

Nodulární Hodgkinův lymfom s převahou lymfocytů (NLPHL) a jeho klinické zvláštnosti

J. Hudeček

**Klinika hematologie a transfuziologie JLF UK a UNM
Martin**

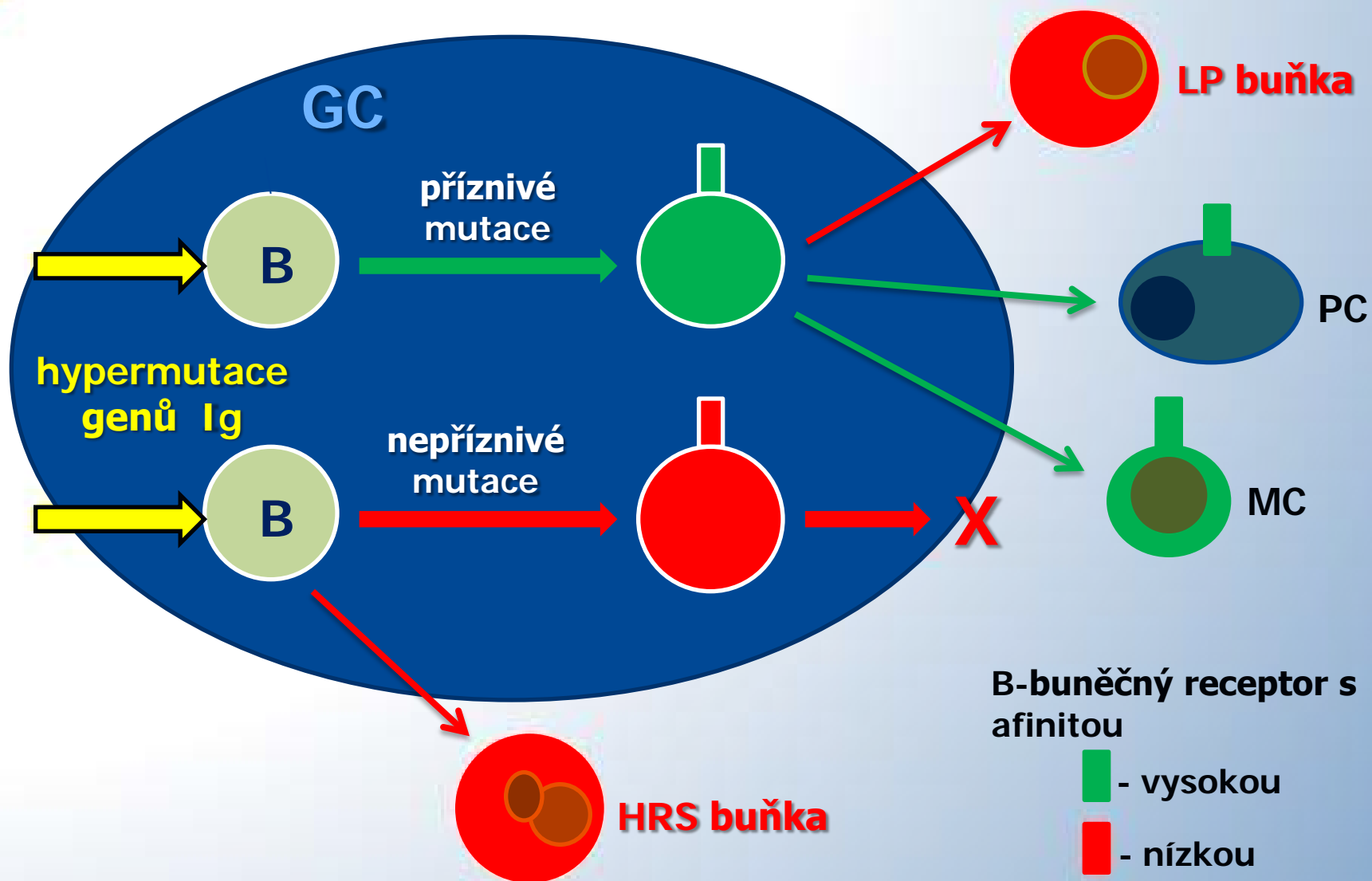
Lymfómové fórum 2011, Bratislava

Hodgkinovy lymfomy

- **klasické Hodgkinovy lymfomy**
95% prípadů
HRS buňky
- **nodulární Hodgkinův lymfom s převahou lymfocytů (NLPHL)**
5% prípadů
LP buňky (L&H buňky, „ popcorn“ cells)

Rosenthal, SR.: Significance of tissue lymphocytes in prognosis of lymphogranulomatosis. Arch Pathol, 1936;21:628-646.

Původ HRS a LP buněk



Imunofenotyp LP a HRS buněk

	LP buňky	HRS buňky
CD15	–	+
CD30	–	+
CD20	+	+/-
CD45	+	–
EMA	+	–

- NLPHL a cHL – nádorové buňky jsou odvozeny z B-buněk zárodečných center folikulů,
- tvoří 0,1% – 10% buněk nádorové masy
- dominuje reaktivní polyklonální buněčné pozadí (lymfocyty, dendritické buňky, histiocyty ...)

Klinický obraz NLPHL (1)

	NLPHL	cHL
muži : ženy	3 : 1	1,3 : 1
věk (medián, roky)	37	33
B – symptomy	9%	40%
rizikové faktory:		
- mediastinální masa	13%	55%
- extranodální nemoc	6%	14%
- zvýšená FW	4%	45%
- >3 nodální oblasti	28%	55%
časné stadium	63%	22%
intermediální stadium	16%	39%
pokročilé stadium	21%	39%

Nogová et al., 2006; Fuchs et al., 2008; Lee et al., 2009

Klinický obraz NLPHL (2)

- **lymfadenopatie je převážně periferní**
- **nodální šíření nemoci je diskontinuální**
- **infiltrace sleziny, jater a KD je vzácná**
- **subdiafragmatická lokalizace u 15% - 30% nemocných**
- **infekce EBV nemá u NLPHL klinický význam (EBV není detekovatelný v LP buňkách)**
- **familiální výskyt NLPHL je neobvyklý**
- **průběh onemocnění je indolentní**

Léčba časného onemocnění s příznivou prognózou

- prognóza nemocných je velmi **příznivá** - > 95% CR s dlouhodobým výsledkem
- redukce pozdních nežádoucích účinků léčby (sekundární malignity, kardiotoxicita léčby)
- **„watch and wait“ strategie po kompletní exstirpaci LU** není vhodná pro standardní praxi
- **radioterapie**
efekt IF-Rt = efekt EF-Rt = efekt kombinované léčby (ChTh+Rt)
IF-Rt v dávce 30-40 Gy – standardní terapie

GHSG, 2002

Léčba časného onemocnění s nepříznivou prognózou a pokročilého onemocnění

	NLPHL (n = 394)	cHL (n = 7904)
follow-up (medián, m)	41	48
OS (%)	96	92
FFTF (%)	88	82
relaps (%)	8,1	7,9
progrese (%)	0,03	3,7
sek. malignity (%)	2,5	3,7
úmrtí (%)	4,3	8,8

GHSG – výsledky léčby (Nogová et al., 2006)

- výsledky léčby těchto stadií NLPHL se neliší od výsledků terapie cHL **modality léčby jsou stejné jako u cHL**

Rituximab v léčbě NLPHL

- MoAb – nízká toxicita léčby, žádné pozdní nežádoucí účinky
- LP buňky jsou CD20+ přímý účinek rituximabu na nádorové buňky
- **monoterapie i kombinace s chemoterapií nebo radioterapií**
- **indikace:**
 - léčba relapsu
 - primární léčba pokročilých stadií NLPHL

Relabující NLPHL

- **incidence relapsů u NLPHL a cHL je stejná (10%-20% nemocných), u NLPHL jsou častější pozdní relapsy**
- **častější relapsy jsou u pokročilých stadií onemocnění**
- **časté jsou opakované relapsy (v intervalech 2 – 10 let) u cca 1/3 relabujících nemocných**
- **relapsy se často objevují mimo původní místo manifestace lymfomu**
- **prognóza většiny relabujících nemocných je příznivá (cca 50% - 70% dosáhne dlouhotrvající remisi po prvním relapsu)**
- **NLPHL má predispozici k transformaci do DLBCL**

NLPHL

- **NLPHL je vzácný typ HL s jedinečnými klinicko-patologickými rysy**
- **postihuje převážně muže ve věku 30 – 40 let**
- **manifestuje se především lokálním postižením periferních lymfatických uzlin**
- **má indolentní průběh s tendencí k pozdním relapsům, které jsou zřídka fatální**
- **prognóza onemocnění je dobrá**