



Leucemia Linfatica Cronica

«Opuscolo condiviso con i pazienti»



**LYMPHOMA
COALITION**

Worldwide Network of
Lymphoma Patient Groups



FIL
FONDAZIONE
ITALIANA
LINFOMI

The background of the page is a soft-focus photograph of pink heart-shaped flowers, likely bleeding hearts, hanging from a branch. The flowers are in various stages of bloom, with some fully open and others as buds. The lighting is bright and natural, creating a gentle, ethereal atmosphere.

A cura di:
Dott.ssa Francesca R. Mauro
Dipartimento di Biotecnologie Cellulari ed Ematologia
Università Sapienza, Roma

Revisore:
Prof. Massimo Federico
Oncologia Medica
Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia

Responsabile Collana informativa:
Dr.ssa Caterina Stelitano

Progetto creativo:
Paola Francesca Meduri

Webmaster:
Davide Borrello

Webdesigner:
Gaetano Partinico

Stampa e impaginazione:
Giotto Arte della Stampa



“Se proprio doveva accadere, meglio un linfoma che altro...”

È una frase che molti neodiagnosticati, me compreso, hanno sentito pronunciare in modo diretto o indiretto. E sarebbe facile oggi, quando tutto si è concluso nel migliore dei modi, dire che l'enunciato corrisponde al vero.

In realtà la diagnosi di tumore porta con sé un forte impatto su tutte le dimensioni della vita, anche se siamo culturalmente portati a pensare in primis ai sintomi fisici. Emerge in questa fase una lunga serie di bisogni che a volte faticano a trovare risposte. Uno di questi è la necessità di avere informazioni, chiarimenti, approfondimenti sulla propria malattia, per avere maggiore consapevolezza e partecipare attivamente al processo di cura.

Spesso si dice che una buona informazione sia la migliore medicina, ma l'informazione medica “fai da te” figlia dello sviluppo della rete e dei social, nasconde qualche insidia. In questi anni abbiamo assistito a un processo rapidissimo di alfabetizzazione digitale al quale non è corrisposto un percorso altrettanto qualitativo di alfabetizzazione sanitaria, quella che gli anglosassoni chiamano Health Literacy, e cioè la capacità di ottenere, elaborare e comprendere informazioni sanitarie per effettuare scelte consapevoli.

Gli utenti che cercano informazioni mediche, spesso non sanno discernere siti e documenti attendibili da quelli poco seri, e senza gli adeguati strumenti faticano a valutare l'attendibilità delle fonti. È per questo motivo che abbiamo pensato a questa collana informativa. Una collana che parte dalla condivisione dei contenuti da parte di molti clinici, avvalendosi però anche del contributo insostituibile dei pazienti afferenti a Linfovita, che hanno effettuato un lavoro di revisione. Una revisione di contenuti attraverso la competenza, unica e insostituibile, di chi ha vissuto in prima persona la malattia e ne conosce a fondo le difficoltà.

Medici e pazienti insieme, valorizzando le differenze che una volta tanto uniscono e non separano, per cercare di raggiungere quella “centralità del paziente” che spesso descriviamo ai congressi, ma che sappiamo bene quanto sia difficile da raggiungere.

Noi ci stiamo provando, con umiltà e determinazione...

Davide Petruzzelli
Presidente nazionale Linfovita



Un GRAZIE! a tutti coloro che hanno contribuito sin dal primo momento per la realizzazione e la riuscita di questo progetto. La Collana Informativa nasce dopo la mia personale esperienza come paziente, con l'obiettivo di migliorare l'informazione ed affiancare e sostenere il paziente lungo il difficile percorso della malattia.

Un GRAZIE! ai pazienti e ai loro familiari che hanno condiviso con me questa idea e che mi danno ogni giorno stimoli per andare avanti; sono loro i principali destinatari di questo progetto ed è a loro che è dedicato tutto lo sforzo, per aiutarli ad affrontare e combattere insieme ai propri cari una battaglia spesso lunga e dolorosa, una battaglia che a volte li vede sconfitti.

Un GRAZIE! ai colleghi che fanno il loro lavoro con amore e a tutti gli operatori in questo settore che, a vario titolo danno un valido aiuto a chi combatte questa patologia. Questi opuscoli sono lo sforzo e il risultato di tutto l'amore e la professionalità profusa per dare uno strumento utile e facilmente comprensibile a chi si trova a dover combattere questa malattia.

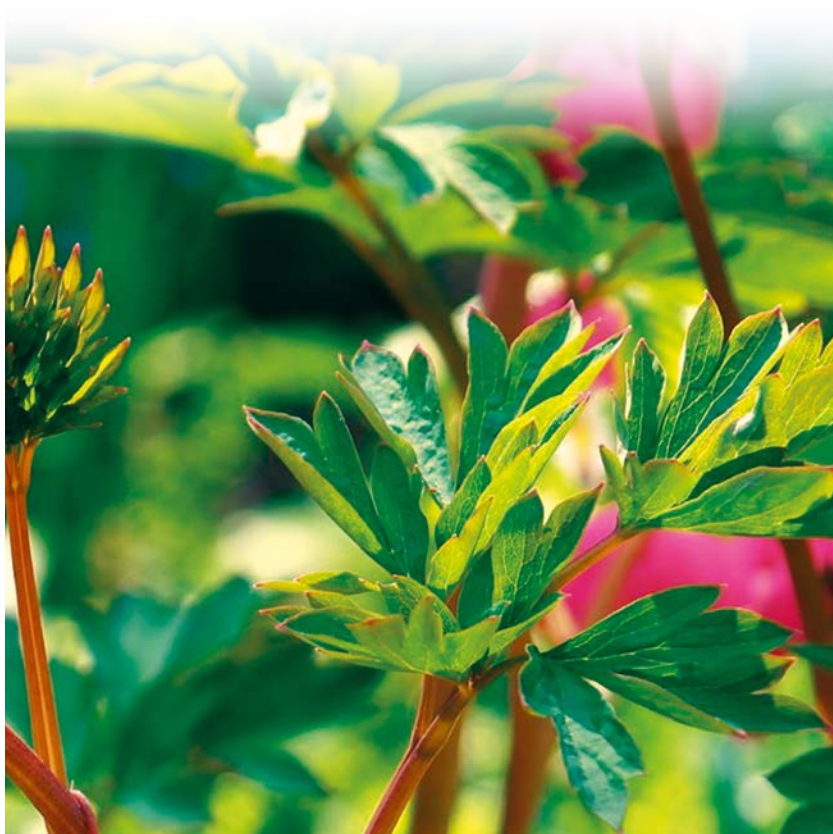
Un Grazie agli amici ed alla mia famiglia!

Caterina Stelitano

«...Quando l'amore chiama, seguitelo anche se ha vie sassose e ripide.» (Kahlil Gibran)

*“Non è forte chi cade, ma chi cadendo ha la
forza di rialzarsi*

Jim Morrison



Indice

1. Che cos'è la leucemia linfatica cronica (LLC)
2. Quanto è diffusa la LLC e chi interessa
3. Quali sono i segni ed i sintomi della LLC
4. Quali sono gli esami necessari per fare la diagnosi di LLC
5. Lo stadio di malattia
6. Come si comporterà nel tempo la LLC? Quali esami hanno un valore predittivo
7. Quando viene iniziato un trattamento, quando sono necessari solo controlli.
8. Quali trattamenti
9. Quali sono le complicazioni

Che cos'è la leucemia linfatica cronica (LLC)

La leucemia linfatica cronica è una malattia dovuta ad una eccessiva produzione di linfociti B, che rappresentano una sottopopolazione di globuli bianchi, a lunga emivita.

Questo fa sì che i leucociti linfociti della LLC, tendano ad aumentare di numero nel sangue.

Gli studi più recenti suggeriscono che questa forma di leucemia sia dovuta ad una alterazione di alcuni meccanismi che nel loro insieme regolano la produzione di queste cellule.

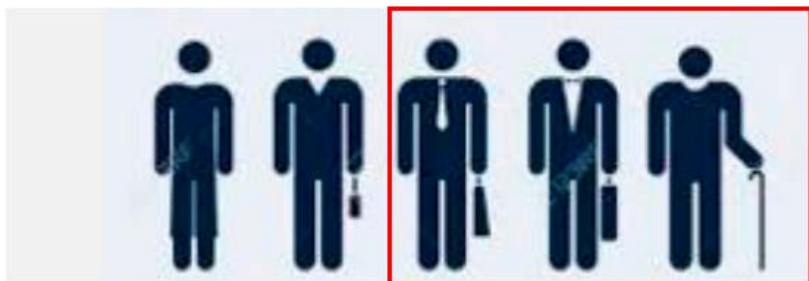
I linfociti tendono ad accumularsi non solo nel sangue ma anche nei linfonodi (ghiandole linfatiche), nella milza e nel midollo osseo.

Quanto è diffusa la LLC e chi interessa

La LLC è la forma di leucemia più frequentemente osservata nei paesi occidentali dove rappresenta circa il 25-30% di tutte le leucemie mentre è rara nei paesi asiatici.

Questa forma di leucemia interessa soprattutto i soggetti di sesso maschile e le persone anziane ma si osserva anche in soggetti più giovani.

Incirca il 10% dei casi, è riconosciuta una predisposizione familiare, ovvero, nella stessa famiglia altre persone sono affette da LLC o da linfomi.



Quali sono i segni ed i sintomi della LLC

La maggior parte delle persone con LLC non ha alcun sintomo e si accorge di questa malattia nel corso di analisi di controllo che mostrano l'aumento dei globuli bianchi.

La malattia viene quindi diagnosticata del tutto casualmente in persone che stanno bene e che hanno eseguito delle analisi del sangue per altri motivi.

Talvolta i pazienti possono recarsi dal medico perché si accorgono di avere dei linfonodi aumentati di volume. Le ghiandole linfatiche aumentate possono essere superficiali ed evidenti alla palpazione (laterocervicali, sottomandibolari, retronucali, ascellari, inguinali) o profonde (linfonodi del torace e dell'addome) e quindi evidenziabili solo con esami ecografici e radiografici.

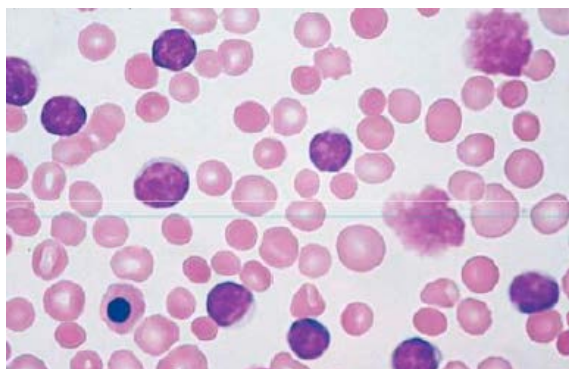
Quali sono gli esami necessari per fare la diagnosi di LLC

In presenza di un esame del sangue (emocromo) che mostra un aumento dei globuli bianchi del sangue, per effettuare la diagnosi

di LLC devono essere eseguite alcune indagini presso un centro specialistico di Ematologia. Essenziale è l'analisi delle caratteristiche morfologiche delle cellule del sangue al microscopio ottico. Il secondo esame importante per la diagnosi è l'esame immunofenotipico eseguito anch'esso su un campione di sangue.

L'esame immunofenotipico mette in evidenza alcune caratteristiche delle cellule leucemiche che sono tipiche della LLC e che la distinguono da altre forme di leucemia.

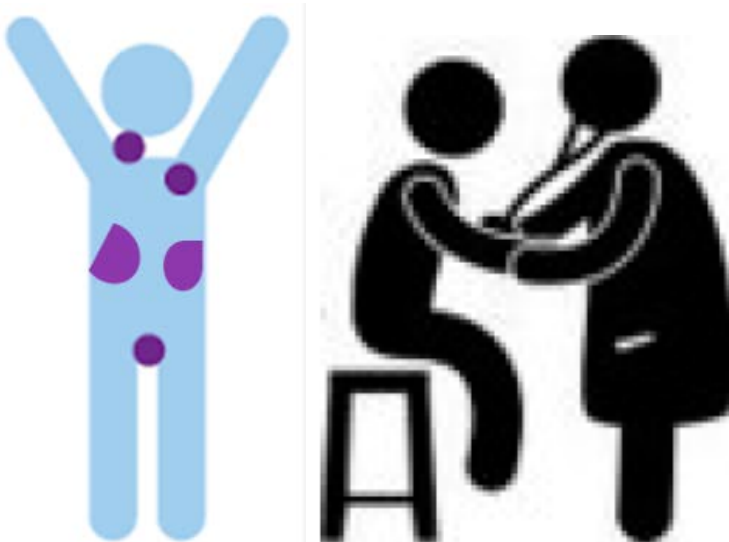
Solitamente, per la diagnosi di LLC non è necessario un esame del midollo. Per valutare se vi sono linfonodi profondi e/o la milza aumentati di grandezza il medico può richiedere alcune indagini quali la radiografia del torace, l'ecografia dell'addome e, se necessario anche un esame TAC.



Lo stadio di malattia

Anche per la LLC vi è un sistema di stadiazione. La LLC viene classificata secondo due sistemi di stadiazione: quello proposto da Kanti Rai e quello proposto da Jean Luis Binet.

Entrambi valutano lo stadio della LLC sulla base dell'entità della malattia. Lo stadio viene definito in base alla presenza di splenomegalia (aumento del volume della milza), epatomegalia (aumento di volume del fegato) ed alla presenza o meno di una riduzione del valore dell'emoglobina e/o del numero delle piastrine.



Come si comporterà nel tempo la LLC? Quali esami hanno un valore predittivo

Il decorso della LLC è molto variabile da persona a persona. Alcuni pazienti hanno una malattia molto stabile nel tempo che non richiede alcun trattamento o lo richiede solo dopo anni.

Lo stadio mantiene un valore predittivo importante. Tuttavia, altre caratteristiche della leucemia possono dare un'informazione utile per prevedere l'andamento clinico della malattia nel tempo. Alcune inoltre, sono importanti anche per formulare il programma terapeutico più appropriato per ogni singolo caso. Tra i fattori che vengono considerati con maggiore attenzione vi sono il tempo di raddoppiamento del numero dei linfociti rispetto al valore iniziale, il valore della beta2-microglobulina, ed alcune caratteristiche delle cellule leucemiche.

Tra queste quelle più importanti l'espressione di alcune proteine (ZAP-70, CD38, CD49d) nelle cellule leucemiche e, soprattutto, alcune caratteristiche genetiche che vanno considerate prima dell'inizio di una terapia (alterazioni citogenetiche valutate con analisi FISH; valutazione delle mutazioni del gene TP53; valutazione dello stato mutazionale dei geni IGVH).



Quando viene iniziato un trattamento, quando sono necessari solo controlli.

Al momento della diagnosi di LLC nella maggioranza dei casi la LLC è asintomatica e “piccola”, in stadio precoce. Inoltre, in molti casi la malattia si mantiene stabile per molto tempo anche sempre non richiedendo alcuna cura. La terapia viene introdotta solo nei casi in cui la LLC è clinicamente importante o tende a evolvere rapidamente.

Disponiamo oggi di molte cure efficaci in grado di controllare la LLC ma non di eradicarla.

Per questo motivo, la terapia viene introdotta solo quando la malattia è considerata in fase attiva, non indolente, o quando vi sono chiari segni che la malattia sta progredendo.

Se un trattamento non è ritenuto necessario, per valutare l'andamento della malattia, vengono solo eseguite analisi del sangue, visite specialistiche, ed altre indagini di controllo. Con questo tipo di atteggiamento, che viene chiamato in lingua inglese “**wait and watch**” (aspetta e guarda), si controlla l'andamento della malattia senza prescrivere alcuna terapia. Ad oggi non è stato dimostrato un vantaggio nell'inizio del trattamento nella LLC asintomatica ed in stadio precoce, ed in assenza di specifici fattori di rischio.



Quale trattamenti

Attualmente nella LLC disponiamo di molti farmaci efficaci dotati di diverso meccanismo di azione. Trattasi di farmaci chemioterapici, di anticorpi monoclonali e di agenti biologici. Questi farmaci somministrati in varia combinazione hanno sensibilmente migliorato la possibilità di cura e la durata delle risposte. Tuttavia, la LLC rimane ancora oggi una forma di leucemia curabile ma non guaribile del tutto. Questo spiega perché dopo la risposta ad una cura iniziale la malattia tenda a ripresentarsi nel tempo e necessitare di nuove cure. Oggi si cerca di adattare la cura alle caratteristiche del paziente, alla sua età, alle sue condizioni generali e alle altre malattie eventualmente associate. Tra i chemioterapici più frequentemente usati ci sono il clorambucile, la bendamustina, la ciclofosfamida e la fludarabina. I farmaci chemioterapici vengono solitamente impiegati in associazione agli anticorpi monoclonali. Gli anticorpi monoclonali più largamente impiegati nella LLC sono il rituximab, l'obinutuzumab e l'ofatumumab. Più recentemente, sono stati introdotti per la cura della LLC alcuni farmaci "biologici", quali l'ibrutinib e l'idelalisib che si sono dimostrati efficaci nelle forme che progrediscono o non rispondono alla chemioimmunoterapia o che hanno caratteristiche genetiche tali da non rendere appropriato un trattamento chemioimmunoterapico. Grazie all'introduzione di questi nuovi agenti e di quelli che lo saranno a breve, la cura della LLC sta diventando sempre più "biologica" e quindi sempre meno gravata dagli effetti collaterali tipici degli agenti chemioterapici.

Attualmente, l'unico approccio terapeutico capace di eradicare e quindi "guarire" la LLC è il trapianto allogenico di cellule staminali emopoietiche. Tuttavia, questa procedura si associa ancora ad

una importante tossicità sia precoce che tardiva, e quindi viene proposta solo in casi molto selezionati, per i quali si valuta un favorevole rapporto costo-beneficio.



Quali sono le complicazioni

I pazienti con LLC, soprattutto se stanno eseguendo un trattamento chemioimmunoterapico e se hanno già eseguito molti trattamenti, possono presentare una riduzione della efficacia delle difese immunitarie. Questo è il motivo per cui chi ha una LLC può essere più facilmente soggetto ad infezioni. Talvolta la maggiore vulnerabilità alle infezioni diventa più pronunciata per l'associarsi di altre fragilità dovute alla riduzione dei granulociti e della produzione degli anticorpi indotta dalle cure. È quindi importante che il medico sia contattato in caso di febbre affinché siano eseguiti tutti gli accertamenti necessari ed introdotte quanto prima le cure adeguate a trattare efficacemente l'infezione.

Tra le infezioni più frequenti vanno ricordate quelle polmonari, le infezioni virali, la varicella, e l'herpes -zoster (fuoco di S. Antonio).

La minore competenza immunitaria può condizionare, specie in

pazienti con malattia più avanzata, la comparsa di disordini autoimmuni, in particolare, la comparsa di un'anemia dovuta alla presenza di anticorpi patologici diretti contro i propri globuli rossi.

Una complicazione rara che interessa persone con malattia solitamente avanzata è l'emergenza di una malattia diversa, un linfoma aggressivo (sindrome di Richter). Questa complicazione nella maggior parte dei casi è il risultato della acquisizione di alcune caratteristiche che rendono più aggressive le cellule di LLC.

Le persone che hanno una LLC possono avere difese immunitarie che li rendono un po' più fragili anche per lo sviluppo di altri tumori. È importante quindi evitare fattori di rischio aggiuntivi quali il fumo e che i pazienti con LLC si sottopongano regolarmente alle indagini di screening di popolazione dei tumori della Cervice Uterina, della Mammella e del Colon.



Sede legale ed operativa:
Via Saverio Vollaro, 5 - 89125 Reggio Calabria
Cod. Fiscale Associazione 92091880804

caterinastelitano27@gmail.com
www.linfovita.it - www.facebook.com

Cell. 334.6982198 - Cell. 340.8647494

Per contribuire:

BANCA PROSSIMA FILIALE DI MILANO
Piazza Paolo Ferrari 10
IBAN: IT36R0335901600100000133050

POSTE ITALIANE: C/C n° 1025286558
IBAN: IT22 E076 0116 3000 0102 5286 558

Comitato Direttivo Nazionale:
 Davide Petruzzelli - Milano
 Caterina Stelitano - Reggio Calabria
 Daniele Angiolelli - Pescara
 Francesco Angrilli - Pescara
 Christina Cox - Roma
 Paola Spaggiari - Reggio Emilia
 Paola Francesca Meduri - Reggio Calabria



Questo libretto è stato stampato su carte FSC certificate



LIBRETTO REALIZZATO CON IL CONTRIBUTO
DELLA PROVINCIA DI REGGIO CALABRIA



IL PROGETTO INFORMATIVO PAZIENTI CON LINFOMA È STATO REALIZZATO
GRAZIE A UN CONTRIBUTO DEL COMMUNITY AWARD EDIZIONE 2015
SUPPORTATO DA GILEAD SCIENCES

Community Award
PROGRAM

Opuscolo offerto dall'Associazione LINFOVITA