Нодальные Т-клеточные лимфомы

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C84.5, C84.6, C84.7, C84.9, C86.0, C86.1, C86.5 · Ассоциация онкологов России, Национальное общество детских гематологов, онкологов, Российское общество онкогематологов

Нодальные периферические Т-клеточные лимфомы — редкая группа агрессивных лимфопролиферативных заболеваний из зрелых активированных Т-лимфоцитов, обычно с неблагоприятным прогнозом. Рекомендация охватывает морфологическую верификацию, стадирование, выбор первой линии и лечение рецидивов у взрослых и детей.

Главное

- Диагноз устанавливают по биопсийному или операционному материалу с морфологическим и иммуногистохимическим исследованием; для уточнения отдельных вариантов могут потребоваться исследование Т-клеточной клональности и мутации RHOA G17V.
- Помимо нозологического варианта, каждому пациенту определяют стадию по Ann Arbor и прогностическую группу: у взрослых используют IPI или aaIPI, а при ПТКЛн также PIT/mPIT.
- Каждый цикл противоопухолевой терапии начинают при гранулоцитах >1×10⁹/л и тромбоцитах >100×10⁹/л; при цитопениях из-за поражения костного мозга лечение возможно при меньших значениях только с адекватной сопроводительной терапией.
- Ответ на лечение оценивают после 3 циклов химиотерапии и после завершения всей программы; при наличии технической возможности ПЭТ/КТ оценивают по шкале Deauville.
- У взрослых с рецидивом или рефрактерным течением младше 65 лет без тяжелой коморбидности нужна консультация трансплантационного центра для решения вопроса об ауто- или аллогенной ТГСК.
- Специфической профилактики ПТКЛ нет; после полной ремиссии взрослых наблюдают каждые 3 месяца в первый год, каждые 6 месяцев во второй год, затем ежегодно, после 5 лет — каждые 2 года.

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез, включая слабость, лихорадку, ночную потливость, снижение массы тела, зуд, увеличение лимфоузлов и длительность симптомов. При каждом визите оценивайте факторы, влияющие на лечебную тактику; у пациентов младше 18 лет проведите консультацию аллерголога-иммунолога и при необходимости исследование иммунного статуса (УУР С, УДД 5).
2. Выполните общий осмотр, оцените ECOG, осмотрите кожу, миндалины и полость рта, пропальпируйте все доступные группы лимфоузлов, печень и селезенку (УУР С, УДД 5).
3. Получите адекватный материал: предпочтительны расширенная биопсия опухоли или эксцизионная биопсия лимфоузла. Тонкоигольная или краевая биопсия не рекомендуется и может быть использована только при труднодоступном очаге либо высоком риске хирургического вмешательства; материал фиксируют в соотношении не менее 10:1, от 12 до 48 часов.
4. Подтвердите вариант лимфомы морфологией и ИГХ; при необходимости исследуйте клональную перестройку генов Т-клеточного рецептора по гамма-цепи, а при отрицательном результате — по бета-цепи (УУР С, УДД 5). Для ангиоиммунобластного типа у взрослых перед лечением определяют мутацию RHOA G17V в опухолевом биоптате (УУР А, УДД 2).
5. Выполните развернутый общий анализ крови, биохимию с ЛДГ, почечными и печеночными показателями, электролитами и бета-2-микроглобулином, общий анализ мочи и коагулограмму; исследования повторяют после каждого цикла и перед следующим, а также при оценке ремиссии и подозрении на рецидив (УУР С, УДД 5).
6. Для стадирования и оценки ответа выполните КТ шеи, грудной клетки, брюшной полости и малого таза с контрастированием; при возможности добавьте ПЭТ/КТ. При противопоказаниях к КТ используют рентгенографию грудной клетки в двух проекциях и УЗИ лимфоузлов и внутренних органов (УУР С, УДД 5).
7. Первично, после лечения и при подозрении на рецидив исследуйте костный мозг: аспират с миелограммой и трепанобиопсию с ИГХ; при лимфоцитозе, атипичных или бластных клетках добавляют проточную цитофлуориметрию.

Лечение

- У взрослых младше 65 лет и/или без тяжелой сопутствующей патологии первая линия — BV-CHEP каждые 3 недели, не более 6 циклов (УУР С, УДД 4). У пациентов старше 65 лет и/или с тяжелой коморбидностью — BV-CHP (УУР В, УДД 2). Состав BV-CHP: брентуксимаб ведотин 1,8 мг/кг, доксорубицин 50 мг/м² и циклофосфамид 750 мг/м² внутривенно в 1-й день, преднизолон 100 мг внутрь в 1–5-й дни; новый цикл с 22-го дня.
- Для пациентов младше 18 лет с ПТКЛн терапия выбора — CHOP, 4–6 курсов, с последующей аллогенной ТГСК (УУР В, УДД 2). При экспрессии CD30 возможно добавление брентуксимаба ведотина 1,4–1,8 мг/кг внутривенно 1 раз в 21 день.
- Пациентам 18–60 лет, достигшим полной ремиссии после индукции, проводят мобилизацию и сбор ГСК, затем высокодозную терапию с последующей ауто-ТГСК (УУР С, УДД 5). При локализованной стадии I–II и ответе не ниже частичного, если ауто-ТГСК не планируется, лучевая терапия на исходные очаги составляет 30–36 Гр после полной ремиссии или 40–50 Гр после частичной ремиссии (УУР С, УДД 5).
- При рецидиве или рефрактерной ПТКЛ у взрослых применяют брентуксимаб ведотин в монорежиме или с химиотерапией, в том числе при повторном назначении после его использования в первой линии (УУР С, УДД 4). Монотерапия: 1,8 мг/кг внутривенно за 30 минут в 1-й день каждые 3 недели; при массе тела более 100 кг расчет ведут на 100 кг.
- При рецидиве ALK-позитивной АККЛ у взрослых альтернативой цитостатической терапии служит кризотиниб 250 мг/м² внутрь 2 раза в сутки до прогрессирования (УУР С, УДД 4). При рецидиве или рефрактерности Tfh-лимфомы после системной терапии применяют леналидомид 25 мг ежедневно 21 день 28-дневного цикла (УУР С, УДД 4).
- При массивной опухолевой массе для профилактики гиперурикемии используют аллопуринол 10 мг/кг/сут и инфузионную терапию 3 л/м²/сут с защелачиванием натрия гидрокарбонатом 40–80 ммоль/л под контролем диуреза и кислотно-основного состояния (УУР С, УДД 5).
- Профилактика фебрильной нейтропении показана при риске более 20% либо при риске 10–20% и наличии факторов риска; варианты: филграстим 5 мкг/кг подкожно через 24–72 часа после химиотерапии до восстановления нейтрофилов, пэгфилграстим 6 мг или эмпэгфилграстим 7,5 мг подкожно однократно не ранее чем через 24 часа (УУР С, УДД 5). На фоне химиотерапии также проводят профилактику пневмоцистной пневмонии ко-тримоксазолом.

Когда направить и как наблюдать

- При невозможности проведения диагностических исследований пациент направляется лечащим врачом в медицинскую организацию, оказывающую помощь пациентам с гематологическими или онкологическими заболеваниями, для установления диагноза и оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.
- Пациентов младше 65 лет с рецидивом или рефрактерной ПТКЛ без тяжелой коморбидности направляют в центр трансплантации ГСК для решения вопроса об ауто- или аллогенной ТГСК (УУР С, УДД 4).
- Плановая госпитализация нужна для начала или продолжения специфической терапии и диагностических процедур, требующих стационара. Экстренная — при осложнениях заболевания или лечения, угрожающих жизни и требующих стационарной помощи.
- При впервые выявленной гепатолиенальной Т-клеточной лимфоме после достижения полной или частичной ремиссии направьте пациента в специализированный трансплантационный центр для решения вопроса об аллогенной, а при невозможности — аутологичной ТГСК.

Частые вопросы

Можно ли поставить диагноз ПТКЛ по тонкоигольной биопсии?

Обычно нет: предпочтительны расширенная биопсия опухоли или эксцизионная биопсия лимфоузла с морфологией и ИГХ. Тонкоигольный материал используют главным образом при труднодоступном очаге или высоком риске хирургического вмешательства.

Какие исследования нужны для стадирования ПТКЛ?

Основные методы — КТ шеи, грудной клетки, брюшной полости и малого таза с контрастированием; при возможности выполняют ПЭТ/КТ. При противопоказаниях к КТ используют рентгенографию грудной клетки в двух проекциях и УЗИ лимфоузлов и внутренних органов.

Какой режим выбрать в первой линии у взрослого пациента?

Для пациентов младше 65 лет и/или без тяжелой сопутствующей патологии указан BV-CHEP каждые 3 недели, максимум 6 циклов. Для пациентов старше 65 лет и/или с тяжелой коморбидностью — BV-CHP.

Когда проводить трансплантацию после первой линии?

Пациентам 18–60 лет, достигшим полной ремиссии после индукции, проводят мобилизацию и сбор ГСК, высокодозную терапию и ауто-ТГСК. При гепатолиенальной лимфоме после ответа приоритетно решают вопрос об аллогенной ТГСК.

Как лечить рецидив ALK-позитивной АККЛ?

У взрослых возможен кризотиниб 250 мг/м² внутрь 2 раза в сутки до прогрессирования; при позднем рецидиве также указаны винбластин и кризотиниб. У детей тактика зависит от срока рецидива, прогрессии и группы риска и включает кризотиниб с блоками химиотерапии и ТГСК в соответствующих ситуациях.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/138-nodalnye-t-kletochnye-limfomy. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/138_2