

Linfoma di Hodgkin la storia

Lilinfoma di Hodgkin, abbreviato con la sigla **LH**, è una neoplasia che interessa i tessuti linfoidei secondari come i linfonodi. Il tumore maligno è generato dai linfociti B (una sotto-popolazione dei leucociti o globuli bianchi) e si distingue dalle leucemie in quanto sorge come massa distinta e non disseminata nel sangue e nel parenchima del midollo osseo. Si distingue dagli altri linfomi (definiti genericamente Linfomi non Hodgkin o LNH) in base a diversi aspetti patogenetici:

Sede di comparsa

- Linfonodi assiali (cervicali, mediastinici, paravertebrali).
- È stata registrata una preferenza di comparsa nei linfonodi cervicali.
- Solitamente la presenza del neoplasma è localizzata: compare in un singolo linfonodo o all'interno di un gruppo di linfonodi localizzato nella stessa catena.
- Linfonodi periferici.
- Solitamente il linfoma non Hodgkin è disseminato: non interessa un particolare gruppo di linfonodi.

Modalità di avanzamento

- All'avanzare del neoplasma, esso interesserà gruppi di linfonodi tra loro contigui.
- Incostante; può interessare gruppi di linfonodi non collegati direttamente.

Presenza extranodale (diffusione del tumore al di fuori dei linfonodi)

Atipica.

Oltre agli aspetti patogenetici, la neoplasia si distingue dai LNH per le seguenti proprietà:

- istologiche: la presenza di cellule tumorali giganti tipiche (cellule di Reed-Stenberg), e di un abbondante infiltrato non tumorale, da esse reclutato, costituito soprattutto da leucociti mo-

nonucleati;

- cliniche e terapeutiche: il decorso è tipicamente prevedibile (con precisa stadiazione), e la prognosi ottima (sia come sopravvivenza che come morbilità), grazie all'efficacia della terapia chemio e radioterapica.

Vi sono due tipi principali di linfoma di Hodgkin: il linfoma classico di Hodgkin e il linfoma di Hodgkin nodulare a predominanza linfocitaria.

La diagnosi viene confermata quando vengono trovate nei linfonodi delle cellule di Hodgkin come le cellule di Reed-Sternberg.

I sintomi possono includere febbre, sudorazione notturna e perdita di peso. Spesso si nota anche l'ingrossamento dei linfonodi nel collo, nell'ascella o nell'inguine. Coloro che sono colpiti possono sentirsi stanchi o pruriginosi.

Il linfoma di Hodgkin può essere trattato con la chemioterapia, la radioterapia e con il trapianto di cellule staminali. La scelta dell'approccio terapeutico dipende soprattutto da come si è sviluppata la malattia e dalle sue caratteristiche. Se il trattamento avviene precocemente spesso è possibile ottenere la guarigione.

Negli Stati Uniti, la percentuale di persone che sopravvivono a 5 anni è del 86,6 per cento. Per coloro che hanno meno di 20 anni la percentuale di sopravvivenza a 5 anni è del 95 per cento. Nel 2015 circa 574000 persone hanno contratto il linfoma di Hodgkin e 23900 sono decedute. Negli Stati Uniti, lo 0,2% delle persone viene coinvolto nella condizione ad un certo punto della propria vita. L'età più comune per la diagnosi è tra i 20 ed i 40 anni. Il nome deriva dal medico inglese Thomas Hodgkin che descrisse la condizione per la prima volta nel 1832.

Le prime descrizioni di quello che sarebbe stato in futuro denominato "Linfoma di Hodgkin" risalgono al XVII secolo. Si tratta di contributi che

hanno portato a definire la patologia sotto diversi aspetti; nessuno di essi risulta esaustivo poiché con le vecchie strumentazioni non era possibile discernere la neoplasia da una condizione infiammatoria.

Marcello Malpighi

I primi riferimenti al linfoma di Hodgkin si trovano nell'opera "De Viscerum Structura Exercitatio Anatomica", scritto da Marcello Malpighi nel 1666 egli descrisse il caso di una donna diciottenne che all'esame autoptico presentava noduli in sede splenica.

Thomas Hodgkin e Samuel Wilks

Thomas Hodgkin, medico e curatore d'arte del museo interno al Guy's Hospital di Londra, elaborò in seguito una raccolta denominata "On some morbid appearances of the absorbent glands and spleen" ("Sugli aspetti di morbosità delle ghiandole endocrine e della milza) che venne letta dal segretario della Società medica e chirurgica di Londra nel gennaio del 1832. Nella relazione veniva fatto un riferimento al lavoro di Marcello Malpighi e veniva descritta di una nuova sindrome clinica, spesso coesistente alla tubercolosi, ma differente da questa poiché interessava la milza e un aumento in dimensioni dei linfonodi (solitamente indolore).

I pazienti descritti nell'opera originaria erano sette, di cui due erano pazienti di Richard Bright, uno di Thomas Addison e uno di Robert Carswell. La relazione redatta da Carswell del suo paziente fu corredata da numerose illustrazioni che aiutarono le descrizioni iniziali della malattia.

In seguito la raccolta venne pubblicata nella rivista della società *Medical-Chirurgical Society Transactions*. Il documento di Hodgkin passò in gran parte inosservato, anche se Bright lo aveva citato in una pubblicazione del 1838. Lo stesso Hodgkin non considerava il suo contributo come particolarmente significativo.

Nel 1856, Samuel Wilks descrisse, indipendentemente, una serie di pazienti con la stessa malattia che Hodgkin aveva descritto in precedenza. Wilks, successore di Hodgkin all'Ospedale di Guy, inizialmente non era al corrente del precedente lavoro di Hodgkin sul tema. Nel 1865 Wilks pubblicò un secondo documento intitolato "Casi di allargamento delle ghiandole linfatiche e della milza", in cui chiamò la condizione descritta come "malattia di Hodgkin" in onore del

suo predecessore. I campioni dei tessuti dei sette pazienti di Hodgkin rimasero negli ospedali di Guy per diversi anni. Quasi un secolo dopo la pubblicazione iniziale, un riesame istopatologico ha confermato il linfoma di Hodgkin solo in tre dei sette pazienti. I rimanenti casi comprendevano il linfoma non-Hodgkin, la tubercolosi e la sifilide.

Le prime definizioni microscopiche del Linfoma di Hodgkin

Nel 1872 Theodor Langhans e W.S. Greenfield nel 1878 pubblicarono i primi lavori che descrissero la patologia da un punto di vista microscopico. Essi furono i primi a distinguere degli aspetti morfologici unici nel linfoma di Hodgkin. Solo in seguito, nel 1898 con Carl Sternberg e nel 1902 con Dorothy Reed vennero pubblicate in maniera indipendente le caratteristiche citogenetiche delle cellule maligne tipiche del linfoma di Hodgkin, altresì denominate cellule di Reed-Sternberg. Il linfoma di Hodgkin è stato uno dei primi tumori ad essere trattato con la radioterapia e, più tardi, con la chemioterapia combinata.

Epidemiologia

Decessi per linfomi e mieloma multiplo per 100.000 individui nel 2004

Si manifestano 7500-8000 nuovi casi all'anno, la cui incidenza si attesta su 3 casi su 100000 nei paesi occidentali. Nei soli USA rappresenta lo 0,7% di tutte le forme tumorali maligne presenti, arrivando a livello mondiale a raggiungere l'1%. Rispetto all'età anagrafica l'incidenza è bassa se si considerano persone troppo giovani (minori di 10 anni) o anziani (maggiori di 60 anni) mentre il picco di manifestazioni la si ritrova verso la seconda-quarta decade, ed è stata valutata una maggiore preponderanza verso l'uomo rispetto alla donna per quanto riguarda tale manifestazione. Fattori socio-economici incidono molto in quanto nei paesi in via di sviluppo l'età di maggiore incidenza diminuisce notevolmente, portandosi ad uno sviluppo anche prima dei venti anni.

Per quanto riguarda la mortalità calcolata per anno è di circa 0,4 per ogni 100000 donne e leggermente più alta negli uomini 0,6 sempre per ogni 100000 uomini.

Fattori di rischio

Esistono fattori genetici e fattori infettivi che pre-

dispongono alla nascita di tale neoplasia, mentre in precedenza si credeva potesse essere collegato anche ad attività svolte dall'individuo:

- i fattori genetici riguardano l'aumento della possibilità di contrazione della neoplasia se presente un membro familiare con tale tumore;
- i fattori infettivi riguardano alcuni tipi di virus come l'Epstein-Barr, di cui il rapporto con il linfoma di Hodgkin è oggetto di studi. Altra infezione riguarda i pazienti con HIV.

Tipologia

La prima suddivisione del linfoma è stato effettuato nel 1944 da Jackson e Parker, suddividendolo in tre forme (granuloma, sarcoma e paraganuloma), sviluppata poi nel 1966 da altri studiosi, Lukes, Butler e Hicks.

L'Organizzazione Mondiale della Sanità ha posto una classificazione secondo cui esistono tre forme:

- linfoma di Hodgkin con prevalenza linfocitaria nodulare;
- linfoma di Hodgkin classico, ovvero rientrano in tale definizione le altre quattro forme del tumore (deplezione linfocitaria, cellularità mista, sclerosi nodulare e varietà ricca di linfociti);
- linfoma di Hodgkin inclassificabile (che non rientra con certezza in una delle altre classificazioni).

Stadiazione

Secondo il sistema di Ann Arbor abbiamo:

- stadio I: Il tumore in questa fase si ritrova solo in un'unica sede linfatica o in un solo organo extra-linfatico;
- stadio II: la massa tumorale invade due o anche più regioni linfatiche riguardanti lo stesso lato del diaframma;
- stadio III: la neoplasia si estende sia sopra che sotto il diaframma;
- stadio IV: tumore diffuso al midollo osseo, al fegato o a più di due organi extra-linfatici.

Ogni stadio è sottoclassificato in:

- A: in assenza sintomi;
- B: se accompagnato dalla triade febbre, sudorazione notturna ricorrente e calo di peso di almeno il 10% in 6 mesi.

Eziologia

Dopo molti anni di studio e anche l'ottima prognosi nella maggior parte dei casi non si è com-

preso come in realtà possa manifestarsi questa malattia, mentre osservando il quadro biologico si pensa ad un'anomalia derivante del sistema immunitario osservando invece la situazione epidemiologica si consta una natura virale.

Sintomatologia

Fra i sintomi e i segni clinici che si possono riscontrare ritroviamo la comparsa di una linfoadenopatia superficiale con ingrossamenti importanti e persistenti, non riconducibili ad altre cause allergico-infettive. È presente febbre nelle forme continua, remittente o ciclica, ovvero la cosiddetta febbre di Pel-Ebstein. Inoltre si assiste a prurito, calo ponderale, astenia, sudorazione soprattutto durante la notte che porta la persona a svegliarsi durante il sonno. Dolore diffuso per colpa della vasodilatazione che porta al rilascio di istamina. Nella forma nodulare, tipica è la tosse. Il quadro sintomatico inoltre cambia a seconda dell'età della persona.

Terapia

Negli ultimi anni si sono effettuati studi che hanno portato a nuove conoscenze mediche, e nel 1970 si è data una nuova impostazione della combinazione polichemioterapica MOPP.

Per prassi comune si effettuava in passato la radioterapia per quanto riguarda gli stadi I, II e III, mentre per gli altri stadi si usava la chemioterapia, ma questo avveniva dopo procedure diagnostiche invasive, per evitarle si è deciso di utilizzare la chemioterapia anche per gli altri stadi. Inoltre si stanno provando altre strade con studi scientifici:

Radioterapia

Il linfoma di Hodgkin ben risponde all'uso della radioterapia, essa prevede: l'uso della radioterapia con acceleratori lineari (pratica introdotta nel 1962) o in alternativa la telecobaltoterapia tramite irradiazione dai campi sovrapposti, dopo che si sono protetti gli organi vitali.

Chemioterapia

In special modo si utilizzano le ABV, ABVD e MOPP in alternanza che come trattamento ibrido, infatti la monochemioterapia non viene utilizzata perché non fornisce risultati soddisfacenti. Recentemente si sta raffrontando l'uso delle forme conosciute con la Stanford V.

Tratto da wikipedia.org/wiki/Linfoma di Hodgkin



800 59 11 47

dal lunedì al venerdì
orario d'ufficio

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 ETS**
- 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: progettoemocasaonlus.ge@gmail.com

35138 Padova Via Bezzecca, 4/c

Tel. 049 8713791

Fax 049 8714346

Banca Intesa Sanpaolo

Filiale Via Montà 109 - Padova

IBAN IT66 W030 6912 1331 0000 0101 464

E-mail: emocasa.pd@gmail.com

Delegazione Padova - Rovigo - Treviso - Venezia
Vicenza

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 - Bolzano

28100 Novara Via Gnifetti, 16

Tel. e Fax 0321 640171

E-mail: emocasa.novara@gmail.com

Delegazione Novara - Asti - Biella - Verbania
Vercelli

37134 Verona Via Rovigo, 23

Tel. 045 8205524

Fax 045 582608

Banca Intesa Sanpaolo

Filiale Viale del Lavoro 8 - Verona

IBAN IT32 K030 6918 4681 0000 0004 555

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

Delegazione Verona - Brescia - Mantova

48121 Ravenna Via Pellegrino Matteucci, 20

Tel. e Fax 0544 217106

E-mail: emo.ra@libero.it

Delegazione di Ravenna - Forlì/Cesena - Rimini

Unità mobile

Sede Ponente Ligure:

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

Tel. 347 5745626

Emoflash

MENSILE ORGANO UFFICIALE DELL'ASSOCIAZIONE "Progetto Emo-Casa ETS"

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)