

SCHEDA

I TUMORI EMATOLOGICI

Le neoplasie ematologiche, cioè le varie leucemie acute e croniche, i numerosi tipi di linfomi indolenti ed aggressivi ed i mielomi, sono tumori che colpiscono il tessuto emopoietico del midollo osseo ed il sistema linfatico del nostro organismo. Con circa 35.000 nuovi casi all'anno, le neoplasie ematologiche appresentano un po' più del 10% del totale di tutti i tumori umani¹. Tuttavia in relazione all'aumento raggiunto attuale dalla sopravvivenza media dai pazienti affetti dai tumori del sangue, la prevalenza di queste malattie è compresa tra il 15 ed il 20%.

Leucemia

Leucemia è un termine con cui si indica un insieme di malattie maligne del sangue che originano dalla proliferazione tumorale di **cellule ematopoietiche del midollo osseo**. Queste cellule sono ospitate nel midollo osseo prevalentemente nelle ossa brevi e piatte (vertebre, sterno, bacini ed ossa del cranio) e la loro funzione è quella di produrre le normali cellule del sangue: globuli rossi, globuli bianchi e piastrine. Le cellule midollari neoplastiche, perdono la capacità di rispondere ai fisiologici meccanismi di controllo, e si accumulano progressivamente nel midollo andandone ad alterare la funzione. Negli individui affetti da leucemia la progressiva sostituzione del midollo osseo con cellule neoplastiche fa sì che venga persa la capacità di generare le normali cellule che si trovano nel sangue circolante.

Talvolta può accadere che questo accumulo di cellule neoplastiche midollari si estenda anche al sangue, determinando un abnorme aumento dei globuli bianchi leucemici. Sulla base della rapidità del decorso, si riconoscono **leucemie acute** (a rapida evoluzione clinica) **o croniche** (a lenta evoluzione).

Sulla base del tipo di cellula ematopoietica coinvolta, si riconoscono leucemie **linfoidi o mieloidi**. Le principali forme a noi note sono:

- Leucemia linfatica acuta – 2 nuovi casi per 100.000 individui per anno;
- Leucemia linfatica cronica – 5 nuovi casi per 100.000 individui per anno;
- Leucemia mieloide acuta – 5 nuovi casi per 100.000 individui per anno;
- Leucemia mieloide cronica – 2 nuovi casi per 100.000 individui per anno.

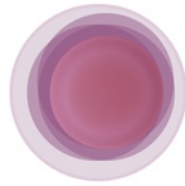
Comprendendo tutte le 4 forme di leucemia, le stime per l'Italia indicano un totale di circa **8.000 nuovi casi per anno con un rapporto maschio-femmina di circa 2:1**².

La sopravvivenza è:

- **Tutte le leucemie:** 68% a un anno dalla diagnosi, 54% a 3 anni dalla diagnosi, 48% a 5 anni dalla diagnosi;
- Leucemia linfatica acuta – 68% a un anno dalla diagnosi, 43% a 3 anni dalla diagnosi e 39% a 5 anni dalla diagnosi;
- Leucemia linfatica cronica – 92% a un anno dalla diagnosi, 82% a 3 anni dalla diagnosi, 74% a 5 anni dalla diagnosi;

¹ <http://www.sanita24.ilsole24ore.com/art/medicina-e-ricerca/2017-06-23/ematologia-i-tumori-sangue-chance-combotherapy-130931.php?uuid=AEDoU7kB>

² <https://www.ail.it/patologie-e-terapie/patologie-ematologiche/leucemia>



- Leucemia mieloide acuta – 41% a un anno dalla diagnosi, 24% a 3 anni dalla diagnosi, 20% a 5 anni dalla diagnosi;
- Leucemia mieloide cronica – 80% a un anno dalla diagnosi, 65% a 3 anni dalla diagnosi, 56% a 5 anni dalla diagnosi³.

Tra le neoplasie mieloidi sono da annoverare perché frequenti e spesso sottodiagnosticate, le **sindromi mielodisplastiche**.

Le sindromi mielodisplastiche (MDS) sono un gruppo di patologie diverse che interessano il midollo osseo, in cui quest'ultimo non è in grado di produrre cellule del sangue funzionali in quantità sufficiente. Il numero ridotto di cellule "normali" del sangue (citopenie) causa sintomi tra cui: infezioni, anemia, sanguinamento spontaneo o facile formazione di ecchimosi. Il decorso delle MDS è molto variabile, con sopravvivenza complessiva che può andare da alcune settimane a diversi anni.

Le MDS colpiscono prevalentemente gli anziani, l'età mediana della diagnosi è infatti 70 anni, ma possono colpire anche pazienti più giovani.

In Europa l'incidenza è di circa 4 casi ogni 100.000 abitanti annui, ma può arrivare anche a 40-50 casi ogni 100.000 abitanti annui nei pazienti con età pari o superiore a 70 anni.

Circa il 60/80% dei pazienti affetti da MDS soffre di anemia sintomatica, che ne riduce significativamente la qualità di vita e spesso comporta la necessità di ricorrere a ripetute trasfusioni di sangue. Nei pazienti con MDS a più basso rischio i principali obiettivi terapeutici sono il controllo dell'anemia e il miglioramento della qualità di vita.

Al momento le trasfusioni di sangue costituiscono l'unica opzione terapeutica approvata, ma possono comportare un sovraccarico di ferro, associato a significativa morbidità e mortalità⁴.

Linfomi

I linfomi si distinguono in due sottopiti:

- Il linfoma di Hodgkin;
- I linfomi non Hodgkin.

Linfoma di Hodgkin è frequente soprattutto nei pazienti di età compresa tra i 20 e i 30 anni. Per la terapia è fondamentale una diagnosi sicura, basata sull'esame istologico di una ghiandola linfatica asportata chirurgicamente.

La malattia può comportare la presenza o meno di segni sistemici quali febbre, sudorazione profusa, dimagrimento e prurito. Valutato lo stadio della malattia anche con indagini radiologiche (TAC e PET), si dà inizio a una terapia basata sulla chemioterapia che ancora oggi utilizza l'ABVD, associata o meno alla radioterapia⁵.

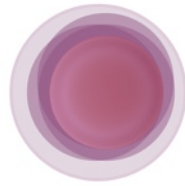
La sopravvivenza a un anno dalla diagnosi è pari al 92%, a 3 anni è dell'86% e a 5 anni è dell'84%⁶.

³ http://www.registri-tumori.it/PDF/AIRTUM2017/AIRTUM2017_full.pdf

⁴ <https://www.pharmastar.it/>

⁵ <https://www.ail.it/patologie-e-terapie/patologie-ematologiche/linfomi>

⁶ http://www.registri-tumori.it/PDF/AIRTUM2017/AIRTUM2017_full.pdf



I Linfomi non Hodgkin possono essere:

- A basso grado di malignità;
- A alto grado di malignità⁷.

La sopravvivenza a un anno è pari al 78%, a 3 anni del 69% e a 5 anni del 65%.⁸

Mieloma

È un tumore maligno del sangue dovuto alla trasformazione neoplastica di un singolo clone plasmacellule (le cellule responsabili della produzione degli anticorpi) che causa, in oltre il 95% dei casi, la presenza, nel siero e/o nelle urine, di **un'elevata quantità di immunoglobuline** (Ig) o frammenti di esse. Queste Ig sono tutte dello stesso tipo e costituiscono quella che viene chiamata componente monoclonale (CM).

I principali sintomi del Mieloma sono:

- Anemia – a volte può associarsi a riduzione del valore dei globuli bianchi e delle piastrine;
- Lesioni litiche ossee responsabili di dolori ossei diffusi o localizzati. Queste lesioni possono essere causa di fratture patologiche e osteoporosi.
- Alterazioni renali, che determinano una insufficienza renale acuta che se non trattata tempestivamente diventa irreversibile e porta il malato alla dialisi

Il Mieloma è una **malattia dell'adulto**, la cui frequenza aumenta con l'aumentare dell'età e la cui mediana di insorgenza è intorno ai 60 anni, solo il 10% dei pazienti ha un'età inferiore ai 40 anni. Generalmente più colpito è il **sesso maschile** e costituisce la seconda neoplasia ematologica dopo il linfoma⁹.

La sopravvivenza a un anno dalla diagnosi è pari all'80%, a 3 anni del 63% e a 5 anni del 51%¹⁰.

Nel Mieloma multiplo la sopravvivenza è aumentata almeno di 4 volte (da 2 a 8 anni, ma ci sono proiezioni ancora più ottimistiche) grazie al progresso scientifico e allo sviluppo di nuovi schemi terapeutici. Nel Mieloma, infatti, sono numerosi i nuovi farmaci approvati dalle agenzie regolatorie, ma la novità è rappresentata dalla combinazione di nuovi farmaci – la così detta Combo therapy – che hanno ottenuti risultati sorprendenti con un tossicità ridotta. Le nuove triplette si sono dimostrate nettamente superiori al trattamento con due farmaci, in alcuni casi con una diminuzione del rischio di progressione di malattia di circa il 70%. Con questi trattamenti combinati il 30% dei pazienti ha ottenuto una remissione molecolare e da una prima osservazione clinica, appare altamente probabile che risultati migliori verranno riportati con triplette in pazienti con nuova diagnosi¹¹.

⁷ <https://www.ail.it/patologie-e-terapie/patologie-ematologiche/linfomi>

⁸ http://www.registri-tumori.it/PDF/AIRTUM2017/AIRTUM2017_full.pdf

⁹ <https://www.ail.it/patologie-e-terapie/patologie-ematologiche/mieloma>

¹⁰ http://www.registri-tumori.it/PDF/AIRTUM2017/AIRTUM2017_full.pdf

¹¹ <http://www.sanita24.ilsole24ore.com/art/medicina-e-ricerca/2017-06-23/ematologia-i-tumori-sangue-chance-combotherapy-130931.php?uuid=AEDoU7kB>

CON IL PATROCINIO DI: