



Bologna



27 maggio 2017

Fondazione Italiana Sindromi Mielodisplastiche: numeri e attività del registro

Daniela Gioia

L'attuale approccio clinico al paziente con
Sindrome Mielodisplastica

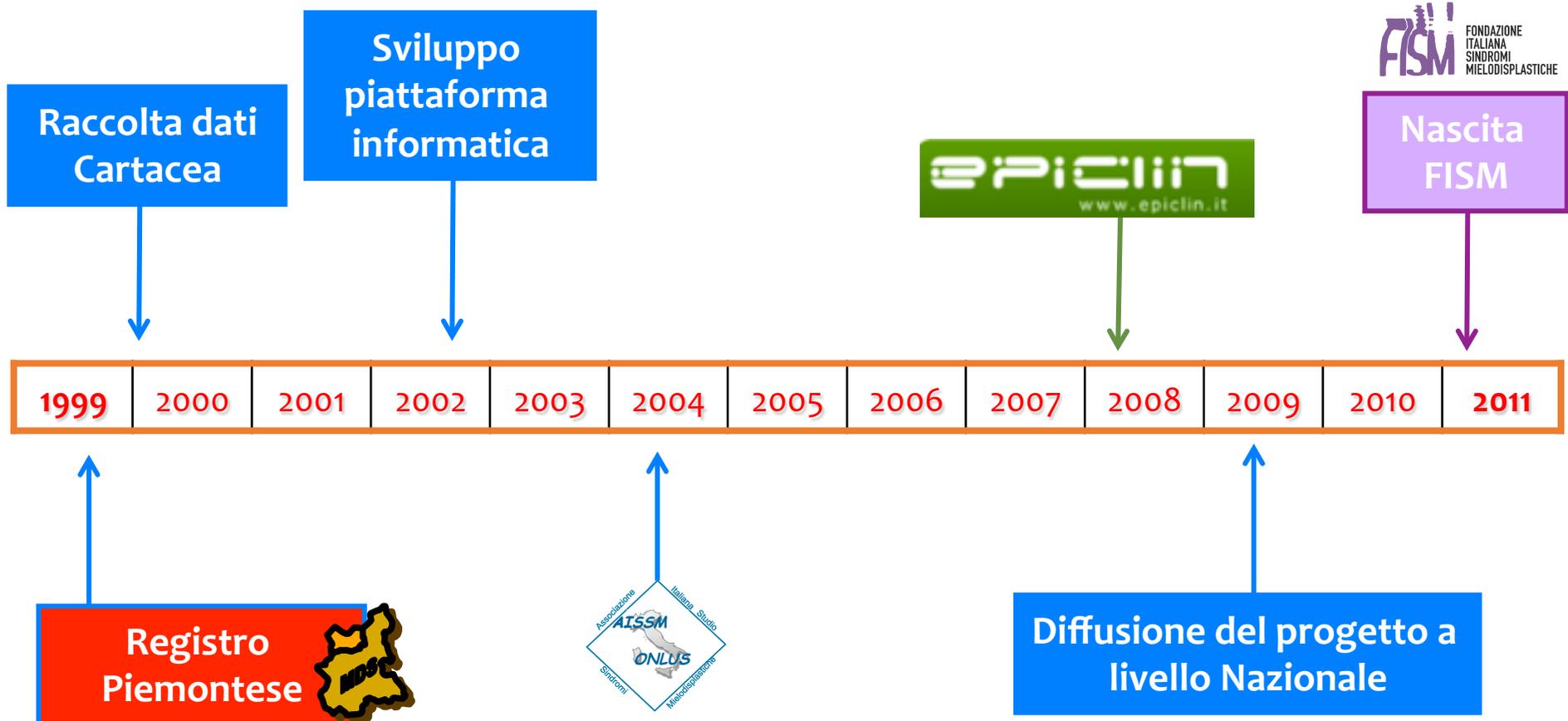
Dobbiamo creare
un'organizzazione
solidale...





FONDAZIONE
ITALIANA
SINDROMI
MIELODISPLASTICHE

L'attuale approccio clinico al paziente con **Sindrome Mielodisplastica**

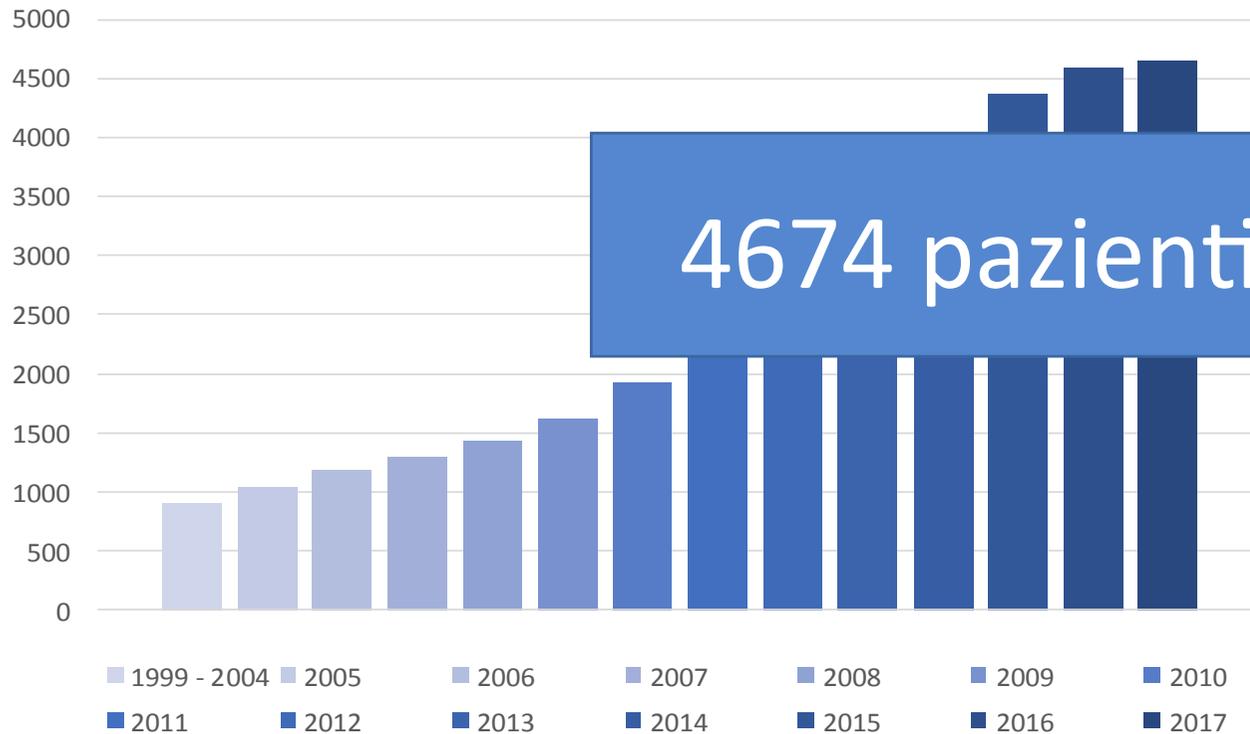




FONDAZIONE
ITALIANA
SINDROMI
MIELODISPLASTICHE

L'attuale approccio clinico al paziente con **Sindrome Mielodisplastica**

Casi inseriti nel Registro Italiano MDS

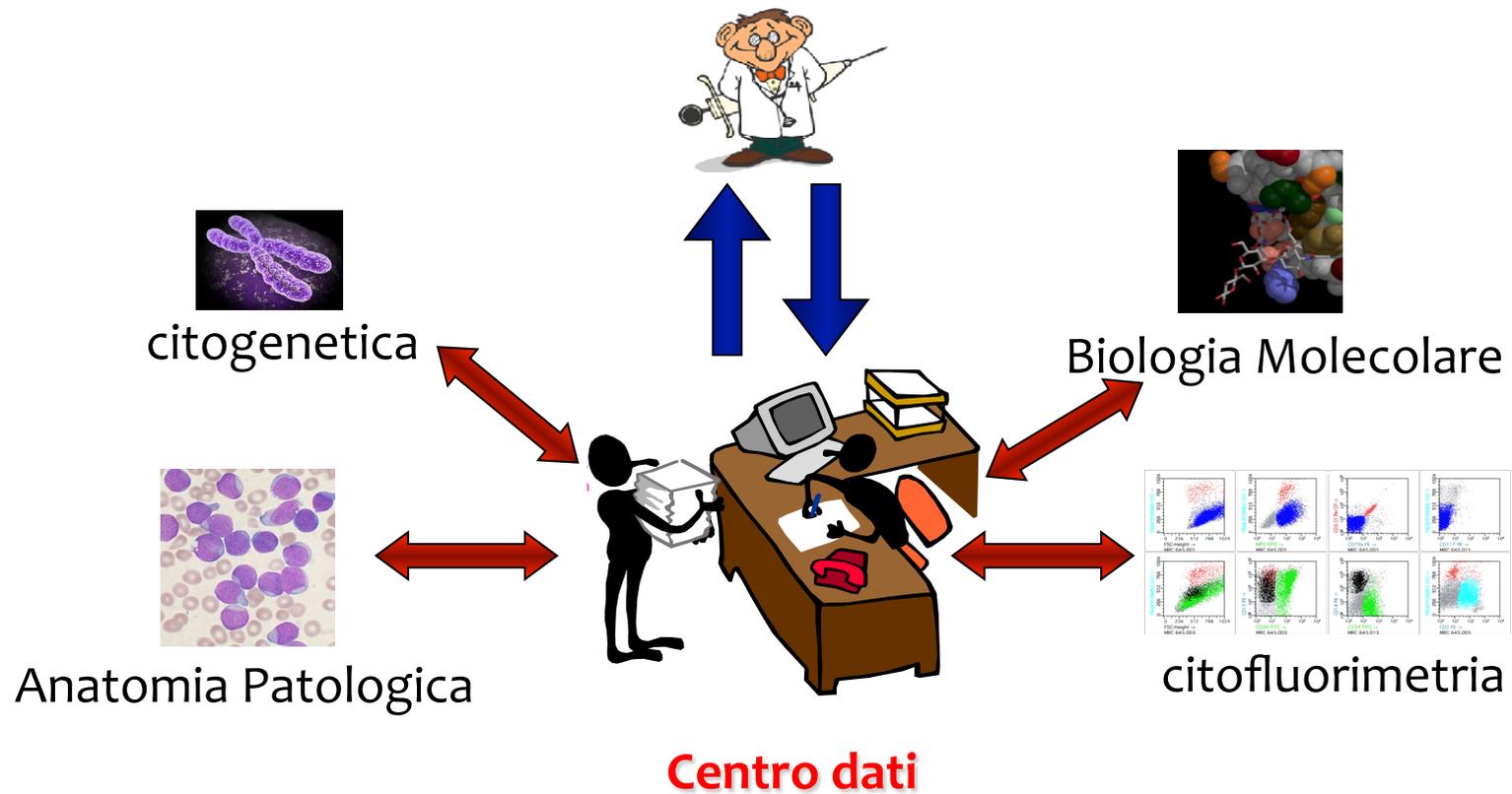




FONDAZIONE
ITALIANA
SINDROMI
MIELODISPLASTICHE

L'attuale approccio clinico al paziente con **Sindrome Mielodisplastica**

Flusso delle informazioni



L'attuale approccio clinico al paziente con **Sindrome Mielodisplastica**

Home Staff Contattaci Trials

www.epiclin.it MDS Registro Pazienti Documenti Contatti

Logout I tuoi dati Help medico Monitoring

Sei in: EPICLIN > MDS Registro

MDS Registro

Registri regionali delle Sindromi Mielodisplastiche

OBIETTIVI, STRUTTURA E ARTICOLAZIONE DELLO STUDIO

Il Registro si pone l'obiettivo di **coordinare studi epidemiologici e biologici sulle Sindromi Mielodisplastiche**.

E' un progetto iniziato come **Gruppo Piemontese per lo Studio delle Sindromi Mielodisplastiche (MDS Piemonte)**, nato su base volontaristica con intenti scientifici nel 1999 e coordinato dal Prof. Giuseppe Saglio e dal Dr. Alessandro Levis. Vi hanno aderito fino al 2010 esclusivamente tutte le divisioni ospedaliere ed universitarie di Ematologia del Piemonte e la maggior parte delle divisioni di Medicina Interna della Regione Interessate alla gestione di malati ematologici. Dal 2011 oltre ai centri operanti in Piemonte, si è costituita una rete italiana del registro MDS che comprende tutte le regioni italiane che ne hanno richiesto l'adesione.

Il Registro con il suo patrimonio di casi di mielodisplasia costituisce un ottimo punto di partenza per la raccolta di informazioni cliniche e biologiche di un ampio gruppo di pazienti mielodisplastici non selezionati. Si conta in particolare di raccogliere dati relativi all'incidenza globale e per sottogruppi, alla correlazione tra informazioni cliniche e biologiche, a eventuali fattori di rischio e a fattori prognostici.

- Registrare le informazioni anamnestiche dei casi osservati.
- Seguire linee guida diagnostiche accreditate e omogenee.
- Registrare le informazioni clinico-laboratoristiche più importanti.
- Correlare i dati clinico-laboratoristici con i risultati degli studi citogenetico e citofluorimetrico.
- Utilizzare linee guida terapeutiche comuni.
- Studiare il follow up dei casi registrati.
- Associare, per chi da il proprio consenso, allo studio epidemiologico uno studio di citogenetica e di biologia molecolare.

PROPONENTE
Fondazione Italiana Sindromi Mielodisplastiche (FISM_ONLUS)

Copyright © 2003-2017 EPICLIN | Privacy Policy
La sessione corrente scadrà tra 45 minuti.



Il Registro con il suo patrimonio di casi di mielodisplasia costituisce un ottimo punto di partenza per la raccolta di informazioni cliniche e biologiche di un ampio gruppo di pazienti mielodisplastici non selezionati. Si conta in particolare di raccogliere dati relativi all'incidenza globale e per sottogruppi, alla correlazione tra informazioni cliniche e biologiche, a eventuali fattori di rischio e a fattori prognostici.

- Registrare le informazioni anamnestiche dei casi osservati.
- Seguire linee guida diagnostiche accreditate e omogenee.
- Registrare le informazioni clinico-laboratoristiche più importanti.
- Correlare i dati clinico-laboratoristici con i risultati degli studi citogenetico e citofluorimetrico.
- Utilizzare linee guida terapeutiche comuni.
- Studiare il follow up dei casi registrati.
- Associare, per chi da il proprio consenso, allo studio epidemiologico uno studio di citogenetica e di biologia molecolare.

PROPONENTE
Fondazione Italiana Sindromi Mielodisplastiche (FISM_ONLUS)

L'attuale approccio clinico al paziente con **Sindrome Mielodisplastica**

The screenshot shows the EPICLIN MDS Registro Patients management interface. The top navigation bar includes links for Home, Staff, Contact us, and Trials. The main header features the EPICLIN logo and navigation tabs for MDS Registro, Patients (selected), Documents, and Contacts. A secondary navigation bar includes Logout, Your account, Medical help, and Monitoring. The breadcrumb trail indicates the user is in EPICLIN > MDS Registro > Patients.

The main content area is titled "Patients" and provides instructions for patient management: "Patients management for MDS Registro: view the list, add new Patients, edit existing data, ...". A blue information box contains the text: "If you want to enroll in **MDS ATO-AISSM02A**, **MDS EPO2006-AISSM04**, **MDS DECI2009-AISSM06** a Patient already enrolled in MDS Registro, find his code in the list and click on the icon +".

On the left sidebar, there is a "New Patient" button and a filter section titled "FILTRA L'ELENCO" with three categories: "MDS ATO-AISSM02A [44]", "MDS EPO2006-AISSM04 [71]", and "MDS DECI2009-AISSM06 [43]". Below the filter is a search box.

The main content area shows a green header for "ENROLLED PATIENTS [4674]" and a pagination control with page numbers 1 through 96. Below this is a table header with columns: Patient code, Enrollment Center, Birthday, ASCT date, ATO, EPO2006, and DECI2009.

Scheda generale

www.epiclin.it

MDS Registro Pazienti Documenti Contatti

Buon lavoro, Logout I tuoi dati Help medico Monitoring

Sei in: EPICLIN > MDS Registro > Pazienti

Scheda generale

- Anagrafica
- Anamnesi
- Diagnosi
- Terapie
- Followup

Stai operando sulle schede riservate del Paziente

Ricordati di non lasciare incustodito e accessibile il computer durante la tua sessione di trattamento dei dati.

Identificazione del Paziente

Codice Paziente

Centro arruolamento

Attenzione Il Paziente è **deceduto** in data 25/03/2008. Puoi rivedere le informazioni registrate consultando la scheda [Anagrafica](#).

MDS Registro

Valutazione

Paziente fragile **No**

Compilazione schede cliniche

Scheda	Stato	Data ultima modifica
Anagrafica	Compilata	12/03/2012
Anamnesi	Compilata	23/10/2007
Diagnosi	Compilata	21/06/2012
Terapie	Compilata	14/02/2012
Followup	Compilata	12/06/2008

STATO DI
COMPILAZIONE
DELLE SCHEDE

Scheda di anagrafica

Sei in: [EPICLIN](#) > [MDS Registro](#) > [Pazienti](#) > [Anagrafica](#)

Anagrafica

- Identificazione del Paziente
- Dati anagrafici
- Decesso
- Note

Identificazione del Paziente

Codice Paziente _____

Centro arruolamento _____

Dati anagrafici

Sesso M F

Età all'arruolamento 64

Comune di nascita

Provincia di nascita

Stato di nascita

Decesso

Data del decesso

Causa del decesso

Note alla causa del decesso

Note

Osservazioni

Stai operando sulle schede riservate del Paziente

Ricordati di non lasciare incustodito e accessibile il computer durante la tua sessione di trattamento dei dati.

Scheda di anamnesi: professione e comorbidità

Condizione abitativa⁽¹⁾

Comune di residenza

Provincia di residenza

Stato di residenza

Tipo di zona abitativa Urbana Rurale

(i) Note *Indicare i riferimenti dell'abitazione in cui il paziente ha vissuto **per più tempo**.*

Dati anamnestici clinici

Familiarità neoplasie No SI Non determinato

Precedenti neoplasie No SI Non determinato

Radioterapia No SI Non determinato

Terapia citostatica No SI Non determinato

Performance status 0 1 2 3 4 5

PERFORMANCE STATUS

Condizione professionale⁽¹⁾

Professione prevalente

- Legislatori, imprenditori e alta dirigenza
- Professioni intellettuali, scientifiche e di elevata specializzazione
- Professioni tecniche
- Professioni esecutive nel lavoro d'ufficio
- Professioni qualificate nelle attività commerciali e nei servizi
- Artigiani, operai specializzati e agricoltori
- Conduttori di impianti, operai di macchinari fissi e mobili e conducenti di veicoli
- Professioni non qualificate
- Forze armate

Esposizione professionale a sostanze tossiche SI No Non determinato

Comorbidità associate

Legenda CIRIS Grado 0 = Assente; 1 = Lieve; 2 = Moderata; 3 = Grave; 4 = Molto grave

Comorbidità (CIRIS)	Grado				
	0	1	2	3	4
Patologie cardiache (solo cuore)	<input type="radio"/>				
Iipertensione (si valuta la severità; gli organi coinvolti sono considerati separatamente)	<input type="radio"/>				
Patologie vascolari (sangue, vasi, midollo, milza e sistema linfatico)	<input type="radio"/>				
Patologie psichiatriche-comportamentali (include demenza, depressione, ansia, agitazione, psicosi)	<input type="radio"/>				
Patologie respiratorie (polmoni, bronchi, trachea)	<input type="radio"/>				
Apparato gastrointestinale	<input type="radio"/>				
Patologie epatiche (solo fegato)	<input type="radio"/>				
Patologie renali (solo rene)	<input type="radio"/>				
Altre patologie genito-urinarie (ureteri, vescica, uretra, prostata, genitali)	<input type="radio"/>				
Sistema muscolo-scheletrico-cutaneo (muscoli, scheletro e tegumenti)	<input type="radio"/>				
Patologie sistema nervoso (SNC e SNP; non include la demenza)	<input type="radio"/>				
O.O.N.G.L. (occhio, orecchio, naso, gola, laringe)	<input type="radio"/>				
Patologie endocrine-metaboliche (include diabete, infezioni, sepsi e stati tossici)	<input type="radio"/>				

Tumori solidi No SI

SCALA CIRIS

Scheda di anamnesi: ADL, IADL e sindrome geriatrica

ADL - Valutazione del livello di autosufficienza del Paziente

Info Punteggio totale: 0 **SCALA ADL**

Descrizione del caso	No	Si
Nel lavarsi: autosufficienza o necessità di aiuto solo per lavare una parte del corpo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nel vestirsi: autosufficienza o necessità di aiuto solo per allacciarsi le scarpe	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nell'eseguire le funzioni corporali: autosufficienza o usa al massimo il bastone come supporto e di notte la padella o il pappagallo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nel trasferirsi: autosufficienza negli spostamenti in casa o usa al massimo il bastone come supporto	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Continenza: controlla autonomamente la vescica e l'intestino	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nell'alimentarsi: si alimenta senza assistenza (tranne che nel tagliare la carne o nell'imbrattare il pane)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

IADL - Valutazione della capacità del Paziente di svolgere attività

Info Punteggio totale: 0 **SCALA IADL**

Telefono

Spesa

Preparazione cibo

Pulizia casa

Bucato

Mezzi di trasporto

Responsabilità per trattamento terapeutico

Gestione denaro

Sindrome geriatrica

Info Punteggio totale: 0 **SINDROME GERIATRICA**

Descrizione del caso	No	Si
Demenza: diagnosi clinica	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Delirio: se compare in conseguenza a farmaci che non lo causano	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Depressione: diagnosi clinica	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Incontinenza urinaria o fecale: se completa o incorreggibile	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Osteoporosi: se associata ad una frattura	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Dimagrimento: incapacità di guadagnare peso, se non associata a neoptasia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Cadute: 3 o più a mese	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Neglect and abuse: vestiti sporchi, anche liquidi organici o segni di maltrattamento	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Valutazione

Paziente fragile **No** **VALUTAZIONE FRAGILITA' DEL PAZIENTE**

Note

Osservazioni



FONDAZIONE
ITALIANA
SINDROMI
MIELODISPLASTICHE

L'attuale approccio clinico al paziente con **Sindrome Mielodisplastica**

Scheda di diagnosi: FAB,WHO e indici prognostici

Diagnosi:
WHO e FAB

Indici
prognostici:
IPSS, r-IPSS,
WPSS, r-WPSS

Scheda generale

Anagrafica

Anamnesi

Diagnosi

Terapie

Followup

Arruola il Paziente in MDS DEC12009-AIS SM06

Stai operando sulle schede riservate del Paziente

Ricordati di non lasciare incustodito e accessibile il computer durante la tua sessione di trattamento dei dati.

Diagnosi

Identificazione del Paziente

Codice Paziente: _____

Centro arruolamento: _____

Prima diagnosi

Data: 14 / 2 / 2008

FAB: _____

WHO 2002: MDS-U

WHO 2008: _____

Forma secondaria: No Sì (NC) determinato

IPSS: 0 = basso

0,5-1 = intermedio-1

1,5-2 = intermedio-2

> 2,5 = alto

Non determinato

IPSS calcolato 0 (Rischio basso)

WPSS calcolato **Attenzione** Lo score prognostico WPSS non è disponibile: verifica di aver inserito tutti i dati necessari per calcolarlo. Consulta l'help medico per maggiori informazioni.

rWPSS calcolato **Attenzione** Lo score prognostico rWPSS non è disponibile: verifica di aver inserito tutti i dati necessari per calcolarlo. Consulta l'help medico per maggiori informazioni.

L'attuale approccio clinico al paziente con **Sindrome Mielodisplastica**

Scheda di diagnosi: trasfusioni, esame obiettivo e sangue periferico

Trasfusioni entro 4 mesi precedenti la diagnosi

Trasfusioni Sì No Non determinato

Sangue periferico

Hb [g/dL]

Reticolociti % (Valore assoluto: →)

MCV [fL]

GB [$10^9/L$]

Neutrofilii % (Valore assoluto: 720.0)

Eritrociti [$10^{12}/L$]

Monociti % (Valore assoluto: 360.0)

Blasti % (Valore assoluto: →)

Piastrine [$10^9/L$]

Creatinina [mg/dL]

Creatinina Clearance

LDH [mg/dL] (Tipo: ...)

Beta2 microglobulina [mg/L] (Tipo: ...)

Bilirubina totale [mg/dL]

Esame obiettivo

Statura [cm]

Peso [Kg]

Peso ideale [kg]

Creatinina Clearance

LDH [mg/dL] (Tipo: ...)

Beta2 microglobulina [mg/L] (Tipo: ...)

Bilirubina totale [mg/dL]

AST [U/L]

ALT [U/L]

GammaGT [U/L]

Fosfatasi alcalina [U/L]

PCR [mg/L]

Sideremia [µg/dL]

Transferrina [mg/dL], saturata al %

Ferritina [mg/dL]

Vitamina B12 [ng/mL]

Folati [ng/mL]

Eritropoietina sierica [mU/mL]

Stoccaggio siero No Sì

Biologia molecolare No Sì

Ricerca clone EPN No Sì

Scheda di diagnosi: aspirato midollare e BOM

Midollo

Aspirato midollare Non eseguito Eseguito Eseguito, ma non valutabile

Aspirato midollare

Data: 14 / 11 / 1990

Blasti: %

Monociti: %

Promonociti: %

Eritroblasti: %

Morfologia	Morfologia	No	SI	Non determinato	Percentuale
Diseritropoiesi	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>		<input type="text"/> %
Disgranulopoiesi	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>		<input type="text"/> %
Dismegacariocitopoiesi	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>		<input type="text"/> %

Sideroblasti ad anello: Negativo ≤ 15 > 15 Non determinato Ferro intracellulare, ma non ad anello

Biopsia osteo midollare

Data: 14 / 11 / 1990

Cellularità: %

Blasti: %

Fibrosi: 0 +1 +2 +3 Non determinato

Scheda di diagnosi: cariotipo e FISH

Cariotipo midollare Non eseguito Eseguito Eseguito, ma non valutabile

Cariotipo midollare

Data 14 11 1990

Descrizione

Complessità (n° anomalie citogenetiche)

Assenza di anomalie

Anomalie = 1

Anomalie = 2

Anomalie = 3

Anomalie > 3

Anomalie citogenetiche

Anomalia	No	SI
-5	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
5q-	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
7q-	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
-y	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
+8	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
20q-	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
-7	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
-11q	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
-12p	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
i(17q)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
+19	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
der(3q)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Altri cloni indipendenti	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

N° metafasi normali

N° metafasi anormali

FISH eseguito No SI

Anomalie FISH

Anomalia	No	SI
-5	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
5q-	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
7q-	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
+8	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Scheda di diagnosi

Biologia molecolare Non eseguito Eseguito Eseguito, ma non valutabile

★ Biologia molecolare

Data

WT1 [copie/10⁴ copie ABL] (0<VN<70)

Congelamento No Sì

Osservazioni

Studio citofluorimetrico Non eseguito Eseguito Eseguito, ma non valutabile

★ Citofluorimetria

Data 14 11 1990

Variabili citofluorimetriche	Variabile	Valore
	Cellule nucleate	1600 [10 ⁶ /l]
	Eritroide	6.0 %
	Linfociti	30.0 %
	Monociti (CD14+)	3.0 %
	Cellule mielomonocitiche totali (CD33+)	61.0 %
	Blasti (CD34+)	0.3 %
	Elementi (CD117+)	<input type="text"/> %
	CD71+	<input type="text"/> %

N° displasie citometriche Serie eritroide
 Serie mieloide
 Serie monocitaria



L'attuale approccio clinico al paziente con **Sindrome Mielodisplastica**

Scheda di terapia

Scheda generale

Anagrafica

Anamnesi

Diagnosi

Terapie

Followup

Stai operando sulle schede riservate del Paziente

Ricordati di non lasciare incustodito e accessibile il computer durante la tua sessione di trattamento dei dati.

Set In: [EPICLIN](#) [MDS Registro](#) [Pazienti](#) [Terapie](#)

Terapie

Identificazione del Paziente

Codice Paziente: _____

Centro arruolamento: _____

Attenzione Il Paziente è deceduto in data 16/07/1999. Puoi rivedere le informazioni registrate consultando la scheda [Anagrafica](#).

Linee di Terapia

Linea di Terapia	Data inizio terapia	Data creazione	Data ultima modifica
V linea	08/05/1998	02/04/2012	02/04/2012
IV linea	10/07/1997	02/04/2012	02/04/2012
III linea	13/08/1997	02/04/2012	02/04/2012
II linea	18/03/1997	02/04/2012	02/04/2012
I linea	23/03/1998	28/11/2011	02/04/2012
New	—	—	—

Valutazione Risposta Complessiva

Data valutazione risposta: [] [] [] []

Risposta clinica Remissione Completa
 Remissione Parziale
 Malattia Stabile
 Fallimento
 Non valutabile

Risposta eritroide Risposta Non risposta Progressione Non valutabile

Risposta piastrinica Risposta Non risposta Progressione Non valutabile

Risposta granulocitaria Risposta Non risposta Progressione Non valutabile

Recidiva Si No

Terapia

Tipo di terapia: Osservazione e supporto trasfusionale

Info

Note alla terapia/tossicità:

- Osservazione e supporto trasfusionale
- Trapianto
- Chemioterapia a basse dosi
- Chemioterapia tipo LAM
- Terapia differenziante
- Terapia immunosoppressiva
- Talidomide
- ESA
- 5 AZA Citidina
- Lenalidomide
- Protocollo sperimentale
- Altro tipo di terapia

Scheda di follow up

Scheda generale

Anagrafica

Anamnesi

Diagnosi

Terapie

Followup

Sei in: EPICLIN > MDS Registro > Pazienti > 00010001 > Followup

Followup

Identificazione del Paziente

Codice Paziente

Centro arruolamento

Attenzione Il Paziente è **deceduto** in data 25/03/2008. Puoi rivedere le informazioni registrate consultando la scheda Anagrafica.

Schede di Followup

Followup	Stato al followup	Data creazione	Data ultima modifica
25/03/2008	Deceduto	12/06/2008	12/06/2008
11/10/2007	Vivo	05/08/2005	25/07/2011
New			

Followup

Data del followup 11 10 2007

Condizione

Vivo

Deceduto

Disperso

Performance status medio 0 1 2 3 4 5

Leucemizzazione

No Si Non determinato

Sangue periferico

Sangue periferico Si No Non determinato

Rivalutazione diagnostica midollare

Rivalutazione diagnostica midollare Si No Non determinato

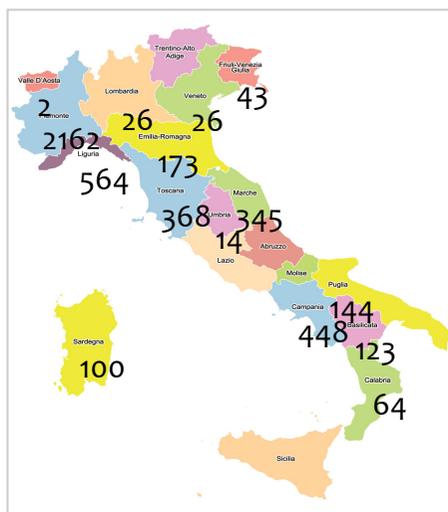
Trasfusioni

Trasfusioni Si No Non determinato

Ricoveri

Ricoveri dall'ultimo followup per MDS o sue complicanze Si No Non determinato

4602 arruolati nel registro MDS (analisi di aprile 2017)



Età (anni)	Min	Max	Mediana
N=4406	18	106	73

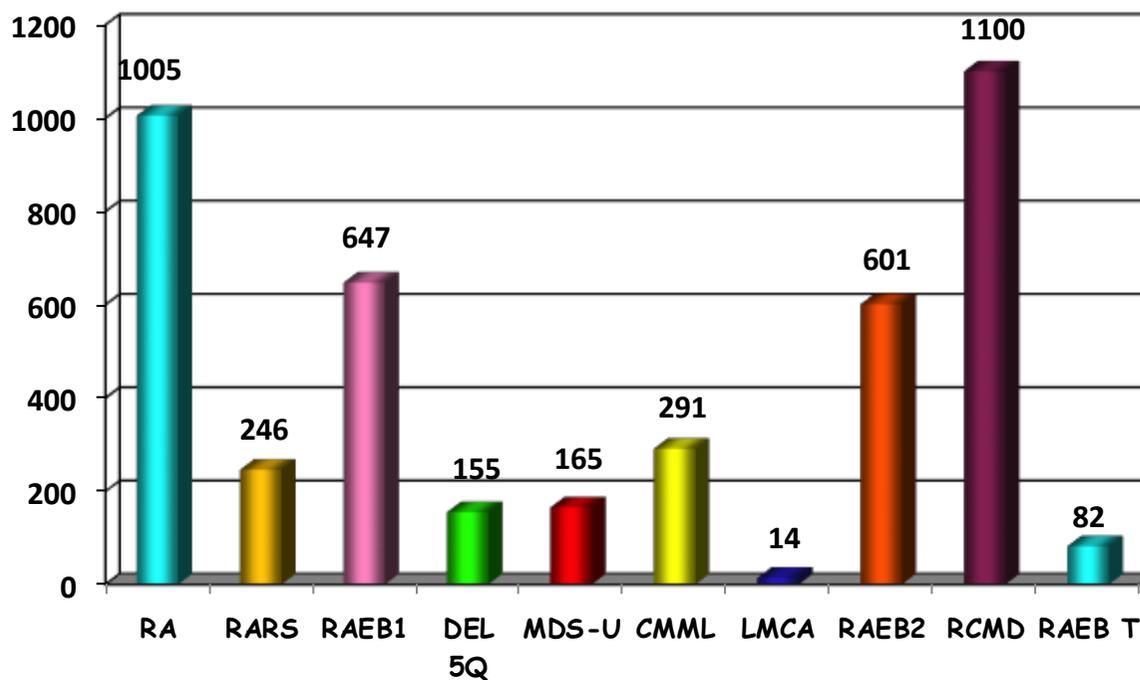
Sesso	M	F
N=4602	2725	1877



L'attuale approccio clinico al paziente con **Sindrome Mielodisplastica**

Diagnosi*

WHO 2002 (N=4306)	N	%
RA	1005	23%
RARS	246	6%
RAEB1	647	15%
DEL 5Q	155	3%
MDS-U	165	4%
CMML	291	7%
LMCA	14	0%
RAEB2	601	14%
RCMD	1100	26%
RAEB T	82	2%

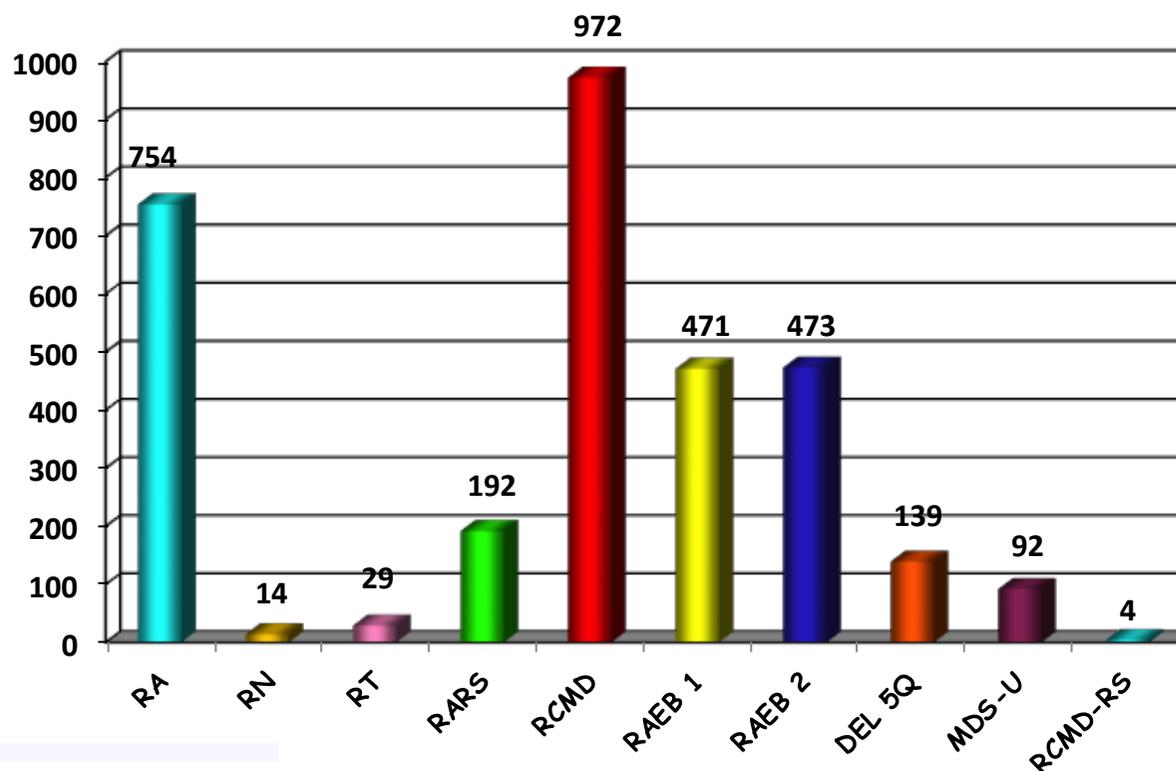


* Analisi di aprile 2017



Diagnosi*

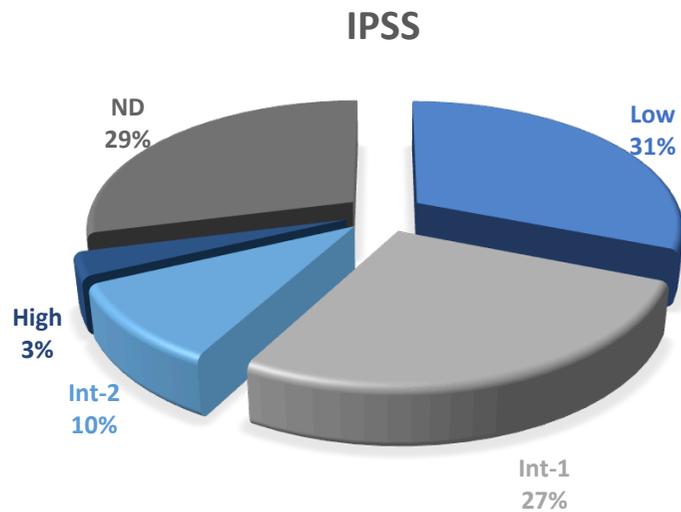
WHO 2008 (N=3140)	N	%
RA	754	24%
RN	14	1%
RT	29	1%
RARS	192	6%
RCMD	972	31%
RAEB 1	471	15%
RAEB 2	473	15%
DEL 5Q	139	4%
MDS-U	92	3%
RCMD-RS	4	0%



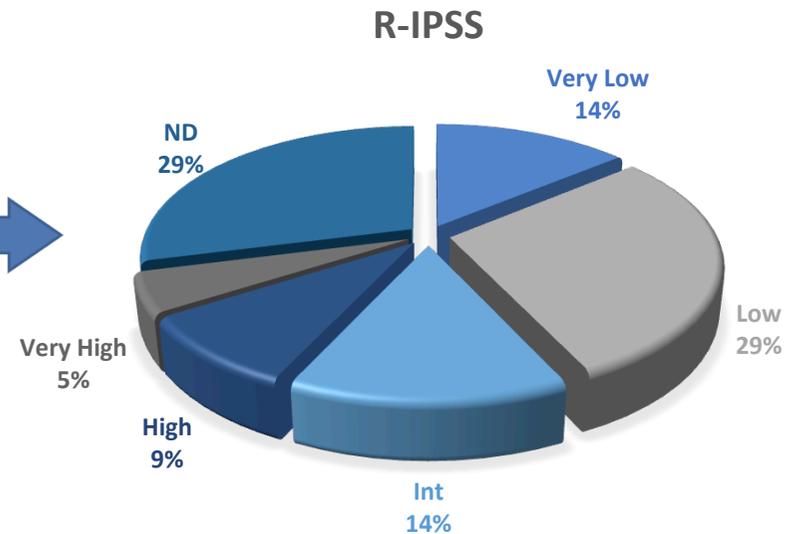
* Analisi di aprile 2017

L'attuale approccio clinico al paziente con **Sindrome Mielodisplastica**

Categorie di rischio*



IPSS	Low	High
N=3288	2562 (81%)	636 (19%)

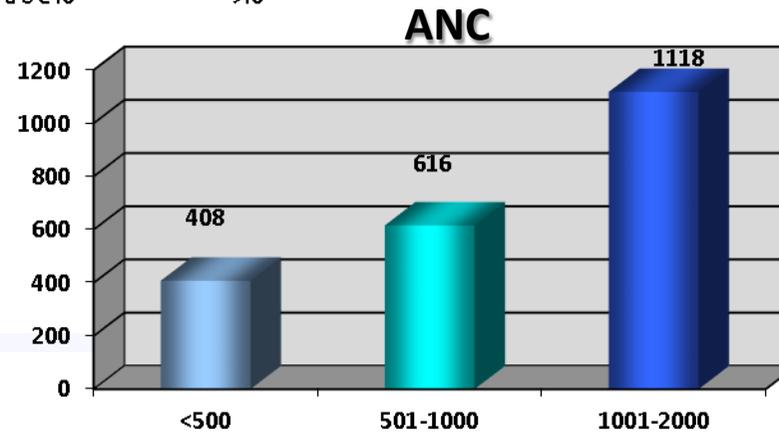
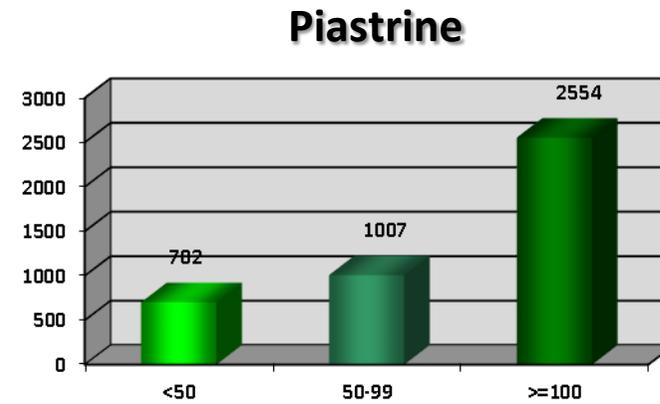
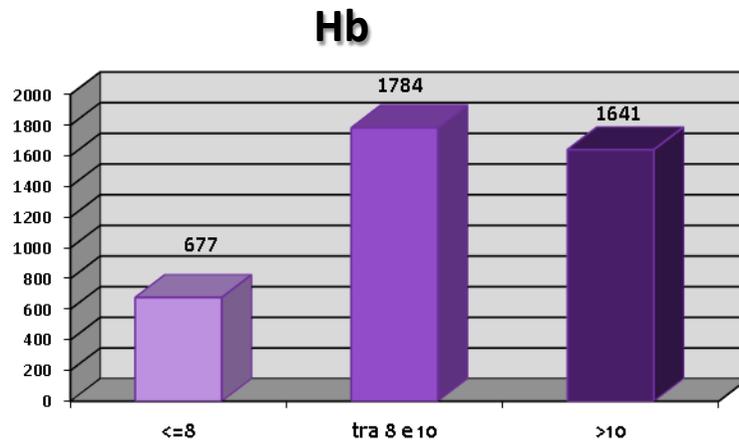


R-IPSS	Low	High
N=3272	2606 (74%)	666 (26%)

* Analisi di aprile 2017



Citopenie*



* Analisi di aprile 2017

Attività del registro

1. I pazienti arruolati negli studi DECI2009, EPO2006 e ATO hanno parti di CRF in comune con quella del Registro. E' possibile quindi verificare anche tramite il Registro se un paziente è stato arruolato in uno di questi studi
2. Partecipazione a progetti di studio europei
3. Analisi real life sui pazienti trattati con EPO
4. Analisi real life sui pazienti trattati con Azacitidina
5. Analisi epidemiologica globale sui pazienti inseriti nel registro MDS
6. Ogni centro può richiedere lo scarico dei propri dati per analizzarli
7. Data l'ampia casistica a disposizione, il database costituisce un'ottima base di partenza per valutare la fattibilità di nuovi studi



FONDAZIONE
ITALIANA
SINDROMI
MIELODISPLASTICHE

L'attuale approccio clinico al paziente con
Sindrome Mielodisplastica

Grazie

segreteria@fismonlus.it

www.fismonlus.it