

ΣΥΝΟΨΗ ΛΕΜΦΟΪΠΕΡΠΛΑΣΤΙΚΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ

Απαρτιωμένη διδασκαλία στην Αιματολογία 2016

Βασικές κατηγορίες λεμφουπερπλαστικών νόσων

- ▶ Λέμφωμα Hodgkin
- ▶ Οζώδη μη Hodgkin λεμφώματα
- ▶ Διάχυτο μη Hodgkin λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα
- ▶ Ιδιαίτερες κατηγορίες NHL
 - Β-λέμφωμα μεσοθωρακίου
 - Λέμφωμα Burkitt
 - Τ-λεμφοβλαστικό λέμφωμα
 - Λέμφωμα από κύτταρα του μανδύα
 - Ki-1 αναπλαστικό λέμφωμα
 - NK/T-λέμφωμα ρινοφάρυγγος
- ▶ Χρόνια λεμφοκυτ. Λευχαιμία / μικρολεμφοκυτταρικό λέμφωμα
- ▶ Λευχαιμία από τριχωτά λεμφοκύτταρα
- ▶ Σπληνικά λεμφώματα οριακής ζώνης
- ▶ MALT λεμφώματα πεπτικού και άλλων εντοπίσεων
- ▶ Δερματικά Τ-λεμφώματα

Συχνότερες εντοπίσεις των λεμφοϋπερπλαστικών νόσων

- ▶ **Λεμφαδενική ~60%**
- ▶ **Μεικτή ~ 5% (λεμφαδενική + εξωλεμφαδενική)**
- ▶ **Πρωτοπαθώς εξωλεμφαδενική ~35%**
 - **Γαστρεντερικό σύστημα (Στόμαχος, λεπτό έντερο, παχύ έντερο)**
 - **Δακτύλιος Waldeyer, ρινοφάρυγγας**
 - **Δέρμα**
 - **Σπλαγχνικό κρανίο (σιελογόνοι αδένες, οφθαλμός, ιγμόρεια)**
 - **Κ.Ν.Σ.**
 - **Οστά**
 - **Θυρεοειδής**
 - **Όρχεις, ωοθήκες**
 - **Ήπαρ, πάγκρεας, εξωηπατικά χοληφόρα**
 - **Μαστός**
 - **Βρόγχοι, πνεύμονες**
 - **Νεφροί, ουροδόχος κύστη**

Βασικές γνώσεις επιδημιολογίας - παθογένειας

- ▶ Υπόστρωμα συγγενούς ή επίκτητης ανοσοανεπάρκειας
 - CVI, SCI
 - Λοίμωξη από HIV
- ▶ Άλλοι γενετικοί παράγοντες
 - Πολυμορφισμοί σε γονίδια κυτταροκινών
- ▶ Άλλοι άγνωστοι οικογενείς παράγοντες
- ▶ Χρόνιος αντιγονικός ερεθισμός
 - Ιός HCV
 - *Helicobacter Pylorii*
 - *Campylobacter Jejunii*
- ▶ Ειδική λεμφωματογόνο δράση ιών
 - HTLV-1, EBV, HPV, HHV-6
- ▶ Τοξικοί περιβαλλοντικοί παράγοντες
 - Χρώματα ανιλίνης, λούστρα, βαφές

Διαγνωστική προσπάθεια των LPDs

- ▶ Βιοψία πάσχοντος ιστού και όχι κυτταρολογική εξέταση αποτελεί απαραίτητη και καθοριστική εξέταση
- ▶ Κυτταροχημεία / ανοσοκυτταροχημεία και ανοσοφαινότυπος πάσχοντος λεμφοκυτταρικού πληθυσμού από το αίμα, τον μυελό ή τους πάσχοντες ιστούς
- ▶ Μορφολογική αξιολόγηση του πάσχοντος ιστού / μυελού / αίματος (**πολύ σημαντική αλλά δεν αρκεί για τη διάγνωση**)
- ▶ Ορολογικές και απεικονιστικές εξετάσεις μπορεί να είναι συνηγορητικές αλλά δεν αρκούν για τη διάγνωση
- ▶ Παγίδες και προβλήματα των παραπάνω

Διαδικασίες σταδιοποίησης

- ▶ **Ορολογικός έλεγχος**
 - Πλήρης βιοχημικός έλεγχος
 - Επίπεδα LDH, CRP, β2-M, φερριτίνης, αλβουμίνης
 - Έλεγχος αντισωμάτων για HBV, HCV, CMV, EBV, HIV και αυτοαντισωμάτων
- ▶ **Απεικονιστικός έλεγχος**
 - Αξονική τομογραφία
 - Μαγνητική τομογραφία
 - Σπινθηρογράφημα PET ή με ^{67}Ga
- ▶ **Έλεγχος αιμοποιητικού οργάνου (μυελού)**
 - Αναρρόφηση μυελού
 - Οστεομυελική βιοψία
- ▶ **Έλεγχος κυτταρικής και χυμικής ανοσίας**
 - Δερμοαντίδραση Mantoux
 - Πρωτεϊνόγραμμα και ανοσοσφαιρίνες ορού
- ▶ **Έλεγχος ΚΝΣ (σε συγκεκριμένες μόνο περιπτώσεις)**
- ▶ **Έλεγχος υποστρώματος του ασθενούς**
 - Συννοσηρότητες
 - Κατάσταση ικανότητας (ECOG ή Karnovsky PS)
 - Επίπεδα καρδιακής, ηπατικής, νεφρικής και πνευμονικής λειτουργίας

Προγνωστικοί παράγοντες

- ▶ Κλινικό στάδιο κατά Ann-Arbor
- ▶ Παρουσία συστηματικών (B) συμπτωμάτων
- ▶ Ηλικία
- ▶ Συννοσηρότητες, κατάσταση ικανότητας
- ▶ Επίπεδα LDH, CRP, β2-M, αλβουμίνης
- ▶ Παρουσία αναιμίας και θρομβοπενίας
- ▶ Μοριακοί / γενετικοί δείκτες (**αναδιάταξη ογκογονιδίων, μετάλλαξη p53, έκφραση μορίων προσκόλλησης κλπ**)
- ▶ Ανταπόκριση στην πρώτη θεραπεία