

## Up to date sulle malattie ematologiche

Laura Villa

*Le novità nel campo ematologico emerse al congresso dell'American Society of Hematology sono state illustrate ai medici italiani nel corso del recente "Meeting educazionale Post-Ash"*

**N**ei Paesi sviluppati l'incidenza di linfomi e leucemie è pressoché raddoppiata nell'ultimo quarto di secolo. Le malattie ematologiche rappresentano una delle sfide più impegnative per la ricerca scientifica, che oggi concentra il proprio impegno sui target terapeutici, affinando gli strumenti conoscitivi, come la citogenetica e la biologia molecolare e sperimentando nuove molecole, riuscendo così ad ampliare il *range* delle forme tumorali che si possono trattare con soddisfazione.

Oggi, i dati di sopravvivenza evidenziano valori superiori all'80% per la leucemia linfatica acuta del bambino e per talune forme di leucemia acuta dell'adulto e del 60% per i linfomi non Hodgkin. Anche per le forme aggressive come il mieloma multiplo, la qualità di vita è migliorata e il tempo di sopravvivenza è quasi raddoppiato.

Per mettere al corrente la comunità medica italiana sui risultati emersi nel corso dell'ultimo Congresso dell'ASH (American Society of Hematology), annualmente viene organizzato il "Meeting educazionale Post-Ash", che nel 2011 si è svolto a Verona (17-20 febbraio), con il patrocinio della Società Italiana di Ematologia e della Società Italiana di Ematologia Sperimentale.

### Il punto sulle leucemie

Complessivamente, l'incidenza delle leucemie croniche e acute è quasi equivalente, generalmente è più elevata nell'età avanzata e negli uomini. Fa eccezione la leucemia linfoblastica acuta, molto più frequente nell'età infantile. La forma più comune è la leucemia mieloide acuta, con 2-3 casi ogni 100.000 abitanti/anno in Italia, seguita dalla linfatica cronica (2.7 casi/100.000/anno), quindi dalla mieloide cronica (1.5 casi/100.000 abitanti/anno) e dalla linfoblastica acuta (1-2 casi/100.000

abitanti/anno). Se non trattate, le leucemie acute presentano una prognosi rapidamente infausta, ma la chemioterapia e l'eventuale trapianto di midollo osseo hanno dato risultati soddisfacenti, tanto da raggiungere punte di guarigione superiori all'80%.

Le leucemie croniche insorgono invece più frequentemente in età adulta e possono essere asintomatiche in fase iniziale e sono necessari alcuni anni per provocare segni clinici evidenti.

#### > Leucemia linfatica cronica

Caratterizzata dalla proliferazione dei linfociti B, è la forma leucemica più diffusa. Nel 60% è asintomatica e la sopravvivenza varia da pochi mesi ad alcuni decenni e nel 60-70% le cause di morte sono legate all'età avanzata. La malattia presenta un decorso eterogeneo: alcuni soggetti mostrano un andamento indolente, che non richiede terapia per più di 10 anni, mentre altri possono andare incontro a una crescita del clone leucemico relativamente rapida con una sopravvivenza di pochi anni. Sul versante delle terapie, con la sperimentazione e l'affinamento del trattamento a bersaglio biologico (comprensenti l'associazione alla chemioterapia di anticorpi monoclonali come il rituximab), la ricerca scientifica ha messo a segno ragguardevoli successi, con percentuali di remissione completa (oltre il 40%) e con aumento significativo della sopravvivenza.

#### > Leucemia mieloide cronica

La leucemia mieloide cronica (LMC) è più frequente nell'uomo, con un'età media alla diagnosi di 45-55 anni e costituisce il 15-20% di tutte le leucemie dell'adulto. In Italia l'incidenza è di 15 casi per milione di persone/anno, ma nonostante sia rara, rappresenta una malattia "modello" per la ricerca. Origina nelle cellule mieloidi del midollo osseo a causa della moltiplica-

zione anomala di cellule staminali pluripotenti, cioè ancora in grado di proliferare e di differenziarsi, che produce un clone nel midollo osseo e nel sangue. Le cellule sono caratterizzate nel 95% dei casi dalla presenza del "cromosoma di Philadelphia", che si forma in seguito al trasferimento di materiale genetico tra il cromosoma 9 e il 22. Se non trattata, il decorso clinico si articola in una fase cronica, in cui le cellule leucemiche tendono a crescere, ma conservano la capacità di maturare e di produrre cellule del sangue "normali", una fase intermedia, detta accelerata, e in una fase blastica, in cui la malattia assume le caratteristiche di una leucemia acuta, diventando aggressiva. Fino a pochi anni fa la LMC era inesorabilmente mortale, tranne nei pazienti che si potevano sottoporre a trapianto di midollo osseo allogenico.

Nell'ultimo decennio la disponibilità di terapie mirate (come imatinib) ha aumentato in misura notevole la sopravvivenza dei pazienti, riducendo le indicazioni al trapianto come terapia di prima linea. Negli ultimi anni, i ricercatori biomolecolari hanno concentrato i propri sforzi nell'individuare nuove molecole selettive, inibitori delle tirosin-chinasi di seconda e terza generazione, da utilizzare nei pazienti non responder alle terapie standard.

Un video di approfondimento è disponibile sul portale [www.mdwebtv.it](http://www.mdwebtv.it), visualizzabile anche con smartphone/iphone attraverso il presente QR-Code

