

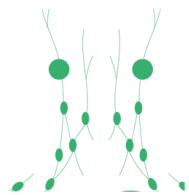
Leucemia Linfatica Cronica (LLC)

Materiale per la discussione tra professionisti
del settore sanitario e paziente

Che cos'è la Leucemia Linfatica Cronica (LLC)?

La LLC è indolente ed è la forma più comune di tumore del sangue negli adulti

Organi coinvolti



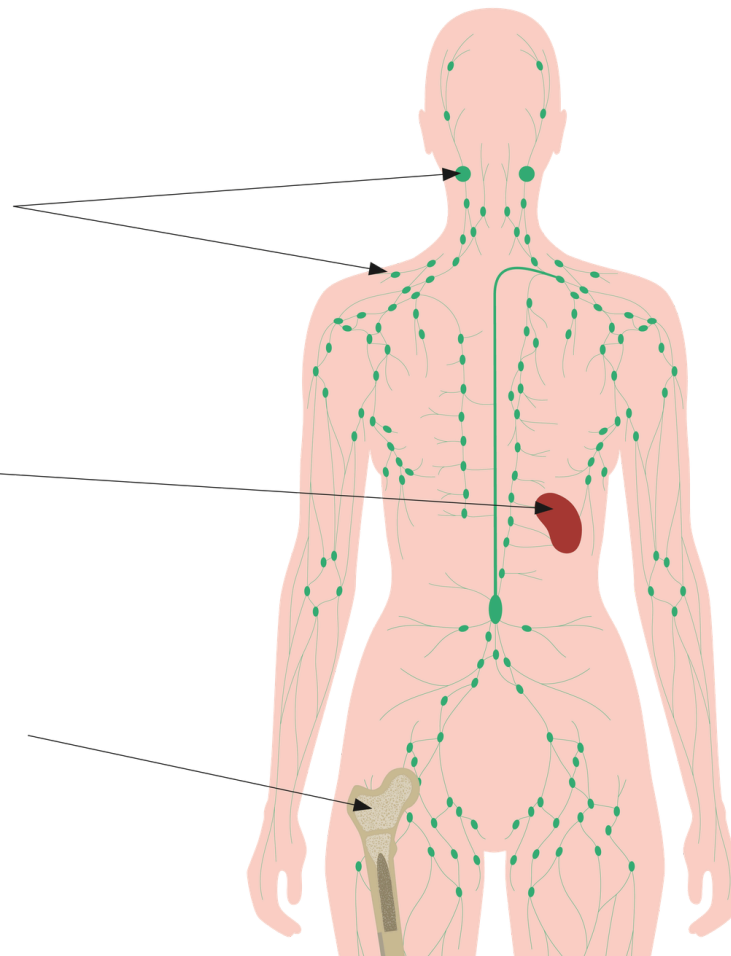
Linfonodi



Milza



Midollo osseo



Malattia rara:

- Molto più comune negli uomini
- Età media: 72 anni
- Anche le persone di età inferiore ai 40 anni possono ammalarsi, ma è raro
- Spesso un referto casuale

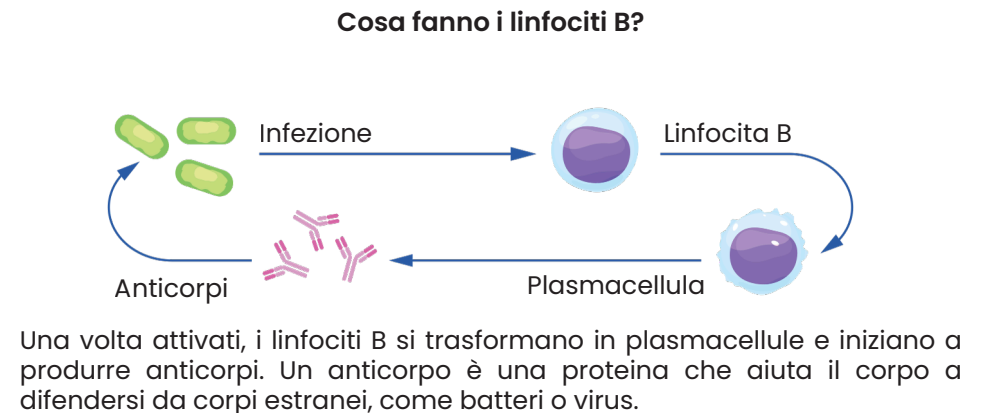
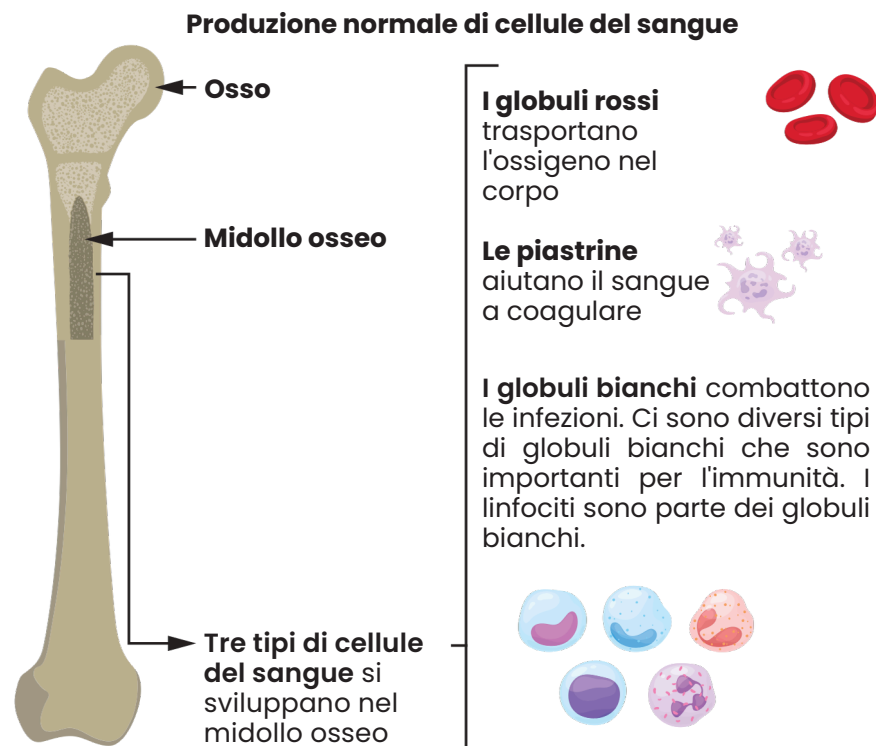


Fattori di rischio:

- Storia familiare
 - Età
 - Sesso
- Esposizione a sostanze chimiche
- Linfocitosi B Monoclonale (MBL)

Che cos'è la Leucemia Linfatica Cronica (LLC)?

Tutte le cellule del sangue sono prodotte nel midollo osseo, un materiale spugnoso che si trova all'interno delle ossa. La LLC è solitamente causata da **mutazioni** nei geni di una cellula del sangue. Queste mutazioni sono in genere causate dall'invecchiamento. Le cellule del sangue coinvolte nella LLC sono chiamate **linfociti** (tipo di globuli bianchi). Esistono 3 tipi di linfociti: le cellule natural killer, cellule T e cellule B.

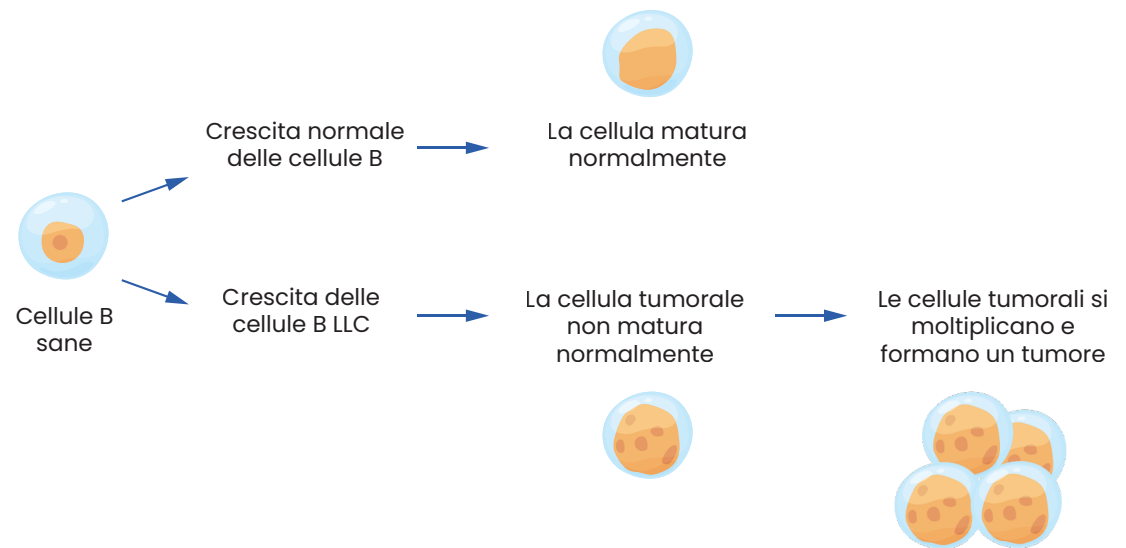


Che cos'è la Leucemia Linfatica Cronica (LLC)?

Nella LLC viene prodotta una elevata quantità di linfociti B anomali.

Nella LLC le cellule B non si sviluppano correttamente e molto spesso non producono una quantità sufficiente di anticorpi. Questo significa che i pazienti affetti da LLC hanno maggiori probabilità di sviluppare infezioni e hanno difficoltà a combatterle.

Le cellule B anomale si accumulano inoltre nel midollo osseo e nel sistema immunitario, impedendo il normale funzionamento di globuli rossi, bianchi e piastrine. Questo provoca, tra le altre cose, anemia, problemi di coagulazione e ghiandole gonfie.



Sintomi

La maggior parte dei pazienti



Anemia



Debolezza,
Fatica



Epatomegalia



Splenomegalia



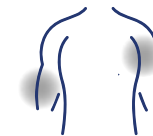
Linfoadenopatia
(Gonfiore dei
linfonodi)



Rischio di
infezione più elevato



Lividi



Sanguinamenti
dal naso frequenti
o gravi



Gengive
sanguinanti



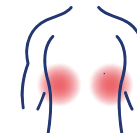
Febbre



Sudorazione
notturna



Dolore o senso di
pienezza sotto
le costole

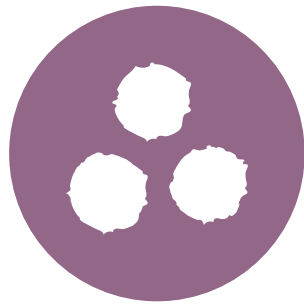


Perdita di peso

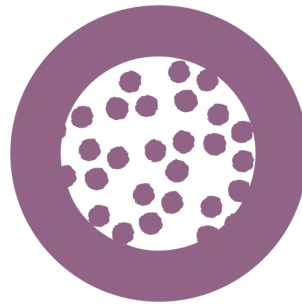


Diagnosi

Analisi di laboratorio



Emocromo completo
(CBC)



Striscio di sangue
periferico



Immunofenotipizzazione
(citometria a flusso)



Analisi genetiche



Analisi quantitative delle
immunoglobuline



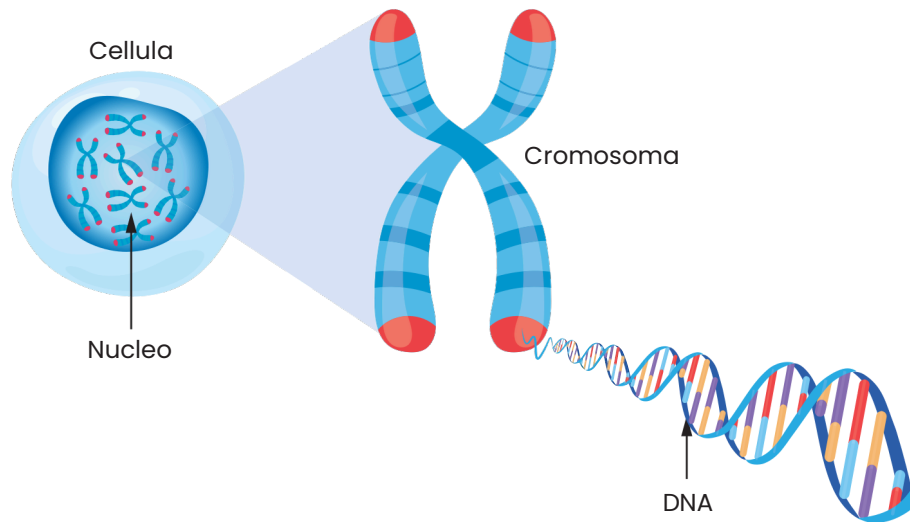
TAC, ecografia o RM o PET
(facoltativo, in casi specifici)



Valutazione
cardiologica in funzione
della terapia prevista

Diagnosi

Analisi genetiche



Al momento della diagnosi iniziale di LLC e durante il corso del trattamento, possono essere eseguiti diversi esami del sangue. Questi possono includere:

- **test citogenetici**, che controllano tutti i cromosomi delle cellule leucemiche,
- sequenziamento del DNA,
- PCR (reazione a catena della polimerasi).

FISH: l'ibridazione in situ fluorescente è un importante test citogenetico che ricerca cambiamenti specifici nei geni o nei cromosomi nelle cellule LLC. I risultati informano i medici sull'efficacia di alcuni farmaci e aiutano a pianificare il trattamento.

I test di mutazione genetica verificano la presenza di importanti cambiamenti. Ad esempio, possono verificare se manca un gene chiamato TP53 o se il gene non funziona.

Marcatori genetici

I **marcatori genetici** possono fornire informazioni specifiche sulla LLC:

- determinare se la LLC è a basso o alto rischio,
- come la malattia può cambiare nel tempo,
- informare sulle opzioni terapeutiche.

COSA POSSONO SIGNIFICARE I MARCATORI GENETICI?

Dovrebbero essere eseguiti all'inizio della diagnosi:

IGHV

Il gene IGHV contiene le istruzioni per la produzione di anticorpi che aiutano l'organismo a combattere le infezioni. Nella LLC, questo gene è mutato o non mutato. **L'IGHV mutato** è spesso associato a prospettive favorevoli, mentre il gene **IGHV non mutato** può significare che la vostra LLC è più a rischio e potrebbe non rispondere altrettanto bene a determinati trattamenti. **Più di 1 persona su 2 (56%) con LLC ha il gene IGHV non mutato.**

Dovrebbero essere eseguiti al momento della decisione di iniziare il trattamento, in quanto influenzeranno la scelta del trattamento:

TP53

Il gene TP53 indica se le cellule danneggiate devono essere riparate o distrutte. Se questo gene è **mutato**, può significare che la **LLC è più a rischio**. **Oltre l'80% delle persone con del17p presenta anche la mutazione TP53.**

del17p

Quando manca una parte di un cromosoma, si parla di delezione. Un tipo di delezione che si verifica nel cromosoma 17 è chiamata del17p, comune nella LLC. Questa delezione può **influenzare la crescita del tumore**. È considerata un fattore di rischio che può suggerire una progressione più rapida della malattia. **Alcune persone con una del17p potrebbero non rispondere a determinati trattamenti**

Stadiazione della LLC

I sistemi di stadiazione Rai e Binet sono utilizzati per prevedere la progressione della LLC e sviluppare un piano di trattamento appropriato.

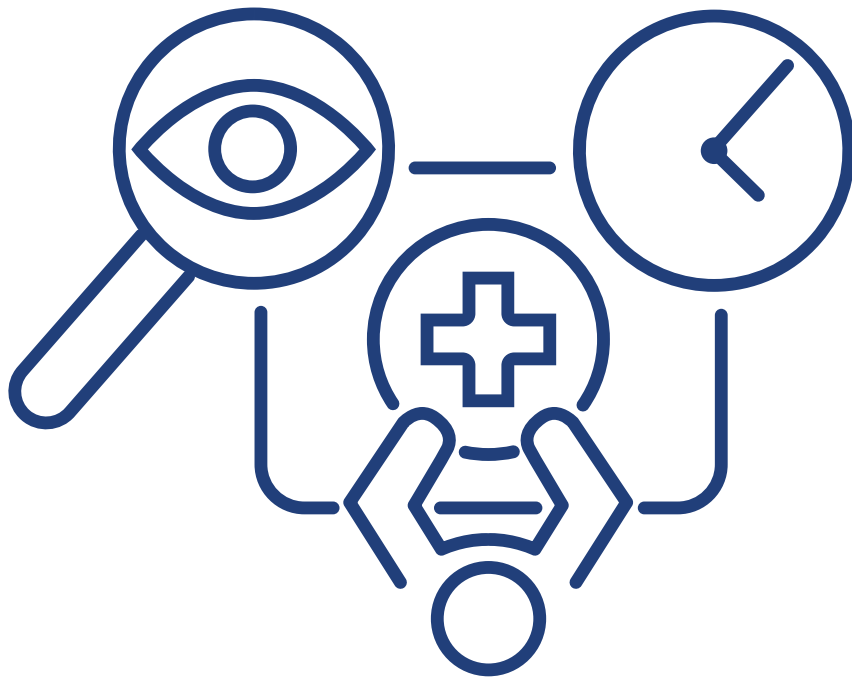
Stadio Rai	Risultati
0	Linfocitosi asintomatica
I	Linfocitosi e linfadenopatia
II	Linfocitosi e linfadenopatia, organomegalia*
III	Linfocitosi e anemia, con o senza linfadenopatia e/o organomegalia
IV	Linfocitosi e trombocitopenia, con o senza linfadenopatia, organomegalia e/o anemia

*Organomegalia = ingrossamento degli organi, come ad esempio il fegato (epatomegalia) e/o la milza (splenomegalia)

Stadio Binet	Risultati
A	Assenza di anemia o trombocitopenia e <3 aree coinvolte*
B	Nessuna anemia o trombocitopenia e ≥3 aree coinvolte
C	Anemia e/o trombocitopenia, un numero qualsiasi di aree coinvolte

*Le aree considerate sono la testa e il collo, compreso l'anello di Waldeyer (conta come 1 area), l'ascella, l'inguine/il femore superficiale, la milza palpabile e il fegato palpabile.

Approcci terapeutici



WATCH and WAIT

Poiché la LLC è un tipo di tumore del sangue a crescita lenta, la maggior parte dei pazienti **non necessita di un trattamento subito dopo la diagnosi**, e alcuni potrebbero non averne mai bisogno.

L'approccio che consiste nel non sottoporsi al trattamento fino a quando non se ne ha bisogno è chiamato **'Watch and wait'** ('guardare e aspettare'). Si tratta di un modo per **monitorare i pazienti asintomatici** con controlli regolari ed esami del sangue.

Se i pazienti hanno una LLC in fase molto precoce, i medici di solito aspettano che ci siano segni di progressione prima di suggerire il trattamento. Non è dimostrato che iniziare il trattamento prima sia utile. Inoltre un trattamento può causare effetti collaterali.

Approcci terapeutici

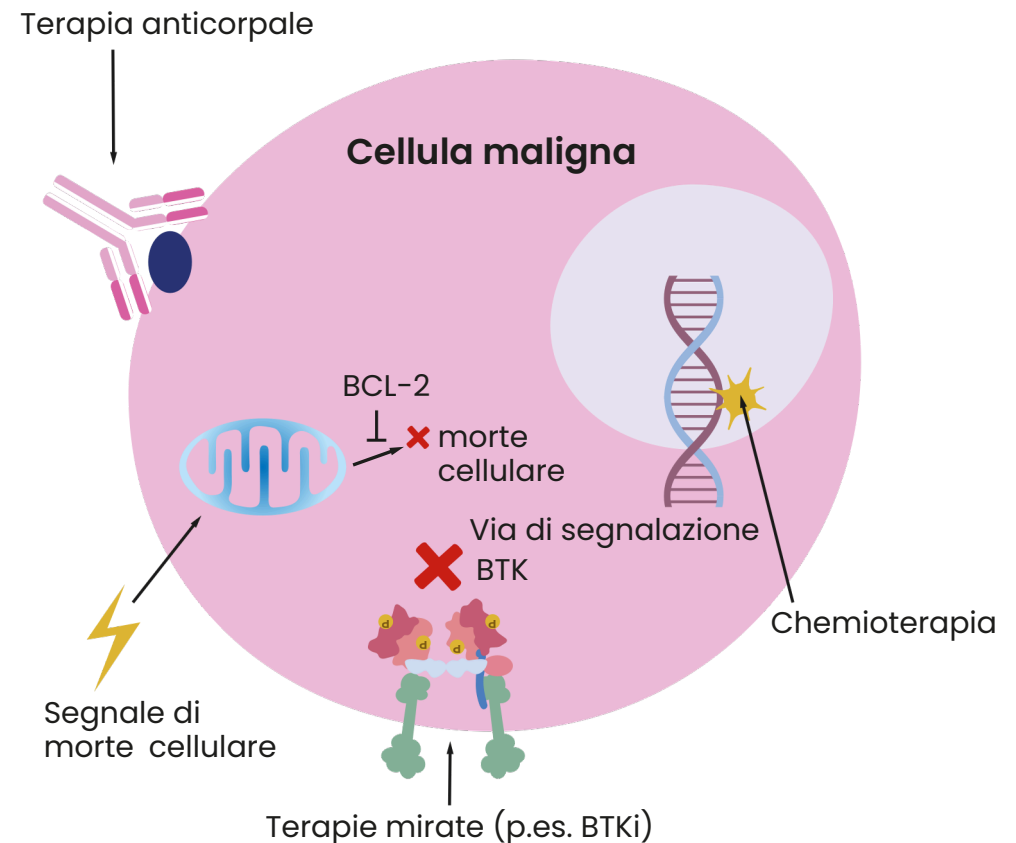
Il trattamento deve essere iniziato quando il paziente presenta una **malattia avanzata o sintomatica**.

La scelta del trattamento dipende da diversi aspetti: **l'età e il livello di forma del paziente, la progressione della malattia, i risultati dei test genetici, il precedente trattamento della LLC e le comorbidità (in particolare malattie cardiache e renali)**.

La maggior parte dei pazienti viene trattata con una combinazione di 2 tipi di trattamento. Si tratta di:

- **chemioterapia,**
- **terapia mirata.**

L'obiettivo del trattamento è ridurre il numero di cellule della LLC al minimo possibile (**remissione**). Di solito non è possibile guarire dalla LLC, ma la malattia può essere ben controllata per molti anni. La maggior parte dei pazienti affetti da LLC ha lunghi periodi di vita normale e senza sintomi.



Link utili e contatti

lymphome.ch

Weidenweg 39
4147 Aesch BL

+41 (0)61 421 09 27
info@lymphome.ch
www.lymphome.ch

Lega contro il Cancro Svizzera

Effingerstrasse 40
P.O. box
3001 Bern

+41 (0)31 389 91 00
www.legacancro.ch
www.legacancro.ch/consulenza-e-sostegno

HOPOS Organizzazione ombrello per le organizzazioni dei pazienti nel campo dell'emato-oncologia in Svizzera

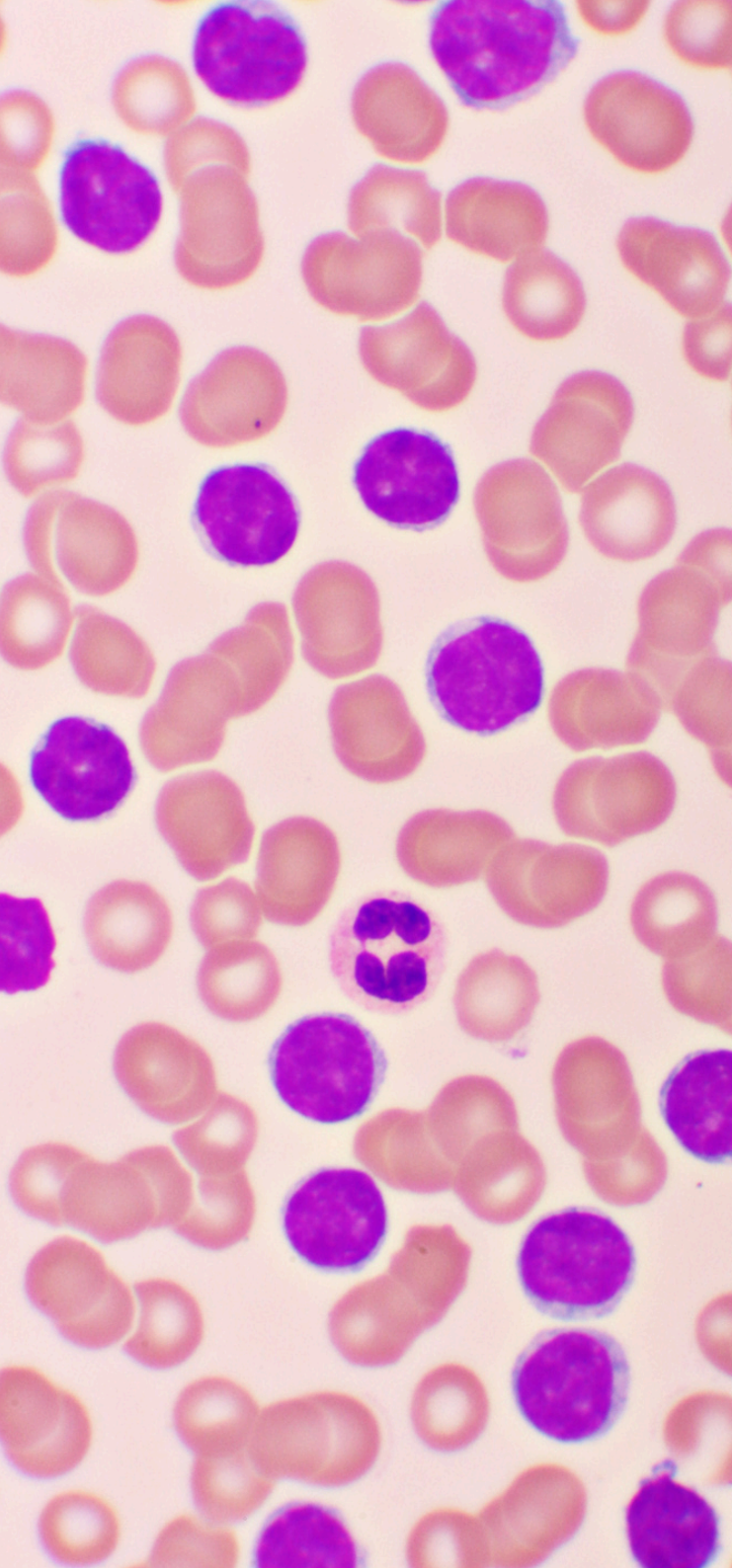
Weidenweg 39
4147 Aesch BL

+41 (0)76 296 06 55
Info@hopos.ch
www.hopos.ch

SCI - Swiss Cancer Institute

Effingerstrasse 33
3008 Bern

+41 (0)31 389 91 91
info@swisscancerinstitute.ch
www.swisscancerinstitute.ch



In collaborazione con:

Dr. med. Nathan Cantoni
Kantonsspital Aarau

Dr. med. Mitja Nabergoj
Hôpital du Valais, Sion

Rosmarie Pfau
lymphome.ch



Questo materiale viene fornito all'operatore sanitario come supporto per la discussione con il paziente e permette l'inserimento di note relative alla discussione tra l'operatore sanitario e il paziente, ad uso del paziente stesso.

0224-BGB-3111-MRC-007