

Mielofibrosi

La mielofibrosi è una malattia cronica caratterizzata da fibrosi midollare (modifica della struttura del midollo osseo che influisce sulla funzione dello stesso), aumento delle dimensioni della milza (splenomegalia) ed alterazioni del numero dei globuli bianchi (leucocitosi), delle piastrine (piastrinosi) e dei globuli rossi

Cosa è la mielofibrosi

La mielofibrosi è una neoplasia mieloproliferativa (MPN), un gruppo di tumori del sangue che ha origine nelle cellule staminali ematopoietiche. Altri due tumori del sangue classificati come MPN sono la trombocitemia essenziale e la policitemia vera.

Esistono due principali tipi di mielofibrosi

Mielofibrosi primaria

Il paziente non ha storia clinica di un'altra MPN

Mielofibrosi secondaria

Il paziente sviluppa la patologia come complicanza della trombocitemia essenziale o della policitemia vera

La causa della mielofibrosi non è chiara, ma più della metà dei pazienti presenta una mutazione del gene responsabile della sintesi di una particolare proteina, un enzima biologicamente

Incidenza

Età mediana alla diagnosi

65



La mielofibrosi primaria è rara e colpisce circa

1 in 500.000
persone al mondo

Sintomi

Circa un terzo dei pazienti affetti da mielofibrosi negli stadi molto precoci della malattia non presenta alcun sintomo.

I segni e sintomi della mielofibrosi possono includere:



Debolezza o fatica



Ecchimosi o emorragie



Dolore alle ossa o alle articolazioni



Sudorazione notturna



Prurito



Lieve febbre



Splenomegalia (milza ingrossata)

Fattori di rischio



Età



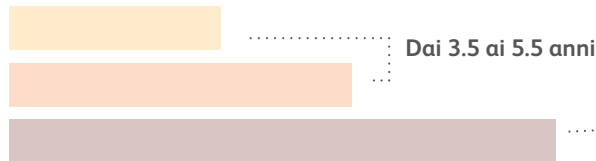
Storia di Trombocitemia o policitemia vera



Esposizione ad alcune sostanze chimiche o ad alti livelli di radiazioni

Prognosi

Sopravvivenza mediana



Le persone con meno di 55 anni e buoni fattori prognostici possono avere una sopravvivenza mediana di **11 anni**

Opzioni terapeutiche

Gli approcci terapeutici per la mielofibrosi sono determinati dall'età, dalla conta anormale delle cellule ematiche, dalla progressione della malattia e dallo stato di salute generale e possono includere per gestire l'anemia correlata:



Inibitori delle chinasi (JAK)



Trasfusioni di sangue, terapia androgenica e altri trattamenti per gestire l'anemia



Chemioterapia



Trattamenti farmacologici alternativi



Radioterapia



Splenectomia (rimozione chirurgica della milza)



Trapianto di cellule staminali*

È importante che le persone affette da mielofibrosi comprendano i sintomi della malattia e si rivolgano ad un professionista sanitario per definire le migliori opzioni di trattamento.

*Generalmente adatto per <5% dei pazienti a causa dei rischi associati alla procedura