

MALATTIE MIELOPROLIFERATIVE

SE S'AMMALANO DI TUMORE LE CELLULE STAMINALI

Sono le uniche cellule progenitrici del midollo osseo. Se subiscono una trasformazione tumorale e continuano a differenziarsi danno origine a patologie croniche



di **Filippo Tradati**
Medico e docente universitario

Tutte le cellule presenti nel nostro sangue, globuli rossi, globuli bianchi e piastrine, derivano da un'unica cellula progenitrice presente nel midollo osseo: la **cellula staminale**. E anche queste cellule possono subire una trasformazione tumorale, andando incontro a una proliferazione incontrollata.

Se le cellule staminali ammalate mantengono la capacità di maturare e di differenziarsi, le malattie che ne deriveranno saranno definite "croniche", più specificatamente **sindromi mieloproliferative croniche**. Potremo, quindi, avere una malattia caratterizzata da troppi globuli rossi (**policitemia vera**), una da troppi globuli bianchi (**leucemia mieloide cronica**), una malattia con troppe piastrine (**trombocitemia essenziale**) e anche una malattia del midollo in cui aumenta troppo la componente fibrosa, l'"impalcatura" su cui si appoggiano le cellule del midollo, la **mielofibrosi idiopatica** (idiopatica = senza causa nota).

ISTOCK

Più rare sono la **leucemia mielomonocitica cronica**, la **sindrome ipereosinofila** e la **mastocitosi**, derivate dalla proliferazione neoplastica di altri tipi di globuli bianchi, rispettivamente i monociti, gli eosinofili e i basofili. Queste malattie sono dette "croniche" anche perché, in alcuni casi, possono durare anni, anche decenni, se trattate con le giuste terapie.

CAUSE SCONOSCIUTE. In genere compaiono in età adulta, dopo i 50 anni, senza differenze tra maschi e femmine. Le cause sono del tutto sconosciute: forse alcuni fattori ambientali possono, nel tempo, favorire lo sviluppo delle malattie (**ad esempio, le radiazioni** per la leucemia mieloide cronica).

In molti casi la diagnosi viene fatta casualmente in seguito a controlli di routine in pazienti asintomatici. In altri casi vi sono segnali che possono portare a un sospetto diagnostico quali: **sintomi non specifici** (stanchezza, calo di peso, dolore al fianco sinistro, febbre, sudorazioni, prurito, sensazione di bruciore a mani o piedi e dolori ossei diffusi) e **sintomi specifici** delle sindromi mieloproliferative croniche, come l'aumento del volume della milza e del fegato, fenomeni emorragici o dei problemi di tipo trombo-embolico legati all'occlusione di arterie di piccolo e medio calibro (cervello, cuore, retina, polmone) da parte delle cellule presenti in quantità

eccessiva nel sangue e dai meccanismi trombotici che esse attivano.

La diagnosi si fa con dei semplici esami del sangue seguiti da una visita specialistica e da eventuali successivi accertamenti (aspirato/biopsia midollare, studio patrimonio genetico ed eventuali mutazioni).

LA DOMANDA DELLA SETTIMANA

Ho un parente con una sindrome mieloproliferativa cronica. Vorrei sapere se esiste familiarità.

ORNELLA, BRINDISI

– **Il sette per cento circa dei soggetti con una malattia mieloproliferativa cronica ha un parente affetto dallo stesso gruppo di patologie. Sono state evidenziate mutazioni genetiche presenti nei pazienti con SMC (JAK2, CALR o MPL). Queste mutazioni sono però presenti anche in soggetti senza alcuna familiarità e, a tutt'oggi, non sono ancora state trovate le prove scientifiche che vi sia una trasmissione ereditaria di queste mutazioni e quindi della familiarità delle sindromi mieloproliferative croniche. Da notare che l'andamento clinico delle forme familiari è del tutto sovrapponibile a quello delle forme sporadiche in cui non vi sono familiari affetti.**

