

Tumori e malattie del sangue: leucemie, linfomi, mieloma multiplo

Tumori del sangue: che cosa sono
I tumori del sangue (neoplasie ematologiche) riguardano la funzionalità dei due principali meccanismi di citogenesi del sangue, quelli che generano le linee di cellule mieloidi e linfoidi. Colpiscono le cellule del midollo osseo, coinvolgendo il sistema linfatico e il sistema immunitario.

I tumori del sangue si suddividono in diversi gruppi a seconda del tipo di cellule coinvolte:

- **Leucemie.** Le leucemie coinvolgono le cellule staminali emopoietiche che si trovano nel midollo osseo e provvedono alla produzione dei globuli rossi (che servono a portare l'ossigeno nel corpo), dei globuli bianchi (che servono a formare la risposta immunitaria) e delle piastrine (che contribuiscono alla coagulazione del sangue);

- **Linfomi.** Il linfoma è un tumore che interessa il sistema linfatico e in particolare i linfociti, le cellule del sangue che compongono i globuli bianchi. I linfociti sono fondamentali per il nostro sistema immunitario perché producono le immunoglobuline (gli anticorpi) che riconoscono e distruggono gli agenti esterni potenzialmente pericolosi (virus, batteri, ecc.);

- **Mieloma.** Il mieloma multiplo coinvolge le plasmacellule nel midollo osseo, danneggiando l'emopoiesi (il processo di produzione delle cellule del sangue) e il tessuto osseo;

- **Tumori rari del sangue**

Leucemie, linfomi e mielomi, sono state per molto tempo malattie inguaribili, ma negli ultimi anni sono stati fatti enormi passi in avanti sia nella cura per convivere con la malattia, che in diversi casi verso la guarigione.

Le leucemie

Il sangue è composto da diversi tipi di cellule che sono prodotte all'interno delle ossa, in una parte chiamata midollo osseo. La leucemia porta il midollo osseo a produrre cel-

lule ematiche anomale che acquisiscono una crescita incontrollata e che non lavorano in modo efficace per le necessità dell'organismo. A seconda della velocità con cui le cellule si riproducono si hanno forme di leucemia acuta o di leucemia cronica.

La leucemia ha due forme principali a seconda delle cellule da cui origina il tumore, sia per le forme acute che croniche.

- **Leucemia linfatica** (o linfoblastica, o linfoide) acuta (LLA) o cronica (LLC). La malattia nasce dalle cellule linfoidi del midollo osseo dalle quali si sviluppano i linfociti. Un linfocita B o T immaturo si trasforma in senso tumorale, bloccando i sistemi di regolazione cellulare e portando così la cellula a riprodursi più velocemente invadendo il sangue e altri organi. La LLA è il tumore più frequente nella popolazione pediatrica, con un picco di incidenza tra i 2 e i 5 anni di età;

- **Leucemia mieloide acuta** (LMA) o cronica (LMC), quando la cellula di partenza è di tipo mieloide e si trova nel midollo osseo.

I segni ed i sintomi principali della leucemia acuta e cronica sono:

- **fatica e debolezza.** Molti pazienti con una neoplasia ematologica provano un senso di stanchezza cronica. La sensazione di stanchezza (astenia, in termini medici) nelle patologie del sangue può essere dovuta sia all'anemia, che determina ipo-ossigenazione dei tessuti, ma anche all'anomalo rilascio di mediatori cellulari da parte delle cellule neoplastiche (le cosiddette citochine) che provocano una sensazione di stanchezza in modo simile a quanto succede nelle infezioni;

- **sanguinamento.** Le mucose sia della bocca che delle prime vie aeree e la cute possono sanguinare più frequentemente. I pazienti possono presentare piccole ulcere note come mucositi o anche ferite cutanee ricorrenti;

- **febbre e infezioni ricorrenti.** Una febbre (talvolta anche pochi gradi), soprattutto se-

rale, che non passa da settimane e di cui non c'è una causa evidente. La febbre può in molti casi nascere da un'infezione, per l'elevata suscettibilità alle infezioni legata alla carenza di globuli bianchi (leucociti) maturi e funzionanti. Tuttavia, in altri casi la febbre può essere dovuta al rilascio di citochine da parte delle cellule neoplastiche in crescita, che stimolano una struttura del cervello denominata ipotalamo a indurre un aumento della temperatura corporea;

- **forti sudorazioni notturne.** Anche in questo caso il sintomo può presentarsi soprattutto di notte, ed è dovuto al rilascio di citochine dovuto alla crescita del tumore, il cui effetto di giorno viene controbilanciato da alti livelli di ormoni corticosteroidi, detti ormoni dello "stress". Ma durante la notte questi livelli calano e sale la febbre;

- **perdita di peso.** Un dimagrimento improvviso e ingiustificato, associato a un'improvvisa perdita di appetito può essere collegato a numerose patologie neoplastiche tra cui quelle ematologiche: il fenomeno è sempre indotto dal rilascio di citochine da parte delle cellule neoplastiche o, nel caso dei tumori solidi, dalla reazione infiammatoria legata alla crescita neoplastica;

- **linfadenopatia e organomegalia:** pazienti con leucemia linfatica cronica (LLC) possono avere dei linfonodi aumentati di dimensione nel collo, sotto l'ascella, o nella zona inguinale; i pazienti con leucemia mieloide cronica (LMC) possono anche avere una milza ingrossata;

- **dolori alle ossa.** Se i dolori ossei o articolari compaiono in modo improvviso, o sono localizzati in punti ben precisi dello scheletro e non si riducono dopo assunzione di normali antidolorifici è importante rivolgersi al proprio medico. Potrebbe trattarsi di un interessamento osseo da parte del tumore (metastasi) che può erodere la struttura minerale dell'osso fino a determinarne una frattura patologica;

- **prurito.** Non va sottovalutata la presenza di un pizzicore persistente, diffuso su tutto il corpo o localizzato, senza una causa apparente. Alcuni tumori del sangue e in particolare i linfomi possono manifestarsi con questa modalità anche in questo caso soprattutto per il rilascio di citochine.

Ogni tipo di leucemia ha il suo iter terapeutico, che tiene conto anche dello specifico paziente (età, condizioni). Generalmente il primo trattamento della leucemia è la chemioterapia, con la quale si può andare in-

contro a una remissione della malattia. Nei pazienti che non rispondono bene alla terapia si passa al trapianto di cellule staminali emopoietiche nel midollo che devono provenire da un familiare compatibile o da un donatore non consanguineo ad alta affinità. Negli ultimi anni sono stati sviluppati nuovi approcci terapeutici, in particolare immunoterapici, che stanno portando buoni risultati. Stiamo parlando di farmaci a bersaglio molecolare della classe degli inibitori delle tirosin-chinasi, e degli anticorpi monoclonali (blinatumomab). Sono inoltre in fase di studio terapie immunoterapiche con tecnologia CAR-T cells.

I Linfomi

Il linfoma è un tumore che interessa l'apparato linfatico, una parte importante del sistema immunitario. Quando le cellule del linfoma si alterano e crescono senza controllo, provocano un aumento di volume del linfonodo e possono diffondersi in diverse parti del corpo. I Linfomi possono nascere sia dai linfociti B, che T, che NK.

Vi sono due categorie di linfoma:

- Linfoma non-Hodgkin (LNH)

Ci sono oltre 40 tipi diversi di LNH, che possono avere un decorso più o meno rapido. I linfomi detti indolenti hanno un andamento clinico più lento, che in genere si traduce in una buona sopravvivenza anche in convivenza con la malattia. I linfomi aggressivi presentano in media una minore sopravvivenza ma se trattati in maniera tempestiva ed efficace possono comunque portare il paziente a guarigione. Oggi si procede combinando la chemioterapia con farmaci immunoterapici, in particolare con anticorpi monoclonali, che portano il 60-70% dei pazienti a essere liberi da malattia dopo 10 anni. La forma più frequente è il linfoma B diffuso a grandi cellule (DLBCL).

- Linfoma di Hodgkin (LH)

Origina anch'esso dai linfociti B presenti in linfonodi e in altri organi. Questa forma di linfoma colpisce prevalentemente la fascia 15-35 anni e ha una possibilità di guarigione attualmente elevata (circa l'80-85% dei pazienti). Il trattamento prevede l'asportazione chirurgica del linfonodo interessato, polichemioterapia e radioterapia a seconda del paziente. Ciò che differenzia i linfomi di Hodgkin e non-Hodgkin è l'assenza in questi ultimi di un tipo di linfocita B detto cellula di Reed-Sternberg.

I sintomi dei linfomi sono anzitutto un linfo-

nodo gonfio in una o più parti del corpo (linfadenopatia), come il collo, l'ascella, l'inguine, o anche il torace e l'addome. I pazienti possono anche avere la febbre, perdere peso o svegliarsi durante la notte a causa di una notevole sudorazione che bagna i loro indumenti o sentire molto prurito. Nella zona del torace può provocare tosse, dolore al petto e difficoltà a respirare, mentre il LNH diffuso del sistema nervoso causa spesso mal di testa e difficoltà ad articolare le parole.

Il mieloma

Il mieloma è un tumore che interessa un tipo di cellule chiamato plasmacellule, che hanno il compito di produrre gli anticorpi. L'aumento eccessivo delle cellule cancerogene nel midollo osseo causano l'arresto della produzione di anticorpi utili.

Ci sono diversi tipi di mieloma:

- **Mieloma indolente:** la malattia è asintomatica e non ci sono lesioni né ossee né ad altri organi;

- **Mieloma multiplo:** le plasmacellule producono un anticorpo monoclonale che si riscontra in grande quantità nel siero dei pazienti;

- **Mieloma micromolecolare:** le plasmacellule producono solo parti di immunoglobuline chiamate catene leggere;

- **Mieloma non secernente:** le plasmacellule non producono immunoglobuline, ma sono comunque presenti in numero troppo elevato;

- **Plasmocitoma solitario.** In questo caso il tumore ha un'unica localizzazione, o in un osso o a livello extramidollare;

- **Leucemia plasmacellulare.** In questo tipo di mieloma le plasmacellule sono presenti in numero elevato anche nel sangue.

I sintomi sono notevolmente differenti da paziente a paziente e possono essere confusi con sintomi di altre patologie. Sono solitamente denominati CRAB (dall'inglese "*increased calcium, renal insufficiency, anaemia, or bone lesions*"): ipercalcemia, insufficienza renale, anemia, lesioni ossee. Un primo dubbio può insorgere al medico già in seguito ad analisi del sangue di routine se dovessero evidenziare livelli elevatissimi. Anche qui, il primo trattamento è chemioterapico, spesso in associazione con i nuovi farmaci immunomodulanti. Dopo la fine del trattamento chemioterapico si procede con il trapianto di cellule staminali prelevate dal paziente stesso (trapianto autologo) o da un altro (trapianto allogenico, o allotrapianto)

che vengono trattate, criopreservate, e reinfuse dopo il trattamento chemioterapico mieloablativo. L'allograpianto ha percentuali di recidiva del tumore minori rispetto al trapianto autologo, ma mortalità più elevata perché esiste la probabilità di rigetto. È stata sperimentata una terapia di mantenimento con farmaci non-chemioterapici, tra cui interferone alfa, che ha mostrato un prolungamento della remissione di malattia.

Altre malattie del sangue

Le malattie del sangue causano sintomi che derivano dal mancato adempimento delle funzioni delle sue componenti. A seconda della malattia i sintomi sono variabili. I sintomi che si associano ad aumenti della componente corpuscolata del sangue sono diversi, ad esempio un aumento della numerosità dei globuli rossi può determinare cefalea, pletora (ovvero un colorito rossastro dell'incarnato) e un aumento della viscosità del sangue. L'aumento della viscosità (iperviscosità) e quindi una maggior difficoltà da parte delle cellule di attraversamento dei vasi sanguigni, con conseguente stasi ematica, può determinare l'aumento di fenomeni trombotici e uno status di coagulazione eccessiva del sangue. Ciò avviene soprattutto nei vasi di dimensioni più piccole. La sindrome da iperviscosità può manifestarsi in soggetti affetti principalmente da mieloma multiplo, a causa di un aumento delle proteine del sistema immunitario.

Questa iperviscosità si riscontra spesso anche in un gruppo di malattie che prendono il nome di sindromi mieloproliferative croniche. Le principali sono la policitemia vera, la trombocitemia essenziale.

Nel caso di anemia i sintomi e/o segni più frequenti sono pallore cutaneo, affaticabilità, astenia, stanchezza, tachicardia, irritabilità, cefalea vertigini e capogiri, dolore toracico. Nel caso di trombocitopenia (o piastrinopenia) il sanguinamento a livello della cute che si può mostrare come petecchie (piccoli puntini dovuti a stravasamento di sangue), sulla pelle degli arti inferiori o a seguito di lievi traumi si possono presentare ecchimosi. Anche il tessuto gengivale può sanguinare, può comparire sangue nelle feci o nelle urine. Le mestruazioni possono essere più abbondanti del normale e più difficili da bloccare. A seconda del numero di piastrine il sanguinamento peggiora: riducendo la loro numerosità aumenta la difficoltà di arresto delle emorragie.

Tratto da micuro.it/enciclopedia/malattie-sangue.it



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**



ETS

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 N010 3001 6580 0006 1127 249
- con bonifico bancario Banca Popolare di Sondrio Ag. 15 - Milano
cod. IBAN IT23 R056 9601 6140 0000 3788 X80
- con donazione ONLINE direttamente dal nostro sito www.emo-casa.com
- 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 Popolare di Sondrio

Filiale 553 - Padova

IBAN IT67 V056 9612 1000 0000 3678 X01

E-mail: emocasa.pd@gmail.com

Delegazione Padova - Rovigo - Treviso - Venezia

Vicenza

38122 Trento Piazza Venezia 13

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 Viale Roma, 41

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 Popolare di Sondrio

Filiale 493 - Verona

IBAN IT86 D056 9611 7000 0000 4613 X95

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

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)