

# Obsah

I. Úvod .....	7
<b>II. Diagnostika a staging lymfomů .....</b>	<b>8</b>
II.1 Morfologická diagnostika lymfomů .....	8
II.1.1 Doporučený postup při odběru a zpracování diagnostického vzorku .....	8
II.1.2 Bioptický nález .....	9
II.1.3 WHO klasifikace lymfoidních malignit .....	10
II.2 Vstupní vyšetření – přehled .....	13
II.2.1 Soubor základních vyšetření .....	13
II.2.2 Fakultativní vyšetření prováděná v indikovaných případech .....	14
II.2.3 Vyšetření k posouzení toxicity léčby .....	14
II.2.4 Opatření k zachování fertility .....	14
II.2.5 Hodnocení celkového stavu – WHO klasifikace, Karnofsky .....	15
II.3 Stanovení klinického stádia .....	16
II.3.1 Ann-Arbor klasifikace .....	16
II.3.2 Lymfomy GIT – revidovaná Blackledge klasifikace .....	17
II.3.3 Klasifikace Mycosis fungoides a Sézaryho syndromu .....	18
II.3.4 Klinická stádia maligních lymfomů u dětí .....	20
II.4 Stanovení rizika – prognostické faktory .....	22
II.4.1 Prognostické faktory pro agresivní lymfomy .....	22
II.4.1.1 AA IPI „věkově upravené“ IPI pro pacienty mladší 60 let .....	22
II.4.1.2 IPI klasické (věkově neupravené, bez ohledu na věk) .....	22
II.4.1.3 PIT – Prognostický index pro periferní T-lymfomy .....	23
II.4.2 Prognostické faktory pro indolentní lymfomy .....	24
II.4.2.1 FLIPI – Follicular Lymphoma International Prognostic Index .....	24
II.4.2.2 GELF kritéria .....	24
II.4.2.3 Rizikové faktory pro lokalizovaná stádia indolentních lymfomů .....	24
II.4.3 MIPI pro lymfom z buněk plášťové zóny .....	25
II.4.3.1 Stanovení MIPI výpočtem .....	25
II.4.3.2 Zjednodušený výpočet MIPI .....	25
II.4.4 Prognostické faktory pro vysoce agresivní lymfomy .....	26
II.4.4.1 Lymfoblastová leukémie/lymfom: T nebo B-ALL/LBL .....	26
II.4.4.2 Burkittův a Burkitt-like lymfomy .....	26
II.4.5 Prognostická skóre pro PCNSL .....	26
II.4.5.1 IELSG skóre .....	26
II.4.5.2 MSKCC (Memorial Sloan Kettering Cancer Center) skóre .....	26
II.4.6 Prognostické faktory a stádia Hodgkinova lymfomu .....	27
II.4.6.1 Rizikové faktory dle GHSG .....	27
II.4.6.2 HL – histologické subtypy .....	27
II.4.6.3 Určení stádia HL dle GHSG .....	27
II.4.6.4 IPS – International Prognostic System .....	29

<b>III. Klasifikace léčebné odpovědi .....</b>	<b>30</b>
III.1 Revidovaná Chesonova kritéria (JCO 2007).....	30
III.1.1 Doporučení pro použití PET nebo PET/CT .....	31
III.1.2 Doporučení KLS při formulaci diagnostických závěrů: .....	32
III.2 Definice léčebné odpovědi dle platných doporučení .....	32
III.2.1 Kompletní remise (CR) .....	32
III.2.2 Parciální remise (PR) .....	33
III.2.3 Stabilní choroba (SD).....	33
III.2.4 Relaps/ progresse choroby .....	34
III.3 Definice CR, uCR a PR dle kritérií z roku 1999 .....	36
<b>IV. Nodální formy indolentních lymfomů.....</b>	<b>37</b>
IV.1 Charakteristika skupiny a obecné poznámky .....	37
IV.2 Klinické stádium I a II – léčba 1. linie .....	39
IV.2.1 Klinické stádium I a II s nízkým rizikem .....	39
IV.2.2 Klinické stádium I a II s vyšším rizikem .....	39
IV.3 Klinické stádium II (vysoké riziko*) – IV, léčba 1. linie.....	40
IV.4 Léčba relapsů indolentních lymfomů .....	41
IV.5 Studie pro nemocné s indolentními lymfomy (zejména FL).....	42
IV.5.1 Klinické studie pro nemocné s relapsem FL.....	42
IV.6 Lymfom z malých lymfocytů (small lymphocytic lymphoma, SLL).....	44
IV.6.1 SLL – terapie.....	44
IV.6.1.1 Léčba 1. linie u mladších nemocných bez významných komorbidit.....	45
IV.6.1.2 Léčba 1. linie u starších či komorbidních nemocných.....	45
IV.6.1.3 Principy léčby relapsu SLL .....	45
IV.6.1.4 Probíhající či připravované studie pro SLL .....	46
<b>V. Agresivní lymfomy .....</b>	<b>47</b>
V.1 DLBCL + primární mediastinální velkobuněčný lymfom B řady .....	47
V.1.1 DLBCL – léčba 1. linie.....	48
V.1.1.1 Mladší pacienti s nízkým a středním rizikem.....	48
V.1.1.2 Mladší pacienti se středně vysokým a vysokým rizikem .....	49
V.1.1.3 Starší pacienti (nad 65 let věku).....	49
V.1.2 Léčba relapsů nemocných s DLBCL.....	50
V.1.2.1 Léčba relapsu u nemocných mladších 65 let .....	50
V.1.2.2 Léčba relapsu u nemocných starších 65 let .....	50
V.1.3 Aktuálně probíhající a připravované studie pro nemocné s DLBCL .....	51
V.1.3.1 Klinické studie pro 1. linii léčby nemocných s DLBCL.....	51
V.1.3.2 Klinické studie pro nemocné s relapsem DLBCL.....	51
V.2 Periferní T-lymfomy .....	52
V.2.1 Léčba periferních T-lymfomů v 1. linii .....	53
V.2.2 Léčba relapsů periferních T-lymfomů.....	54
V.2.3 Aktuálně probíhající a připravované studie pro nemocné s T-NHL.....	55
V.2.3.1 Studie pro nemocné v 1.linii.....	55
V.2.3.2 Studie pro nemocné s relapsem.....	55

<b>VI. Lymfom z plášťových buněk – mantle cell lymphoma (MCL)</b> .....	<b>56</b>
VI.1 MCL – Léčba 1. linie .....	56
VI.1.1 Léčba 1. linie u mladších pacientů (do 65 let) .....	56
VI.1.2 Léčba 1. linie u starších pacientů (nad 65 let).....	57
VI.2 MCL – léčba relapsu onemocnění.....	57
VI.2.1 Léčba relapsu onemocnění u mladších nemocných + záchranná léčba při nedosažení remise po léčbě 1. linie .....	57
VI.2.2 Léčba relapsu onemocnění u starších nemocných + záchranná léčba při nedosažení remise po léčbě 1. linie.....	57
VI.3 Probíhající studie pro nemocné s lymfomy z plášťových buněk.....	58
<b>VII. Vysoce agresivní lymfomy</b> .....	<b>59</b>
VII.1 Burkittův lymfom (BL) .....	60
VII.1.1 Léčba 1. linie mladších pacientů (do 65 let).....	61
VII.1.2 Léčba 1. linie starších pacientů (nad 65 let) .....	61
VII.1.3 Léčba relapsu Burkittova a lymfoblastového lymfomu .....	62
<b>VIII. Primární extranodální lymfomy</b> .....	<b>63</b>
VIII.1 Primární GIT lymfomy .....	64
VIII.1.1 Indolentní lymfomy GIT (MALT):.....	65
VIII.1.1.1 HP pozitivní MALT lymfom, časná stádia (I, II <sub>1</sub> ) .....	65
VIII.1.1.2 HP negativní MALT lymfom a pokročilá stádia HP pozitivního MALT lymfomu (II <sub>2</sub> -IV) .....	65
VIII.1.2 Agresivní lymfomy GIT (DLBCL, MCL, PTCL) .....	66
VIII.2 Primární lymfomy CNS .....	67
VIII.3 Primární lymfomy Waldeyerova mízního okruhu.....	69
VIII.4 Primární lymfomy paranasálních sinusů .....	69
VIII.4.1 Periferní T/NK nasální lymfom.....	69
VIII.5 Primární testikulární lymfomy .....	70
VIII.6 Primární lymfomy oka.....	70
VIII.7 Primární lymfomy orbity a očních adnex .....	70
VIII.7.1 Terapie indolentního lymfomu (MZL).....	70
VIII.7.2 Terapie agresivního lymfomu.....	71
VIII.8 Primární lymfomy štítné žlázy .....	71
VIII.8.1 Terapie indolentního lymfomu (MZL).....	71
VIII.8.2 Terapie agresivního lymfomu (DLBCL), včetně případů s okrsky difúzního růstu...	71
VIII.9 Primární nasální lymfomy .....	72
VIII.10 Mycosis fungoides a Sézaryho syndrom .....	73
VIII.10.1 Mycosis fungoides – stádia IA, IB, IIA .....	74
VIII.10.2 Mycosis fungoides – stádium IIB .....	74
VIII.10.3 Mycosis fungoides – stádium III.....	74
VIII.10.4 Mycosis fungoides – stádium IVA-IVB.....	75
VIII.10.5 Sézaryho syndrom .....	75
VIII.11 Primární kožní lymfomy.....	76
VIII.11.1 Primární kožní velkobuněčný B lymfom (PCLBCL).....	76
VIII.11.2 Primární kožní velkobuněčný B lymfom, leg type (PCLBCL – leg type) .....	76
VIII.11.3 Primární kožní B lymfom z buněk marginální zóny (PCMZL) .....	77
VIII.11.4 Primární kožní lymfom folikulárního centra (PCFCL) .....	78

<b>IX. Hodgkinův lymfom</b> .....	<b>79</b>
IX.1 Hodgkinův lymfom s lymfocytární predomancí (LPHD) .....	79
IX.1.1 LPHD – léčba 1. linie .....	79
IX.1.2 LPHD – léčba relapsu .....	79
IX.2 Klasický Hodgkinův lymfom .....	80
IX.2.1 Hodgkinův lymfom – primární léčba .....	80
IX.2.1.1 Počáteční stádia HL .....	80
IX.2.1.2 Intermediární stádia .....	80
IX.2.1.3 Pokročilá stádia .....	80
IX.2.2 Hodgkinův lymfom – léčba relapsu .....	81
IX.3 Sledování dlouhodobých následků po léčbě Hodgkinova lymfomu .....	82
IX.4 Probíhající studie pro nemocné s Hodgkinovým lymfomem .....	82
<b>X. Postavení transplantací v léčbě lymfomů</b> .....	<b>84</b>
X.1 Autologní transplantace v léčbě lymfomů .....	84
X.1.1 Standardní indikace .....	84
X.1.2 Individuální indikace .....	84
X.1.3 Podmínky pro autologní transplantaci .....	84
X.2 Alogenní transplantace v léčbě lymfomů .....	85
X.2.1 Standardní indikace .....	85
X.2.2 Individuální indikace .....	85
X.2.3 Podmínky pro alogenní transplantaci .....	85
X.2.4 Způsob provedení .....	86
X.3 Indikace k transplantaci krevetvorných buněk u dospělých dle doporučení České hematologické společnosti ČLS JEP a České onkologické společnosti ČLS JEP .....	86
<b>XI. Diagnostické a léčebné postupy u dětí a dospívajících s maligními lymfomy</b> .....	<b>88</b>
XI.1 Nehodgkinovy lymfomy u dětí a dospívajících .....	88
XI.1.1 Prekurzorový T- a B- lymfoblastický lymfom .....	89
XI.1.2 Difuzní B-velkobuněčný lymfom, lymfomy Burkittova typu a primární mediastinální lymfom .....	90
XI.1.3 Anaplastický velkobuněčný lymfom (ALCL) .....	92
XI.1.4 Vzácné formy NHL u dětí .....	93
XI.1.5 Kožní NHL u dětí .....	93
XI.1.6 Folikulární lymfom u dětí .....	93
XI.1.7 Periferní T-buněčné lymfomy u dětí .....	94
XI.1.8 Primární lymfomy CNS (PCNSL) u dětí .....	94
XI.2 Hodgkinův lymfom u dětí .....	95
XI.2.1 Severoamerický systém léčby (COG schéma) .....	96
XI.2.1.1 Léčba dětí s nízkým rizikem .....	97
XI.2.1.2 Léčba dětí se středním rizikem .....	98
XI.2.1.3 Léčba dětí s vysokým rizikem .....	99
XI.2.2 Evropský systém léčby (Studie EuroNet-PHL-C1) .....	99
XI.2.3 Hodgkinův lymfom s lymfocytární predomancí .....	100
XI.2.4 Hodgkinův lymfom – léčba relapsů onemocnění u dětí .....	100
XI.2.5 Kardioprotekce u dětí s Hodgkinovým lymfomem .....	100
XI.3 Perspektivy v oblasti léčby lymfomů dětí .....	101

<b>XII. Léčebné režimy .....</b>	<b>102</b>
XII.1 Standardní chemoterapie .....	102
XII.2 Záchranné (salvage) režimy a mobilizační režimy .....	105
XII.3 Režimy pro vysoce agresivní lymfomy .....	108
XII.4 Přípravné režimy pro transplantace .....	112
XII.5 Režimy pro CNS lymfomy .....	113
XII.6 Vybraná schémata chemoterapie pro děti a dospívající .....	114
<b>XIII. Připravované nebo probíhající klinické studie pro nemocné s lymfomy.....</b>	<b>115</b>
XIII.1 Studie pro nemocné s indolentními lymfomy.....	115
XIII.2 Studie pro nemocné s agresivními lymfomy .....	116
XIII.2.1 Studie pro nemocné s DLBCL .....	116
XIII.2.2 Studie pro nemocné s T-NHL .....	117
XIII.2.3 Studie pro nemocné s MCL .....	118
XIII.2.4 Studie pro nemocné s Hodgkinovým lymfomem .....	119
XIII.2.5 Ostatní studie .....	119
<b>XIV. Kontaktní adresy .....</b>	<b>120</b>
XIV.1 Datacentrum Kooperativní lymfomové skupiny .....	120
XIV.2 Centra intenzivní hematologické péče (CIHP) pro dospělé .....	120
XIV.3 Komplexní onkologická centra (KOC), která spolupracují s KLS .....	122
XIV.4 Centra poskytující komplexní péči včetně transplantační dětem a dospívajícím.....	123
XIV.5 Další centra péče o děti a dospívající.....	123
XIV.6 Referenční pracoviště patologie .....	124