

La leucemia...

...è un tumore maligno che colpisce il midollo osseo, cioè l'organo dove vengono prodotte le cellule del sangue, è importante saperla riconoscere perché:

- è la malattia che uccide più bambini tra i 2 e i 15 anni
- ogni anno la leucemia colpisce tra i 5000 e i 6000 italiani
- può manifestarsi in forma **acuta** e **cronica**.

La forma acuta è più frequente nei bambini e, purtroppo, progredendo più rapidamente, uccide il 90% di questi piccoli pazienti, che, se lasciati senza cure muore entro un anno.

Il midollo osseo...

...è l'organo dove nascono e maturano le **cellule staminali**, ovvero, le cellule che saranno in grado di dare origine a tutti i componenti del sangue: globuli rossi, globuli bianchi e piastrine. Viene anche definito midollo **osseo** o **emopoietico**; è contenuto soprattutto nelle ossa lunghe e piatte e va distinto dal midollo spinale, che è invece contenuto nella colonna vertebrale e fa parte del sistema nervoso.

Il sangue...

...è un sistema di trasporto che veicola l'ossigeno, le vitamine, gli ormoni ed altri nutrienti vitali a tutte le cellule del nostro organismo, permette inoltre l'eliminazione dei materiali di rifiuto ed è coinvolto nel controllo della temperatura corporea.

Il sangue è costituito da molti elementi che hanno un ruolo specifico; i tre gruppi principali di cellule del sangue sono **globuli rossi**, **globuli bianchi** e **piastrine**; queste cellule circolano immerse nel **plasma**, la parte liquida del sangue, costituito essenzialmente da acqua, proteine e sali minerali.

Le cellule del sangue svolgono importanti funzioni:

- ... i **globuli bianchi** difendono dalle infezioni
- ... i **globuli rossi** trasportano l'ossigeno, indispensabile alla vita di ogni cellula del nostro organismo
- ... le **piastrine** permettono la coagulazione e di conseguenza controllano le emorragie.

Cos'è la leucemia mieloide acuta?

È una *neoplasia* maligna che origina nel midollo *emopoietico* da cellule della serie mieloide. Nel midollo esistono due grandi categorie (o serie) di cellule: la linfoide (che comprende un tipo di *globuli bianchi*, i linfociti, e le plasmacellule che da essi originano) e la mieloide (detta anche non linfoide) che comprende in pratica tutti gli altri tipi di cellule (*globuli rossi*, *globuli bianchi*, *piastrine* e loro *precursori*). Le cellule più immature di entrambe le serie vengono chiamate blasti ed in condizioni normali sono meno del 5% di tutte le cellule midollari. Se la trasformazione tumorale riguarda i blasti della serie linfoide si parla di leucemia linfoblastica acuta; negli altri casi si parla di leucemia mieloide acuta; altri sinonimi per questa malattia sono leucemia mieloblastica acuta o non linfoblastica acuta. Nelle leucemie acute i blasti midollari sono in genere superiori al 30%.

Il termine acuta si riferisce alla rapidità di insorgenza dei sintomi e della progressione della malattia che, se non curata, può condurre a morte in breve tempo, a differenza della leucemia cronica il cui decorso è in genere molto meno tumultuoso. Esso non implica un giudizio negativo poiché molti casi di leucemia acuta possono essere curati con la sola chemioterapia.

Quali sono le cause della leucemia mieloide acuta?

Sostanzialmente sono sconosciute. Sicuramente non è ereditaria, cioè non può essere trasmessa dai genitori ai figli. Il sospetto, che alcune sostanze possano provocare una leucemia linfoblastica acuta esiste:

- ◆ **le radiazioni ionizzanti** (le leucemie acute sono più frequenti nei sopravvissuti alle bombe atomiche di Hiroshima e Nagasaki o in soggetti trattati con radioterapia per altre neoplasie;)
- ◆ **il fumo di sigaretta**; è stato calcolato che circa un quarto di tutte le leucemie mieloidi acute siano dovute al fumo;
- ◆ **benzene**, sostanza contenuta nel petrolio e nella benzina;
- ◆ **alcuni farmaci usati per la cura dei tumori** (ma non tutti!), specie se usati in combinazione con la **radioterapia**.

Nella maggioranza dei casi non si riesce ad identificare una causa scatenante.

Come si manifesta la leucemia acuta?

Purtroppo non ci sono sintomi che consentano di porre in modo sicuro una diagnosi precisa a prima vista. I disturbi dipendono innanzitutto dalla diminuzione delle cellule mature nel sangue, per cui si potranno avere:

- ❖ astenia, facile stancabilità, palpitazioni, difficoltà di respiro (a causa della mancanza di globuli rossi);
- ❖ febbre e *infezioni*, a causa della mancanza di globuli bianchi;
- ❖ *petecchie*, *ecchimosi*, *epistassi* e altre manifestazioni emorragiche da mancanza di piastrine
- ❖ rigonfiamento di *linfonodi*;
- ❖ dolori ossei.

I disturbi e i sintomi sono variabili da paziente a paziente. Inoltre si tratta di sintomi aspecifici, che possono essere dovuti anche a numerose altre malattie (es. banali *infezioni*), e questo spiega perché a volte c'è un certo ritardo nella diagnosi.

Quanti tipi di leucemia mieloide acuta esistono?

Numerosi tipi, almeno 8 se sei tiene conto del sistema di classificazione proposto dal gruppo FAB (French-American-British), nel quale il tipo di leucemia mieloblastica acuta viene indicata con

una M (per mieloide) seguita da un numero da 0 a 7 secondo il tipo di cellule mieloidi immature interessate ed il loro numero. Un numero maggiore non indica una maggiore gravità della malattia.

Come viene curata la leucemia mieloide acuta?

Il cardine della cura è la *chemioterapia*, sia nei bambini sia negli adulti. Questa è somministrata per via endovenosa, eventualmente attraverso un *catetere venoso centrale*. Alcuni farmaci possono essere somministrati per os o per via intramuscolare. A volte è necessaria la somministrazione *intratecale*: in questo caso una puntura lombare aveva dimostrato probabilmente la presenza di cellule tumorali nel liquor e quindi nel sistema nervoso centrale. Se il rischio di questa complicanza è elevato, i medici potranno decidere di effettuare questo tipo di terapia come profilassi. La chemioterapia viene somministrata in due fasi:

- ◆ induzione della remissione
- ◆ terapia post-induzione (a volte suddivisa in fase di consolidamento e fase di intensificazione della remissione);
- ◆ nella terapia della leucemia mieloide acuta non è in genere indicata una terapia di mantenimento.

Con il primo tipo di terapia si cerca di indurre la remissione completa, ottenibile nel 70-80% dei casi. Per remissione completa si intende il ripristino delle condizioni normali nel midollo e nel sangue periferico. Anche se ottenere la remissione completa rappresenta il primo, fondamentale, importante passo verso la guarigione definitiva, non abbiamo oggi a disposizione un mezzo che ci consenta di stabilire se dopo questa prima fase di terapia siano state distrutte tutte le cellule leucemiche.

Cos'è la terapia di supporto?

Questo termina indica tutti i tipi di terapia diversi da quella somministrata con l'intento di curare la malattia, ma non per questo meno importante. Comprende le trasfusioni di globuli rossi (per migliorare l'anemia), di piastrine (per prevenire o curare emorragie), gli antibiotici, antifungini e antivirali somministrati per prevenire o curare infezioni in atto; i farmaci somministrati per ridurre la leucopenia; la nutrizione parenterale in caso di impossibilità a nutrirsi spontaneamente, spesso a causa delle complicanze della chemioterapia e della radioterapia; la terapia anti dolorifica, il supporto psicologico ecc. La terapia di supporto consente quindi un migliore uso dei farmaci antineoplastici e consente di attenuare o prevenire alcuni degli effetti collaterali più gravi, rendendo possibile la continuazione a cicli periodici della terapia vera e propria.

Cos'è il follow-up?

È la visita periodica (ed eventualmente gli esami di laboratorio, radiografie ecc.) cui devono sottoporsi tutti i pazienti, anche quelli in remissione completa da molti anni. Ha scopi diversi a seconda dello stato della malattia.

È importantissimo mantenere anche dopo anni la visita di controllo e sottoporsi agli esami periodici.

Ci possono essere effetti collaterali della terapia?

Sì, purtroppo. Possono comparire anche a distanza di tempo ed essere di una certa gravità (sterilità, secondi tumori, deficit intellettivi, ecc). Ricordate che tali effetti non compaiono in tutti i soggetti trattati ma solo in una minima percentuale di essi; possono essere inoltre di gravità molto lieve e passare inosservati o quasi.