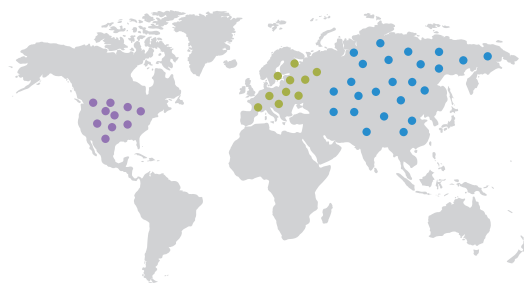


ДА РАЗБЕРЕМ ПЕРИФЕРНИЯ Т-КЛЕТЪЧЕН ЛИМФОМ РЯДКА, ХЕТЕРОГЕННА ГРУПА РАК НА КРЪВТА

КАКВО ПРЕДСТАВЛЯВА PTCL?

Периферните Т-клетъчни лимфоми (PTCL) включват група от над 25 подтипа Неходжкинови лимфоми, които произхождат от вид зрели бели кръвни клетки, известни като Т-клетки.^{1,3}

- **Приблизително 10%** от случаите на Неходжкинов лимфом в САЩ и Европа попадат в групата на PTCL. Този дял може да достигне до **24%** в някои части на Азия.^{2,4}
- Честотата на тези подтипове PTCL варира в световен мащаб, което вероятно отразява **експозицията на рискови фактори**, която е различна в различните географски региони.⁴⁻⁶



Трите най-често срещани подтипа PTCL – PTCL, неклассифициран сгругаге (PTCL-NOS), ангиоимунобластен Т-клетъчен лимфом (AITL) и ALK-позитивен/негативен анапластичен едроклетъчен лимфом (ALCL), представляват повече от половината от случаите на PTCL и подлежат на сходна терапия.

КАКВИ СА СИМПТОМИТЕ И КАК СЕ ДИАГНОСТИЦИРА ЗАБОЛЯВАНЕТО?

В зависимост от подтипа, симптомите на PTCL могат да се проявят в **много различни части на тялото** включително кожа, лимфни възли, черен дроб, слезка и костен мозък. Пациентите най-често се диагностицират в напреднал стадий на заболяването, когато са налични и т.н. В-симптоми, включващи втрисане, загуба на тегло, обрив и нощно изпотяване, което обикновено показва, че заболяването е в по-активна фаза.⁷

При наличието на толкова различни форми PTCL, **диагностицирането на правилния подтип е от решаващо значение за определяне на лечението**. За поставяне на диагноза, специалистите трябва да оценят многобройни биологични фактори и да проведат поредица от изследвания, включително биопсия на костен мозък, рентгенографии, както и бъбречни и чернодробни изследвания.⁷



Втрисане



Загуба на тегло



Рентгенография



Обрив



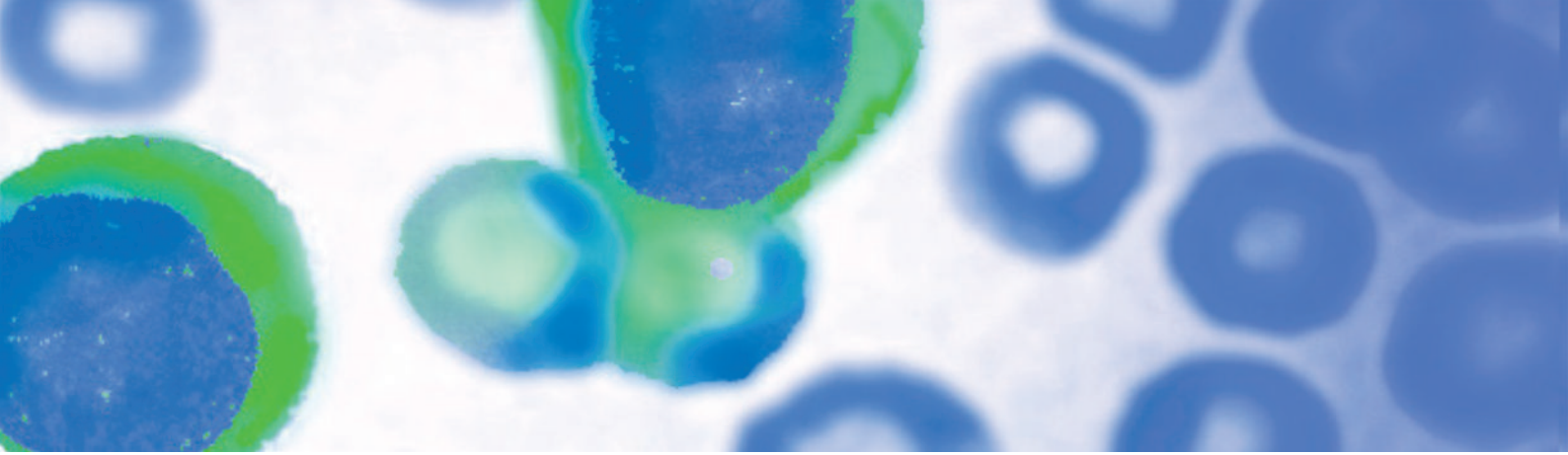
Нощно изпотяване



Бъбречни и чернодробни изследвания



Биопсия на костен мозък



КАКВО Е ЛЕЧЕНИЕТО?

Терапията на PTCL е до голяма степен **недобре определена**. В исторически план, стратегиите за лечение на Т-клетъчни лимфоми са определени въз основа на резултатите от проучвания при пациенти с В-клетъчен Неходжкинов лимфом, които включват само малък брой пациенти с PTCL. Като се има предвид рядкостта на заболяването, настоящите препоръки за лечение са базирани на данните от **малки серии случаи, клинични изпитвания с ограничени популации на PTCL и експертно мнение**.⁸

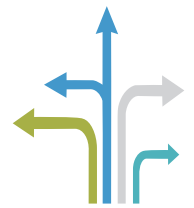
Първата линия на лечение на PTCL обикновено включва комбинирана химиотерапия. При най-разпространените подтипове най-често се използва комбинираната химиотерапевтична схема CHOP (циклофосфамид, доксорубицин, винкристин и преднизон) или друга подобна схема.⁹



ИМА ЛИ НЕЗАДОВОЛЕНИ ПОТРЕБНОСТИ ПРИ ТОВА ЗАБОЛЯВАНЕ?

В резултат на липсата на рандомизирани клинични проучвания, различните характеристики на подгрупите и малкия брой пациенти, **създаването на оптимална терапия за PTCL остава предизвикателство**.^{8,10} Постигнатите със съществуващите към момента терапии клинични резултати при повечето подтипове Т-клетъчен лимфом, остават лоши.^{8,11}

- Честотата на постигане на отговор със стратегиите за лечение на PTCL от първа линия са умерени, като **само около половината от пациентите постигат пълен отговор**.^{8,12}
- Автоложната трансплантация на стволови клетки (ASCT) повишава честотата на постигане на отговор, **но при значителна част от пациентите не е възможно провеждането на трансплантация** поради лошия отговор към химиотерапията.⁸
- Понастоящем общата преживяемост (OS) варира в зависимост от подтипа на заболяването, като петгодишната OS е **35% за по-агресивните подтипове** и **приблизително 50-70% за пациентите с ALCL**.²



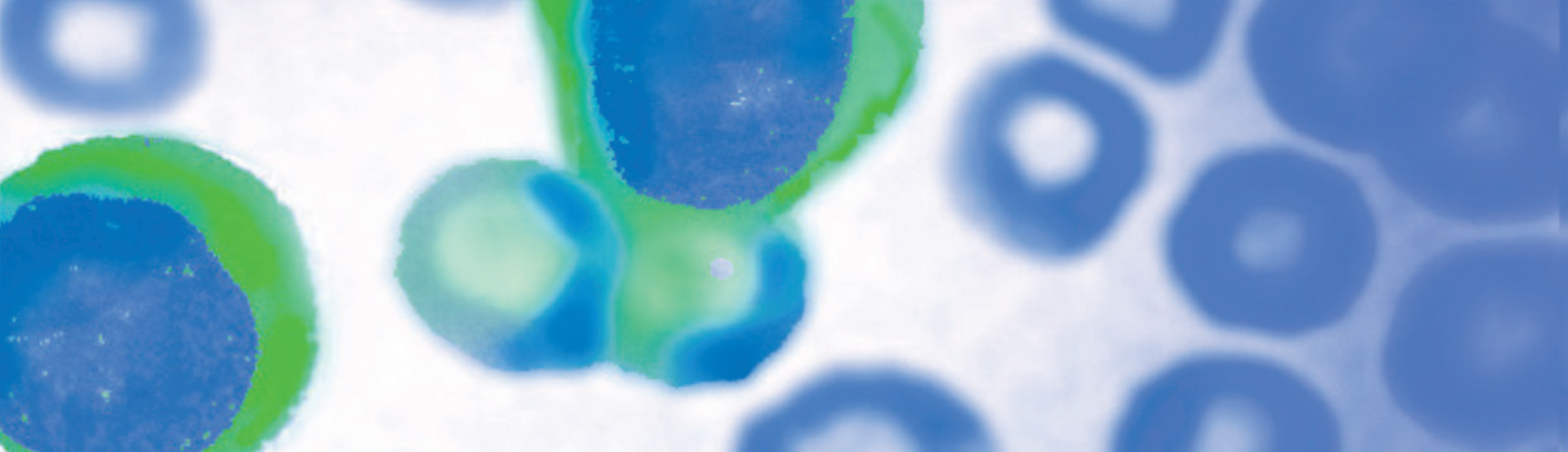
Диагностицирането на заболяването в световен мащаб не е равномерно и **има несъответствия между начина, по който патолозите поставят диагнозата**.¹⁰

Тези области на неудовлетворени потребности **възпрепятстват определянето на стандартна схема на лечение от първа линия**.¹³⁻¹⁹



КАКВО СЛЕДВА В ЛЕЧЕНИЕТО НА PTCL?

В бъдеще се очаква да настъпи значителна промяна в лечението на PTCL с преминаване към индивидуализирана терапия за пациентите.²⁰ **Необходими са допълнителни изследвания** за създаване на нови лечения, които да подобрят прогнозата на пациентите с PTCL.



- 1 Swerdlow SH, et al. Blood 2016;127:2375-2390.
- 2 Vose J, et al. J Clin Oncol 2008;26(25):4124-4130.
- 3 Matutes E. Int J Lab Hem. 2018;40(1):97-103.
- 4 Tang T, et al. Advances in Hematology. 2010, article ID 624040, 8 pages
- 5 Anderson JR, et al. Ann Oncol 1998;9(7):717-720.
- 6 Au WY, Lo J. Am J Hematol 2005;78:80-1
- 7 NCCN. Clinical Practice Guidelines in Oncology. T-Cell Lymphomas. V5 2018
- 8 Mercadal, S. Ann Oncol 2008;19: 958-963
- 9 Fisher RI, et al. N Engl J Med 1993; 328(14): 1002-1006.
- 10 Gleeson, M. Lancet Haematol 2018; 5: e190-200
- 11 Foss FM et al, Blood 2011; 117:6760
- 12 Simon A, et al. Br J Haematol 2010;151(2): 159-66.
- 13 Savage KJ, et al. Blood 2008;111:5496-5504
- 14 Savage KJ, et al. Ann Oncol 2004;15:1467-1475
- 15 Weisenburger DD, et al. Blood 2011; 117:3402-3408
- 16 Zaja F, et al. Haematologica 1997;82:171-177
- 17 Jantunen E, et al. Blood 2013;121:2529-2532
- 18 Giulia P, et al. Semin Hematol 2014;51:59-66
- 19 Reimer P, et al. J Clin Oncol 2009;27:106-113.
- 20 Moskowitz AJ, Lunning MA & Horwitz SM. Blood 2014; 123(17):2636-2644

