

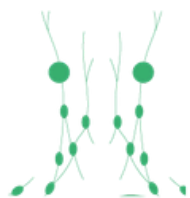
Macroglobulinemia di Waldenström (MW)

Materiale per la discussione tra professionisti del
settore sanitario e paziente

In cosa consiste la Macroglobulinemia di Waldenström (MW)?

La MW è una malattia indolente e maligna del sangue

Organi coinvolti



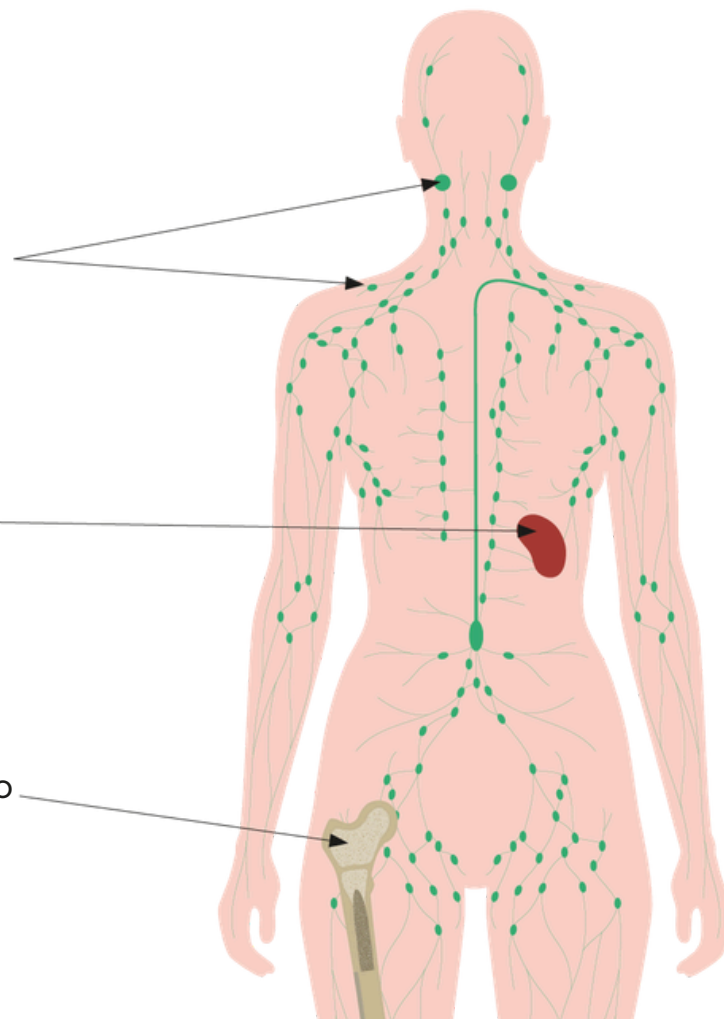
■ Linfonodi



■ Milza



■ Midollo Osseo



Malattia rara:

Meno di 50 persone vengono diagnosticate con questa malattia ogni anno in Svizzera.



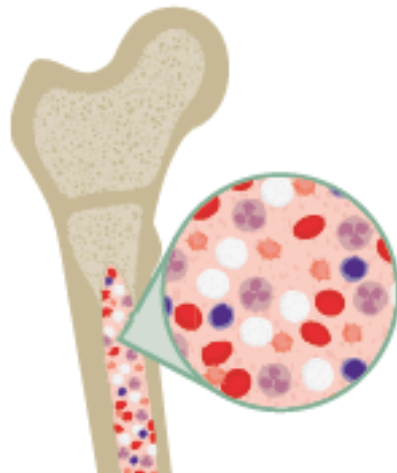
Fattori di rischio:

I parenti di primo grado hanno 20 volte più possibilità di sviluppare la MW.

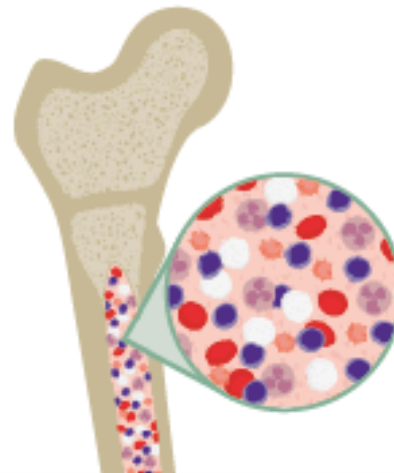
In cosa consiste la Macroglobulinemia di Waldenström (MW)?

EVOLUZIONE DELLA MALATTIA

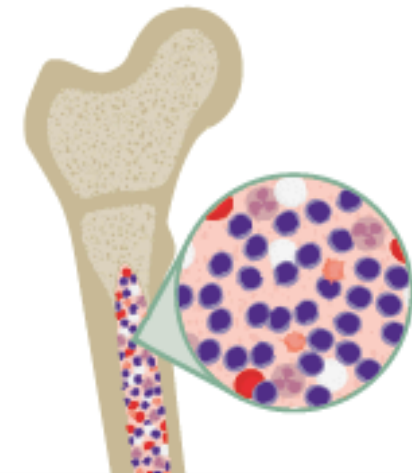
MGUS*



Asintomatico



Sintomatico



- La malattia è causata da una proliferazione abnorme di un certo gruppo di cellule chiamate linfociti o cellule linfoplasmocitoidi (LPL)
- Questi linfociti sono patologicamente alterati (tipica mutazione genetica: MYD88 - pag. 6)

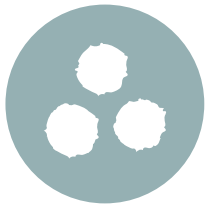


- La formazione normale delle cellule del sangue è alterata.
- Pochissime cellule sane del sangue vengono prodotte nel midollo osseo.
- C'è una carenza di globuli rossi, linfociti e piastrine funzionanti.
- I linfonodi e la milza possono essere ingrossati.

*Gammopatia monoclonale di significato indeterminato

Diagnosi

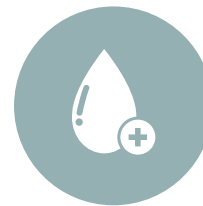
Test di laboratorio



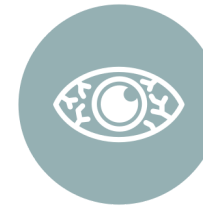
Emocromo completo di formula di tutte le componenti cellulari del sangue



VES (velocità di sedimentazione degli eritrociti)



Creatinina, acido urico, glucosio nel sangue



GOT, GPT, AP, γ -GT, bilirubina



Proteine totali, elettroforesi per la catena leggera



Catene leggere kappa e catene leggere lambda del sangue



Raccolta urine delle 24 ore per la ricerca di proteine e catene leggere



Immunoglobuline (IgG, IgA, IgM) nel siero del sangue



Immunofissazione elettroforesi (siero del sangue e urine)



LDH, viscosità, anti-MAG, β 2-microglobulina



Tempo di protrombina, PTT



Genetica molecolare (MYD88, CXCR4)



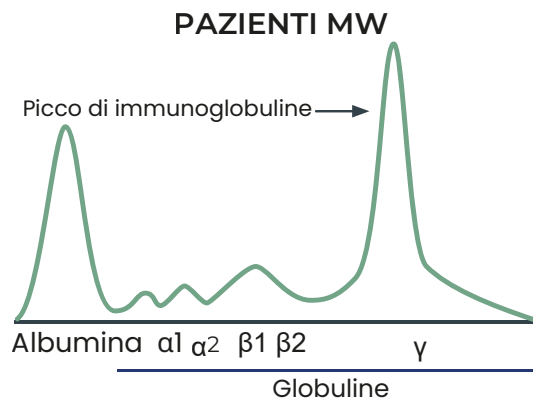
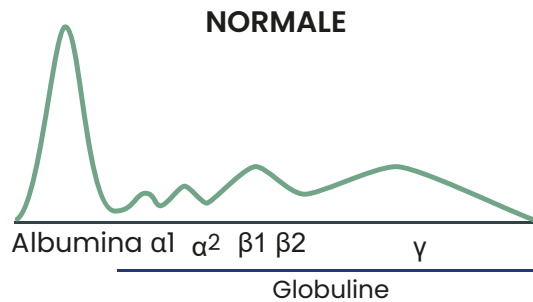
TAC, ecografia o risonanza magnetica

Diagnosi

Analisi di laboratorio + biopsia del midollo osseo

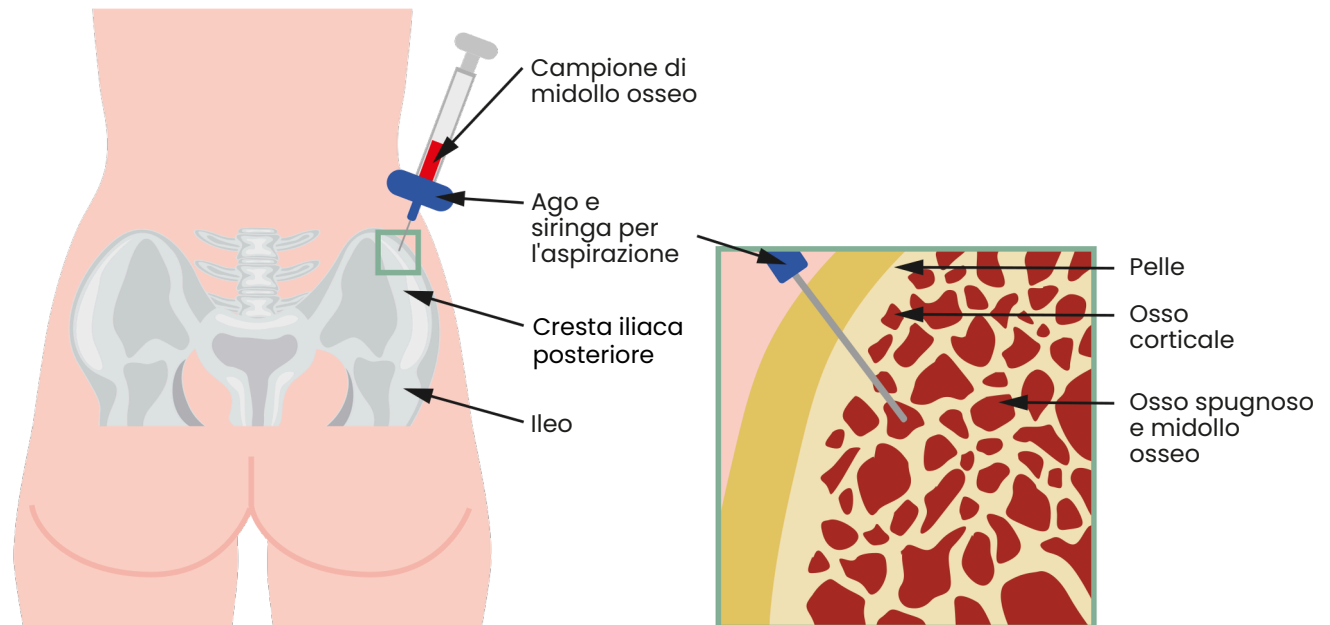
Gradiente - M

Questo test separa le proteine del siero secondo la grandezza, la forma e la carica, permettendo l'individuazione delle IgM monoclonali.

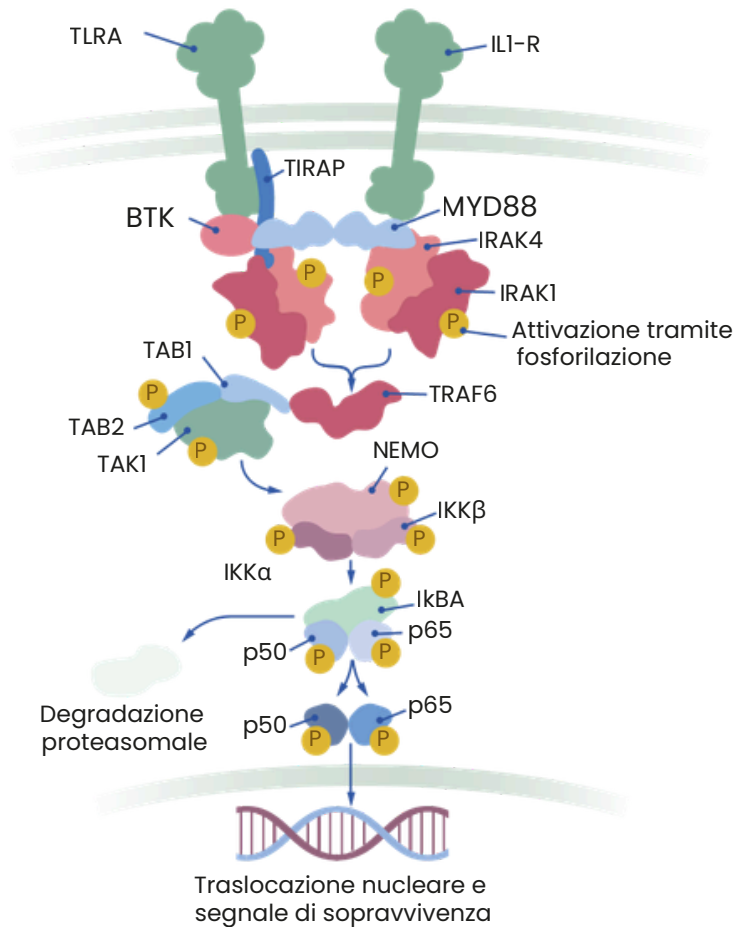


Biopsia del midollo osseo

Il dottore somministra un anestetico locale per poi prelevare un campione di midollo osseo liquido. Solitamente viene prelevato anche un pezzo di osso pelvico. Il materiale estratto viene esaminato al microscopio.



Genetica e sistema di punteggio



La maggioranza (~90%) dei pazienti affetti da MW posseggono la mutazione MYD88L265P che innesca il segnale NF-κB mediato da BTK prevenendo l'apoptosi (morte cellulare) delle cellule maligne.

Sistema di punteggio IPSSWM

Gruppo di rischio	Punteggio	Sopravvivenza media	SC a 5 anni
Basso	0 o 1 fattore in assenza di età avanzata	142.5 mesi (~11.9 anni)	87%
Intermedio	Età avanzata o 2 fattori	98.6 mesi (~8.2 anni)	68%
Alto	≥3 fattori	43.5 mesi (~3.6 anni)	36%

SC, sopravvivenza complessiva

Nel sistema di punteggio IPSSWM rivisto nel 2019, i punti vengono assegnati in base all'età, al livello di β2-microglobulina, al livello di lattato deidrogenasi (LDH) e al livello di albumina sierica. I pazienti vengono quindi assegnati a gruppi di rischio in base al numero di punti.

Sintomi

No
sintomi



66%
Debolezza,
affaticamento



25%
Anoressia (perdita
di appetito)



24%
Neuropatia
periferica



20%
Epatomegalia



19%
Splenomegalia



17%
Perdita di peso



15%
Febbre



15%
Linfoadenopatia
(ingrossamento
dei linfonodi)



11%
Fenomeno
di Raynaud



9%
Porpora

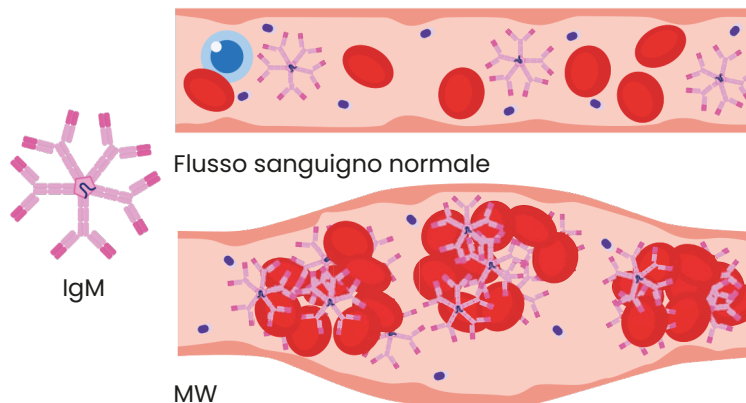


7%
Manifestazioni
emorragiche
(sanguinamenti)



In più del 30% di tutti i pazienti con MW, le IgM macroglobuline possono aggregarsi nel sangue, causando la cosiddetta **sindrome da iperviscosità**.

Questa condizione provoca un addensamento del sangue, causando un rallentamento del flusso sanguigno, con una conseguente vasta gamma di gravi complicazioni cliniche.

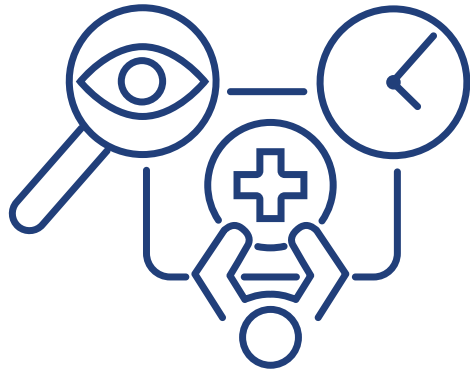


Questo causa:

- Vertigini
- Problemi di vista
- Problemi di udito
- Mal di testa
- Sanguinamento
- Respiro affannoso
- Difficoltà a camminare

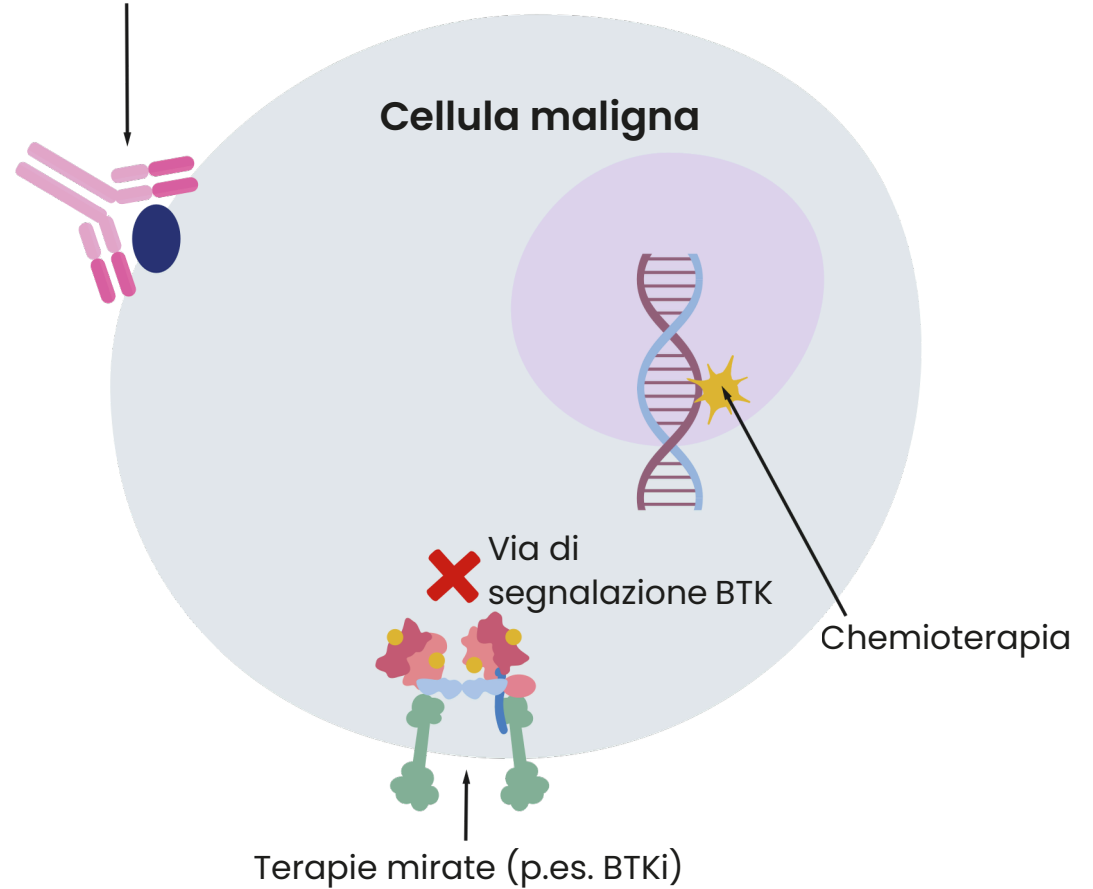
Approcci terapeutici

Monitoraggio Attivo



Fase asintomatica, detta anche „Watch and Wait“. Il paziente viene sottoposto a controlli ed esami regolari. In questa fase, non è necessario un trattamento; una terapia precoce non sarebbe vantaggiosa.

Terapia tramite anticorpi



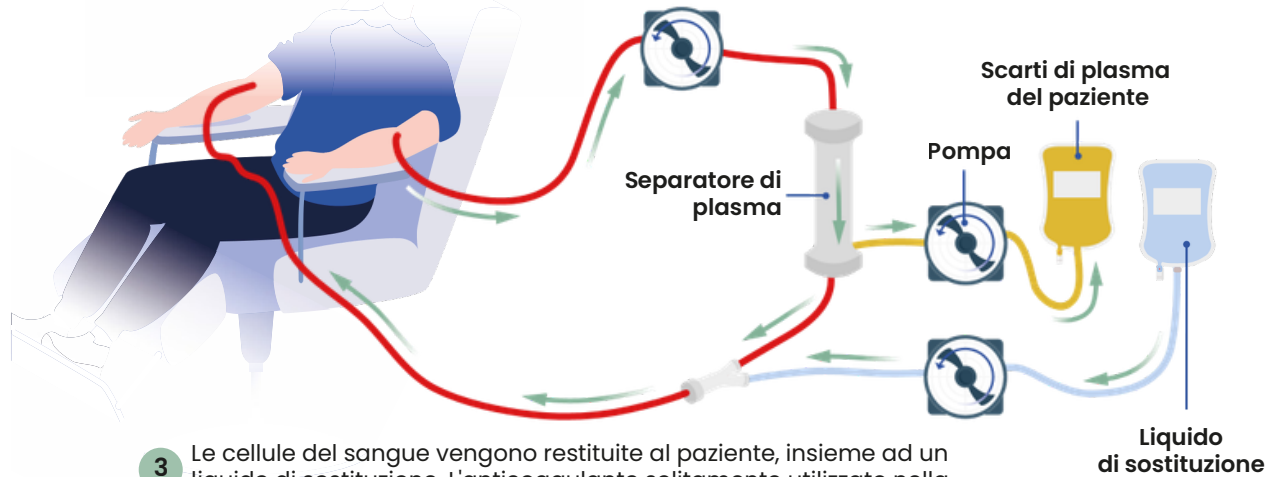
Plasmaferesi

nell'iperviscosità

1 Ai pazienti viene inserito un catetere in una vena o in un'arteria; attraverso questo catetere viene prelevato il sangue.

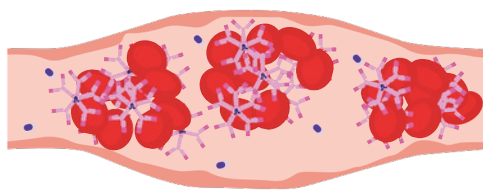
2 Il plasma viene separato dalle cellule del sangue e viene scartato.

3 Le cellule del sangue vengono restituite al paziente, insieme ad un liquido di sostituzione. L'anticoagulante solitamente utilizzato nella plasmaferesi tende a legarsi al calcio presente nel sangue. Per evitare che i livelli di calcio si abbassino, il calcio può essere somministrato per via endovenosa o per bocca durante la procedura.

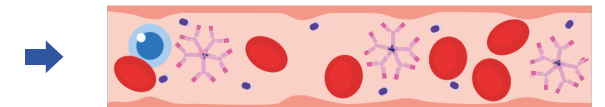


Possibili effetti collaterali:

- Fastidio nel punto in cui è stato inserito l'ago
- Stanchezza occasionale
- Bassa pressione sanguigna
- Vertigini
- Sensazione di freddo
- Formicolio alle dita e alla bocca



➔ La plasmaferesi viene utilizzata per ridurre il rischio di iperviscosità causata dalle proteine IgM di grandi dimensioni in pazienti con livelli sierici di IgM ≥ 4000 mg/dL.



Link utili e contatti

lymphome.ch

Weidenweg 39
4147 Aesch BL

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

Krebsliga Switzerland

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

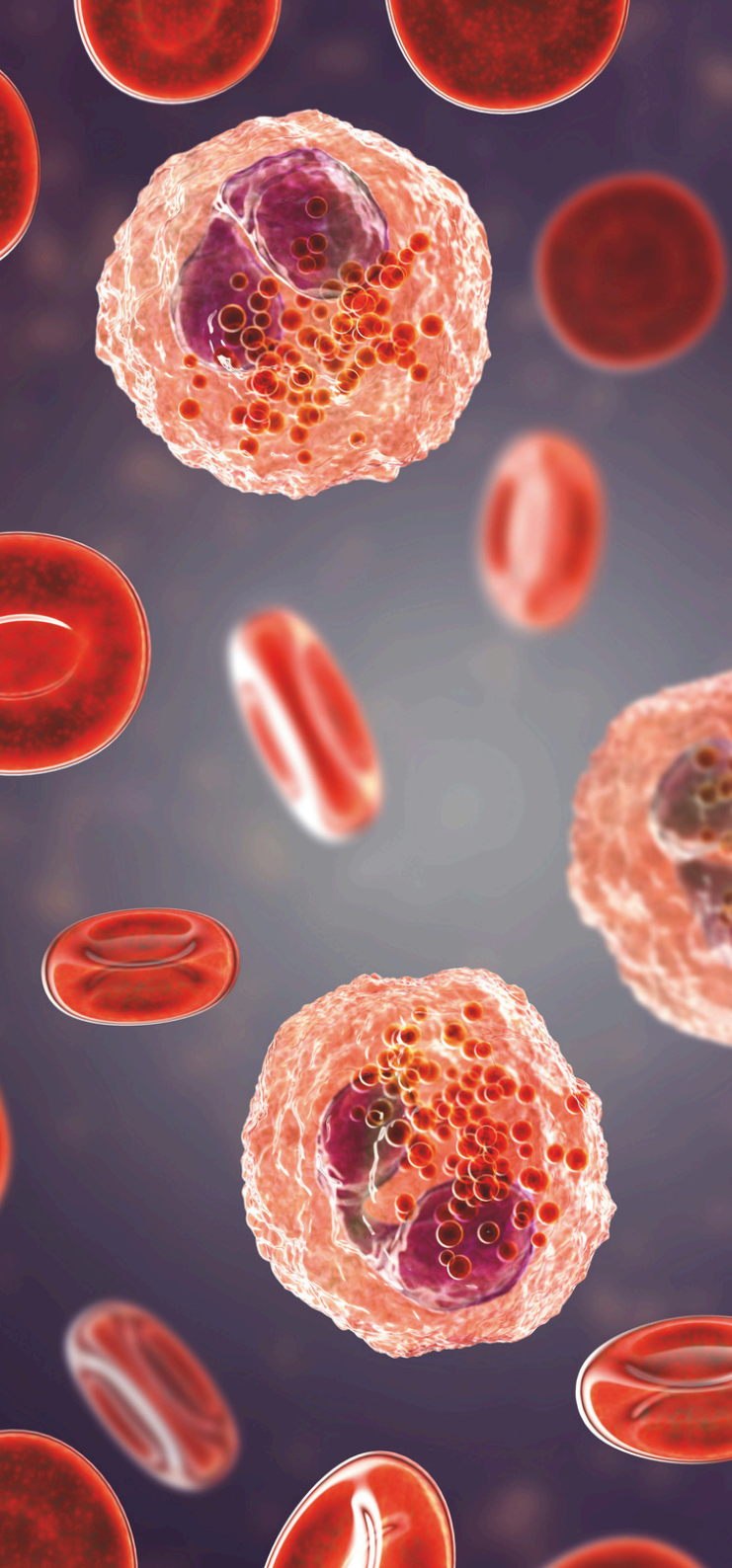
Effingerstrasse 33
3008 Bern

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

Swissmedic

Hallerstrasse 7
3012 Bern

www.swissmedic.ch



In collaborazione con:
Rosmarie Pfau
Erik Aerts
Dr. med. Rudolf Benz



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.

1222-BGB-3111-MRC-040