UNIVERSITÁ DEGLI STUDI DI FOGGIA

DIPARTIMENTO DI SCIENZE MEDICHE E CHIURGICHE

CORSO DI LAUREA IN INFERMIERISTICA

*Presidente Prof. Tommaso Cassano*

TESI DI LAUREA COMPILATIVA IN

*Ematologia*

ASSISTENZA INFERMIERISTICA AL PAZIENTE AFFETTO DA LEUCEMIA MIELOIDE ACUTA

Relatore: Laureanda:

Dott. Arcangelo Liso Chiara Fratta

Correlatrice:

Dott.ssa Lucia Ciuffreda

*Anno accademico 2023/2024*

**INDICE**

1. Introduzione

2. Le Leucemie Mieloidi Acute (LAM)

2.1 Classificazioni

2.2 Epidemiologia

2.3 Eziologia

2.4 Segni e sintomi

2.5 Diagnosi

2.6 Prognosi ed evoluzioni

2.7 Terapia

3. Pianificazione assistenziale infermieristica

3.1 Processo nursing

3.2 Accertamento

3.3 Enunciazione diagnosi infermieristica

3.4 Pianificazione degli interventi e obiettivi

3.5 Attuazione

3.6 Valutazione del processo infermieristico

4. Assistenza infermieristica per il paziente affetto da LAM

4.1 Ruolo infermieristico nella gestione della chemioterapia

4.2 Ruolo infermieristico nella gestione delle complicanze acute e tardive della chemioterapia

4.3 Gestione degli accessi vascolari

4.4 Gestione di Trasfusione di emazie e piastrine

4.5 Prevenzione rischio di infezione del paziente affetto da LAM

5. Aspetti psicologici legati alla malattia

5.1 L’ospedalizzazione

5.2 Reazione alla diagnosi di cancro

5.3 Lo stato d’animo del paziente in relazione alla malattia

5.4 Il concetto di morte

6. Qualità di vita

6.1 Definizione di qualità di vita

6.2 Cambiamenti della qualità di vita sul piano fisico

6.3 Cambiamenti della qualità di vita per familiari

7. Conclusioni

Bibliografia

Sitografia

Ringraziamenti

1. **INTRODUZIONE**

**2. Le Leucemie Mieloidi Acute (LAM)**

La Leucemia Mieloide Acuta è un particolare tipo di tumore che interessa le cellule sanguigne. Tale patologia si sviluppa nel midollo osseo, il tessuto spugnoso contenuto all’interno di alcune ossa, ma finisce per interessare il sangue, il sistema linfatico ed altri organi del nostro organismo. Da questo tessuto hanno origine le cellule immature, dette anche cellule staminali o blasti, da cui si sviluppano le cellule che costituiscono la parte corpuscolata del sangue (globuli rossi, globuli bianchi e piastrine). Il termine “acuta” si riferisce alla velocità di progressione di questa forma di leucemia, che tende ad evolvere e peggiorare molto rapidamente.

**2.1 Classificazioni**

La leucemia mieloide acuta ha un grande numero di sottotipi e di precursori neoplastici che si distinguono l'una dall'altra per morfologia, immunofenotipo, citochimica e anomalie genetiche che determinano tutte implicazioni importanti per la prognosi e il trattamento. Dunque, conoscere il sottotipo di LAM è fondamentale per allungare le aspettative di vita del paziente offrendo la migliore terapia disponibile.

Ci sono due principali sistemi di classificazione dei sottotipi di LAM:

La French-American-British (FAB):

Negli anni ’70, gli esperti di questi paesi identificarono 9 sottotipi di LAM (da M0 a M7) basati sul tipo di cellule dal quale la leucemia origina e da quanto queste cellule sono mature (osservazione al microscopio):

* M0 - Leucemia mieloblastica acuta indifferenziata
* M1 - Leucemia mieloblastica acuta con minima maturazione;
* M2 - Leucemia mieloblastica acuta con maturazione;
* M3 - Leucemia promielocitica acuta (LPA rappresenta il 10-15% di tuti i casi di LMA);
* M4 - Leucemia mielomonocitica acuta;
* M4 eos - Leucemia mielomonocitica acuta con eosinofilia;
* M5 - Leucemia monocitica acuta;
* M6 - Leucemia eritroblastica acuta;
* M7 - Leucemia megacarioblastica acuta.

I sottotipi da M0 a M5 hanno tutti origine da forme immature dei globuli bianchi.

M6 origina da forme estremamente immature di globuli rossi. M7 origina da forme immature di cellule che diventeranno poi le piastrine.

La più recente dell’Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS):

Partendo da quella precedentemente proposta, questa classificazione, aggiornata nel 2016, tiene conto anche di altri fattori, oltre a quelli laboratoristici, che all’epoca non si conoscevano, per cercare di classificare al meglio la malattia. Questo sistema divide la LAM in diversi gruppi:

* LMA con anormalità genetiche certe (variazioni geniche o cromosomiche);
* LMA con traslocazione tra cromosoma 8 e 21;
* LMA con traslocazione o inversione nel cromosoma 16;
* LPA con gene di fusione PML-RAR (Promyelocytic leukemia – retinoic acid receptor alpha);
* LMA con traslocazione tra cromosomi 9 e 11;
* LMA con traslocazione tra cromosomi 6 e 9;
* LMA con traslocazione o inversione nel cromosoma 3;
* LMA (megacarioblastica) LMA con traslocazione tra cromosomi 1 e 22;
* LMA con gene di fusione BCR-ABL1 (sequenza genica anomale presente sul cromosoma 22) [[1]](#footnote-1)\*;
* LMA con mutazione del gene NPM1;
* LMA con mutazione biallelica del gene CEBPA;
* LMA con mutazione del gene RUNX\*;
* LMA con modificazioni mielodisplasia-relate;
* LMA correlata a precedente trattamento chemioterapico o radiante;
* LMA non altrimenti specificata (simile alla classificazione FAB);
  1. **Epidemiologia**

Le LAM rappresentano una sfida clinica significativa a livello globale, poiché colpiscono individui di diverse età e possono avere un impatto devastante sulla salute e sulla qualità della vita dei pazienti.

L'epidemiologia delle LAM riveste un ruolo cruciale nell'identificazione di fattori di rischio, nella comprensione delle variazioni geografiche e nell'elaborazione di strategie preventive e di intervento mirate. Comprendere l'incidenza, la prevalenza e le caratteristiche demografiche dei pazienti affetti da LAM è fondamentale per guidare politiche sanitarie adeguate, per facilitare la diagnosi precoce e per ottimizzare le opzioni terapeutiche disponibili.

Nel contesto globale, l'incidenza delle LAM può variare notevolmente tra diverse regioni geografiche e gruppi di popolazione. Fattori genetici, ambientali e stili di vita possono influenzare l'insorgenza della malattia, rendendo necessario uno sforzo multidisciplinare per la raccolta di dati epidemiologici accurati e aggiornati.

L’intento è quello di esplorare in maniera approfondita l'epidemiologia delle Leucemie Mieloidi Acute, concentrandosi sia sulle tendenze globali che sul contesto specifico italiano. Verranno analizzati dati provenienti da registri nazionali e internazionali, studi scientifici e fonti ufficiali, al fine di ottenere una panoramica completa e aggiornata della frequenza delle LAM, della distribuzione per età e genere, dei fattori di rischio coinvolti e delle possibili implicazioni per la salute pubblica.

L'obiettivo finale di questa ricerca è quello di contribuire alla conoscenza scientifica sull'epidemiologia delle Leucemie Mieloidi Acute, fornendo informazioni rilevanti per gli operatori sanitari, i responsabili delle politiche sanitarie e per tutti coloro che sono coinvolti nella cura e nella gestione dei pazienti affetti da questa complessa patologia.

Si confida che questa indagine possa gettare luce su aspetti fondamentali delle LAM e aprire la strada per future ricerche mirate e strategie di prevenzione e trattamento sempre più efficaci ed orientate. Essa può verificarsi a qualsiasi età, ma l'incidenza varia tra diversi gruppi di popolazione, età e regioni geografiche.

Le LAM hanno un’incidenza di circa 3-4 casi ogni 100.000 persone all’anno, colpendo in Italia circa 2000 persone ogni anno. Tuttavia, il rischio di sviluppare la malattia varia con l’età, e la maggioranza dei casi si presenta in età avanzata, specie dopo i 60-65 anni.

Secondo i dati del Registro Italiano delle Leucemie Acute (RIL), l'incidenza delle Leucemie Mieloidi Acute in Italia è stata stimata in circa 4 casi per 100.000 persone all'anno. Questa incidenza può variare leggermente a seconda della regione italiana presa in considerazione. Le LAM sono più comuni negli adulti rispetto ai bambini. In base ai dati della Associazione Italiana Registri Tumori (AIRTUM) si possono stimare poco più di 2.000 nuovi casi di leucemia mieloide acuta ogni anno in Italia: 1.200 tra gli uomini e 900 tra le donne.

La malattia è più comune negli uomini che nelle donne e negli adulti con più di 60 anni. È poco frequente prima dei 45 anni e nel nostro Paese rappresenta il 13 per cento delle leucemie tra i bambini di età compresa tra 0 e 14 anni.

Negli ultimi anni sono emerse anche delle forme familiari, che rappresentano comunque una percentuale molto bassa dei casi, e che si associano a particolari mutazioni genetiche.

Secondo l'OMS, le leucemie rappresentano circa il 2,4% di tutti i nuovi casi di cancro diagnosticati a livello mondiale. Le leucemie mieloidi acute invece rappresentano circa il 15-20% di tutti i casi di leucemia negli adulti. L'incidenza delle LAM varia da regione a regione e da paese a paese. È dimostrato che l’insorgenza è più comune nei paesi sviluppati rispetto a quelli in via di sviluppo.

È importante sottolineare che i dati epidemiologici possono cambiare nel tempo a causa di fattori ambientali, cambiamenti nello stile di vita e miglioramenti nelle tecniche diagnostiche.

* 1. **Eziologia**

La causa principale della leucemia mieloide acuta sono mutazioni genetiche (in particolar modo traslocazioni) nelle cellule staminali del midollo osseo che porta, come conseguenza, alla formazione di globuli bianchi a-funzionali a crescita incontrollata. La crescita incontrollata dei globuli bianchi causa una diminuzione nel numero dei globuli rossi e piastrine che produce i sintomi tipici della leucemia.

Non si conosce la causa principale che porta alla formazione delle mutazioni a livello del DNA delle cellule staminali implicate nella malattia ma sono noti dei fattori di rischio noti o sospetti che possono aumentare il rischio di sviluppare tale patologia.

Di seguito sono elencati alcuni di essi:

* Esposizione a radiazioni ionizzanti: L'esposizione a elevate dosi di radiazioni ionizzanti è stata associata all'insorgenza di LMA. Questo fattore è particolarmente evidente in pazienti che hanno ricevuto trattamenti di radioterapia o che sono stati esposti a radiazioni in situazioni di emergenza nucleare o altre fonti di radiazioni ionizzanti.
* Esposizione a agenti chimici e tossici: L'esposizione a determinati agenti chimici, come il benzene e altre sostanze chimiche industriali, può aumentare il rischio di sviluppare LMA. Questi agenti possono danneggiare il DNA delle cellule ematopoietiche, contribuendo alla trasformazione maligna.
* Esposizione a chemioterapia e trattamenti precedenti: Alcuni trattamenti chemioterapici utilizzati per altre neoplasie possono aumentare il rischio di sviluppare una leucemia mieloide acuta come effetto collaterale. Ad esempio, il trattamento con agenti alchilanti o topoisomerasi II in passato è stato associato a un aumentato rischio di sviluppare LMA.
* Anomalie genetiche e sindromi ereditarie: Alcune sindromi genetiche ereditarie, come la sindrome di Down (trisomia 21), la sindrome di Klinefelter (47, XXY) e altre, sono state correlate a un aumentato rischio di sviluppare LMA. Inoltre, mutazioni specifiche nei geni coinvolti nella regolazione della crescita e differenziazione cellulare possono contribuire allo sviluppo delle LMA.
* Infezioni virali: Alcuni studi hanno suggerito che alcune infezioni virali, come il virus dell'immunodeficienza umana (HIV), possono aumentare il rischio di LMA. L'infezione virale può influenzare negativamente il sistema immunitario e aumentare la suscettibilità alle neoplasie ematologiche.

È importante sottolineare che lo sviluppo delle LMA è spesso multifattoriale, coinvolgendo l'interazione di più fattori genetici ed ambientali. Molti casi di LMA non hanno una causa chiaramente identificabile, e la maggior parte delle persone esposte a questi fattori di rischio non sviluppa la malattia. La comprensione di questi fattori eziologici è ancora oggetto di continua ricerca scientifica per migliorare la prevenzione e il trattamento delle leucemie mieloidi acute.

* 1. **Segni e Sintomi**

I sintomi delle leucemie mieloidi acute (LAM) possono variare da persona a persona, ma ci sono alcuni segni comuni associati a questa malattia. Ecco una descrizione precisa dei principali segni e sintomi delle LAM:

* Affaticamento e debolezza: La LAM può causare un'anemia, poiché le cellule leucemiche possono sopprimere la produzione di globuli rossi normali nel midollo osseo. Questo porta a una diminuzione dell'ossigeno trasportato nel corpo, provocando affaticamento e debolezza;
* Ecchimosi e sanguinamenti facili: La presenza di cellule leucemiche nel midollo osseo può interferire con la produzione di piastrine, che sono necessarie per la coagulazione del sangue. Questo può causare ecchimosi (lividi) e sanguinamenti insoliti, come gengive sanguinanti, naso che sanguina o emorragie cutanee;
* Infezioni ricorrenti: La LAM può portare a un ridotto numero di globuli bianchi funzionanti nel sangue, rendendo la persona più vulnerabile alle infezioni. Infezioni frequenti, febbre e mal di gola possono essere segni di LAM;
* Infiltrazione di organi da parte delle cellule leucemiche: il carattere invasivo dei cloni neoplastici consente la loro diffusione alle ghiandole linfatiche o ad altri organi (esempio: milza, fegato), pertanto si possono notare splenomegalia (ingrossamento della milza) con dolori al fianco sinistro sotto all’arcata costale, epatomegalia e linfoadenopatia (rigonfiamento dei linfonodi) soprattutto latero-cervicali, ascellari, inguinali; se è stato raggiunto anche il sistema nervoso, possono verificarsi mal di testa e altri segni neurologici;
* Dolore osseo e articolare: Le cellule leucemiche possono accumularsi nelle ossa e nelle articolazioni, causando dolore e disagio. Il dolore osseo può essere localizzato o diffuso in tutto il corpo;
* Perdita di peso involontaria: La presenza di LAM può influenzare il metabolismo e portare a una perdita di peso involontaria;
* Sudorazione notturna e febbre: Alcune persone con LAM possono sperimentare sudorazione eccessiva durante la notte e febbre, che possono essere sintomi di attività proliferativa delle cellule leucemiche.

Ricordiamo che i sintomi delle LAM possono essere aspecifici e sovrapporsi ad altre condizioni mediche; quindi, è fondamentale consultare un medico per una diagnosi accurata in caso di sospetta leucemia mieloide acuta. La diagnosi precoce è essenziale per un trattamento tempestivo e una migliore prognosi.

* 1. **Diagnosi**

Per la diagnosi di leucemia mieloide acuta vengono sempre esaminati il sangue periferico ed il midollo osseo. Viene posta diagnosi di LAM in tutti i casi in cui vi sia un numero di cellule leucemiche >20% nel midollo osseo. Lo studio delle alterazioni cromosomiche e molecolari è molto importante per la definizione della categoria di rischio (elevato, intermedio e basso) e per il monitoraggio della risposta ai trattamenti.

Tra i principali esami necessari per la diagnosi di LAM si ricordano:

* Esame emocromocitometrico: misura il numero di globuli bianchi, rossi e piastrine del sangue periferico (SP) e dettaglia in percentuale e valore assoluto i 5 principali tipi di globuli bianchi (i granulociti neutrofili, eosinofili e basofili, i monociti ed i linfociti), le cui frazioni più rare ed immature (blasti, pro-mielociti e mielociti) possono anche essere esaminati più approfonditamente al microscopio ottico;
* Aspirato e Biopsia del Midollo Osseo: spesso vengono effettuati entrambi, in quanto fornisco informazioni complementari, ma talvolta è sufficiente solo una delle due procedure.

L’aspirato midollare consiste nel prelievo del sangue midollare, che è contenuto soprattutto nelle ossa piatte. Per il prelievo si utilizza un ago sottile e robusto che possiede a una estremità un fermo regolabile ed è attraversato da un mandrino.

Le sedi utilizzate per il prelievo, che usualmente è eseguito dopo anestesia locale, sono:

1. cresta iliaca posteriore (parte posteriore del bacino);
2. parte superiore dello sterno (torace anteriore);
3. cresta iliaca anteriore (parte anteriore del bacino), sede scelta nei bambini o per condizioni particolari come l’obesità severa.

L’aspirazione è in genere di breve durata, necessaria a prelevare una piccola quantità di sangue midollare; la manovra, anche se fastidiosa, non è generalmente particolarmente dolorosa. La prima parte del materiale aspirato viene posto su dei vetrini e strisciato, per effettuare la valutazione morfologica attraverso l’esame microscopico, indispensabile per avere un rapido orientamento diagnostico e per la classificazione di alcune condizioni. Dopo la colorazione in May Grunwald Giemsa, si può osservare il preparato su vetrino prima valutandolo a piccolo ingrandimento e poi utilizzandone uno maggiore.

A piccolo ingrandimento si apprezzerà la cellularità (che riflette la ricchezza del midollo); la presenza e il numero dei megacariociti; la presenza di eventuali raggruppamenti di cellule estranee al midollo (come cellule di tumori originati in altri organi); l’eventuale presenza di monomorfismo cellulare (cioè, di una popolazione di cellule tutta della stessa forma, come nelle leucemie acute). Successivamente si effettua una valutazione a maggiore ingrandimento, in cui si ricercano le eventuali anomalie morfologiche delle tre serie emopoietiche (eritroblasti, mieloblasti/mielociti e megacariociti).

Inoltre, viene effettuato il mielogramma, cioè la conta dei diversi sottotipi di precursori, molto importante ad esempio per porre la diagnosi delle leucemie acute e delle sindromi mielodisplastiche. La restante parte dell’aspirato midollare viene invece utilizzata per ulteriori esami di approfondimento, che possono essere la caratterizzazione immunofenotipica delle cellule, lo studio del cariotipo e/o la ricerca di mutazioni geniche in biologia molecolare.

La biopsia ossea consiste nel prelievo di un frammento di tessuto osseo che contiene il midollo (frammento osseo) il quale, a differenza dell’aspirato midollare, permette di valutare la densità cellulare, l’architettura del midollo osservando l’insieme del tessuto emopoietico e il suo rapporto con lo stroma (tessuto di sostegno del midollo), e l’eventuale presenza di fibrosi midollare o di infiltrazione da parte di cellule estranee. Il prelievo si esegue quasi esclusivamente sulla cresta iliaca posteriore, dopo aver anestetizzato la cute e il tessuto osseo sottostante. Si inserisce un ago di maggior calibro nella profondità dell’osso per un paio di centimetri e si ritira lo strumento all’interno del quale rimane un piccolo frammento cilindrico di tessuto. Il frammento può essere fissato in formalina, per essere poi sezionato e valutato da un patologo particolarmente esperto nelle malattie ematologiche. La valutazione delle sezioni della biopsia è innanzitutto morfologica dopo appropriata colorazione, come per l’aspirato midollare. Vengono però spesso affiancate metodiche di immunoistochimica, che consentono di caratterizzare meglio le cellule midollari e facilitarne il conteggio ed effettuare la diagnosi.

La procedura non è di solito eccessivamente dolorosa: si può eseguire in regime ambulatoriale o di day-hospital, così che il paziente può tornare a casa dopo l’esecuzione. Eccetto una moderata dolenzia della sede del prelievo, le complicanze della procedura sono molto rare. Fra queste, vanno segnalate l’insorgere di ematomi nella sede del prelievo o algie irradiate all’arto inferiore; ancora più rare sono le infezioni nella sede della procedura.

* Analisi morfologica: consiste nell’esaminare al microscopio ottico caratteristiche morfologiche delle cellule midollari presenti in campioni di aspirato midollare e sangue periferico. Fornisce importanti informazioni per la diagnosi e la definizione della fase di malattia;
* Analisi citogenetica: consente di esaminare il numero e la struttura dei cromosomi delle cellule midollari presenti in campioni di aspirato midollare o sangue periferico. Alcune peculiari alterazioni cromosomiche possono essere associate ad una prognosi favorevole o sfavorevole per la LAM;
* Analisi immunofenotipica: permette di esaminare le caratteristiche di superficie delle cellule leucemiche presenti in campioni di aspirato midollare e sangue periferico, facilitando la diagnosi e, in alcuni casi, permettendo di monitorare nel tempo la risposta ai trattamenti;
* Analisi molecolare: è utile per esaminare la presenza, nelle cellule midollari di campioni di aspirato midollare e/o sangue periferico di “marcatori molecolari” di malattia che possono facilitare l’inquadramento prognostico e permettere di monitorare nel tempo la risposta ai trattamenti. I “marcatori molecolari” originano da alterazioni cromosomiche o del DNA.
  1. **Prognosi ed evoluzioni**

Il termine "*prognosi*" riguardo una malattia si riferisce alla previsione o stima dell'andamento futuro della malattia in un paziente. In altre parole, indica la probabilità di guarigione, il decorso dell'evoluzione della malattia o il possibile esito nel tempo.

La prognosi delle leucemie mieloidi acute (LAM) può variare notevolmente a seconda di diversi fattori, tra cui:

* Sottotipo specifico di LAM: esistono diversi sottotipi di LAM, ciascuno con caratteristiche molecolari e prognosi diverse. Alcuni sottotipi possono essere associati a un tasso di sopravvivenza migliore rispetto ad altri, mentre alcuni potrebbero essere più difficili da trattare;
* Età del paziente: la prognosi della LAM tende ad essere migliore nei bambini e nei giovani adulti rispetto agli adulti anziani. I pazienti anziani possono avere una prognosi meno favorevole, in parte a causa di una maggiore incidenza di complicanze mediche e di una minore tolleranza ai trattamenti intensivi.
* Risposta al trattamento iniziale: la risposta del paziente al trattamento iniziale è un fattore critico per la prognosi. I pazienti che raggiungono una remissione completa, cioè l'assenza di cellule leucemiche nel midollo osseo, dopo la terapia iniziale, tendono ad avere una prognosi migliore rispetto a coloro che non riescono a raggiungere una remissione completa.
* Trapianto di midollo osseo: per alcuni pazienti con LAM ad alto rischio o recidiva, il trapianto di midollo osseo può essere una cura potenziale. La possibilità di successo dipende da vari fattori, tra cui la compatibilità del donatore, lo stato di salute generale del paziente e la risposta alla terapia precedente.
* Mutazioni genetiche: alcune mutazioni genetiche specifiche possono influenzare la prognosi della LAM. Ad esempio, le mutazioni FLT3-ITD e NPM1 sono correlate a diverse prospettive di trattamento e sopravvivenza.
* Supporto medico e cure di supporto: la gestione delle complicazioni mediche, il supporto emotivo e una cura di supporto adeguata possono influenzare la qualità di vita e le prospettive di sopravvivenza del paziente.

In generale, la LAM è una malattia grave che richiede un trattamento tempestivo e aggressivo. Gli avanzamenti nella terapia delle LAM hanno portato a miglioramenti significativi nelle prospettive di sopravvivenza, ma la prognosi rimane variabile e dipende da una serie di fattori individuali.

Nel contesto medico, l'"*evoluzione*" di una malattia si riferisce ai cambiamenti e alle fasi attraverso le quali una malattia progredisce nel corso del tempo. Questi cambiamenti possono riguardare la gravità dei sintomi, l'estensione della malattia nel corpo, la risposta al trattamento e l'andamento generale della condizione.

L'evoluzione di una malattia può essere suddivisa in diverse fasi o stadi, o può essere descritta in termini di progressione della malattia. Ad esempio, una malattia può essere in fase iniziale o precoce, quando i sintomi sono lievi o assenti, o può essere in fase avanzata, quando i sintomi sono più gravi e la malattia ha avuto un maggiore impatto sul corpo del paziente.

L'evoluzione di una malattia può essere influenzata da diversi fattori, tra cui la natura intrinseca della malattia, la risposta del sistema immunitario del paziente, la tempestività e l'efficacia del trattamento e altri fattori individuali come l'età, lo stato di salute generale e la presenza di altre patologie.

Comprendere l'evoluzione di una malattia è essenziale per la diagnosi, il trattamento e la gestione del paziente, poiché permette ai medici di adottare una strategia adeguata e personalizzata per affrontare la malattia nel miglior modo possibile.

L'evoluzione della LAM inizia con una trasformazione maligna delle cellule mieloidi nella midollo osseo, dando origine a cellule leucemiche immature. Queste cellule leucemiche proliferano rapidamente sopprimendo la produzione di cellule sanguigne normali (globuli rossi, globuli bianchi e piastrine).

Dopo la diagnosi, il paziente viene sottoposto a un trattamento intensivo per indurre una remissione completa. Se il trattamento ha successo, il paziente entra in remissione, e il numero di cellule leucemiche diminuisce notevolmente. Successivamente, si procede a una fase di consolidamento per eradicare eventuali cellule residue e ridurre il rischio di recidiva. In alcuni casi, può essere necessaria una terapia di mantenimento per mantenere la remissione. Nei pazienti ad alto rischio o con recidiva, il trapianto di midollo osseo può essere considerato come opzione terapeutica per sostituire le cellule leucemiche con cellule staminali ematopoietiche sane.

Dopo il trattamento, il paziente viene monitorato da vicino per valutare la risposta al trattamento, individuare eventuali segni di recidiva e gestire gli effetti collaterali del trattamento.

Ricordiamo che la gestione della LAM è complessa e richiede un team di specialisti oncologi esperti per fornire una cura personalizzata e adeguata a ciascun paziente.

* 1. **Terapia**

La terapia delle leucemie mieloidi acute (LAM) è complessa e dipende da diversi fattori, come il sottotipo specifico di LAM, l'età del paziente, lo stato di salute generale, la presenza di mutazioni genetiche e la risposta al trattamento. Il trattamento può variare da paziente a paziente e viene stabilito da un team di specialisti oncologi.

Tra le varie opzioni di trattamento comuni per la LAM distinguiamo:

* Chemioterapia: trattamento di prima scelta per le leucemie mieloidi acute che prevede l'uso di farmaci per distruggere le cellule tumorali attraverso la somministrazione di farmaci, che possono essere assunti per bocca in forma di compresse, oppure iniettati per via endovenosa o intramuscolare. La chemioterapia si definisce trattamento sistemico, perché il farmaco entra nella circolazione sanguigna, si diffonde nell'organismo e in questo modo può raggiungere e distruggere le cellule tumorali in ogni parte dell'organismo. Esistono vari farmaci chemioterapici potenzialmente utili per il trattamento delle LAM, ad esempio, la citarabina, la daunorubicina, l'idarubicina, il mitoxantrone, l'azacitidina, la decitabina, la clofarabina. I regimi chemioterapici possono variare a seconda del sottotipo di LAM e delle caratteristiche del paziente;
* Terapia di induzione iniziale: la quale mira a ottenere una remissione completa, cioè l'assenza di cellule leucemiche nel sangue e nel midollo osseo;
* Terapia di consolidamento: dopo il raggiungimento della remissione completa, il paziente può essere sottoposto a un trattamento di consolidamento per ridurre il rischio di recidiva;
* Terapie mirate: alcuni sottotipi di LAM possono beneficiare di terapie mirate, che prendono di mira specifiche mutazioni genetiche o proteine presenti nelle cellule leucemiche;
* Terapie di supporto: durante il trattamento, i pazienti possono ricevere terapie di supporto per gestire gli effetti collaterali del trattamento e sostenere la loro salute generale;
* La radioterapia può essere usata in alcuni casi e consiste nell'applicare di radiazioni ad alta frequenza per distruggere le cellule neoplastiche e ridurre le dimensioni del tumore. Le radiazioni sono di solito erogate da una macchina speciale esterna all'organismo (radioterapia esterna).
* Trapianto di midollo osseo o anche detto trapianto di cellule staminali ematopoietiche: trattamento terapeutico con il quale si sostituisce un midollo osseo malato con un altro sano allo scopo di ristabilire la normale produzione di cellule del sangue.

La procedura è molto complessa e, affinché possa eseguirsi, richiede diverse condizioni: prima tra tutte uno stato di salute del paziente buono (a dispetto della malattia, che lo affligge) e l'impraticabilità di qualsiasi altro intervento alternativo. Il trapianto di midollo osseo si pratica per curare tutte quelle condizioni patologiche o malattie che danneggiano il midollo osseo al punto da renderlo incapace di produrre delle cellule del sangue funzionanti. Con l'inserimento di un midollo osseo sano si intende ristabilire la normale ematopoiesi e recuperare, pertanto, la funzionalità delle cellule sanguigne, poiché con la mancanza di globuli rossi, globuli bianchi e piastrine avremmo rispettivamente sangue povero d'ossigeno e pertanto stanchezza e lento peggioramento della funzionalità degli organi, aumentato rischio infettivo e aumentata possibilità di emorragie ed ematomi.

Il trapianto di midollo osseo può essere autologo ed allogenico.

Per quanto riguarda il trapianto autologo il midollo osseo proviene direttamente dal paziente da trapiantare. Questa procedura consente di eludere i lunghi tempi d'attesa e tutti i rischi legati alla compatibilità, in quanto si infonde una sostanza che già appartiene al malato.

Per poter realizzare tali procedure è necessario che il midollo osseo sia ancora funzionante o lo si possa rendere tale.

Vantaggi: riduce i tempi di attesa di un midollo osseo; compatibilità assoluta; rischio di rigetto minimo.

Svantaggi: nelle patologie tumorali, è necessario che la neoplasia sia in fase di remissione, altrimenti la chemioterapia e/o la radioterapia hanno un effetto limitato.

Quando quello del paziente non è idoneo al trapianto autologo, si procede con il trapianto allogenico che prevede il prelievo del midollo osseo da un'altra persona ossia un donatore che può essere (un gemello, un fratello/sorella, un figlio/a, un genitore o una persona non consanguinea). Secondo una statistica anglosassone, solo nel 30% dei casi, i malati hanno una sorella o un fratello compatibili, mentre nel restante 70% devono registrarsi a una lista d'attesa.

Tale trapianto può avvenire in due modi: mediante un metodo classico o mediante un metodo di recente introduzione.

Per quanto riguarda il metodo classico (o donazione di midollo osseo tradizionale) consiste nel prelievo diretto, tramite siringa, del midollo osseo presente a livello delle creste iliache. Il donatore viene sottoposto ad anestesia generale o spinale e l'intervento dura circa 45 minuti. Il contenuto di midollo osseo asportato varia in base all'età; tuttavia, in genere, coincide a circa un litro. Terminato il prelievo, il donatore viene mantenuto sotto osservazione per almeno 24 ore e gli viene consigliato di stare a riposo per i successivi 4-5 giorni. Gli unici pericoli ed effetti indesiderati della procedura sono legati all'anestesia generale e alla sensazione dolorosa che si crea a livello della zona di prelievo.

Invece, il metodo non tradizionale (o donazione di cellule staminali ematopoietiche da sangue periferico) prevede la somministrazione di un agente mobilizzante, (G-CSF) nei 3-4 giorni precedenti il prelievo. Questo farmaco è di fatto un “fattore di crescita”, analogo ad una molecola naturalmente prodotta dal nostro corpo durante tutta la vita, che ha la proprietà di aumentare il numero delle cellule staminali e di facilitarne il passaggio dalle ossa al sangue. La somministrazione avviene mediante iniezioni sottocutanee, che il donatore può eseguire da solo.

Il prelievo di Cellule Staminali Emopoietiche (CSE) avviene mediante la procedura di “aferesi” (la stessa tecnologia che si usa per la donazione di plasma e/0 piastrine). Lo strumento dell’aferesi è di fatto un “separatore cellulare”: il sangue, prelevato da una vena del braccio, attraverso un circuito sterile e monouso passa attraverso una centrifuga dove le CSE vengono isolate e raccolte in una sacca, mentre il resto del sangue viene reinfuso dal braccio opposto, senza che le altre cellule abbiano subito alcun tipo di danneggiamento. Non sono considerati idonei per questa modalità di donazione colore che hanno difficoltà a reperire un accesso venoso adeguato. È una procedura lunga circa quattro ore (si esegue in day-hospital) e dai minimi effetti collaterali (cefalea, dolori ossei ecc.).

Ovviamente, la scelta della terapia dipende dalla fase della malattia, dall'età e dalle condizioni generali del paziente.

Nei pazienti giovani, e a volte fino a 70-75 anni, il trattamento di base consiste spesso nella chemioterapia intensiva. La prima fase consiste in un trattamento di induzione, mirato all’ottenimento della remissione di malattia, seguita dalla terapia di consolidamento, utile per migliorare la risposta e ridurre il rischio che la malattia possa ritornare. La terapia di mantenimento non viene ancora somministrata di routine, anche se nuovi farmaci sono in arrivo in tale contesto. Ad alcune categorie di pazienti, in relazione alle caratteristiche della LAM, alla risposta clinica alle terapie, all’età e alle condizioni generali, viene proposto il trapianto di cellule staminali dopo l’ottenimento della remissione di malattia.

I pazienti più anziani e/o con altre patologie importanti spesso non sono in grado di sopportare la chemioterapia intensiva. In questi casi, la terapia si basa comunemente su agenti ipometilanti (decitabina o azacitidina), farmaci a ridotta tossicità somministrati da soli o in combinazione con nuovi farmaci.

I miglioramenti terapeutici ottenuti negli ultimi anni sono dovuti anche al perfezionamento delle terapie di supporto, utili per prevenire e curare le complicanze causate dalla malattia e degli stessi trattamenti chemioterapici. La terapia di supporto consiste spesso in trasfusioni di sangue e di piastrine, nell’uso di antibiotici/antifungini e qualche volta di fattori di crescita per favorire la risalita dei globuli bianchi. Nei pazienti anziani molto fragili può a volte essere scelta come unico trattamento, assieme a chemioterapici orali a basse dosi.

Negli ultimi anni, grazie all’arrivo di nuovi farmaci, la terapia specifica della LAM è molto cambiata. Diversi farmaci a bersaglio molecolare sono già attualmente disponibili, come gli inibitori di FLT3, proteina mutata frequentemente nelle LAM, che possono essere associati a chemioterapia intensiva in prima linea (midostaurina), oppure utilizzati da soli in pazienti con malattia recidivata (gilteritinib). Inoltre, oggi è disponibile l’associazione di venetoclax – inibitore di BCL2 che agisce favorendo le vie di morte cellulare dei blasti leucemici – con gli agenti ipometilanti. Questa associazione ha dimostrato un miglioramento della risposta alla terapia rispetto all’ipometilante da solo, pur con tossicità superiore.

Altro inibitore il glasdegib che viene associato a citarabina a basse dosi in pazienti anziani, e gli inibitori di IDH, altre proteine spesso mutate nelle LAM, che non sono attualmente approvati in Italia.

Nella LMA è poi stato approvato l’anticorpo monoclonale coniugato gemtuzumab ozogamicina, in grado di colpire il CD33, una proteina presente spesso sui blasti della leucemia. Il gemtuzumab è a volte utilizzato in associazione a chemioterapia, specie nelle forme di LMA a prognosi migliore.

In studio sono anche nuove formulazioni di farmaci già noti. Una di queste, l’associazione di daunorubicina e citarabina CPX-351 che può essere utilizzata in alcune forme di LAM secondarie. Infine, è in arrivo una nuova formulazione dell’azacitidina disponibile per via orale, che potrà essere utilizzata come terapia di mantenimento.

1. **Pianificazione assistenziale infermieristica**

L’infermiere si occupa principalmente dell’assistenza olistica al paziente, e quindi a 360°. C’è un vero e proprio processo di Nursing identificato, anche secondo la letteratura scientifica, per omologare il lavoro e rendere comunque gli standard assistenziali similari nelle diverse zone geografiche. Unico processo però non significa assistenza uguale per tutti, perché ovviamente a seconda del paziente che abbiamo di fronte dobbiamo saper identificare i bisogni e rendere l’assistenza quanto più specifica possibile.

La pianificazione assistenziale viene attuata attraverso il processo di nursing, il quale è un metodo utile per programmare e organizzare l’assistenza al paziente. Alla base del processo di nursing troviamo la metodologia utilizzata nel problem solving, un processo logico sistematico per risolvere i problemi nell’ambito delle discipline scientifiche. Una delle principali ragioni dell’importanza del processo di nursing è quella di offrire una metodologia sistemica per l’attività assistenziale, per standardizzare, unificare e guidare l’assistenza.

* 1. **Processo Nursing**

Il processo assistenziale è un approccio sistematico alla pratica infermieristica che consente di identificare, prevenire e trattare i problemi di salute reali o potenziali di una persona, di gruppi di pazienti, famiglie o comunità. Quando un infermiere assiste un paziente applica il Processo Nursing (processo infermieristico) per avere una guida predefinita ma flessibile, per erogare un’assistenza appropriata ed efficace alla persona ed aiutarla ad assumere un ruolo attivo nelle decisioni sulla sua salute. Le finalità di tale processo sono: promuovere un’assistenza personalizzata, continua e coordinata, aumentare la partecipazione della persona al progetto di cura favorendone l’autonomia, raggiungere gli standard professionali, promuovere la collaborazione con le altre figure che fanno parte della team multidisciplinare, migliorare rapporto costi benefici e aumentare la gratificazione professionale.

Il Processo Nursing prevede cinque fasi:

1. Accertamento;
2. Diagnosi infermieristica;
3. Pianificazione degli interventi;
4. Attuazione degli interventi;
5. Validazione dei risultati.

In tutte le fasi l’infermiere utilizza un pensiero critico e ragionamento clinico, cioè un approccio attivo e organizzato, per esaminare il quadro complessivo ed esplorare varie possibilità nell’identificare il problema, nel prendere decisioni sulle condizioni di salute di un paziente, nello scegliere gli interventi più appropriati e nel valutare criticamente i risultati dell’assistenza. Le buone capacità di comunicazione e il coinvolgimento del paziente, ove possibile, consentono maggiori possibilità di successo in tutte le fasi del processo.

**3.2 Accertamento**

L’accertamento infermieristico consiste nella raccolta sistemica di una serie di dati sul paziente per comprendere come risponde e reagisce ai problemi di salute e per valutare le possibili soluzioni per soddisfare i suoi bisogni. I dati che si raccolgono durante l’accertamento possono essere definiti soggettivi, oggettivi, variabili e costanti:

* Dati soggettivi sono dati descritti solo dal paziente, detti sintomi o dati personali, e includono i pensieri, le convinzioni, i sentimenti, la percezione di sé e del proprio stato di salute, ad esempio dolore, nausea, vomito, ansia;
* Dati oggettivi, detti anche segni, sono osservazioni o rilevazioni effettuate direttamente da infermieri. Si possono raccogliere con i cinque sensi o misurare con strumenti durante l’osservazione;
* Dati variabili sono dati che variano rapidamente, spesso o raramente come la temperatura corporea, la pressione arteriosa etc;
* Dati costanti sono dati che non cambiano nel tempo come la razza, gruppo sanguigno con fattore Rh.

L’accertamento varia in base all’obiettivo, al tempo disponibile, alle condizioni del paziente; pertanto, disgiungiamo 4 tipologie di accertamento:

* Accertamento iniziale globale, chiamato anche accertamento all’ammissione, è il primo incontro tra infermiere e la persona assistita, attuato nel momento in cui il paziente entra nella struttura sanitaria. Lo scopo è di valutare lo stato di salute del paziente, identificare i modelli fisiologici di salute problematici e offrire un database approfondito e completo, fondamentale per valutare i cambiamenti nello stato di salute del paziente negli accertamenti successivi;
* Accertamento mirato è parte integrante delle quotidiane cure infermieristiche, questa metodologia di accertamento si concentra su un aspetto specifico per definire e valutare l’insorgenza e/o l’evoluzione di un problema, per questo si definisce anche continuo o di monitoraggio;
* Accertamento d’urgenza o emergenza che viene eseguito durante l’insorgenza di una crisi fisica o psichica di un paziente per evidenziare i problemi che possono minacciarne la vita;
* Accertamento di follow up o di rivalutazione che si attua per rivalutare un particolare aspetto o problema del paziente dopo un periodo di tempo e consiste nel confrontare le condizioni attuali con quelle basali accertate ad esempio all’ingresso in reparto o alla dimissione dallo stesso se seguito a domicilio.

L’infermiere durante l’accertamento utilizza vari metodi per la raccolta dati: osservazione, anamnesi ed esame obiettivo.

L’osservazione è molto importante dal punto di vista infermieristico perché permette al professionista di raccogliere tutta una serie di dati. L’osservazione è l’attività di base per raccogliere qualsiasi tipo di dati dell’accertamento. Man mano che procede l’accertamento l’infermiere anticipa il tipo di informazioni che gli sarà necessario o appropriato ottenere da un particolare tipo di paziente. L’osservazione richiede qualcosa di più della capacità di «guardare» il paziente; l’infermiere usa anche gli altri sensi: l’olfatto, l’udito, il tatto e, più di rado, il gusto. L’osservazione comprende il guardare, il vigilare, l’esaminare, lo scrutare, il sorvegliare, l’esplorare. Usando le sue conoscenze sull’assistenza infermieristica, l’esame fisico, le scienze di base, le scienze sociali e la fisiopatologia, l’infermiere osserva i pazienti in modo specifico.

Con il termine anamnesi facciamo riferimento all’intervista, ossia una comunicazione, un dialogo tra infermiere e paziente con lo scopo di ottenere maggiori dati, maggiori informazioni in modo tale che si possa arrivare alla formulazione della diagnosi infermieristica. Distinguiamo 4 tipologie di anamnesi:

* Anamnesi fisiologica con la quale bisogna raccogliere dati sulla nascita, infanzia, adolescenza, età adulta;
* Anamnesi familiare con la quale bisogna raccogliere dati sulla famiglia in quanto molte patologie sono ereditarie;
* Anamnesi prossima con la quale bisogna raccogliere dati relativi alla malattia attuale. Di fatti, è nota anche come anamnesi della malattia attuale. Comporta un'accurata indagine sui disturbi, da quando quest'ultimi hanno avuto inizio a quando il paziente ha deciso di contattare il medico per un approfondimento. In genere, una volta che il paziente ha esposto i propri disturbi, il medico focalizza le proprie attenzioni su questi e sulle aree anatomiche che questi interessano;
* Anamnesi remota non è altro che l'indagine sulle malattie e sui disturbi che hanno interessato il paziente in epoca passata. In questa fase dell'anamnesi, è compito dei medici investigare anche su: eventuali ricoveri ospedalieri precedenti, eventuali interventi chirurgici passati ed eventuali visite mediche o analisi di laboratorio effettuate in precedenza. Raccogliere tale tipologia di dati in ordine cronologico.

L’esame obiettivo è un metodo di raccolta dati sistematico, che usa i sensi della vista, dell’udito, dell’olfatto e del tatto per indagare i problemi di salute. Durante l’esame fisico utilizziamo osservazione, ispezione, palpazione, percussione, auscultazione. L’esame fisico è utilizzato per verificare e ampliare i dati raccolti durante l’intervista infermieristica.

L’ispezione è l’esame visivo del paziente, eseguito in modo metodico e deliberato. Inizia al primo contatto dell’infermiere con il paziente, e si conduce intenzionalmente e continuamente, per non omettere dati importanti. Durante l’ispezione, sono considerate le strutture anatomiche del paziente e identificata qualsiasi anomalia. Vengono notati fattori come il colore, la forma, la simmetria, il movimento, le pulsazioni e la carnagione delle parti del corpo considerate. L’ispezione viene eseguita durante l’intervista e il successivo esame fisico.

La palpazione è l’uso specializzato del tatto per raccogliere dati in più, rispetto all’ispezione. Attraverso la punta delle dita e il palmo della mano, l’infermiere può determinare le dimensioni, la forma e la configurazione delle strutture corporee sottostanti.

La percussione è una tecnica in cui una o entrambe le mani sono usate per dare colpi su una superficie corporea e produrre un suono chiamato nota di percussione. Le strutture corporee sottostanti hanno una risonanza caratteristica alla percussione, che indica la loro densità o cavità. La percussione è usata per scoprire la localizzazione e il livello degli organi, la consistenza di strutture corporee, la presenza di aree doloranti e l’identificazione di masse o tumori.

L’auscultazione è la tecnica di ascoltare i suoni del corpo con un fonendoscopio per amplificare i suoni normali e anomali. Offre informazioni sul movimento di aria o liquidi all’interno del corpo. Attraverso tale metodica sono udibili i suoni intestinali, respiratori, cardiaci.

* 1. **Enunciazione diagnosi infermieristica**

1. \* Queste due sottocategorie sono ancora provvisorie, in quanto non ci sono abbastanza evidenze che dimostrino che si tratti di un unico gruppo. [↑](#footnote-ref-1)