

ΜΑΧΗ ΤΩΝ ΚΥΤΤΑΡΩΝ Καθηγητής Θάνος Δημόπουλος: Λέμφωμα από κύτταρα του μανδύα **ΣΕΛ. 48**



Λέμφωμα από κύτταρα του μανδύα

Το λέμφωμα από κύτταρα του μανδύα (Mantle Cell Lymphoma) αποτελεί έναν από τους σπανιότερους υποτύπους των Β - μη Hodgkin λεμφωμάτων (3%-10%). Οι συχνότερες θέσεις εντόπισης αφορούν στους λεμφαδένες, στον σπλήνα, στον μυελό των οστών, ενώ σε ένα σημαντικό ποσοστό ασθενών παρατηρείται διήθηση και του γαστρεντερικού σωλήνα. Η κλινική εικόνα μπορεί να περιλαμβάνει συμπτώματα, όπως αδυναμία, καταβολή, νυχτερινές εφιδρώσεις, απώλεια βάρους, διόγκωση λεμφαδένων, διάρροιες ή αιμορραγία εκ του πεπτικού. Η κλινική πορεία του λεμ-



φώματος από κύτταρα του μανδύα εμφανίζει σημαντική ετερογένεια. Στην πλειοψηφία των ασθενών χαρακτηρίζεται από επιθετική συμπεριφορά με συχνές υποτροπές και συνήθως βραχεία επιβίωση (μικρότερη από πέντε έτη). Σε πολύ μικρό ποσοστό ασθενών, όπου η νόσος εντοπίζεται στον μυελό

των οστών και στο αίμα χωρίς συνοδό διήθηση λεμφαδένων η πρόγνωση είναι καλύτερη. Η θεραπεία πρώτης γραμμής εξαρτάται από το αν ο ασθενής είναι κατάλληλος ή όχι για μεγαθεραπεία και αυτόλογη μεταμόσχευση αρχέγονων αιμοποιητικών κυττάρων του μυελού των οστών. Η προτιμώμενη θεραπευτική προσέγγιση σε ασθενείς κατάλληλους για μεταμόσχευση είναι αυτή της συνδυασμένης ανοσοχημειοθεραπείας. Τα πιο ευρέως χρησιμοποιούμενα σχήματα είναι τα NORDIC και η εναλλαγή των σχημάτων RCHOP/RDHAP. Στην ομάδα των κατάλληλων για μεταμόσχευση ασθενών 80% εμφανίζει ανταπόκριση στην εισαγωγική θεραπεία. Σε ασθενείς οι οποίοι εμφανίζουν ύφεση του νοσήματος μετά από αυτόλογη μεταμόσχευση, η συνολική επιβίωση μπορεί να ανέλθει σε πάνω από 7,5 έτη σε ποσοστό μεγαλύτερο του 75%. Η πλειοψηφία όμως των νεοδιαγνωσθέντων ασθενών αποτελείται από ηλικιωμένους (>65 ετών) ή ασθενείς με σημαντικές συνοσπρόττες. Η ομάδα αυτή των ασθενών δεν είναι κατάλληλη για εντατική χημειοθεραπεία και αυτόλογη μεταμόσχευση.

Στην ομάδα αυτή τα πιο ευρέως χρησιμοποιούμενα σχήματα είναι τα: Bendamustine-Rituximab (BR), το κλασικό ανοσο-χημειοθεραπευτικό σχήμα RCHOP και η παραλλαγή αυτού το σχήμα VR-CAP (χορήγηση Bortezomib χωρίς Vincristine για αποφυγή συσσωρευμένης νευροτοξικότητας). Σε όλους τους ασθενείς μετά την ολοκλήρωση της θεραπείας πρώτης γραμμής συστήνεται η χορήγηση θεραπείας συντήρησης με Rituximab ανά δύο μήνες για τουλάχιστον τρία έτη, γεγονός το οποίο βελτιώνει τον έλεγχο της νόσου και τη συνολική επιβίωση. Θεραπευτικές επιλογές δεύτερης γραμμής αποτελούν νεότερες στοχευμένες θεραπείες όπως ο αναστολέας τυροσινικής κινάσης ibrutinib καθώς και η λεναλιδομίδη, ένας ανοσοτροποποιητικός και αντιαγγειογενετικός παράγοντας.

Ο Θάνος Δημόπουλος είναι καθηγητής Θεραπευτικής Αιματολογίας - Ογκολογίας, πρόεδρος του ΕΚΠΑ

