



Rozdział I

CHŁONIAK

to nowotwór, lecz nie rak

NA SAM POCZĄTEK

Bardzo często Pacjenci słysząc, że cierpią na chłoniaka, który jest nowotworem, sądzą, że mają raka.

Tymczasem nowotwory dzielą się na trzy główne grupy: mięsaki, raki i właśnie chłoniaki. Zatem rak to nie chłoniak, a chłoniak to nie mięsak.

Dlaczego jest to dla Ciebie ważna informacja?

Po pierwsze terapia chłoniaków nie polega na chirurgicznym usunięciu guza, lecz na podawaniu leków, które działają w całym organizmie.

Po drugie rokowanie jest zazwyczaj lepsze niż w przypadku raków czy mięsaków, a wieloletnie przeżycie lub wręcz wyleczenie jest możliwe nawet w przypadkach zaawansowanych, z dużą masą guza.

Po trzecie chłoniaki to grupa bardzo różnorodnych chorób o różnej dynamice, przebiegu i bardzo zróżnicowanym leczeniu.

Jak powstają NOWOTWORY?

Organizm człowieka składa się z wielu milionów różnych rodzajów komórek. Takie pojedyncze komórki, tworzące organy i układy narządów – są jakby cegiełkami budulcowymi. Jeśli są potrzebne organizmowi – mnożą się, jeśli jest ich za dużo lub się starzeją – obumierają. Dzięki temu młode komórki mogą zastępować stare.

Czasem jednak fizyczny lub chemiczny bodziec uszkadza komórkę w taki sposób, że zaczyna się dzielić i mnożyć bez względu na to, czy jest potrzebna dla organizmu czy nie. W konsekwencji powstaje zgrupowanie niepotrzebnych i nieprawidłowych komórek, czyli guz – nowy twór – nazywany nowotworem.

Jeśli guz pochodzi z komórek nabłonka np. przewodu pokarmowego lub układu oddechowego nazywamy go rakiem. Nowotwory tkanki łącznej to mięsaki.

Chłoniaki są z kolei nowotworami wywodzącymi się z nieprawidłowych, mnożących się bez kontroli organizmu limfocytów – komórek układu limfatycznego (chłonnego).

Często już w początkowym okresie choroby, komórki chłoniaka obecne są we krwi i/lub szpiku, skąd poprzez naczynia krwionośne mogą przedostać się praktycznie wszędzie, do każdego miejsca w organizmie. Tak więc każdy rak jest nowotworem, ale nie każdy nowotwór można nazwać rakiem, a chłoniaki są nowotworami układu chłonnego.

Jakie mamy rodzaje chłoniaków?

prof. dr. hab. n.med.
Wojciech Jurczak

Chłoniaki, w szerokim rozumieniu, są najczęstszymi chorobami nowotworowymi układu odpornościowego. Mogą być bardzo skąpoobjawowe lub bardzo szybko nasilać objawy. Poszukując informacji o chłoniakach często znajdziesz podział wg klasycznego rozdziału na chłoniaka Hodgkina (ziarnica złośliwa) i tzw chłoniaki niehodgkinowskie, (nieziarniczne). Podział ten ma obecnie jednak wyłącznie znaczenie historyczne.

Z praktycznego punktu widzenia możemy raczej mówić o:

Chłoniakach dynamicznych o „agresywnym” przebiegu klinicznym

Chłoniakach indolentnych „łagodnych”

Chłoniakach o niepewnym rokowaniu

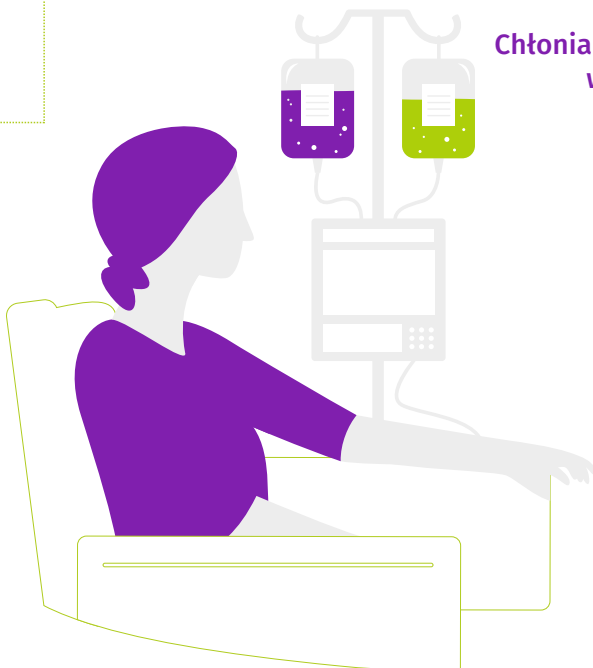
▶ CHŁONIAKI O DYNAMICZNYM PRZEBIEGU KLINICZNYM

Chłoniaki, o dynamicznym przebiegu klinicznym, charakteryzuje możliwość stosunkowo szybkiej progresji, szczególnie w przypadku ostrej białaczki limfoblastycznej, chłoniaka Burkitta, czy niektórych podtypach chłoniaka rozlanego z dużych komórek B. Nie oznacza to jednak złego rokowania: szybka progresja oznacza, że większość komórek nowotworowych jest w fazie podziału, czyli jest wrażliwa na cytostatyki. Chłoniaki te można u większości chorych wyrwać z korzeniami” już po leczeniu I linii: dotyczy to nawet 90% pacjentów z chłoniakiem Hodgkina i 70% przypadków chłoniaka rozlanego z dużych limfocytów B.

ki, o dynamicznym przebiegu klinicznym, charakteryzuje możliwość stosunkowo szybkiej progresji.

Warunkiem jest możliwość poddania chorych leczeniu, co nie jest niestety zawsze możliwe u osób starszych, z innymi chorobami współistniejącymi, po 70 roku życia. Liczy się tu wiek biologiczny, a nie metrykalny. Każdy z lekarzy zajmujący się leczeniem chłoniaków pamięta przypadki 80-cio latków z chłoniakiem o dużej dynamice, poddanych skutecznej terapii, ale również 50-cio latków, którym nie można było pomóc np. z powodu obciążeń kardiologicznych. Innymi słowy, terapia dobierana jest indywidualnie do możliwości Pacjenta.

W chłoniakach o dynamicznym przebiegu, rola nowych „leków celowanych” alternatywnych do cytostatyków mechanizmach działania ogranicza się głównie do przypadków opornych lub pacjentów, których nie można poddać standardowej chemio lub immuno-chemioterapii. Nowym standardem staje się stosowanie – często już w leczeniu I rzutu – „celowanej chemioterapii”, zwykle w skojarzeniu z dotychczasowymi schematami leczenia, a w przypadkach opornych różnych postaci immunoterapii. Zmniejsza się stopniowo rola wysokodawkowanej chemioterapii wspomaganej autologicznym przeszczepieniem komórek macierzystych, zwiększa rola immunoterapii, w tym przeciwciał bispecyficznych i terapii CAR-T.



Chłoniaki te często wymagają szybkiego włączenia leczenia i tu dynamika terapii może przypominać raka:

pojawienie się ewentualnych objawów

↓
diagnoza

↓
leczenie.

Jednak zupełnie inaczej może to wyglądać w przypadku chłoniaków indolentnych.

CHŁONIAKI INDOLENTNE

Chłoniaki indolentne, takie jak przewlekła białaczka limfatyczna, chłoniak grudkowy czy chłoniak strefy brzeżnej charakteryzuje mała dynamika kliniczną. Chociaż rokowanie jest dobre (większość Pacjentów dożyje swoich dni z chłoniakiem, a nie zakończy życie z powodu tej choroby), są to choroby przewlekłe o nawrotowym charakterze.

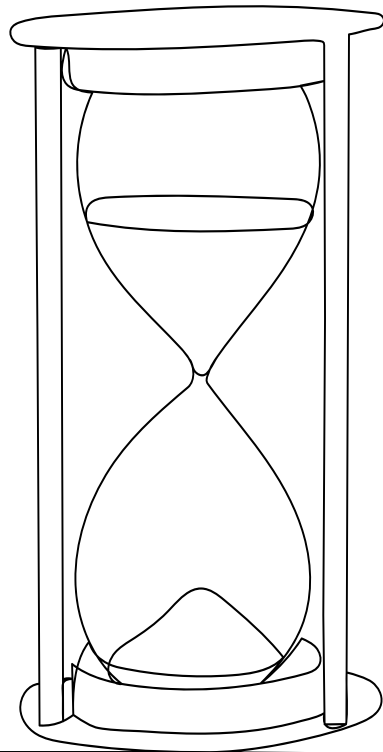
Ze względu na to, że większość komórek nowotworowych nie dzieli się, trudno jest pozbyć się ich wszystkich przy pomocy chemioterapii, która jest w tych chorobach co najwyżej jednym z elementów standardowego leczenia. Choroby te są podobne pod wieloma względami do cukrzycy czy nadciśnienia, które również nie stwarzają bezpośredniego zagrożenia dla życia w pierwszych latach, jednak skracają go z perspektywy 20-30 lat, z powodu odległych powikłań.

Oznacza to, że Pacjent do czasu do czasu, w przypadku nasilenia objawów choroby, podejmuje odpowiednie leczenie.

Początkowo może pozostawać w tzw. terapii „watch and wait”, czyli jedynie obserwacji, co może budzić z jednej strony radość nie podejmowania bądź co bądź trudnego leczenia, a z drugiej niepokój „mam nowotwór i nie będę go leczyć?”.

Tak, w chłoniakach indolentnych podejmujemy leczenie, kiedy choroba zaczyna dawać wyraźne objawy i to znacząco odróżnia dynamikę leczenia od raków.

W chłoniakach indolentnych, immuoterapia i leki ukierunkowane molekularnie, o alternatywnym do cytostatyków (chemioterapii) mechanizmach działania są standardem postępowania w przypadkach nawrotowych/ opornych. Nie można sobie wyobrazić bez nich, zgodnego z europejskim standardem leczenia II i dalszej linii.



CHŁONIAKI O NIEPEWNYM ROKOWANIU

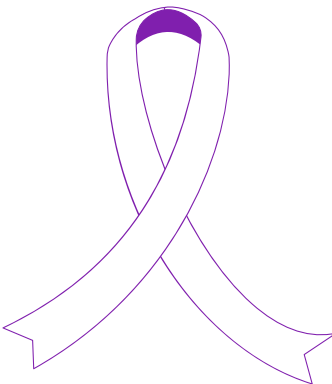
Chłoniaki o niepewnym rokowaniu: chłoniak z komórek płaszczka czy szpiczak mnogi – to procesy o małej dynamice - w czym przypominają chłoniaki indolentne - jednak z tendencją do rozwijania stosunkowo wcześniej - zazwyczaj już w pierwszej wznowie procesu- oporności na chemioterapię.

Aby opóźnić wznowę do standardu postępowania należy intensywne leczenie I linii, konsolidowane wysokodawkowaną chemioterapią wspomaganą przeszczepieniem komórek hemopoetycznych) i / lub leczenie podtrzymujące po uzyskaniu remisji.

Leczenie wznowy / oporności bez zastosowania nowych „leków celowanych” o alternatywnym do cytostatyków mechanizmach działania jest bardzo trudne. Bez możliwości ich zastosowania średnia długość życia nie przekracza ok. 5 lat.

Do chłoniaków o niepewnym rokowaniu zaliczono tu również chłoniaki z obwodowych komórek T, ze względu na ich różnorodność. W niektórych podtypach (np. chłoniaku anaplastycznym ALK dodatnim), rokowanie jest lepsze niż w chłoniaku rozlanym z dużych komórek B, w innych konieczna jest wczesna intensyfikacja leczenia.

To podstawowa kwalifikacja chłoniaków, które choć zawsze będą należały to jednej z tych trzech grup, nadal mogą być różnie leczone z racji np. na umiejscowienie (chłoniak mózgu – czyli ośrodkowego układu nerwowego).



Ważne jest, aby mieć świadomość, że chłoniaki to odrębna, bardzo różnorodna grupa nowotworów układu chłonnego, a chorzy na chłoniaki mogą posiadać zróżnicowane doświadczenia związane z leczeniem oraz rokowaniem.