

# Macroglobulinemia di Waldenström (WM)

La Macroglobulinemia di Waldenström (WM) è un sottotipo di linfoma non-Hodgkin indolente (cioè a crescita lenta) che colpisce i piccoli linfociti (che fanno parte dei globuli bianchi). La WM è rara, con un tasso di incidenza che negli Stati Uniti è di circa 6 casi per milione di persone all'anno.

La WM probabilmente inizia con una o più alterazioni acquisite (mutazioni) nel DNA di un singolo linfocita B. L'evoluzione neoplastica provoca la sovrapproduzione di una proteina monoclonale chiamata "immunoglobulina M" (IgM), che può provocare un ispessimento del sangue noto come "iperviscosità". Questa proteina monoclonale IgM e la presenza di cellule linfomatose nel midollo osseo, nei linfonodi, e nella milza possono portare a molti sintomi, tra cui anemia, affaticamento, perdita di peso inspiegabile, ingrossamento dei linfonodi o della milza, debolezza e sanguinamenti inaspettati.

Oltre il 90 per cento dei pazienti con WM presentano nelle cellule linfomatose una mutazione nel gene MYD88 che facilita la crescita e la sopravvivenza delle cellule neoplastiche. Inoltre oltre il 30 per cento dei pazienti ha una mutazione nel gene CXCR4, che promuove il ritorno delle cellule linfomatose nel midollo osseo.

La causa esatta della WM è sconosciuta, anche se si ritiene che le mutazioni genetiche possono avere un ruolo nello sviluppo della malattia. Molti pazienti con WM hanno un membro della famiglia con WM o un linfoma strettamente correlato, la leucemia linfatica cronica (LLC), o il mieloma multiplo. Il tumore si verifica più frequentemente nelle persone oltre i 60 anni di età, è più frequente negli uomini rispetto alle donne, e si trova prevalentemente nei caucasici rispetto ad altre razze.

Alcuni pazienti con WM non hanno sintomi al momento della diagnosi e non richiedono il trattamento per anni. In questi casi, i pazienti sono strettamente monitorati fino alla comparsa dei sintomi con un approccio noto come "vigile attesa" o "guardare e aspettare". Il trattamento attivo viene avviato solo quando il paziente diventa sintomatico.

Non esiste guarigione per la WM, ma la malattia è curabile. Regimi di terapia che includono una combinazione di agenti biologici (trattamento che stimola il sistema immunitario a combattere il cancro), inibitori di segnale (farmaci che bloccano i segnali di crescita e di sopravvivenza) e la chemioterapia hanno fornito risultati promettenti. La sicurezza e l'efficacia di potenziali nuove terapie per i pazienti con WM, compreso l'uso di nuovi farmaci e combinazioni di farmaci, sono attualmente oggetto di ricerca in studi clinici. Ibrutinib è approvato per il trattamento della macroglobulinemia di Waldenström dalla US Food and Drug Administration (FDA), la Commissione europea, e Health Canada.

Per ulteriori informazioni sulla WM, vedere <http://www.iwmf.com/about-wm>

*Traduzione validata da Anna Maria Nosari per il Gruppo WM-Italy - Associazione Malattie del Sangue Onlus*