

КОЖЕН Т- КЛЕТЪЧЕН ЛИМФОМ (СТСЛ):

Рядък рак на кръвта с кожни прояви

КАКВО ПРЕДСТАВЛЯВА СТСЛ?

СТСЛ обхваща група от Неходжкинови лимфоми, произхождащи от Т-лимфоцитите, които представляват вид бели кръвни клетки. Въпреки че при повечето пациенти СТСЛ е до голяма степен ограничен в кожата по време на поставяне на диагнозата, ходът на заболяването е различен при всеки пациент, като симптомите могат да варират от поява на подобни на обрив петна до развитие на по-плътни, сърбящи плаки и надигнати тумори. Въпреки продължаващите изследвания, причината за развитие на СТСЛ остава неизвестна.¹⁻⁴

- В западните страни очакваната приблизителната годишна заболеваемост от СТСЛ е 1 на всеки 100 000 човека.⁵
- СТСЛ засяга два пъти повече мъже отколкото жени.^{5,6}
- Рискът за развитие на СТСЛ се увеличава с напредване на възрастта, като пациентите обикновено се диагностицират в средата на 50-те си години.⁷



Годишната заболеваемост е
1 на всеки 100 000 човека



Засяга два пъти повече
мъже отколкото жени



Честотата на СТСЛ нараства
с напредване на възрастта

КАКВИ СА СИМПТОМИТЕ И КАК СЕ ДИАГНОСТИЦИРА ЗАБОЛЯВАНЕТО?

СТСЛ включва голямо разнообразие от различни нарушения. Сред различните подтипове на СТСЛ са **mycosis fungoides** и **първичните кожни CD30-позитивни лимфопролиферативни нарушения (LPD)**. Общата преживяемост на пациентите варира в зависимост от подтипа, като 91% от болните с mycosis fungoides и между 90-100% с LPD преживяват в продължение на пет години след поставяне на диагнозата.^{4,8-9}

Mycosis fungoides, името на който произлиза от наподобяващия гъба вид на тумора, е най-често срещаният подтип и обхваща 50 до 70% от всички случаи на СТСЛ. Mycosis fungoides обикновено нараства бавно и често се ограничава в кожата. Заболяването може да е налично продължително време преди поставяне на диагнозата поради приликата му с някои други състояния. Съществуват разновидности на заболяването, при които пациентите експресират протеина CD30, който е туморен маркер при различни видове лимфоми.^{1,2,5,8,10-12}

LPD са втората по големина подгрупа на СТСЛ и включват първичен кожен анапластичен едроклетъчен лимфом (pcALCL) и различни видове лимфоматоидна папулоза (LYP). Тези видове рак се характеризират с наличие на клетки, свръхекспресиращи CD30 и се проявяват като повдигнати, зачервени кожни лезии, възли или тумори.^{1,13-15}

ДИАГНОСТИКА

Диагностицирането на СТСЛ в по-ранните стадии на заболяването представлява предизвикателство, тъй като лезиите често наподобяват доброкачествен дерматит. Може да отнеме средно от пет до шест години от появата на първите симптоми до поставяне на диагнозата, като много от пациентите се диагностицират от дерматолози, а не от хематолози или онколози.^{1,16} В хода на диагностициране на СТСЛ могат да се проведат следните изследвания и процедури:



Физикален преглед



Кръвни изследвания



Биопсия

(на кожа и лимфни възли)



Скринингови изследвания

(КАТ, ПЕТ, ЯМР)

Необходимо е подобряване на диагностиката на заболяването, включително разработване на изследвания, с помощта на които по-лесно да се диагностицират по-ранните стадии на СТСЛ чрез по-голяма чувствителност на методите и по-специфични биомаркери. Разграничаването на различните подвидове чрез изследване на CD30 може да помогне на пациентите да получат най-подходящото за тях лечение.

ТЕРАПЕВТИЧНИ ВЪЗМОЖНОСТИ

Поради хетерогенността на СТСЛ към момента липсва универсално лечение на болестта. На пациентите с СТСЛ могат да се прилагат локални кожни или системни терапии, в зависимост от стадия на заболяването. Към момента липсва дефинитивно лечение за СТСЛ и през последните няколко години са въведени малко нови терапевтични възможности.

Кожните терапии, които са показани в по-ранните стадии на заболяването, включват фототерапия, хирургична ексцизия, локални стероиди, локална лъчетерапия, локални химиотерапии и протекция и овлажняване на засегнатите области. В допълнение могат да се предписват и локални антибиотици за лечение на свързаните със СТСЛ инфекции^{1,2,17-18}

Системните терапии могат да се използват при пациенти с напреднал СТСЛ и при липса на добър отговор на кожните терапии. Биологичните средства, имунотерапията и химиотерапите са примери за системни терапии, които повлияват рака на клетъчно ниво.^{1,2,17}

При системно лекуваните пациенти с прогресираща СТСЛ постигането на пълен и траен отговор е рядкост. Понастоящем терапията са насочени към постигане на контрол на симптомите и подобряване на качеството на живот на пациентите.¹⁹

Референци:

- 1 Leukemia & Lymphoma Society. Cutaneous T-Cell Lymphoma Facts. https://www.lls.org/sites/default/files/file_assets/cutaneoustcelllymphoma.pdf. Accessed July 5, 2016.
- 2 Lymphoma Research Foundation. Getting the Facts: Cutaneous T-Cell Lymphoma. http://www.lymphoma.org/atf/cf/%7Baaf3b4e5-2c43-404c-afe5-fd903c87b254%7D/LRF_FACTSHEET_CUTANEOUS_TCELL_LYMPHOMA_CTCL.PDF. August 2015.
- 3 Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphoma: 2016 update on diagnosis, risk-stratification and management. American Journal of Hematology, 2016. 91(1):152-165.
- 4 Bekkenk MW, et al. Primary and secondary cutaneous CD30(+) lymphoproliferative disorders: a report from the Dutch Cutaneous Lymphoma Group on the long-term follow-up data of 219 patients and guidelines for diagnosis and treatment. Blood, 2000. 95(12):3653-61.
- 5 Willemze R, Jaffe ES, Burg G et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. Blood 2005; 105: 3768-3785.
- 6 Agar SN, et al. Survival Outcomes and Prognostic Factors in Mycosis Fungoides/Sézary Syndrome: Validation of the Revised International Society for Cutaneous Lymphomas/ European Organisation for Research and Treatment of Cancer Staging Proposal. Journal of Clinical Oncology, 2010. 28(31):4730-4739. doi:10.1200/JCO.2009.27.7665.
- 7 Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphoma: 2014 Update on diagnosis, risk-stratification, and management. American Journal of Hematology, 2014. 89(8):837-51.
- 8 Bradford PT, et al. Blood 2009;113:5064-73.
- 9 Wieser, I., Tetzlaff, M. T., Torres Cabala, C. A. and Duvic, M. (2016), Primary cutaneous CD30+ lymphoproliferative disorders. JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft, 14: 767-782. doi:10.1111/ddg.13117.
- 10 Diamandidou E, Cohen PR, Kurzrock R: Mycosis fungoides and Sezary syndrome. Blood, 1996. 88(7):2385-409.
- 11 Criscione VD, and Weinstock MA. Incidence of cutaneous T-cell lymphoma in the United States, 1973-2002. Archives of Dermatology, 2007. 143 (7):854-859
- 12 Prince, Miles H. CD30 As a Target for the Treatment of Cutaneous T-Cell Lymphoma. Journal of Clinical Oncology, 2015. doi: 10.1200/JCO.2015.61.9
- 13 Rukhsana A et al, Cutaneous T cell lymphomas. Chapter 10. Contemporary Hematology 2013.
- 14 Wilson LD, et al. Clin Lymphoma Myeloma Leuk 2012;12:291-6.
- 15 Cutaneous Lymphoma Foundation. Fast Facts About Primary Cutaneous Anaplastic Large Cell Lymphoma (PCALCL). <http://www.dfoundation.org/online-learning-center/disease/calc/fast-facts-about-primary-cutaneous-anaplastic-large-cell-lymphom>. Accessed July 20, 2016.
- 16 Mishra, A. and Porcu, P. Early CTCL diagnosis, a (miR)age no more? Blood, 2011. 118:5717-5718; doi:10.1182.
- 17 Cutaneous Lymphoma Foundation. Cutaneous Lymphoma Fast Facts. http://www.dfoundation.org/sites/default/files/publications/CL_Fast_Facts.pdf. Accessed July 5, 2016.
- 18 National Comprehensive Cancer Network. Non Hodgkin's Lymphoma: NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. <http://www.nccn.com>. Accessed November 2016.
- 19 Prince HM, Whittaker S, Hoppe RT: How I treat mycosis fungoides and Sezary syndrome. Blood 114:4337-4353, 2009.



Авторско право © 2020 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Всички права запазени. Takeda и логото на Takeda са регистрирани търговски марки на Takeda Pharmaceutical Company Limited или нейните филиали.
ТП Такега ГМБХ България, София 1404, бул. България 69, бизнес сграда Инфинити Тауръ, ет. 13, тел. +3592 958 27 36.