

Practice guidelines for the management of extranodal non-Hodgkin's lymphomas of adult non-immunodeficient patients. Part I: primary lung and mediastinal lymphomas. A project of the Italian society of hematology, the Italian society of experimental hematology and the Italian group for bone marrow transplantation

Zinzani PL, Martelli M, Poletti V et al., Haematologica 93, 2008, 1364-1371

Úvod:

Italská hematologická společnost (SIE), Italská společnost experimentální hematologie (SIES) a Italská skupina transplantace kostní dřeně (GITMO) publikovaly aktualizaci doporučených postupů pro diagnostiku a léčbu extranodálních non-Hodgkinských lymfomů plic a mediastina.

Doporučení – primární plicní lymfom:

definice: klonální lymfoproliferativní proces postihující převážně plicní parenchym a/nebo velké dýchací cesty bez mimoplicního postižení v době diagnózy a tři měsíce po ní, hilové nebo mediastinální uzliny mohou být zvětšené, ale většina nádorové masy je v plicní tkáni

histologie: 70-90 % B lymfom marginální zóny, cca 10 % difuzní velkobuněčný B lymfom (DLBCL), lymfomatoidní granulomatóza, ostatní vzácně

non-MALT lymfomy:

vstupní vyšetření: jako u nodálních DLBCL; navíc bronchoskopie, HRCT plic, funkční plicní vyšetření včetně plicní difuze CO

chirurgická resekce: není nutná pro debulking, vhodná k odstranění atelektáz

léčba první linie: antracyklinový režim (CHOP, CHOP-like, MACOP-B, MACOP-B-like)

rituximab: pouze v klinických studiích

hodnocení odpovědi: jako u nodálních DLBCL; navíc funkční plicní vyšetření

follow-up: jako u nodálních DLBCL; navíc funkční plicní vyšetření

léčba druhé linie: vysokodávkovaná chemoterapie a autologní transplantace

MALT lymfomy:

vstupní vyšetření: bronchoskopie, CT hrudníku a břicha, HRCT plic, funkční plicní vyšetření včetně plicní difuze CO, trepanobiopsie, imuno elektroforéza, LD, beta2-mikroglobulin

přístup watch and wait: lokalizované postižení bez příznaků

chirurgická resekce: není doporučena pro vstupní vyšetření, při lokalizovaném postižení je možno provést klínovitou resekci, střední lobektomii nebo excizi linguly

léčba první linie: chlorambucil, CHOP, CHOP-like nebo fludarabinový režim

rituximab: pouze v klinických studiích

radioterapie: pouze pacienti s jedním malým, nepohyblivým ložiskem a kontraindikací resekce

hodnocení odpovědi a follow-up: jako u nodálních DLBCL; navíc HRCT plic, funkční plicní vyšetření včetně plicní difuze CO

Doporučení – primární mediastinální velkobuněčný B lymfom:

definice: difuzní velkobuněčný B lymfom vycházející z thymu, samostatná jednotka s příznivější prognózou než DLBCL

vstupní vyšetření: jako u nodálních DLBCL; navíc RTG srdce a plic, PET; při vyšším riziku také lumbální punkce

léčba první linie: antracyklinový režim (CHOP, MACOP-B, VACOP-B) a radioterapie

radioterapie: na oblast vstupního postižení, dávka alespoň 30 Gy, zahájení do 8 týdnů od poslední chemoterapie

rituximab: doporučen, ale pouze v klinických studiích

hodnocení odpovědi: CT v polovině chemoterapie, CT a PET po skončení chemoterapie, CT a PET 4-12 týdnů po skončení radioterapie

nedostatečná časná odpověď (SD nebo progresse v polovině chemoterapie): časná intenzifikace a vysokodávkovaná chemoterapie

negativní PET po skončení chemoterapie a vstupně bulky postižení: bez jednoznačného doporučení, doporučení radioterapie je slabší
follow-up v případě CR: první 2 roky každé 3 měsíce, další 3 roky každých 6 měsíců, dalších 5 let jednou ročně
refrakterní nebo relabované onemocnění: intenzivní chemoterapie bez zkřížené rezistence následovaná vysokodávkovanou chemoterapií a autologní transplantací
progrese nebo chemorezistentní relaps s rizikem selhání vysokodávkované chemoterapie a autologní transplantace: experimentální přístupy včetně alogenní transplantace

Poznámka:

Vzhledem k tomu, že v dostupné literatuře není dostatek údajů z klinických studií, většina doporučení je stupně D (doporučení panelu expertů).

Zpracoval: MUDr. František Folber, Interní hematologická klinika FN Brno