

## LEUCEMIA A CELLULE CAPELLUTE

### *Epidemiologia:*

La leucemia a cellule capellute (HCL) rappresenta il 2% di tutte le forme leucemiche dell'adulto. L'incidenza in Europa è di circa 1600 nuovi casi/anno, l'età mediana alla diagnosi è di 52 anni e più frequentemente interessa il sesso maschile.

### *Segni e sintomi*

In alcuni casi l'HCL può essere asintomatica ed essere diagnosticata in seguito al riscontro occasionale di alterazioni dell'emocromo (ridotto numero di leucociti e piastrine). In altri casi può essere accompagnata da sintomi quali: stanchezza, calo di peso, comparsa di ematomi spontanei, infezioni ricorrenti e ingrandimento delle dimensioni della milza che può determinare senso di ingombro addominale e senso di ripienezza precoce.

### *Diagnosi e stratificazione del rischio*

La diagnosi è basata sull'esecuzione di esami del sangue e sulla biopsia osteomidollare. La HCL è caratterizzata dalla presenza della mutazione di BRAF che può essere ricercata sul sangue periferico e midollare. Ad oggi non è disponibile una stratificazione del rischio, tuttavia esistono alcune variabili cliniche e molecolari che possono correlare con la prognosi ed in particolare: il grado della citopenia, la presenza di linfadenopatie, la presenza della mutazione del gene TP53 e l'assenza della mutazione somatica delle IGHV.

### *Terapia*

Nella HCL non sempre è necessaria una terapia. Nei casi in cui fosse necessaria, la chemioterapia permette di ottenere risposte di malattia che possono essere mantenute anche per anni. Il nostro approccio terapeutico si basa su linee guida nazionali ed internazionali p.es. ESMO guidelines (<https://www.esmo.org/guidelines/haematological-malignancies/hairy-cell-leukaemia>), Consensus guidelines for the diagnosis and management of patients with classic hairy cell leukemia (Blood, 2017 DOI: [10.1182/blood-2016-01-689422](https://doi.org/10.1182/blood-2016-01-689422)).

I farmaci impiegati nel trattamento della leucemia a cellule capellute sono principalmente due: cladribina e pentostatina. La cladribina viene utilizzata frequentemente come terapia di prima linea e viene somministrata per alcuni giorni in regime di Day Hospital. Gli effetti collaterali principali sono rappresentati da febbre e infezioni. In alcuni casi la terapia con cladribina può essere seguita dalla somministrazione di farmaci biologici in particolare dall'anticorpo monoclonale Rituximab. La pentostatina è utilizzata in pazienti con risposte insoddisfacenti alla cladribina. Anche in questo caso la terapia non richiede l'ospedalizzazione. Gli effetti collaterali e i tassi di risposta sono simili a quelli di cladribina.