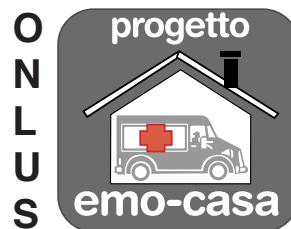


Emoflash



Spedizione in abbonamento postale comma 20/c legge 622/96 - filiale di Milano

N O T I Z I A R I O • ANNO XXI - N. 4 - APRILE 2018

ORGANO UFFICIALE DELL'ASSOCIAZIONE "PROGETTO EMO-CASA ONLUS"

Linfoma di Hodgkin: sintomi, sopravvivenza, cause e cura

Introduzione

Il linfoma di Hodgkin è un tumore che interessa i tessuti linfoidei dell'organismo, principalmente deputati alla difesa del nostro corpo dalle infezioni e dalle malattie, di cui fanno parte:

- vasi linfatici, in cui circola la linfa (costituita principalmente da linfociti B e T),
- linfonodi,
- altri organi quali milza, tonsille, timo ed alcune aree dello stomaco, intestino tenue e cute.

Il linfoma di Hodgkin origina dai linfociti del sangue che hanno subito un processo di trasformazione, acquisendo la capacità di dividersi e replicarsi in modo anormale e producendo così cellule che non seguono più il normale ciclo vitale, ma tendono a raggrupparsi formando una massa tumorale. Questa massa tumorale può svilupparsi praticamente ovunque (essendo il tessuto linfoide presente quasi dappertutto nel nostro corpo).

Il linfoma di Hodgkin si differenzia quindi dalla leucemia che si manifesta come malattia disseminata nel sangue e nel midollo osseo, e non come massa ben localizzata e definita. Se l'origine è tipicamente in un unico linfonodo, il tumore in seguito si diffonde per via linfatica agli altri linfonodi, secondo uno schema preciso e prevedibile (partendo dai linfonodi più vicini alla sede in cui il tumore si è sviluppato e coinvolgendo via via i linfonodi più lontani), così come descritto nella teoria della contiguità di Kaplan e Rosenberg.

Il linfoma, inoltre, può diffondere anche ad organi più distanti, attraverso il sangue.

Fattori di rischio

Il linfoma di Hodgkin non è un tumore frequente: rappresenta circa il 25% di tutti i linfomi e lo 0.5% di tutti i tumori maligni dell'uomo.

Sono stati individuati alcuni fattori di rischio che aumentano la possibilità di ammalarsi di questo tipo di tumore:

- familiarità, cioè parenti stretti affetti dallo stesso tumore,
- infezione da virus di Epstein-Barr (EBV, il virus causa della mononucleosi),
- sesso maschile (tranne una variante specifica, il tipo sclerosi nodulare, che interessa maggiormente le donne),
- età (15-30 anni ed oltre i 50 anni).

La presenza di uno o più membri della stessa famiglia

affetti da linfoma di Hodgkin giustificerebbe un certo ruolo svolto dalla predisposizione genetica nell'insorgenza di questo tumore. Il virus EBV è rilevabile in circa il 20% dei pazienti colpiti e, più in generale, si rileva un maggior rischio di sviluppare il linfoma in presenza di tutte quelle condizioni che causano un cattivo funzionamento del sistema immunitario, malattie autoimmuni, terapie con farmaci antirigetto dopo trapianto.

Classificazione

L'Organizzazione Mondiale della Sanità ha classificato il linfoma di Hodgkin in 2 varianti distinte:

- Linfoma di Hodgkin nodulare a predominanza linfocitaria (5% dei casi),
- Linfoma di Hodgkin classico (95% dei casi), a sua volta comprendente 4 sottotipi:
 - Sclerosi nodulare (60%),
 - Cellularità mista (15-30%),
 - Ricco in linfociti (5-10%),
 - Deplezione linfocitaria (1%).

Spesso al momento della diagnosi la malattia è già disseminata e ha coinvolto vari organi, quali:

- milza,
- fegato
- midollo osseo.

Sintomi

I sintomi iniziali del linfoma di Hodgkin prevedono solitamente la comparsa di una linfadenopatia superficiale, nel 60% dei casi si rileva cioè un ingrossamento improvviso di uno o più linfonodi del collo, mentre è più raro il coinvolgimento dei linfonodi localizzati all'inguine o in altre sedi. Generalmente i linfonodi non sono dolenti o procurano un dolore lieve e passeggero.

Nel 40% dei pazienti si riscontrano inoltre:

- febbre continua, remittente o ciclica,
- sudorazione notturna
- perdita di peso inspiegabile,
- prurito in tutto il corpo,
- stanchezza,
- perdita di appetito.

Quando il tumore si localizza nel petto (sede più frequente nei giovani) può provocare:

- dolore,
 - difficoltà respiratorie e/o tosse persistente,
- mentre, negli anziani più spesso il dolore si manifesta a causa della compressione che il linfoma esercita contro

gli organi dell'addome o basso ventre, o per la vasodilatazione provocata dalla liberazione di istamina.

In presenza di questi sintomi, soprattutto se perdurano già da qualche settimana, è necessario ovviamente rivolgersi al medico per un controllo. Si noti tuttavia che molte altre condizioni cliniche possono manifestarsi con sintomi simili, per cui è bene distinguere il linfoma di Hodgkin da:

- infezioni (mononucleosi infettiva, toxoplasmosi, tubercolosi, sifilide, sarcoidosi, brucellosi),
- malattie autoimmuni,
- altri tumori (linfomi non-Hodgkin o neoplasie epiteliali),
- metastasi.

Sopravvivenza

Il linfoma di Hodgkin è un tumore relativamente raro, che rappresenta circa lo 0,5% di tutti i casi di tumore diagnosticati secondo gli ultimi dati. L'incidenza è in leggero aumento, ma anche la sopravvivenza è in aumento (86.4% secondo statistiche americane).

Diagnosi

Il medico può sospettare un linfoma in presenza di un giovane adulto che riferisce la comparsa di una linfadenopatia del collo che non procura dolore e che è insorta improvvisamente, aumentando repentinamente di volume. Altre volte la linfadenopatia è localizzata all'inguine o in sedi interne del corpo, non visibili, come il petto, la pancia o la pelvi ed il paziente accusa senso di costrizione o dolore.

La visita medica comprende essenzialmente 2 momenti:

- raccolta dell'anamnesi,
- ispezione e palpazione della linfadenopatia sospetta, ed esame obiettivo generale.

L'esame obiettivo consente di:

- Descrivere numero, dimensioni, sede, consistenza e mobilità di tutte le tumefazioni di verosimile natura linfonodale riscontrate.
- Esplorare tutte le regioni sede di linfonodi: occipite, cervicale, sopra e sotto le clavicole, ascelle, gomiti, inguine e cavi poplitei.
- Valutare il torace, il fegato, la milza e l'addome (alla ricerca di ingrossamenti o masse palpabili sospette, o possibili versamenti).
- Ricercare edemi delle gambe.

Un paziente con linfonodo/i sospetto/i, deve essere sottoposto a una biopsia linfonodale, una procedura chirurgica che consiste nel prelievo di una quantità di tessuto linfonodale sufficiente (in genere un linfonodo intero) per una valutazione istologica.

Al microscopio il linfoma di Hodgkin è caratterizzato dalla presenza di linfociti atipici, chiamati cellule di Reed-Sternberg (dal nome dei 2 medici che per primi le osservarono) e identificate per la presenza sulla loro superficie di due componenti, gli antigeni CD-15 e CD-30.

Il linfoma di Hodgkin a predominanza linfocitaria nodulare non presenta al microscopio molte cellule di Reed-Sternberg.

Stadiazione

Una volta confermata la diagnosi di linfoma di Hodgkin è necessario procedere alla stadiazione, bisogna cioè stabilire dove e quanto sia estesa la malattia tumorale nonché i possibili fattori di rischio sfavorevoli, al fine di poter programmare le cure più adeguate e formulare eventualmente una prognosi.

Per la stadiazione, oltre ad un'accurata visita medica, sono richiesti esami del sangue comprendenti:

- emocromo completo,
- test di funzionalità del fegato e dei reni,
- LDH (latticodeidrogenasi),
- sideremia,
- albumina ed elettroforesi delle proteine,
- VES,
- proteina C reattiva,
- marcatori per i virus dell'epatite.

I pazienti con linfoma di Hodgkin presentano frequentemente:

- anemia (valori bassi di emoglobina,
- riduzione delle piastrine,
- elevazione degli eosinofili e neutrofili,
- riduzione del ferro ed elevati livelli di rame sierico,
- aumento della VES, delle globuline α 2 e della proteina C reattiva.

Alcune indagini strumentali rivestono una grande utilità, perché consentono di valutare l'estensione del tumore ed un suo eventuale coinvolgimento a più sedi linfonodali (polmoni, milza, fegato o altre parti del corpo); ricordiamo per esempio:

- radiografia standard del torace in 2 proiezioni,
- TAC del collo-torace-addome completo con mezzo di contrasto (mdc),
- PET o PET-TAC,
- risonanza magnetica.

La biopsia osteomidollare con ago Jamshidi sulla spina iliaca postero-superiore in anestesia locale, si effettua solo nei pazienti ritenuti più a rischio di invasione del tumore al midollo osseo (in genere un 5% dei casi).

Queste indagini consentono di classificare il tumore in 4 stadi (con differente diffusione del tumore).

La classificazione in stadi si basa sui criteri di Ann Arbor, integrati dai più recenti criteri di Cotswolds:

- **Stadio I**: se è coinvolto un solo linfonodo od un singolo organo extralinfatico.
- **Stadio II**: se sono coinvolti 2 o più linfonodi dello stesso lato del diaframma, accompagnati o meno dall'interessamento di un organo extralinfatico.
- **Stadio III**: se sono coinvolti più linfonodi in entrambi i lati del diaframma, con o senza coinvolgimento di organi extralinfatici.
- **Stadio IV**: diffuso coinvolgimento di uno o più organi extralinfatici.

Accanto allo stadio di malattia (indicato dai numeri romani I-IV), viene posta una lettera A o B, a seconda della assenza o presenza di sintomi sistemici, cioè:

- perdita di peso superiore al 10% del peso abituale negli ultimi 6 mesi,

- febbre ricorrente superiore a 38 °C,
- sudorazioni notturne inspiegabili.

Potrebbe infine leggersi nella descrizione della stadiazione, il termine bulky (indicato con la lettera X), con cui si indica la presenza di una massa tumorale delle dimensioni pari o superiori a 10 cm o una massa al petto superiore a un terzo del diametro trasverso del torace (misurato a livello dei dischi intervertebrali D5-D6 alla radiografia standard).

Cura

Il linfoma di Hodgkin è guaribile nella maggioranza dei casi (oltre l'80% dei pazienti), indipendentemente dallo stadio di malattia.

La terapia richiede la collaborazione di due medici specialisti:

- oncologo/ematologo,
- radioterapista.

Se la malattia è stata scoperta in uno stadio iniziale (stadio I-II) la cura prevede 3-4 cicli di chemioterapia, seguiti dalla radioterapia.

Se la malattia è già in fase avanzata al momento della diagnosi (stadio III-IV) il trattamento è solo chemioterapico per 6-8 cicli. La radioterapia va aggiunta nei casi in cui la chemioterapia non ha distrutto del tutto il tumore e con la PET di controllo è visibile ancora massa tumorale superiore ai 2,5 cm.

Si ricorre in genere a polichemioterapie, che prevedono l'uso di più farmaci somministrati endovena o in alcuni casi in compresse, per aumentarne l'efficacia.

I farmaci chemioterapici maggiormente utilizzati sono quelli dello schema ABVD, che ha quasi del tutto sostituito il vecchio protocollo MOPP gravato da tossicità severe a lungo termine, quali infertilità e sviluppo di secondi tumori. Il MOPP resta invece un'alternativa valida nei pazienti cardiopatici per i quali l'uso dell'adriamicina è controindicato e nei rari casi di recidiva di malattia (ossia quando il tumore si ripresenta, dopo un periodo di tempo).

La radioterapia, quando indicata, prevede il trattamento dei linfonodi in cui il tumore si è sviluppato e di tutta la regione linfonodale di appartenenza dei linfonodi stessi (radioterapia involved field) da effettuarsi 5 giorni a settimana per alcune settimane. Durante il trattamento (che dura pochi minuti) il paziente è disteso su un lettino rigido ed isolato in una stanza dove una macchina (chiamata acceleratore lineare) gira intorno al suo corpo senza mai toccarlo ed emette radiazioni ad alta intensità, mirate alla sede malata.

La presenza di alcuni fattori sfavorevoli può essere motivo di scelta di cure più aggressive da parte dei medici (maggiore dose di radioterapia, più cicli di chemioterapia) per una maggiore probabilità di evoluzione negativa della malattia a 5 anni.

Quando il tumore non risponde alle cure praticate o recidiva (si ripresenta a distanza di tempo), diventa necessario ricorrere al trapianto di cellule staminali autologhe o allogene (ossia con cellule prelevate dal paziente stesso o da un donatore compatibile), preceduto da una dose molto elevata di chemioterapia.

I pazienti che non possono essere sottoposti al trapianto, possono ricevere una terapia che prevede l'uso di un farmaco intelligente, chiamato Brentuxima Vedotin, un anticorpo selettivo verso il componente CD-30 presente sulla cellula tumorale.

Tossicità

Al completamento delle cure il paziente verrà sottoposto ad un attento follow up, che prevede una valutazione periodica attraverso esami del sangue, visita medica e TAC di controllo, per verificare la presenza di eventuali effetti collaterali e/o segni/sintomi di ripresa della malattia.

Effetti collaterali possibili in corso di cure chemioterapiche sono:

- caduta temporanea dei capelli,
- nausea e/o vomito,
- diarrea,
- alterazioni delle analisi del sangue, con riduzione dei globuli bianchi, piastrine ed emoglobina,
- infiammazione ed infezione del cavo orale (mucosite),
- maggiore suscettibilità alle infezioni,
- formicolii alle estremità delle dita delle mani e dei piedi,
- stanchezza,
- ispessimento e modifiche del colore delle unghie,
- tossicità cutanea (arrossamento della cute, prurito o comparsa di aree brunastre),
- stravaso dei farmaci, con comparsa di vescicole o ulcere cutanee, flebiti e dolore lungo il decorso della vena,
- reazioni allergiche.

La tossicità cutanea, la stanchezza e la mucosite sono frequenti anche in corso di radioterapia. La cute appare secca, fragile ed arrossata esclusivamente in un'area limitata del corpo, quella trattata con le radiazioni. Gli effetti collaterali possono manifestarsi anche a distanza di mesi e, in alcuni casi, addirittura di anni dalla fine delle cure praticate. Sono effetti collaterali generalmente rari e favoriti da alcune condizioni specifiche del paziente (quali presenza di malattie concomitanti).

Comprendono per esempio:

- scompenso cardiaco,
- fibrosi polmonare,
- ipotiroidismo,
- sterilità (che permane in un 20% dei casi),
- tumori secondari (i più frequenti sono leucemie, tumori al seno, al polmone, alla tiroide e melanoma).

Se il paziente è giovane e di sesso maschile è opportuno che effettui la crioconservazione dello sperma, prima di sottoporsi alle cure; alla donna si consiglia la conservazione degli ovuli e l'impiego di farmaci estrogenici per bloccare temporaneamente il ciclo mestruale, mettendo così a riposo le ovaie.

Durante il trattamento chemio-radioterapico e per circa 2 anni dopo il termine delle cure è controindicata una gravidanza per i possibili effetti teratogeni dei farmaci e delle radiazioni sul feto.

Tratto da *mondomedicina.it*



800 59 11 47

dal lunedì al venerdì
orario d'ufficio

ONLUS



DIREZIONE

Via G. Murat 85 - 20159 Milano
Tel: 02 69008117 - Fax 02 69016332

**Sito Internet: www.emo-casa.com
info@emo-casa.com**

Come aiutarci:

- a mezzo versamento c/c postale 40444200 intestato a: **Progetto Emo-Casa Onlus**
- con bonifico bancario Monte dei Paschi di Siena Ag. 51 - Milano
cod. IBAN IT22 N 01030 01658 000061127249
- con bonifico bancario Banca Popolare di Sondrio Ag. 15 - Milano
cod. IBAN IT23 R056 9601 6140 0000 3788 X80
- devolvendo il 5 per mille alla nostra Associazione c.f. 97205190156 usando:
mod. integrativo CUD; mod. 730/1-bis redditi; mod. unico persone fisiche

16124 Genova P.tta Jacopo da Varagine 1/28

Tel. 010 2541440

Fax 010 2473561

E-mail: progettoemocasonlus.ge@gmail.com

35138 Padova Via Bezzecca, 4/c

Tel. 049 8713791

Fax 049 8714346

Cassa di Risparmio del Veneto

Filiale 01404 - Padova - Via Montà 109

IBAN IT62 L062 2512 1141 0000 0101 464

E-mail: emocasa.pd@gmail.com

Delegazione Padova - Venezia

48121 Ravenna Via Pellegrino Matteucci, 20

Tel. e Fax 0544 217106

E-mail: emo.ra@libero.it

38122 Trento Via Zara, 4

Tel. e Fax 0461 235948

Cassa Rurale di Trento

Filiale di Trento - Via Grazioli

IBAN IT03 H083 0401 8330 0000 9791 479

E-mail: progetto.emo.casa.onlus.tn@gmail.com

Delegazione Trento - Belluno

28100 Novara Via Gnifetti, 16

Tel. e Fax 0321 640171

E-mail: emocasa.novara@gmail.com

37135 Verona Via Rovigo, 23

Tel. 045 8205524

Fax 045 8207535

Cassa di Risparmio del Veneto

Filiale 00813 - Verona - Viale del Lavoro 8

IBAN IT35 Z062 2511 7376 2500 6300 415

E-mail: progetto.emocasa.vr@gmail.com

Delegazione Verona - Brescia - Mantova

Unità mobile

Sede Ponente Ligure:

P.zza della Libertà 10/1 - 17055 Toirano (SV)

Tel. 347 5745626

36100 Vicenza

Tel. 0444 303708

Banca Popolare di Vicenza

Filiale 5 - Vicenza - Viale Trieste 335

IBAN IT87 X057 2811 8030 1557 0352 831

Emoflash

MENSILE ORGANO UFFICIALE DELL'ASSOCIAZIONE "Progetto Emo-casa Onlus"

Direzione, Redazione, Amministrazione, Via G. Murat 85 - 20159 Milano • tel: 02 69008117 - fax 02 69016332

Direttore Responsabile: Tesolin Flavio

Comitato di Redazione: Nosari Anna Maria Rita, Crugnola Monica, Zaffaroni Livio, Maggis Francesco, De Miccoli Rita, Andreescu Luminita Mihaela

Iscrizione Tribunale di Milano N. 174 del 16/03/1998 - Fotocomposizione: LimprontaGrafica Milano - Stampa: Grafica Briantea srl - Usmate (MI)