

Adult T-cell acute lymphoblastic leukemia: biologic profile at presentation and correlation with response to induction treatment in patients enrolled in the GIMEMA LAL 0496 protocol

Vitale A, Gustini A, Triola C, Mancini M et al., Blood 107, 2006, 473-479.

Úvod: T-ALL tvoří přibližně 20-25% ALL a od B-ALL se v mnoha směrech liší. Opakovaně byla popsána neuspokojivá reakce T-ALL na terapii a z toho vyplývající potřeba agresivnějších terapeutických režimů u těchto nemocných. Tato práce se zabývá vstupními parametry skupiny pacientů s T-ALL ve vztahu k odpovědi na léčbu.

Metodika: Od října 1996 do července 2000 bylo 90 dospělých s nově diagnostikovanou T-ALL registrováno do protokolu GIMEMA LAL 0496. U pacientů bylo centrálně provedeno vstupní morfologické, imunofenotypizační, cytogenetické a molekulární vyšetření a stanovení multidrug resistance (MDR).

Zásadní výsledky: Do protokolu GIMEMA LAL 0496 bylo registrováno 416 pacientů, z toho 90 (22%) mělo T-ALL. Charakteristiku pacientů shrnuje následující tabulka:

Charakteristika	Hodnota
Klinické znaky	
Medián věku	26.6 (14.0-51.8)
Muži/ženy	68/22
Lymfadenopatie(%)	61(70)
Splenomegalie,2cm a více(%)	51(57)
Rozšířené mediastinum dle RTG (%)	40 (44)
Hepatomegalie,2cm a více(%)	34 (38)
CNS	4 (4)
Mimodřeňová lokalizace	4 (4)
Laboratorní data (range)	
Infiltrace blasty (%), kostní dřeň	41-100
Infiltrace blasty (%), periferní krev	0-100
Median Leu	48.2 (0.5-848.0)
Median hemoglobin	108 (41-167)
Median Tromb	69 (3-310)
Morfologická klasifikace dle FAB	
L1	37
L2	45
Neprovedena	8

Anemii pod 100g/l mělo 40% pacientů a trombocytopenii pod 100g/l 67% pacientů. Vliv na dosažení remise byl prokázán pro pohlaví (muži/ženy), věk (méně než 30 let) a počet leukocytů $\leq 50 \times 10^9$.

Dle imunofenotypizačních vyšetření bylo klasifikováno 4% pro-T, 47% pre-T, 39% kortikálních T a 10% zralých T ALL. Nezralé skupiny měly signifikantně nižší počet dosažených kompletních remisí. CD 34 exprese byla prokázána u 34% případů a měla signifikantněnegativní vliv na procento dosažených kompletních remisí.

Cytogenetika byla hodnotitelná u 60 pacientů. U 29 (48%) byl zjištěn normální karyotyp, 19 pacientů bylo pseudodiploidních, 11 hyperdiploidních s 47 až 50 chromozomy a u jednoho pacienta bylo nalezeno víc než 50 chromozomů. Nejčastější chromozomální abnormalitou

byla parciální del(6q). Nebyla zjištěna žádná statistická diference v počtu dosažených CR mezi skupinou pacientů s normální, abnormální a cytogeneticky nehodnotitelnou skupinou. Molekulární vyšetření bylo provedeno u všech 90 pacientů. Pouze u jednoho pacienta byla zachycena BCR-ABL přestavba, u 2 NUP98-RAP1GDS1 fúze.

Interpretace se závěry:

Zpracovala: MUDr. Markéta Protivánková, Interní hematologická klinika FN Brno