

## Анапластическая крупноклеточная лимфома

Номер статьи: ORPHA 98841

### Резюме

Анапластическая крупноклеточная лимфома (АККЛ [ALCL]) - редкая и агрессивная периферическая Т-клеточная неходжкинская лимфома, принадлежащая к группе CD30-положительных лимфопролиферативных заболеваний, которая поражает лимфатические узлы и внеузловые места. Она включает два подтипа, основанных на экспрессии белка, названного киназой анапластической лимфомы (КАЛ [ALK]): КАЛ-положительная и КАЛ-отрицательная АККЛ (см. эти термины).

АККЛ составляет приблизительно 3% неходжкинских лимфом взрослых и от 10% до 20% детских лимфом. Ее распространенность неизвестна. КАЛ-положительный подтип обычно поражает детей и молодых людей. КАЛ-отрицательный подтип чаще обнаруживается у пациентов старше 40-летнего возраста.

АККЛ характеризуется поражением периферических, медиастинальных или абдоминальных лимфатических узлов. Это проявляется развитием безболезненных и увеличенных лимфатических узлов, особенно на шее или в подмышечной впадине (подмышечные лимфатические узлы). Общие признаки включают потерю аппетита и усталость, а также лихорадку, потерю веса и ночную потливость (В признаки). Медиастинальное поражение проявляется как кашель, одышка и/или отек. АККЛ может также распространиться на внеузловые места, такие как кости, костный мозг, подкожная клетчатка, легкие, селезенка и печень.

Этиология неизвестна. При КАЛ-положительном подтипе ген рецептора тирозинкиназы анапластической лимфомы КАЛ (2p23); сверхэкспрессирован из-за транслокации t(2;5) (p23;q35).

Диагноз основан на медицинском осмотре, анамнезе и подтвержден гистопатологической и иммуногистохимической оценкой биопсии лимфатических узлов. Биопсия обнаруживает сплошной рост, обычно с вовлечением синусов лимфатического узла, с анапластической цитологией (нетипичные большие клетки с богатой цитоплазмой, визуально выделенным ядрышком и подковообразными или почкообразными ядрами), постоянную мембранную экспрессию антигена CD30, ПАЭ [EMA] (поверхностный антиген эпителиоцитов) экспрессируется в большинстве случаев, и CD3, CD5 или CD2 экспрессия (главным образом в КАЛ отрицательном случае). Белок КАЛ обнаружен иммуногистохимией в КАЛ-положительном подтипе. Дополнительные тесты включают анализ крови и костного мозга, а также визуальные исследования (рентген, компьютерная томография, позитронно-эмиссионная томография ПЭТ [PET] и МРТ) при костных поражениях.



Дифференциальная диагностика включает лимфому Ходжкина и периферические Т-клеточные лимфомы (см. эти термины), которые могут экспрессировать CD30.

Основанная на антрациклине химиотерапия, такая как CHOP (циклофосфамид, доксорубин, винкристин, и преднизон) или подобные CHOP режимы, составляют первичное лечение. Оно может сочетаться только с лучевой терапией на I/II стадии болезни. У педиатрических пациентов есть отдельные протоколы, подобные протоколам, используемым для В-клеточных-лимфом, с другими используемыми препаратами, такими как метотрексат, этопозид и цитарабин. Высокодозная химиотерапия, сопровождаемая аутологичной пересадкой стволовых клеток, также может выполняться, как правило, в случаях рецидива или как первое лечение в случаях с неблагоприятным прогнозом. Терапия конъюгата антител с лекарственным препаратом брентуксимаб велотин может быть назначена, когда, по крайней мере, один режим химиотерапии оказался неудачен.

При лечении у КАЛ-положительных пациентов (5-летнее выживание 70-80%) прогноз лучше, чем у КАЛ-отрицательных пациентов (5-летнее выживание 33-49%). Рецидив ухудшает прогноз.

Рецензент документа оригинала:

- Доктор Полин Брис (Pauline Brice)

Последнее обновление: 03 2014

Переведено: ООО «БП ИНВАРИАНТ» и МРБООИ СПИПОРЗ

Рецензент документа перевода:

- Журкова Н.В.

Переведено: 12 2014

*Данная статья была переведена при финансовой поддержке Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»*



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

---