

## Obsah

I. Úvod .....	9
II. Epidemiologie lymfomů.....	10
III. Diagnostika a staging lymfomů .....	11
III.1 Odběr vzorku .....	11
III.1.1 Obecné poznámky k odběru vzorku .....	11
III.1.2 Morfologická diagnostika lymfomů.....	11
III.1.3 Doporučený postup při odběru a zpracování diagnostického vzorku .....	11
III.1.4 Opakovaný odběr .....	12
III.1.5 Bioptický nález.....	13
III.2 WHO klasifikace lymfoidních malignit .....	14
III.3 Vstupní vyšetření – přehled.....	17
III.3.1 Soubor základních vyšetření.....	17
III.3.2 Fakultativní vyšetření prováděná v indikovaných případech .....	18
III.3.3 Vyšetření k posouzení potenciální toxicity léčby.....	18
III.3.4 Opatření k zachování fertility .....	18
III.3.5 Hodnocení celkového stavu – WHO klasifikace, Karnofsky .....	19
III.4 Stanovení klinického stádia (KS).....	20
III.4.1 Ann-Arbor klasifikace .....	20
III.4.2 Postižení s extralymfatickým šířením = klinické stádium dle Ann Arbor klasifikace a dle modifikované Ann Arbor klasifikace (dle dohody KLS) .....	22
III.4.3 Lymfomy GIT – revidovaná Blackledge klasifikace .....	24
III.4.4 Klasifikace Mycosis fungoides a Sézaryho syndromu .....	25
III.4.5 Klasifikace primárních kožních lymfomů jiných než MF/SS.....	27
III.4.6 Klinická stádia maligních lymfomů u dětí.....	30
III.5 Stanovení rizika – prognostické faktory.....	32
III.5.1 Prognostické faktory pro agresivní lymfomy.....	32
III.5.2 Prognostické faktory pro indolentní lymfomy .....	35
III.5.3 MIPI pro lymfom z buněk plášťové zóny.....	36
III.5.4 Prognostické faktory pro vysoce agresivní lymfomy .....	38
III.5.5 Prognostická skóre pro PCNSL.....	38
III.5.6 Prognostické faktory a stádia Hodgkinova lymfomu.....	40

<b>IV. Klasifikace léčebné odpovědi .....</b>	<b>43</b>
IV.1 Revidovaná Chesonova kritéria (JCO 2007).....	43
IV.1.1 Doporučení pro použití PET nebo PET/CT .....	43
IV.1.2 Doporučení KLS při formulaci diagnostických závěrů:.....	44
IV.2 Definice léčebné odpovědi dle platných doporučení .....	44
IV.2.1 Kompletní remise (CR) .....	44
IV.2.2 Parciální remise (PR) .....	45
IV.2.3 Stabilní choroba (SD) .....	45
IV.2.4 Relaps/progrese choroby .....	46
IV.3 Definice CR, uCR a PR dle kritérií z roku 1999 .....	48
<b>V. Indolentní lymfomy.....</b>	<b>49</b>
V.1 Charakteristika skupiny a obecné poznámky.....	49
V.2 Klinické stádium I a II – léčba 1. linie.....	51
V.2.1 Klinické stádium I a II s nízkým rizikem .....	51
V.2.2 Klinické stádium I a II s vyšším rizikem .....	51
V.3 Klinické stádium II (vysoké riziko*) – IV, léčba 1. linie .....	52
V.4 Léčba relapsů indolentních lymfomů .....	53
V.5 Studie pro nemocné s indolentními lymfomy (zejména FL) .....	56
V.5.1 Klinické studie pro nemocné s FL.....	56
V.6 Lymfom z malých lymfocytů (small lymphocytic lymphoma, SLL) .....	57
V.6.1 SLL – terapie .....	57
V.7 Splenický difúzní B-lymfom z malých buněk červené pulpy (splenický lymfom marginální zóny) .....	61
V.7.1 Principy léčby splenického MZL.....	61
<b>VI. Agresivní lymfomy .....</b>	<b>63</b>
VI.1 DLBCL + primární mediastinální velkobuněčný lymfom B řady.....	63
VI.1.1 DLBCL – léčba 1. linie.....	64
VI.1.2 Léčba relapsů nemocných s DLBCL.....	66
VI.1.3 Aktuálně probíhající a připravované studie pro nemocné s DLBCL .....	67
VI.2 Lymfomy ze zralých T/NK buněk .....	68
VI.2.1 Léčba periferních T lymfomů v 1. linii .....	69
VI.2.2 Léčba relapsů periferních T-lymfomů.....	70
VI.2.3 Aktuálně probíhající a připravované studie pro nemocné s T-NHL.....	71

<b>VII. Lymfom z plášťových buněk – mantle cell lymphoma (MCL)</b> .....	<b>73</b>
VII.1 MCL – Léčba 1. linie .....	73
VII.1.1 Léčba 1. linie u mladších pacientů (do 65 let) .....	73
VII.1.2 Léčba 1. linie u starších pacientů (> 65 let) .....	74
VII.2 MCL – léčba relapsu onemocnění .....	74
VII.2.1 Léčba relapsu onemocnění u mladších nemocných + záchranná léčba při nedosažení remise po léčbě 1. linie .....	74
VII.2.2 Léčba relapsu onemocnění u starších nemocných + záchranná léčba při nedosažení remise po léčbě 1. linie .....	74
VII.3 Probíhající studie pro nemocné s lymfomy z plášťových buněk.....	75
<b>VIII. Vysoce agresivní lymfomy</b> .....	<b>76</b>
VIII.1 Burkittův lymfom (BL) .....	77
VIII.1.1 Léčba 1. linie mladších pacientů (do 65 let) .....	77
VIII.1.2 Léčba 1. linie starších pacientů (> 65 let) .....	78
VIII.1.3 Léčba relapsu Burkittova a lymfoblastového lymfomu .....	78
VIII.2 B-NHL spojené s AIDS.....	79
<b>IX. Primární extranodální lymfomy</b> .....	<b>80</b>
IX.1 Primární GIT lymfomy .....	81
IX.1.1 Indolentní lymfomy GIT (MALT): .....	81
IX.1.2 Agresivní lymfomy GIT (DLBCL, MCL, PTCL) .....	82
IX.2 Primární lymfomy CNS.....	83
IX.3 Primární lymfomy Waldeyerova mízního okruhu .....	87
IX.4 Primární lymfomy paranasálních dutin.....	88
IX.4.1 Periferní T/NK nasální lymfom .....	88
IX.5 Primární testikulární lymfomy .....	89
IX.6 Primární lymfomy oka .....	89
IX.7 Primární lymfomy orbity a očních adnex .....	89
IX.7.1 Terapie indolentního lymfomu (MZL) .....	89
IX.7.2 Terapie agresivního lymfomu .....	90
IX.8 Primární lymfomy štítné žlázy.....	90
IX.8.1 Terapie indolentního lymfomu (MZL) .....	90
IX.8.2 Terapie agresivního lymfomu (DLBCL), včetně případů s okrsky difúzního růstu .....	91
IX.9 Primární nasální lymfomy.....	91
IX.10 Primární kožní lymfomy .....	91
IX.10.1 Mycosis fungoides .....	92
IX.10.2 Sézaryho syndrom .....	94
IX.10.3 Primární kožní CD30+ lymfoproliferativní onemocnění.....	95
IX.10.4 Vzácné primární kožní T-buněčné lymfomy a jiné.....	96
IX.10.5 Primární kožní B-buněčné lymfomy (CBCL) .....	97

<b>X. Hodgkinův lymfom .....</b>	<b>101</b>
X.1 Nodulární lymfocytární predominance Hodgkinova lymfomu (NLPHL) .....	101
X.1.1 NLPHL – léčba 1. linie .....	101
X.1.2 NLPHL – léčba relapsu .....	102
X.1.3 NLPHL – význam léčby rituximabem .....	102
X.2 Klasický Hodgkinův lymfom .....	103
X.2.1 Hodgkinův lymfom – primární léčba .....	103
X.2.2 Klasický Hodgkinův lymfom – léčba relapsu .....	105
X.3 Sledování dlouhodobých následků po léčbě Hodgkinova lymfomu .....	106
X.4 Probíhající studie pro nemocné s Hodgkinovým lymfomem .....	106
<b>XI. Postavení transplantací v léčbě lymfomů .....</b>	<b>110</b>
XI.1 Autologní transplantace v léčbě lymfomů .....	110
XI.1.1 Standardní indikace .....	110
XI.1.2 Individuální indikace .....	110
XI.1.3 Podmínky pro autologní transplantaci .....	110
XI.2 Alogenní transplantace v léčbě lymfomů .....	111
XI.2.1 Podmínky pro alogenní transplantaci .....	111
XI.2.2 Způsob provedení .....	111
XI.3 Indikace k transplantaci krvetvorných buněk u dospělých dle doporučení České hematologické společnosti ČLS JEP a České onkologické společnosti ČLS JEP .....	112
<b>XII. Radioterapie u maligních lymfomů .....</b>	<b>114</b>
XII.1 Obecný úvod .....	114
XII.1.1 Obecné definice rozsahu RT (extended-field, involved-field, involved-node) .....	114
XII.1.2 Dávky RT pro jednotlivé typy a stadia maligních lymfomů .....	121
XII.2 Provedení RT .....	122
XII.2.1 Plánování RT .....	122
XII.2.2 Rizikové orgány .....	124
XII.2.3 Ozařovací techniky .....	124



<b>XIII. Diagnostické a léčebné postupy u dětí a dospívajících s maligními lymfomy.....</b>	<b>125</b>
XIII.1 Nehodgkinovy lymfomy u dětí a dospívajících .....	125
XIII.1.1 Prekurzorový T- a B- lymfoblastický lymfom .....	126
XIII.1.2 Difúzní B-velkobuněčný lymfom, lymfomy Burkittova typu .....	127
XIII.1.3 Primární mediastinální B-buněčný lymfom (PMBCL) .....	129
XIII.1.4 Anaplastický velkobuněčný lymfom (ALCL) .....	130
XIII.1.5 Vzácné formy NHL u dětí.....	131
XIII.1.6 Kožní NHL u dětí .....	131
XIII.1.7 Folikulární lymfom u dětí.....	131
XIII.1.8 Periferní T-buněčné lymfomy u dětí .....	132
XIII.1.9 Primární lymfomy CNS (PCNSL) u dětí .....	132
XIII.2 Hodgkinův lymfom u dětí .....	133
XIII.2.1 Severoamerický systém léčby (COG schéma) .....	134
XIII.2.2 Evropský systém léčby (Studie EuroNet-PHL-C1).....	137
XIII.2.3 Hodgkinův lymfom s lymfocytární predomancí.....	138
XIII.2.4 Hodgkinův lymfom – léčba relapsů onemocnění u dětí .....	138
XIII.2.5 Kardioprotekce u dětí s Hodgkinovým lymfomem .....	138
XIII.3 Perspektivy v oblasti léčby lymfomů dětí .....	139
<b>XIV. Léčebné režimy .....</b>	<b>140</b>
XIV.1 Standardní chemoterapie.....	140
XIV.2 Záchranné (salvage) režimy a mobilizační režimy.....	143
XIV.3 Režimy pro vysoce agresivní lymfomy .....	147
XIV.4 Přípravné režimy pro transplantace .....	152
XIV.5 Režimy pro CNS lymfomy .....	153
XIV.6 Vybraná schémata chemoterapie pro děti a dospívající .....	155
<b>XV. Přípravované nebo probíhající klinické studie pro nemocné s lymfomy .....</b>	<b>156</b>
XV.1 Studie pro nemocné s indolentními lymfomy .....	156
XV.2 Studie pro nemocné s agresivními lymfomy .....	157
XV.2.1 Studie pro nemocné s DLBCL.....	157
XV.2.2 Studie pro nemocné s T-NHL.....	157
XV.2.3 Studie pro nemocné s MCL.....	158
XV.2.4 Studie pro nemocné s Hodgkinovým lymfomem .....	159

<b>XVI. Podpůrná léčba, profylaxe a řešení vybraných komplikací léčby .....</b>	<b>161</b>
XVI.1 Cytostatika a specifické možné nežádoucí účinky .....	161
XVI.2 Hydratace, nefroprotektce a uroprotektce .....	162
XVI.3 Profylaxe trombembolie .....	162
XVI.4 Iritiční flebitidy a extravazace cytostatik .....	163
XVI.5 Zácpa (obstipace) a ileus .....	164
XVI.6 Transfuze erytrocytů a trombokoncentrátů .....	165
XVI.6.1 Deleukotizace transfuze erytrocytů a trombocytů .....	165
XVI.6.2 Iradiace (ozáření) .....	165
XVI.6.3 CMV negativní přípravek .....	165
XVI.7 Neutropenie a růstové faktory granulocyty (G-CSF) .....	166
XVI.8 Anémie a růstové faktory erytopoezy (EPO) .....	166
XVI.9 Horečka .....	166
XVI.10 Mukositida dutiny ústní (MDÚ) .....	167
<b>XVII. Kontaktní adresy .....</b>	<b>168</b>
XVII.1 Datacentrum Kooperativní lymfomové skupiny .....	168
XVII.2 Centra intenzivní hematologické péče (CIHP) pro dospělé .....	169
XVII.3 Komplexní onkologická centra (KOC), která spolupracují s KLS .....	171
XVII.4 Dermatologická centra s možností preskripce bexarotenu pro léčbu T-lymfomů ....	173
XVII.5 Centra poskytující komplexní péči včetně transplantační dětem a dospívajícím .....	174
XVII.6 Referenční pracoviště patologie .....	175

