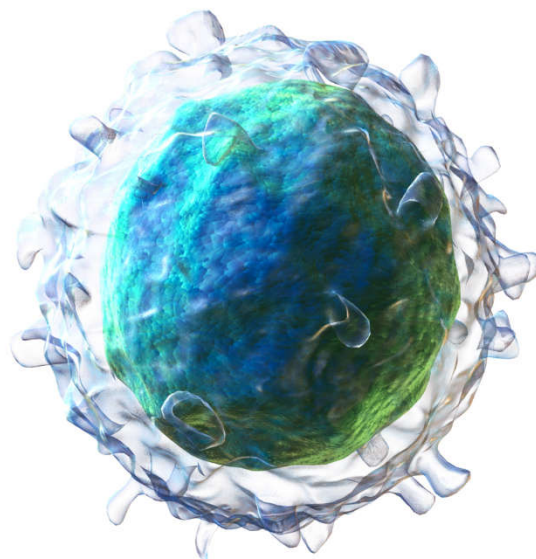




ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ-ΠΡΟΝΟΙΑΣ
1^η Υ. Πε ΑΤΤΙΚΗΣ
ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΑΘΗΝΩΝ «ΛΑΪΚΟ»
ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗΣ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ
ΕΘΝΙΚΟ & ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ
Διευθυντής: Καθηγητής Αθανάσιος Γ. Τζιούφας

ΕΝΗΜΕΡΩΤΙΚΟ ΦΥΛΛΑΔΙΟ ΑΣΘΕΝΗ

**ΛΕΜΦΩΜΑ ΤΟΥ ΛΕΜΦΙΚΟΥ
ΙΣΤΟΥ ΤΩΝ ΒΛΕΝΝΟΓΟΝΩΝ
(MUCOSA ASSOCIATED
LYMPHOID TISSUE
LYMPHOMA
MALT Lymphoma)**



Τι είναι το λέμφωμα;

Το λεμφικό σύστημα αποτελεί μέρος του ανοσοποιητικού συστήματος του οργανισμού – η φυσική άμυνα έναντι των λοιμώξεων. Ένα δίκτυο μικρών αγγείων που ονομάζονται λεμφαγγεία και πολλές ομάδες λεμφαδένων ανευρίσκονται σε όλο το σώμα. Το λεμφικό σύστημα περιλαμβάνει επίσης όργανα που αποτελούν μέρος του ανοσοποιητικού συστήματος, όπως ο σπλήνας και ο θύμος.

Η κατηγορία των λευκών αιμοσφαιρίων που ονομάζονται λεμφοκύτταρα βοηθούν τον οργανισμό να καταπολεμήσει τις λοιμώξεις. Συγκεντρώνονται στους λεμφαδένες. Μερικές ομάδες λεμφαδένων είναι εύκολα ψηλαφητοί, ειδικά στο λαιμό, στις μασχάλες και τους βουβώνες. Άλλοι βρίσκονται βαθύτερα στο σώμα και μπορούν να εντοπισθούν μόνο με απεικονιστικές εξετάσεις.

Το λέμφωμα εκδηλώνεται όταν παθολογικά κύτταρα του λεμφικού συστήματος του οργανισμού αναπτύσσονται ανεξέλεγκτα.

Το λέμφωμα είναι μια ομάδα νοσημάτων. Υπάρχουν πολλοί διαφορετικοί τύποι λεμφώματος, αλλά όλοι ξεκινούν από ένα παθολογικό λεμφοκύτταρο.

Πώς αναπτύσσεται το λέμφωμα;

Τα λεμφοκύτταρα διαιρούνται συνεχώς προκειμένου να παράγουν νέα κύτταρα. Όταν αντιμετωπίζετε μια λοίμωξη, ο οργανισμός σας φτιάχνει πολλά νέα λεμφοκύτταρα πολύ γρήγορα. Παράγονται διάφοροι τύποι λεμφοκυττάρων, αλλά μόνο εκείνα τα λεμφοκύτταρα που βοηθούν στην αντιμετώπιση της λοίμωξης είναι χρήσιμα για το ανοσοποιητικό σύστημα. Λεμφοκύτταρα που δε στοχεύουν τη λοίμωξη συνήθως πεθαίνουν και μόνο τα χρήσιμα λεμφοκύτταρα επιβιώνουν. Αυτή η διαδικασία ελέγχεται αυστηρά από τον οργανισμό σας. Το λέμφωμα μπορεί να αναπτυχθεί όταν αυτό το αυστηρά ελεγχόμενο σύστημα διαταράσσεται.

Γενετικές μεταβολές στα κύτταρα μπορεί να οδηγήσουν σε λάθος ανταπόκριση στα σήματα του οργανισμού. Τα κύτταρα αυτά μπορεί να διαιρούνται χωρίς να υπάρχει λόγος ή μπορεί να μην πεθαίνουν ενώ θα έπρεπε. Αυτή η διαταραχή του ελέγχου επιτρέπει στα παθολογικά λεμφοκύτταρα να αθροιστούν και δημιουργούν έναν όγκο. Ο όγκος αυτός ονομάζεται λέμφωμα.

Το λέμφωμα αναπτύσσεται συνήθως στους λεμφαδένες.

Παθολογικά λεμφοκύτταρα μπορεί επίσης να αθροίζονται και σε άλλα σημεία του σώματος, όπως ο σπλήνας, το ήπαρ και ο μυελός των οστών.

Το λέμφωμα που αναπτύσσεται εκτός των λεμφαδένων ονομάζεται «**εξωλεμφαδενικό**».

Τι σημαίνει «χαμηλής κακοήθειας» λέμφωμα;

«Χαμηλής κακοήθειας» σημαίνει ότι τα κύτταρα διαιρούνται αργά. Έτσι τα χαμηλής κακοήθειας λεμφώματα αναπτύσσονται αργά ή έχουν καλοήγη κλινική πορεία.

Τι είναι το MALT λέμφωμα;

Το λέμφωμα του λεμφικού ιστού των βλεννογόνων (mucosa associated lymphoid tissue-MALT) είναι ένας τύπος χαμηλής κακοήθειας μη Hodgkin λεμφώματος (non Hodgkin lymphoma – NHL).

Το MALT λέμφωμα ανήκει στην κατηγορία των λεμφωμάτων οριακής ζώνης.

Τα λεμφώματα οριακής ζώνης αναπτύσσονται από τα Β λεμφοκύτταρα που εντοπίζονται φυσιολογικά στην οριακή ζώνη. Η οριακή ζώνη εντοπίζεται στις πιο εξωτερικές περιοχές του λεμφικού ιστού και είναι το σημείο που εντοπίζονται τα Β λεμφοκύτταρα.

Τα MALT λεμφώματα είναι σπάνια – περίπου 1 στις 13 περιπτώσεις των μη Hodgkin λεμφωμάτων είναι λεμφώματα οριακής ζώνης.

Τι είναι ο σχετιζόμενος με τους βλεννογόνους λεμφικός ιστός;

Ο βλεννογόνος είναι ο μαλακός προστατευτικός ιστός που καλύπτει πολλά μέρη του σώματος, όπως το στόμα, το έντερο, οι βρόγχοι και άλλα εσωτερικά όργανα.

Ο σχετιζόμενος με τους βλεννογόνους λεμφικός ιστός συμβάλλει στην προστασία του οργανισμού από λοιμώξεις, τοξίνες. Τα MALT λεμφώματα μπορούν να αναπτυχθούν όταν παθολογικά λεμφοκύτταρα αθροίζονται στο λεμφικό αυτό ιστό.

Ένα MALT λέμφωμα μπορεί να αναπτυχθεί οπουδήποτε στο σώμα, αλλά συνήθως αναπτύσσεται στο στομάχι. Τα MALT λεμφώματα διακρίνονται συνήθως σε: γαστρικά (περίπου το 1/3) και μη γαστρικά, τα οποία συνήθως προσβάλλουν τους σιελογόνους αδένες, το θυρεοειδή αδένα, το έντερο ή τους ιστούς γύρω από τα μάτια.

Ποιος μπορεί να νοσήσει από MALT λέμφωμα και τι το προκαλεί;

Τα MALT λεμφώματα μπορεί να προσβάλλουν άτομα οποιασδήποτε ηλικίας αλλά είναι συχνότερα στις ηλικίες των 50 και των 60 ετών.

Τι προκαλεί το MALT λέμφωμα;

Το MALT λέμφωμα αναπτύσσεται σε περιοχές όπου MALT ιστός αναπτύσσεται σε απάντηση σε:

- **Φλεγμονή** που προκαλείται από χρόνια (εμμένουσα) λοίμωξη
- **Αυτοάνοση διαταραχή** (μια κατάσταση στην οποία το ανοσοποιητικό σύστημα του οργανισμού αντιδρά έναντι στους ίδιους του τους ιστούς αντί να τους προστατεύει)

Είναι φυσιολογικό ο MALT ιστός να αναπτύσσεται σε αυτές τις περιπτώσεις. Ο MALT ιστός σπάνια μετατρέπεται σε λέμφωμα.

Τα γαστρικά MALT Λεμφώματα έχουν συσχετισθεί ισχυρά με λοίμωξη από **Helicobacter pylori**, έναν τύπο μικροβίου. Πρόκειται για μια πολύ συχνή λοίμωξη που συνήθως σεν προκαλεί σοβαρά προβλήματα, αλλά σχετίζεται επίσης με έλκη στομάχου και δυσπεψία.

Μελέτες υποδηλώνουν ότι ορισμένες καταστάσεις σχετίζονται με αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης MALT λεμφώματος σε συγκεκριμένες περιοχές του σώματος:

- **Σύνδρομο Sjögren** – ένα αυτοάνοσο νόσημα που προκαλεί ξηροστομία και ξηροφθαλμία, μπορεί να σχετίζεται με MALT λέμφωμα σιελογόνων αδένων και πνεύμονα
- Λοίμωξη από **Chlamydia psittaci** – μεταδίδεται μέσω των πτηνών, μπορεί να σχετίζεται με MALT λέμφωμα του οφθαλμού και των δακρυϊκών αδένων
- **Θυρεοειδίτιδα Hashimoto** – μια αυτοάνοσης αρχής φλεγμονή του θυρεοειδούς αδένου, μπορεί να σχετίζεται με MALT λέμφωμα του θυρεοειδούς
- Λοίμωξη από **Borrelia burgdorferi** – προκαλεί τη νόσο του Lyme και μεταδίδεται μέσω τσιμπουριών, μπορεί να σχετίζεται με MALT λέμφωμα του δέρματος
- Λοίμωξη από **Campylobacter jejuni** – μια συνηθισμένη αιτία τροφικής δηλητηρίασης, μπορεί να σχετίζεται με MALT λέμφωμα του λεπτού εντέρου
- Ρευματοειδής αρθρίτιδα – μπορεί να σχετίζεται με MALT λέμφωμα των πνευμόνων

Ποια είναι τα συμπτώματα του MALT λεμφώματος;

Τα συμπτώματα εξαρτώνται από την περιοχή όπου αναπτύσσεται το λέμφωμα.

Σε αντίθεση με τους υπόλοιπους τύπος λεμφώματος, τα MALT λεμφώματα αναπτύσσονται σε περιοχές εκτός των λεμφαδένων, οι οποίες ονομάζονται εξωλεμφαδενικές περιοχές.

Συμπτώματα των γαστρικών MALT Λεμφωμάτων

Οι περισσότεροι ασθενείς με MALT λέμφωμα στομάχου παρουσιάζουν επίμονα δυσπεπτικά ενοχλήματα. Αυτό είναι πιθανό να σχετίζεται με τη λοίμωξη από *H.pylori*. Τα συμπτώματα συνήθως βελτιώνονται με τη θεραπεία της λοίμωξης, ανεξάρτητα από την υποχώρηση ή όχι του λεμφώματος. Άλλα συμπτώματα του γαστρικού MALT λεμφώματος είναι: κοιλιακό πόνο, ναυτία και έμετος, απώλεια βάρους.

Ορισμένοι ασθενείς έχουν συμπτώματα αναιμίας (καταβολή, δύσπνοια) λόγω αιμορραγίας από το στομάχι.

Το γαστρικό MALT λέμφωμα συνήθως διαγιγνώσκεται μετά από γαστροσκόπηση που πραγματοποιείται για διερεύνηση των ανωτέρω συμπτωμάτων.

Συμπτώματα μη γαστρικών MALT Λεμφωμάτων

Οι περισσότεροι ασθενείς με μη γαστρικά MALT λεμφώματα δεν παρουσιάζουν συμπτώματα και το λέμφωμα διαπιστώνεται σε έλεγχο που διενεργείται για άλλο λόγο. Ορισμένοι μπορεί να παρουσιάζουν συμπτώματα, τα οποία σχετίζονται με τη θέση εκδήλωσης του λεμφώματος:

- Σιελογόνοι αδένες – διόγκωση των σιελογόνων αδένων
- Ιστοί πέριξ του οφθαλμού ή δακρυϊκοί αδένες – ερυθρότητα οφθαλμού, φωτοφοβία, όγκοι στις γωνίες των ματιών
- Θυρεοειδής – διόγκωση τραχήλου, δυσκολία στην κατάποση
- Πνεύμονας – βήχας, δύσπνοια, αιμόπτυση, πυρετός, απώλεια βάρους
- Δέρμα – ένα ή περισσότερα ερυθρά ή καφεοειδή οζίδια ή πλάκες, αποχρωματισμένες περιοχές στη ράχη ή στα άκρα
- Έντερο – συνήθως παρουσία γενικών συμπτωμάτων, όπως απώλεια βάρους, πυρετός και νυκτερινές εφιδρώσεις, μπορεί επίσης να παρουσιασθούν αλλαγές στις συνήθειες του εντέρου

Και άλλες περιοχές του σώματος μπορεί να προσβληθούν

Περίπου το 1/3 με 1/2 των ασθενών με MALT λέμφωμα παρουσιάζουν λέμφωμα σε αρκετές περιοχές του σώματος. Στην περίπτωση αυτή τα συμπτώματα ποικίλουν

Διάγνωση και σταδιοποίηση

Απαιτείται βιοψία για τεκμηρίωση της διάγνωσης επί υποψίας λεμφώματος. Ένα τμήμα του ιστού που έχει προσβληθεί από το λέμφωμα αφαιρείται με μια μικρή επέμβαση. Το δείγμα εξετάζεται από τον παθολογοανατόμο, που διενεργεί ειδικό έλεγχο για να διαπιστώσει τον τύπο του λεμφώματος.

Σε περίπτωση που ο παθολογικός ιστός εντοπίζεται στο στομάχι ή στο έντερο, η βιοψία μπορεί να γίνει μέσω ενδοσκόπησης (γαστροσκόπηση, κολonosκόπηση).

Πραγματοποιούνται επιπλέον εξετάσεις για να διαπιστωθεί ποια σημεία του σώματός σας μπορεί να έχουν προσβληθεί από το λέμφωμα, μια διαδικασία που ονομάζεται σταδιοποίηση. Αυτό περιλαμβάνει:

- Εργαστηριακός έλεγχος με εξετάσεις αίματος
- Ακτινογραφίες, αξονικές τομογραφίες ή μαγνητικές τομογραφίες

Η διενέργεια επιπλέον εξετάσεων εξαρτάται από την εντόπιση του λεμφώματος. Είναι πιθανό να υποβληθείτε σε οστεομυελική βιοψία, για να διαπιστωθεί αν το λέμφωμα εντοπίζεται στο μυελό των οστών.

Σε περίπτωση που το λέμφωμα εντοπίζεται στο στομάχι, διενεργούνται επιπλέον εξετάσεις για τον έλεγχο πιθανής λοίμωξης από *H.pylori*.

Τι είναι το στάδιο του λεμφώματος;

Ο όρος στάδιο περιγράφει ποια σημεία του σώματός σας έχουν προσβληθεί από το λέμφωμα

Λεμφώματα σταδίου I και II περιγράφονται ως πρώιμου σταδίου λεμφώματα

Λεμφώματα σταδίου III και IV περιγράφονται ως προχωρημένου σταδίου λεμφώματα.

Σε περίπτωση που το λέμφωμα είναι εξωλεμφαδενικό, το γράμμα «E» προστίθεται στο στάδιο.

Τα MALT λεμφώματα είναι εξωλεμφαδενικά. Αναπτύσσονται αργά και οι περισσότεροι ασθενείς κατά τη διάγνωση παρουσιάζουν λέμφωμα αρχικού σταδίου (στάδιο IE). Σε περίπτωση που το MALT λέμφωμα έχει επεκταθεί εκτός της περιοχής από την οποία ξεκίνησε, μπορεί να περιγραφεί ως γενικευμένο.

Ποια η Θεραπεία του MALT λεμφώματος;

Η θεραπεία εξαρτάται από την εντόπιση του λεμφώματος και από το αν συνυπάρχει λοίμωξη η οποία σχετίζεται με το λέμφωμα.

Σε περίπτωση που το λέμφωμα σχετίζεται με υποκείμενη λοίμωξη, η **Θεραπεία της λοίμωξης** μπορεί να οδηγήσει σε ύφεση του λεμφώματος στις περισσότερες περιπτώσεις.

Αν το λέμφωμα δε σχετίζεται με λοίμωξη αλλά είναι εντοπισμένο (σε 1 ή 2 περιοχές), μπορεί θεραπευτικά να επιλεγεί η ακτινοθεραπεία.

Σε ορισμένους ασθενείς δε χορηγείται θεραπεία αρχικά, εφόσον το λέμφωμα δεν προκαλεί προβλήματα και εφόσον δεν μπορούν να υποβληθούν σε ακτινοθεραπεία. Η τακτική αυτή ονομάζεται «παρακολούθηση και αναμονή» (watch and wait).

Κάποιοι ασθενείς χρειάζονται ανοσο-χημειοθεραπεία (χημειοθεραπεία με παράλληλη χορήγηση ενός μονοκλωνικού αντισώματος που ονομάζεται rituximab), ειδικά οι ασθενείς με γενικευμένο MALT λέμφωμα ή με λέμφωμα που δεν υφίεται μετά την αντιμετώπιση υποκείμενης συνυπάρχουσας λοίμωξης.

Θεραπεία των λοιμώξεων που σχετίζονται με το MALT λέμφωμα

Η πρώτη θεραπεία για το γαστρικό MALT λέμφωμα είναι η εκρίζωση του *H.pylori*. Η θεραπεία της λοίμωξης οδηγεί στην ύφεση του λεμφώματος στις περισσότερες περιπτώσεις.

Σε περίπτωση που δεν έχετε γαστρικό MALT λέμφωμα και ο γιατρός σας θεωρεί ότι το λέμφωμά σας μπορεί να σχετίζεται με λοίμωξη, μπορεί να προτείνει αρχικά τη χορήγηση αντιβιοτικής αγωγής. Σε λίγες περιπτώσεις η αντιμετώπιση της λοίμωξης οδηγεί σε ύφεση του λεμφώματος. Ωστόσο, οι περισσότεροι ασθενείς με μη γαστρικό MALT λέμφωμα θα χρειαστούν ακτινοθεραπεία, ανοσοθεραπεία ή ανοσο-χημειοθεραπεία.

Ακτινοθεραπεία

Στη περίπτωση που το λέμφωμά σας δε σχετίζεται με λοίμωξη ή σε περίπτωση που σχετίζεται με λοίμωξη αλλά η θεραπεία της δε συνοδεύεται από ύφεση του λεμφώματος, μπορεί να υποβληθείτε σε ακτινοθεραπεία. Η ακτινοθεραπεία είναι αποτελεσματική σε περίπτωση που το λέμφωμα εντοπίζεται σε μια περιοχή κατάλληλη για αυτόν το τύπο θεραπείας και έχει προσβάλλει μία ή δύο περιοχές.

Η τακτική «παρακολούθησης και αναμονής»

Σε περίπτωση που το λέμφωμά σας παραμένει σταθερό ή δεν παρουσιάζει συμπτώματα, μπορείτε να παρακολουθείστε για κάποιο χρονικό διάστημα, χωρίς θεραπεία.

Το MALT λέμφωμα είναι αργά αναπτυσσόμενο, έτσι η θεραπεία μπορεί να αναβληθεί με ασφάλεια, μέχρις ότου να παρουσιασθεί επιδείνωση. Αυτή η προσέγγιση επιτρέπει την αποφυγή των παρενεργειών της θεραπείας για όσο το δυνατόν περισσότερο. Η καθυστέρηση της θεραπείας δεν επηρεάζει την αποτελεσματικότητά της.

Ανοσοθεραπεία ή ανοσο-χημειοθεραπεία

Οι περισσότεροι ασθενείς στους οποίους το λέμφωμα δε σχετίζεται με λοίμωξη ή σε περίπτωση που σχετίζεται με λοίμωξη, δεν υποχωρεί μετά τη θεραπεία της λοίμωξης, υποβάλλονται είτε σε ανοσοθεραπεία είτε σε ανοσο-χημειοθεραπεία. Η ανοσοθεραπεία περιλαμβάνει τη χορήγηση του μονοκλωνικού αντισώματος Rituximab, ενώ η ανοσο-χημειοθεραπεία περιλαμβάνει τη χορήγηση συνδυασμού του Rituximab με χημειοθεραπευτικά φάρμακα, τα οποία χορηγούνται είτε από το στόμα είτε ενδοφλέβια κατά περίπτωση.

Παρενέργειες τις θεραπείας

Ο κάθε ασθενής επηρεάζεται διαφορετικά από τη θεραπεία. Κάθε τύπος θεραπείας ή φαρμάκου έχει διαφορετικές παρενέργειες. Οι θεραπείες που χρησιμοποιούνται για το MALT λέμφωμα είναι γενικά καλά ανεκτές από τους ασθενείς. Συχνές παρενέργειες είναι η ναυτία, η αδυναμία και η αιματολογική τοξικότητα.