



Notiziario dell'Associazione "Nuovi Traguardi" per la lotta contro le malattie del sangue Anno II° n°2

La stampa e la distribuzione del presente documento è stata possibile grazie alla sensibilità e al generoso contributo degli sponsor.

CHI SIAMO E COSA PROPONIAMO

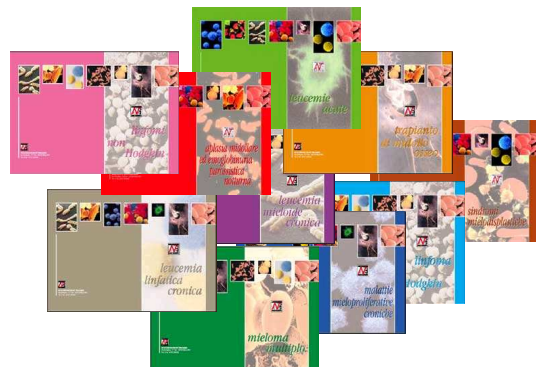
"Nuovi Traguardi" è un'organizzazione non lucrativa di utilità sociale (ONLUS) iscritta al registro Regionale delle Associazioni di Volontariato.

Nella nostra Provincia, ogni anno si ammalano di **leucemie, linfomi o mieloma** circa 100 nuove persone.

Nell'ultimo decennio si sono verificati impressionanti progressi nella terapia di queste malattie, tanto che per molti pazienti la prospettiva di ottenere una guarigione completa è ormai divenuta realtà.

La nostra Associazione è sorta con lo scopo di contribuire, in accordo con le USSL provinciali, al miglioramento del servizio di diagnosi e cura reso alle persone affette da una di queste malattie. In altre parole, l'Associazione intende favorire la rapida adozione di ogni nuovo presidio diagnostico e terapeutico, affinché i malati non siano penalizzati dalla peculiare segregazione geografica e dall'assenza di Centri Ematologici ad elevato livello di specializzazione nella nostra Provincia.

Uno dei primi traguardi raggiunti è stato quello di contribuire all'informazione dei Pazienti: con il contributo finanziario della Regione Veneto, l'Associazione ha curato la redazione e la stampa di dieci opuscoli informativi per i Pazienti della nostra Provincia, con i seguenti titoli:



- Leucemia Mieloide Cronica
- Leucemia Linfatica Cronica
- Mieloma Multiplo
- Linfoma di Hodgkin
- Linfomi non Hodgkin
- Leucemie Acute
- Malattie Mieloproliferative Croniche
- Sindromi Mielodisplastiche
- Aplasia Midollare ed Emoglobinuria Parossistica Notturna
- Trapianto di Midollo Osseo

Circa 100 copie di ogni opuscolo sono state fornite alle USSL 1 e 2 per la distribuzione gratuita ai pazienti.

Si tratta di libretti scritti in modo semplice e comprensibile per i Pazienti, contenenti informazioni sull'origine, le cause della malattia e le modalità terapeutiche. La nostra iniziativa ha suscitato interesse anche fuori Provincia: la Divisione di Ematologia di Bolzano ha subito richiesto numerose copie degli opuscoli e in seguito anche il CRO di Aviano, che ha provveduto alla valutazione e alla recensione dei documenti (www.azaleaweb.it).

I Pazienti interessati possono richiedere l'opuscolo all'ULSS di appartenenza o direttamente a Nuovi Traguardi (www.nuovitraguardi.it).

La prima risposta concreta alle istanze della nostra Associazione è venuta dall'ULSS n° 1 con l'assunzione, all'inizio del 2003, di uno specialista ematologo presso il reparto di Medicina dell'Ospedale S. Martino.

Quasi contemporaneamente, si è costituito il Gruppo ematologico, di cui fanno parte i dirigenti responsabili di Medicina, Oncologia Medica, Pediatria, Laboratorio Analisi, Anatomia Patologica, Radioterapia e Servizio Trasfusionale, nonché alcuni medici specialisti in Ematologia, Oncologia e Medicina Trasfusionale.

Il Gruppo ha elaborato un progetto che si rifà in gran parte alle proposte dell'Associazione e prevede:

- l'istituzione di un osservatorio epidemiologico per le malattie oncoematologiche,
- la realizzazione di una cartella clinica oncoematologica su supporto informatico,
- la partecipazione a gruppi di studio e trials clinici sperimentali coordinati da Centri di Ematologia di 2° livello
- l'aggiornamento di personale medico ed infermieristico dedicato all'Ematologia
- l'aggiornamento dei medici di Medicina Generale sui principali progressi in Ematologia
- l'ampliamento dell'attività diagnostica ematologica dell'Anatomia Patologica
- l'ampliamento dell'attività diagnostica ematologica del Laboratorio Analisi



Le Autorità Sanitarie e i professionisti del Gruppo fanno tutto il possibile per mandare avanti il progetto ma la carenza di personale e di fondi ne ostacola enormemente la piena realizzazione.

Per raggiungere il traguardo finale c'è bisogno dell'aiuto di tutti, medici, infermieri, volontari, politici e amministratori, uomini e donne del mondo economico, industriale e finanziario, della cultura e dello spettacolo. Qualcuno potrebbe obiettare che non spetta ai cittadini occuparsi di sopperire alle carenze in ambito sanitario, ma alle istituzioni preposte.

In realtà le Aziende Sanitarie pubbliche sono imbrigliate da pastoie burocratiche e penalizzate da continui tagli alle spese, mentre la richiesta di salute da parte dei cittadini cresce a dismisura.

Perciò si fa sempre più evidente la necessità che tutti debbano partecipare al mantenimento di un livello qualitativamente adeguato delle prestazioni diagnostiche e terapeutiche.

Intanto Nuovi Traguardi ha avviato un dialogo costruttivo con il Gruppo Ematologico, che ha portato alcuni importanti risultati:

- Stanziamento da parte della nostra Associazione di 35.000 Euro per l'assegnazione di una borsa di studio biennale ad un Tecnico da impiegare presso il Laboratorio Analisi.
- Possibilità di ottenere gratuitamente un secondo parere da parte di uno specialista di provata esperienza per i pazienti con malattie oncoematologiche che ne facciano richiesta (vedi l'articolo in questo notiziario)

Sia pure con difficoltà, qualche risultato positivo si comincia quindi a vedere, ma abbiamo un gran bisogno di volontari. Volontari che ci aiutino nella gestione ordinaria delle attività associative, che propongano e concorrano a realizzare iniziative di ogni tipo, finalizzate alla raccolta di fondi.

Fondi indispensabili ad evitare che tutto ciò non sia semplicemente un'idea a tavolino di un gruppo di sognatori, ma si traduca in tangibile realtà.

A questo proposito vorremmo ricordarvi alcune iniziative promosse dalla nostra Associazione

Bomboniere solidali per Battesimi, Matrimoni, prime Comunioni, Cresime...

Si tratta, oltre che di semplici pergamene, di litografie e stampe originali realizzate appositamente per Nuovi Traguardi dagli artisti nostri soci Dunio Piccolin e Vico Calabrò, in collaborazione con la stamperia d'arte Busato di Vicenza.



Una litografia di Dunio



Un'incisione di Calabrò



Esempio di pergamena

Cartolina o sei piccole litografie per un augurio speciale, tutte disegnate da Dunio Piccolin.

Le litografie sono disponibili sia separatamente sia in tutta la serie. Sono comprese le buste per invio postale.



Cartolina di Nuovi Traguardi



Le litografie-biglietto augurale di Dunio

Felpe e magliette: quelle con l'ormai mitica scritta "a muso duro e gnanca na piega" sono realizzate dall'Associazione Amici del Sorriso di Vallada Agordina in favore di Nuovi Traguardi. Sono disponibili anche magliette con il simpatico coniglio in corsa verso il traguardo.



IMPORTANTE!

Nuovi Traguardi lancia una nuova iniziativa per i malati con malattie oncoematologiche

(leucemie, linfomi, malattie mieloproliferative croniche, mielodisplasie, mieloma).

L'European Cancer Leagues (ECL) ha approntato le linee guida europee per i diritti dei malati di cancro, approvate ad Atene il 16 ottobre 2004 (www.aimac.it/upload/lineeguida.pdf). La Federazione Italiana delle Associazioni di Volontariato in Oncologia (F.A.V.O.), in collaborazione con la LILT (Lega Italiana per la Lotta contro i Tumori), promuove le suddette linee guida sul territorio attraverso le oltre 400 Associazioni che ad essa afferiscono.

L'articolo 1 (Indagini, diagnosi e trattamento precoci) prevede i seguenti obiettivi:

- Livelli di qualità comuni e conformi agli standard europei
- Equipages qualificate e multidisciplinari
- Qualità e disponibilità di strumenti di comunicazione e informazione per i pazienti
- Diritto ad ottenere risposte veritiere, comprensibili ed adeguate alle domande
- Disponibilità di apparecchiature e tecnologie all'avanguardia
- Protocolli clinici aggiornati
- Garanzia di qualità
- Continuità di assistenza e coordinamento tra i vari dipartimenti e settori
- Diritto ad un secondo parere
- Liste di attesa di durata minima
- Accesso alle sperimentazioni cliniche, laddove ciò sia possibile
- Sostegno per operare scelte consapevoli (consenso informato)

In linea con questi obiettivi e con quanto già avviene in numerose province italiane, "Nuovi Traguardi" ha deciso di offrire l'opportunità di un **secondo parere** ai pazienti affetti da malattie oncoematologiche (leucemie, linfomi, mieloma, sindromi mielodisplastiche, malattie mieloproliferative croniche) che lo ritengano opportuno.

Il secondo parere sarà fornito da uno specialista di provata esperienza nel campo dell'oncoematologia: il dottor Pietro Fabris. Egli è di famiglia bellunese ed è molto noto e stimato dai colleghi medici in ambito provinciale. Ha lavorato per 35 anni presso la Divisione di Ematologia dell'Ospedale di Bolzano, ricoprendo importanti funzioni dirigenziali. Questo, in breve, il suo curriculum:

- Laurea in Medicina, luglio 1971, Università di Padova
- Specializzazione in Ematologia, novembre 1975, Università di Padova
- Specializzazione in Oncologia, febbraio 1979, Università di Padova
- Aiuto responsabile della Divisione di Ematologia-Centro Trapianto di Midollo Osseo presso l'Ospedale Generale Regionale di Bolzano da marzo 1982
- Membro della Società Italiana di Ematologia (SIE)
- Membro del Gruppo Europeo di Trapianto Midollo Osseo (EBMT)
- Membro del Gruppo Cooperativo Italiano per lo studio dei Linfomi non Hodgkin (NHLCSG)
- Membro del Gruppo Cooperativo Italiano per lo studio della Hairy Cell Leucemia (ICGHCL)
- Membro della Società Americana di Ematologia (ASH)
- Membro del Northern Italy Leukemia Group (NILG)
- Autore di numerose pubblicazioni di interesse ematologico, alcune delle quali in reviews internazionali
- Partecipazione a numerosi corsi residenziali e convegni di aggiornamento in Europa e Stati Uniti

La visita specialistica sarà **gratuita** per il paziente e avverrà previa **appuntamento telefonico al n° 3495716841**, dal lunedì al venerdì, dalle ore 16 alle ore 19. In caso di mancata risposta sarà sufficiente lasciare un messaggio in segreteria per essere richiamati al più presto.



Il dr. Pietro Fabris

GAZ **SAMI**
MACCHINE INDUSTRIALI
Via Meassa, 275/BL Tel. 0437 927606 Fax 0437 927724

COSTRUZIONI PIANEZZE
S.R.L. ALLEGHE
COSTRUZIONI PIANEZZE S.r.l. Via A. De Gasperi, 4 - ALLEGHE (BL)
Tel. e Fax 0437.523381 - e-mail cpianezze@libero.it

Delta Pi
di Da Pian Guido
Belluno
Viale Europa 19

La pagina per il medico

A cura del dr. Graziano Pianezze

Cosa c'è di nuovo in oncoematologia?

Breve sintesi di alcuni temi trattati ai convegni annuali della Società Americana di Ematologia (ASH, dicembre 2007), della Società Americana di Oncologia Clinica (ASCO, maggio 2008) e della Società Europea di Ematologia (EHA, giugno 2008)

Leucemia mieloide cronica (LMC)

Com'è noto, il prodotto del cromosoma Filadelfia, la proteina di fusione Bcr-Abl ad attività tirosin-chinasica, è responsabile della malattia. L'imatinib, inibitore specifico di Bcr-Abl, ha rivoluzionato la strategia terapeutica consentendo di ottenere percentuali di remissioni complete e di sopravvivenza a sei anni superiori a 90%. Contestualmente è diminuito il ricorso al trapianto di cellule staminali emopoietiche da donatore, finora considerato l'unica terapia potenzialmente curativa. Altri due inibitori di Bcr-Abl (Dasatinib e Nilotinib) sono stati approvati e molti sono in fase di sperimentazione. Gli inibitori di seconda e terza generazione sono in grado di superare la resistenza all'imatinib che si sviluppa in 10% dei pazienti. Si comincia ad ipotizzare la possibilità di usare un cocktail di inibitori disegnati razionalmente, analogamente a quanto accade nella terapia antiretrovirale per i pazienti con infezione da HIV. Un'importanza fondamentale è riconosciuta al monitoraggio della malattia con la PCR quantitativa, tecnica adatta a rivelare la presenza di sia pur minime variazioni del numero di cellule positive per Bcr-Abl.

Malattie mieloproliferative croniche (Filadelfia negative)

La scoperta della mutazione V617F a carico della proteina ad attività tirosin-chinasica JAK2, ha comportato un rinnovato interesse per la classificazione, i criteri diagnostici e la terapia di questo gruppo di malattie. La mutazione è presente in oltre 95% dei casi di Policitemia Vera e in almeno metà dei casi di Trombocitemia Essenziale e Mielofibrosi Cronica Idiopatica; essa conferisce ai progenitori emopoietici la capacità di proliferare anche in assenza degli stimoli recettoriali mediati da Eritropoietina o Trombopoietina. La possibilità di una futura terapia mirata, diretta contro la proteina JAK2 mutata, è particolarmente eccitante, nella speranza di poter raggiungere i risultati che si sono ottenuti per la leucemia mieloide cronica. I dati di uno studio di fase I/II, condotto con il primo di questi inibitori (INCB018424) somministrato per via orale, sono molto incoraggianti: in circa ¾ dei pazienti, tutti con Mielofibrosi Cronica Idiopatica in stadio avanzato, il farmaco ha prodotto, in un solo mese di trattamento, una drastica riduzione del volume splenico e un netto miglioramento dei sintomi e della qualità di vita.

Sindromi mielodisplastiche (SMD)

Le SMD sono un gruppo eterogeneo di disordini ematologici che hanno in comune una disregolazione dell'ematopoiesi, caratterizzata dalla dissociazione fra iperplasia midollare e citopenie periferiche. Da tempo è stato riconosciuto un ruolo chiave alla metilazione del DNA nella patogenesi delle SMD. Com'è noto, l'inattivazione genica per metilazione del DNA è un meccanismo fisiologico di fondamentale importanza nella regolazione dell'espressione genica durante l'embriogenesi e nell'inattivazione dei geni di uno degli eterocromosomi femminili. Alterazioni del normale pattern di metilazione del DNA sono di frequente riscontro nei tumori in genere e nelle SMD in particolare. Il gene p15^{INK4b}, che in condizioni normali funziona come oncosoppressore, è ipermetilato (e quindi inattivo) in almeno metà dei pazienti con SMD e tale condizione è correlata con la progressione in leucemia acuta. Da alcuni anni negli USA sono stati approvati due farmaci per la terapia delle SMD: l'Azacitidina e la Decitabina; essi inibiscono l'enzima citosin-metiltransferasi e quindi la metilazione del DNA. I risultati preliminari dei trials clinici controllati ancora in corso hanno dimostrato la capacità per entrambi i farmaci di aumentare la sopravvivenza e ridurre la frequenza di trasformazione in leucemia acuta. La più recente approvazione (sempre negli USA) della Lenalidomide per il trattamento di un subset di pazienti con delezione del braccio lungo del cromosoma 5 (sindrome 5q-) ha prodotto remissioni citogenetiche in 45% dei pazienti. È il primo esempio dell'individuazione di uno specifico bersaglio genetico per questo gruppo di malattie.

Leucemia linfatica cronica

La leucemia linfatica cronica a cellule B (B-CLL) è definitivamente riconosciuta per la sua eterogeneità che si manifesta con diverse presentazioni cliniche, tendenza alla progressione e risposta alla terapia. Importanti progressi sono stati fatti nella valutazione prognostica, sulla cui base si propongono strategie terapeutiche diversificate. Oltre ai fattori prognostici, si è enfatizzata l'importanza dell'età, dell'eventuale presenza di comorbidità e della qualità di vita nel guidare la scelta della terapia per il singolo paziente. Si è focalizzata l'attenzione sul fatto che una persona che ha un parente di primo grado con B-CLL ha un rischio più elevato di sviluppare essa stessa una B-CLL o una Linfocitosi B Monoclonale (MBL).

Mieloma multiplo

Il trattamento del mieloma multiplo è stato rivoluzionato negli ultimi 10 anni. L'introduzione di nuovi agenti (Talidomide, Lenalidomide, Bortezomib), prima per i pazienti ricaduti o refrattari e più recentemente nei protocolli di prima linea, ha cambiato i paradigmi di trattamento. Si è enfatizzata la necessità di una terapia adattata al rischio e di rivedere il ruolo dell'autotrapianto di cellule staminali emopoietiche. I futuri trials clinici dovranno infatti tener conto dei fattori prognostici per fornire una terapia individualizzata secondo il rischio biologico. In considerazione dei buoni risultati delle terapie di combinazione comprendenti uno o più dei nuovi farmaci, è stata sottolineata la necessità di avviare trials clinici che confrontino direttamente queste terapie con l'autotrapianto, attualmente considerato il golden standard nei pazienti di età inferiore a 65-70 anni.