

Τ ΛΕΜΦΩΜΑΤΑ

CLPD-NK
T-LGL

T-PLL
5

ATLL

επιθετική ΝΕ
αφαιλική

T-ΝΚ ρινικού τύπου
3

Ηπατοβλαστωμάτιο

εμφυτευματώδης

Λευχαιμική

PTCL NOS

ALK+ALCL
ALK-ALCL

5(a+b)

ALCL έχει 10%
de novo ή μεταστάσεις

EATL
T
ENTERIC
NOS
METTL (κυρίως κοιλιοκάκη)

Επιρριζή
4

T-NHL

Αφαιλική

Αγματοσπορίδιο
T-follicular
T-PLL-NOS
nodal PTCL
TPE

Indolent
Intestinal
T-LPD vno

Ιονοσφαιρίδια δδ

Δε γινώσκω
9

CD4+LPD από λευκία/
μετά από COVID

-SOS-
NK + δδ-T
δυο κύρια ομάδες
→ πρωτογενείς
π.χ. ρινικός

Τύπος
υποδερμική δδ

Απαρτιωμένη Διδασκαλία 2023

Ευγενία Βερίγου
Αιματολόγος

Ιονοσφαιρίδια δδ
επιθετικό επιδερμοτροπικό
κωπυροποιητικό CD8+

Σηψαιμία λευκίαι
Sézary

CD8+ ACRA vto

Λεμφοβλαστώμα παιδιών

Ιονοσφαιρίδια δδ ALCL

ALCL (αφαιλική)
στον LN →
επιθετική
στο δέρμα →
indolent
[Αλλά συλλήψαμε
έξω από LN]

4 ταξινόμηση βασίλειου των αι. όσον αφορά ταξινόμηση = με 7α επιθετικά

THE MATURE T-CELL LYMPHOMAS

Nodal

PTCL-NOS

AITL

Systemic ALCL.
ALK+ and ALK-

Follicular TCL

Nodal PTCL with
TFH phenotype

Systemic EBV
TCL, childhood

Hydroa-
vacciniform like
LPD

Extranodal

ENKTL, nasal

EATL

MEITL

Indolent T-cell
LPD of GI
tract

Hepatosplenic TCL

Breast-implant
ALCL

Chronic LPD
of NK cells

Cutaneous

MF

Sezary Syndrome

Subcutaneous
panniculitis-like TCL

Primary cutaneous
CD30+ LPD

Lymphomatoid
papulosis

Primary cutaneous
ALCL

Primary cutaneous
 γ, δ TCL

Primary cutaneous
CD8+ aggressive
epidermotropic
cytotoxic TCL

Primary cutaneous
CD4+ TCL

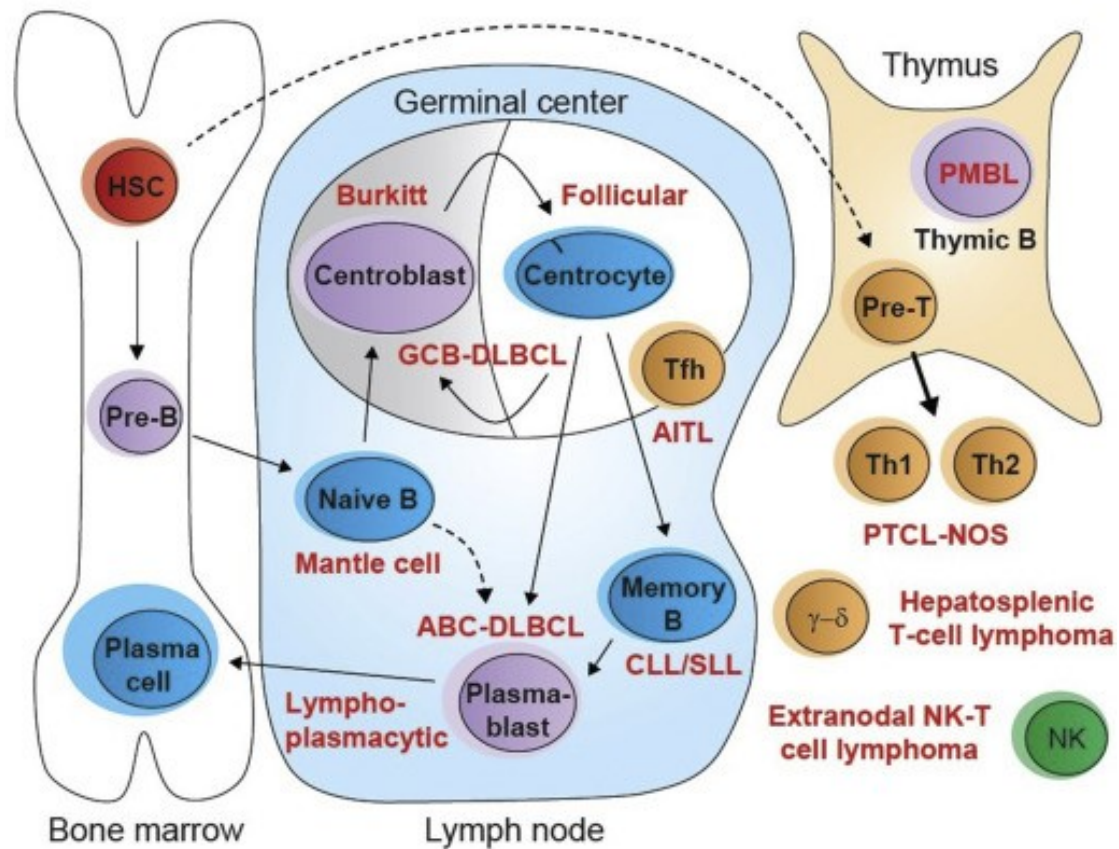
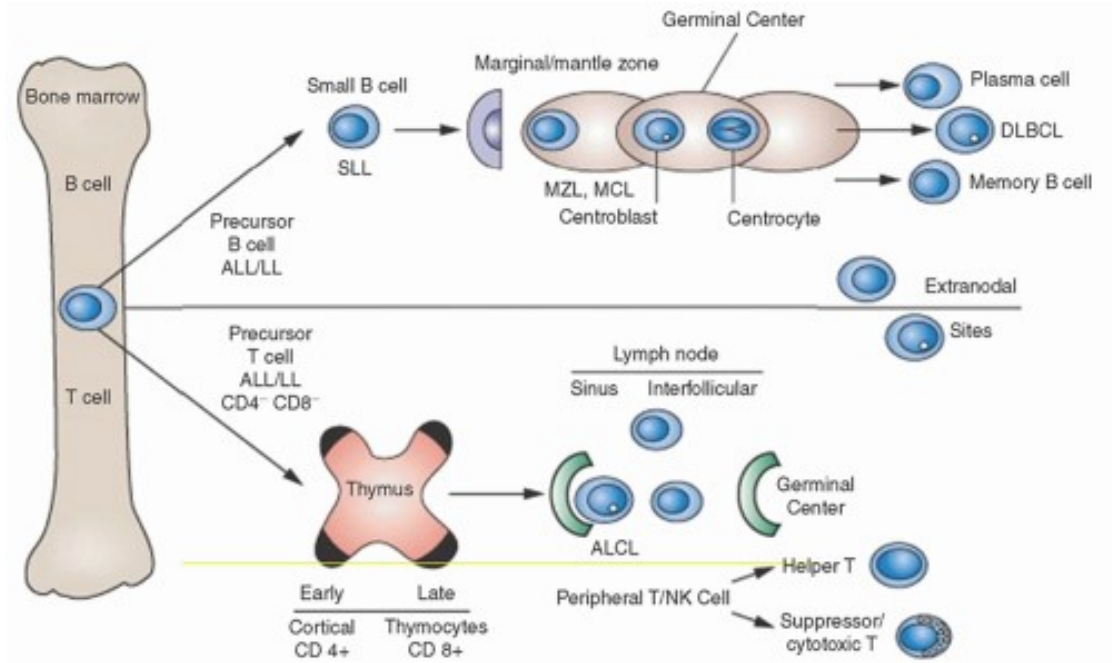
Leukemic

HTLV-1 Adult T-cell
Leukemia/Lymphoma

T-Prolymphocytic
Leukemia/L

T-Cell Large
Granular
Lymphocytes
(LGL)

Aggressive NK cell
Leukemia



Λεμφώματα από T κύτταρα

Λεμφώματα από πρόδρομα (άωρα) T κύτταρα:

- Πρόδρομο T – λεμφοβλαστικό λέμφωμα / λευχαιμία (Precursor T – lymphoblastic lymphoma / leukaemia)

Λεμφώματα από ώριμα (περιφερικά) T κύτταρα:

- Λέμφωμα/λευχαιμία ενηλίκων από T – κύτταρα (Adult T – cell lymphoma/leukaemia)
- Εξωλεμφαδενικό λέμφωμα ρινικού τύπου (Extranodal Natural Killer / T – cell lymphoma, nasal type)
- T – λέμφωμα συσχετιζόμενο με εντεροπάθεια (Enteropathy type T – cell lymphoma)
- Ηπατοσπληνικό T – λέμφωμα (Hepatosplenic T – cell lymphoma)
- T – λέμφωμα τύπου υποδερματίτιδας (Subcutaneous panniculitis like T - cell)
- Αναπλαστικό λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα (Anaplastic large cell lymphoma)
- Περιφερικό T – κυττάρων μη προσδιοριζόμενο περαιτέρω (Peripheral T – cell lymphoma NOS)
- Αγγειοανοσοβλαστικό λέμφωμα (Angioimmunoblastic T-cell lymphoma)

Τ και ΝΚ λεμφώματα

- Κλωνικά νεοπλάσματα που προέρχονται από τα Τ λεμφοκύτταρα και ΝΚ κύτταρα σε **διάφορα στάδια της διαφοροποίησής τους**
- Η πιο συχνή Τ λεμφοϋπερπλαστική εξεργασία είναι το **Τ περιφερικό λέμφωμα (ΝΟΣ)**, το **αγγειοανοσοβλαστικό λέμφωμα** και το **Τ-αναπλαστικό λέμφωμα**.
- Η επίπτωση των Τ και ΝΚ λεμφωμάτων παρουσιάζει σημαντική **διακύμανση μεταξύ διαφορετικών γεωγραφικών περιοχών**.
- Τα Τ λεμφώματα είναι συχνά στην **Ασία, Αφρική και την Καραϊβική**, πιθανώς λόγω έκθεσης σε συγκεκριμένους ιούς, όπως ο ιός **Epstein-Barr (EBV)** και ο ιός-1 της ανθρώπινης λευχαιμίας Τ-κυττάρων (**HTLV -1**)

T-NHL

- Τα λεμφώματα T-κυττάρων αντιπροσωπεύουν περίπου το **10-15%** όλων των NHL
- Η ακριβής διάγνωση και η γνώση του υποτύπου είναι σημαντική για τη πρόγνωση και τη θεραπεία
- Η διάγνωση απαιτεί ιστολογική βιοψία και τον απαραίτητο εργαστηριακό και απεικονιστικό έλεγχο

T-NHL

Τα συμπτώματα των T-NHL **ποικίλλουν** ανάλογα με **τον υπότυπο**

Κοινά σημεία και συμπτώματα περιλαμβάνουν

- **Κόπωση,**
- **Λεμφαδενοπάθεια**
- **Δερματικό εξάνθημα**
- **B-συμπτώματα: νυχτερινές εφιδρώσεις, κνησμό, πυρετό και απώλεια βάρους**
- **Γενικά, τα περιφερικά T λεμφώματα έχουν χειρότερη πρόγνωση και δεν ανταποκρίνονται καλά στη θεραπεία όπως τα B λεμφώματα.**

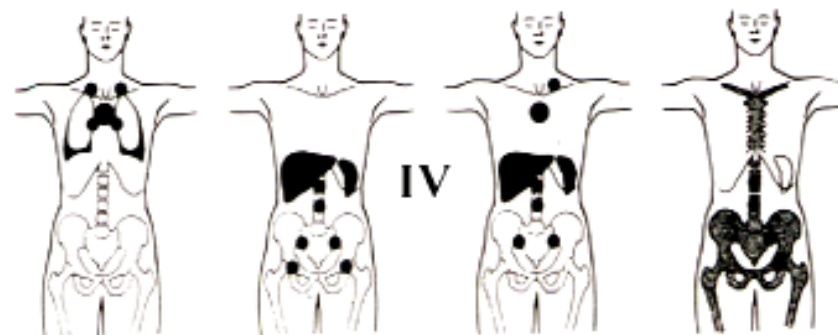
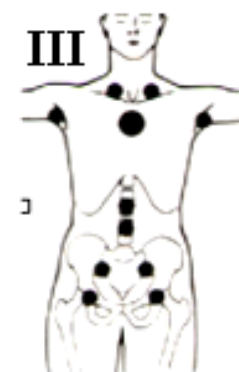
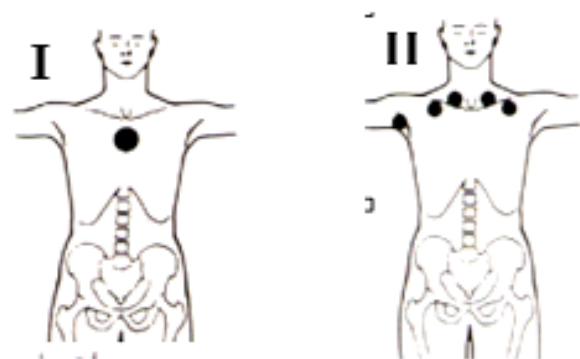
Σταδιοποίηση

Ann Arbor Staging

- I Single LN region
- II One side of diaphragm
- III Both sides of diaphragm
- IV Disseminated

- A No systemic symptoms
- B Fever, night sweats, weight loss

- E Extralymphatic site
- S Splenic disease



International Prognostic Index (IPI) score

Πρόγνωση

One point is assigned for each of the following risk factors:

- **Age** greater than **60** years
- **Stage III** or **IV** disease
- Elevated serum **LDH**
- Performance status of **2, 3, or 4**
- More than **1 extranodal site**

0-1:low, 2:low intermediate, 3:high intermediate, 4-5: high

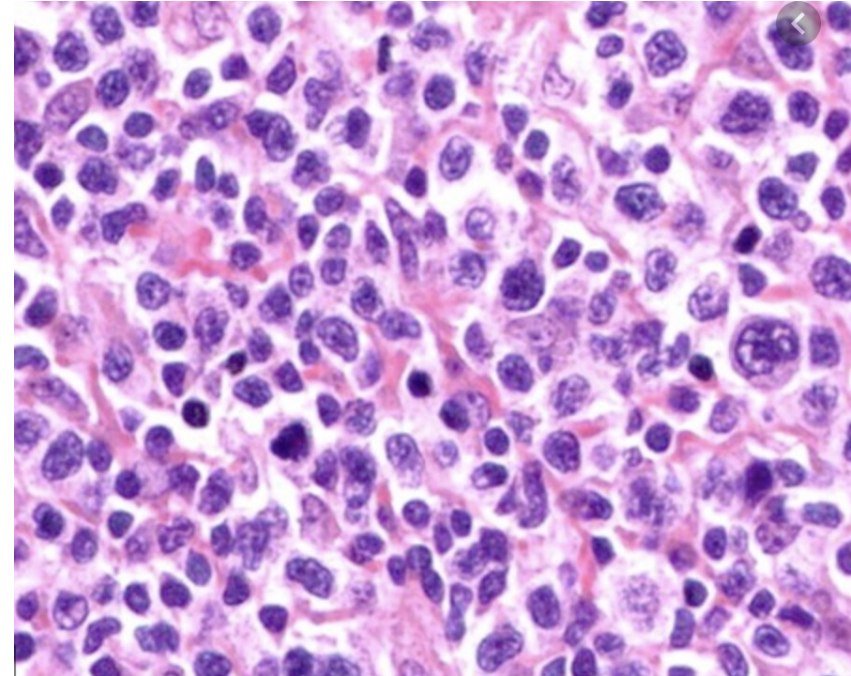
Περιφερικό λέμφωμα Τ-κυττάρων, όχι διαφορετικά καθορισμένο (PTCL not otherwise specified-NOS)

- Το περιφερικό λέμφωμα Τ-κυττάρων NOS είναι ο πιο κοινός τύπος PTCL και περιλαμβάνει μια ομάδα μεικτών νόσων Τ-κυττάρων που δεν κατηγοριοποιούνται σε κανέναν από τους άλλους υποτύπους του PTCL.
- Αποτελούν το 34% των ώριμων Τ-λεμφωμάτων στον Δυτικό κόσμο, προσβάλλουν συνήθως ενήλικες, ενώ η αναλογία ανδρών:γυναικών είναι περίπου 2:1 .
- Η διάμεση ηλικία προσβολής είναι τα 60 έτη. Η συνηθέστερη κλινική παρουσίαση είναι **γενικευμένη λεμφαδενοπάθεια**.
- 2/3 των ασθενών έχουν **εξωλεμφαδενική νόσο** που αφορά κυρίως στον σπλήνα, ήπαρ, μυελό των οστών και το δέρμα.
- **B συμπτώματα** συναντώνται στους μισούς ασθενείς, περίπου το 70% αυτών παρουσιάζεται με **προχωρημένο κλινικό στάδιο**, ενώ το 30% έχει κατάσταση ικανότητας ≥ 2 .
- Συχνά εργαστηριακά ευρήματα αποτελούν η **αναιμία**, η **θρομβοπενία** και η **ηωσινοφιλία**. Διήθηση μυελού των οστών παρατηρείται στο 25-30% και **αυξημένη LDH** στο 50%.

Περιφερικό λέμφωμα T-κυττάρων, όχι διαφορετικά καθορισμένο (PTCL not otherwise specified-NOS)

- Πολλές φορές η **διάγνωση των ασθενών αυτών καθυστερεί**, καθώς μπορεί να εμφανισθούν με γενικά συμπτώματα, **παρνεοπλασματικές εκδηλώσεις**, διαταραχή της ηπατικής βιοχημείας και **περίεργες εντοπίσεις νόσου**.
- Δεν είναι σπάνια η εμφάνιση σημπτωμάτων και ευρημάτων συμβατών με **αιμοφαγοκυτταρικό σύνδρομο**.
- Αυτή η ομάδα **PTCLs θεωρείται επιθετική** και για τους ασθενείς που είναι επιλέξιμοι για εντατική ΧΜΘ, χρησιμοποιείται το σχήμα CHOP και ακολουθεί αυτόλογη μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων

Περιφερικό λέμφωμα Τ-κυττάρων, όχι διαφορετικά καθορισμένο (PTCL not otherwise specified-NOS)

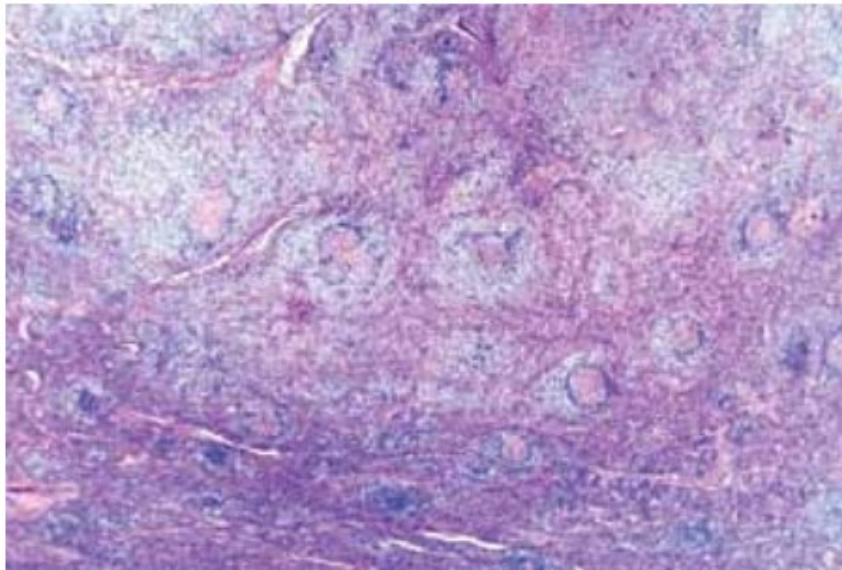


Αγγειοανοσοβλαστικό T-λέμφωμα

Ηλικία εμφάνισης 60-70 ετών, μικρή υπεροχή του άρρενος φύλου.

Η βιοψία λεμφαδένος θέτει τη διάγνωση

Το δερματικό εξάνθημα είναι μη ειδικό



Εικόνα 1. Ιστολογικός τύπος III αγγειοανοσοβλαστικού λεμφώματος με εκσεσημασμένη αγγειακή υπερπλασία και συνοδό διήθηση από άτυπα λεμφοκύτταρα. Χρώση αιματοξυλίνης-ηωσίνης, μεγέθυνση X2.5 (εξ' ιδίου αρχείου).

Πίνακας 1. Κλινικοεργαστηριακά Χαρακτηριστικά Ασθενών με AILT

Χαρακτηριστικά	Συχνότητα (%)
<i>Κλινικά Χαρακτηριστικά</i>	
Γενικά συμπτώματα (πυρετός, νυκτερινές εφιδρώσεις, απώλεια βάρους, κνησμός)	50-80
Γενικευμένη λεμφαδενοπάθεια	85-100
Σπληνομεγαλία	50-75
Ηπατομεγαλία	25-70
Δερματικό εξάνθημα	40-60
Πλευριτική ή ασκίτική συλλογή	15-20
<i>Εργαστηριακά Χαρακτηριστικά</i>	
Αναιμία	45-90
Θετική Άμεση Αντίδραση Coombs	30-75
Λεμφοκυτταροπενία	20-50
Ηωσινοφιλία	30-50
Θρομβοπενία	10-20
Υπεργαμμασφαιριναιμία	50-85
Παθολογικά λεμφικά κύτταρα στο αίμα	10-30
Αυξημένη LDH	50-80

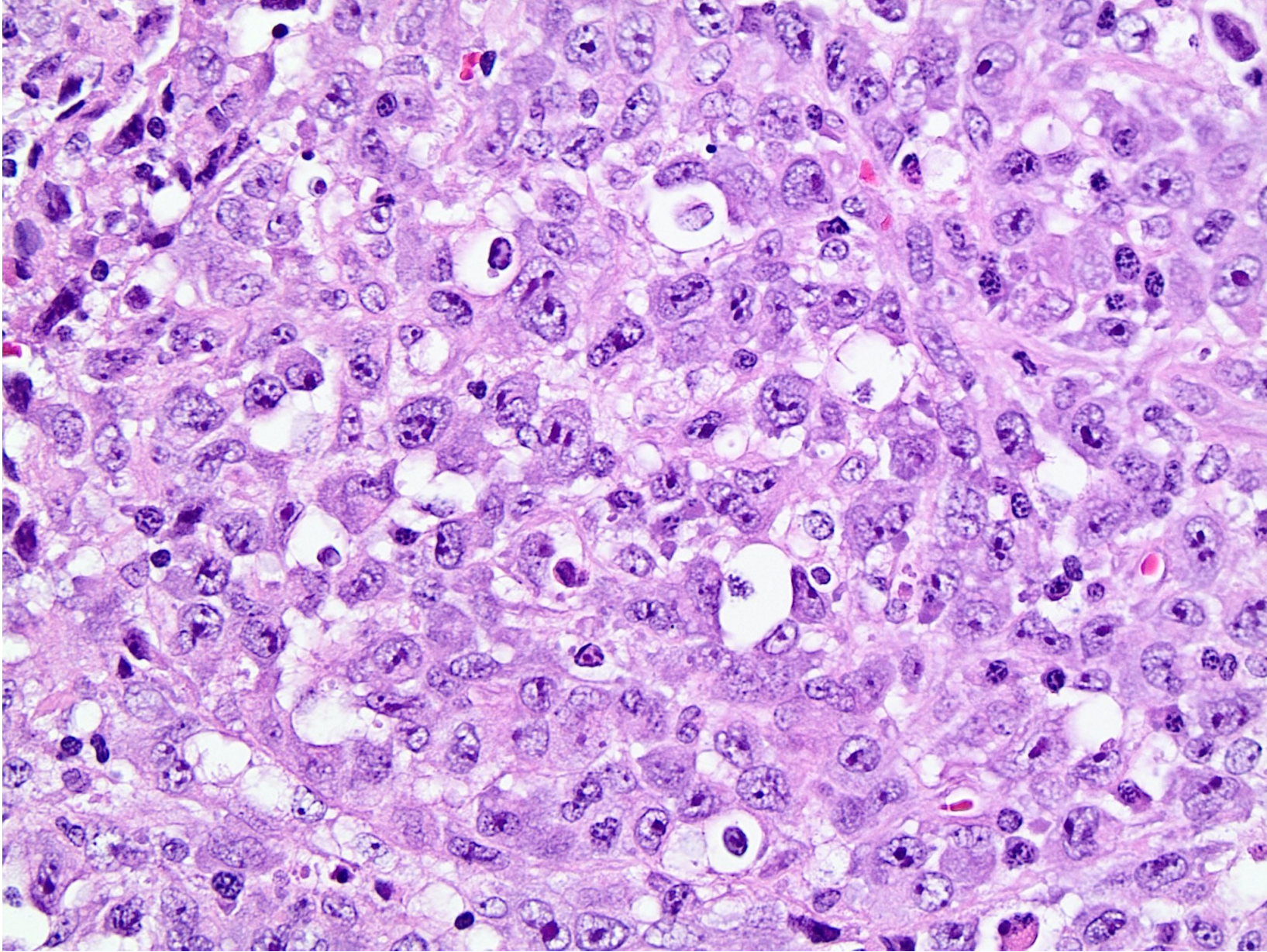
Αγγειοανοσοβλαστικό T- λέμφωμα

- Το αγγειοανοσοβλαστικό λέμφωμα T-κυττάρων (AITL) αντιπροσωπεύει περίπου **το 1-2% των λεμφωμάτων και είναι πολύ συνήθως επιθετικό**, αν και έχουν περιγραφεί περιπτώσεις αυτόματης υποχώρησης.
- **30-40% των ασθενών με AITL μπορεί να ιαθεί με ΧΜΘ εφόδου (CHOP, CHOEP).**
- Επί υποτροπής ή ανθεκτικής νόσου, **30% ίαση μετά από θεραπεία διάσωσης και αυτόλογη μεταμόσχευση.**
- **5ετής συνολική επιβίωση είναι μόλις 30%.**



Αναπλαστικό λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα (ALCL)

- 1- 3% των λεμφωμάτων σε ενήλικες και μεταξύ 10 και 30% όλων των λεμφωμάτων σε παιδιά
- Συνήθως η νόσος βρίσκεται σε λεμφαδένες αλλά μπορεί να γίνει διήθηση και εξωλεμφαδενικών οργάνων.
- Χωρίζεται σε δύο κύριους υποτύπους με βάση την παρουσία ή την απουσία μιας πρωτεΐνης που ονομάζεται: **αναπλαστική κινάση λεμφώματος (ALK)**. Η έκφραση της ALK στο ALK+ ALCL είναι αποτέλεσμα κυτταρογενετικών ανωμαλιών, με συχνότερη την **t(2;5)(p23;q35)**, που φέρουν τμήμα του γονιδίου της ALK υπό τον έλεγχο επαγωγέων άλλων γονιδίων.
- Οι ασθενείς με **ALCL ALK(+)** έχουν συνήθως καλή ανταπόκριση στον συνδυασμό χημειοθεραπείας **CHOP** και μπορούν να επιτύχουν μακροχρόνια ύφεση ή θεραπεία.
- Οι ασθενείς με **ALK(-)** συνήθως υποτροπιάζουν και μπορεί να χρειάζονται πιο επιθετική θεραπεία, όπως χημειοθεραπεία υψηλής δόσης και μεταμόσχευση
- **ALK (+) ALCL** συνήθως προσβάλλει παιδιά και νεαρούς ενήλικες, **ALK (-) ALCL** είναι πιο συχνό σε ασθενείς >55



Anaplastic large cell lymphoma, ALK positive

Anaplastic Large Cell Lymphoma -primary cutaneous

- Πιστεύεται ότι πρόκειται για ένα **πιο αργά αναπτυσσόμενο** λέμφωμα και συνήθως εντοπίζεται στο δέρμα.
- Μολονότι το λέμφωμα είναι συνήθως **ALK αρνητικό**, η **πρόγνωση είναι αρκετά καλή**
- **10%** των primary cutaneous ALCL προσβάλλουν **λεμφαδένες ή άλλα όργανα** και αυτό **ισοδυναμεί με συστηματική νόσο**

Anaplastic Large Cell Lymphoma -primary cutaneous



Nasal, Natural Killer (NK)/T-cell Lymphoma

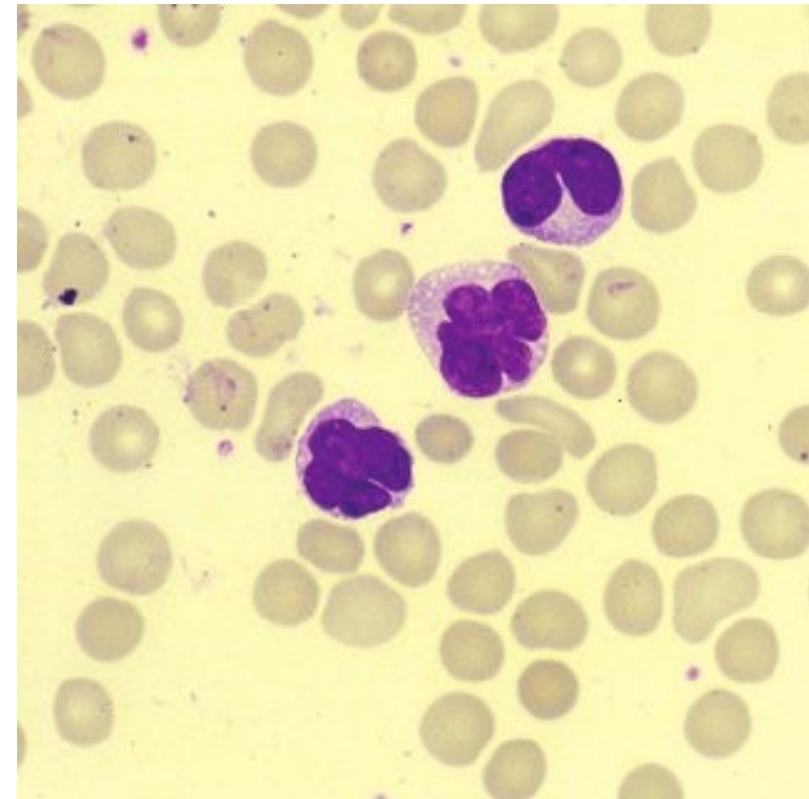
- Το NK / T λέμφωμα εντοπίζεται αρχικά στο **σπλαχνικό κρανίο, τη ρινική περιοχή και τους παραρρίνιους κόλπους** αν και μπορεί να εμφανιστεί και σε άλλες θέσεις όπως το **δέρμα, η γαστρεντερική οδός και οι όρχεις**.
- Πολύ σπάνιο, **<1,5%** όλων των λεμφωμάτων
- **Πολύ επιθετικό, κακή ανταπόκριση στη θεραπεία**, μέση επιβίωση 14 μήνες
- Εμφανίζεται συχνότερα στην Ασία και τη Λατινική Αμερική και **σχετίζεται με τον ιό Epstein-Barr (EBV)**.
- Συνήθως συνιστώνται συνδυασμός θεραπείας **με ακτινοβολία και χημειοθεραπεία**

ΝΚ-λέμφωμα ρινοφάρυγγα



T-Λευχαιμία/Λέμφωμα των ενηλίκων (ATLL: Adult T-cell leukemia/lymphoma

- Περιγράφηκε για πρώτη φορά στην Ιαπωνία το 1977 και συνδέεται αιτιολογικά με τον ανθρώπινο T-λεμφοτροπικό ιό **HTLV-1** (Human T-cell lymphotropic virus type I)
- Ο ιός HTLV-1 μεταδίδεται μέσω **σεξουαλικής επαφής, τοκετού, μεταγγίσεων αίματος, κοινών βελόνων και μητρικού γάλακτος**
- Η νόσος ενδημεί στην Ιαπωνία, στις χώρες της Καραϊβικής, στην κεντρική και ανατολική Αφρική
- Η **μέση ηλικία εμφάνισης της νόσου 60 έτη** και η νόσος είναι εξαιρετικά σπάνια στα παιδιά. Οι περισσότεροι φορείς του ιού παρά το ότι είναι προσβεβλημένοι, παραμένουν δια βίου ασυμπτωματικοί. Μετά από πολλές δεκαετίες **-μέση λανθάνουσα περίοδος επώασης περίπου 30 έτη-** μόνο ένα μικρό ποσοστό περίπου **5% θα αναπτύξει νόσο ATLL (περίπου 2.1% των γυναικών και 6.6% των ανδρών).**

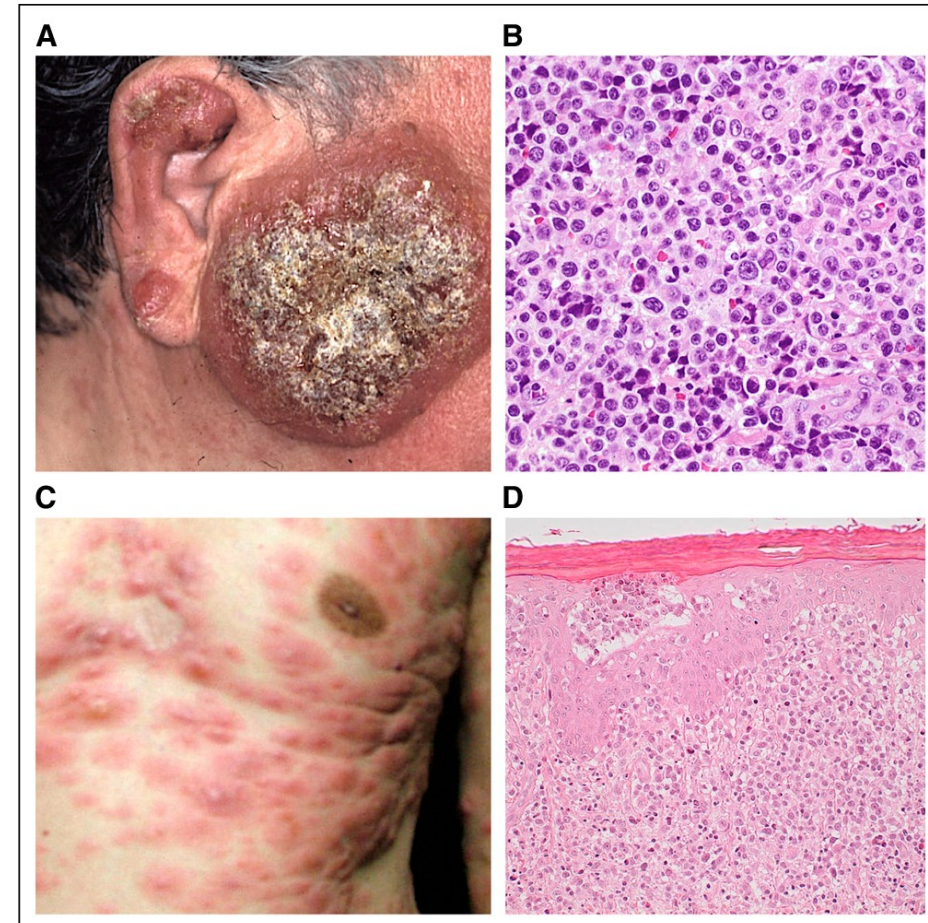


T-Λευχαιμία/Λέμφωμα των ενηλίκων (ATLL: Adult T-cell leukemia/lymphoma

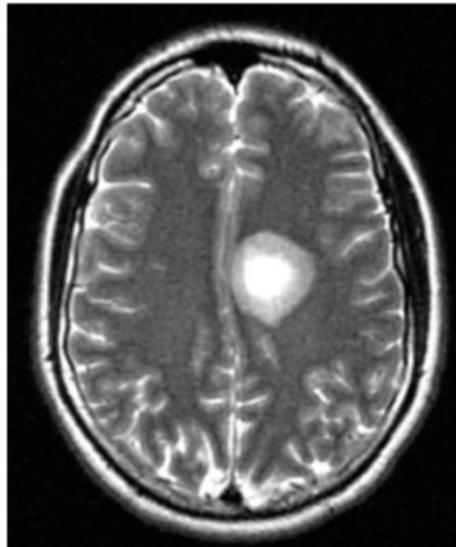
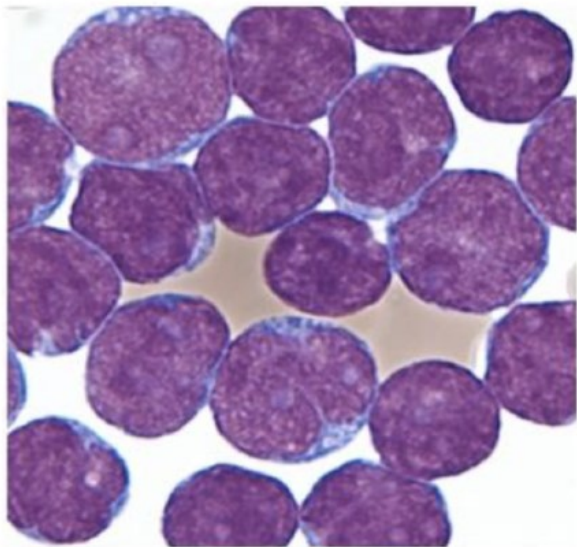
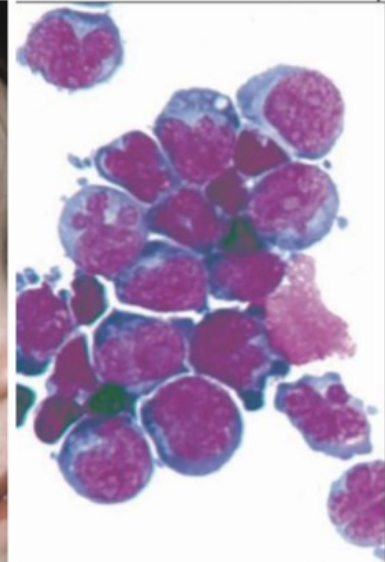
Οι κύριες θέσεις προσβολής της ATLL είναι **το αίμα, ο μυελός των οστών και το δέρμα**

Το δέρμα αποτελεί την πιο κοινή εξωλεμφαδενική θέση συμμετοχής (>50%) (ως **διάχυτο αποφωλιδοτικό εξάνθημα, βλατίδες ή οζίδια**).

Οι άλλες θέσεις προσβολής είναι οι **λεμφαδένες, ο σπλήνας, το ήπαρ, οι πνεύμονες, το γαστρεντερικό σύστημα** (ως διαβρώσεις, έλκη ή ογκόμορφη βλάβη), οι **οφθαλμοί και το ΚΝΣ**



Τ-λεμφοβλαστικό λέμφωμα

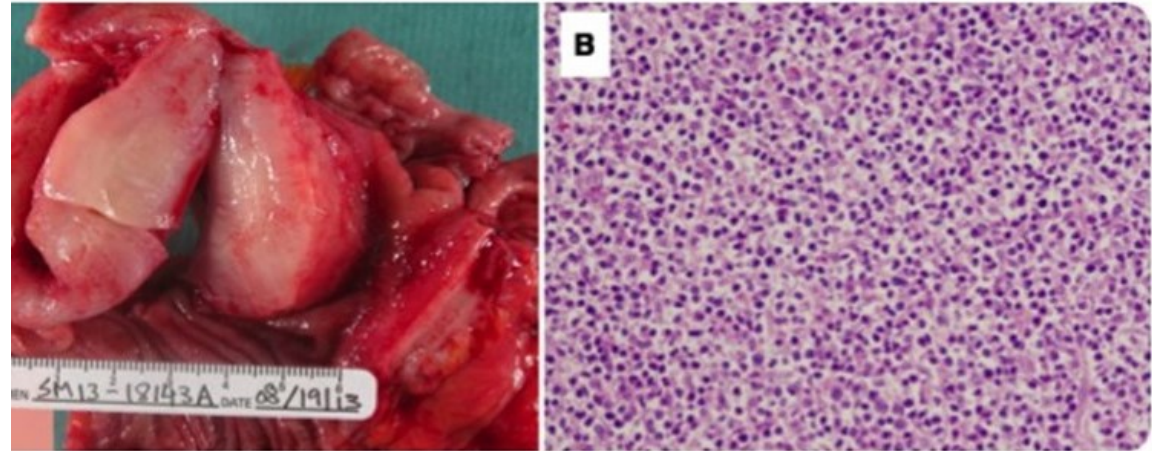


- **Ιστικό ισοδύναμο της T-οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας.**
- Το 70% των ασθενών εμφανίζει **διεύρυνση μεσοθωρακίου** όχι όμως τόσο εκτεταμένη όση στο πρωτοπαθές B-NHL μεσοθωρακίου.
- **Σχεδόν πάντοτε** υπάρχει και **διήθηση μυελού** και σε υψηλό ποσοστό και **προσβολή του ΚΝΣ**. Σπληνομεγαλία ~ 50% των περιπτώσεων
- Τα κύτταρα αναπτύσσονται διάχυτα και **έχουν άωρους χαρακτήρες και υψηλό δείκτη πολ/σμού.**
- Οι ασθενείς λαμβάνουν **θεραπεία ακριβώς ίδια με αυτήν που εφαρμόζεται επί T-ΟΛΛ** η οποία περιλαμβάνει και προφυλακτική θεραπεία του ΚΝΣ.
- Επί υποτροπής της νόσου, κάτι που συμβαίνει συχνά, ένα ποσοστό ασθενών μπορεί να επιβιώσει μακράν χωρίς νόσο αν υποβληθεί σε **αλλογενή μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων.**

Enteropathy-Associated Lymphoma

- Αυτό το λέμφωμα Τ-κυττάρων **σχετίζεται με κοιλιόκακη**, (χρόνια εντερική διαταραχή που προκαλείται από **υπερευαισθησία στη γλουτένη** που βρίσκονται στο σιτάρι, τη σίκαλη και το κριθάρι).
- Τα συμπτώματα συνήθως περιλαμβάνουν **πόνο στο στομάχι, απώλεια βάρους, αιμορραγία γαστρεντερικού ή διάτρηση του εντέρου.**

70-year-old Hispanic woman with history of coronary arterial disease presented with dull abdominal pain and weight loss for ~2 weeks.



Zu Y Blood 2014;123:2136

ociety of Hematology



Ηπατοσπληνικό λέμφωμα

- Αποτελεί εξαιρετικά σπάνιο και **επιθετικό λέμφωμα** που προσβάλλει αρχικά το **ήπαρ** ή **σπλήνα** σε **νεαρά συνήθως άτομα 20-30 ετών**.
- Προδιαθεσικοί παράγοντες: **ΙΦΝΕ**, **ανοσοκαταστολή** (λήψη ανοσοκατασταλτικών /μεταμόσχευση)
- Η θεραπεία για ασθενείς με ηπατοσπληνικό λέμφωμα Τ-κυττάρων περιλαμβάνει χημειοθεραπεία με βάση την ανθρακυκλίνη και, σε ορισμένες περιπτώσεις, μεταμόσχευση

Δερματικά T λεμφώματα

Τα πρωτοπαθή δερματικά λεμφώματα από T λεμφοκύτταρα → 80% των πρωτοπαθών δερματικών λεμφωμάτων.

Εμφανίζονται αρχικά στο δέρμα και **δεν διηθούν άλλα όργανα παρά μόνο σε πολύ προχωρημένα στάδια.**

- 60% από αυτά αφορά τη **Σπογγοειδή Μυκητίαση (ΣΜ)**, νόσο χαμηλής κακοήθειας με ποσοστό επιβίωσης συγκρίσιμο του γενικού πληθυσμού στα πολύ αρχικά στάδια, όπου και **οι θεραπείες στοχεύουν το δέρμα.**

Στα χαμηλής κακοήθειας ανήκουν

- η λεμφωματοειδής βλατίδωση (2η σε συχνότητα),
- το πρωτοπαθές δερματικό αναπλαστικό λέμφωμα CD30+
- και το υποδερματικό T λέμφωμα τύπου υποδερματίτιδας με αβ φαινότυπο.

Δερματικά T λεμφώματα - Θεραπεία

- Οι ανοσοτροποποιητικοί παράγοντες, όπως η **ιντερφερόνη και τα νεώτερα ρετινοειδή (bexarotene)**, επιφέρουν ικανοποιητικές συνολικές ανταποκρίσεις, ως **μονοθεραπεία ή σε συνδυασμό με φωτοθεραπεία**.
- Επί αποτυχίας, **χαμηλές δόσεις μεθοτρεξάτης**
- Οι ασθενείς που δεν ανταποκρίνονται **λαμβάνουν χημειοθεραπεία με γρήγορες και καλές ανταποκρίσεις**, μικρής όμως διάρκειας και με σοβαρή επιπλέον ανοσοκαταστολή.
- Για την ερυθροδερμική μορφή της ΣΜ και το σύνδρομο Sezary (SS), η **εξωσωματική φωταφαίρεση**, μόνη ή σε συνδυασμό με **χαμηλή δόση ιντερφερόνης ή bexarotene**, συνιστάται ως θεραπεία εκλογής

Σπογγοειδής Μυκητίαση

- Οι περισσότεροι ασθενείς εμφανίζουν κλινικά κηλίδες ή διηθημένες πλάκες (>60%).
- Τυπικά ο ασθενής με ΣΜ έχει **μακροχρόνιες (από μήνες έως χρόνια)**, λίγες ή πολλαπλές πλάκες που μοιάζουν με του εκζέματος ή της ψωρίασης αλλά συνήθως σε σημεία που δεν εκτείνονται στον ήλιο.



Εικόνα 1. Κλασική ΣΜ (αρχείο Ιατρείου Λεμφωμάτων-Νοσοκομείο Α. Συγγρός).

Mycosis Fungoides



Σύνδρομο Sezary (SS)

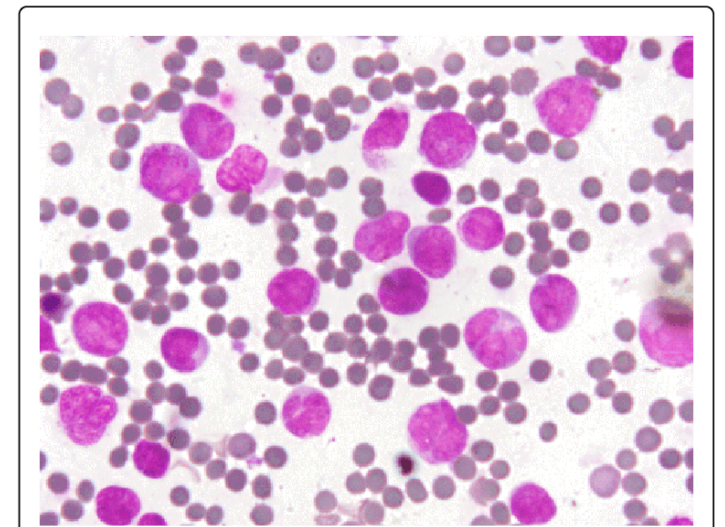
Νόσος που χαρακτηρίζεται από την κλασική τριάδα:

- **ερυθροδερμία σε έκταση $\geq 80\%$** της επιφάνειας του σώματος,
- **λεμφαδενοπάθεια**
- **κυκλοφορούντα άτυπα λεμφοκύτταρα με εγκεφαλοειδείς πυρήνες (κύτταρα Sezary) σε ποσοστό $>5\%$ των λεμφοκυττάρων του αίματος.**

Οι ασθενείς με SS εμφανίζουν **ερυθροδερμία με λεπτή απολέπιση, κνησμό**, που είναι ενίοτε βασανιστικός, **ονυχοδυστροφία και αλωπεκία**. Οι παλάμες και τα πέλματα είναι συνήθως πεπαχυσμένα με ρωγμές



Εικόνα 5. Υπερκεράτωση και απολέπιση στα χέρια ασθενούς με Σύνδρομο Sézary (Αρχείο Εξωτερικού Αιματολογικού Ιατρείου - Λαϊκό Γενικό Νοσοκομείο).

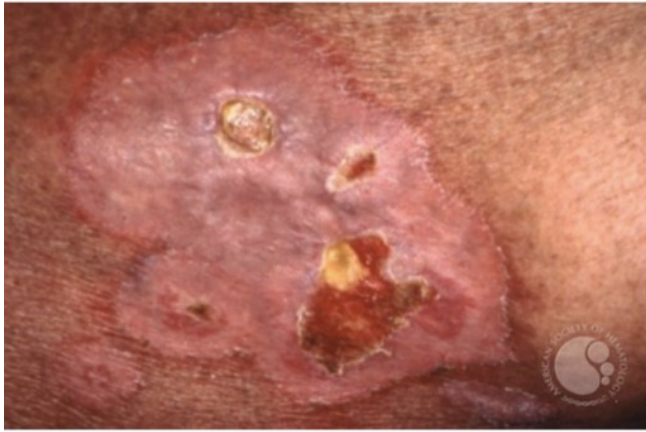


Λεμφωματοειδής Βλατίδωση

- Η Λεμφωματοειδής Βλατίδωση είναι ένα άτυπο λεμφοϋπερπλαστικό, **συχνά αυτοπεριοριζόμενο νόσημα με δερματικές βλατιδονεκρωτικές βλατίδες, πλάκες ή και οζίδια.**
- Η νόσος ποικίλει από την **αυτόματη υποχώρηση** των βλαβών, συμβατή με καλοήθη πρόγνωση της νόσου, μέχρι την **επίμονη έκθυση βλαβών επί χρόνια.**
- Παρά την καλοήθη κλινική πορεία, η ιστολογική εξέταση δείχνει **μεγάλα, άτυπα λεμφοκύτταρα** τα οποία **εκφράζουν CD30+**



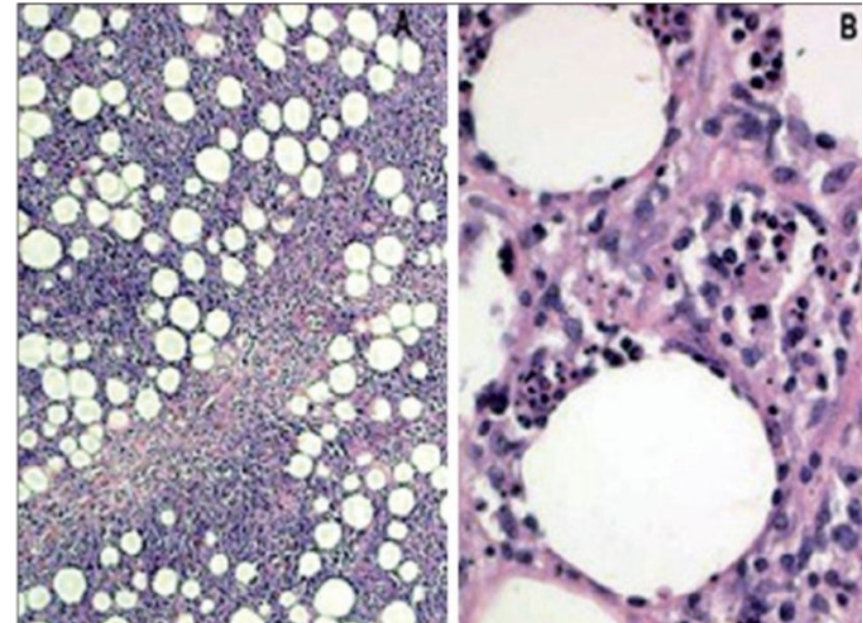
Εικόνα 3. Λεμφωματοειδής Βλατίδωση (αρχείο Ιατρείου Λεμφωμάτων-Νοσοκομείο Α. Συγγρός).



Τύπου υποδερματικής αγγειΐτιδος T-περιφερικό λέμφωμα



- Σπάνιο νόσημα με επιθετική προσβολή και ταχεία ανάπτυξη
- Η προσβολή περιορίζεται στο δέρμα και τα εξαρτήματά του
- Δεν υπάρχει αποτελεσματική θεραπεία
- Η πρόγνωση είναι δυσμενής
- Αντοχή στη χημειοθεραπεία
- Προσωρινές ανταποκρίσεις με μη διεισδυτική β-ακτινοβολία
- Μέση επιβίωση 12-14 μήνες



Συμπερασματικά....

- Τα T-NHL αποτελούν σπάνια λεμφώματα τα οποία όμως έχουν χειροτερη προγνωση από τα λεμφώματα B κυτταρικής προέλευσης
- Διαγιγνώσκονται σε πιο προχωρημένο στάδιο και έχουν συχνή εξωλεμφαδενική προσβολή (δέρμα και πεπτικό σύστημα)
- Απαιτούν επιθετική θεραπεία και υποτροπιάζουν συχνά
- Η θεραπεία των περισσότερων T-NHL -με εξαίρεση τα ALK+ με low IPI- περιλαμβάνει πλέον μετά την 1^η ύφεση μεγαθεραπεία και αυτόλογη μεταμόσχευση

T LYMPHOMATA

CLPD-NK
T-LGL

T-PLL

ATLL

ΗΠΑΤΟΓΛΑΝΝΙΩΣ

T-NK πριμικό τύπου

3

5

Επιδημική ΝΕ
ΑΓΓΛΙΑ

ALCL ΕΞΕΥΙΣΘΑΝ
ΒΕ ΕΠΙΤΗΡΗΣΗ ΚΑΘΩΣ
ΤΟ

Επιδημική

Λευχαιμία

PTCL NOS

ALK+ALCL
ALK-ALCL

5(a+b)

EATL
METL (ΚΥΡΙΑ ΚΑΥΚΑΣΙΑ)

Επιπική

4

T-NHL

Δημοδοτική

Αγροδοτοπιδυτική
T-follicular

Indolent
Intestinal
T-LPD NOS

Δεφαιμική

9

CD4+LPD and lympho/
neurolytic

-SOS-

NK + δ -T
δυοίκα άνοχία
→ παροξυσμ
Π.Χ. πριμικό

Ιοναδής δεφαιμική δ

Τύπου
υποδεφαιμική (Αυθιχέας
πρωτομύκη)

CD8+ACRAL vto

ALCL (αυθιχέας)
στον LN →
επιδημική
στο δέφμα →
indolent
ΕΑΛΛΗ συλλογιστική
ΕΕ ΑΛΛΗ ΟΡΓΑΝ

Ιοναδής δεφαιμική
επιδημική επιδεφαιμική
κωστροτοφική CD8+

Συγγενής λευχαιμία
Συγγ. Seryary

Δημοδοτική
Ιοναδής δεφαιμική ALCL

4 τα συλλογιστικά βασίλαια του κ. άνοχια τανύκη = κτ & το επιδημική