

---

# Non Hodgkin's λεμφώματα υψηλού βαθμού κακοήθειας

Βασιλική Λαμπροπούλου

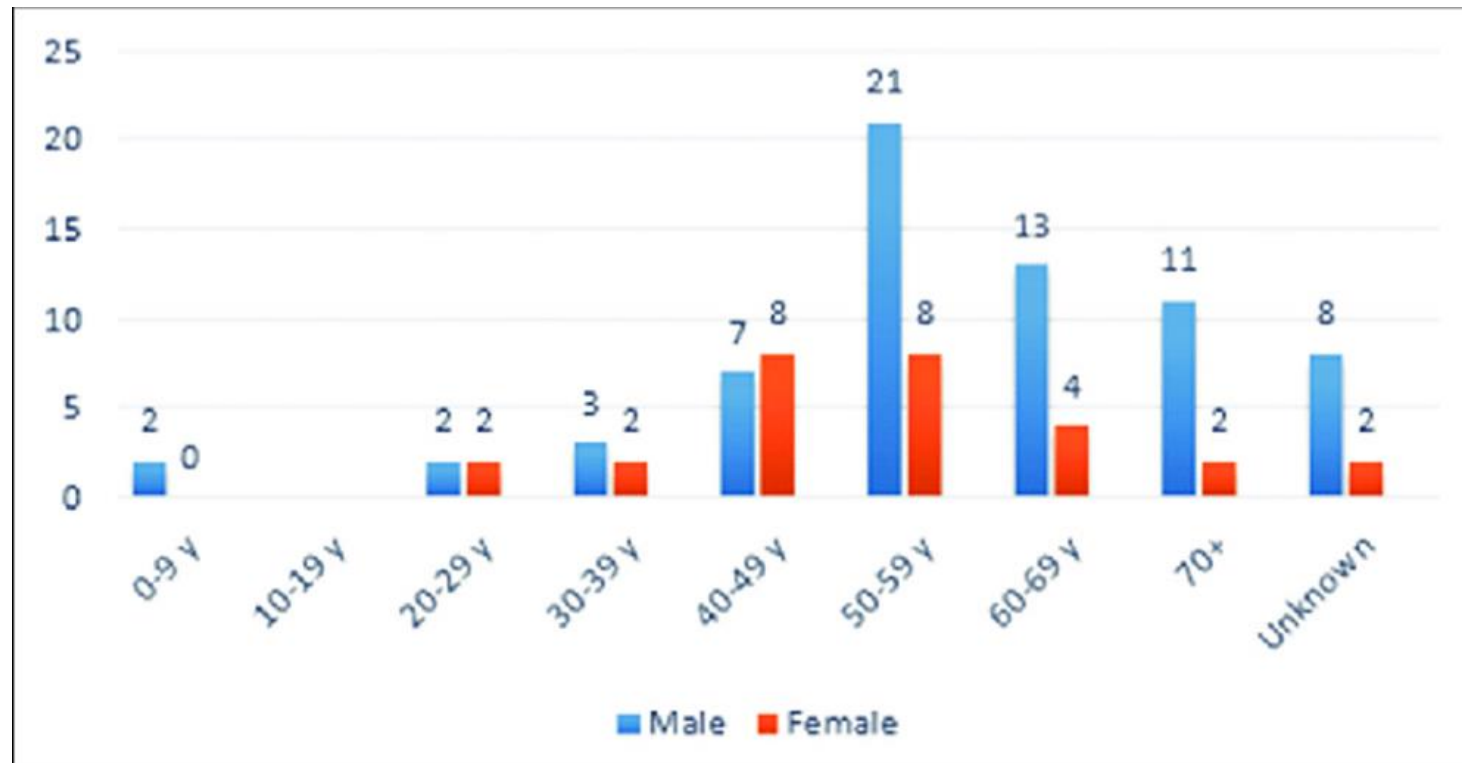
Αιματολόγος

Επίκουρη Καθηγήτρια Παθολογίας-Αιματολογίας



# Non Hodgkin's λεμφώματα

- Το 5% του συνόλου των νεοπλασιών
- 5ος πιο συχνός τύπος νεοπλασματικού νοσήματος
- Ετήσια επίπτωση 22-25 νέες περιπτώσεις ανά 100,000 πληθυσμού
- Διάμεση ηλικία περίπου 60 έτη
- Αύξηση επίπτωσης με την αύξηση της ηλικίας
- Μικρή υπεροχή αρρένων
- **B-προέλευσης 85%, T-προέλευσης 15%**



# Μη Hodgkin λέμφωμα Γενικοί παθογενετικοί μηχανισμοί

- **Άθροιση γονιδιακών αλλαγών** στο γονιδίωμα των λεμφοκυττάρων, από ενδογενείς ή και περιβαλλοντικούς παράγοντες
- **Αντιγονική διέγερση και επιλογή ενός κλωνικού κυτταρικού πληθυσμού** του οποίου η δημιουργία εξυπηρετούσε κάποια σκοπιμότητα
- **Λοίμωξη από κάποιον ογκογόνο ιό** ενός λεμφοκυτταρικού πληθυσμού
- **Ανοσοανεπάρκεια** και αδυναμία απαλλαγής από «παθολογικά» λεμφοκύτταρα-διαταραχή της ανοσοεπαγρύπνισης

# Προδιαθεσικοί παράγοντες:

- **Οικογενής προδιάθεση**
- Διάφοροι **περιβαλλοντικοί παράγοντες** – επαγγελματική έκθεση (φυτοφάρμακα, ακτινοβολία)
- **Ανοσοκαταστολή**
  - **Συγγενής** ανοσοανεπάρκεια
  - Λοίμωξη από τον ιό **HIV**
  - **Μεταμόσχευση** συμπαγούς οργάνου ή μυελού
  - Χρόνια θεραπεία με **ανοσοκατασταλτικά** φάρμακα
- **Χρόνιος αντιγονικός ερεθισμός** / ανοσολογική διέγερση από αυτοάνοσο ή αλλεργικό νόσημα
- Λοίμωξη από τον ιό **HTLV-1** ή τον **EBV** σε περιοχές της Αφρικής
- Λοίμωξη από τους ιούς **HCV, EBV, HHV-6, HHV-8, χλαμύδια**
- Λοίμωξη από **H.Pylori** ή **C.Jejuni**

# Λεμφώματα – αιτιοπαθογενετική συσχέτιση

Ιοί

- **EBV**

Ενδημικό λέμφωμα Burkitt

NK/T-λέμφωμα ρινός

Λέμφωμα Hodgkin

Ειδικές μορφές DLBCL

- **HHV-8**

Λέμφωμα ορογόνων

DLBCL επί εδάφους v.Castleman

- **HTLV-1**

T-λευχαιμία/λέμφωμα των ενηλίκων

- **Μικροβιακοί Παράγοντες**

- **Helicobacter pylori** MALT λέμφωμα **στομάχου**

- **Campylobacter jejuni** MALT λέμφωμα **λεπτού εντέρου** (νόσος α-βαρειών αλύσεων)

- **Borellia burgdorferi** MALT λέμφωμα **δέρματος**

- **Chlamydia psittaci** MALT λέμφωμα **οφθαλμού**

**Θυρεοειδίτιδα Hashimoto / σ. Sjogren**

MALT λέμφωμα θυρεοειδούς / σιελογόνων αδένων

**Κοιλιοκάκη**

T-λέμφωμα εντέρου σχετιζόμενο με εντεροπάθεια

**Ενθέματα μαστού**

T-αναπλαστικό λέμφωμα

**Ανοσοκατασταλτική θεραπεία**

Ηπατοσπληνικό λέμφωμα

# Ταξινόμηση Λεμφωμάτων

1966 Rapaport

1974 Kiel (Lennert)

1975 Lukes

1982 The Working Group Formulation

1984 REAL – Classification

1997 WHO Classification

**World Health Organization Classification of Neoplastic Diseases  
of the Hematopoietic and Lymphoid Tissues: Report of the  
Clinical Advisory Committee Meeting—Airlie House, Virginia,  
November 1997**

Κατέταξε τις κατηγορίες των λεμφωμάτων σύμφωνα με την κυτταρική σειρά.

Κάθε κατηγορία περιλαμβάνει συγκεκριμένες νόσους, οι οποίες ορίσθηκαν βάσει των

- **μορφολογικών**
- **ανοσοφαινοτυπικών**
- **γενετικών**
- **κλινικών χαρακτηριστικών**

Για κάθε νεόπλασμα όρισε το «**κύτταρο προέλευσης**», το οποίο αντιστοιχεί στο στάδιο διαφοροποίησης των κυττάρων του όγκου

# Κυτταρική προέλευση των λεμφωμάτων υψηλού βαθμού κακοηθείας

B-κυτταρική  
προέλευση  
85%

T-κυτταρική  
προέλευση  
12%

NK-κυτταρική  
προέλευση  
1%

Ασαφής  
προέλευση  
2%



# Υψηλού βαθμού κακοηθείας Β-Λεμφώματα

Διάχυτο λέμφωμα από μεγάλα Β-κύτταρα

Πρωτοπαθές Λέμφωμα Μεσοθωρακίου

θήλας

ογκώδες μεσοθωράκιο,

σύνδρομο άνω κοίλης φλέβας

Πρωτοπαθές Λέμφωμα ΚΝΣ

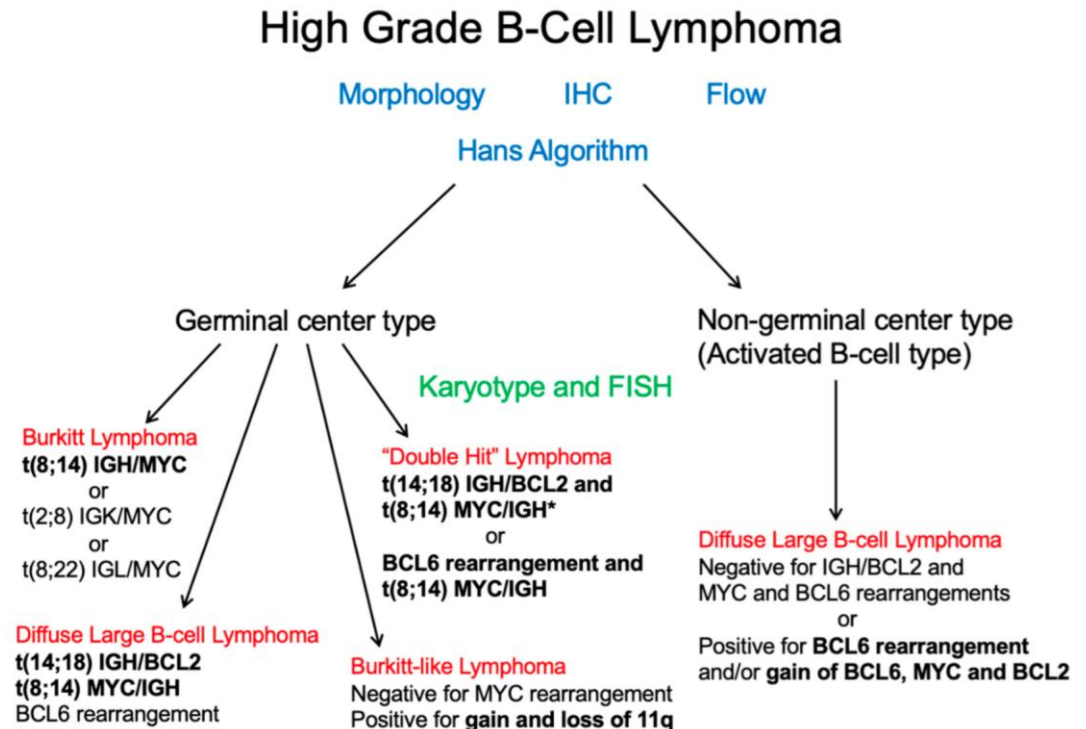
Β- λεμφοβλαστικό λέμφωμα = Β-ΟΛΛ

Λέμφωμα Burkitt (πολύ επιθετικό Β-Λέμφωμα, Ki-67 ~100%)

Η ταχύτερα πολλαπλασιαζόμενη νεοπλασία

Εξαιρετικά επιθετική κλινική πορεία

Εξωλεμφαδενικές εντοπίσεις: έντερο, μαστός



## Υψηλού βαθμού κακοηθείας T-Λεμφώματα

### Λεμφαδενικά:

- **Συστηματικό Αναπλαστικό Λέμφωμα από Μεγάλα Κύτταρα (ALK+ ή ALK-)**
  - Νεαρή ηλικία, άρρενες (ALK+)
- **Περιφερικό T-Λέμφωμα**
- **T-λεμφοβλαστικό λέμφωμα = T-ΟΛΛ**
- **Αγγειοανοσοβλαστικό Λέμφωμα**
  - Αυτοάνοσα φαινόμενα, B-συμπτώματα

### Εξωλεμφαδενικά:

- **ΝΚ-T Λέμφωμα** ρινός/ρινικού τύπου (σπάνιο στο Δυτικό κόσμο)
  - Τυπική εντόπιση στη ρινική κοιλότητα (lethal midline granuloma)
  - Epstein-Barr +
- **Ηπατοσπληνικό Λέμφωμα** (σπανιότατο)
  - Νέοι άνδρες
  - Εντόπιση: ήπαρ, σπλην
- **T-Λέμφωμα σχετιζόμενο με εντεροπάθεια** (σπανιότατο)
  - Συχνά σε έδαφος κοιλιοκάκης

# Non Hodgkin's λεμφώματα υψηλού βαθμού κακοήθειας- εντόπιση

## Λεμφαδενικά με ή χωρίς εξωλεμφαδενικές εντοπίσεις

Προσβολή ασυνήθων λεμφαδενικών ομάδων συχνότερα από το λέμφωμα Hodgkin

## Πρωτοπαθή Εξωλεμφαδενικά

Στόμαχος, έντερο, οστά, δακτύλιος  
Waldeyer/κεφαλή-τράχηλος, όρχις, δέρμα,  
ΚΝΣ, μαστός, νεφροί, επινεφρίδια, ήπαρ



# Κλινικές εκδηλώσεις λεμφωμάτων υψηλού βαθμού κακοηθείας

- Λεμφαδενοπάθεια 65-70%
- Εξωλεμφαδενική νόσος 35%
- Σπληνομεγαλία 25%
- Συστηματικά («B») συμπτώματα 20%
- Διήθηση μυελού 20%
- Πιεστικά φαινόμενα σε παρακείμενα όργανα 15%
- Άλλα σύνδρομα εκ κυτταροκινών 15%
- Διήθηση ΚΝΣ 5%

# Κλινικές εκδηλώσεις - Συστηματικά συμπτώματα

- **Πυρετός αγνώστου** αιτιολογίας, ενίοτε υψηλός
  - Παραγωγή ενδογενών πυρετογόνων (IL-1, IL-6, TNF-α κλπ)
  - Συνοδός συνήθως ευκαιριακή λοίμωξη
  - Πυρέτιο παρατεινόμενο με διακυμάνσεις (= B σύμπτωμα)
- **Ανορεξία, απώλεια βάρους** (>10% του ΣΒ = B σύμπτωμα)
- **Νυχτερινές εφιδρώσεις** (= B σύμπτωμα)
- **Αρθραλγίες, σωματική κακουχία**
- **Γενικευμένος κνησμός** (= B σύμπτωμα)

**Κλινικές  
εκδηλώσεις -  
Πιεστικά  
φαινόμενα σε  
παρακείμενα  
όργανα**

- **Σύνδρομο άνω κοίλης**
- Απόφραξη αποχετευτικής μοίρας των **νεφρών** - υδρονέφρωση
- Αποφρακτικός **ειλεός**
- Απόφραξη **ανώτερων αεραγωγών**
- Απόφραξη **εξωηπατικών χοληφόρων** - ίκτερος
- **Πίεση νωτιαίου μυελού** - παραπάρεση



# **N.H.Λεμφώματα υψηλού βαθμού κακοηθείας - συμπτώματα αναλόγως του οργάνου προσβολής**

- **Αιμορραγία πεπτικού** από λεμφώματα ΓΕΣ
- **Ξηροστομία – δυσγευσία** από δυσλειτουργία σιελογόνων αδένων
- **Δυσκαταποσία** από διήθηση του υποφάρυγγα – οισοφάγου
- **Λόξυγγας** από μηχανικό ερεθισμό του φρενικού νεύρου
- **Πρώϊμος κορεσμός** από σπληνομεγαλία
- **Πυλαία υπέρταση** από σπληνομεγαλία
- **Αυτόματη ρήξη σπληνός**
- **Ρήξη εντέρου – οξεία περιτονίτις** (συνήθως μετά την έναρξη θεραπείας)
- **Επίμονος ξηρός βήχας** από πίεση βρόγχων ή αεραγωγών
- **Βράγχος φωνής / δυσκινησία φωνητικών χορδών** από πίεση ή πάρεση του κάτω λαρυγγικού νεύρο

**N.H.Λεμφώματα  
υψηλού βαθμού  
κακοηθείας -  
συμπτώματα  
αναλόγως του  
οργάνου προσβολής**

- **Λεμφοίδημα** άκρου από απόφραξη λεμφαγγείων
- **En tw βάθει φλεβική θρόμβωση** κάτω άκρου από πίεση ή απόφραξη της λαγονίου ή της μηριαίας φλέβας
- Άλγος και **διόγκωση οσχέου** από διήθηση όρχεων
- Οξεία νεφρική ανεπάρκεια – κωλικός νεφρού – υδρονέφρωση από πίεση της αποχετευτικής μοίρας των νεφρών
- **Παθολογικό κάταγμα** από διήθηση οστού
- **Ριζιτικό άλγος** από διήθηση νωτιαίας ρίζας
- Ποικίλη εστιακή νευρολογική συμπτωματολογία από λεμφώματα **ΚΝΣ**
- Στραβισμός, διπλωπία, εξόφθαλμος από λεμφώματα του **οφθαλμικού κόγχου**

**N.H.Λεμφώματα  
υψηλού βαθμού  
κακοηθείας  
Εργαστηριακά  
ευρήματα**

**Αναιμία**

Ορθόχρωμη – ορθοκυτταρική αναιμία τύπου **χρονίας νόσου**

**Σιδηροπενική αναιμία**

**Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία**

**Υπερσπληνισμός**

**Αναιμία από διήθηση του μυελού**

Φυσιολογικός αριθμός λευκών, λευκοπενία ή **λευκοκυττάρωση**

**Λεμφοκυττάρωση** με κυκλοφορία κλωνικών B-  
λεμφοκυττάρων στο αίμα

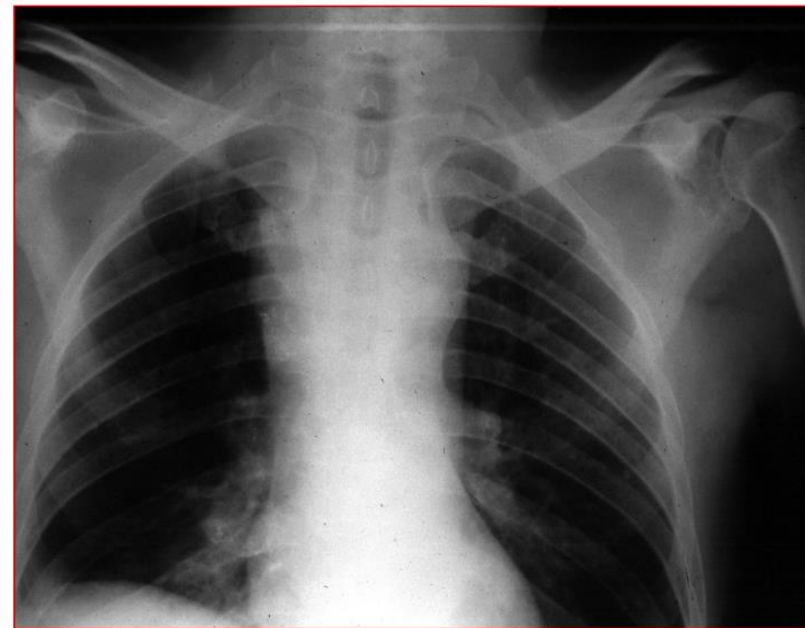
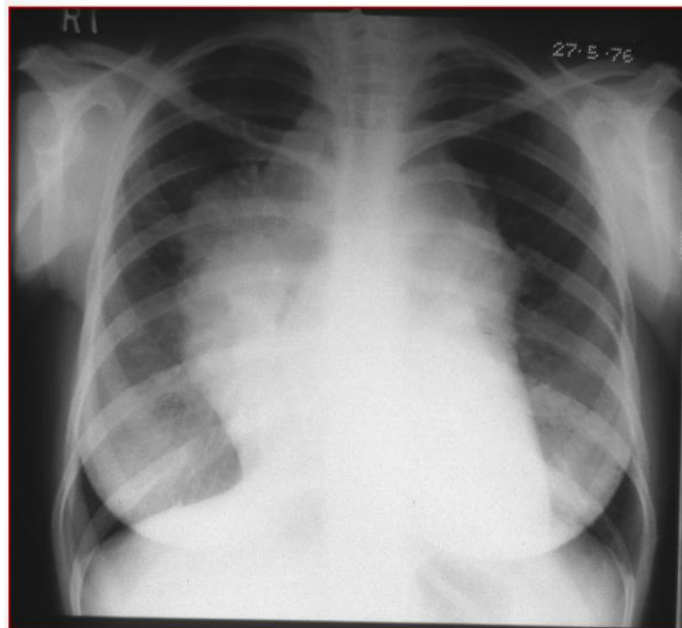
Φυσιολογικός αριθμός αιμοπεταλίων, θρομβοπενία ή **θρομβοκυττάρωση**



# Ν.Η.Λεμφώματα υψηλού βαθμού κακοηθείας Εργαστηριακά ευρήματα

- **Υπερουριχαιμία**
- **Υπερασβεστιαιμία** σε ορισμένους τύπους χαρακτηριστική
- **Αυξημένη LDH** ορού
- **Αυξημένες πρωτεΐνες οξείας φάσεως** στον ορό **CRP, ΤΚΕ, ινωδογόνο, Β2-μικροσφαιρίνη, φερριτίνη και χαμηλή αλβουμίνη**
- Χαμηλός Fe ορού, συνήθως φυσιολογικός κορεσμός τρανσφερρίνης και φυσιολογική ή αυξημένη φερριτίνη

Ν.Η.Λεμφώματα  
υψηλού βαθμού  
κακοηθείας  
Απεικονιστικά  
ευρήματα-  
αναλόγως της  
εντόπισης

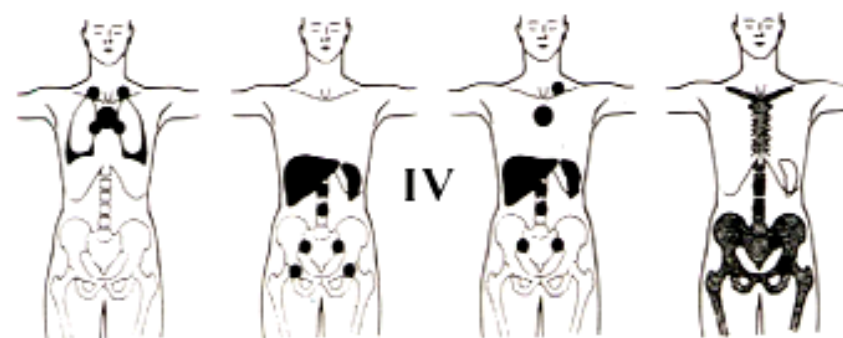
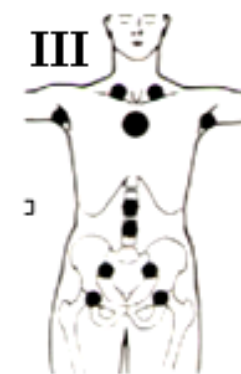
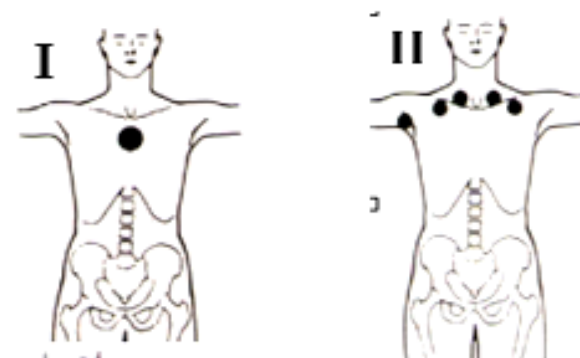


# Ann Arbor Staging

- 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



Απαραίτητη η σωστή σταδιοποίηση για την εκλογή της βέλτιστης θεραπείας



# Απαραίτητος έλεγχος ασθενούς με NHL

- Λεπτομερής κλινική εξέταση
- Μορφολογία περιφερικού αίματος – αιματολογικές παράμετροι
- Ανοσοφαινότυπος περιφερικού αίματος με κυτταρομετρία ροής
- Α/α θώρακος
- CT τραχήλου, θώρακος, άνω-κάτω κοιλίας και οπισθοπεριτοναϊκού χώρου
- PET/CT
  
- Ανάδειξη βιολογικών χαρακτήρων της νόσου από το βιοπτικό υλικό
  - Καρυότυπος ή FISH για ύποπτες αντιμεταθέσεις χρωμοσωμάτων
  - FISH για αναδιατάξεις των περιοχών TCR ή IgH
  - Ποιοτικός και ποσοτικός έλεγχος bcl-2, bcl-6, p53, c-myc, κλπ
  - Δείκτης κυτταρικού πολλαπλασιασμού Ki-67

# Απαραίτητος έλεγχος ασθενούς με NHL

**Ενδοσκοπικός και απεικονιστικός έλεγχος όλου του πεπτικού** επί λεμφωμάτων οποιασδήποτε μοίρας του πεπτικού – λήψη βιοψιών από κάθε ύποπτη περιοχή

**Επίχρισμα μυελού και οστεομυελική βιοψία**

Εκτίμηση προγνωστικών παραμέτρων ορού **LDH, CRP, β2 μικροσφαιρίνης, αλβουμίνης**

Αξιολόγηση παραμέτρων **νεφρικής και ηπατικής λειτουργίας**, παραμέτρων σιδήρου και ηλεκτρολυτών ορού

**Λειτουργικός έλεγχος της αναπνοής** (σπιρομέτρηση, διάχυση, αέρια αρτηριακού αίματος)

**ΗΚΓ και έλεγχος συσταλτικότητας μυοκαρδίου**

# Απαραίτητος έλεγχος ασθενούς με NHL

Αξιολόγηση ηλεκτροφόρησης λευκωμάτων ορού και ανοσοσφαιρινών ορού

Δερμοαντίδραση **Mantoux**

Καλλιέργειες από γνωστές λοιμογόνες εστίες του σώματος του ασθενούς **Screening αντισωμάτων για τους ιούς HBV, HCV, HIV, CMV, EBV** και κατά περίπτωση και για άλλους

Έλεγχος θυρεοειδικής λειτουργίας και λειτουργίας γονάδων

**ΟΝΠ** σε όλα τα λεμφώματα του ΚΝΣ, του σπλαγχνικού κρανίου, των όρχεων και στα T-προέλευσης λεμφώματα

Κατάψυξη σπέρματος, ωαρίων ή γονιμοποιημένων ωαρίων σε ασθενείς αναπαραγωγικής ηλικίας που το επιθυμούν

# Ιδιαίτερες μορφές μη Hodgkin λεμφωμάτων υψηλού βαθμού κακοηθείας

Διάχυτο λέμφωμα από μεγάλα Β-κύτταρα

Πρωτοπαθές Β-λέμφωμα του μεσοθωρακίου

Λέμφωμα από κύτταρα του μανδύα

Λέμφωμα Burkitt

Ki-1+ (CD30+) αναπλαστικό λέμφωμα

T-λεμφοβλαστικό λέμφωμα

NK/T ρινικό λέμφωμα



# Διάχυτο λέμφωμα από μεγάλα Β- κύτταρα

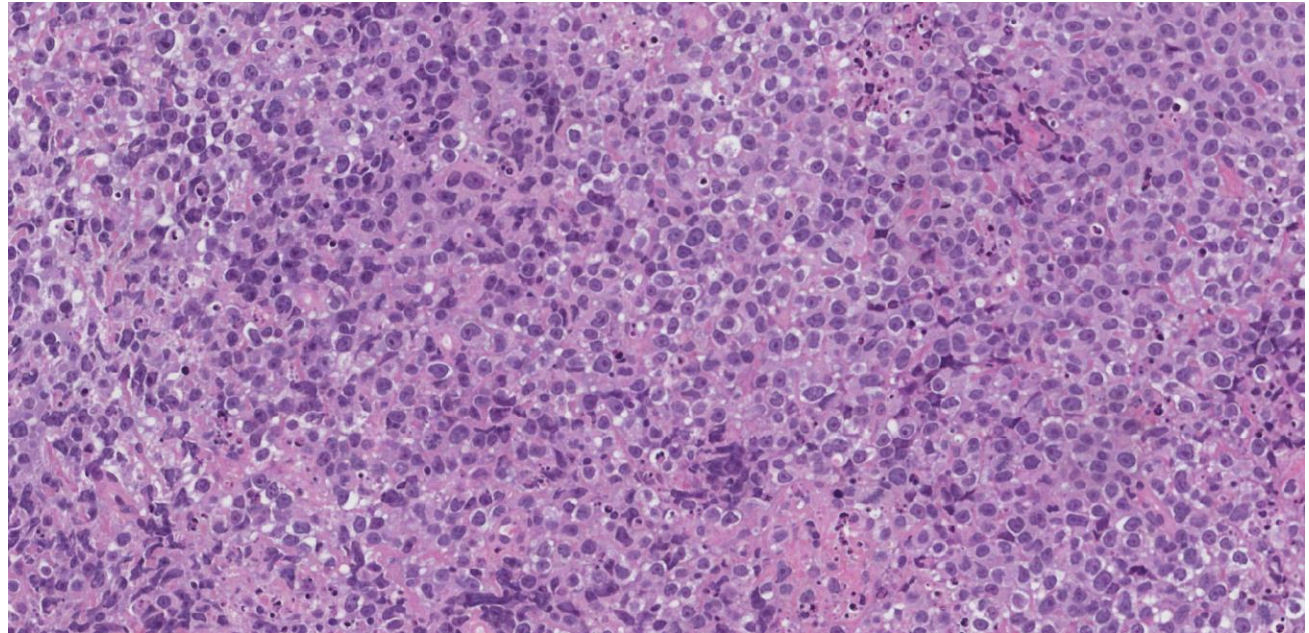
---

Diffuse Large B-Cell Lymphoma (DLBCL)

Ο συχνότερος υπότυπος μη-Hodgkin  
λεμφώματος: 31%

Αλλαγή στην πορεία του DLBCL η προσθήκη του  
αντι-CD20 μονοκλωνικού αντισώματος  
Rituximab στην χημειοθεραπεία

Θεραπεία εκλογής: 6-8 κύκλοι Rituximab-CHOP



# DLBCL



των ασθενών με διάχυτο λέμφωμα από μεγάλα Β-κύτταρα (DLBCL) επιτυγχάνουν και διατηρούν πλήρη ύφεση έπειτα από θεραπεία πρώτης γραμμής<sup>6</sup>.

Ωστόσο,



των ασθενών εμφανίζει υποτροπή μετά από τη θεραπεία πρώτης γραμμής<sup>7</sup>.

Από όλα τα άτομα που έχουν διαγνωσθεί,



των ασθενών εμφανίζει ανθεκτική νόσο<sup>7</sup>.



των ασθενών με (υ/α) διάχυτο λέμφωμα από μεγάλα Β κύτταρα (DLBCL) είναι κατάλληλο/θα υποβληθεί τελικά σε αυτόλογη μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων<sup>6</sup>.



Εάν δεν αντιμετωπιστεί, το υ/α διάχυτο λέμφωμα από μεγάλα Β-κύτταρα (DLBCL) έχει προσδόκιμο ζωής 3 έως 4 μήνες<sup>7</sup>.



# Πρωτοπαθές Β-λέμφωμα μεσοθωρακίου

Προέρχεται από Β-λεμφοκύτταρα του θύμου.

Ιστολογικά **διάχυτο από μεγάλα διαυγή κύτταρα** με μεγάλες περιοχές ίνωσης που δημιουργούν ψευδοοζώδη ανάπτυξη

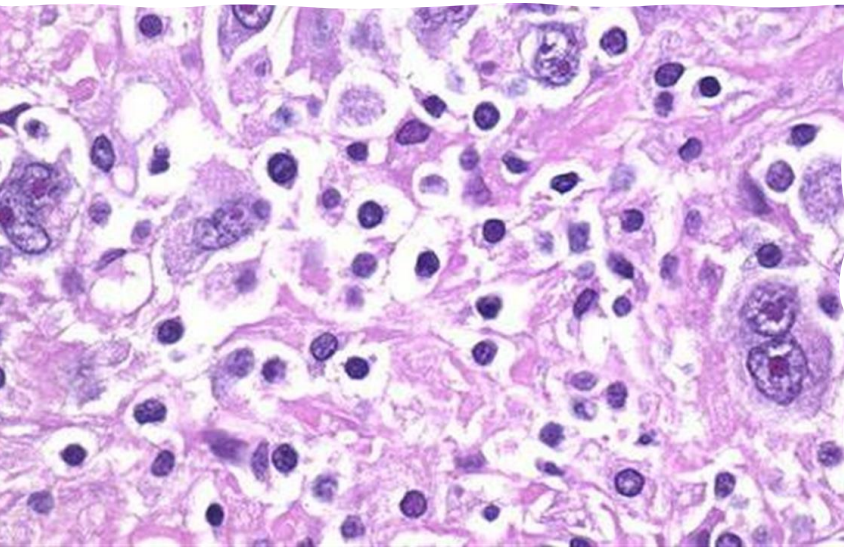
3-5% του συνόλου των λεμφωμάτων αλλά το 15-20% των λεμφωμάτων σε ασθενείς <40 ετών

**Συχνότερο στις γυναίκες** (♀ : ♂ = 2.5 : 1)

Μέση ηλικία εμφάνισης 28 έτη

Συνήθως πολύ αυξημένη LDH

Καλή ανταπόκριση στην θεραπεία (πλήρης ύφεση~80%)

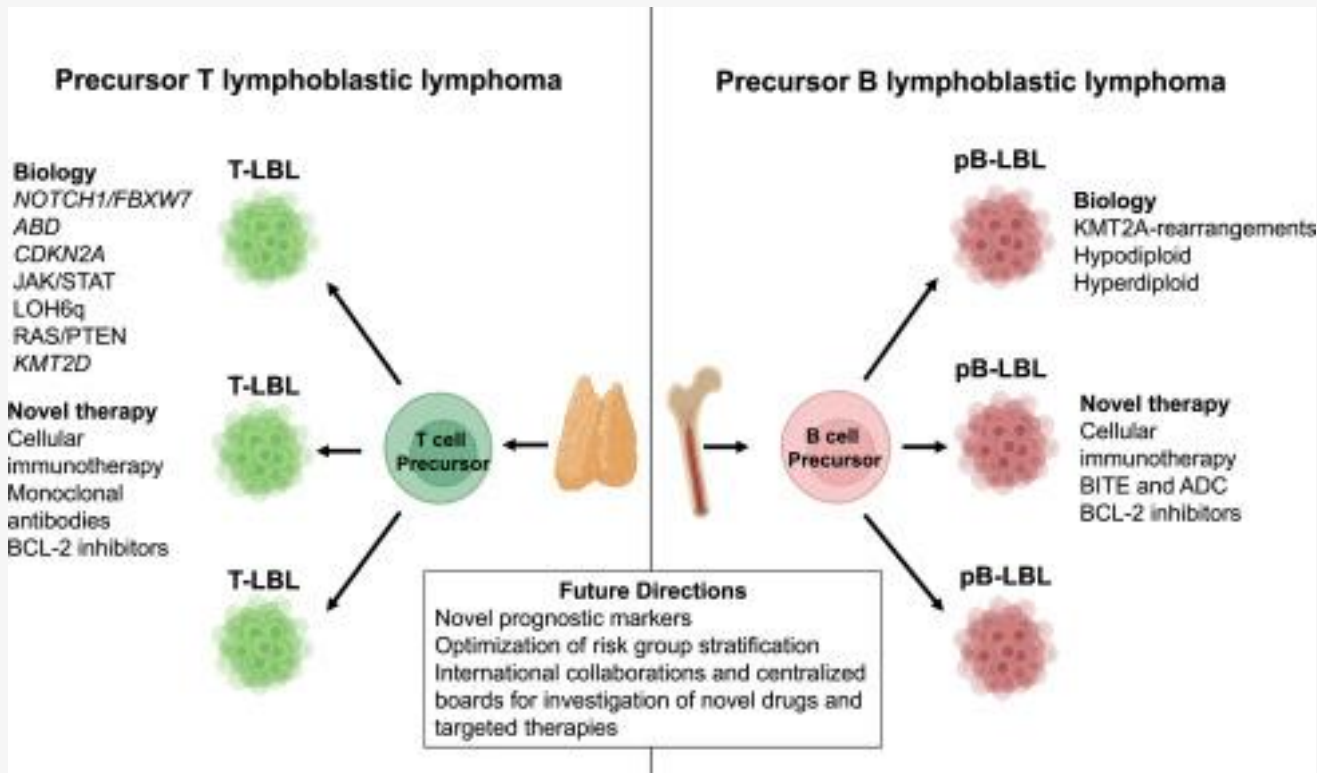




# Πρωτοπαθές Β- λέμφωμα μεσοθωρακίου

- Ταχέως εξελισσόμενη ενδοθωρακική νόσος
- Ογκώδης νόσος μεσοθωρακίου
- Συχνή επέκταση σε παρακείμενους ιστούς: πλευρίτις ή περικαρδιακή συλλογή
- Συχνά εμφάνιση συνδρόμου άνω κοίλης: βήχας, δύσπνοια
- Σπανιότατη η προσβολή μυελού ή λεμφαδένων υπό το διάφραγμα
- Αλλά συχνές οι εξωλεμφαδενικές εντοπίσεις, ιδίως επί υποτροπής της νόσου (νεφροί, έντερο, ΚΝΣ κ.α.)
- Συχνές και ταχείες υποτροπές εντός του 1ου έτους από τη διάγνωση. Σπανιότατες οι υποτροπές μετά το 2ο έτος

# Λεμφοβλαστικό Λέμφωμα



Περίπου 2% του συνόλου των μη-Hodgkin λεμφωμάτων

B-ΟΛΛ/Τ-ΟΛΛ = 75 / 25

B-λεμφοβλαστικό λέμφωμα / Τ-λεμφοβλαστικό λέμφωμα = 10 / 90

Ο ορισμός του λεμφοβλαστικού λεμφώματος απαιτεί:

- παρουσίαση με λεμφαδενική νόσο
- διήθηση μυελού με βλάστες <25%

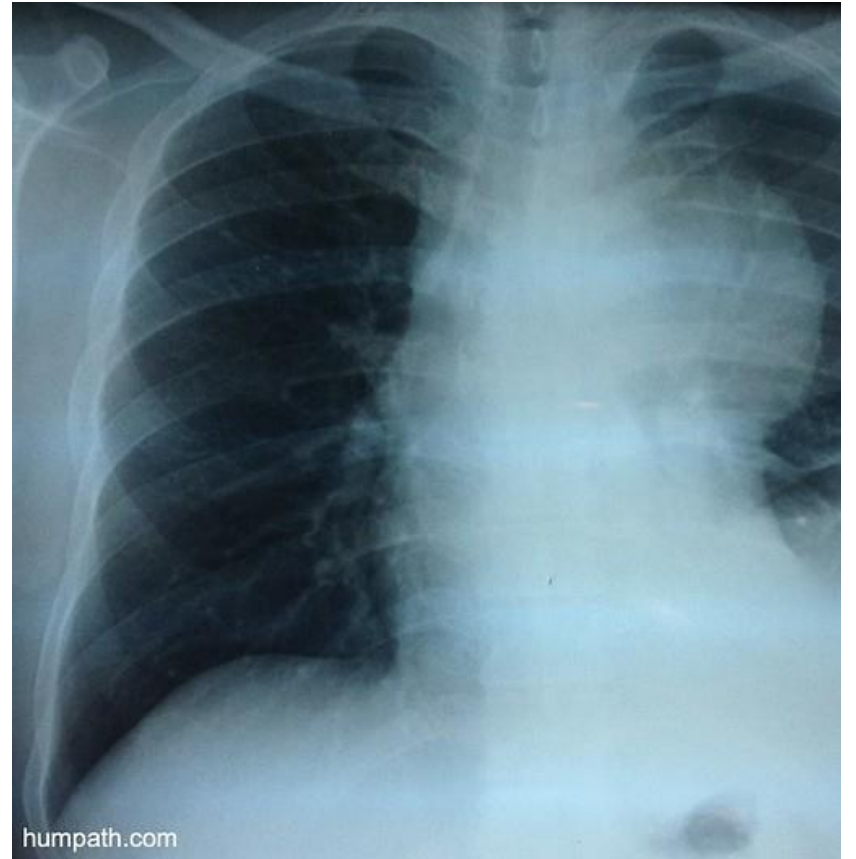
Διάγνωση τίθεται από επιχρίσμα περιφερικού αίματος και τον ανοσοφαινότυπο σε ασθενείς με μάζα μεσοθωρακίου

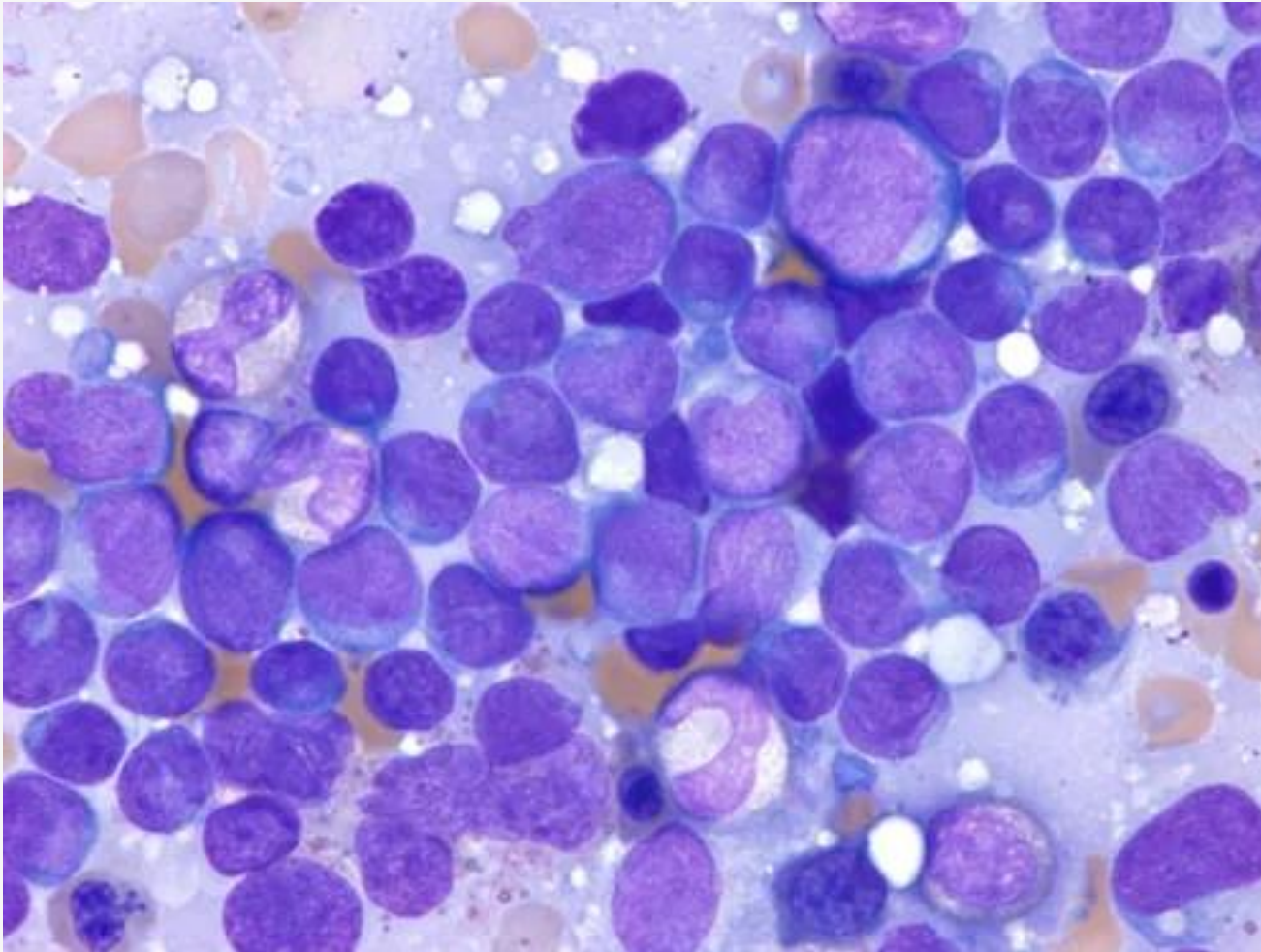


# Λεμφοβλαστικό Λέμφωμα

---

- Νέα άτομα με διάμεση ηλικία 25-30 ετών
- Άνδρες/γυναίκες 3:1
- Ταχέως εξελισσόμενη νόσος
- Μάζα μεσοθωρακίου στο 70% των ασθενών, ιδίως επί T-προέλευσης (90%)
- Συχνά τα συμπτώματα του συνδρόμου άνω κοίλης: βήχας, δύσπνοια
- Συχνή επέκταση σε παρακείμενους ιστούς: πλευρίτιδα, περικαρδιακή συλλογή
- Β-συμπτώματα στο 30% των ασθενών





---

## Λεμφοβλαστικό Λέμφωμα

Ιστικό ισοδύναμο της T-οξείας  
λεμφοβλαστικής λευχαιμίας

Απαιτείται θεραπεία τύπου οξείας  
λεμφοβλαστικής λευχαιμίας

- Εντατική ΧΜΘ
- Προφύλαξη ΚΝΣ
- Ακτινοβολήση μεσοθωρακίου

Επί υποτροπής της νόσου  
προτείνεται αλλογενή  
μεταμόσχευση αιμοποιητικών  
κυττάρων.

# Ki-1+ αναπλαστικό λέμφωμα

Λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα με ανοσοβλαστικούς χαρακτήρες, που **εκφράζει το αντιγόνο Ki-1 (CD30)**

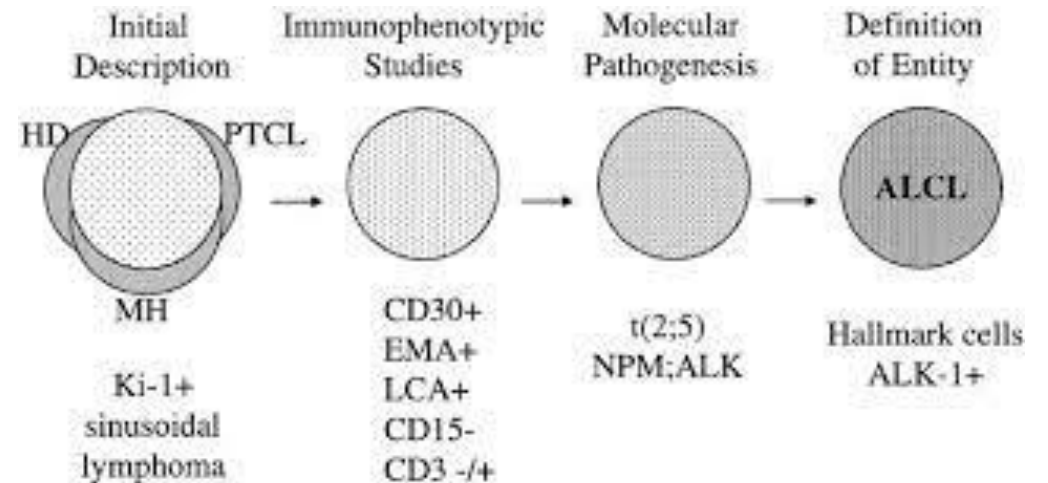
Σε μεγάλο ποσοστό ανευρίσκεται η t(2;5) αντιμετάθεση και **εκφράζεται η πρωτεΐνη alk**

Τα λεμφωματικά κύτταρα εκφράζουν **κυρίως T- και NK-τύπου επιφανειακούς δείκτες**.

Είναι **πιο συχνό σε παιδιά και νεαρούς ενήλικες** και έχει δικόρυφη κατανομή συχνότητας όπως το λέμφωμα Hodgkin

Συνήθως εμφανίζεται **σε προχωρημένο στάδιο με εξωλεμφαδενική επέκταση και επιθετική πορεία αλλά ανταποκρίνεται στην χημειοθεραπεία**

Η πρόγνωση **είναι πολύ καλύτερη στις alk+ περιπτώσεις**



# Λέμφωμα από κύτταρα του μανδύα

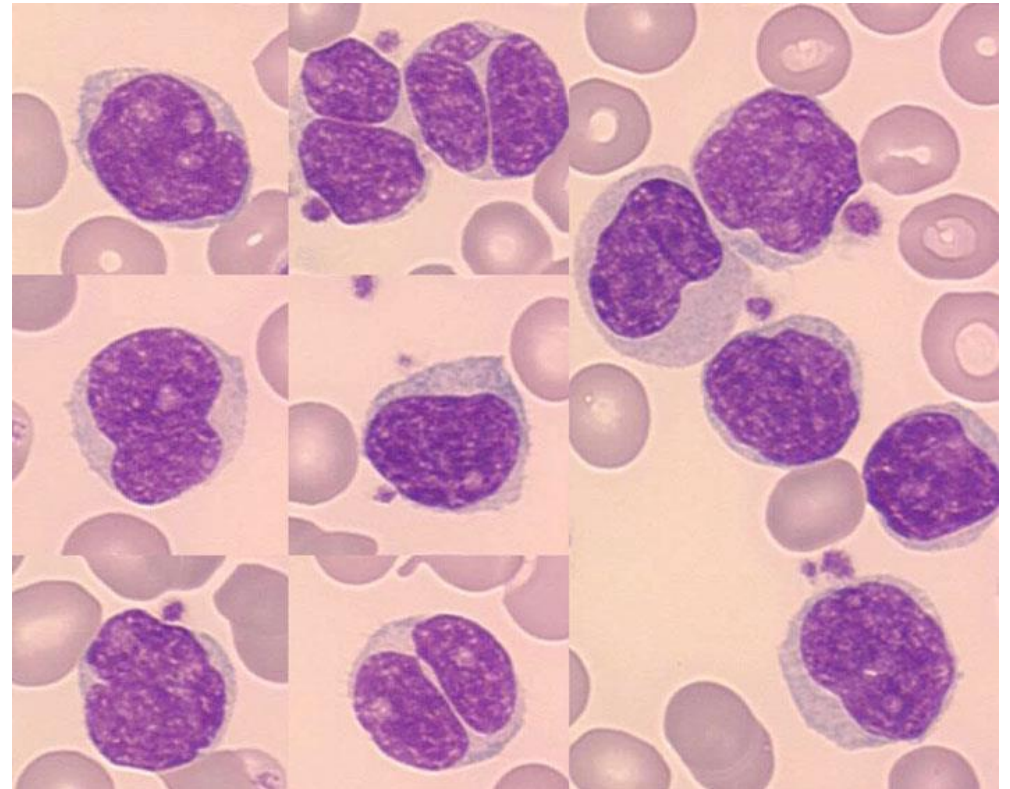
B-κυτταρικής προέλευσης λεμφαδενικό λέμφωμα, που προέρχεται από **τα κύτταρα της ζώνης του μανδύα**

Νόσος με κλινική και ιστολογική ετερογένεια

Χαρακτηρίζεται από την αντιμετάθεση **t(11;14)**, που **ενεργοποιεί το ογκογονίδιο bcl-1** και την **παραγωγή κυκλίνης D1**, που ωθεί τα κύτταρα στην επόμενη φάση του κυτταρικού κύκλου

**CD23 (-)**

Συνήθως ανταποκρίνεται στην χημειοανοσοθεραπεία αλλά εμφανίζει πολύ συχνά υποτροπές και δεν ιάται







# Λέμφωμα Burkitt

Πιο συχνό σε παιδιά και νεαρούς ενήλικες

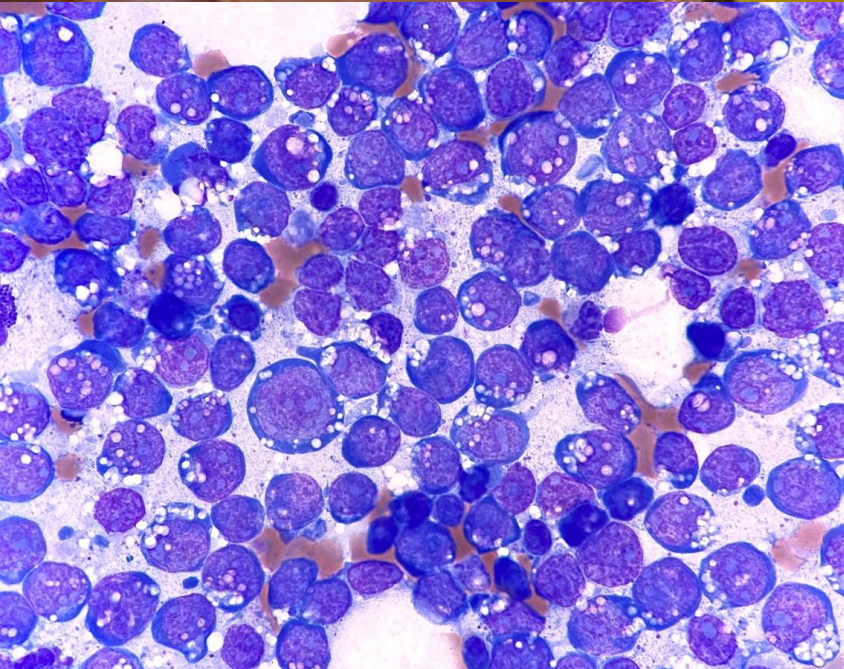
Στην **Αφρική** εμφανίζεται ως **ενδημικός τύπος** σε ορισμένες περιοχές, ενώ στον υπόλοιπο κόσμο με **σποραδικές περιπτώσεις**

**Σαφής ο παθογενετικός ρόλος του EBV και του ογκογονιδίου c-myc.**

Ιστολογικά τα κύτταρα είναι μικρά, με στρόγγυλο πυρήνα, διάχυτο μοντέλο ανάπτυξης και παρουσία αρκετών μακροφάγων / δενδριτικών κυττάρων που δίνει εικόνα **έναστρου ουρανού**

Το πλέον ταχέως αναπτυσσόμενο λέμφωμα με **δείκτη πολλαπλασιασμού των κυττάρων 100%**

**Απαιτεί εντατικοποιημένο πρόγραμμα θεραπείας ανάλογο της οξείας λεμφοβλαστικής λευχαιμίας**





# Εξωλεμφαδενικό T/NK λέμφωμα

Πολύ επιθετικής εισβολής λέμφωμα που εμφανίζεται στο **σπλαγχνικό κranίο την ρινικές κοιλότητες και τα παραρίνια.**

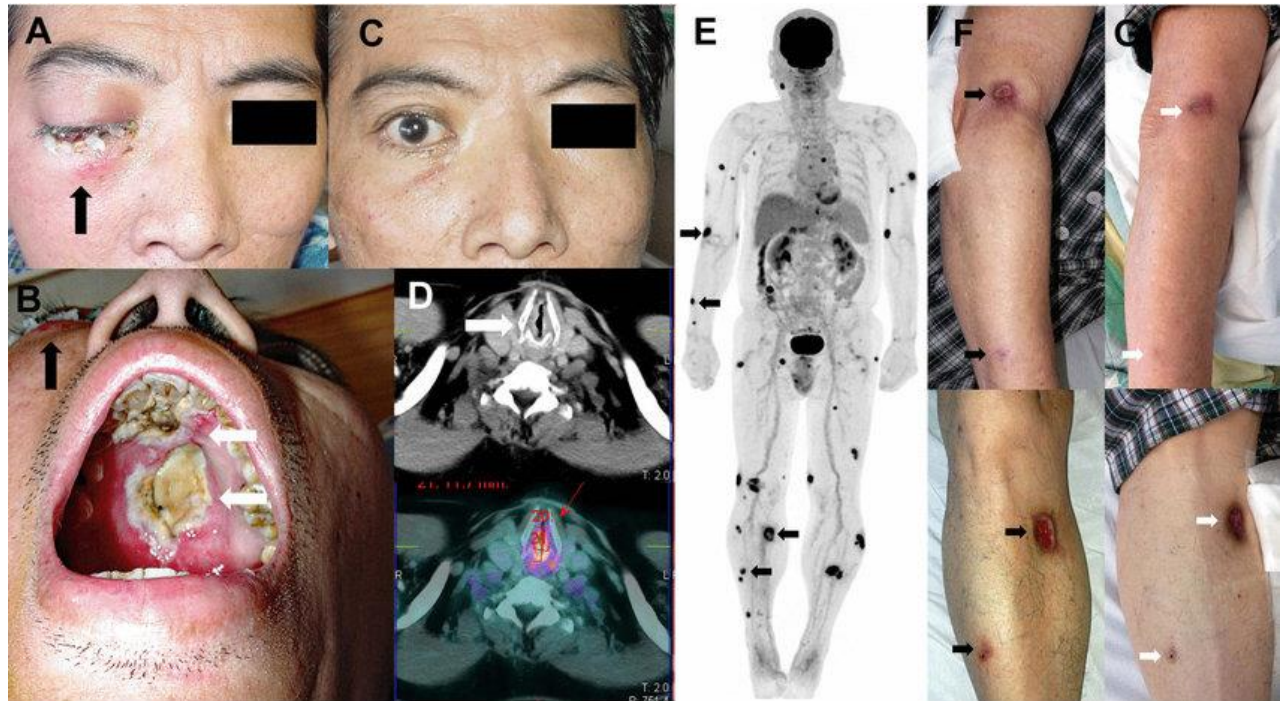
Εκφράζει T- και NK επιφανειακούς δείκτες CD2, CD3, CD7, CD56, περφορίνη και granzyme B.

Πολύ πιθανά **σχετίζεται παθογενετικά με τον ιό EBV**

Ιστολογικά έχει μορφολογική πλειομορφία, διάχυτη ανάπτυξη και **μεγάλο δείκτη πολλαπλασιασμού.**

Μέση ηλικία εμφάνισης **50-55 έτη.**

Η ανταπόκριση στην θεραπεία δεν είναι καλή και η μέση συνολική επιβίωση μικρή ~14 μήνες.



Μη Hodgkin  
Λεμφώματα  
υψηλού βαθμού  
κακοηθείας –  
Συμπερασματικά...

Ετερογενής ομάδα από άποψη κλινική, προγνωστική και κυτταρικής προέλευσης.

Η μεγαλύτερη σε συχνότητα κατηγορία είναι το διάχυτο λέμφωμα από μεγάλα Β-κύτταρα (31%).

Άλλες σαφώς αφοριζόμενες κλινικές οντότητες όπως το T-λεμφοβλαστικό, το Burkitt, το λέμφωμα από κύτταρα του μανδύα, το Β-λέμφωμα του μεσοθωρακίου και το ρινικό T/NK λέμφωμα.

Η σωστή σταδιοποίηση και ο προσδιορισμός των προγνωστικών παραμέτρων θα πρέπει να γίνονται σε όλους τους ασθενείς προ θεραπείας