

LINFOMA NON HODGKIN

I linfomi non Hodgkin (LNH) del bambino e dell'adolescente rappresentano un gruppo di patologie caratteristiche di questa età, con differenze importanti rispetto ai linfomi che insorgono nell'adulto, per presentazione clinica, tipi istologici più frequenti e principi di terapia.

Aspetti generali. La presentazione è quella di una malattia che insorge in sede linfonodale, o spesso anche extra-linfonodale, e a rapido accrescimento.

Quale risultato di una corretta e più precisa classificazione dei linfomi e dell'uso di chemioterapia anche a dosi intense, con adeguate terapie di supporto, la prognosi in ogni stadio è nettamente migliorata negli ultimi 20 anni.

Per queste ragioni è importante che il percorso diagnostico e l'impostazione della terapia si svolgano in una struttura specializzata in oncologia pediatrica.

I LNH sono circa il 10% di tutte le neoplasie dell'età pediatrica, ed hanno un picco di incidenza tra 7 e 11 anni. Sebbene non si conoscano con chiarezza le cause di queste patologie, per alcuni tipi sembra avere un ruolo l'infezione da virus Epstein-Barr (EBV), il cui ruolo è abbastanza chiaro ad esempio nella genesi del linfoma di Burkitt endemico in alcune zone dell'Africa equatoriale.

Tra i numerosi tipi istologici che oggi vengono riconosciuti dai patologi, quelli che insorgono nel bambino sono in genere il linfoma di Burkitt, il linfoma linfoblastico, il linfoma a grandi cellule anaplastiche ed il linfoma diffuso a grandi cellule B.

Presentazione clinica. È importante osservare che non vi è un quadro clinico tipico della presentazione di un linfoma, ma eventuali segni o sintomi sono in relazione alle sedi anatomiche o agli organi coinvolti dalla malattia.

I distretti anatomici più spesso colpiti sono il mediastino (soprattutto nei linfomi linfoblastici o diffusi a grandi cellule) e l'addome (linfoma di Burkitt).

Il quadro clinico di interessamento del mediastino (quello spazio anatomico nel torace compreso tra i polmoni), talvolta associato a versamento pleurico e adenopatie al collo, è rappresentato da difficoltà di respiro e tosse. Quando è l'addome ad essere coinvolto, il linfoma si presenta con un ingrossamento dell'addome per la presenza di linfonodi in rapida crescita, con dolori (il quadro clinico può mimare quello dell'appendicite), difficoltà all'evacuazione delle feci, vomito.

In una percentuale di casi più alta rispetto all'adulto, i linfomi possono interessare anche il midollo emopoietico o il Sistema Nervoso Centrale.

Altre sedi anatomiche che possono essere variamente interessate sono i linfonodi (collo, ascelle), il tessuto linfatico del cavo orale, i reni e l'osso.

Principi di terapia. Il ruolo della chirurgia è in genere solo limitato ad eseguire prelievi per giungere alla diagnosi o per rimuovere residui localizzati di malattia dopo la chemioterapia. Anche la radioterapia ha attualmente delle indicazioni molto limitate come terapia di prima linea, in genere venendo considerata nei casi di linfomi in parte resistenti alla prima fase di chemioterapia.

La chemioterapia rappresenta il trattamento di elezione praticamente in tutti i casi, spesso anche somministrata direttamente nel Sistema Nervoso Centrale (attraverso puntura lombare o rachicentesi) affinché quest'ultimo sia direttamente protetto da una eventuale disseminazione del linfoma.

Oggi la scelta del tipo di farmaci chemioterapici (schemi e durata) è in funzione del tipo istologico di linfoma e dello stadio (cioè estensione della malattia all'esordio). I regimi chemioterapici possono essere talvolta molto complessi e prevedere l'utilizzo di 4-10

farmaci diversi, variamente combinati tra loro. I linfomi di Burkitt richiedono terapie molto intense ma di breve durata (schemi a “blocchi” per 2-4 mesi) mentre per i linfomi linfoblastici la terapia deve coprire un periodo di circa due anni, prevedendo l’alternanza di fasi intense a fasi di mantenimento che possono in parte essere eseguite a casa.

I piani di cura che vengono utilizzati attualmente presso questa Pediatria sono derivati o da esperienze effettuate direttamente in questo Istituto o elaborati da gruppi di studio nazionale o internazionale che si occupano in modo particolare di linfomi dell’età pediatrica.