

Liečba nodálneho a splenického lymfómu z B-buniek marginálnej zóny

Lymfómové fórum 2010
Vysoké Tatry

Eva Mikušková

Národný onkologický ústav

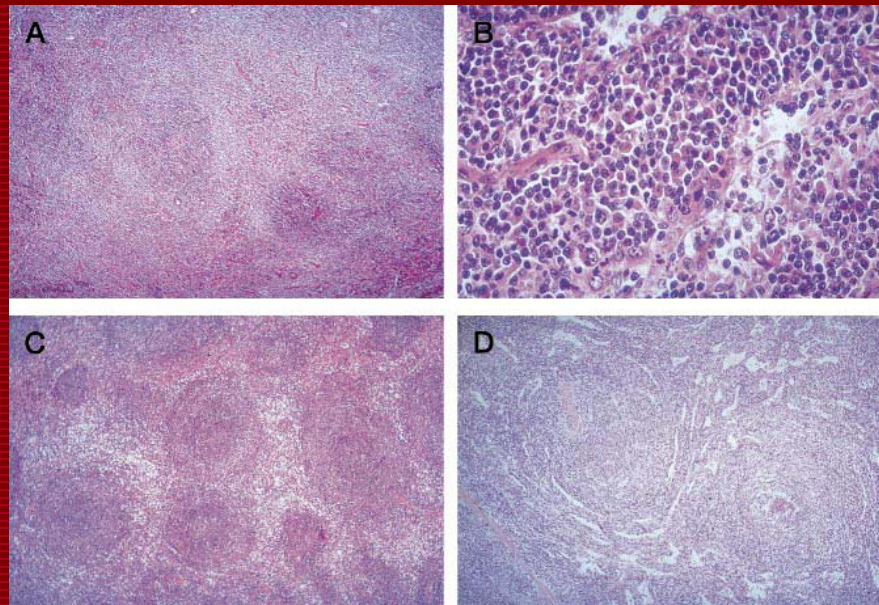
Lymfómová skupina Slovenska

WHO

- ❑ Splenic marginal zone lymphoma
 - ❑ Nodal marginal zone B-cell lymphoma
 - ❑ Extranodal marginal zone B-cell lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT)
-

Nodálny lymfóm marginálnej zóny

- Veľmi zriedkavý
- Vylúčiť prítomnosť nepoznaného MALT lymfómu
 - Cytogenetika +3, +7, +18



Stratégia liečby

- ❑ Neexistujú špeciálne odporúčenia
- ❑ Princípy liečby FL a SLL/CLL
- ❑ Prognóza horšia ako SLMZ, MALT alebo FL

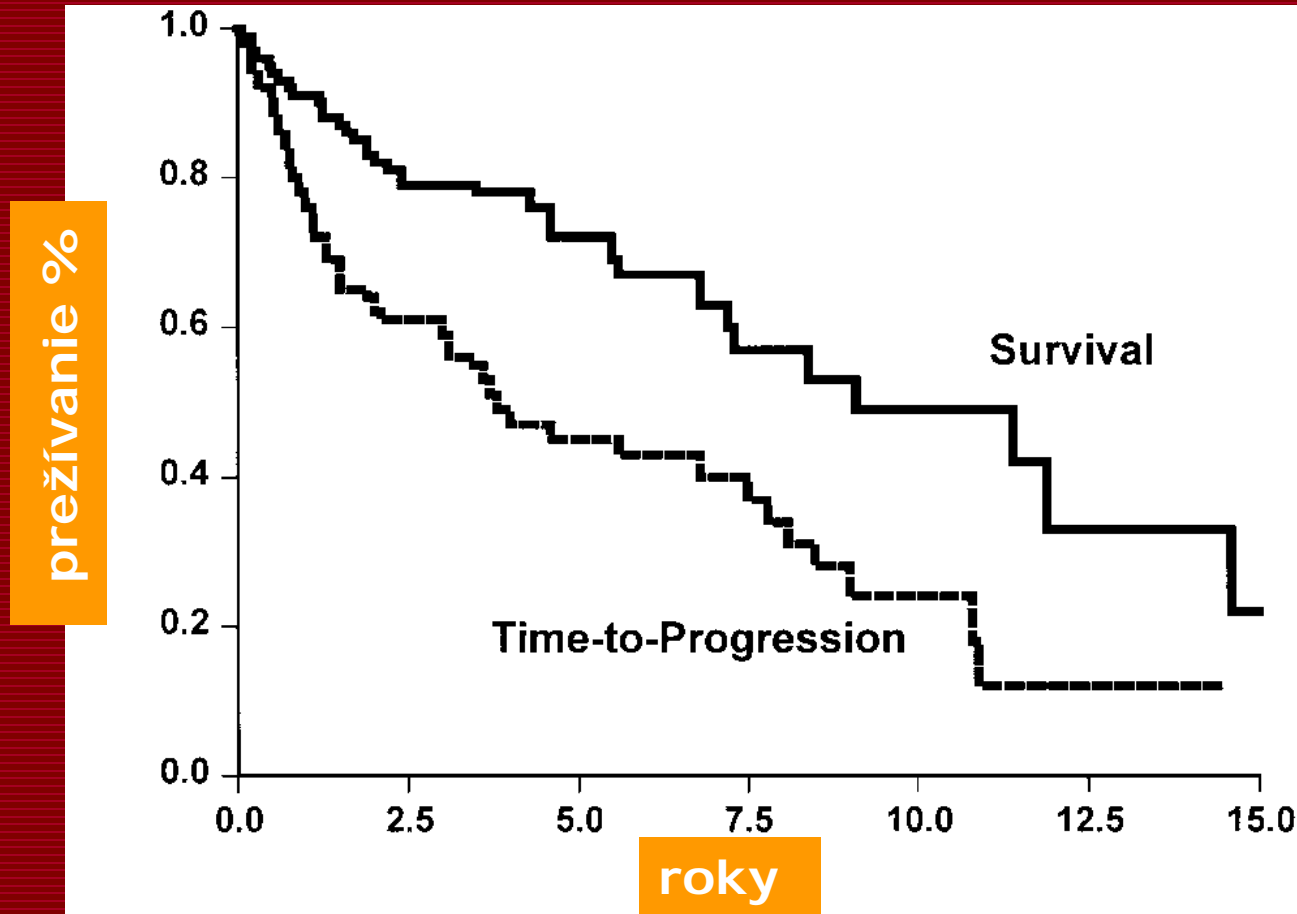
- ❑ **Lokalizované štádiá**
 - Rádioterapia
-

Pokročilé štádiá

- Watch and wait^{1,2}
- Chlorambucil, CFA
- Purínové analógy
- Rituximab

- Všeobecne rituximab + polychemoterapia^{1,2,4}
- Bendamustin (MZL 9, MALT 7 rituximab-refraktérni ORR 78%, CR 11%, PR 67%, mPFS 9,3 m)³

Nodálny lymfóm marginálnej zóny a celkové prežívanie pred rituximabom



Medián OS 9,1roka; medián TTP 3,8roka

Kombinovaná chemoterapia

- R-CVP
- R-CHOP
- Rituximab + fludarabín (ORR 83%, CR 52%¹)
- Bortezomib + rituximab² (11p, ORR 50, resp 67%)

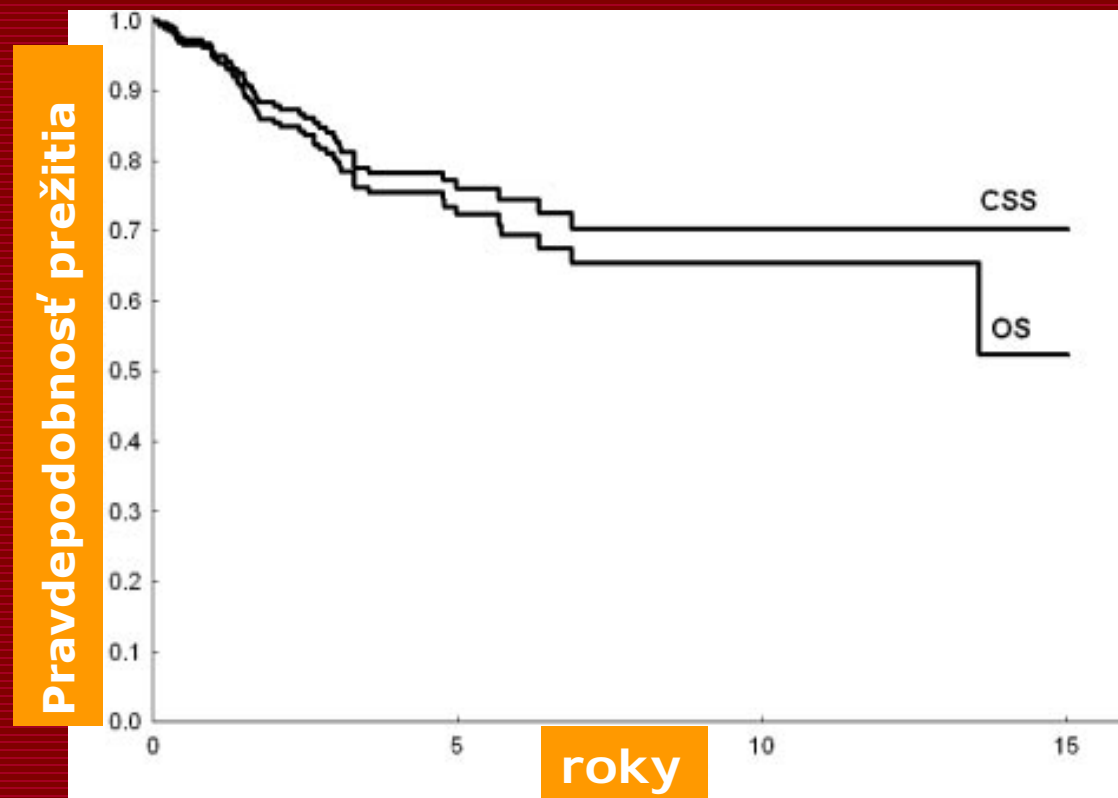
1. Brown JR et al. Blood 2007; 110:Abstrakt 1358;
2. Vos S et al JCO 2010; 27: 5023-5030

Splenický lymfóm marginálnej zóny

- Dôsledná diferenciálna diagnóza (napr CD 5- „CLL“, HCL, MCL)
 - Cytogenetika del 7q, tris 3
 - Fenotypizácia
 - Serológie (HCV – liečba hepatitídy)

 - Splenektómia
 - IPI sporná prognostická sila
-

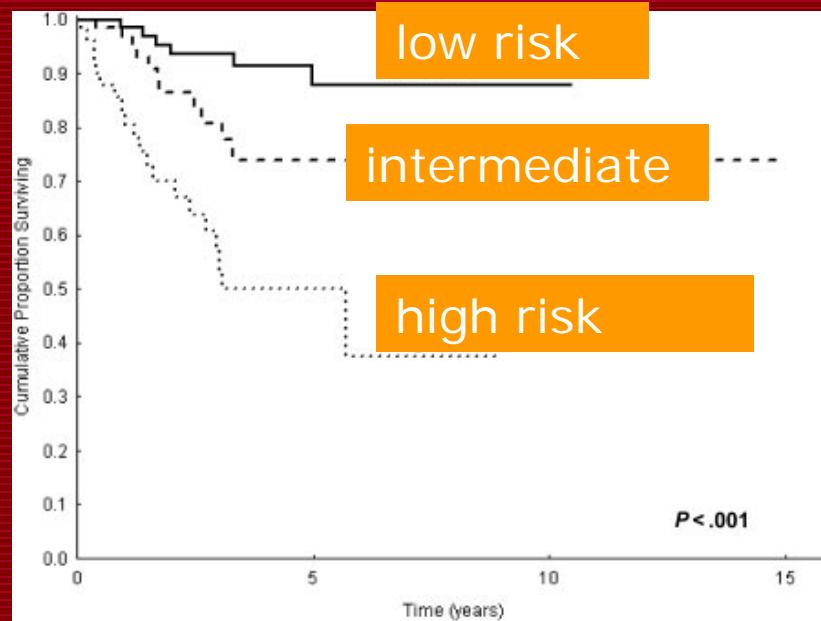
Splenický lymfóm marginálnej zóny: celkové prežívanie



5 a 10 ročné OS 72% a 65%; CCS 76% a 70%

Splenický lymfóm marginálnej zóny: prognostické faktory

- Rizikové faktory OS:
 - Hemoglobín < 120
 - Albumín < 35
 - LD > norma



- **Low risk** (0 faktorov): 5 ročné CCS 88%
- **Intermediate risk** (1 faktor): 73%
- **High risk** (2-3 faktory): 50%

Watch and wait

- Indikácie:
 - Asymptomatický pacienti
 - Ľahká splenomegália, iba lymfocytóza
 - Nesmie byť ťažká cytopénia
 - Bez príznakov hyperviskózneho syndrómu pri IgM paraproteinémii

- Asi 25% pacientov
- Medián času do 1.liečby 3 roky¹

Splenektómia

- **Indikácie¹:**
 - V rámci diagnostiky
 - Symptomatická splenomegália
 - Cytopénia

- Výhoda – diagnostický aj terapeutický výkon vo včasnom štádiu
- Zlepšenie výkonnostného stavu pacienta + úprava hematologických parametrov

- Prevencia OPSI → profylaxia + očkovanie
- Asi 75% pacientov
- Medián času do progresie 30-36 mesiacov (5rokov¹)

Indikácie liečby

- ❑ Symptomatický pacienti – nevhodní na operáciu
 - ❑ Progresia po splenektómii (progresia infiltrácie v kostnej dreni)
 - ❑ Po splenektómii → rizikové faktory: ↑LD, B-symptomatológia, prítomnosť veľkých buniek > 20%, histologické známky transformácie do DLBCL, autoimúnne fenomény (AIHA, AITP, získaná koagulopatia)
-

Chemoterapia - monoterapia

- Alkylačné látky → chlorambucil, CFA (+- prednison pri autoimúnnych fenoménoch) << purínové analógy¹
- Fludarabín, pentostatín >> kladribín¹
- Rituximab²

1. Franco V et al. Blood 2003; 101: 2464-2472;

2. Kalpadakis C et al. Ann Oncol 2008; 19 abstr 367;

Kombinovaná chemoterapia

- R-CVP¹
- R-CHOP (histologicky potvrdené alebo klinicky agresívny priebeh, pri nemožnosti histologizácie 10-20%pacientov)^{2,3}
- FCR^{2,3}
- Bendamustin + rituximab

Ďakujem za pozornosť

