



Nodálny a splenický lymfóm z marginálnej zóny – klinický obraz

V.Ballová
NOU, Bratislava



Splenický lymfóm z marginálnej zóny - klinický obraz

- Median veku ~ 65 rokov
- Splenomegália, bolesť, abdominálny dyskomfort
- Infiltrácia KD ~ 100% pacientov
- Leukemizácia – veľmi často
- Zvyčajne bez perif. LAP
- LAP v híle sleziny ~ 35% pacientov
- Infiltrácia pečene ~ 30% pacientov
- B-príznaky ~ 30-60% pacientov



Splenický lymfóm z marginálnej zóny

- laboratórne nálezy

- LDH býva v norme
- Anémia, AIHA ~ 15%
- Trombocytopénia
- Leukocytóza
- Paraproteín – zvyčajne IgM ~ 45% pacientov
 - hyperviskóznny Sy nebýva prítomný
- Autoimúnne prejavy
- Koagulopatie
- Pátrať po HCV



Splenický lymfóm z marginálnej zóny

- prognóza

- Zvyčajne indolentný priebeh
- Median OS: 8-10 rokov
- Median času do progresie: 3.7 roka
- Transformácia do DLBCL ~ 10%, zriedkavo

Nepriaznivé prognostické ukazovatele:

- Zlý celkový stav
- Prítomnosť M-komponenty
- Výrazná lymfocytóza ($> 9 \times 10^9/l$ lymfocytov)
- Zvýšené hodnoty $\beta 2m$
- P53 abnormality, del7q v nádorových bunkách

Splenický lymfóm z marginálnej zóny - dif.dg



- B-CLL
- HCL
- MCL
- FL
- LPL
- Hypersplenizmus, iné splenomegálie



Nodálny lymfóm z marginálnej zóny - klinický obraz

- Median veku v čase dg. ~ 50-60 rokov
- V minulosti monocytoidný B-NHL
- Primárne nodálne postihnutie (bez postihnutia sleziny a EN lokalít)
- Často generaliz LAP
- Infiltrácia KD ~ 55%
- Štádium III/IV > 50% pacientov
- Treba vylúčiť extranodálne postihnutie (nodálna diseminácia MALT lymfómu)

Nodálny lymfóm z marginálnej zóny - laboratótne nálezy



- Elevácia LDH ~ 45%
- Paraproteín – zvyčajne IgM ~ 30%
- Často autoimúnne prejavy



Nodálny lymfóm z marginálnej zóny - prognóza

- **Nezriedka krátky čas do progresie ~ 1,3 roka**
- **5-roč. OS ~ 50-60% liečených pacientov**
- **5-roč FFS ~ 28% pacientov**
- **Transformácia do DLBCL zriedkavo, zvyčajne v LU (nie v extranod. lok)**

Pediatrický nodálny lymfóm z marginálnej zóny



- Dominantne u chlapcov (20:1)
- Prevažne lokalizované štádium (90%), najčastejšie krk
- Dobrá prognóza, dlhodobé prežívanie



Nodálny lymfóm z marginálnej zóny - dif.dg.

- Nodálna hyperplázia s monocytoidnou B-bunkovou reakciou
- FL s „marginal zone“ diferenciáciou
- MCL
- Extranodálny lymfom z marginálnej zóny MALT-typu
- SLL
- Lymfoplazmocytický B-NHL