

## Cos'è la leucemia linfatica?

**L**a leucemia linfatica è nella maggior parte dei casi una malattia neoplastica dei linfociti B, le cellule che hanno la funzione di produrre immunoglobuline. Raramente, almeno nei paesi occidentali, essa origina dai linfociti T, cellule del sangue che hanno la funzione principale di difendere l'organismo contro virus, tumori e di rigettare i trapianti incompatibili. È definita cronica perché ha quasi sempre un decorso molto lento, spesso senza sintomi o con pochi disturbi per il paziente, che può continuare a svolgere una vita normale per molti anni, senza terapia antileucemica.

## Quali sono le cause della leucemia linfatica cronica?

**L**e cause della leucemia linfatica cronica non sono conosciute. Al contrario di altre leucemie non sembra che l'esposizione alle radiazioni ionizzanti per terapia, motivi professionali o accidentali, comporti un rischio maggiore rispetto alla popolazione non esposta. Un particolare tipo di virus è probabilmente la causa di un tipo di leucemia linfatica cronica dei linfociti T diffusa in certe zone del Giappone e dei Caraibi, ma questo tipo di leucemia è praticamente sconosciuto in Italia e negli altri paesi occidentali. Non è una malattia ereditaria, cioè non viene trasmessa da padre in figlio. Tuttavia è probabile che fattori genetici siano importanti perché questa malattia è più diffusa nella popolazione bianca che in quella nera o di pelle gialla.

## Perché un linfocita normale diventa neoplastico?

**A**nche se non si conoscono le cause della leucemia linfatica cronica, numerosi progressi sono stati compiuti negli ultimi anni nella comprensione dei meccanismi che vengono alterati nelle cellule tumorali. La trasformazione neoplastica avviene all'inizio in una sola cellula, nel nostro caso un linfocita B, in seguito all'azione di uno o più fattori, per ora sconosciuti, che alterano il suo DNA e gli conferiscono la proprietà di dividersi e di vivere molto più a lungo rispetto a un linfocita normale.

## Quali sono le conseguenze dell'accumulo dei linfociti anormali?

**L**infociti neoplastici tendono ad invadere il sangue e gli altri organi, soprattutto il midollo emopoietico, la milza, il fegato, i linfonodi. Se i linfociti aumentano in modo significativo nel midollo, essi disturbano la produzione di altri tipi di cellule, con possibile comparsa di anemia e piastrinopenia. A volte i linfociti tumorali perdono la capacità di produrre immunoglobuline normali, provocando una predisposizione alle infezioni ripetute, conseguenza della mancanza di anticorpi.

## Quali sono i disturbi della leucemia linfatica cronica?

**M**olto spesso al momento della diagnosi i pazienti non avvertono alcun disturbo dovuto alla leucemia o hanno sintomi causati da altre malattie. La leucemia linfatica cronica viene infatti sempre più spesso scoperta casualmente, in seguito all'effettuazione di un emocromo per accertamenti o controlli per altre malattie.

A volte i pazienti possono presentare:

- Pallore cutaneo, palpitazioni, dispnea, astenia (possono essere una conseguenza dell'anemia)
- Linfadenomegalia.

**Nelle fasi più avanzate altri sintomi possono comparire:**

- Febbre più o meno elevata
- Perdita di peso
- Infezioni ricorrenti
- Sudorazioni
- Emorragie cutanee e mucose (piastrinopenia)
- Disturbi addominali e digestivi (importante epatomegalia e/o splenomegalia).

I sintomi possono essere molto variabili tra un paziente e l'altro. Essi non sono specifici per la leucemia linfatica cronica e possono essere causati anche da una semplice infezione.

## Quali sono esami necessari per la diagnosi di leucemia linfatica cronica?

**L'**esame fondamentale è rappresentato dall'emocromo con formula leucocitaria. Nella maggioranza dei casi essi mostreranno una leucocitosi con linfocitosi. Queste alterazioni si possono avere anche a causa di una banale infezione, ma la semplice osservazione del preparato al microscopio può dimostrare alcune anomalie caratteristiche della leucemia linfatica cronica.

Se il sospetto rimane, eventualmente dopo un adeguato periodo di osservazione, altri esami si rendono necessari:

- Agoaspirato e/o biopsia midollare per valutare il numero dei linfociti nel midollo: nella leucemia linfatica cronica sono in genere superiori al 30 per cento;
- In casi speciali, e generalmente a scopo di ricerca, sono eseguiti esami di citogenetica, di biologia molecolare che servono per lo studio di eventuali alterazioni genetiche delle cellule tumorali;
- Markers immunologici di membrana (immunofenotipo): nella leucemia linfatica cronica è caratteristica la comparsa del CD5, che in condizioni normale è praticamente assente sui linfociti B.

Altri esami vengono in genere richiesti dal medico, dopo una visita accurata, per accertare la diffusione della malattia nel corpo e per scoprire eventuali complicanze:

- Ecografia o TAC dell'addome per valutare la presenza di grossi linfonodi addominali;

- Radiografia del torace per valutare la presenza di grossi linfonodi nel torace;
- Dosaggio delle immunoglobuline nel sangue.

### **Cos'è la stadiazione della leucemia linfatica cronica?**

I medici, dopo aver valutato la storia e la visita del paziente, i risultati degli esami di laboratorio e/o radiologici, effettuano la stadiazione per stabilire la diffusione della malattia nel corpo, cioè lo stadio o fase di malattia che può essere più o meno avanzata. Esistono molti sistemi di stadiazione della leucemia linfatica cronica.

### **Qual è la terapia della leucemia linfatica cronica?**

Il cardine della terapia della leucemia linfatica cronica rimane la chemioterapia. Questa può essere somministrata per os (via orale) o per via endovenosa. Un punto importante da sottolineare è che non tutti i pazienti necessitano della terapia antileucemica al momento della diagnosi.

### **Come si valuta la risposta alla terapia?**

Con i farmaci attualmente disponibili, quasi mai si ottiene la remissione completa, ed anche nei pazienti che, dopo uno o più cicli di chemioterapia, presentano un numero di globuli bianchi totali e di linfociti nella norma, è quasi sempre possibile dimostrare nel midollo o in altri organi la persistenza della malattia. In altre parole, nella maggioranza dei casi si ottiene una risposta parziale.

Quasi tutti i pazienti trattati mostrano comunque di ottenere dei benefici dalla terapia, con scomparsa o attenuazione dei sintomi e miglioramento della qualità di vita.

### **Cos'è la terapia di supporto?**

Questo termine indica tutti i tipi di terapie diverse da quella somministrata con l'intento di curare la malattia, ma non per questo meno importanti. Comprende le trasfusioni di globuli rossi (per migliorare l'anemia), di piastrine (per prevenire o curare emorragie), le immunoglobuline, gli antibiotici, antifungini e antivirali somministrati per prevenire o curare infezioni in atto.

### **Che differenza c'è fra la leucemia linfatica cronica ed un linfoma?**

In pratica nessuna. Infatti, la leucemia linfatica cronica può essere anche classificata come un linfoma a basso grado di malignità che tende ad invadere il sangue periferico fin dalle prime fasi della malattia. Nei linfomi (molti dei quali originano dai linfociti B), la malattia interessa principalmente i linfonodi, la milza ed altri organi, mentre il numero di linfociti nel sangue è normale. Tuttavia, con metodiche di laboratorio sofisticate, è possibile dimostrare nel sangue la presenza di cellule neoplastiche anche in molti casi di linfoma. Le somiglianze fra i due tipi di malattia sono dimostrate anche dalla possibile evoluzione della leucemia linfatica cronica in linfoma vero e proprio.