica clinica

### 12.20 Discussione di due casi clinici:

#### Il trattamento dei pazienti resistenti ad HU

Flavia Rivellini (Pagani, SA)

#### Il trattamento dei pazienti non controllati dalla salasso terapia

Giuseppina De Falco (Aversa, CE)

### 13.00 Pausa pranzo

## II^ SESSIONE - MASTOCITOSI

#### Moderatori:

Massimo Triggiani (Salerno)  
Carmine Selleri (Salerno)

### 14.00 Diagnosi e classificazione

Roberta Parente (Salerno)

### 14.15 Inquadramento istopatologico

Luigi Panico (Napoli)

### 14.30 Multidisciplinarietà nella mastocitosi sistemica Roundtables:

Massimo Triggiani (Salerno)  
Carmine Selleri (Salerno)  
Luigi Panico (Napoli)  
Cataldo Patruno (Catanzaro)

### 15.30 Focus sulle AHN-SM

Novella Pugliese (Napoli)

### 15.45 La terapia delle forme avanzate

Massimo Triggiani (Salerno)

### 16.15 Discussione

### 16.45 Pratica clinica di un caso clinico: Gestione delle forme avanzate: inquadramento diagnostico, trattamento e follow up

Angelica Petraroli (Napoli)

### 17.00 Conclusioni:

Massimo Triggiani (Salerno)  
Fabrizio Pane (Napoli)

### 17.15 Consegna test di valutazione apprendimento

### 17.30 Chiusura dei lavori