

L'APPROCCIO OLISTICO ALLA LEUCEMIA DEL BAMBINO. DALLA RICERCA ALLA CLINICA.

Momcilo Jankovic

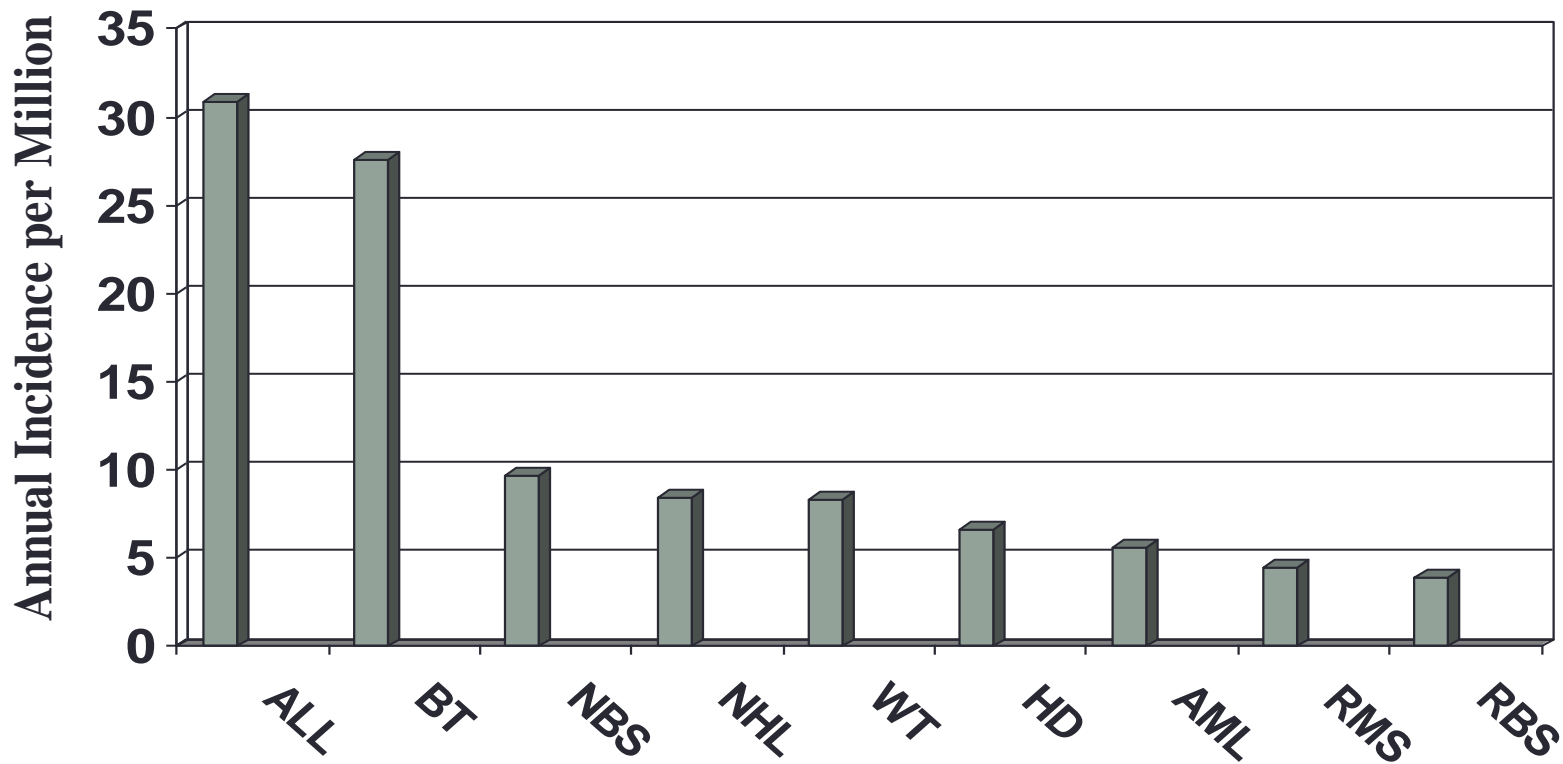
*Clinica Pediatrica Università di Milano-Bicocca
Fondazione MBBM, Monza*

Monza, 17.02.2020



® APEO tutti i diritti riservati – ogni riproduzione vietata

Incidenza annuale dei tumori dell'età pediatrica

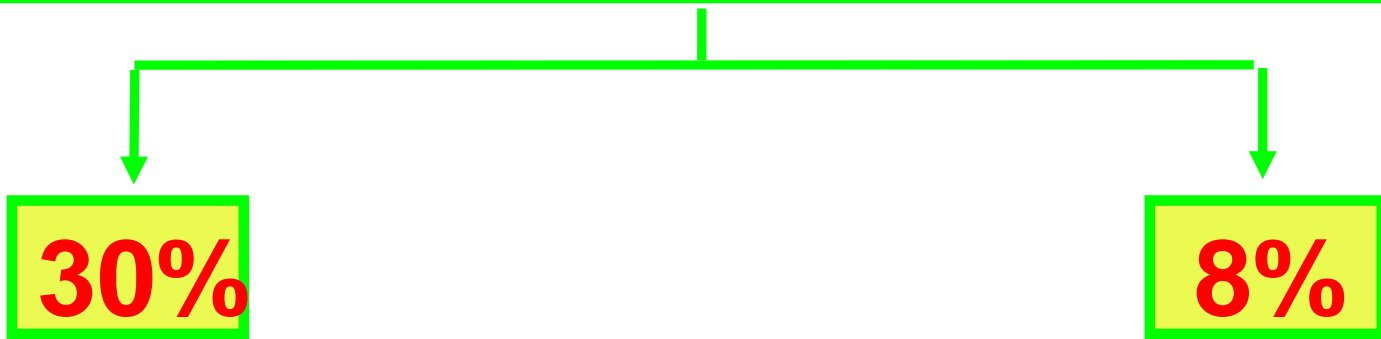


La leucemia linfoblastica acuta è la forma tumorale più frequente nell'infanzia

LEUCEMIE IN ETA' PEDIATRICA

Incidenza: 40-50 casi / milione / 0-14 anni
= 400 - 450 casi/anno

LLA 75-80%	LMA 15-20%	Altre 3-5%
----------------------	----------------------	----------------------



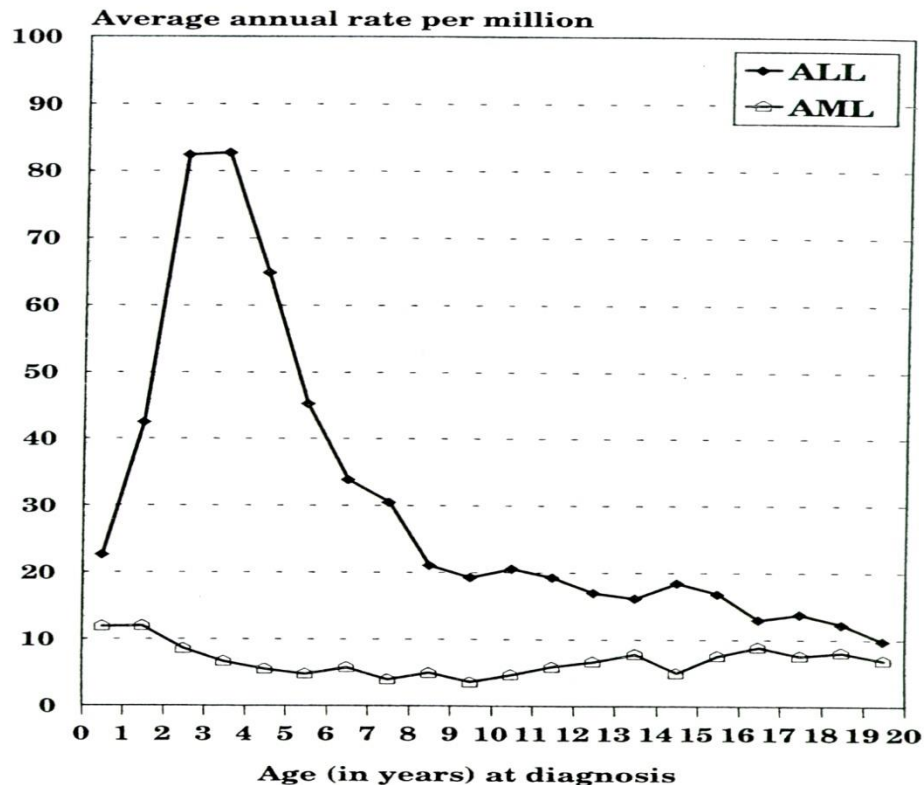
di tutti i tumori
in età pediatrica

delle leucemie
di tutte le età



LLA-Distribuzione per età

Figure I.2a: ALL (Ia): 1986-94, and AML (Ib): 1976-84 and 1986-94 age-specific incidence rates, all races both sexes, SEER



Picco
2-4 anni

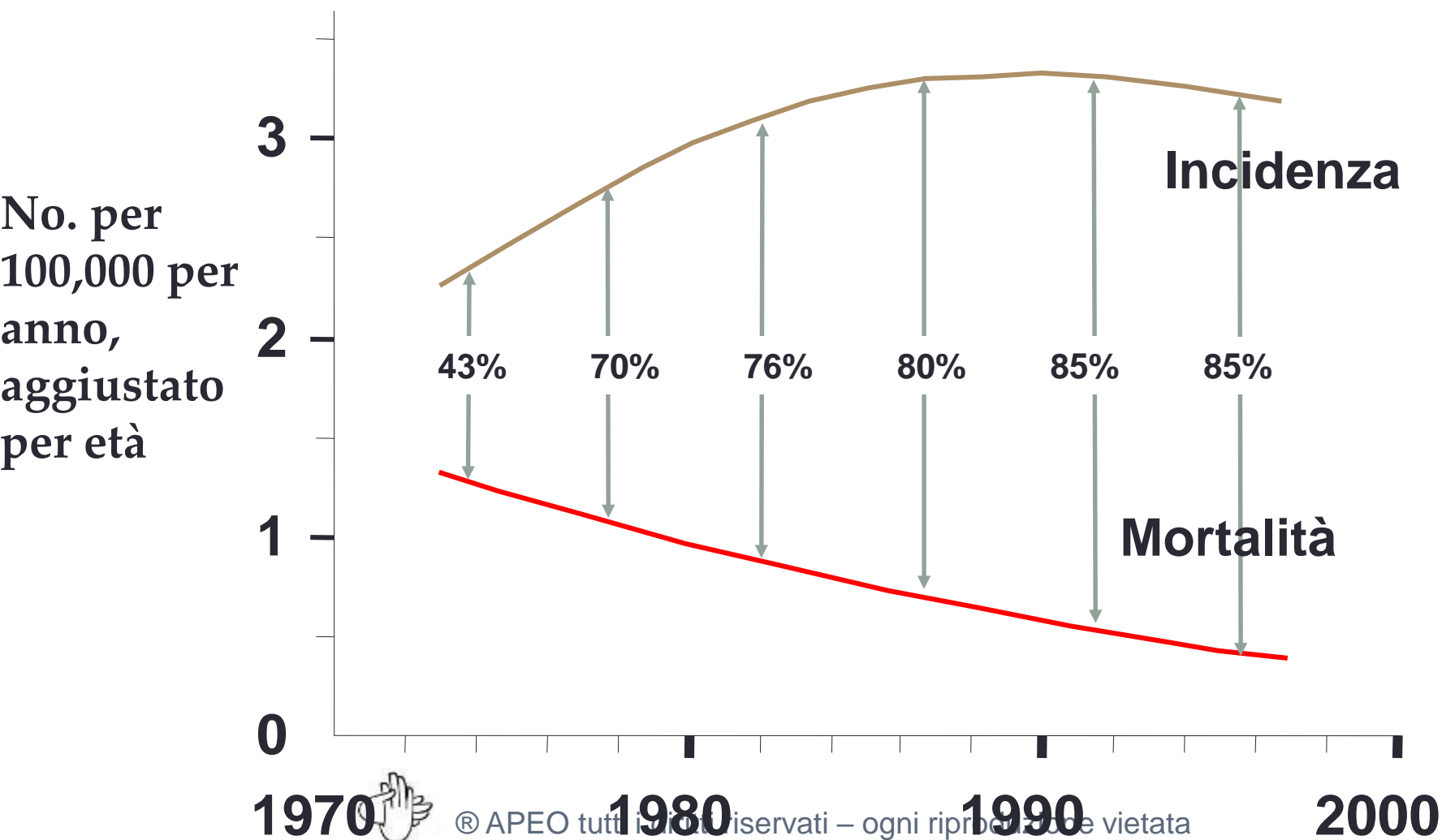
Predominanza
dei maschi

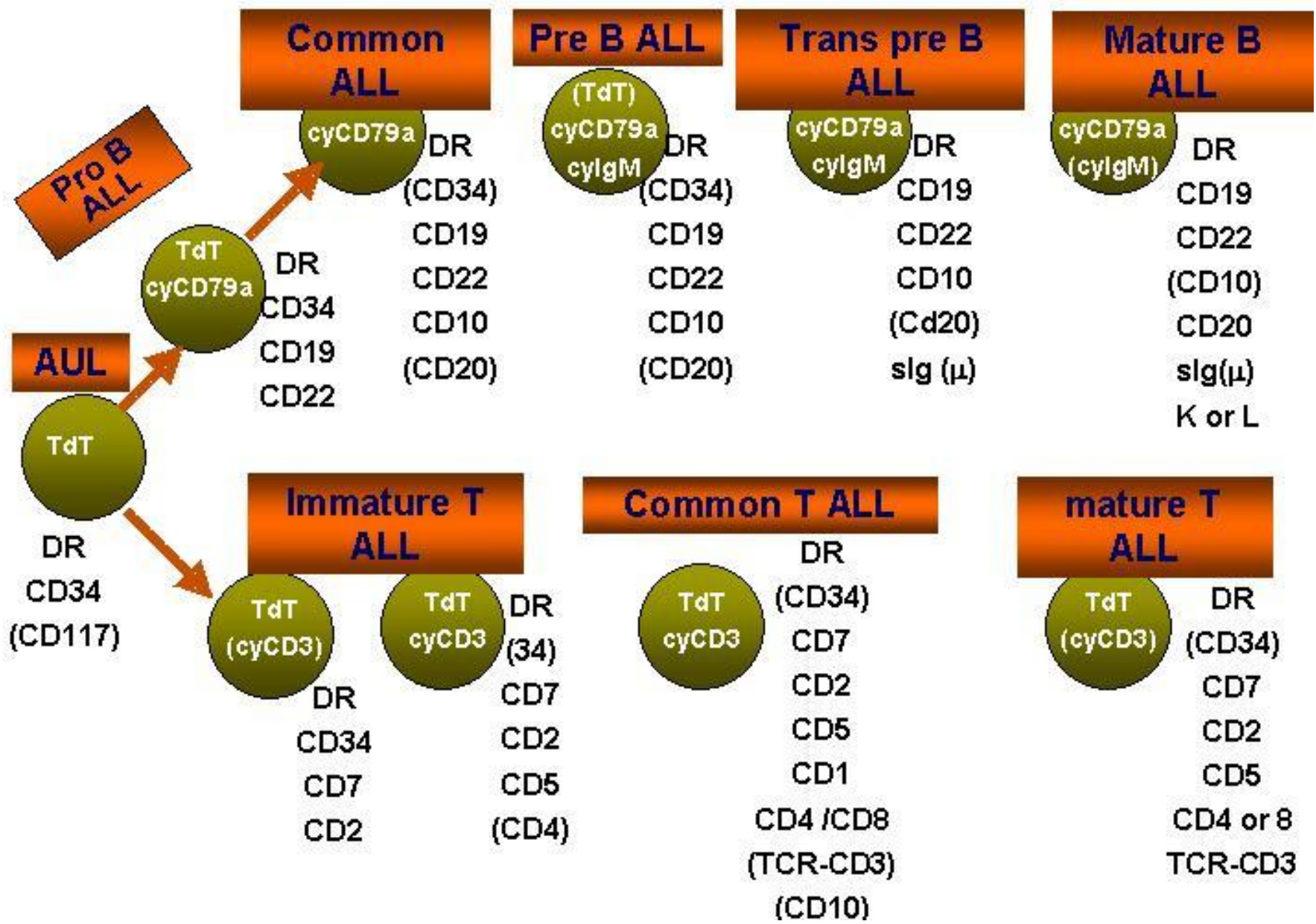


Leucemia Linfoblastica Acuta

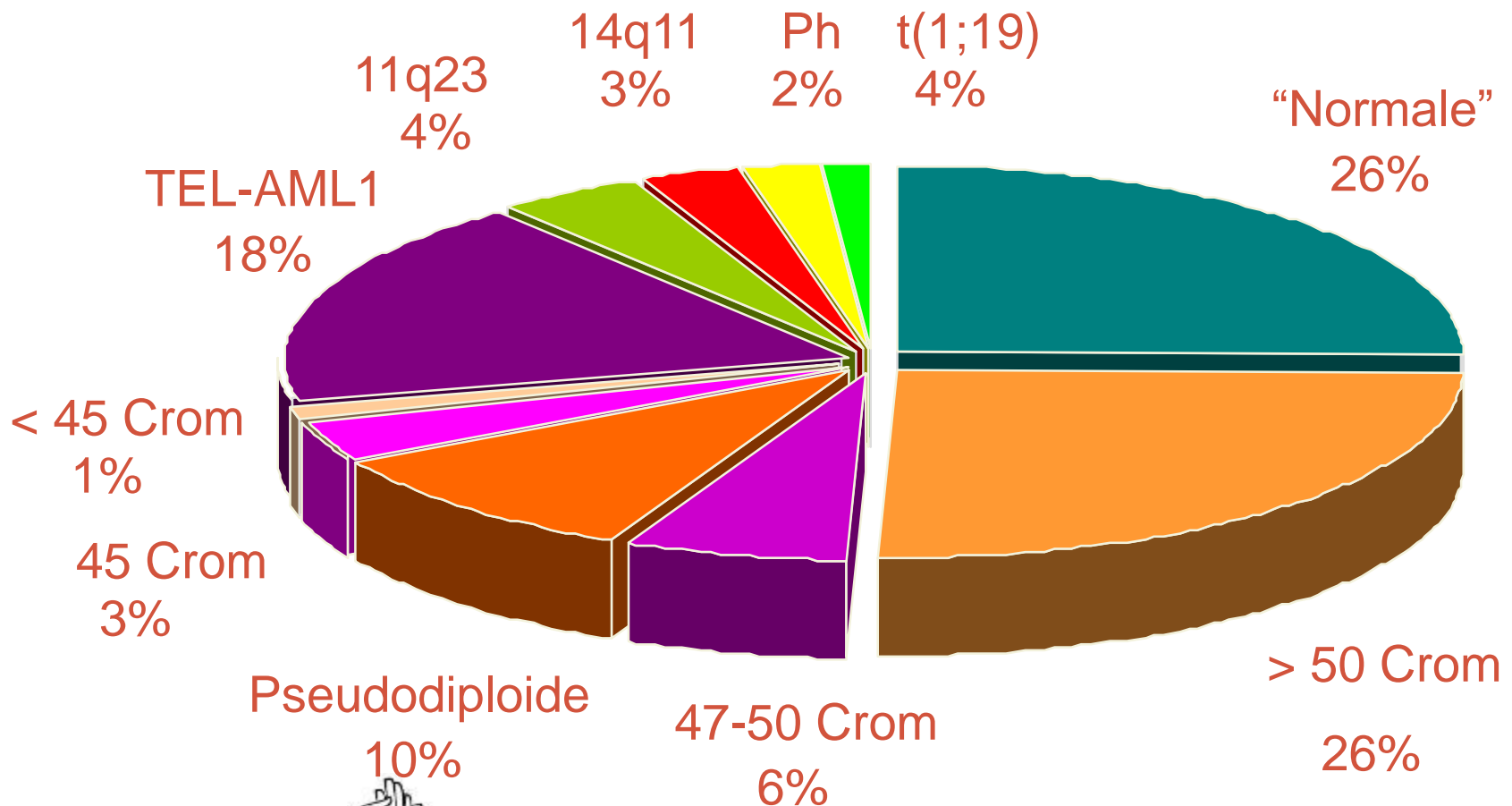
Incidenza e percentuali di mortalità

USA, età <15 anni





Eterogeneità genetica nella LLA dell'infanzia



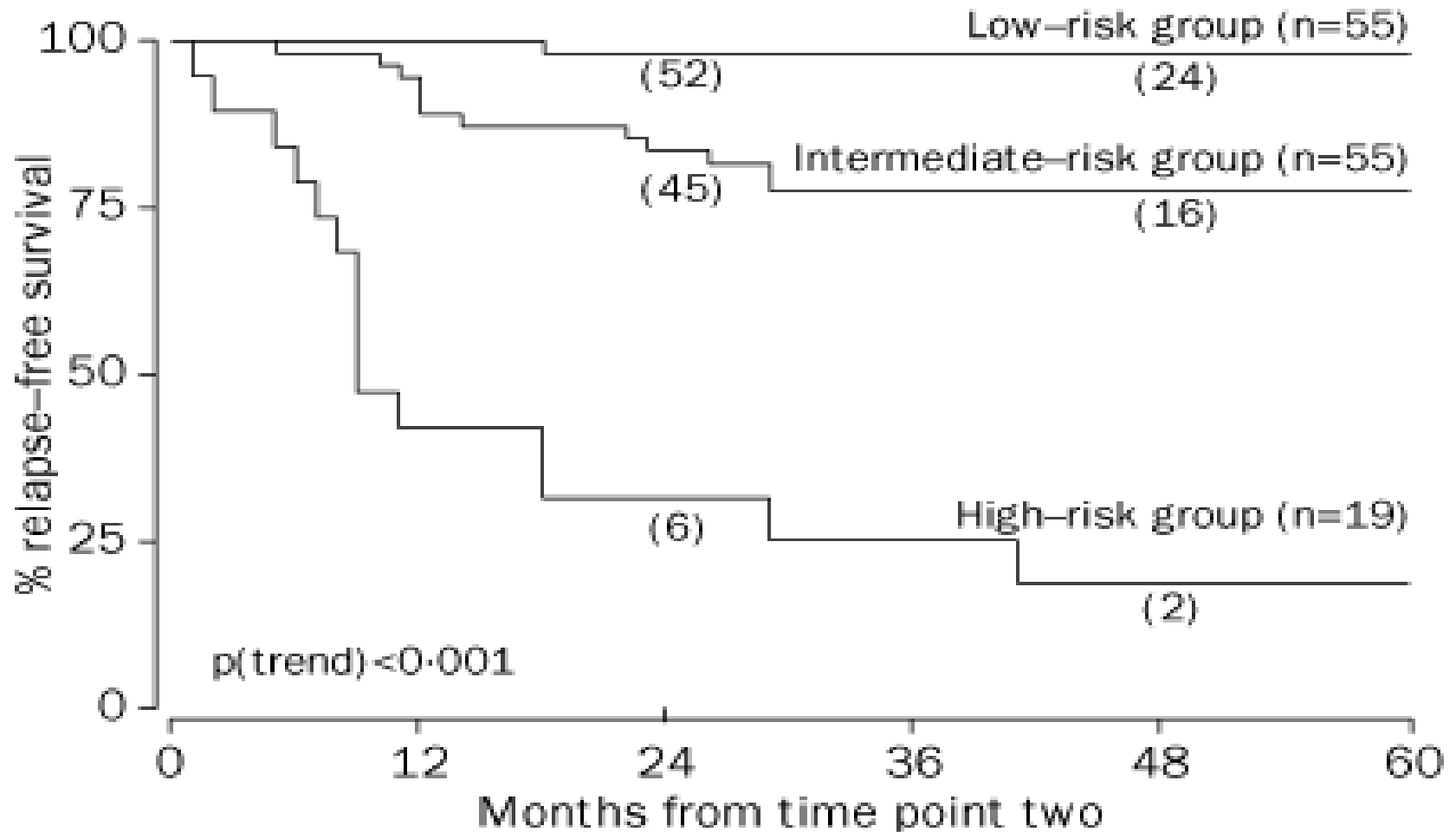
Valutazione molecolare o con citometria a flusso della Minimal Residual Disease (MRD)

- La valutazione morfologica non permette di valutare con accuratezza un valore di blasti $<5\%$.
- Usando la citometria a flusso si puo' arrivare al livello di 10^{-4} .
- Valutando i riarrangiamenti delle catene pesanti delle IG o del T-cell receptor, la MRD permette di identificare valori da 10^{-4} a 10^{-6} .

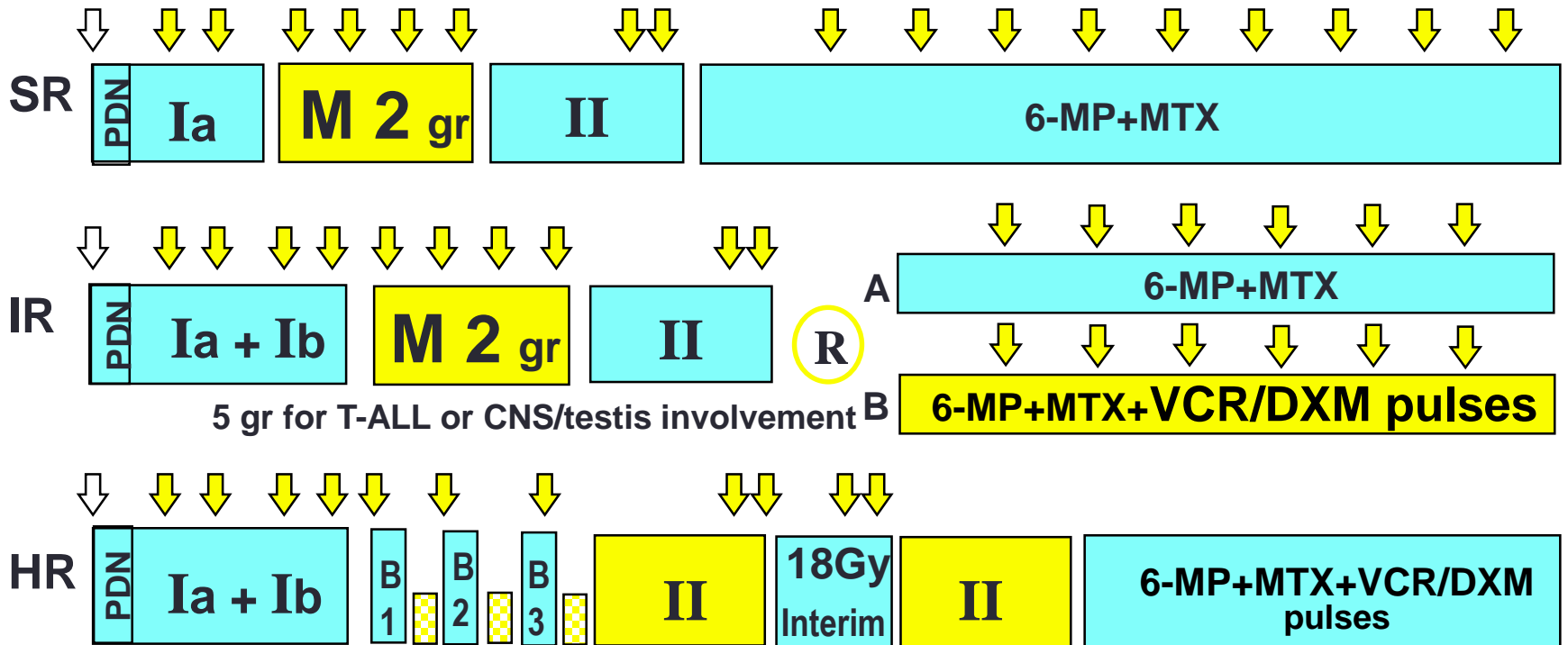


PCR Disease Burden and Outcome

van Dongen, J



PROTOCOLLO A I E O P LLA 95



SR Age ≥ 1 < 6 yrs; WBC < 20,000/cmm; DNA Ind ≥ 1.16 < 1.6; PGR; non-T/non-B; CR d +42; no t(9;22); no CNS or testis involvement

IR Patients not eligible for SR or HR groups

HR Age < 1 and t(4;11) or CD10 negative; PPR; non-B; no CR at d +42; t(9;22); no CNS disease

M = 6-MP+MTX (2 gr/sqm)

↓ IT MTX

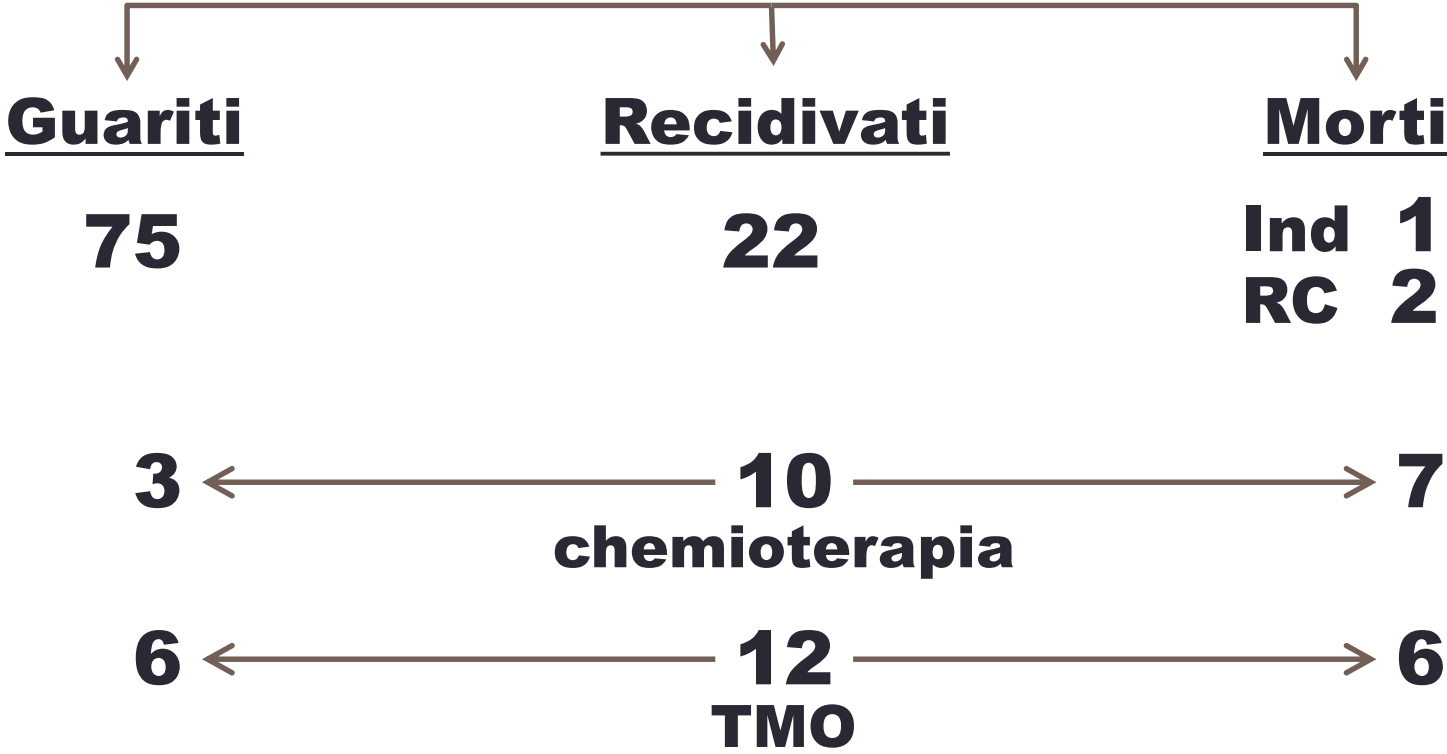
↓ TIT

▣ G-CSF



LLA 100 nuovi casi

Remissione completa n=97



84



16

LLA dell'infanzia: conclusioni

- Frequente
- Notevoli conoscenze cliniche e biologiche
- Guaribile in oltre i $\frac{3}{4}$ dei casi
- Approccio multidisciplinare
- Equipes medico-infermieristiche dedicate
- Costi elevati per la terapia di supporto
- Rilevanti margini di miglioramento nella QOL

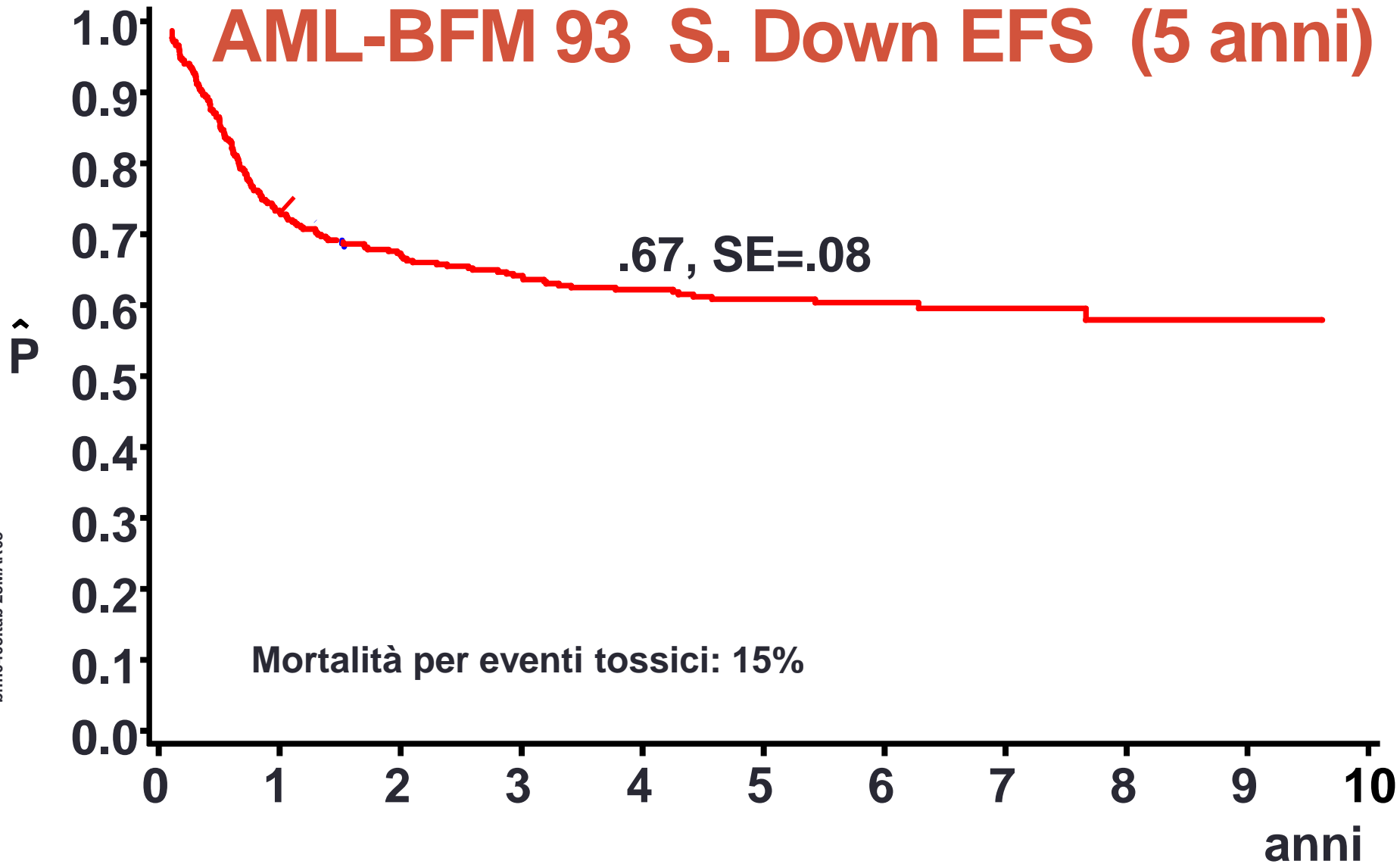


LMA e Sindrome di DOWN

- LMA predomina nei pazienti con SD sotto l'età di 4 anni
- Prevalenza assoluta di M7
- M0 in $\approx 10\%$
- Spesso storia di pregressa mielodisplasia
- **Impatto negativo di chemioterapia aggressiva e/o di TMO**
- **Prognosi eccellente con trattamento standard per LMA che includa ARA-C ed antracicline a dosi ridotte**



AML-BFM 93 S. Down EFS (5 anni)



AML-BFM 93 (N=41, 13 events)

Mortalità per eventi tossici: 15%

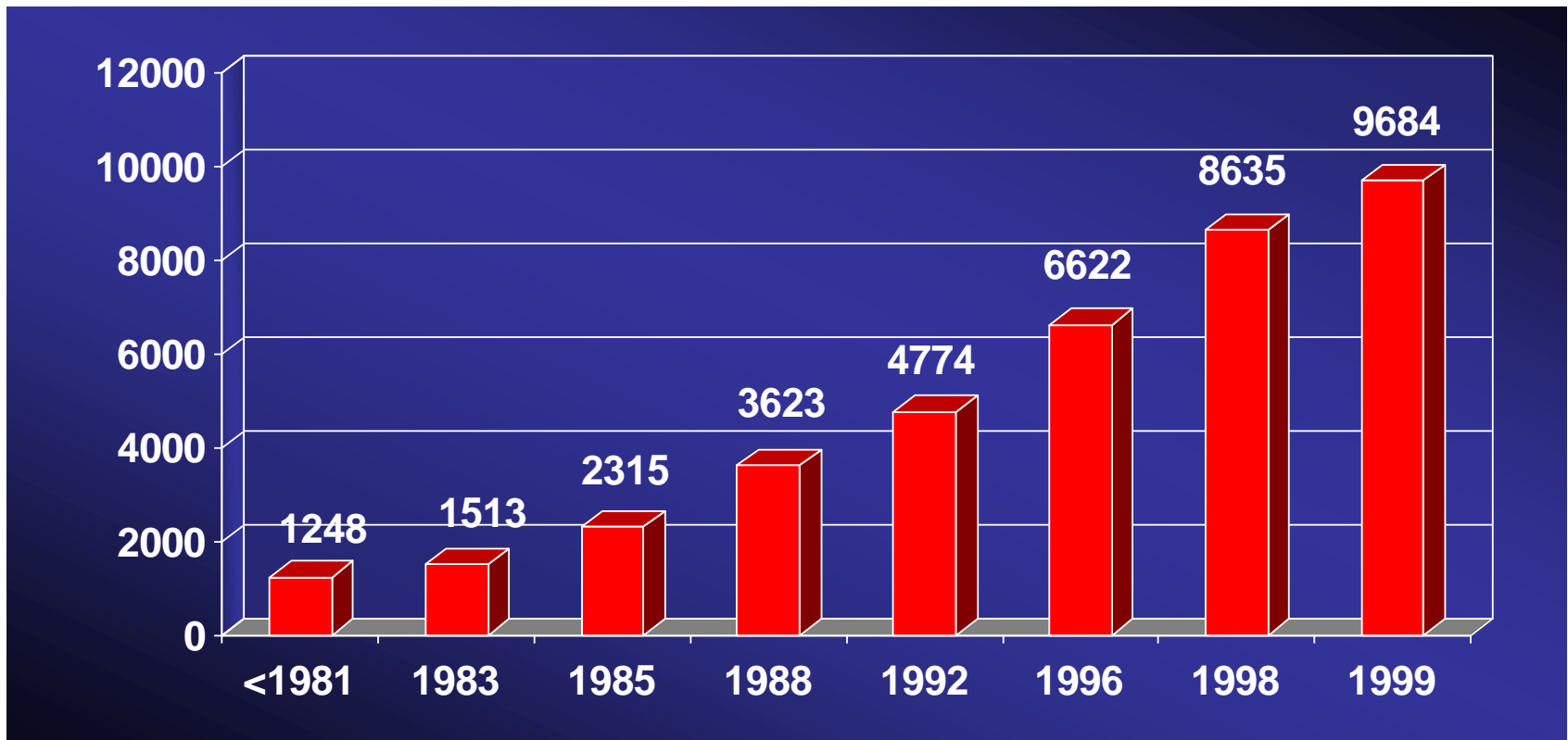
.67, SE=.08

Conclusioni

- Improbabili benefici sono ritenuti possibili da un ulteriore incremento dell'intensità del trattamento (induzione, post-remissionale) in tutti i tipi di LMA.
- Ottimizzare la terapia di supporto
- Perseguire l'uso di trattamenti individualizzati specie-specifici nel tentativo di ottimizzare il rischio/beneficio
- Stabilire il valore della MRD
- Studiare l'efficacia di nuove terapie



ROT: aumento progressivo della popolazione



Soggetti > 18 anni: 4929 (51%); 2752 M, 2177 F

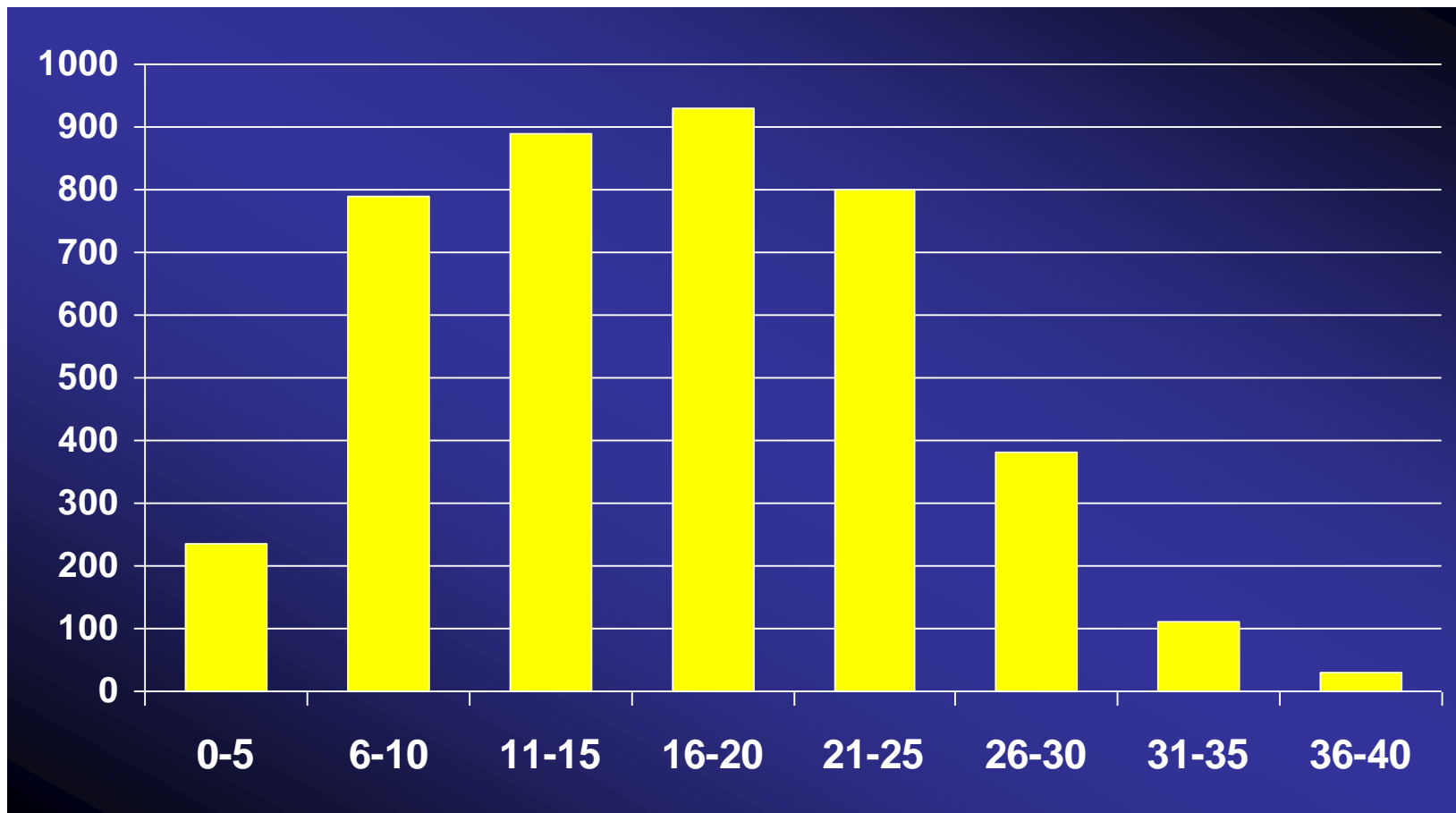
ROT, 2000



® APEO tutti i diritti riservati – ogni riproduzione vietata

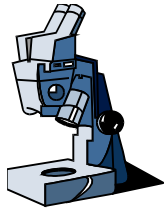
Registro Off-Therapy

Distribuzione per età casi LLA (N=33336)



AIEOP ALL Organization

Monza



Padova



DNA



MRD

Sangue



Midollo

Centri AIEOP

Comitato Scientifico



Monza



CORS

Bologna



Data



Data



CO-FONOP
CINECA



Eventi / Suggerimenti

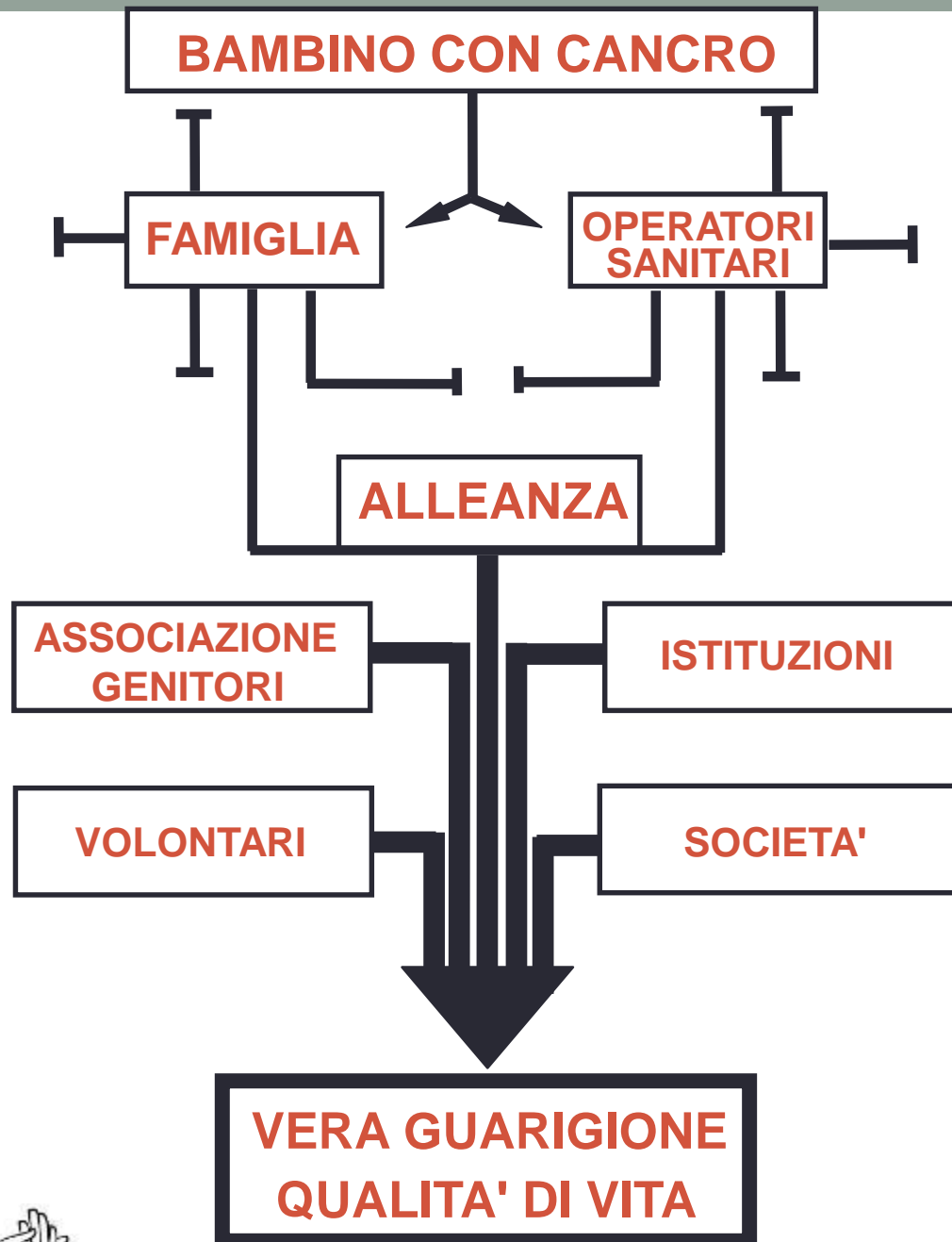
® AIEOP tutti i diritti riservati – ogni riproduzione vietata

Ruolo del Pediatra di Famiglia

Essere presente accanto al bambino e alla famiglia, in particolare dal momento del colloquio di comunicazione della diagnosi e del programma di cura, cioè

la “Presenza in carico globale”







FRAT097



ECCO LA NOSTRA
CARA LUNGO-
SOPRAVVIVENTE



LUNGO SOPRAVVIVENTE
SARAI TU, VECCHIO
MATUSA... IO SONO
GUARITA!

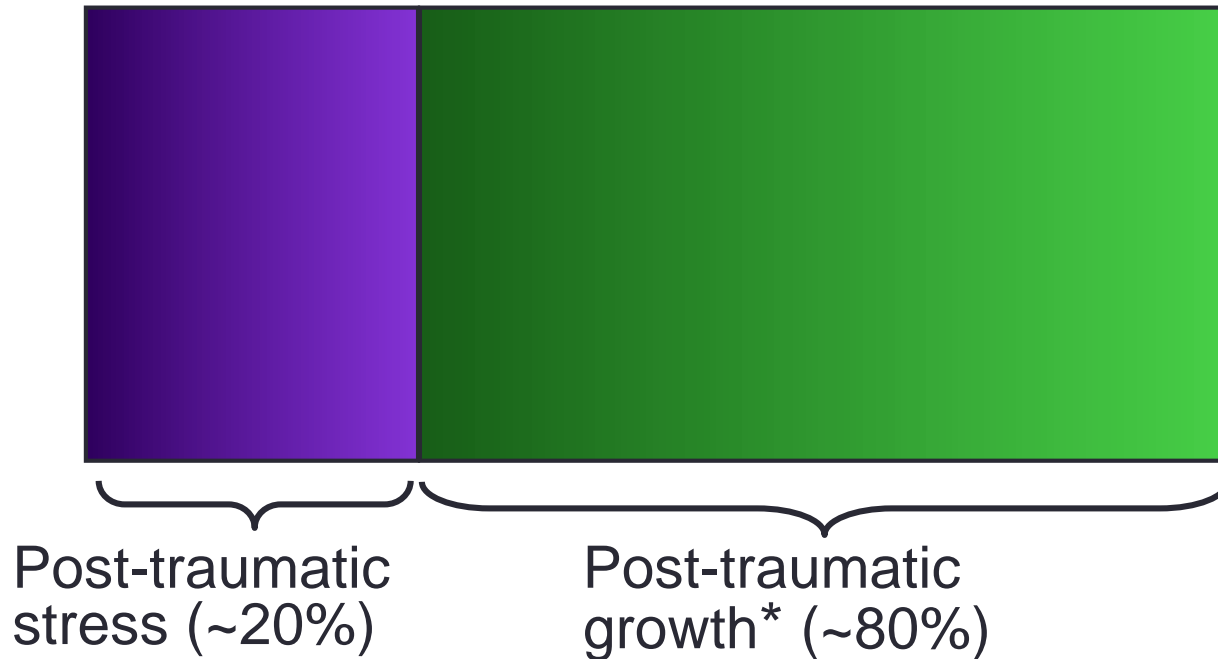


FRATO97



Resilienza

Lungo-sopravvivenenti



*Resilience, thriving

Reference:

Marsland AL et al. In: Childhood Cancer and Sickle Cell Disease. A Biopsychosocial Approach. Ronald T. Brown, Oxford Univ. press, 2006, cap. 13: 237-61

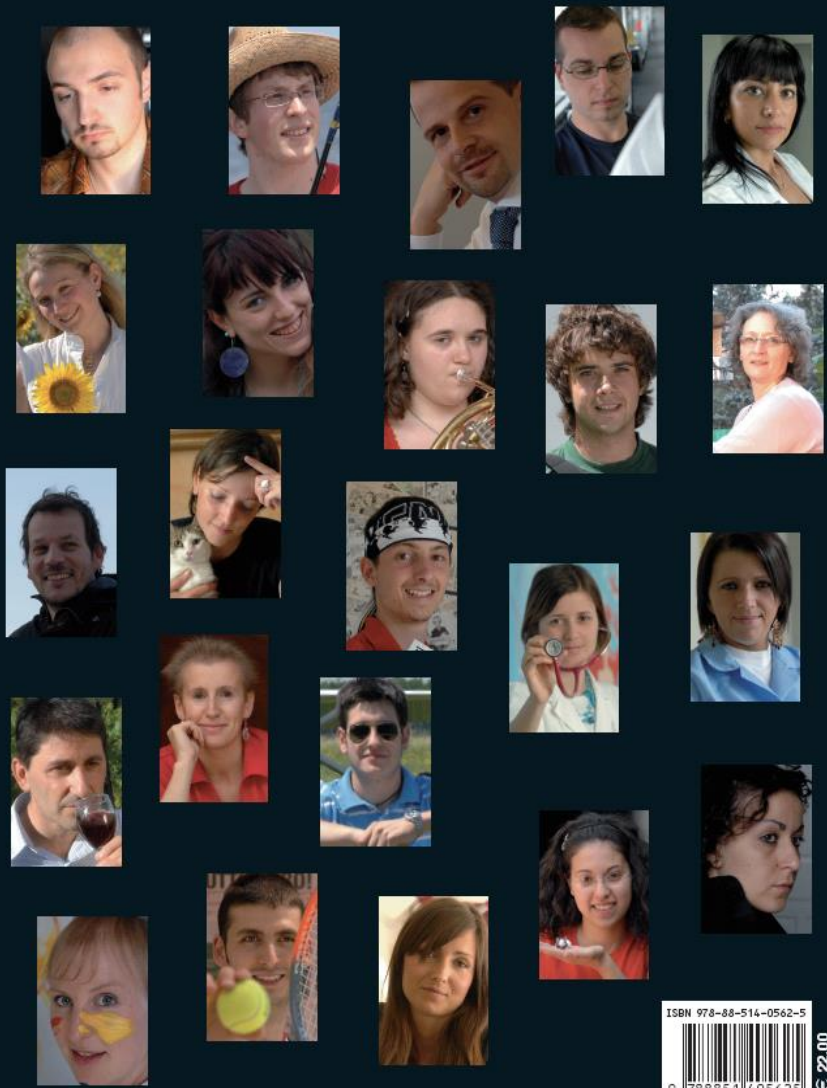


Resilience

- The majority of survivors of childhood cancer demonstrate resilience, which has been defined as successful adaptation in spite of challenging or threatening circumstances (Masten, Best & Garmezy, 1990).
- Resiliency is more the rule than the exception.

Marsland AL et al. In: Childhood Cancer and Sickle Cell Disease. Oxford University press, 2006, cap. 13: 237-61





noi ragazzi guariti

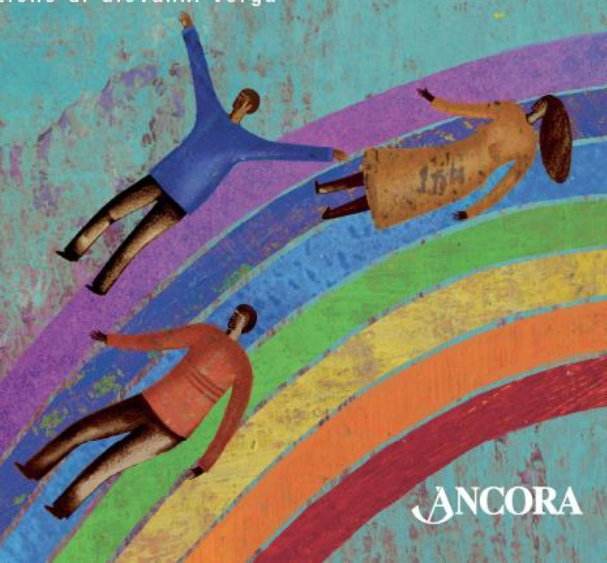
Giuseppe Masera - Momcilo Jankovic

ISBN 978-88-514-0562-5
 9 788851 405625
 € 22,00
 www.ancorallibri.it



noi ragazzi guariti

Giuseppe Masera e Momcilo Jankovic
 foto di Attilio Rossetti
 prefazione di Giovanni Verga



ANCORA



® APEO tutti i diritti riservati – ogni riproduzione vietata



“Appena guarito, sprigionavo una tale energia che riuscivo ad impegnarmi in tante e tali attività che sorprendevo me stesso”





“Se non mi fossi
ammalata, forse, la mia
vita non sarebbe stata
così piena.
Vivo ogni giorno, ogni
momento, intensamente,
con passione”

Sonia





“Una volta centrato l’obiettivo della guarigione, mi sono reso conto che la mia vita aveva una marcia in più. Mi sono sentito fortissimo”



® APEO tutti i diritti riservati – ogni riproduzione vietata

Angelo

Chi ha avuto o avrà la fortuna di vivere come me la leucemia ed avrà la forza di sconfiggerla allora lo aspetta un futuro apparentemente normale, ovvero senza limitazioni, ma in realtà molto speciale perché **potrà vedere e vivere sensazioni che solo chi ha lottato e vinto potrà provare.**

Estevan



E' IMPORTANTE

**Quello che conta
nella vita
non è saperla apprezzare**

**Quello che conta
è saper accogliere
il momento
in cui finisce.**

Veronica, 13 a.

MJ, CP-MZ





Lentamente muore chi diventa schiavo dell'abitudine,
ripetendo ogni giorno gli stessi percorsi,
chi non cambia la marca,
chi non rischia e chi non cambia colore dei vestiti,
chi non parla e chi non conosce.

...

Lentamente muore chi non capovolge il tavolo,
chi è infelice sul lavoro,
chi non rischia la certezza per l'incertezza,
per inseguire un sogno,
chi non si permette almeno una volta nella vita
di fuggire dai consigli sensati.

...

Lentamente muore chi abbandona un progetto prima di
iniziarlo,
chi non fa domande sugli argomenti che non conosce,
chi non risponde quando gli chiedono qualcosa che conosce.
Evitiamo la morte a piccole dosi,
ricordando sempre che **essere vivo**
richiede uno sforzo di gran lunga maggiore
del semplice fatto di respirare.



“Ricordiamoci di trattare il paziente,
non solo la malattia”

