**I TUMORI EMATOLOGICI**

Le neoplasie del sangue sono tumori che colpiscono le cellule emopoietiche del midollo osseo, il sistema linfatico e il sistema immunitario. Possono essere classificati in tre grandi macro-gruppi: **leucemie**, **linfom**i e **mielomi**, che possono manifestarsi in forma acuta (più grave e aggressiva) o cronica. Ogni macro-gruppo può comprendere decine di sottotipi diversi.

Con più di 30.000 nuovi casi in Italia nel 2018, più numerosi negli uomini (17.000) che nelle donne (13.700), le neoplasie ematologiche appresentano circa l’8% del totale di tutti i tumori, con un’incidenza che è rimasta stabile negli ultimi anni (tab. 1).

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **TUMORI EMATOLOGICI** | **INCIDENZA UOMINI** | **INCIDENZA DONNE** |
| Leucemie | 5.100 | 3.800 |
| Mieloma | 3.100 | 2.800 |
| Linfoma di Hodgkin | 1.200 | 1.000 |
| Linfoma non-Hodgkin | 7.600 | 6.100 |
| Tutti i tumori (esclusi carcinomi della cute) | 194.800 | 178.500 |

**Tab. 1** Numero di nuovi casi di tumori ematologici e totale di tutti i tumori stimati per il 2018

Fonte: <https://www.aiom.it/wp-content/uploads/2018/10/2018_NumeriCancro-operatori.pdf>

**Leucemia**

Tra le neoplasie ematologiche, nel 2018 le leucemie hanno occupato il 4° posto per incidenza e per mortalità negli uomini della fascia d’età tra 0 e 49 anni[[1]](#footnote-1) e il 48% delle persone colpite sopravvive dopo 5 anni dalla diagnosi.

Si tratta di un insieme di neoplasie che colpisce prevalentemente in età adulta e che prende origine dalla cellule staminali ematopoietiche che si trovano nel midollo osseo delle ossa piatte (bacino, sterno, cranio, coste, vertebre, scapole) e delle ossa lunghe (femore e omero) e la cui funzione è quella di produrre le normali cellule del sangue, seguendo due linee di sviluppo: **mieloide**, che dà origine a gran parte dei globuli bianchi e alle piastrine, e **linfoide**, che produce i linfociti.

Le cellule staminali e possono interrompere precocemente il loro processo di maturazione o possono acquisire la facoltà di replicarsi senza limite, resistendo ai meccanismi di controllo che dovrebbe indurre una morte cellulare programmata.

Questi cloni, detti **blasti**, possono invadere non solo il sangue, ma anche linfonodi, milza e fegato.

Il rischio di sviluppare una leucemia è maggiore in presenza di alcune condizioni, quali:

* esposizione a radiazioni ionizzanti o prodotti chimici tossici;
* esposizione ad alcuni farmaci chemioterapici;
* anomalie cromosomiche o altre malattie preesistenti (es: sindrome di Down, anemia di Fanconi, ecc.).

Le terapie mirano, in generale, ad eradicare il clone blastico, al fine di evitare la sua proliferazione, ma ogni tipologia di leucemia ha un suo specifico trattamento.

Sulla base della linea di sviluppo cellulare si suddividono in leucemie mieloidi e leucemie linfatiche; sulla base della rapidità del decorso possono essere acute (a rapida evoluzione clinica) o croniche (a lenta evoluzione).

Si distinguono leucemie mieloidi e linfoidi, acute e croniche.

**Linfomi**

Sono tumori causati dalla proliferazione incontrollata di un particolare tipo di globulo bianco: il linfocita, che è una cellula essenziale per il nostro sistema immunitario per via del suo ruolo difensivo rispetto agli agenti esterni. Ogni anno si registrano circa 15.000 nuovi casi.

In base alla localizzazione del loro sviluppo se ne riconoscono due tipi: Linfomi B, che sviluppano nel midollo osseo e linfomi T, che sviluppano nel timo. In base alla progressione della malattia si parla di linfoma indolente quando è lenta e di linfoma aggressivo nel caso opposto.

Possono essere ulteriormente suddivisi in due gruppi:

* **Linfoma di Hodgkin (LH)**, dovuto alla trasformazione dei linfociti B presenti nel sangue, nel midollo osseo, nei linfonodi e in molti altri organi. È una malattia abbastanza rara, con un’incidenza di 4 persone ogni 100.000 abitanti, ma nell’ambito della popolazione di età compresa fra i 15 e i 35 anni rappresenta una delle forme tumorali più frequenti.

La sopravvivenza a 5 anni è dell’84%.

* **Linfoma non Hodgkin (LNH)**, in cui possono essere coinvolti entrambe le tipologie di linfociti (B e T). Rappresentano globalmente il 4-5% delle nuove diagnosi di neoplasia nella popolazione occidentale; in Italia sono la quinta forma di cancro più comune negli uomini e la sesta nelle donne, con 15-18 nuovi casi per 100.000 abitanti ogni anno. In media insorge tra i 50 e 60 anni e l’incidenza tende a salire con l’aumentare dell’età.

**Mieloma Multiplo (MM)**

Appartengono alla famiglia delle gammopatie monoclonali. Sono tumori maligni progressivi che colpiscono le cellule plasmatiche localizzate nel **midollo osseo**e finalizzate alla produzione degli anticorpi: derivano infatti dai linfociti B e T, le principali cellule coinvolte nella risposta immunitaria.

In condizioni normali ogni plasmacellula produce un anticorpo leggermente differente dagli altri e questo aumenta la capacità di risposta del nostro sistema immunitario verso gli agenti esterni. In presenza di malattia, la plasmacellula inizia a replicarsi in modo non controllato, generando cloni di se stessa e producendo copie dello stesso anticorpo, che prende il nome di monoclonale.

Il MM è caratterizzato dunque da lesioni ossee dalle quali deriva il sintomo più comune della patologia, il dolore osseo e l’ipercalcemia.

Con una incidenza di 4.500 nuovi casi/anno, rappresenta circa il 10% delle patologie ematologiche ed insorge tipicamente in età avanzata, con una media alla diagnosi di circa 60 anni.

**Sindromi Mielodisplastiche (SMD)**

Sono un gruppo eterogeneo di neoplasie che prendono origine dalla progressiva perdita di capacità di sviluppo della linea cellulare mieloide e sono caratterizzate dall’incapacità delle cellule staminali di completare il loro processo maturativo. Ciò causa una serie di stati morbosi di gravità variabile a carico delle cellule del sangue, come anemia, piastrinopenia e granulocitopenia. La riduzione del numero di cellule “normali” del sangue causa un serie di sintomi quali infezioni, anemia, sanguinamento spontaneo o facile formazione di ecchimosi.

Le SMD sono tipiche dell’età avanzata, comparendo raramente sotto i 50 anni, ma piuttosto infrequenti: la loro incidenza si stima tra i 2-10 casi l’anno su 1000.000 persone.

1. https://www.registri-tumori.it/cms/sites/default/files/pubblicazioni/2018\_NumeriCancro-pazienti.pdf [↑](#footnote-ref-1)