



Materiał został przygotowany przez Stowarzyszenie Przyjaciół Chorych na Chłoniaki „Przebiśnięg”. Przeznaczony jest dla środowiska medycznego, pacjentów i szeroko rozumianej publiczności. Skład graficzny i wydruk jest sponsorowany przez firmę Takeda.

Takeda Pharma Sp. z o.o., ul. Prosta 68; 00-838 Warszawa, nr tel: + 48 22 608 13 00

Copyright© 2020 Takeda Pharmaceutical Company Limited.

Wszystkie prawa zastrzeżone. Wszystkie znaki handlowe są własnością ich prawowitych właścicieli.

CHŁONIAKI ZIARNICZE I NIEZIARNICZE

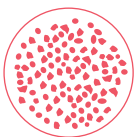
ROZPOZNAWANIE



Stowarzyszenie
Przebiśnięg

Patogeneza chłoniaka to transformacja nowotworowa limfocytów: niestabilność genetyczna, czyli zaburzenia regulacji stopnia ekspresji onkogenów i/lub utrata funkcji nowotworowych genów supresorowych (antyonkogenów).

Chłoniaki dzielimy na:



ziarnicze
choroba Hodgkina



nieziarnicze
(non-Hodgkin's lymphoma – NHL)

Chłoniaki ziarnicze – klonalny rozrost tzw. komórek Reed-Sternberga oraz komórek Hodgkina, wywodzących się z linii komórek B, otoczonych komórkami odczynowymi, głównie w obrębie węzłów chłonnych.

Epidemiologia:

- 0,5% wszystkich nowotworów,
- w Polsce 800–1000 nowych zachorowań rocznie,
- 2 szczyty zachorowań: 2–3 dekada życia i >55 r.ż.,
- zachorowalność roczna 1,7/100 000.

Chłoniaki nieziarnicze – grupa układowych chorób nowotworowych, klonalny rozrost komórek limfoidalnych odpowiadających różnym stadiom zróżnicowania prawidłowych limfocytów B, T lub komórek naturalnej cytotoksyczności. Rozrosty limfocytów B stanowią 86%, limfocytów T – 12%, a z komórek NK – 2%.

Epidemiologia:

- 6. miejsce wśród nowotworów pod względem częstości występowania,
- kilkanaście nowych przypadków na 100 000 mieszkańców rocznie,
- 2 szczyty zachorowań: 2–3 dekada oraz 6–7 dekada życia,
- częstość występowania: 2–18/100 000 mężczyzn i 1–11/100 000 kobiet.

Stany chorobowe i inne czynniki związane z etiologią NHL:

- wtórne niedobory odporności: AIDS, stan po przeszczepieniu narządów, leczenie cytostatyczne i immunosupresyjne,
- związki chemiczne: pochodne hydantoiny, herbicydy, pestycydy, benzen, azbest,
- czynniki fizyczne: promieniowanie jonizujące,
- wirusy: EBV, HTLV-1, HIV, HCV, CMV,
- bakterie: *H. pylori*, *Borrelia burgdorferi*, *Campylobacter jejuni*, *Chlamydia psittaci*,
- choroby autoimmunologiczne: zespół Sjögrena, zapalenie tarczycy Hashimoto, RZS (Reumatoidalne Zapalenie Stawów), LES (Toczeń Rumieniowaty Układowy),
- pierwotne niedobory odporności: ataksja, teleangiektazja.

CHŁONIAKI – OBJAWY KLINICZNE

1

Objawy ogólne – gorączki bez uchwytnej przyczyny, poty nocne, utrata wagi ciała powyżej 10% w ciągu 6 miesięcy świadczą o aktywności procesu nowotworowego; występują w chwili diagnozy, progresji, nawrotu lub oporności choroby.

2

Objawy nieswoiste – świąd skóry, osłabienie, nadmierna męczliwość, częste lub nawracające albo przedłużające się infekcje, pomimo zastosowania leków p/bakteryjnych, p/grzybiczych, p/wirusowych; w chłoniaku Hodgkina może występować ból w powiększonych węzłach chłonnych po spożyciu alkoholu.

3

Powiększenie węzłów chłonnych – powiększenie lokalne lub układowe, zwykle o średnicy > 2 cm, pojedyncze lub pozrastane w pakiety, zwykle niebolesne, przesuwalne względem siebie, skóry i podłoża, miękkie lub twarde; skóra nad powierzchnią węzłów chłonnych może być zmieniona, zaczerwieniona, bolesna, z przetokami.

4

Objawy związane z powiększeniem węzłów chłonnych:

- w śródpiersiu – duszność, suchy uporczywy kaszel; duża masa guza może być przyczyną zespołu żyły próżnej górnej, płynu w jamie opłucnej,
- w przestrzeni zaotrzewnowej – dyskomfort w jamie brzusznej, utrudnienia odpływu moczu, wzdęcie, zaparcie, niedrożność w chorobie zaawansowanej,
- wodobrzusze i obrzęk kończyn.

5

Objawy obecności guza w obszarze pozawężłowym:

powiększenie migdałków, splenomegalia, hepatomegalia, ból brzucha wskutek powiększania się śledziony lub wątroby, żółtaczką wskutek nacieczenia wątroby; w przebiegu chłoniaków rozwijających się w przewodzie pokarmowym – krwawienia, objawy niedrożności, zespołu upośledzonego wchłaniania, objawy związane z naciekami innych narządów (OUN–Ośrodkowy Układ Nerwowy, skóra, kości, nerki, macica, jajniki, jądra, pęcherz moczowy).

6

Objawy nacieczenia szpiku:

leukocytoza, rzadziej leukopenia, niedokrwistość, małopłytkowość, nadpłytkowość; niedokrwistość może też być niedokrwistością chorób przewlekłych, autoimmunohemolityczną lub spowodowaną krwawieniem z przewodu pokarmowego; cytopenie mogą być spowodowane hipersplenizmem.

Najczęściej jako pierwsze widoczne są objawy chłonne na szyi:



ROZPOZNANIE CHŁONIAKA



Rozpoznanie chłoniaka powinno być postawione na podstawie badania histopatologicznego i immunohistochemicznego węzła chłonnego lub zajętego narządu.



Badania laboratoryjne:

- morfologia krwi obwodowej,
- badania biochemiczne – ocena czynności nerek, wątroby, aktywności LDH, stężenie beta 2 – mikroglobuliny, elektroforeza białek surowicy i stężenia immunoglobulin, bezpośredni test antyglobulinowy, badania w kierunku zakażeń HIV, HBV, HCV, EBV i CMV.



Badania ukierunkowane na wykrycie NHL niedostępnego w badaniu fizykalnym:

- prześwietlenie (RTG) i/lub tomografia komputerowa (KT) klatki piersiowej,
- ultrasonografia (USG) i/lub KT jamy brzusznej i miednicy,
- rezonans magnetyczny (NMR) głowy (przy podejrzeniu zmian w OUN),
- endoskopia (przy podejrzeniu zmian w przewodzie pokarmowym),
- trepanobiopsja szpiku kostnego,
- biopsja wątroby,
- splenektomia diagnostyczno-terapeutyczna.

Badania i procedury, które mogą być wykonane przez lekarza rodzinnego w przypadku podejrzenia chłoniaka:

- wnikliwy wywiad ukierunkowany na ogólne i nieswoiste objawy chłoniaka,
- badanie fizykalne z uwzględnieniem obwodowych węzłów chłonnych, wątroby i śledziony,
- morfologia krwi z rozmazem,
- LDH, odczyn Biernackiego, CRP,
- ocena czynności wątroby i nerek,
- USG jamy brzusznej i obwodowych węzłów chłonnych – ocena kształtu, wielkości, wnęki oraz unaczynienia,
- RTG klatki piersiowej,
- gastroskopia i kolonoskopia.

Skierowanie do ośrodka hematologicznego powinno nastąpić przy utrzymywaniu się objawów lub powiększonych węzłów chłonnych powyżej 3 tygodni, pomimo wdrożenia leczenia objawowego i antybiotykoterapii oraz wykluczeniu ich podłoża wirusowego, bakteryjnego lub grzybiczego.



NATURALNY PRZEBIEG CHŁONIAKÓW

Chłoniaki indolentne (powolne) – powolny postęp choroby, nawrotowy charakter pomimo leczenia, przeżycie bez leczenia od kilku do kilkunastu lat, występują głównie u osób starszych, od początku są uogólnione (skala Ann Arbor III/IV), zwykle bez objawów B. Obecnie nie ma możliwości całkowitego wyleczenia większości chłoniaków indolentnych. Istnieje też zwiększone ryzyko histologicznej transformacji w chłoniaka o wyższym stopniu złośliwości.

Wskazania do leczenia chłoniaków indolentnych:

- duże węzły chłonne,
- znacznie powiększona śledziona,
- objawy niewydolności szpiku kostnego (niedokrwistość, zaburzenia krzepnięcia krwi),
- objawy ogólne w znaczeniu onko-hematologicznym (poty nocne, gorączki, spadek wagi),
- większa od spodziewanej dynamika zmian (np. podwojenie się leukocytozy w okresie krótszym niż 6 miesięcy).

Chłoniaki agresywne – szybka progresja choroby, wczesne pojawienie się objawów. Leczenie należy rozpocząć jak najwcześniej po ocenie stadium zaawansowania klinicznego choroby i czynników rokowniczych. Przeżycie bez leczenia wynosi od kilku do kilkunastu miesięcy.

Większość chłoniaków agresywnych wykazuje chemiowrażliwość. Odsetek całkowitych remisji wynosi 60%, częstość wyleczeń to 40–50%.

Chłoniaki bardzo agresywne – znaczna dynamika procesu nowotworowego, stąd jak najszybciej należy rozpocząć leczenie. Przeżycie bez leczenia od kilku do kilkunastu tygodni. Duże ryzyko zespołu lizy guza, wskazana faza przedleczenia – cytoredukcji. Odsetek całkowitych remisji prawie 100%, odsetek wyleczeń 70–80%.

Materiały źródłowe:

Wytyczne ESMO; <https://www.esmo.org/guidelines/haematological-malignancies>, dostęp 02.04.2020; Ch. Hatton, G. Collins, J. Sweetenham - Fast Facts: Lymphoma; Karger Medical and Scientific Publishers, 2018; P. Gajewski, A. Szczeklik - Interna Szczeklika; MP, 2018.

Nr materiału: C-APROM/PL//1408 08.2020

Materiał nie zastępuje porady medycznej i w przypadku pytań prosimy o skontaktowanie się z lekarzem prowadzącym.