

Cos'è la LLC?

La LLC è una malattia dovuta ad una eccessiva produzione di un certo tipo di globuli bianchi del sangue, i linfociti B. Questo fa sì che il numero totale dei globuli bianchi, denominati anche leucociti, tenda ad aumentare.^{1,2} Questa forma di leucemia è denominata "cronica" in quanto solitamente si manifesta con una certa lentezza. In molti casi, infatti, l'aumento dei linfociti della LLC richiede anche anni.^{1,2} I linfociti possono accumularsi non solo nel sangue, ma anche nei linfonodi (ghiandole linfatiche), nella milza e nel midollo osseo dove origina la malattia.^{1,2} Quindi, per valutare quanto è importante questa forma di leucemia va considerato non solo il numero dei linfociti nel sangue, ma anche la grandezza dei linfonodi, della milza e se vi è una ridotta produzione di globuli rossi e di piastrine per un effetto di 'disturbo' della LLC sulle fisiologiche attività del midollo osseo, la sede presso cui si formano/nascono le cellule del sangue³.

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 dell'adulto⁴, mentre è molto più rara nei paesi asiatici. Questa forma di leucemia interessa soprattutto i soggetti di sesso maschile e le persone meno giovani con una età di circa 70 anni o più alla diagnosi. Tuttavia, la LLC è anche osservata in soggetti più giovani, ma non esiste in età pediatrica⁵.

Quali sono le cause ed i fattori predisponenti la LLC?

Studi recenti suggeriscono che questa forma di leucemia sia dovuta ad alterazioni che interessano alcuni dei tanti meccanismi genetici che nel loro insieme regolano la produzione e la durata della sopravvivenza di queste cellule del sangue. Venendo a mancare un controllo efficace sulla loro produzione e sopravvivenza, il numero dei linfociti tende a crescere. L'entità della malattia e la velocità con cui cresce dipendono da quali e quanti meccanismi di regolazione sono compromessi. Questo spiega perché persone affette dalla stessa malattia, la LLC, possono avere andamenti clinici molto diversi³.

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 solo nel corso di analisi di controllo che rivelano un aumento dei globuli bianchi⁸. La malattia viene quindi spesso diagnosticata in modo del tutto casuale, in persone che stanno bene e che hanno eseguito delle analisi del sangue per altri motivi⁹. Nelle persone che hanno sviluppato una malattia più attiva, la LLC può manifestarsi con un aumento della grandezza dei linfonodi, che diventano palpabili, talvolta in più sedi (collo, ascelle, inguine, ecc.). I linfonodi aumentati di volume in sedi "profonde", come quelli del torace e dell'addome, sono identificabili solo con esami ecografici e radiografici³. Alcuni segni e sintomi della LLC includono⁷:



Quali sono gli esami necessari per formulare una diagnosi di LLC?

In presenza di un esame del sangue (emocromo) che evidenzia un aumento dei globuli bianchi, è importante che siano eseguite alcune indagini specialistiche, possibili presso un centro di Ematologia⁶.

Cos'è l'immunofenotipo?

L'immunofenotipo è l'esame necessario per identificare se vi sono alcune caratteristiche che sono tipiche dei linfociti della LLC e che distinguono questo tipo di malattia da altre forme di leucemia o linfoma. Solitamente, per la diagnosi di LLC non è necessario un esame del midollo osseo essendo le cellule della malattia presenti, e quindi analizzabili, nel sangue periferico.

Come evolverà nel tempo la malattia? Quali esami possono aiutare a capirlo?

Il decorso della LLC è molto variabile da persona a persona. Alcuni hanno una malattia molto stabile che non richiede alcun trattamento o lo richiede solo dopo anni, mentre in alcuni casi le cure vanno iniziate sin dalla diagnosi. Il comportamento della LLC dipende dalle caratteristiche biologiche delle cellule malate che ne condizionano il comportamento con un atteggiamento più o meno pronunciato verso la crescita³.

Tra i fattori che vengono considerati vi sono alcune caratteristiche genetiche (alterazioni citogenetiche valutate con metodica FISH; le mutazioni del gene TP53 e lo stato mutazionale dei geni IGHV)³. Questi ultimi esami sono eseguiti solo da laboratori specializzati solitamente presenti in centri di Ematologia.

Si può guarire dalla LLC?

La LLC rimane ancora oggi una forma di leucemia curabile ma non guaribile. Disponiamo oggi di diverse cure molto efficaci che sono in grado di ridurre la malattia fino a non renderla più percepibile anche con metodiche molto sofisticate³. Tuttavia, ad oggi non vi è ancora prova certa che una cura possa guarire, ovvero eradicare la LLC. Questo spiega perché dopo la risposta ad una prima cura, la malattia tenda poi a ripresentarsi a distanza di tempo e possano essere necessarie ulteriori terapie³.

Gli obiettivi delle cure nella LLC

Insieme all'eccellenza clinico-scientifica le terapie innovative offrono al paziente, e indirettamente al caregiver, benefici rilevanti sulla qualità di vita.

Oggi esistono molte terapie efficaci nella LLC che hanno un diverso meccanismo di azione, chemioterapici, anticorpi monoclonali, agenti biologici.

La ricerca focalizzata alla comprensione delle caratteristiche biologiche delle cellule della LLC è stata, ed è tuttora, molto attiva³.

Negli ultimi anni, l'introduzione di nuovi farmaci attivi somministrati in varia combinazione ha sensibilmente migliorato la profondità e, quindi, la durata delle risposte alla terapia. L'obiettivo più importante delle cure è quello di ottenere la migliore risposta possibile (remissione), ovvero una riduzione della LLC che permetta ai pazienti di trascorrere un periodo duraturo di benessere liberi dal trattamento³.

- **Lo specialista ematologo**
- **Il tuo medico di base**
- **Un caregiver**
- **Associazioni e Gruppi di Pazienti**

1. MedlinePlus. <https://medlineplus.gov/chroniclymphocyticleukemia.html>. Accessed April 2021.

2. American Cancer Society. <https://www.cancer.org/cancer/chronic-lymphocytic-leukemia/about/what-is-cll.html>. Accessed April 2021.

3. [https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534\(20\)42469-X/fulltext](https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534(20)42469-X/fulltext)

4. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1365-2354.2004.00489.x?sid=nlm%3Apubmed>

5. National Cancer Institute. <https://seer.cancer.gov/statfacts/html/clyl.html>. Accessed June 2021.

6. National Comprehensive Cancer Network. NCCN Guidelines for Patients: chronic lymphocytic leukemia. Accessed April 2021. <https://www.nccn.org/patients/guidelines/content/PDF/cll-patient.pdf>

7. American Cancer Society. <https://www.cancer.org/cancer/chronic-lymphocytic-leukemia/detection-diagnosis-staging/signs-symptoms.html>. Accessed April 2021.



Racconti di vita e di speranza.

abbvie