



BOLLETTINO ON LINE
www.smorrl.it

← SOMMARIO →

EDITORIALE

- 1** Estratto dalla relazione annuale 2022 del Consiglio Direttivo.
• di U. Recine

ATTUALITÀ SCIENTIFICA

- 5** POLIGLOBULIA
• di A. Andriani e U. Recine

A V V I S O

SI INVITANO I SOCI
DOCENTI A PRESENTARE
NUOVE PROPOSTE
FORMATIVE PER L'ANNO
ACADEMICO 2024.

SI PUÒ SCARICARE

IL MODELLO DAL SITO WEB:
WWW.SMORRL.IT

ESTRATTO DELLA RELAZIONE ANNUALE DEL CONSIGLIO DIRETTIVO ALLA CHIUSURA DEL BILANCIO DEL 31/12/2022

■ di UMBERTO RECINE

Presidente della Scuola Medica Ospedaliera

Signori associati,
a nome del Consiglio Direttivo,
porto a conoscenza dei Soci
docenti e di tutti coloro che della
Scuola sono parte attiva i risulta-
ti conseguiti nel corso del 2022.
Purtroppo, per l'anno in esame, i
risultati economici non sono
positivi perché si è verificato un
notevole decremento dei ricavi,
di circa 20.000,00 euro rispetto
all'anno precedente, dovuto
sostanzialmente alla diminuzione
dell'attività didattica della
Scuola che ha subito un decre-
mento del 22% dei corsi.

Inoltre, sono venuti a mancare i
provvedimenti di sostegno al
reddito, sanciti dal Governo per
far fronte alla pandemia, mentre
sono ancora evidenti le conse-
guenze e le problematiche dei
due anni precedenti 2020 - 2021,
con l'impossibilità di erogare
corsi in presenza a causa del
Covid 19. Nel 2022 l'attività
didattica è stata solo parzialmen-
te recuperata soprattutto con i
corsi tenuti in via telematica, i

cosiddetti corsi FAD, sia in
modalità sincrona che asincrona,
che per il Provider sono corsi più
costosi sia per la loro organizza-
zione che per il contributo dei
crediti ECM da versare al
Ministero; i crediti nel corso
FAD sono numericamente di più
rispetto ad un corso residenziale
della stessa durata.

Anche per il 2022 è stata quindi
adottata una rigida politica di
contenimento delle spese pur non
riuscendo ad impedire il notevole
calo delle disponibilità liquide,
di circa il 50% rispetto all'anno
precedente.

■ ATTIVITÀ DIDATTICA TRADIZIONALE ED ECM

Per il 2022 è stato attivato 1 solo
corso semestrale (senza crediti
ECM) con 8 iscritti. I corsi
semestrali, un tempo molto
richiesti soprattutto dai giovani
medici perché a carattere preva-
lentemente pratico e teorico-pra-

EDITORIALE

tico, che permettevano di frequentare gli ospedali e di fare pratica con i malati, purtroppo non sono più richiesti perché sostituiti da Master o dai corsi ECM.

I corsi trimestrali e semestrali si tengono oramai su espressa richiesta di alcuni docenti che vogliono organizzarli per i loro allievi specializzandi, ma sono corsi in via di esaurimento.

Per i corsi ECM, che oramai costituiscono l'attività formativa primaria della Scuola, alcuni dati numerici per l'anno 2022 sono:

- 27 corsi ECM proposti, di cui 22 corsi attivati e 5 corsi annullati (per mancanza del numero minimo di iscritti);
- 398 iscritti ECM paganti più 41 iscritti ECM gratuiti;
- 149 uditori (cioè iscritti senza crediti ECM che pagano generalmente la metà della quota di iscrizione).

Di contro, nel 2022 è aumentata la produttività dell'attività didattica svolta per i Corsi del piano formativo della ASL e per Convegni della Scuola con un margine di guadagno di circa 10.400,00 euro in più rispetto all'anno precedente. Nel dettaglio, sono stati organizzati 14 eventi ECM per i quali la Scuola Medica ha avuto un contributo fisso:

- 9 Eventi commissionati dalla ASL Roma 1 alla Scuola come segreteria organizzativa (nel 2021 i corsi commissionati dalla ASL sono stati 6);
- 2 Eventi formativi accreditati in partnership con altre due Associazioni scientifiche e 3 Eventi a carattere congressuale con il contributo di sponsor.

Il Direttivo, ricordando che l'andamento dei corsi è il termometro principale della situazione economica della Scuola e che l'attività didattica rappresenta al momento l'unica fonte di finanziamento dell'Istituzione, rinnova l'invito a tutti i soci docenti a proporre nuovi corsi ECM, coinvolgendo anche colleghi ed amici, ed utilizzando sponsor o altre fonti di finanziamento per sostenere le relative spese.

■ PRIMO CORSO FAD

Ricordando che il 1 ottobre del 2020 la Scuola Medica Ospedaliera ha ottenuto da AGENAS il riconoscimento ufficiale come Provider ECM FAD

e BLENDED, dal primo giugno 2021 la Scuola ha messo in linea il suo primo corso FAD sul tema **“Le anemie: il percorso diagnostico nella pratica clinica”**, organizzato dal Presidente della Scuola, che è terminato il 31 maggio del 2022. Il corso ha registrato circa 65 iscritti, ad una quota unitaria di iscrizione di € 30,00. Il corso, anche se non è stato fonte di una grande entrata economica per la Scuola, è stato comunque importante perché primo corso FAD pilota.

■ ATTIVITÀ DEL CONSIGLIO DIRETTIVO, DELL'ESECUTIVO E DELLE COMMISSIONI

Il 13 giugno del 2022 è stata convocata l'Assemblea Ordinaria dei Soci per le elezioni del Consiglio Direttivo della Scuola. Il Presidente uscente è stato riconfermato nella carica.

Il Consiglio Direttivo eletto per il quadriennio 2022-2026 è risultato così composto:

Dirigenti di struttura semplice: Raja Michele, Gentile Edoardo, Zampa Germano, Perretti Maria Antonietta, Caravita Di Toritto Tommaso, Costanzo Mario.

Dirigenti di struttura complessa: Antonellis Donato, Bosco Mario, Camaioni Angelo, Farinacci Michele, Gualdi Gianfranco, Minisola Giovanni, Recine Umberto.

È stata conferita la carica di Docente Emerito ad honorem al Prof. Renato Massini per l'attività da lui svolta come docente della Scuola Medica Ospedaliera dall'anno 1980 sino ad oggi, prima con i tradizionali corsi semestrali e, dal 2010 sino all'anno in corso, come organizzatore e direttore scientifico del Corso ECM in Medicina Interna diventato, con la sua discussione di casi clinici, un punto di riferimento per la formazione nel campo della Clinica Medica per giovani medici, specializzandi e medici di medicina generale. Questi corsi hanno trasformato la Scuola Medica Ospedaliera in punto di riferimento culturale dove poter parlare apertamente di argomenti di clinica in presenza di un esperto, tenendo sempre conto delle nuove esigenze formative.

Le riunioni del Direttivo sono state quattro: il 13 giugno e il 6 luglio 2022 in presenza per le votazioni delle cariche sociali, mentre il 21 novembre e 19

dicembre 2022 in modalità mista videoconferenza e in presenza.

Molto produttiva l'attività del Comitato Esecutivo che si è riunito più volte nel corso dell'anno, fissando linee operative urgenti e necessarie, poi ratificate dal Direttivo.

L'Esecutivo, infatti, prendendo atto che la Scuola Medica continua ad essere a rischio di sopravvivenza, ha stabilito di ricorrere a tutte le misure che possono dare respiro all'attuale situazione economica.

Per quanto riguarda l'attività della Commissione editoriale, un saluto particolare va al precedente Direttore scientifico, Prof. Giuseppe Visco, che per oltre 25 anni ha svolto con molta cura questo ruolo, introducendo anche una nuova rubrica "Notizie Flash" all'interno del Bollettino e leggendo e correggendo tutti gli articoli che venivano proposti.

Con il rinnovo del Direttivo, è stato nominato il Consigliere Angelo Camaioni quale nuovo Direttore Scientifico per l'attività editoriale della Scuola, e tutto il Consiglio Direttivo quale nuova Commissione Editoriale e Comitato di Redazione. Il Direttore Responsabile è per Statuto il Presidente.

Nel corso del 2022, sono stati pubblicati due numeri della Collana di Aggiornamenti, il n. 13 sul **"Ruolo dell'imaging nelle malattie ematologiche"** a cura del Prof. Gianfranco Gualdi e Dott. Emanuele Casciani del Reparto di Diagnostica per immagini della Clinica Pio XI, e il n. 14 su **"Imaging della Patologia infiammatoria e espansiva dell'Orbita"** sempre a cura del prof. Gualdi e del Dott. Claudio Di Biasi, Dirigente Medico radiologo del Policlinico Umberto I. Le pubblicazioni sono state realizzate grazie al contributo di due sponsor, coinvolti dagli Autori, che hanno sostenuto le spese editoriali ed il lavoro redazionale della segreteria. È stato anche pubblicato un numero del Bollettino della Scuola Medica Ospedaliera, il numero 45 – Ottobre/Dicembre 2022, pubblicazione minima per non perdere la registrazione al Tribunale della Stampa quale rivista trimestrale che, nella sua attuale veste, è arrivata al ventottesimo anno di attività.

Nel 2022 è terminata la stesura del libro **"Percorsi diagnostici in Ematologia"** scritto dal Presidente della Scuola, dal Dott. Tommaso Caravita di Toritto, Dott. Claudio Gambetta e dott.ssa Angela

Rago che si sono avvalsi della collaborazione di altri 14 Autori. La stampa e la pubblicazione del libro sono stati affidati alla SEU (Società Editrice Universo) che, dietro l'acquisto in esclusiva dei diritti d'autore, si è impegnata a pubblicare gratuitamente l'opera ed a porla in vendita.

Tra i punti inseriti nel contratto di edizione gli Autori, di comune accordo, hanno stabilito di devolvere alla Scuola Medica Ospedaliera l'incasso dei Diritti d'autore, che corrisponde ad una percentuale del 12% sul prezzo delle copie vendute.

Il Presidente ha ricordato che inizialmente si voleva far editare il libro alla Scuola, ma poiché questo non è previsto nell'attuale statuto, soprattutto per quanto riguarda la vendita di lavori editoriali, si è pensato di seguire la strada della Casa Editrice.

È stato comunque evidenziato che questa attività editoriale, con la cessione di pubblicazioni della Scuola a terzi e non solo ai Soci, deve essere in qualche modo contemplata nel testo del nuovo statuto in elaborazione.

■ CONVENZIONI E PROGRAMMI FUTURI

A dicembre 2022 è stata firmata la Convenzione tra la ASL Roma 1 e la Scuola Medica Ospedaliera, contenente l'accordo di collaborazione per la formazione ECM, con durata sino al 31/12/2024, eventualmente rinnovabile per altri due anni.

In base a tale accordo l'Azienda ha predisposto una spesa di circa € 40.000,00 annue, oltre IVA, per l'affidamento alla SMO di parte della propria attività formativa. In realtà, la Scuola Medica già svolge da diversi anni attività formativa per conto della ASL, sulla base di specifiche determinate aziendali, ma con tale convenzione il rapporto di collaborazione viene formalizzato anche mediante una tabella di costi ben definita. Gli eventi formativi aziendali assegnati alla Scuola sono richiesti in forma mista, sia in presenza che in videoconferenza, e sono generalmente rivolti ad un gran numero di partecipanti, da 100 sino a 500 persone in su.

Come altra iniziativa, avviata già dal scorso anno e proseguita nel corso del 2022 dal Direttivo, attraverso un ristretto gruppo di lavoro, vi è lo studio per il rinnovo statutario. Si ricorda che l'obiettivo fondamentale, oltre che rendere più snelle le proce-

EDITORIALE

dure operative della Scuola, è quello di far rientrare la Scuola tra gli Enti del Terzo Settore (ETS), con la relativa iscrizione nel Registro Unico degli Enti del Terzo Settore (RUNTS) e poter, così, usufruire di alcuni vantaggi economico-fiscali, oltre ad un iter più semplificato nella partecipazione in qualità di fornitore a gare da parte di enti pubblici.

Il 1° dicembre 2022 è stato approvato dal Direttivo dell'OMCeO di Roma il protocollo di intesa tra la Scuola Medica Ospedaliera e l'Ordine dei Medici di Roma, con il fine di promuovere e sviluppare rapporti di collaborazione, con la condivisione di strategie di programmi e di progetti formativi, garantendo un crescente livello qualitativo della formazione erogata. Siamo in attesa del testo definitivo di convenzione firmata dal Presidente dell'Ordine e della conseguente realizzazione pratica dell'accordo che, per la Scuola potrebbe avere come obiettivo il raggiungimento del maggior numero possibile di medici nella pubblicizzazione dei propri corsi, mentre per l'Ordine l'obiettivo di un maggior numero di corsi a disposizione per la sua offerta formativa agli associati.

Grazie all'interessamento del Consigliere Michele Farinacci, è in corso di organizzazione un Master su "La Medicina forense", in collaborazione tra la Scuola Medica e l'Università di Teramo, sull'esempio dell'accordo stipulato nel 2017 in occasione del Master di II livello in "Medicina trasfusionale", tra la SMO e il Dipartimento di Medicina sperimentale della Facoltà di Medicina e Odontoiatria dell'Università "Sapienza" di Roma.

Per quanto riguarda l'aspetto pubblicitario, anche nel 2022 la pubblicità dei corsi ha continuato a basarsi sull'invio di newsletter, tramite il software dedicato Send Blaster, nonché attraverso il sito web della Scuola, a cura di una collaboratrice esterna che sta cercando di incrementare anche il traffico social, con la costruzione di un'immagine e di un linguaggio social ad hoc per la Scuola Medica Ospedaliera. A tal proposito, è stata creata una pagina aziendale su LinkedIn e vengono sistematicamente selezionati gruppi Facebook dedicati per la condivisione dei post.

Tra i programmi futuri, il Direttivo vorrebbe incrementare l'aspetto divulgativo e pubblicitario dei corsi, nonché la politica di confronto e di collaborazione della Scuola Medica con il mondo istituzionale, attraverso ulteriori convenzioni e protocolli di intesa con Aziende Ospedaliere ed altre Istituzioni.

Per quanto riguarda l'attività didattica l'obiettivo perseguito è di far avvicinare alla Scuola nuovi docenti, per integrare la didattica tradizionale con nuovi argomenti e nuove esperienze cliniche, e per questo sono invitati tutti i soci docenti a dare in tal senso il proprio contributo.

In merito alla Certificazione di Qualità della Scuola Medica, il 13 settembre 2022 si è tenuto l'annuale Audit interno del Sistema Qualità, ed è stata confermata dalla RINA, anche per quest'anno, la conformità del sistema di gestione della SMO alla norma ISO 9001:2015. ■



POLIGLOBULIA

■ ALESSANDRO ANDRIANI* E UMBERTO RECINE**

* Direttore f.r. UOC di Ematologia - Ospedale F. Spaziani, Frosinone - Esperto Ematologo UO Medicina CdC Villa Betania Giomi - Roma.

** Direttore f.r. UOC di Medicina Interna, Ospedale S. Spirito - ASL Roma 1, Roma - Responsabile Area Medica CdC Villa Betania - Roma.

■ **CASO CLINICO:** Uomo di 73 anni, si presenta in ambulatorio per un esame emocromocitometrico con parametri alterati (vedi), in assenza di disturbi specifici. Le indagini successive evidenziano assenza di splenomegalia, EPO sierica 6,9 MU/mL, JAK2^{V617F} negativo. Da anni sa di avere diabete mellito di tipo II e ipertensione arteriosa. È portatore di pace maker per malattia del nodo del seno. Forte fumatore fino al recente passato, riferisce di aver smesso completamente da alcuni mesi.

Hb g/L	186	Htc L/L	0.59	WBCx10 ⁹ /L	8.2	PLT x10 ⁹ /L	161
--------	-----	---------	------	------------------------	-----	-------------------------	-----

■ DEFINIZIONE

Con il termine di *eritrocitosi* (anche definita poliglobulìa) s'intende una concentrazione di emoglobina (Hb), un ematocrito (Hct) e un numero di RBC superiori agli intervalli di riferimento. Sulla definizione di range normale per l'esame emocromocitometrico, escludendo gli indici eritrocitari non c'è accordo unanime in letteratura. In questo testo adottiamo come limiti superiori rispettivamente nell'uomo e nella donna adulti: Hb 170 g/L (17g/dL) e 160 g/L (16 g/dL), Hct 0,5 L/L (50%) e 0,45 L/L (45%), e RBC 5,5-6,0 x10¹²/L e 5,0-5,4 x10¹²/L.

Ma dal momento che la WHO ha rivisto i limiti di Hb e Hct oltre i quali è possibile considerare la diagnosi di policitemia vera (PV) portandoli per la prima a >165 g/L (16.5 g/dL) negli uomini e 160 g/L (16 g/dL) nelle donne e per il secondo a > 0,49 L/L (49%) e 0,48 L/L (48%) rispettivamente, in questo capitolo sull'eritrocitosi si farà riferimento a questi valori.

L'Eritropoiesi è un processo proliferativo-differenziativo che avviene nel MO e che porta alla produzione di eritrociti maturi. Vogliamo ricordare, per le ripercussioni cliniche, che lo spostamento a sinistra della curva di dissociazione dell'O₂ (misurato in emogasanalisi dalla riduzione della P₅₀ venosa) è determinato da condizioni congenite o acquisite che riducono la cessione di O₂ ai tessuti, con eritrocitosi compensatoria. La P₅₀ misura la pressione parziale di O₂ alla quale il 50% della Hb si dissocia dall'O₂.

■ EZIOPATOGENESI E MANIFESTAZIONI CLINICHE

La poliglobulìa è sempre dovuta a un incremento nella proliferazione dei precursori eritroidi midollari. Essa può essere secondaria o primitiva. Entrambe possono essere asintomatiche e presentarsi come reperto occasionale.

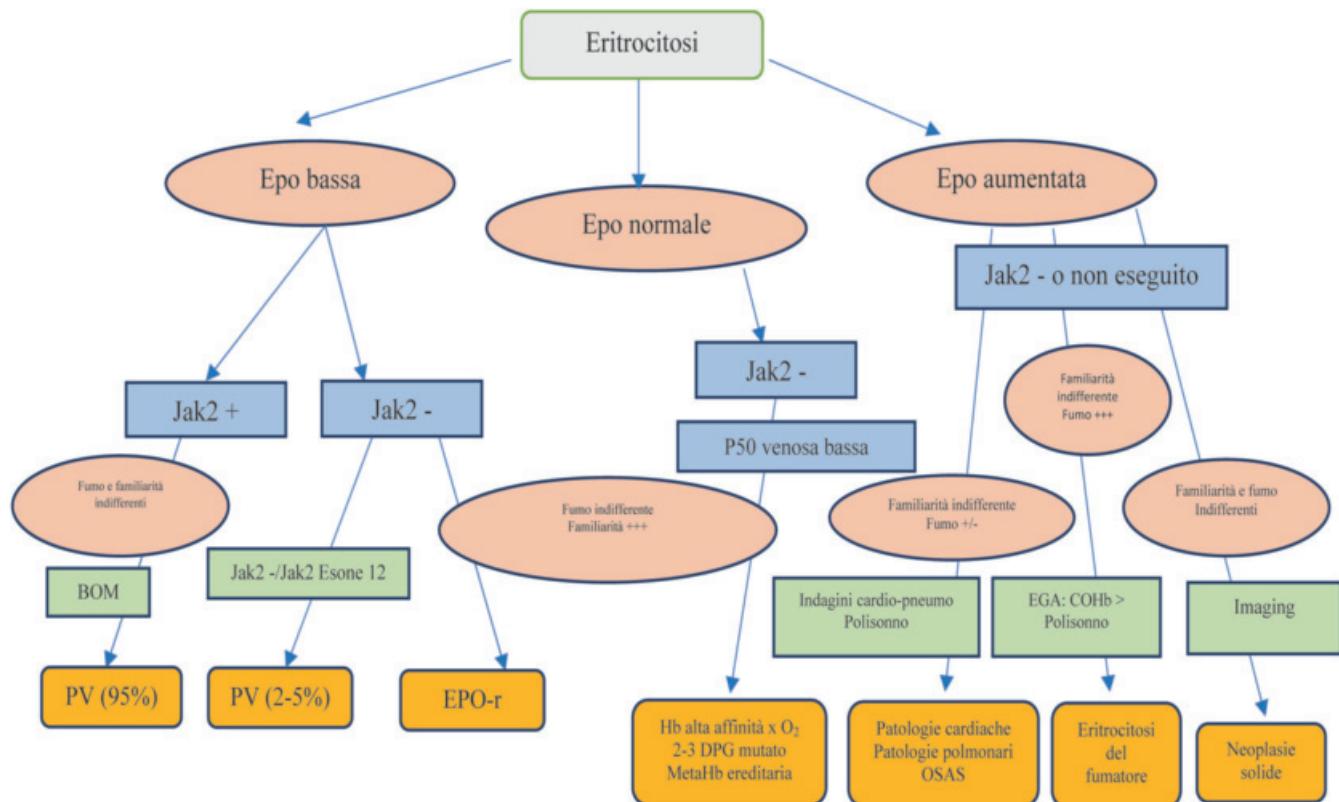
TABELLA 1
Classificazione fisiopatologica delle eritrocitosi o poliglobulie

Fisiologicamente appropriate	
Acquisite (Frequenti)	<ul style="list-style-type: none"> -Cause polmonari con riduzione dello scambio gassoso a livello della interfaccia alveolo-capillare -Cause cardiache: insufficienza cardiaca e cardiopatie cianogene -Sindrome delle apnee notturne -Fumo: l'Hb è legata in elevata percentuale irreversibilmente al monossido di Carbonio (COHb) contenuto nel fumo di sigaretta e quindi non capace di legare l'O₂. -Residenti ad alta quota
Ereditarie (rare)	<ul style="list-style-type: none"> -Emoglobine ad alta affinità per l'O₂: con ridotta capacità di cessione di O₂ ai tessuti -Carenza di 2-3 DPG: enzima intermedio della glicolisi; sue mutazioni ostacolano, invece di facilitare, il rilascio di O₂ ai tessuti -MetaHb ereditaria: il Fe dell'Eme è allo stato ferrico (F⁺³) e non ferroso (F⁺²). Questa condizione determina un legame irreversibile tra Hb e O₂ e quindi ne riduce la cessione ai tessuti.
Fisiologicamente inappropriate (acquisite)	
	<ul style="list-style-type: none"> -Mutazioni di JAK2 (V617 F e Esone 12) (PV) -Paraneoplastiche: dovute a produzione ectopica di EPO o di sostanze EPO-simili da neoplasie (rene [più frequente], fegato, pancreas, tumori vascolari della fossa cranica posteriore) -Mutazioni dell'OSP (via metabolica) -Mutazioni di EPO-r

Dal punto di vista fisiopatologico è probabilmente più corretto dividerle in *fisiologicamente appropriate*, cioè dovute a insufficiente apporto in O₂ ai tessuti, e *fisiologicamente inappropriate* (**Tabella 1**).

Tutte le eritrocitosi fisiologicamente appropriate hanno *valori sierici di EPO normali o aumentati*; l'espansione della eritropoiesi è dovuta quindi a una risposta compensatoria alla condizione di carenza di O₂ a livello tissutale.

FIGURA 1
Flow chart diagnostica dell'Eritrocitosi



La determinazione dell'Epo sierica e la ricerca della *mutazione JAK2* sono alla base del percorso diagnostico dell'eritrocitosi (Figura 1).

■ PERCORSO DIAGNOSTICO

Tenendo presente le distinzioni sopra elencate, di fronte a una eritrocitosi, il percorso diagnostico mira a differenziare le condizioni ipossiemiche (EPO elevata o normale) da quelle non ipossiemiche (EPO bassa o normale) (**Tabella 2**).

Un suggerimento è quello di raccogliere informazioni anche dai conviventi sulla presenza di segni e/o sintomi di insufficienza respiratoria o malattia polmonare cronica.

TABELLA 2
Percorso diagnostico nelle eritrocitosi

Clinica	
Anamnesi accurata	a) Tempo di insorgenza della eritrocitosi b) Eventuale presenza di casi nella stessa famiglia c) Fumo ed eventuali patologie polmonari (asma, broncopatie croniche etc.)
Esame Obiettivo	Generale e dei singoli apparati
Esami di Laboratorio	
1° livello	Emocromo; VES; LDH; Ferritina; EGA arterioso
2° livello	EPO sierica; Ricerca mutazione JAK2 ^{V617F}
3° livello (eventuale)	BOM, Aspirato midollare Ricerca condizioni rare: Esone 12 (EPO-r troncato) Hb ad alta affinità x O ₂ 2-3,DPG mutato MetaHb ereditaria
Diagnostica strumentale	
	Ecografia addominale (volume e diametri splenici) Rx/TC Torace (MPCO, neoplasia polmonare, etc.) Eco-cardiografia (cardiopatie, shunt a-v, etc.)

EPO: epoietina sierica; BOM: biopsia osteo-midollare

■ POLICITEMIA VERA (PV)

È una malattia mieloproliferativa clonale (neoplastica) con incidenza di circa 0.8-1.0/100.000 persone/anno. Coinvolge leggermente di più il sesso maschile; l'età mediana di insorgenza varia nelle diverse casistiche tra i 60 e i 65 anni. Nella maggior parte dei casi, viene diagnosticata in assenza di sintomi a seguito dell'esecuzione routinaria di un emocromo: esso mostra invariabilmente valori di *Hb* e *Hct* superiori alla norma spesso associati a leucocitosi e piastrinosi. In **Tabella 3** sono riportati i criteri WHO che devono essere soddisfatti per poter porre diagnosi di PV.

TABELLA 3
Criteri WHO 2022 per la diagnosi di Policitemia Vera (Malattia di Vaquez)

Criteri Maggiori	Hb/Hct	>16,0 g/dl 48% (F) >16,5 g/dl 49% (M)
	BOM	Ipercellularità trilineare in relazione all'età
	Mutazioni	JAK2 ^{V617F} (95%) JAK2 - Esone 12 (3-5%)
Criteri Minori	EPO sierica	< valori normali
Diagnosi	3 criteri maggiori <i>oppure</i> Primi 2 maggiori + il minore	

I segni o sintomi della PV più frequenti, quando presenti, sono:

- colorito acceso della cute, cianosi periferica, iperemia congiuntivale, eritema palmare
- cefalea gravativa
- ipertensione arteriosa
- splenomegalia (40% dei casi)
- prurito, spesso acquagenico (dopo bagno o docce caldi)

Il quadro clinico più frequente è quello di una poliglobulia con aumento concomitante, moderato, di WBC (Neu), PLT e LDH, polo splenico palpabile all'arco, iperemia congiuntivale e colorito rosso vinaccia della cute del volto e delle mani.

La ricerca della mutazione JAK2 costituisce, se presente, una conferma diagnostica essendo presente nel 95% circa delle PV. Per seguire comunque il percorso diagnostico e raggiungere i criteri minimi stabiliti dalla WHO per la diagnosi, è necessaria la BOM che mostri un'iper-cellularità midollare ($>50-60\%$ che costituisce la norma) con iperplasia di tutte e tre le linee cellulari (*panmielosi*) (**Figura 2**). Con l'acquisizione dei tre criteri maggiori si raggiunge la diagnosi e la determinazione dell'EPO sierica ridotta o ai limiti inferiori della norma, pur potendo essere una conferma utile, non è necessaria.

L'esordio può essere una manifestazione vasoc-

clusiva, senza che sia già stata posta la diagnosi di PV, ben più frequente in questi pazienti rispetto alla popolazione generale, con manifestazioni trombotiche arteriose (70%) o venose (30%) o con disturbi del microcircolo.

■ POLICITEMIA VERA

È una patologia a decorso relativamente benigno, con una sopravvivenza mediana >15 anni; il 10-15%, mediamente dopo una decina d'anni, evolve in mielofibrosi (MF), il 5-10% in leucemia mieloide acuta (LAM). In quest'ultimo caso la prognosi è sfavorevole. Il trattamento della PV mira a ridurre gli eventi trombotici (11-25% dei casi non trattati) che di fatto costituiscono la più frequente causa di morbidità/mortalità in questi pazienti, con antiaggreganti (ASA) e contenimento della "citosi" (eritrocitoaferesi, idrossiurea, interferon α ed eventualmente inibitori del JAK2). La terapia depletiva con salassi ha come target il mantenimento dell'Hct $<0,45$. L'idrossiurea (HU), un antiblastico, ha indicazione negli ultra 60enni ad alto rischio trombotico o con episodi trombotici pregressi, mentre nei giovani, nelle donne in età fertile e in coloro che si dimostrano intolleranti o resistenti alla HU sono preferibili *Interferon α* o *Ruxolitinib*, inibitore di JAK2 (**Tabella 4**).

FIGURA 2

Biopsia osteo-midollare di PV. Notare l'intensa iperplasia delle varie linee cellulari (property UR)

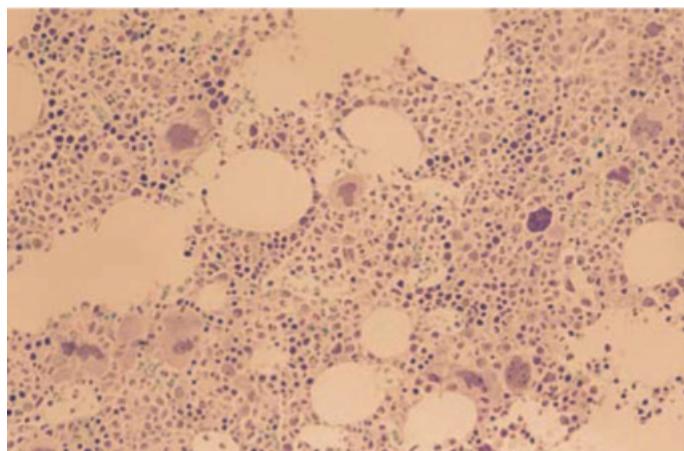


TABELLA 4
Terapia della PV in base a età e fattori di rischio CV

Età	Episodi trombotici pregressi	Fattori di Rischio CV	Categoria di Rischio	ASA	Salassi Ht<45%	HU
<60	No	No	Molto basso	No	Si	No
>60	No	No	Intermedio	100 mg	Si	Si
>60	No	Si		200 mg	Si	Si
>60	Si	Si	Alto	200 mg	Si	Si

■ ERITROCITOSI NON-PV

Non esiste un approccio codificato alla terapia di queste alterazioni. Ciò deriva da alcune osservazioni fisiopatologiche e cliniche: a) in molti casi, l'eritrocitosi è considerata un meccanismo *compensatorio* dovuto a un'insufficiente cessione di O₂ ai tessuti senza necessità di correzione; b) a differenza della PV, non vi è in questi pazienti un chiaro incremento del rischio trombotico né di trasformazione in un'emopatia neoplastica aggressiva tipo MF o LAM. Pertanto, non vi è indicazione a utilizzare terapia antiproliferativa; l'impiego di ASA è determinato più dalle co-morbidità che dalla eritrocitosi in sé; la salasso-terapia viene praticata solo se l'eritrocitosi è estrema [Hct $\geq 0,6$ (60%)] e/o determinante sintomi correlabili ad iperviscosità.

■ CONCLUSIONE PERCORSO CASO CLINICO

Il paziente, che in un secondo colloquio ha ammesso di continuare a fumare, presentava, all'EGA arteriosa COHb 11%. La polisonnografia documentava numerosi episodi di apnea notturna.

Dopo circa 2 mesi di reale sospensione del fumo la COHb era scesa all'1,8%.

Diagnosi finale: Eritrocitosi del fumatore

Caratteristiche diagnostiche

Hb/Hct > 165-160 g/L / 0.49-0.48

WBC e PLT moderatamente aumentati

LDH > range normale

JAK2 positivo

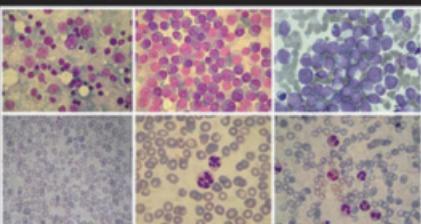
Splenomegalia lieve-moderata

EPO sierica soppressa

Pamielosi midollare

AGENDA DELLA SCUOLA

UMBERTO RECINE
ANGELA RAGO
TOMMASO CARAVITA DI TORITTO
CLAUDIO GAMBETTA



**PERCORSI DIAGNOSTICI
IN EMATOLOGIA**

SEU ROMA SOCIETÀ EDITRICE UNIVERSO

Si può acquistare su tutte le librerie online, Amazon e su www.seu-roma.com al link seguente:

<https://www.seu-roma.com/libri/novita/percorsi-diagnostici-in-ematologia/>

Oppure potete contattarci ad amministrazione@seu-roma.it o allo **064402053/4** (digitare 2)



Dal sito web della SMO
www.smorrl.it

**si può consultare l'elenco
dei Corsi ECM a.a. 2024**



L'elenco dei Corsi ECM è suscettibile di modifiche. La SMO si riserva in base al numero degli iscritti di decidere in merito all'attivazione del corso, nonché su eventuali variazioni del programma.

Questo "manuale" si propone di aiutare i non ematologi ad interpretare dati di laboratorio e manifestazioni cliniche che possano essere segni di malattie ematologiche. E' diretto pertanto a professionisti di laboratorio, medici di famiglia, internisti o geriatri che nella loro pratica quotidiana si trovano di fronte ad una leucocitosi, una tumefazione del collo o un'elettroforesi anormale e non sanno come ricercarne la causa. Le flow chart dei singoli capitoli si propongono appunto di suggerire le tappe diagnostiche che portino dall'anomalia clinico-laboratoristica alla diagnosi di malattia.

I coordinatori dell'opera, tutti docenti della Scuola Medica Ospedaliera, hanno raccolto in questo manuale i contenuti delle lezioni che ogni anno tengono nel corso omonimo, incoraggiati dagli stessi studenti, che lamentano la mancanza in commercio di un manuale cui fare riferimento. Si tratta pertanto di una scommessa che si prefigge di riempire in maniera più completa, organica e sistematica quel vuoto formativo che il più delle volte "tampona" superficialmente Internet.

SCUOLA MEDICA OSPEDALIERA (SMO)

Segreteria: B.go S. Spirito, 3 - 00193 Roma Tel. 06/68802626 Fax 06/68806712

CONSIGLIO DIRETTIVO

- Presidente: U. Recine
- Vice-Presidenti: D. Antonellis, M. Raja
- Tesoriere: M.A. Perretti
- Consiglieri Eletti: D. Antonellis, M. Bosco, A. Camaioni, T. Caravita di Toritto, M. Costanzo, M. Farinacci, E. Gentile, G. Gualdi, G. Minisola, M.A. Perretti, M. Raja, U. Recine, G. Zampa
- Consiglieri di Diritto: L. Gasbarrone, A. Magi, G. Quintavalle, G. Voglino
- Presidente Emerito: B. Condorelli
- Segretario: P. Colletta
- Revisori dei Conti: G. Nera, M. Avigo, S. Conti

BOLLETTINO DELLA SMO

Autorizzazione Tribunale di Roma n.86/95 del 18/02/95

- Direttore Responsabile: U. Recine
- Direttore Scientifico: A. Camaioni
- Vicedirettore Scientifico: T. Caravita di Toritto
- Comitato di redazione: D. Antonellis, M. Bosco, A. Camaioni, T. Caravita di Toritto, M. Costanzo, M. Farinacci, E. Gentile, G. Gualdi, G. Minisola, M.A. Perretti, M. Raja, U. Recine, G. Zampa

Coordinamento redazionale: P. Colletta

FINITO DI STAMPARE DICEMBRE 2023