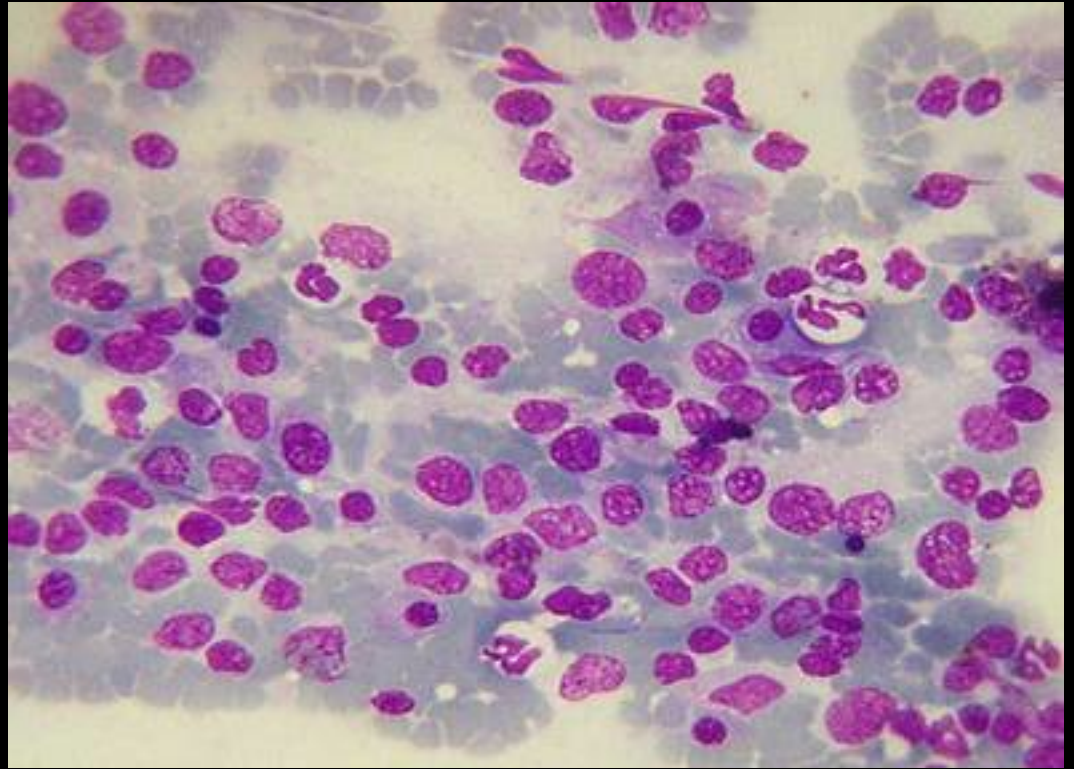


# HEMATOLOGIC DISORDERS





IPERPLASIA  
LINFOIDE

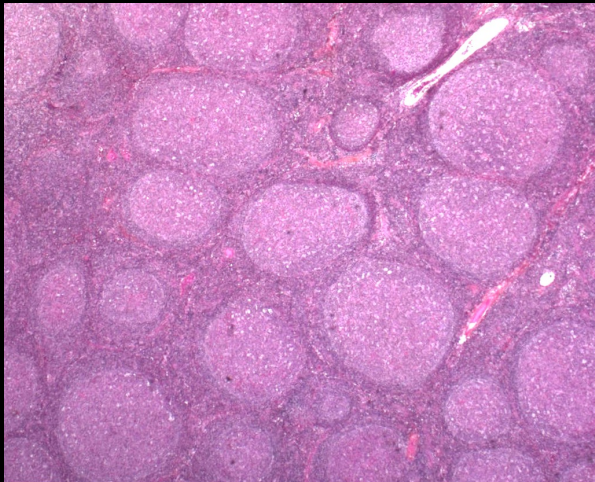




## Tessuto linfoide:

- Riconosce e processa antigeni (virus, miceti, batteri)
- Funzione protezione diretta e indiretta

Stimolo antigenico → proliferazione cellule linfoide per combattere agente → aumento tessuto linfoide → IPERPLASIA LINFOIDE



# CLINICA

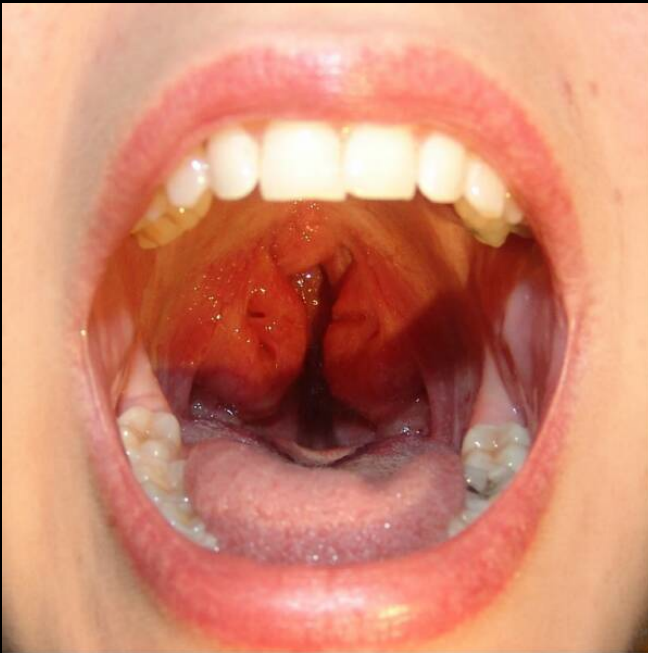
- Linfonodi, anello Waldeyer, insieme di tessuti linfoidei (orofaringe, palato molle, margini linguali, pavimento)
- Sito cui il linfonodo drena è infetto (acuto o recente)

Infezioni acute: volume aumentato, dolente, morbido, mobile sui piani

Infezioni croniche: volume aumentato, consistenza gommosa, non dolente, mobile sui piani

# CLINICA

- dd: infezione cronica e linfoma/HIV: linfonodi non dolenti → ANAMNESI!!
- Tonsille anche molto aumentate in giovani SE simmetriche → non grave
- SE asimmetria → linfoma/metastasi









## CLINICA

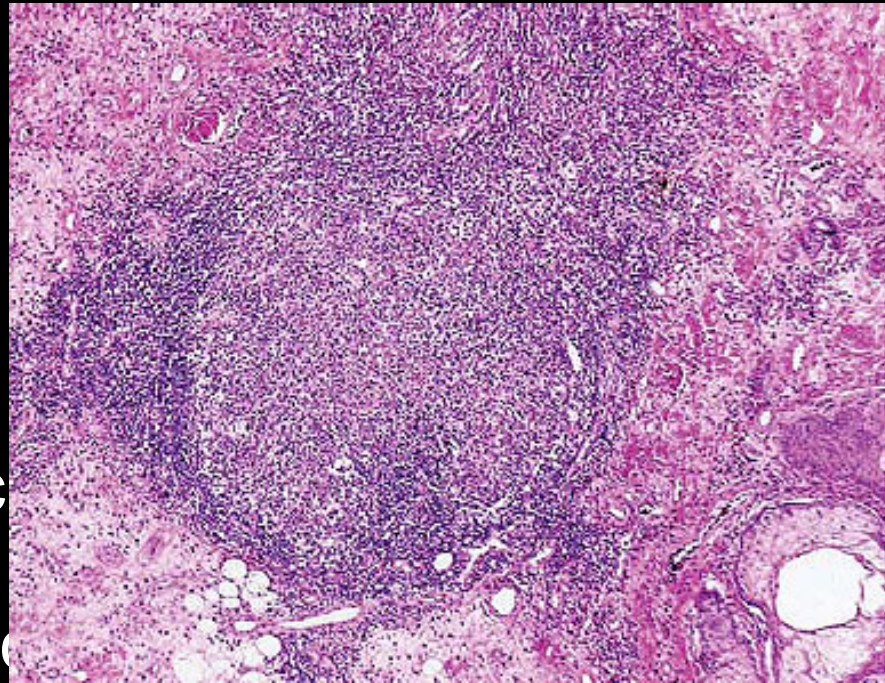
- Cavo orale: non dolenti, gonfiore submucoso, <1cm, singoli o multipli, mobili, colore normale o rosa scuro, giallo-arancio se linfociti superficializzati

## ISTO

- Centri germinativi: linfociti B ben differenziati con molte mitosi
- Macrofagi materiale fagocitato

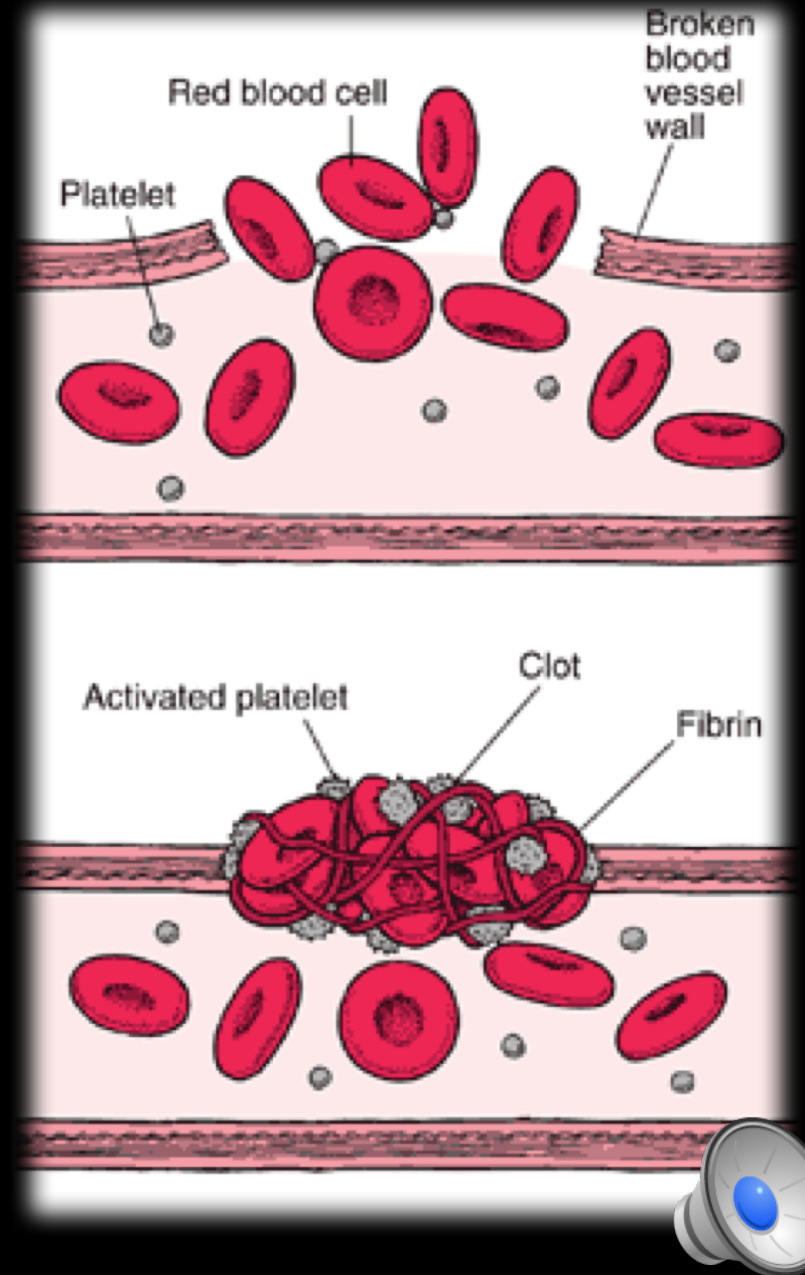
# PROGNOSI E TERAPIA

- Nessuna
- Se problema estetico  
chirurgica
- Se dubbio diagnostico



sione  
irato

# EMOFILIA



Anomalia sanguinamento, associata a deficit genetico di tutti i fattori della coagulazione.

- Frequente famiglie reali europee: deficit dei fattori VIII o IX → morivano
- Patologia X-linked → colpiti molti uomini

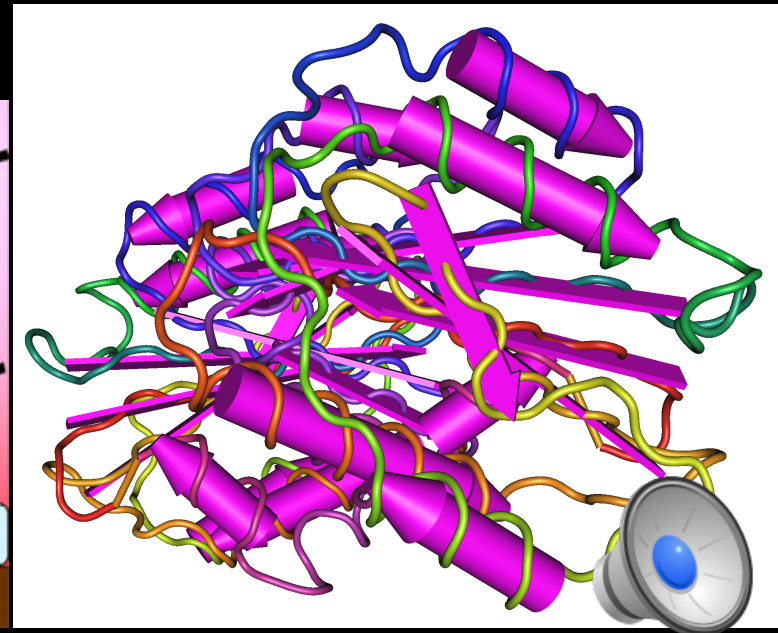
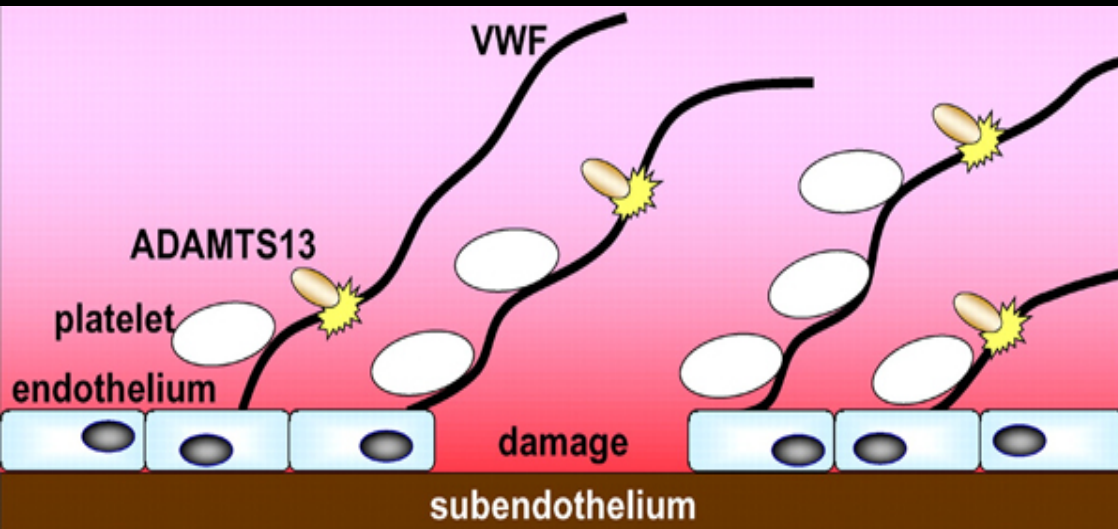
1.EMOFILIA A: deficit fattore VIII, 80-85% delle patologie coagulative (USA: 1 ogni 5000 maschi)

2.EMOFILIA B: deficit fattore IX (USA: 1 ogni 30000 maschi)



3. Malattia di VON WILLEBRAND: autosomica dominante o recessiva; deficit glicoproteina plasmatica fattore di Von Willebrand (USA: 1 ogni 800-1000)

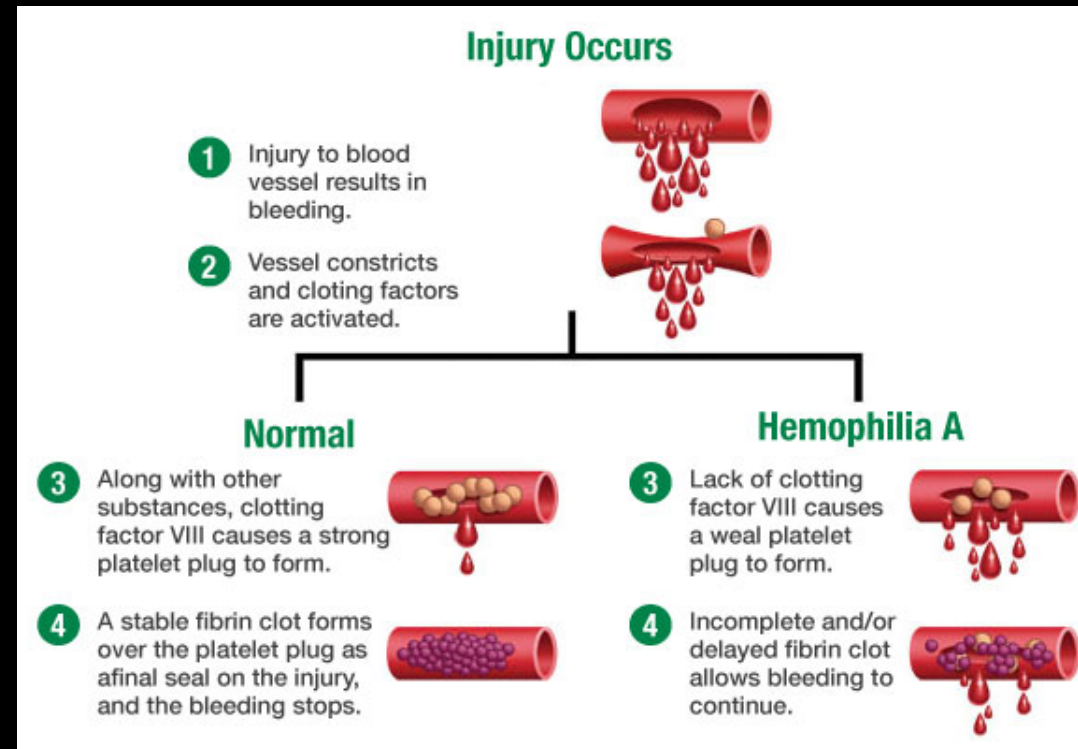
*Ruolo nell'adesione delle piastrine nel punto di sanguinamento, lega il fattore VIII*





# EMOFILIA A

- Patologia X-linked, donne portatrici uomini esprimono malattia (scoperta circoncisione)

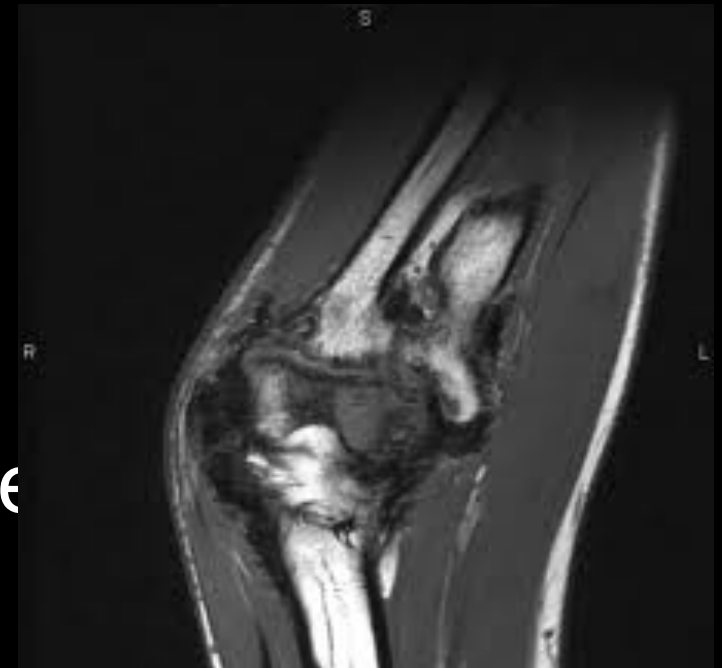


- Esistono oltre 900 mutazioni diverse del fattore VIII, associate a diverse gravità
- Lacerazioni ed ecchimosi su labbra e lingua primo segno; poi coinvolgimento muscoli, tessuti molli articolazioni (emartrosi)



# EMOFILIA A

- Rimozione versamento con tessuto cicatriziale
- Deformità articolare, artrite e anchilosi secondarie (emartrosi)
- Tessuto emorragico forma masse tumor-like mass, dette *pseudotumore emofilico*
- Emorragia/sanguinamento incontrollabili



# TRATTAMENTO E PROGNOSI

- Pericolo durante manovre chirurgiche, estrazioni, curettage...
- Richiedere: conta piastrinica, tempo sanguinamento, tempo protrombina e tromboplastina
- Forniti fattori mancanti: se valori fattore VIII  $>5\%$  e  $<40\%$  terapia SOLO per interventi chirurgici; se  $<1\%$  iniezioni subito dopo emorragia per prevenire complicanze



# TRATTAMENTO E PROGNOSI

- NO aspirina né simili
- Terapie geniche per prevenire ereditarietà
- Ottima cura cavo orale per prevenire interventi maggiori, se necessari consulenza!
- Trasfondere fattori coagulazione prima intervento, se necessari anche dopo
- Farmaci: acido epsilon-aminocaproico (antifibrinolitico) al gg -1 fino al +10; desmopressina poco prima intervento



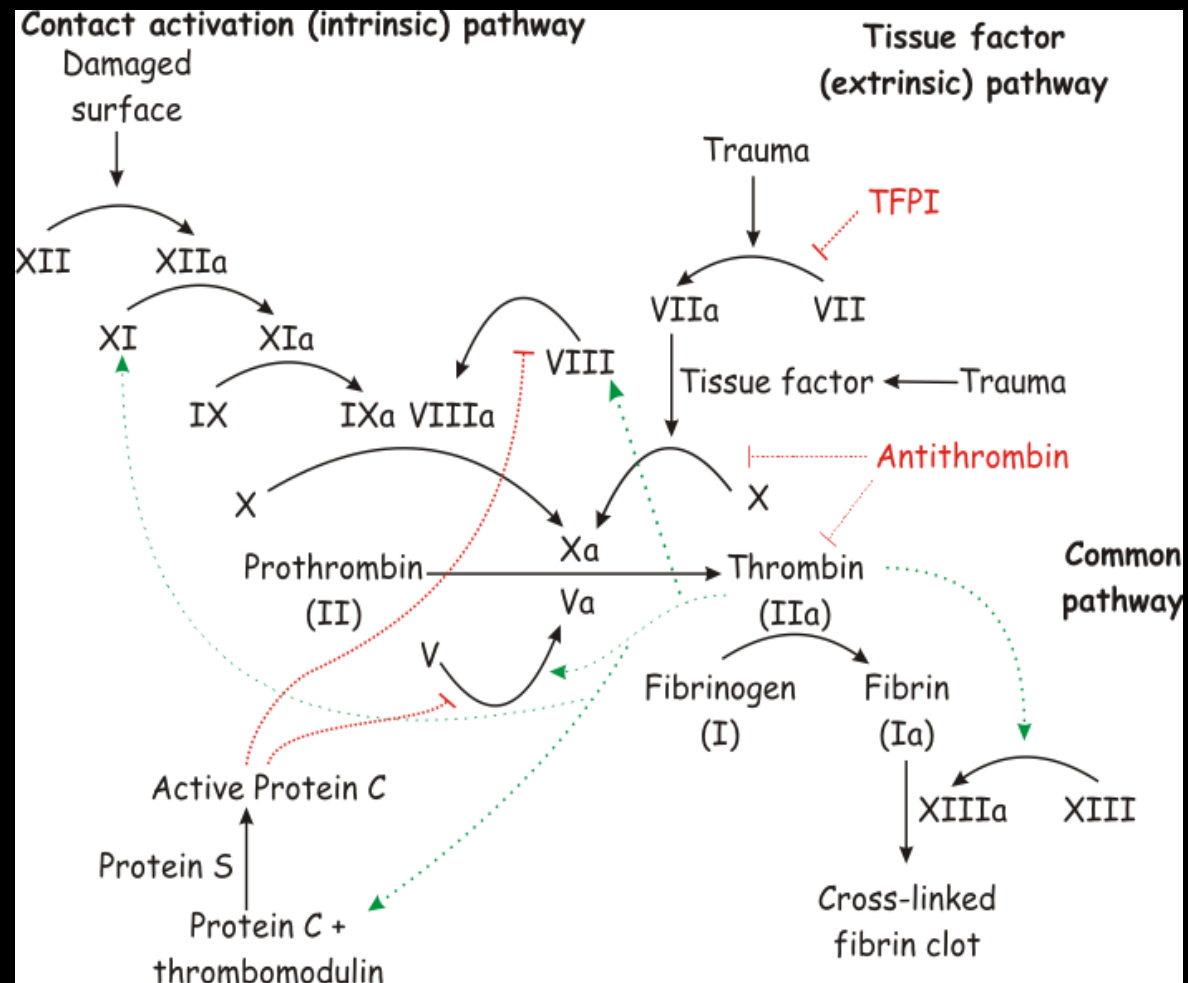
# TRATTAMENTO E PROGNOSI

- NO aspirina né simili
- Terapie geniche per prevenire ereditarietà
- Ottima cura cavo orale per prevenire interventi maggiori, se necessari consulenza!
- Trasfondere fattori coagulazione prima intervento, se necessari anche dopo
- Farmaci: acido epsilon-aminocaproico (antifibrinolitico) al gg -1 fino al +10; desmopressina poco prima intervento



# COMPLICANZE

- Crioprecipitato dal siero per estrarre fattori coagulazione → virus!! (HCV, HIV)
- Oggi inserisce fattore VIII in batteri che sintetizzano proteine



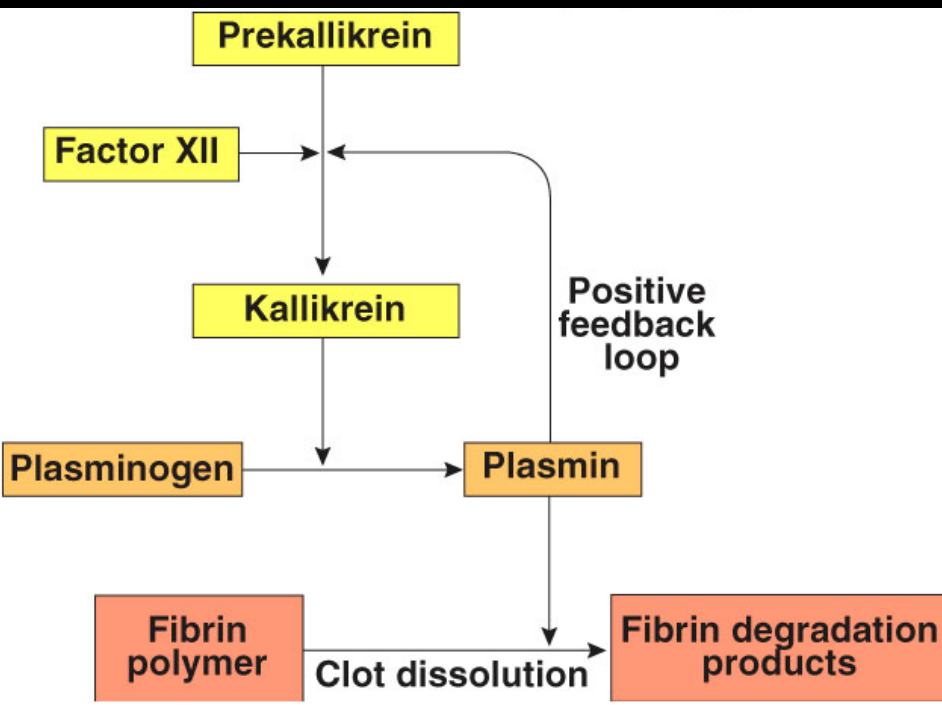
- Sviluppo autoanticorpi contro fattore VIII, meno frequente contro IX. Trasmessi con fattore VIIa per saltare cascata





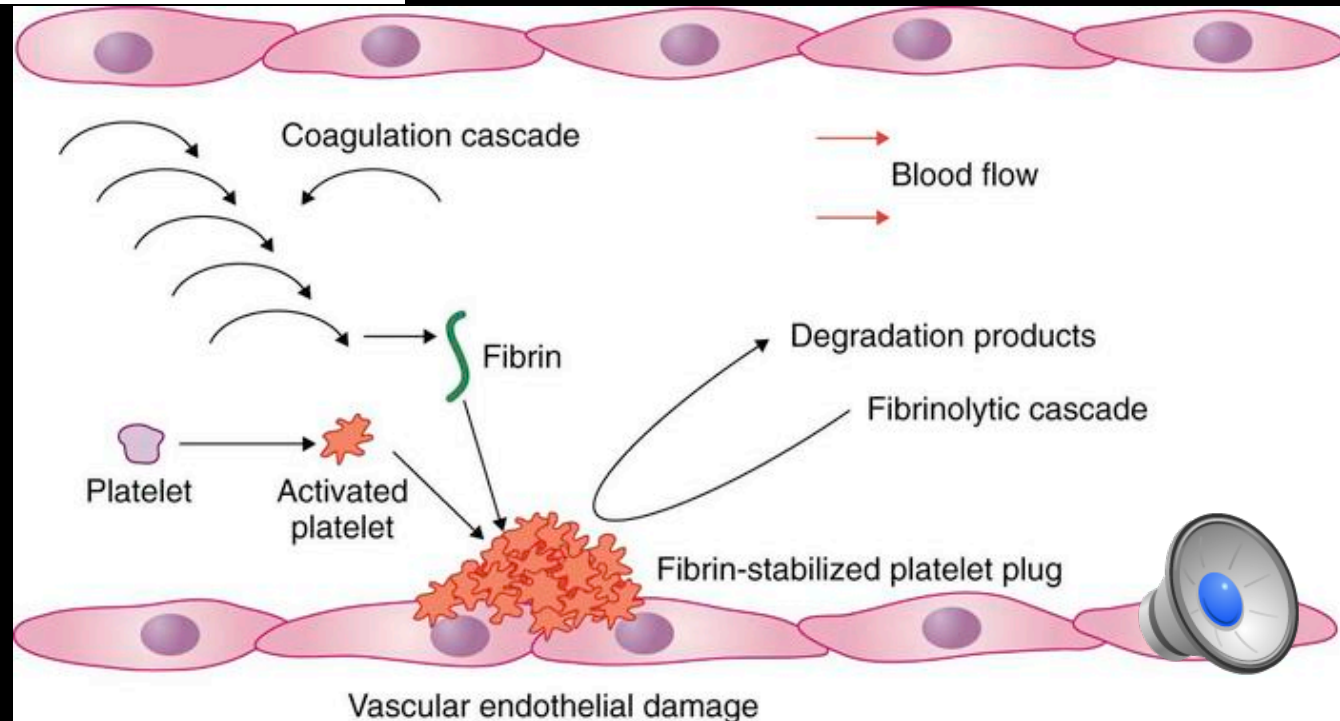
# DEFICIT PLASMINOGENO





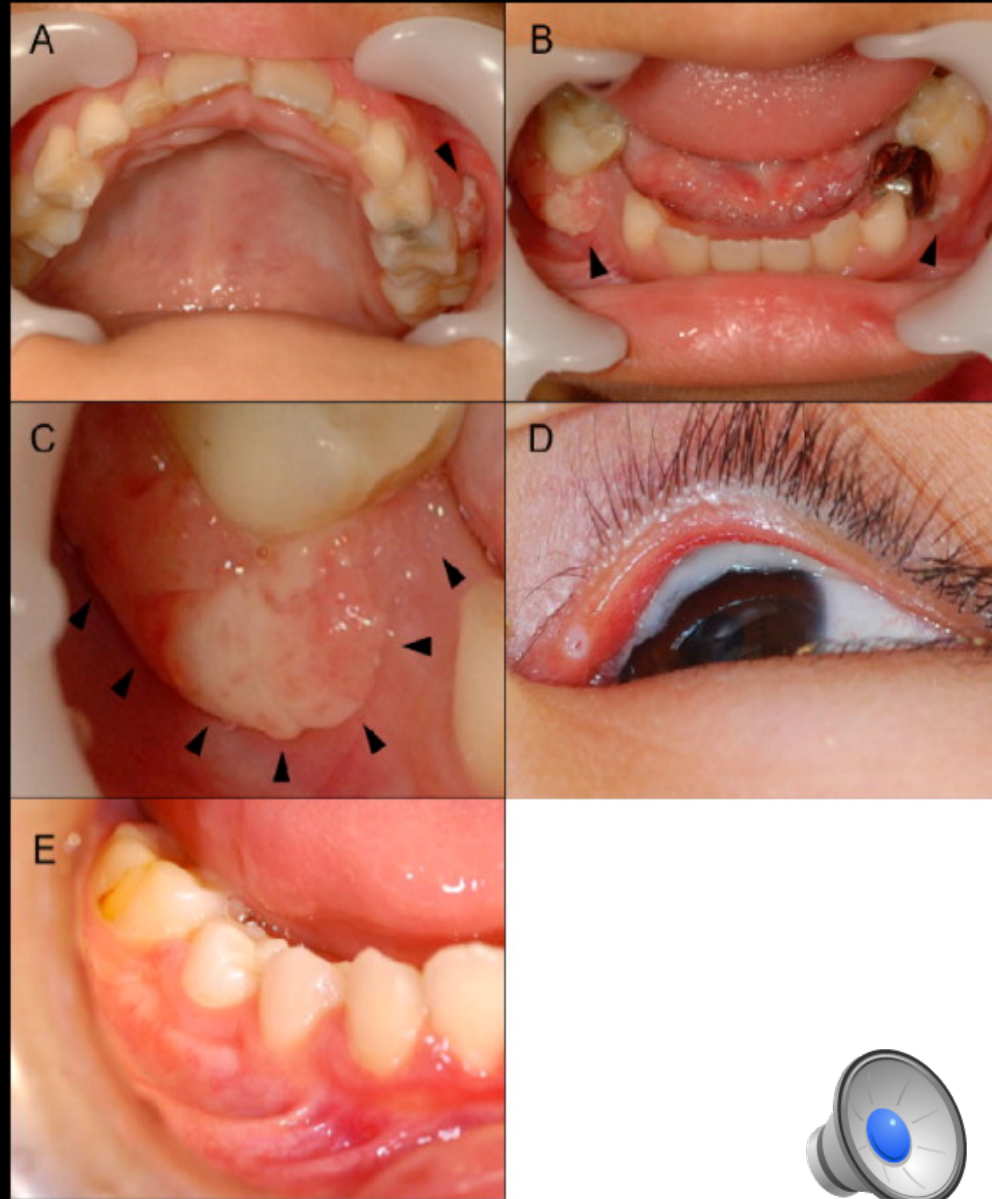
- Rara, autosomica recessiva
- Mutazione gene responsabile produzione plasminogeno, precursore plasmina

- Mancata degradazione coagulo
- Permanenza fibrina



# CLINICA

- Noduli e placca stabile, spessa, giallastra-eritematosa su mucose palpebre
- Scoperta prime decenni, colpite più donne
- Lesioni oculari (80%), gengivali (34%), apparato respiratorio (16%), vagina (8%)



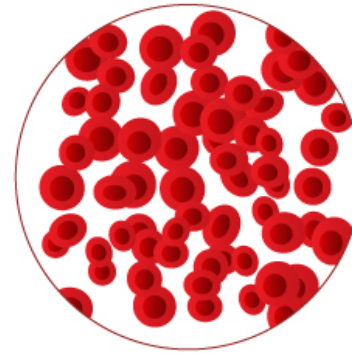
# TERAPIA - PROGnosi

- dd con amiloidosi (rosso Congo+)
- Raccomandare manovre igiene per diminuire infiammazione
- Plasminogeno topico o sistemico
- Talvolta risoluzione spontanea
- Eparina + prednisone o terapia genica
- No problemi coagulazione intravascolare
- Aspettativa vita uguale



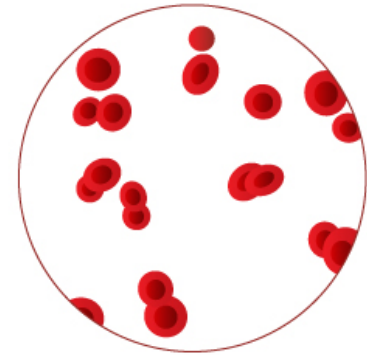


# Anemia



Quantidade normal de glóbulos vermelhos

Quantidade de glóbulos vermelhos Indicativos de anemia



# ANEMIA



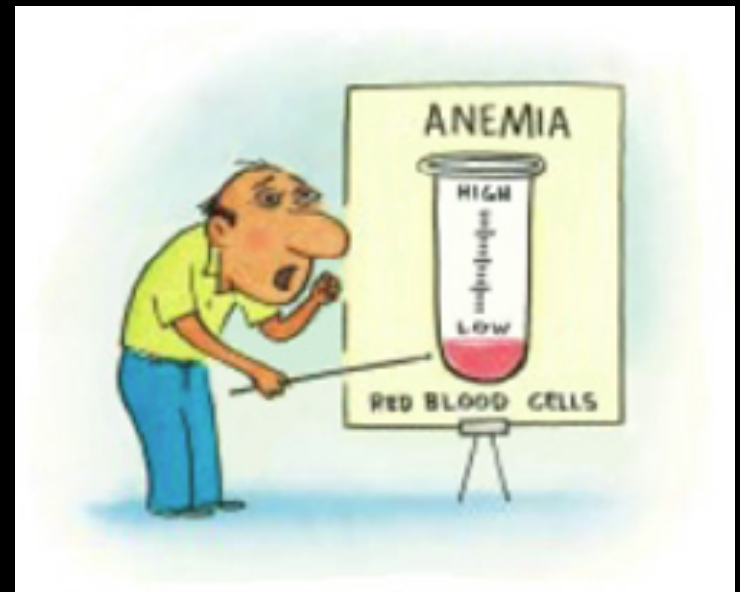
# Diminuzione volume GR (EMATOCRITO) o nella concentrazione di emoglobina

- Cause: diminuita produzione eritrociti, aumentata distruzione o perdita
- Indagare: conta GR, ematocrito, emoglobina, volume corpuscolare medio (MCV), emoglobina corpuscolare media (MCH), concentrazione emoglobina corpuscolare media (MCHC)
- Segno di altre patologie: insufficienza renale, patologie fegato, infiammazioni croniche, neoplasie, carenze vitamine o minerali



# SINTOMI

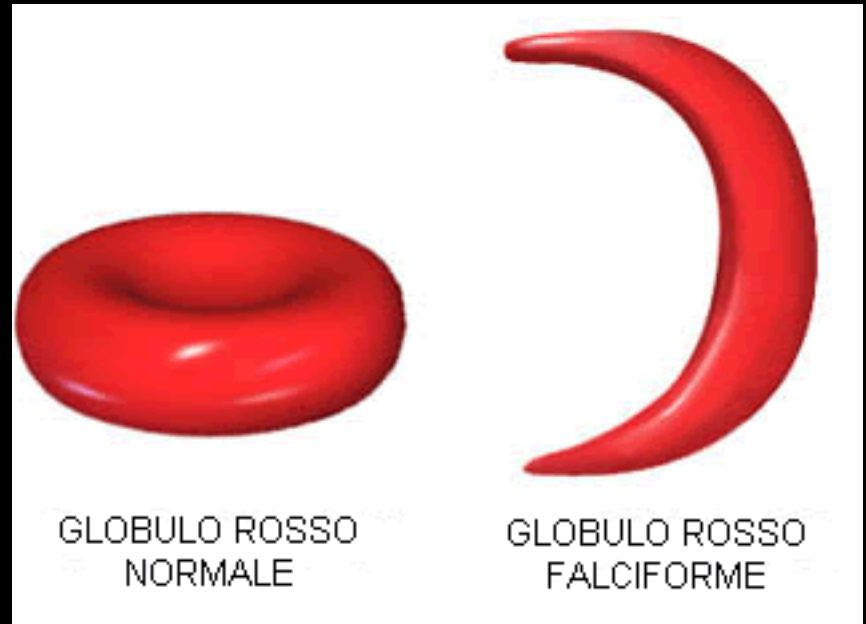
- Stanchezza, mal di testa, stordimento
- Anemia severa: pallore mucose (congiuntiva)



# TERAPIA

- Terapia in base alla causa specifica





GLOBULO ROSSO  
NORMALE

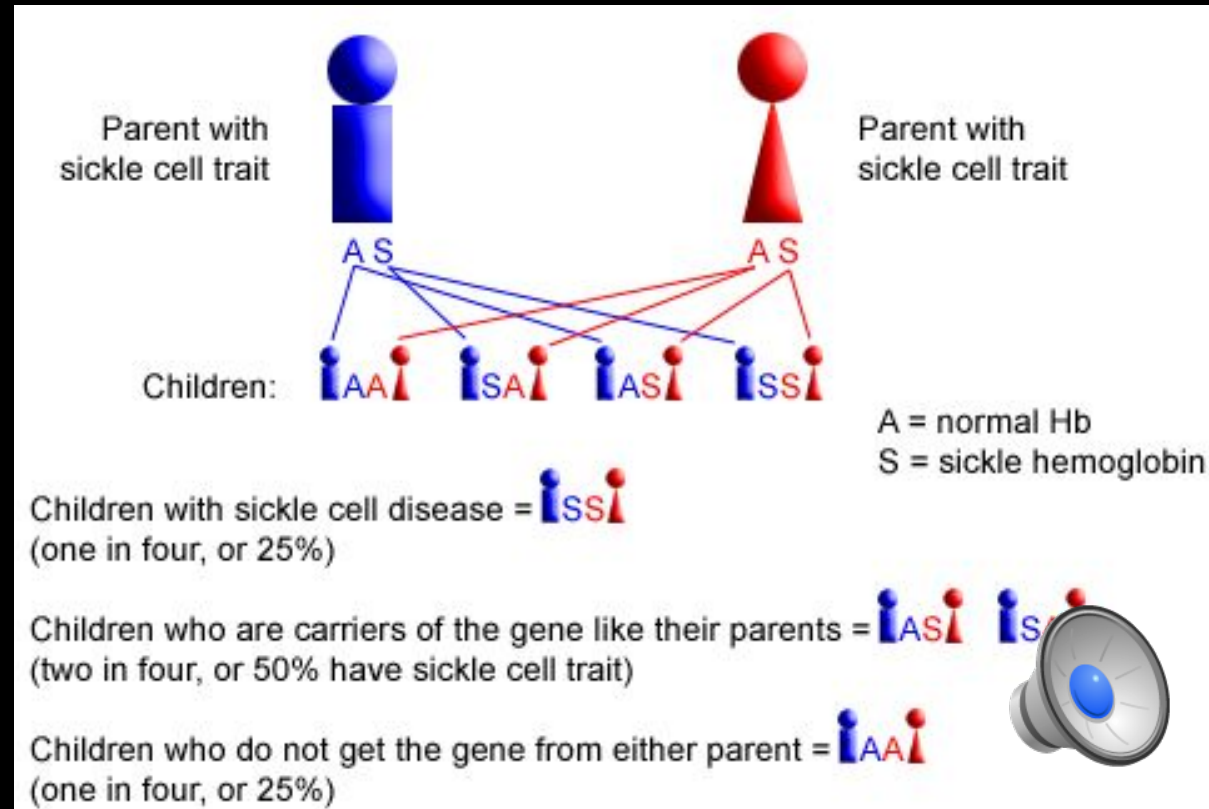
GLOBULO ROSSO  
FALCIFORME

# ANEMIA FALCIFORME

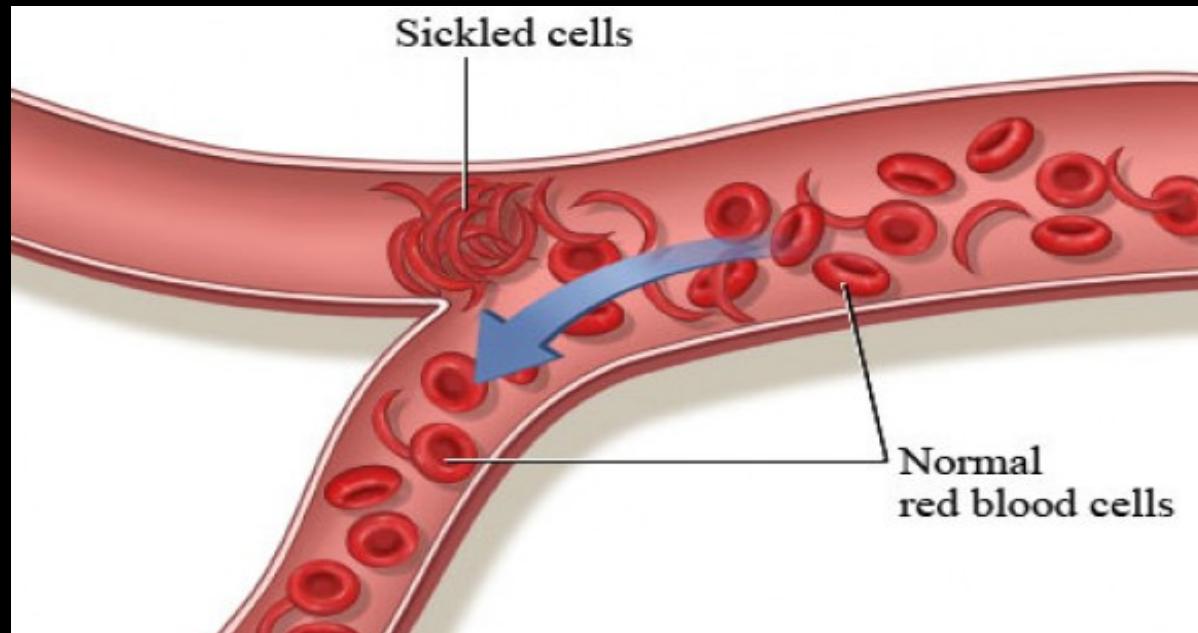


- Grave patologia genetica sintesi emoglobina
- Sostituzione timina con adenina DNA → codifica per valina anziché acido glutammico nella catena della  $\beta$ -globina dell' emoglobina
- Deformazione da forma biconcava a falce rigida
- Gene

codominante →  
 se colpito solo un  
 allele 40-50%  
 emoglobina del  
 paziente sarà  
 anormale



- I portatori non hanno manifestazioni cliniche
- Resistenza verso la malaria (popolazioni africane, mediterranee, asiatiche)
- USA: 8% popolazione nera ne è affetta
- GB falciformi sono più fragili, bloccano capillari per adesione → anemia emolitica cronica, ischemia, infarti, necrosi tissutale





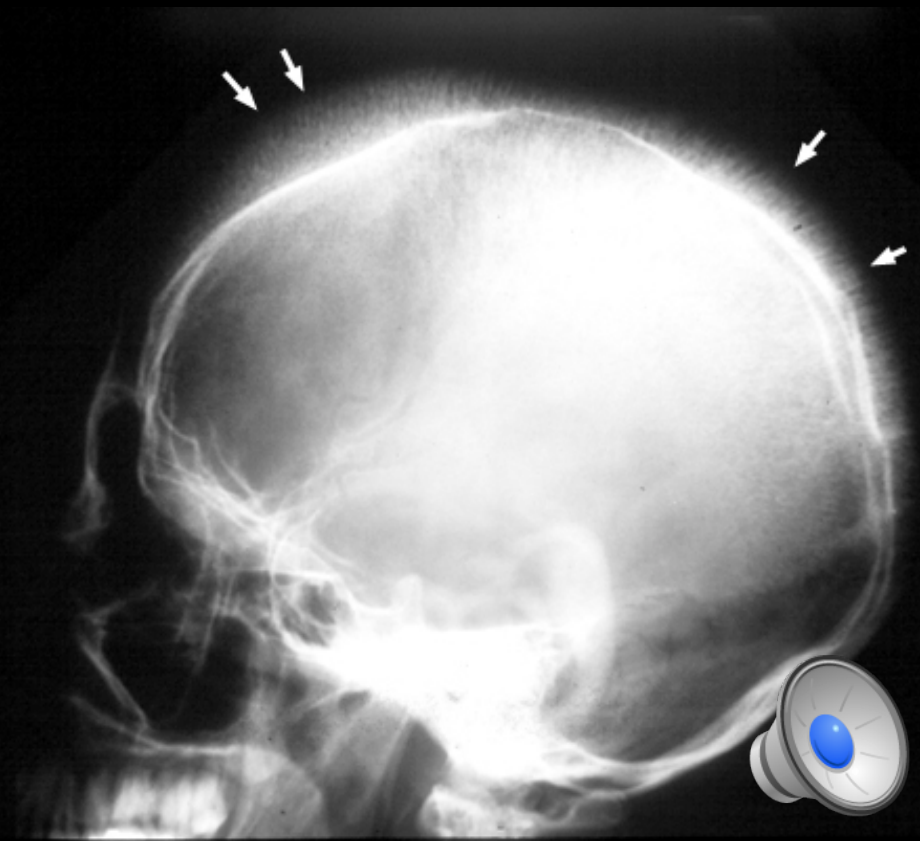
# CLINICA E RX

- Tutti organi e tessuti possono essere colpiti
- GRAVE crisi: ipossia, infezioni, ipotermia o deidratazione possibili cause → ischemia e infarto tissutale
- Ossa lunghe, polmoni, addome più colpiti: 3-10gg crisi
- Infezioni maggior causa morte
- Episodi occlusivi: insufficienza renale, anomalità oculari, infarti SNC



# CAVO ORALE

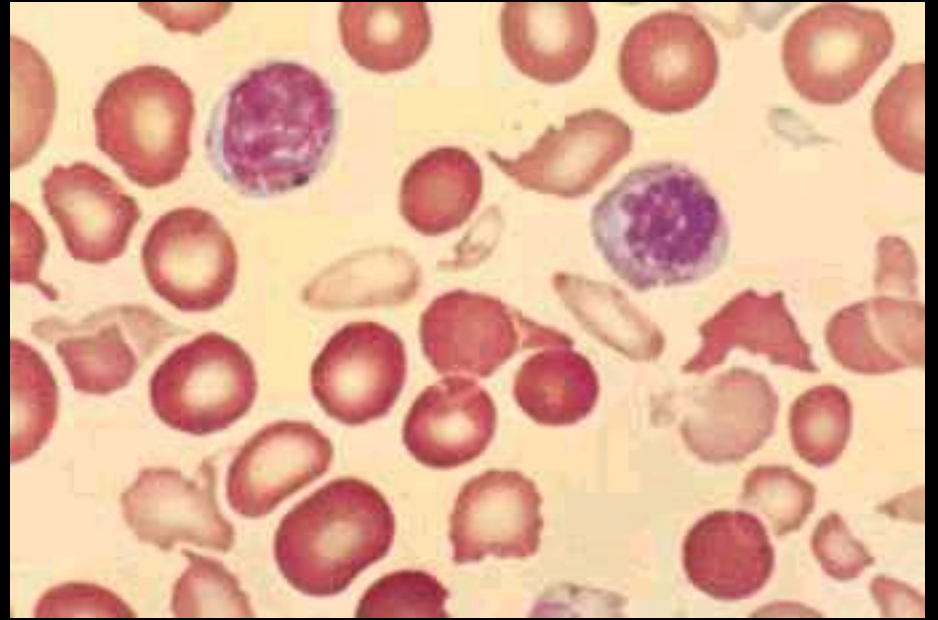
- Rx orali non specifiche
- Riduzione pattern trabecolare per aumento emopoiesi
- “hair-on-end”  
rx cranio, minore  
talassemia
- Osteomielite  
mandibola, parestesia  
alveolare, necrosi polpa



# TERAPIA E PROGnosi

- Crisi: idratazione, riposo, analgesici
- Bambini terapia con penicillina fino ai 5anni
- Evitare disidratazione, esposizione freddo, sforzi fisici
- Idrossiurea come terapia
- Trapianto nei casi gravi
- Preferire sempre an. locale per ridurre rischio di acidosi, infezioni, ipossia, stasi vascolare, riduzione temperatura corporea, disidratazione





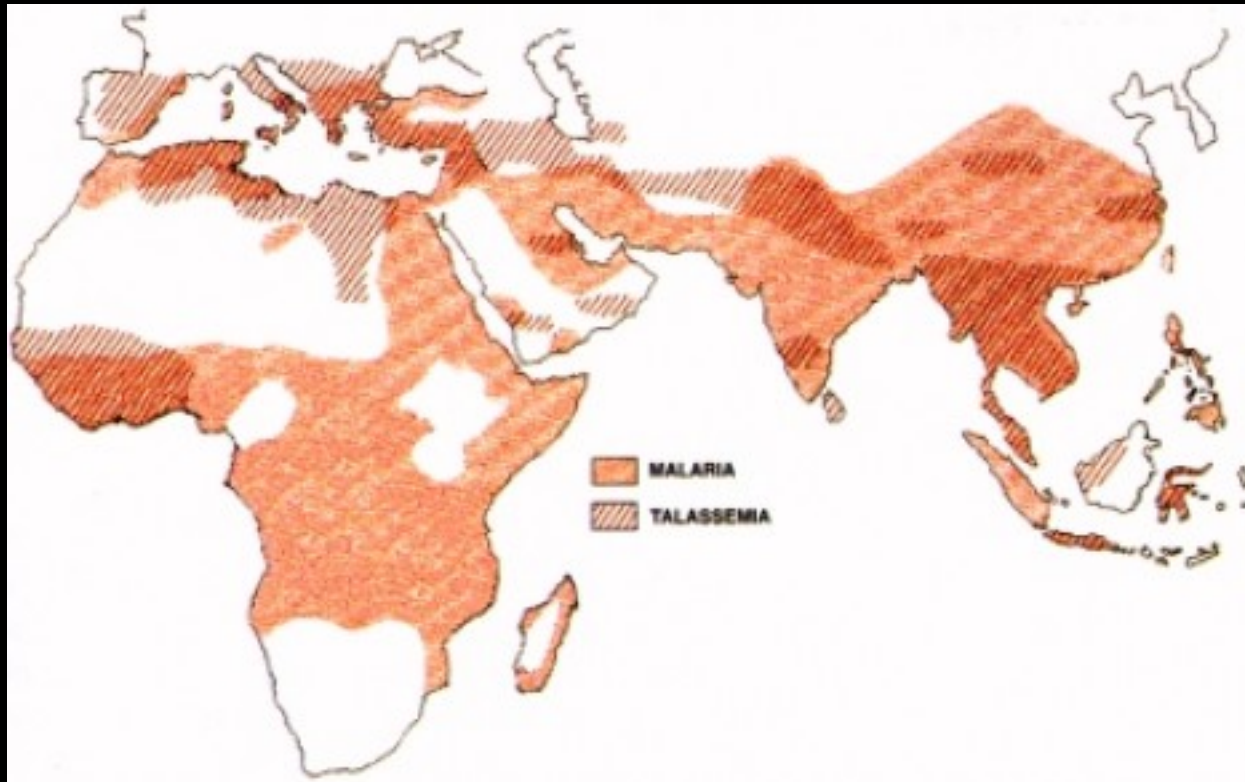
# TALASSEMIA



- Patologia sintesi emoglobina, ridotta sintesi catene  $\alpha$  e  $\beta$

Eterozigoti  $\rightarrow$  parte emoglobina normale, pochi segni e sintomi

Omozigoti  $\rightarrow$  problemi severi/gravi



- Organismo più resistente verso malaria (Mediterraneo, Africa, India, Sud-Est Asiatico)

- Patologia ereditaria più frequente



Molecola emoglobina è composta da 2 catene  $\alpha$  e 2 catene  $\beta$  in eguale misura:

- Eccesso catene di globina si accumula negli eritrociti compromettendo la struttura e funzione cellulare
- Questi eritrociti anormali vengono distrutti dalla milza → EMOLISI
- Eritropoiesi inefficace per aumentata distruzione dei precursori nel midollo osseo per induzione apoptosi → ANEMIA MICROCITICA E IPOCROMICA

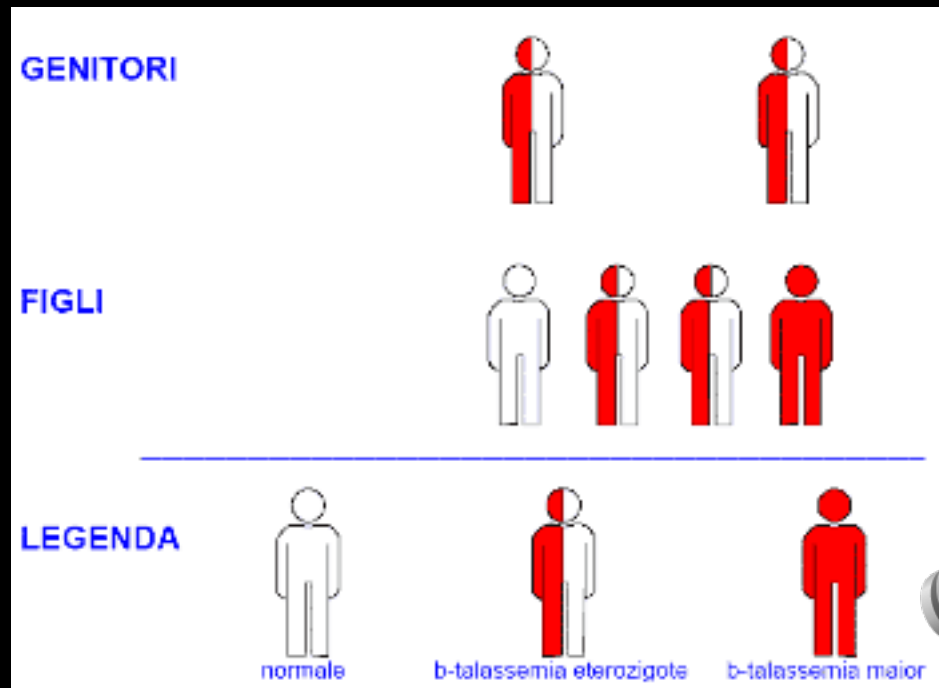




# $\beta$ -talassemia

Mancanza di un solo gene per molecola  $\beta$ -globina  $\rightarrow$  talassemia minor (poche manifestazioni cliniche)

Mancanza due geni per molecola  $\beta$ -globina  $\rightarrow$  talassemia major/anemia di Cooley/anemia mediterranea



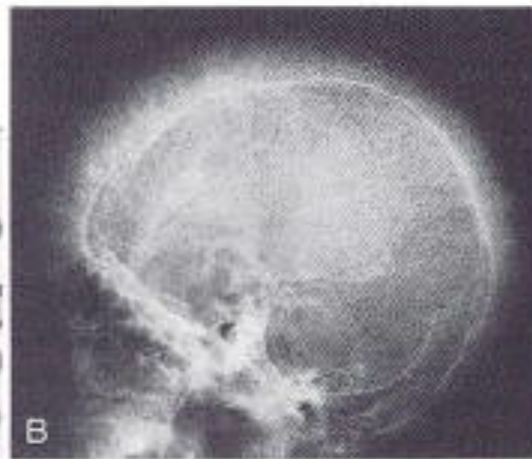
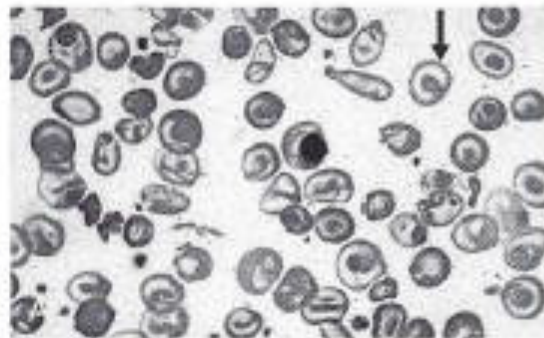
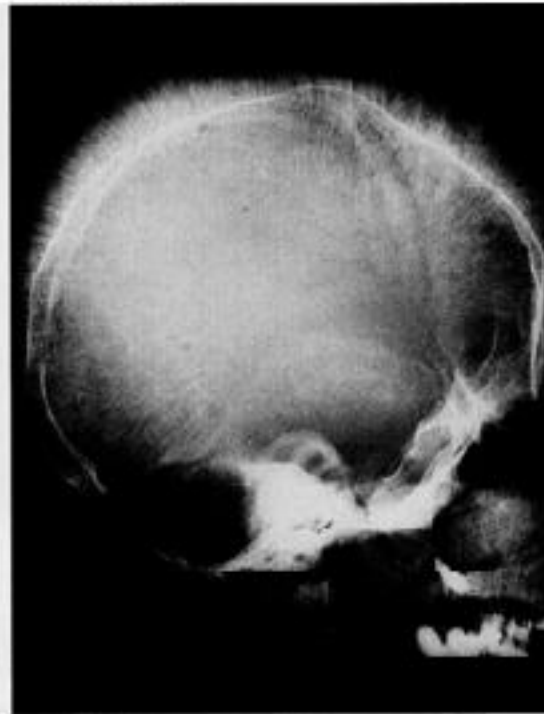
# CLINICA E RX

## *$\beta$ -talassemia*

Per mantenere adeguata ossigenazione  
ematopoiesi aumenta 30x → iperplasia  
midollare (articolazioni), epatosplenomegalia,  
linfadenopatia per ematopoiesi extramidollare  
“Chipmunk” facies, oblitterazione seni paranasali,  
“hair-on-end” calvaria, ritardo maturazione  
(dentizione 1 anno ritardo)  
Ipossia tissutale, infezioni batteriche, problemi  
cardiaci → 1 anno decesso



# Beta Thalassemia Major – bone changes



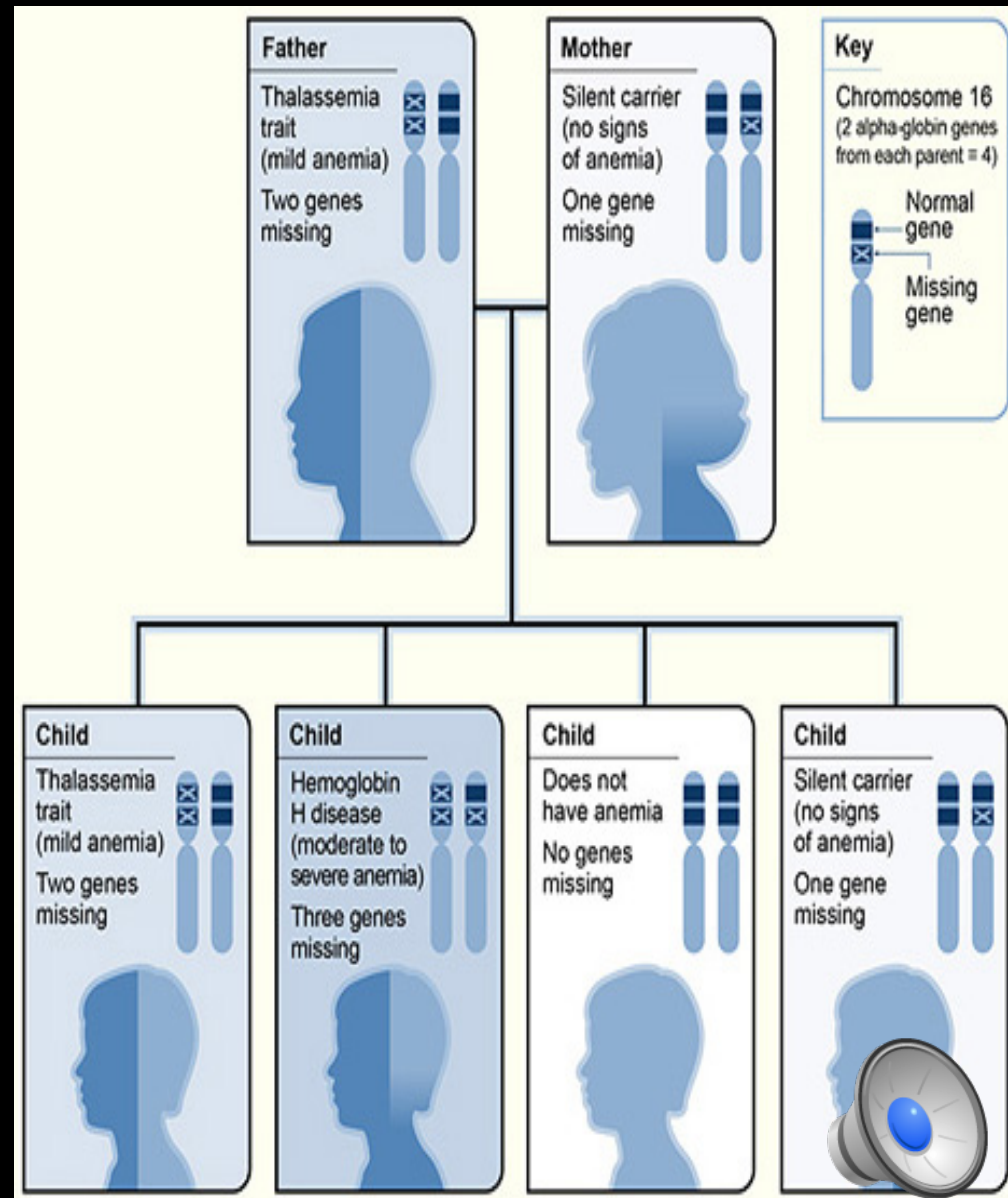
**A)** "Target" cells on peripheral blood smear (arrow) **B)** "Hair on end" skull on radiograph



# CLINICA E RX

## *$\alpha$ -talassemia*

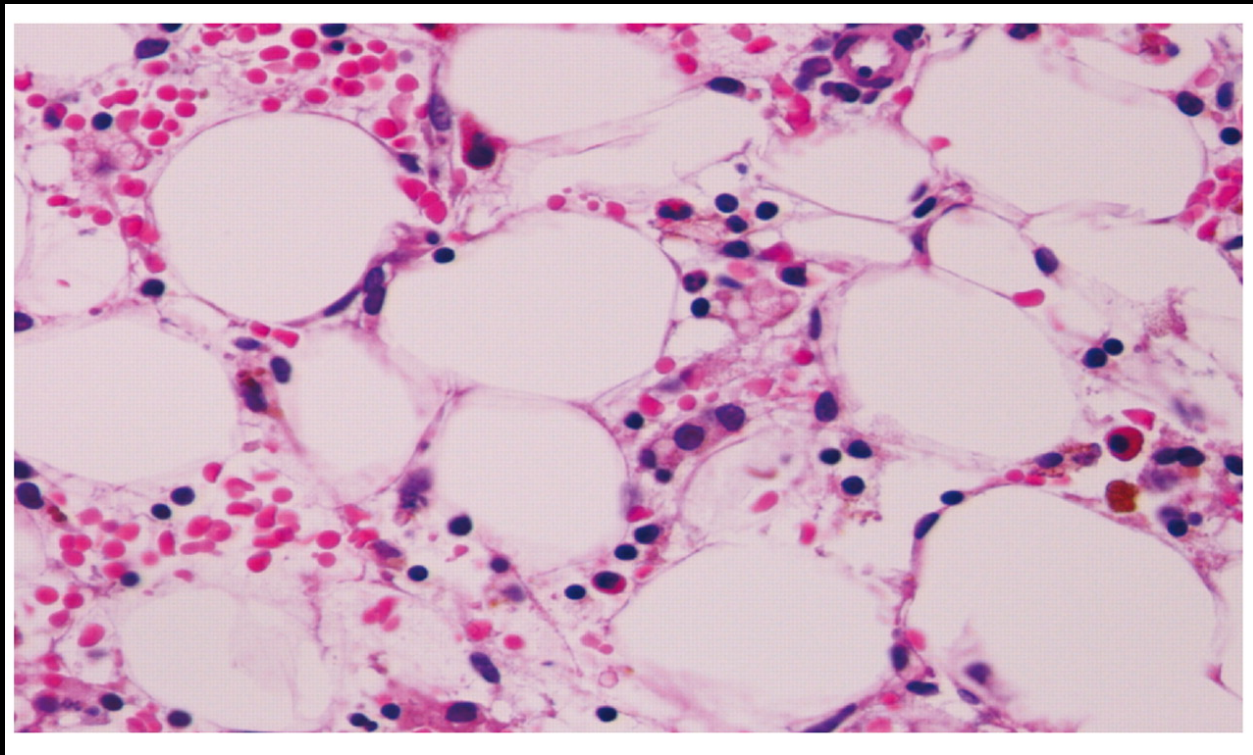
1. Alterazione 1 gene  $\rightarrow$  no patologie
2. Alterazione 2 geni  $\rightarrow$  tratto  $\alpha$ -talassemia (lieve anemia e microcitosi)
3. Alterazione 3 geni  $\rightarrow$  malattia emoglobina H (anemia emolitica e splenomegalia)
4. Stato omozigote (4 geni)  $\rightarrow$  edema severo generalizzato fetale, HYDROPS FETALIS



# TRATTAMENTO E PROGNOSI

- Talassemia major: trasfusioni (ogni 2-3 settimane) → EMOCROMATOSI (deposito ferro tissutale, uso chelanti)
- Trapianto cellule staminali
- Correzione chirurgica volto
  
- Prevenzione: screening genetico



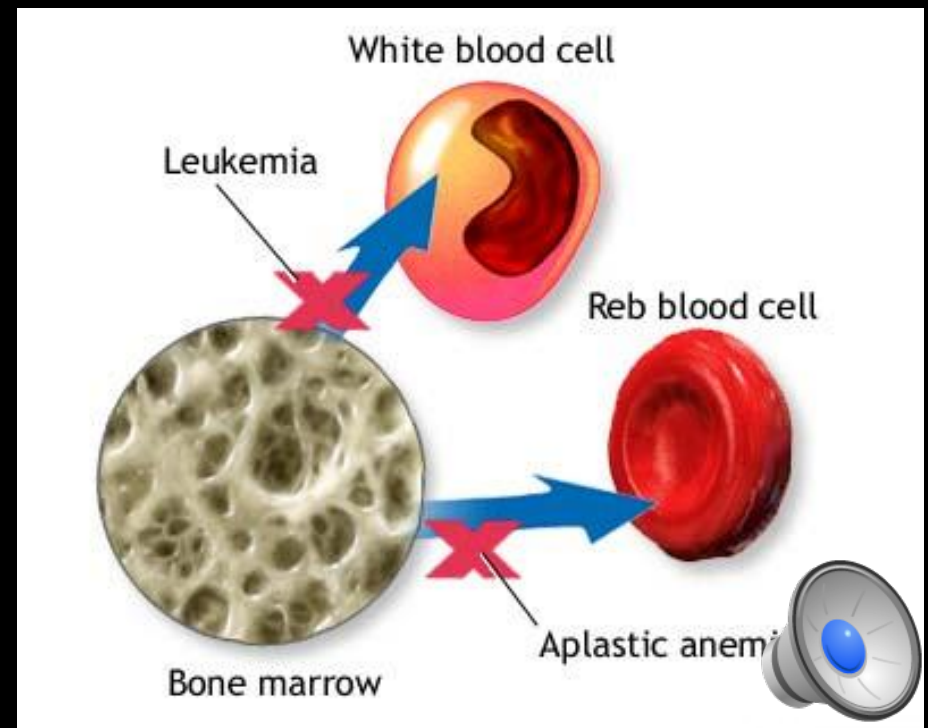


# ANEMIA APLASTICA





- Rara, rischio vita
- Assenza precursori ematopoietici midollo
- Patologia immuno-mediata da linfociti T citotossici verso precursori cellulari
- GM-CSF e citochine livelli normali → maturazione anomala
- Trigger: benzene, terapie antibiotiche, infezioni virali, anemia di Fanconi, discheratosi congenita



# CLINICA

- Primi segni: fatigue, tachicardia, debolezza (deficit eritrociti), sanguinamento, emorragia retina e cerebrale (trombocitopenia), neutropenia, leucopenia, granulocitopenia (deficit GB),
- Cause di morte: infezioni micotiche e batteriche
- Cavo orale: petecchie, emorragie gengivali, porpora, ecchimosi, mucosa pallida, ulcerazioni orali associate a sovrainfezioni, eritema, iperplasia gengivale



# CLINICA

- Primi segni: fatigue, tachicardia, debolezza (deficit eritrociti), sanguinamento, emorragia retina e cerebrale (trombocitopenia), neutropenia, leucopenia, granulocitopenia (deficit GB)

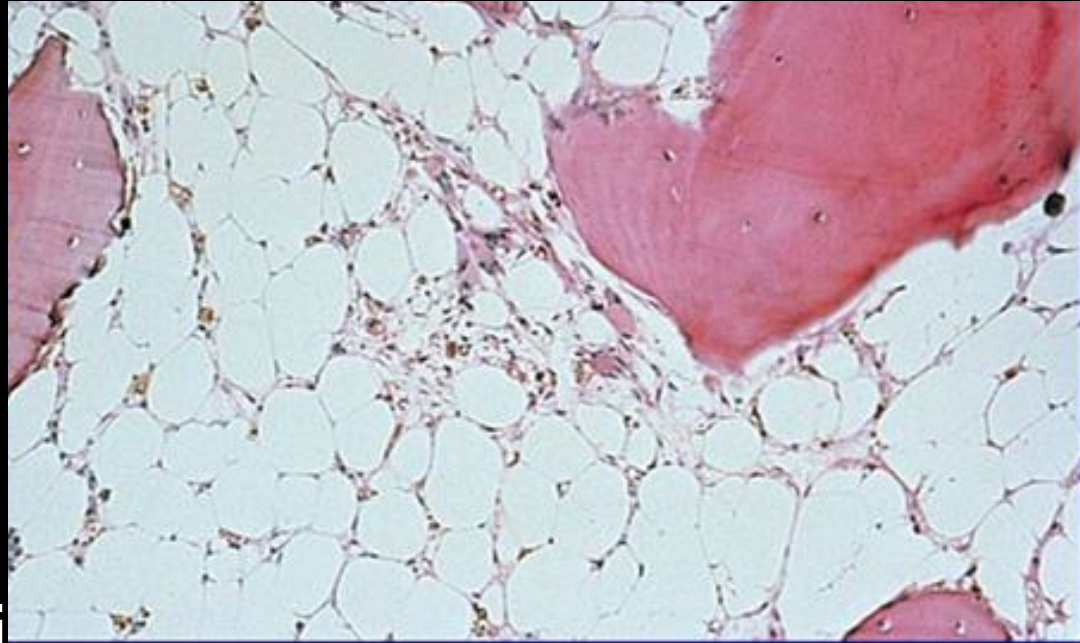


# CLINICA

- Cause di morte: infezioni micotiche e batteriche
- Cavo orale: petecchie, emorragie gengivali, porpora, ecchimosi, mucosa pallida, ulcerazioni orali associate a sovrainfezioni, eritema, iperplasia gengivale



- Biopsia midollo: acellulare, notevole infiltrato adiposo. No infiltrato infiammatorio, sovrainfezione ulcere orali



- Diagnosi: pancitopenia
- Terapie precoci: antibiotici per infezioni, trasfusioni GB o piastrine se presente emorragia
- Terapie tardive: trapianto o immunosoppressori





# NEUTROPENIA





- Neutrofili  $<1.500/\text{mm}^3$  nell' adulto
- Aumentata suscettibilità alle infezioni
- Diminuita produzione – aumentata distruzione (leucemia, malattie metaboliche, osteopetrosi)
- Cause genetiche: sindrome di Schwachman-Diamond, discheratosi congenita, cartilage-hair syndrome, neutropenia severa congenita
- Farmaci: antineoplastici, antibiotici, tranquillanti, diuretici, fenotiazine



- Carenze: vitamina B12, folati
- Infezioni batteriche o virali: epatiti A e B, rosolia, morbillo, varicella, virus sinciziali respiratori, HIV, tifo, TBC, brucellosi, tularemia, LES

**Table 2**

Causes of neutropenia<sup>1, 2, 4, 5, 6</sup>

Myelodysplasias
Medullary aplasia
Leukemias
Lymphomas
Chronic infections
B12 deficiency
Folic acid deficiency
Hypersplenism
Drug poisoning
Infectious diseases ( <i>Helicobacter pylori</i> , Parvovirus B19, HIV)
Wilms' tumor
Hodgkin's disease
Multiple sclerosis
Bone marrow transplant
Kidney transplant
Stem-cell transplant

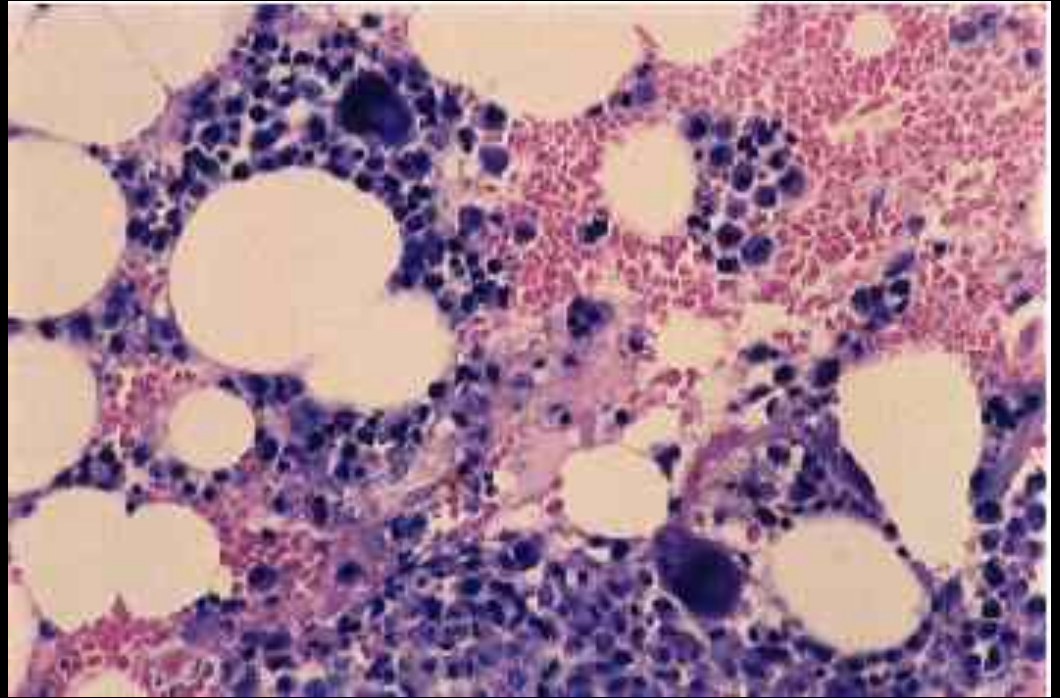
Drug use (propiltiouracil, rituximab, sulphasalazine, D-penicillamine and ...de).



# CLINICA

- Infezioni batteriche: S. aureus, Gram –
- Siti più colpiti: orecchio medio, cavo orale, retto, infezioni polmonari ( $<500/\text{mm}^3$ )
- Cavo orale: ulcerazioni gengivali SENZA orletto eritematoso, parodontopatia
- Terapia: AB se sovrainfezioni, mantenimento ottima igiene orale, G-CSF stimola produzione neutrofili, trapianto

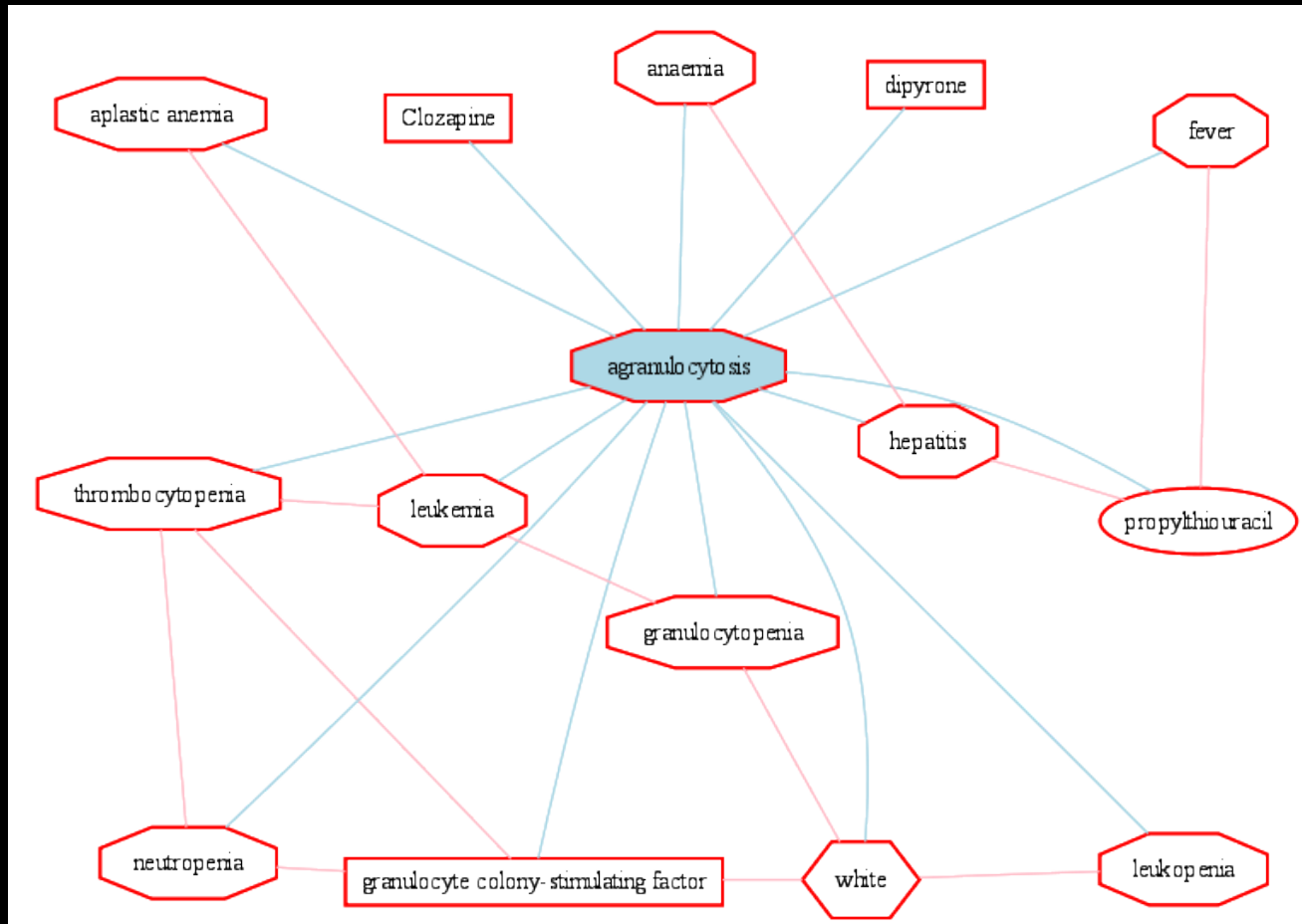




# AGRANULOCITOSI



- Granulociti assenti (GB)
- Diminuita produzione – aumentata distruzione
- Idiopatica, farmaci (pochi gg dopo assunzione), congenita (rara)



- Infezioni batteriche, mal di gola, malessere, gonfiore, febbre, sensazione freddo, dolore osseo, polmonite, shock
- Cavo orale: necrosi profonda, ulcerazioni mucose, lingua, palato, infezioni gengivali, GUNA



# TRATTAMENTO

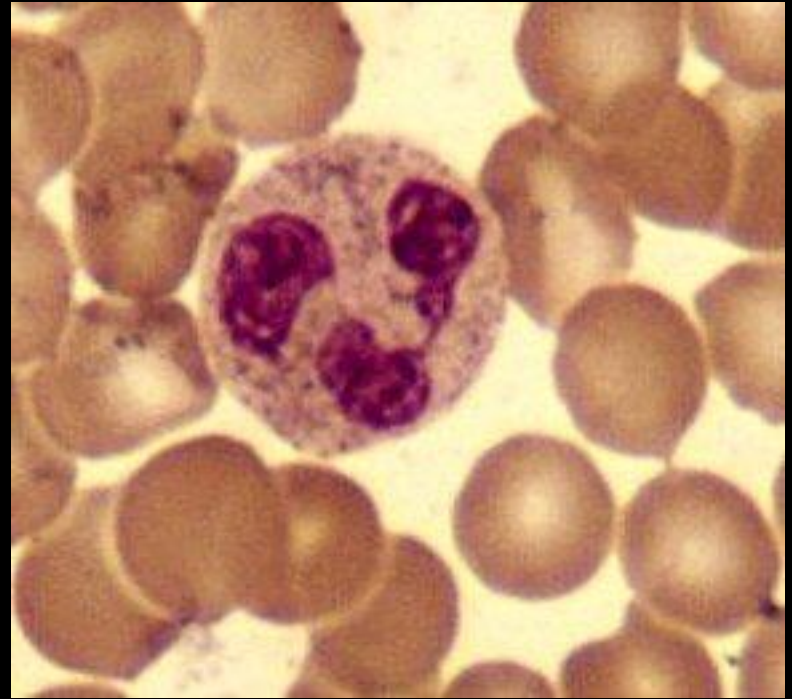
- Sostituzione farmaco (10-14gg guarigione)
- Pazienti in CT (settimane prima del recupero):  
igiene orale SCRUPOLOSA!!! – sciacqui con  
clorexidina



- AB se segni infezioni
- Somministrazione G-CSF o GM-CSF



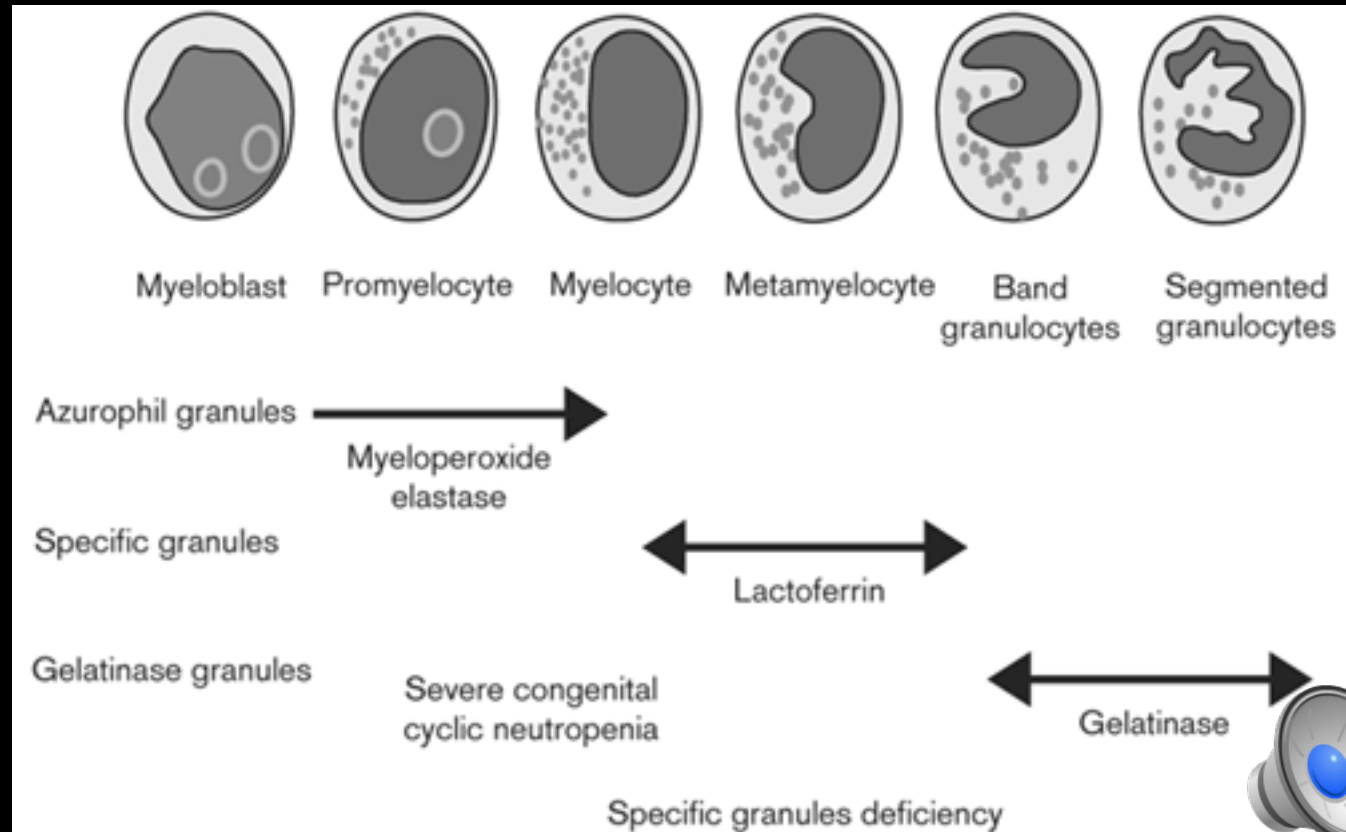




# NEUTROPENIA CICLICA



- Patologia ematologica idiopatica rara
- Periodica riduzione popolazione neutrofila
- Mutazione gene ELA2: arresto sviluppo neutrofili allo stadio promielociti. Apoptosi precursori mieloidi



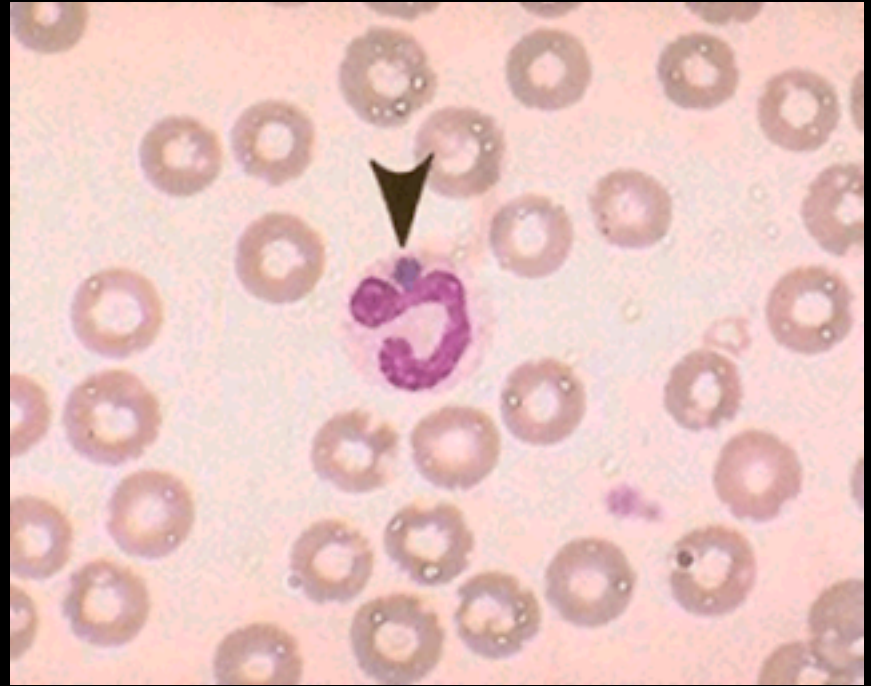
- Frequenza 1:1000000
- “nadir” livello più basso → infezioni (3-5 giorni neutrofili  $<500/\text{mm}^3$ )
- Durata ciclo: 21 giorni
- Monociti e eosinofili minori del normale
  
- Sintomi: febbre, anoressia, linfadenopatia, malessere, faringite, ulcerazioni orali con orletto eritematoso (labbra, lingua, gengiva, orofaringe), parodontopatia (recessione gengivale, mobilità) interessamento gastrointestinale (colon, retto, ano)



# TRATTAMENTO

- AB se segni infezione
- Splenectomia, cortisonici, supporto nutrizionale
- Somministrazione G-CSF → diminuzione durata neutropenia ad 1 giorno, cicli ridotti a 11-13 giorni, infezioni e mucosite meno gravi
- OTTIMA IGIENE ORALE per parodontopatia e evitare infezioni peggiori





# TROMBOCITOPENIA



- Diminuzione piastrine circolanti (megacariociti midollari) → sanguinamento

## Cause:

- ridotta produzione – infiltrazione cellule neoplastiche midollo, antineoplastici
- aumentata distruzione – reazioni immunitarie farmaco-indotte, infezioni virali (HIV), vaccinazioni, LES, porpora trombotica trombocitopenica
- sequestro splenico – ipertensione portale per patologie fegato, infiltrazione tumorale



# CLINICA

- Visibili quanto conta  $<100.000/\text{mm}^3$
- Lesioni orali durante masticazione e deglutizione cibo → PETECCHIE
- Se maggior quantità si sangue stravaasa → ECCHIMOSI → EMATOMA
- Emorragia gengivale spontanea, sanguinamento incoercibile post-trauma



Petechiae



Purpura



Ecchymosis





# CLINICA

- Epistassi, emoftoe/emottisi
- Se piastrine  $<10.000/\text{mm}^3$  sanguinamento gastrico, cerebrale e urinario → MORTE

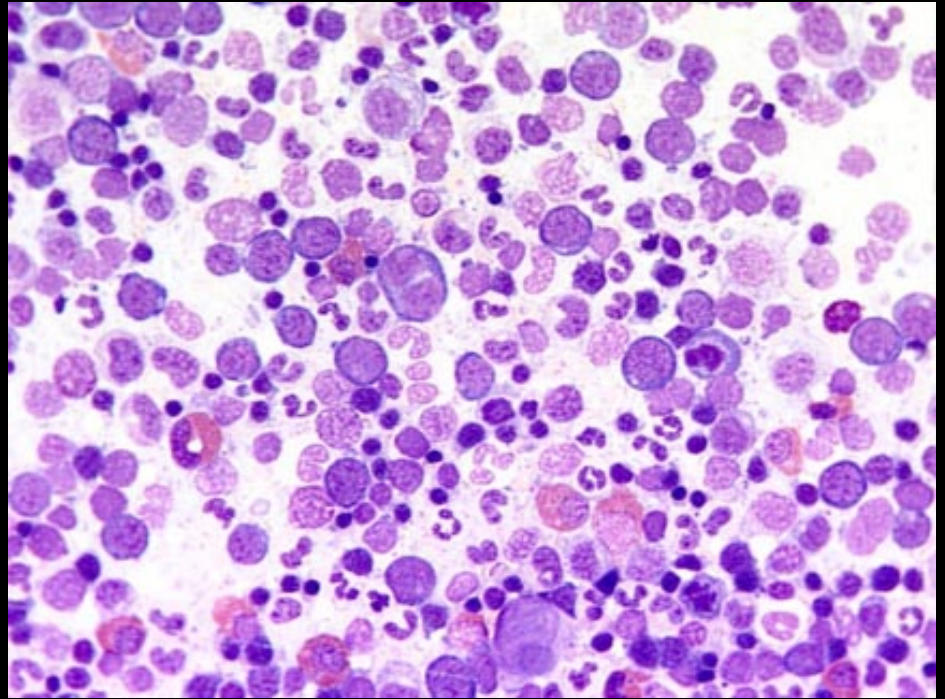
Porpora idopatica  
trombocitopenica:

- Infanzia dopo infezione virale: durata 4-6 settimane, guarigione molto lenta (3-6 mesi)
- Trombi nei piccoli vasi



- Diagnosi: biopsia gengivale (depositi fibrina vasi)
- Se legata a farmaci: sostituzione
- Trasfusione piastrine o terapie cortisoniche





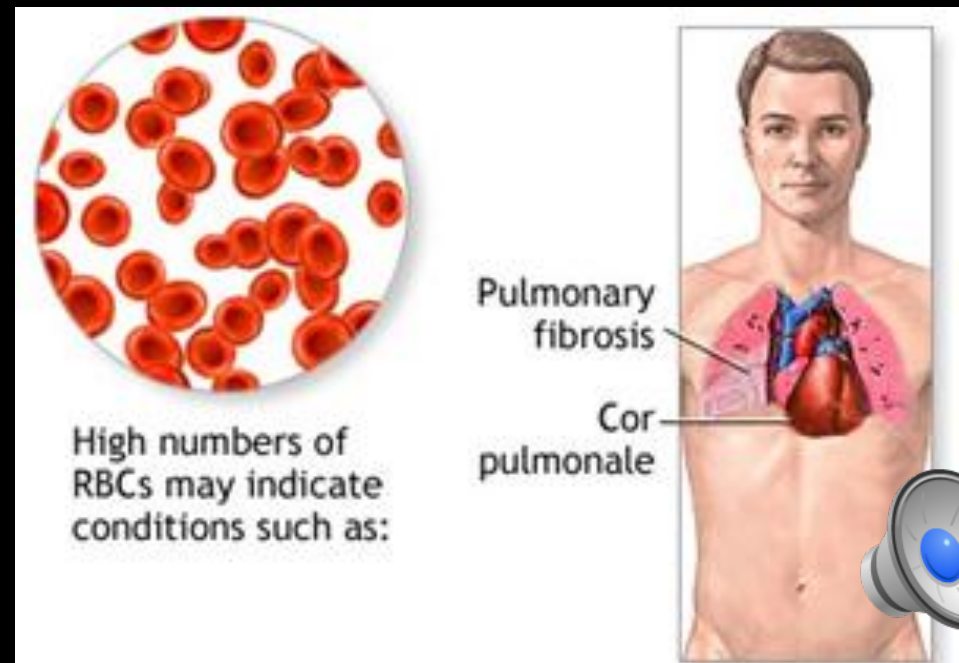
# POLICITEMIA VERA



- Patologia ematologica idiopatica non aggressiva provoca aumento di GR nel sangue
- Aumento numero piastrine e granulociti
- Progenitore staminale replica senza feedback (eritropoietina)
  
- Età media: 60aa
- No predilezione sesso
- 0.2-28 casi per 1.000.000
- 95% malati hanno mutazione gene JAK2
- Sintomi: mal di testa, stanchezza, vertigini, disturbi visivi, sudorazione, sonnolenza, perdita peso, dispnea, dolore epigastrico



- 40% pazienti soffre prurito dopo doccia, no segni di rash
- Sangue più denso: attacchi ischemici, problemi cardiovascolari, IMA, ipertensione, splenomegalia
- Eritromelalgia: sensazione bruciore arti (occlusione vasi → gangrena e necrosi)

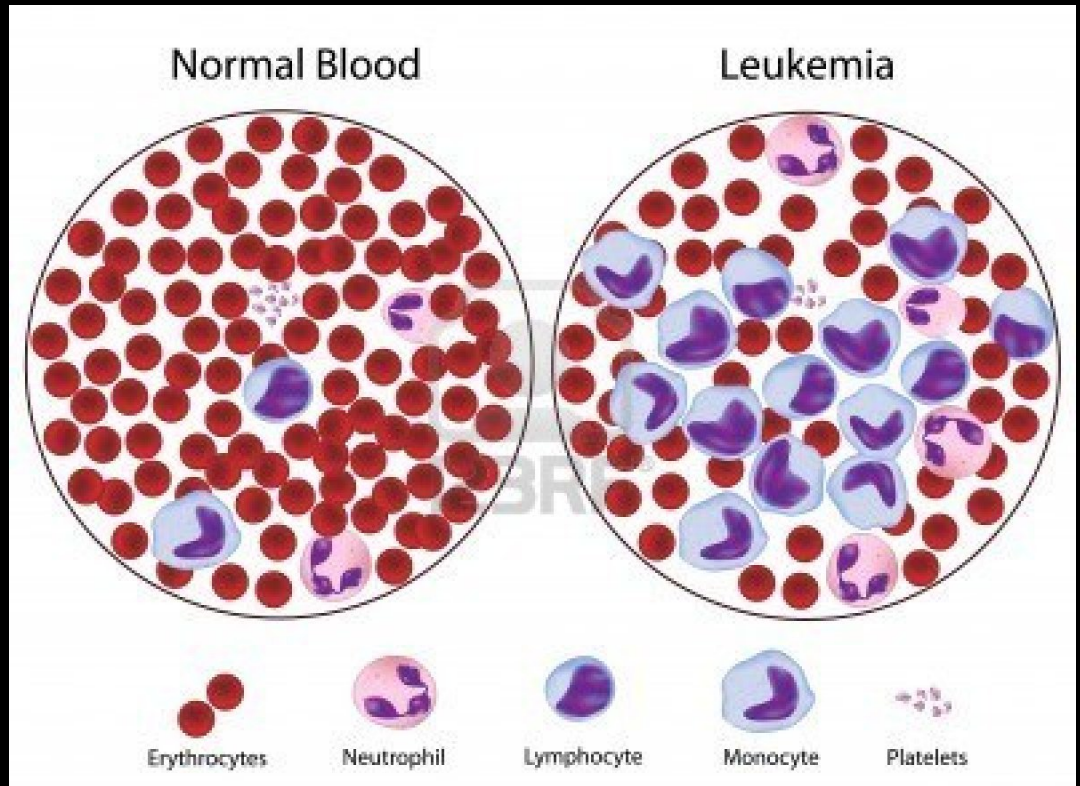


# TRATTAMENTO

- Ridurre massa GR
- Farmaci: aspirina a basse dosi, antistaminici per prurito, oncocarbide (idrossiurea)
- Terapie con chemioterapici aumentano rischio leucemia
  
- Prognosi: 10-12 anni dalla diagnosi





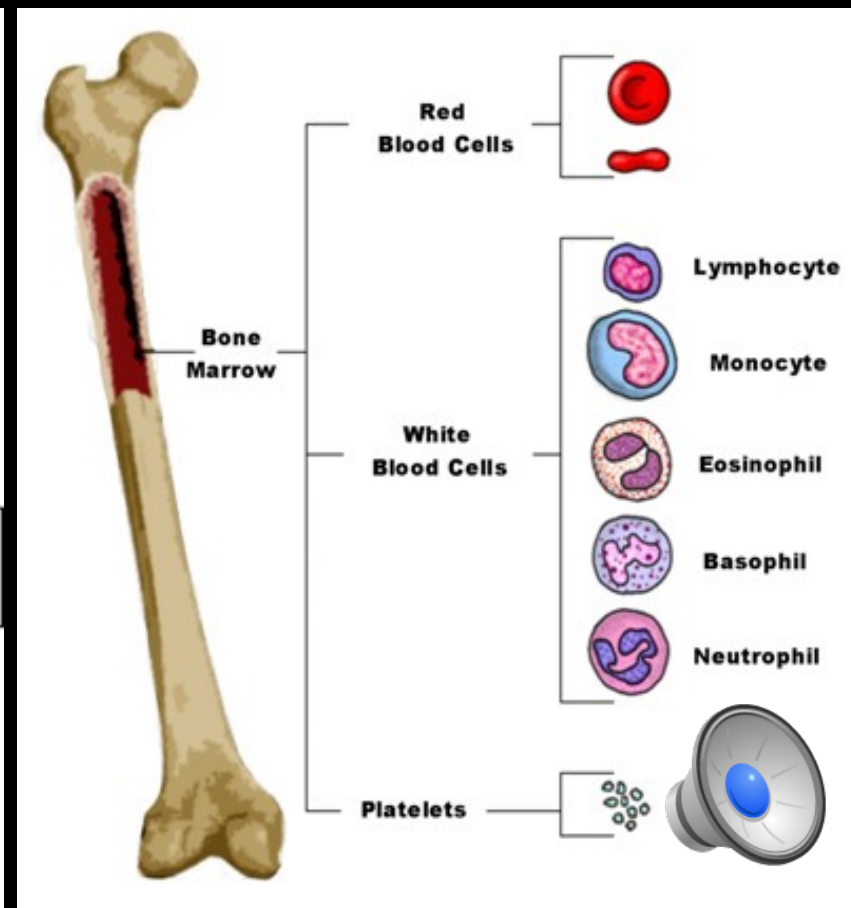
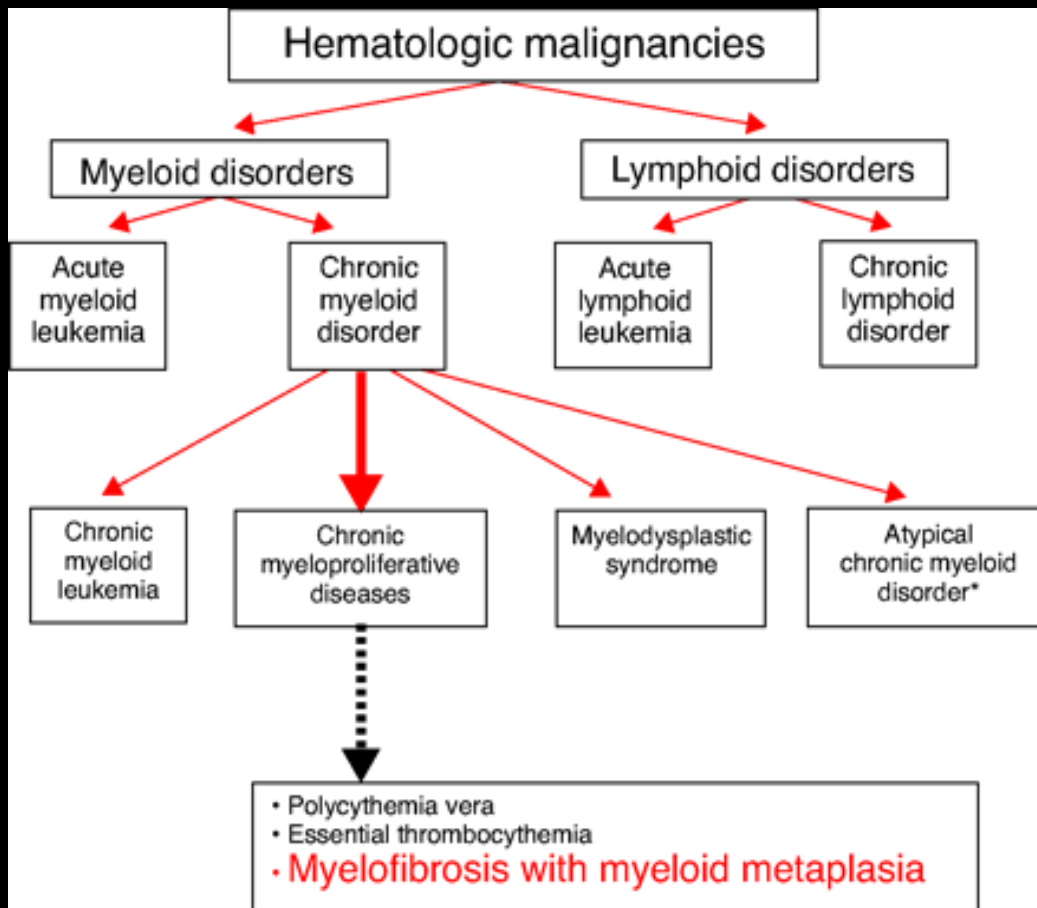


# LEUCEMIA





- Racchiude diverse tipologie di patologie derivanti dal midollo
- USA: 2,5% tumori sono leucemie
- Acuta/cronica – mieloide/linfoide

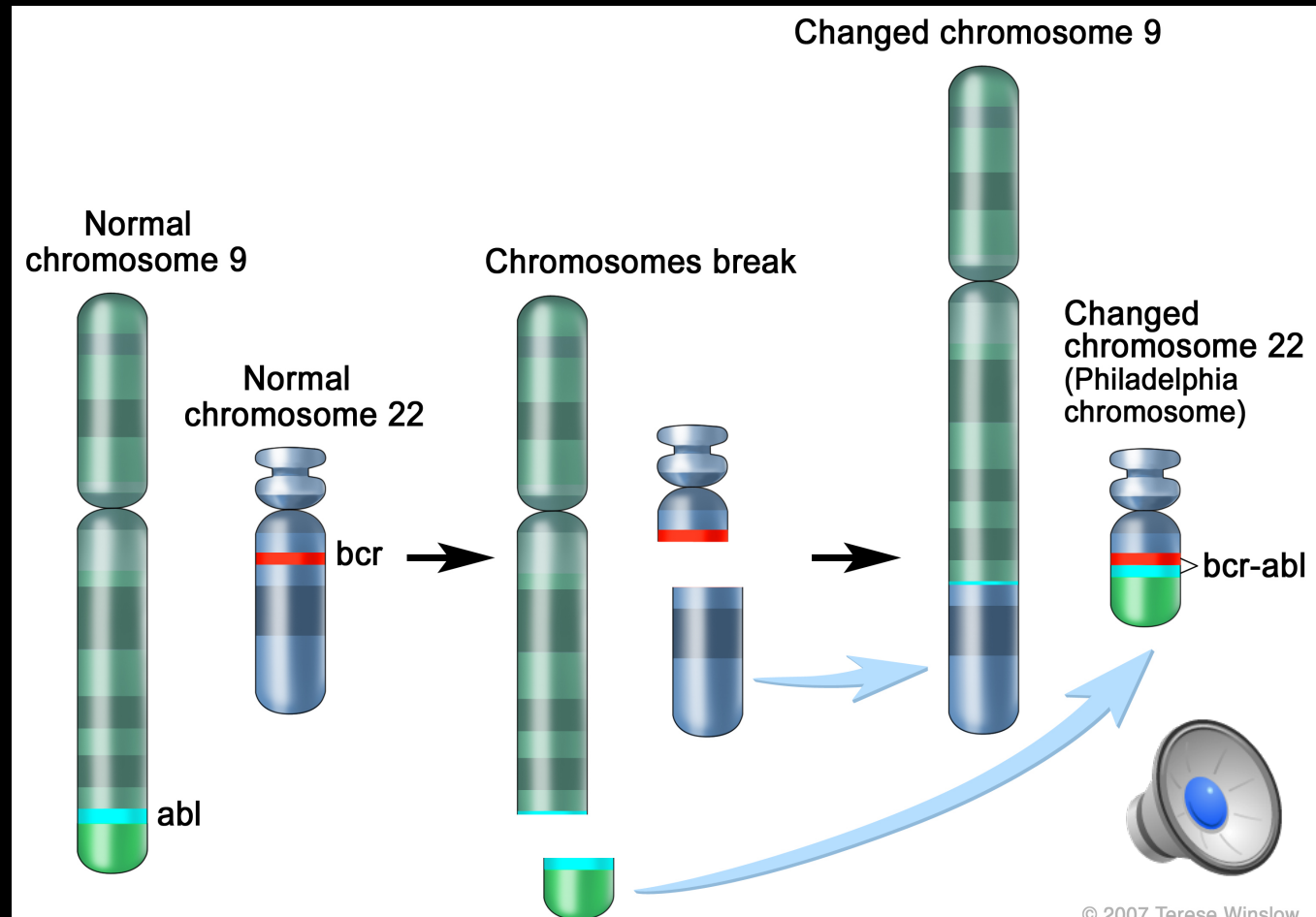


- Mieloide: granulociti, monociti, eritrociti, megacariociti
- Acuta: decorso veloce, fatale in pochi mesi
- Cronica: meno aggressiva, esito più lento
- Leucemia acuta linfoblastica infantile curabile
  
- Cause: sindrome Down, sindrome di Bloom, neurofibromatosi, schwannoma, sindrome atassia-teleangiectasia, sindrome Klinefelter, anemia di Fanconi, sindrome Wiskott-Aldrich, esposizione pesticidi, benzene, radiazioni ionizzanti, infezioni virali



- Leucemia mieloide cronica: alterazione cromosoma Philadelphia (traslocazione materiale cromosomica)
- Nuovo gene trascritto bcr-abl produce tirosin-chinasi →

proliferazione  
incontrollata  
cellule  
leucemiche



# CLINICA

- Tutti tipi leucemia: 13 casi per 100.000 abitanti
- Leggera predisposizione sesso maschile
- Leucemia mieloide e linfocitica cronica popolazione anziana
- Leucemia mieloide acuta tutte età
- Leucemia mieloide cronica: 3-4 decade
- Leucemia acuta linfoblastica: bambini
- Riduzione GB e GR → fatigue, stanchezza, dispnea
- Se infiltra organi: splenomegalia, epatomegalia, linfadenopatia



# CLINICA

- Sanguinamento e lividi → trombocitopenia
- Notevoli complicanze infettive sistemiche
- Cavo orale: petecchie palatali, emorragia gengivale spontanea, ulcerazioni mucose da neutropenia, candidosi orale, infezioni erpetiche, gonfiore sottomucoso infiltrato leucemico, infiltrazione tessuti periapicali
- Crescita simil-tumorale → SARCOMA GRANULOCITICO o TUMORE MIELOIDE EXTRAMIDOLLARE







# TRATTAMENTO

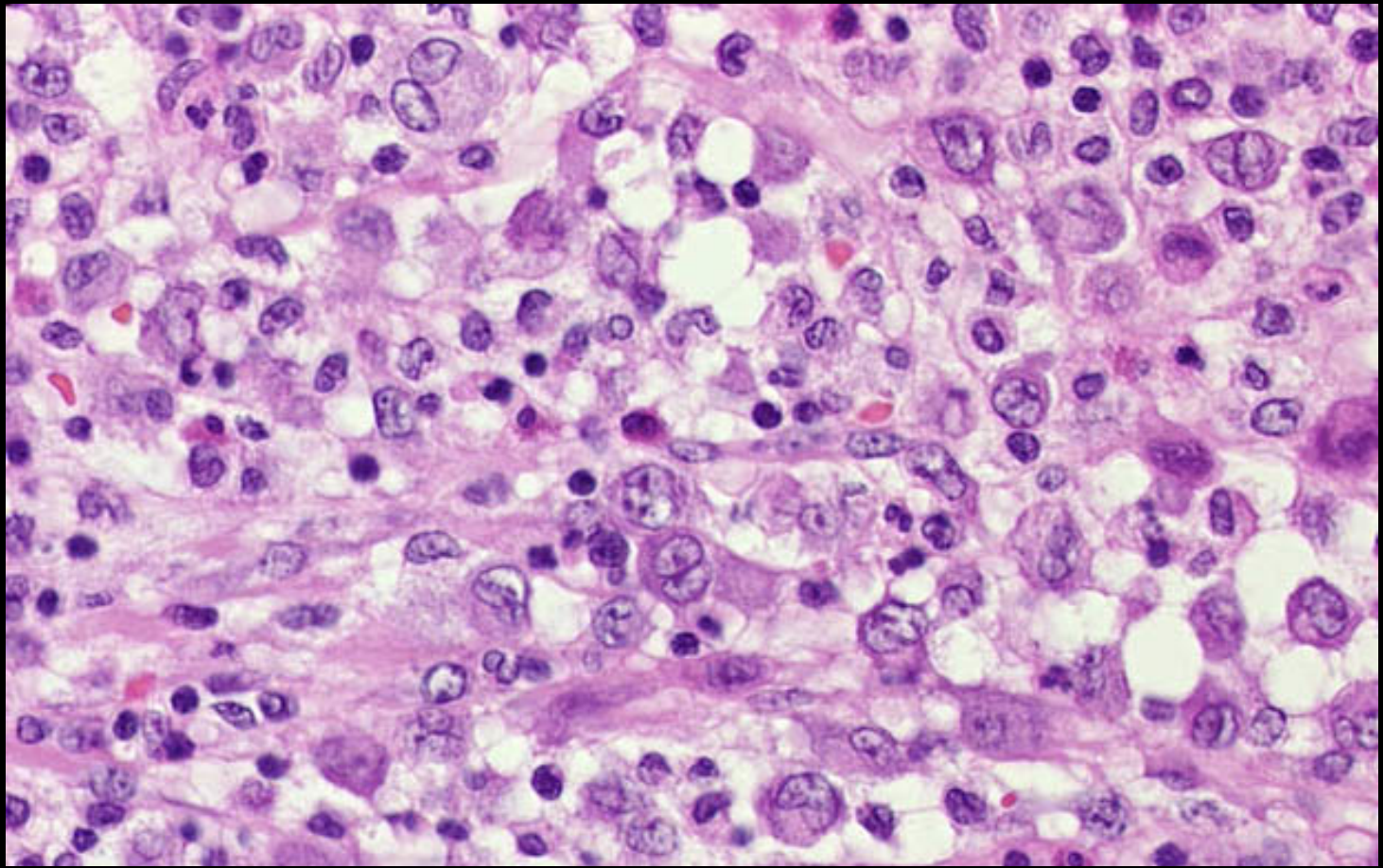
- CT: induzione – mantenimento
- Inibitore bcr-abl: Imatinib
- Anticorpi monoclonali (CD20): Rituximab
- RT su SNC causa barriera ematoencefalica
- Trapianto
  
- Supportive care: trasfusioni, antibiotici, terapia mucose orali, igiene orale





Signs	Aplastic anemia	Agranulocytosis	Acute leukemia
Hemorrhagic syndrome	+	-	+
Splenomegaly	-	-	Moderately enlarged
Hepatomegaly	-	-	Moderately enlarged
Infectious complications	May be	Often	Often
Gingivitis	Usually absent	Often	Often (hyperplastic)
Fever	Usually absent	Present in infection	+
Character of anemia	Normochromic, hyporegenerative	-	Normochromic, normoregenerative
WBC	Leukopenia	Expressed leukopenia	Different quantity, often leukocytosis
WBC count	Absolute neutropenia	Significantly absolute neutropenia	Blasts, leukemic failure
Thrombocytes	↓	Normal	↓
Blastemia	-	-	Present
Bone marrow	All lines are suppressed	↓ granulocytes	Blast metaplasia

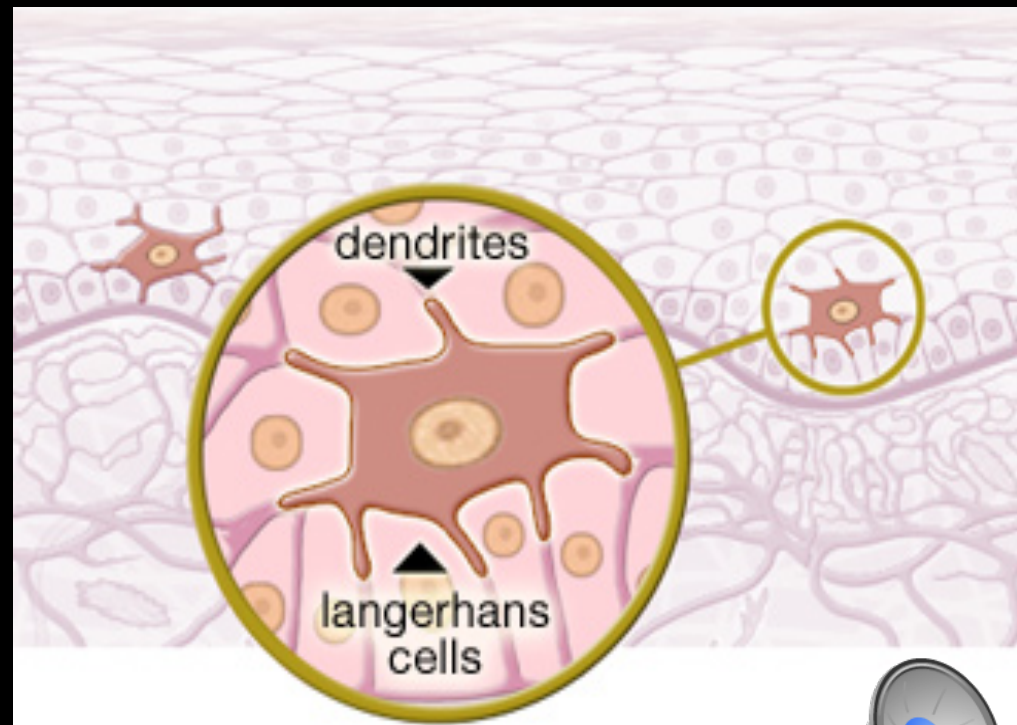




# ISTIOCITOSI A CELLULE DI LANGERHANS



- Proliferazione monoclonale cellule simil-istiocitiche, con numero variabile di eosinofili, linfociti, plasmacellule, cellule giganti multinucleate → cellule di Langerhans
- Cellule dendritiche mononucleate nel derma, mucose, linfonodi e midollo
- Presentano e processano l'antigene ai linfociti T



# CLINICA

- Granulomi ossei monostotici o poliostotici singoli o multipli (cranio, mandibola, costole, vertebre)
- Istiocitosi cronica disseminata (ossa, visceri, cute)
- Istiocitosi acuta disseminata (visceri, cute, midollo)
  
- Lesioni ossee mandibolari 10-20%, accompagnate da leggero dolore, indolenzimento, parodontopatia grave





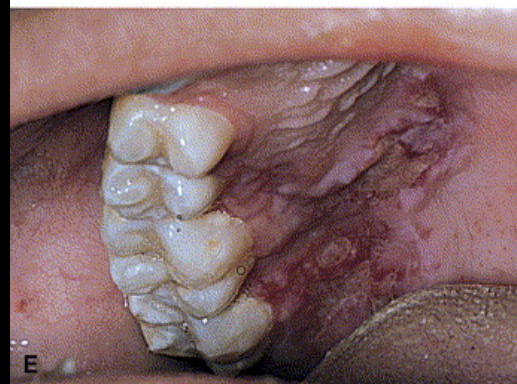
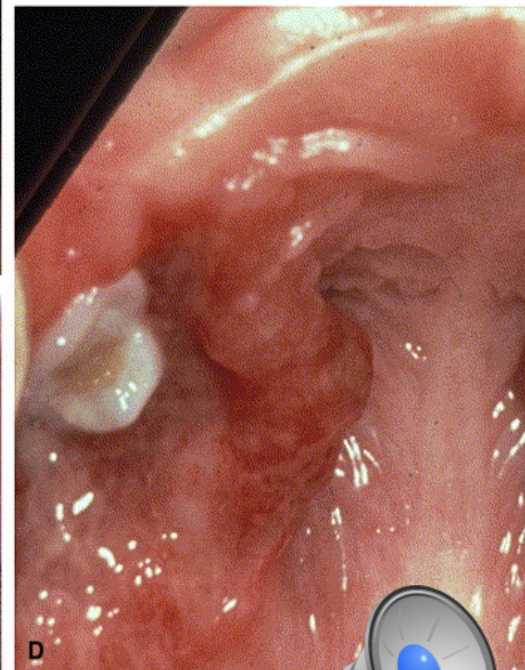
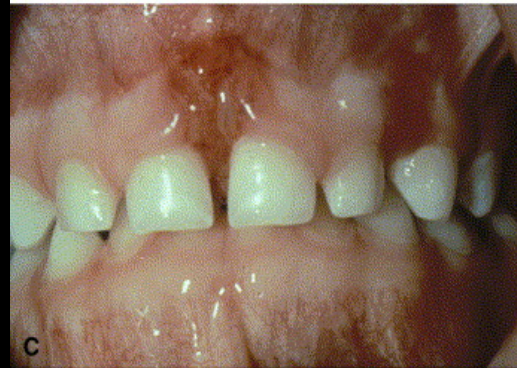
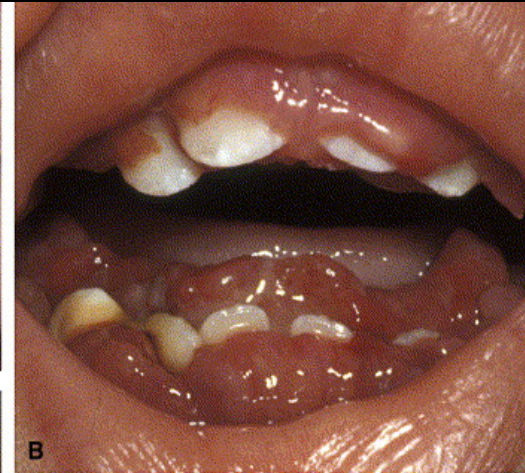
- Lesioni mucose ulcerate o proliferative o masse gengivali

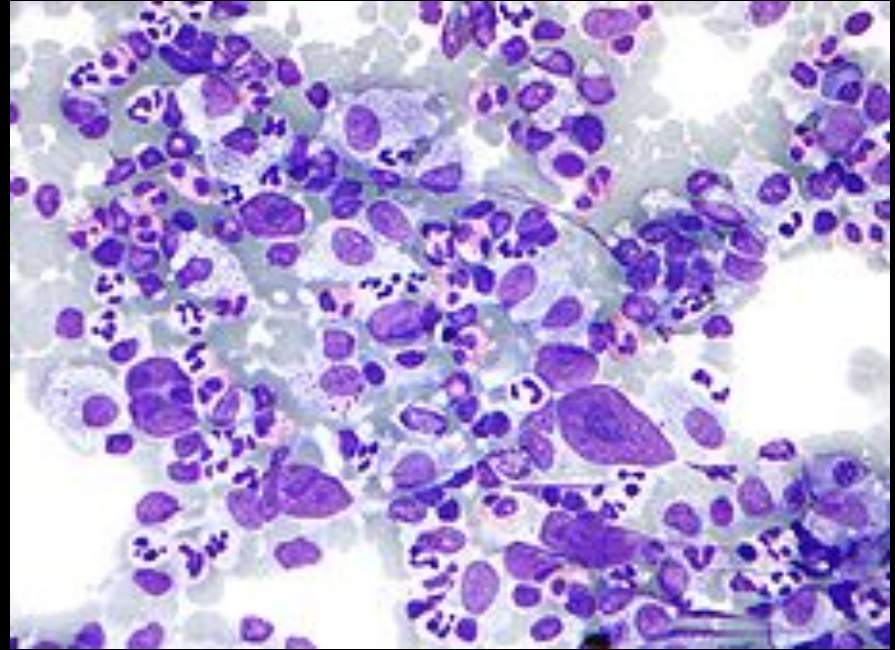
- Curettage delle lesioni ossee

- Low-dose RT

- Cortisone intralesionale

- CT

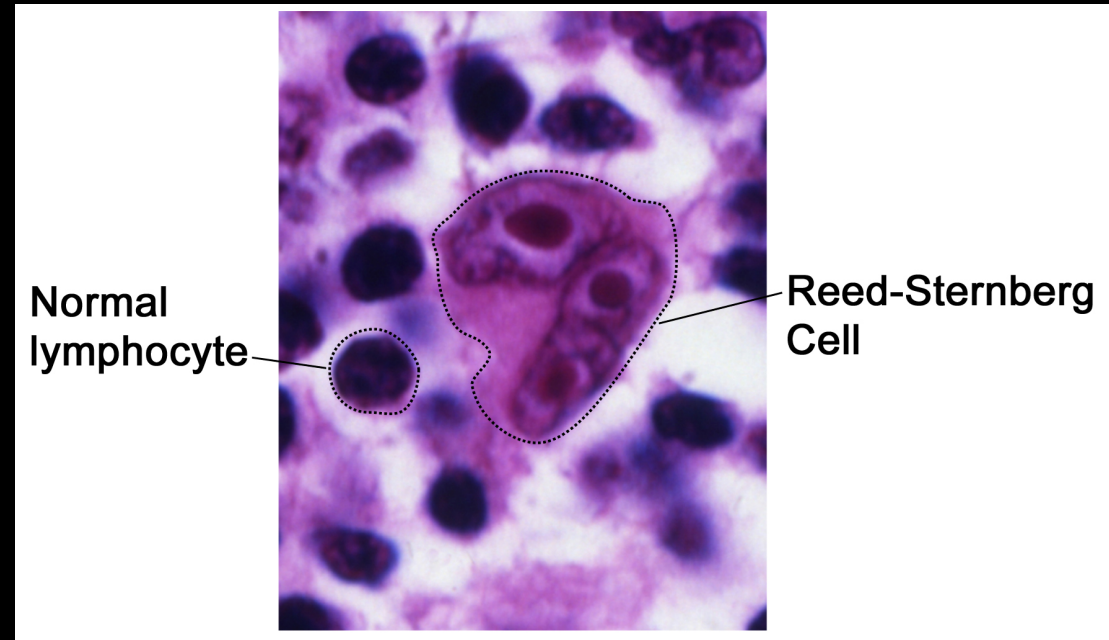




# LINFOMA DI HODGKIN



- Disordine linfoproliferativo maligno
- Cellule neoplastiche: Reed-Sternberg cells origine linfociti B

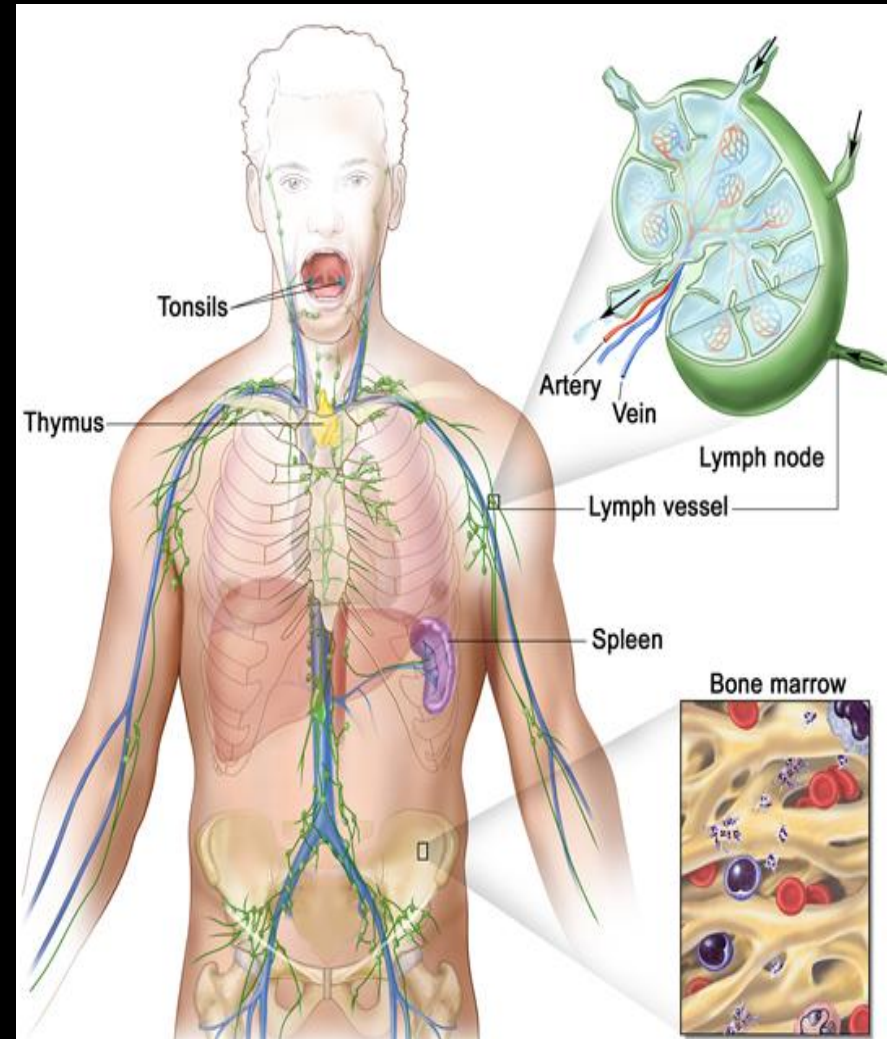


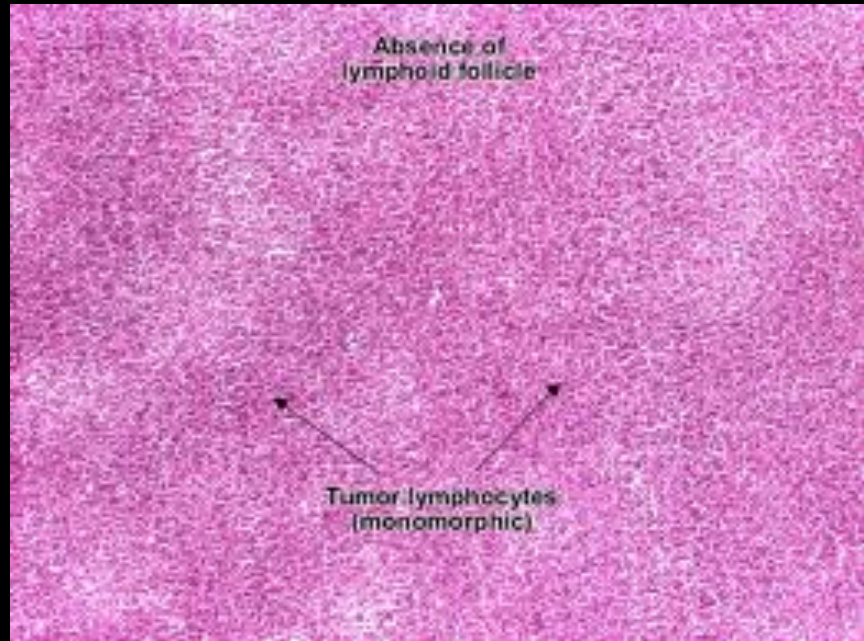
- Correlazione con infezione da EBV
- Qualsiasi linfonodo può essere colpito:  
sovracaveari/cervicali (70-75%),  
ascellari/mediastinici (5-10%),  
inguinali/addominali (5%)





- Predilezione sesso maschile
- Picco età 15-35 e over 50 anni
- Diagnosi massa linfonodale, estensione extralinfonodale a milza, polmoni, fegato, ossa (PET)
- Sintomi: perdita peso, febbre, sudorazione notturna, prurito diffuso
- Stage I e II: RT locale da sola o con CT
- Stage III e IV: CT (ABVD)





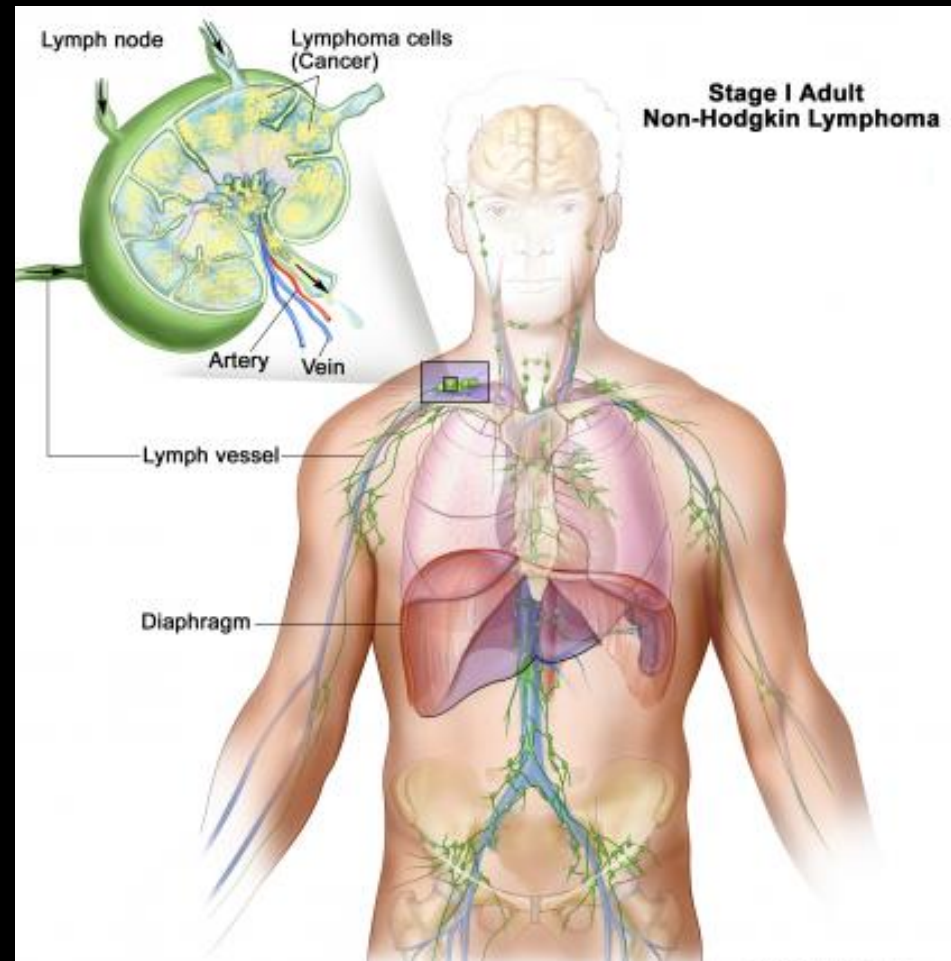
# LINFOMA NON HODGKIN



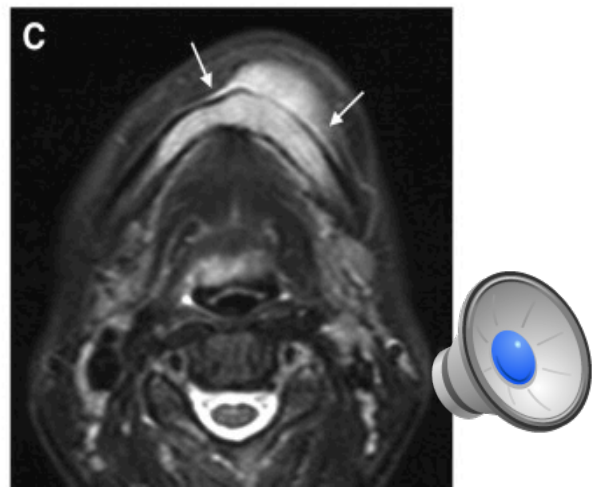
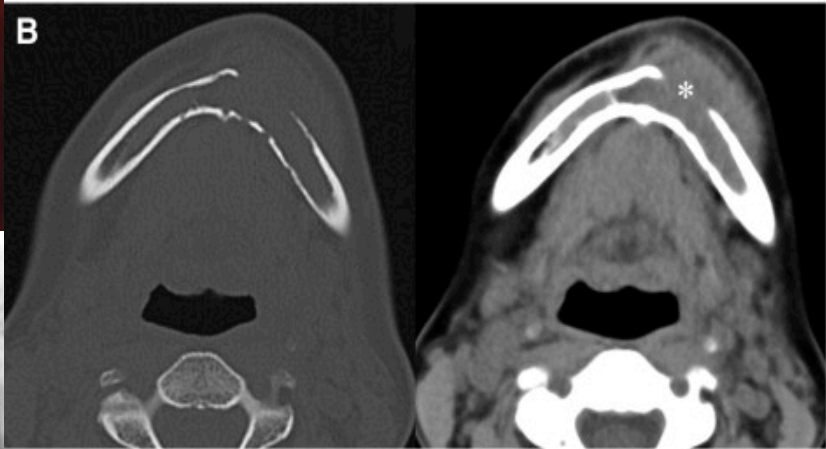
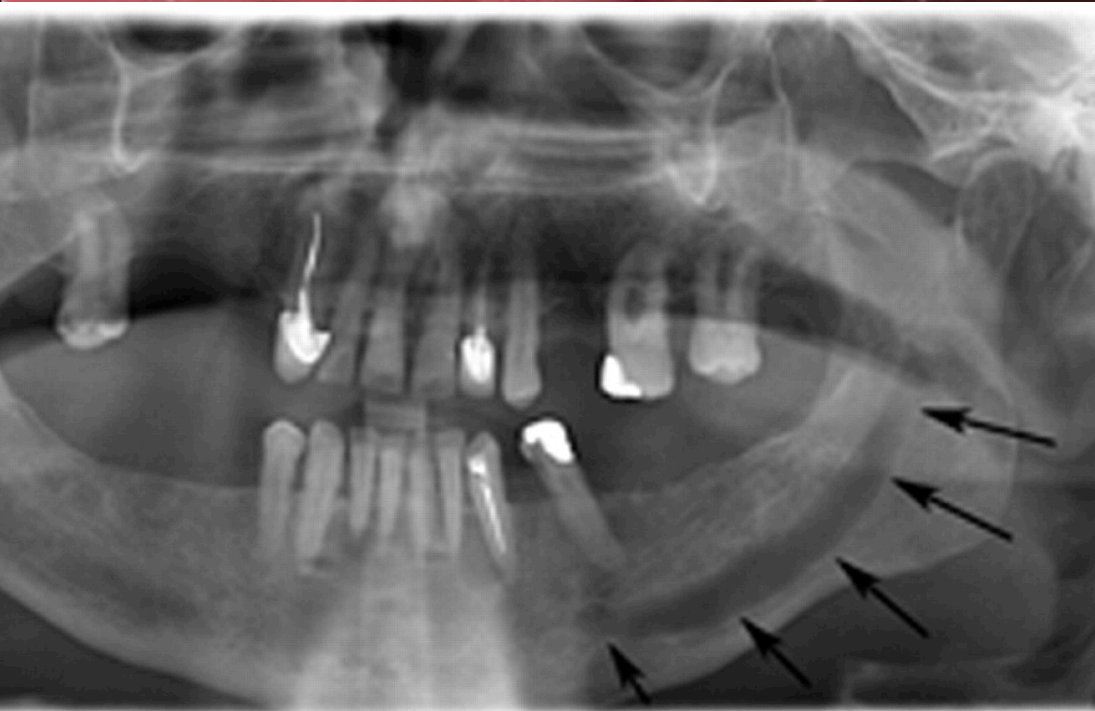
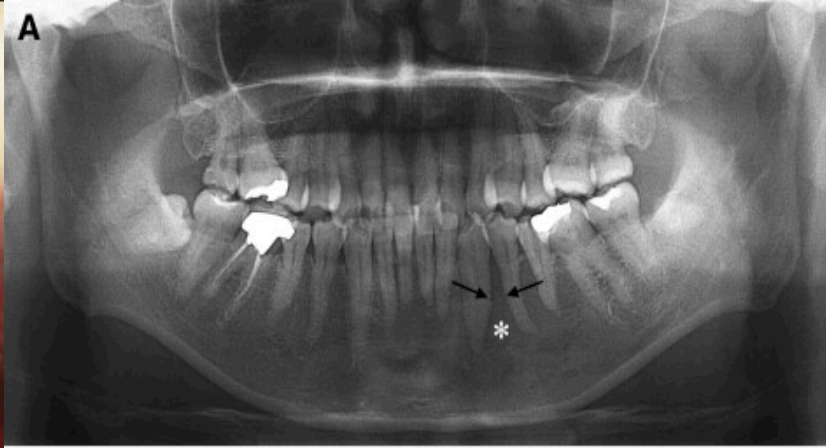
- Comparsa iniziale linfonodi, poi masse solide
- Origina dalla serie dei linfociti B, meno comuni quelli riguardanti i linfociti T
- Diagnosi in continuo aumento negli USA
- Maggior prevalenza nelle immunodeficienze congenite, AIDS, trapiantati, patologie autoimmuni (Sjogren, LES, artrite reumatoide)
- EBV, HTLV-1 e HHV-8 ??
- Linfomi nodali (massa non dolente in accrescimento) e extranodali

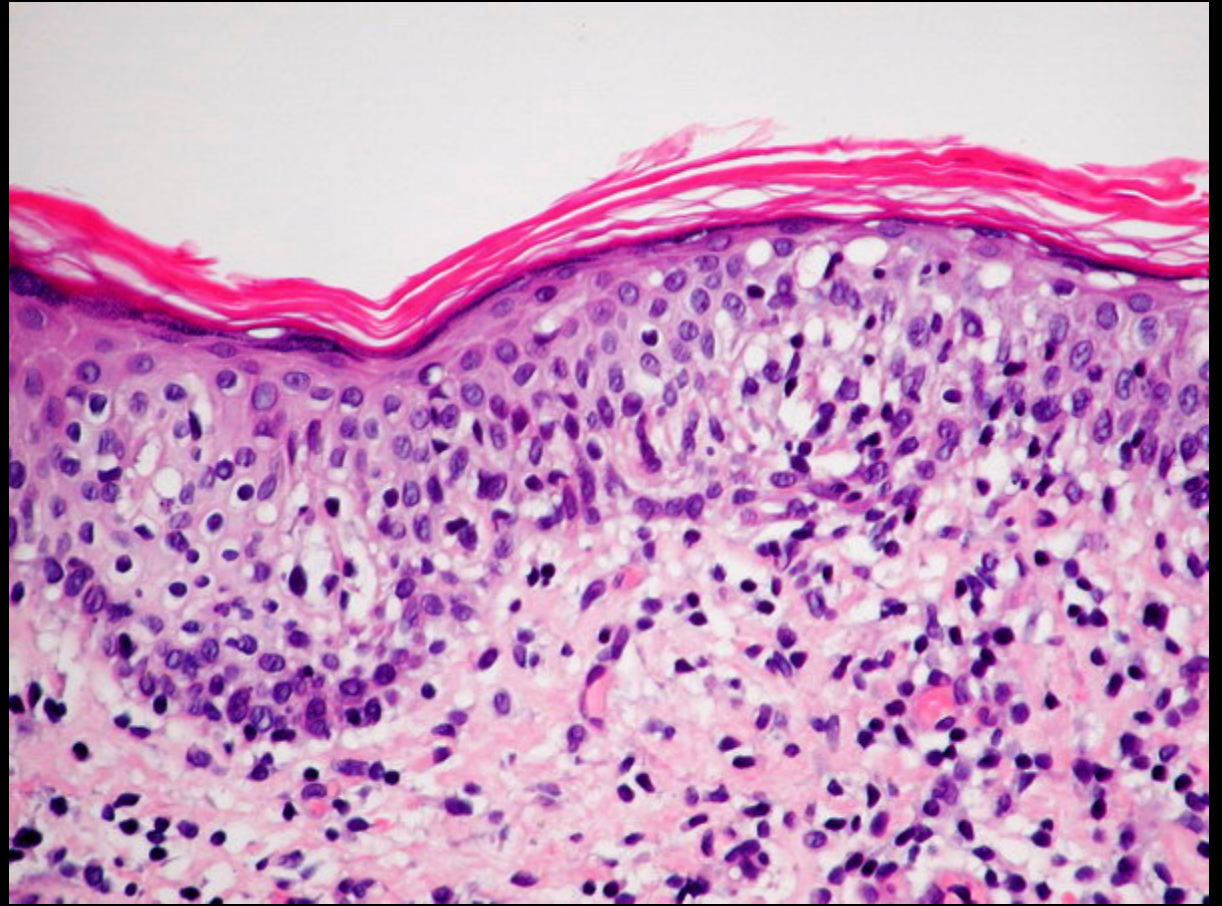


- Linfomi nodali (massa non dolente in accrescimento, linfonodi mobili) e extranodali (linfonodi fissi alle strutture circostanti)
- Può colpire tessuti cavo orale (vestibolo, palato duro, gengiva)
- Eritema, ulcerazione
- Se localizzazione ossea confuso con mal di denti → parestesia, espansione ossea,
- Low-grade: lenta crescita, recidive → no terapia
- Gradi intermedi o gravi: RT + CT









# MICOSI FUNGOIDE



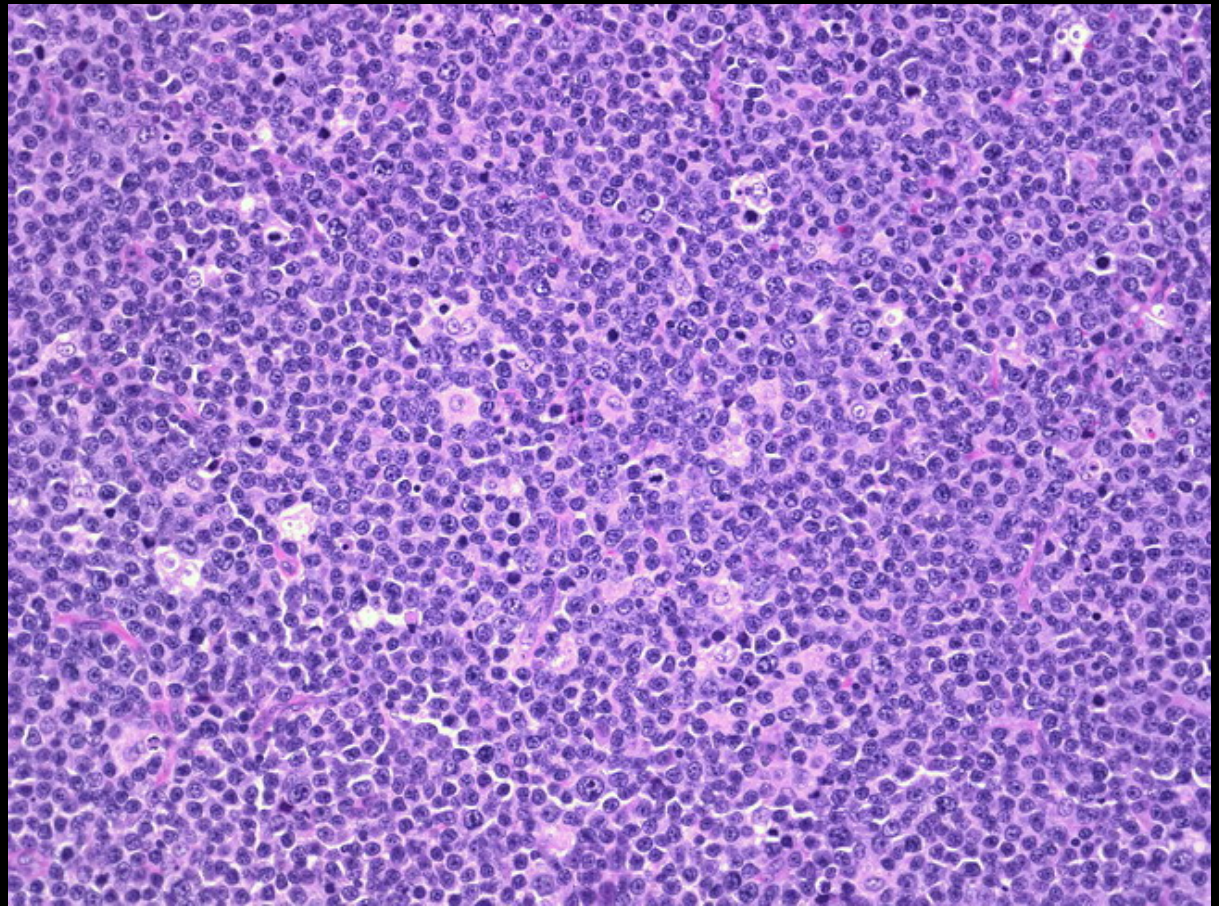
- Linfoma deriva da linfociti T-helper (CD4+)
- Diversi pattern di differenziazione (T e B)
- Trofismo epidermico →  
invasione dalla cute
- Raro coinvolgimento  
cavo orale (gengiva,  
lingua, palato)
- 2:1 maschi:femmine
- Età media: 55-60 anni
- 3 stadi: eritematoso,  
placca e tumorale











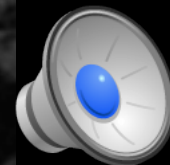
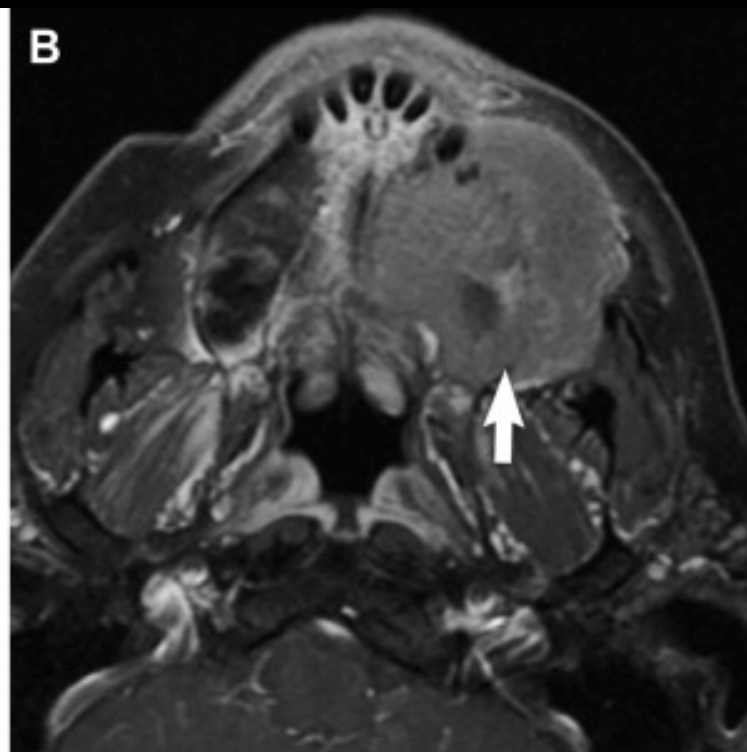
# LINFOMA DI BURKITT



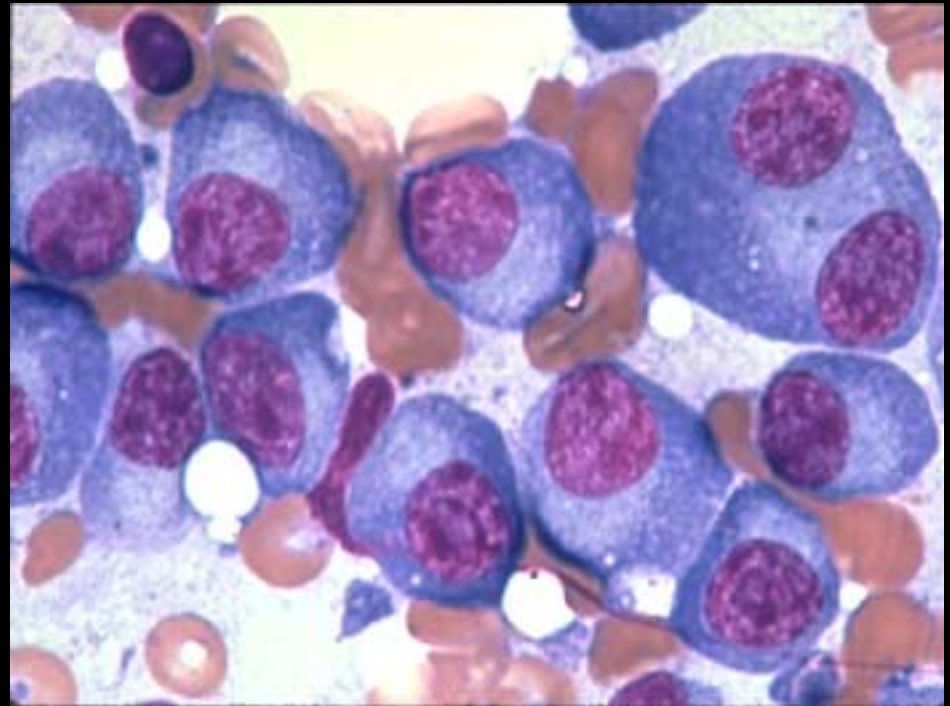
- Linfoma indifferenziato che origina dai linfociti B
- Maggior incidenza Africa
- Predilezione per mandibola (50-70%)
- Oltre 90% cellule tumorali esprimono antigene nucleare dell' EBV
- Possibile associazione con HIV o traslocazioni cromosomiche



- Picco prevalenza: 7 anni
- Predilezione maschile
- Porzione posteriore mandibola, mascellare
- Dolore facciale, esoftalmo, parestesia, mobilità dentale, distruzione osso alveolare
- Decesso a 4-6 mesi diagnosi se non trattato con CT







# MIELOMA MULTIPLO



- Colpisce le cellule del plasma
- Possibile evoluzione del plasmocitoma
- 10-15% delle neoplasie ematiche
- Singolo precursore maligno, divisioni mitotiche e diffusione corporea
- Immunoglobuline prodotte non sono funzionali
  
- Età media: 60-70 anni
- Razza nera
- Dolore osseo, midollo spinale → sintomo tipico
- Fratture patologiche per distruzione ossea
- Emorragie e petecchie se minor produzione piastrine



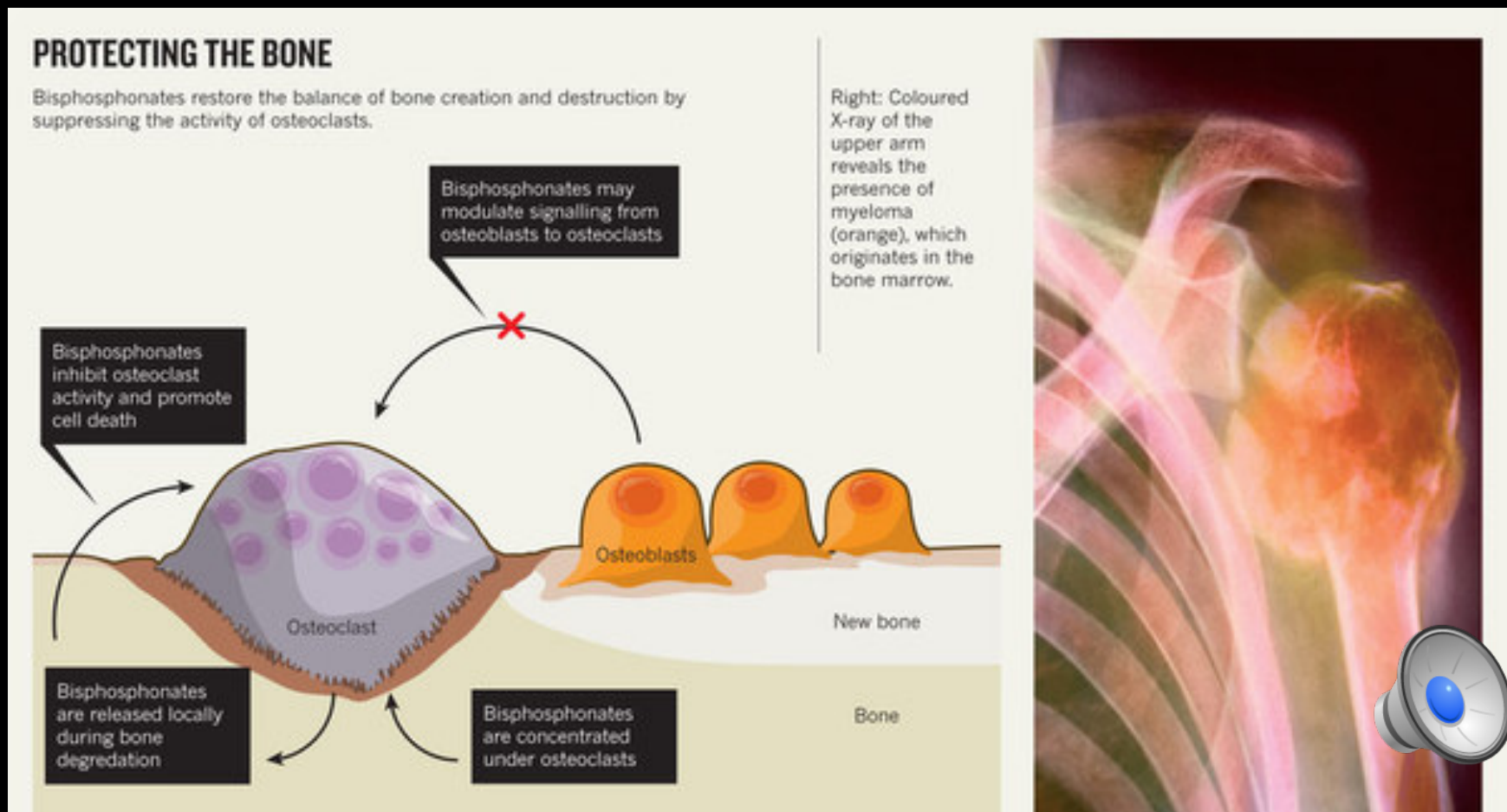
- Febbre e maggior suscettibilità infezioni
- Ipercalcemia secondaria alla distruzione ossea (proteinuria di Bence-Jones)
- Mascellari coinvolti 30% casi
- 15% casi deposito amiloide (lingua)  
con ulcerazioni e noduli orali e della cute periorbitale

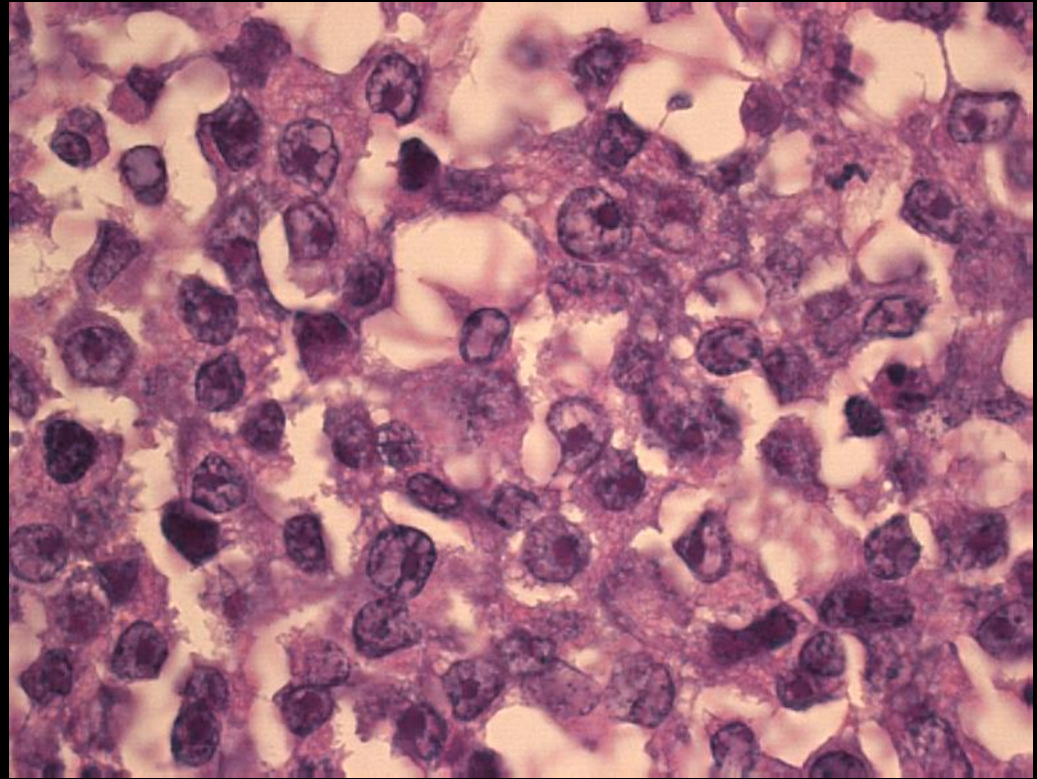




# TRATTAMENTO

- CT + prednisone: risposte 60% - Trapianto midollo – Talidomide - RT palliativa per lesioni sintomatiche
- BIFOSFONATI per ridurre rischio fratture





# PLASMACITOMA



- Proliferazione neoplastica unifocale e monoclonale
- Colpisce maggiormente osso (raro extramidollare, quasi sempre localizzato testa-collo)
- Prevalenza maschi adulti: 55 anni età media
- Colpisce ossa singole: schiena più colpita (30%)
- Dolore osseo o scoperta casuale
- RT sul tumore

