

Αναπλαστικό λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα, ALK-θετικό (Anaplastic large cell lymphoma, ALK+)

Ορισμός. Το αναπλαστικό λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα, ALK+ (anaplastic lymphoma kinase), είναι νεοπλασία ώριμων Τ-λεμφοκυττάρων αποτελούμενη συνήθως από μεγάλα, CD30+, κυτταροτοξικά λεμφοκύτταρα με άφθονο κυτταρόπλασμα και πλειόμορφους συχνά πεταλοειδείς πυρήνες. Τα νεοπλασματικά κύτταρα φέρουν μία διαμετάθεση του γονιδίου ALK και εκφράζουν την πρωτεΐνη ALK.

Επιδημιολογία, θέσεις ανάπτυξης και κλινικά χαρακτηριστικά. Αποτελεί το 3% των λεμφωμάτων των ενηλίκων και το 10-20% των παιδιατρικών λεμφωμάτων. Συναντάται συχνότερα σε άνδρες (Γ/Α: 1,5/1), στις τρεις πρώτες δεκαετίες της ζωής. Αναπτύσσεται τόσο σε λεμφαδένες όσο και σε εξωλεμφαδενικές θέσεις συχνότερα στο δέρμα, στα οστά, στα μαλακά μόρια, στους πνεύμονες, και στο ήπαρ. Διήθηση του μυελού των οστών αναδεικνύεται ανοσοϊστοχημικά στο 30% των περιπτώσεων. Οι περισσότεροι ασθενείς (70%) έχουν νόσο προχωρημένου σταδίου και εμφανίζουν Β-συμπτωματολογία.

Μορφολογία. Το λέμφωμα παρουσιάζει ένα ευρύ φάσμα μορφολογικών αλλοιώσεων (**Εικ. 12α,β,γ**), ωστόσο, σε όλες τις περιπτώσεις και σε ποικίλο αριθμό ανευρίσκονται χαρακτηριστικά κύτταρα με έκκεντρους πεταλοειδείς ή νεφροειδείς πυρήνες και ηωσινόφιλη παραπυρηνική περιοχή. Τα κύτταρα ποικίλουν σε μέγεθος από μικρά έως πολύ μεγάλα με άφθονο διαυγές, βασεόφιλο ή ηωσινόφιλο κυτταρόπλασμα ή είναι πολυπύρηνα με στεφανιοειδή διάταξη των πυρήνων ή ακόμη ομοιάζουν με κύτταρα Reed-Sternberg. Σε μερικώς διηθημένους λεμφαδένες τα νεοπλασματικά κύτταρα μπορεί να αναπτύσσονται εντός λεμφοκόλπων και να μιμούνται μεταστατικό καρκίνωμα. Περιγράφονται διάφορες μορφολογικές ποικιλίες.

Στη “λεμφο-ιστιοκυτταρική ποικιλία” (10%) τα νεοπλασματικά κύτταρα, αναμειγνύονται με πολυάριθμα ιστιοκύτταρα, τα οποία επικαλύπτουν τη νεοπλασματική διήθηση. Αυτά είναι συνήθως μέσου μεγέθους και ανευρίσκονται κυρίως γύρω από αιμοφόρα αγγεία.

Στην “ποικιλία των μικρών λεμφοκυττάρων” (5-10%) επικρατούν μικρού προς μέσου μεγέθους νεοπλασματικά λεμφοκύτταρα.

Η “ποικιλία η ομοιάζουσα με Hodgkin” μιμείται την οξώδη σκλήρυνση του κλασικού λεμφώματος Hodgkin.

Άλλες μορφολογικές ποικιλίες περιλαμβάνουν όγκους αποτελούμενους από μονόμορφα υποστρόγγυλα κύτταρα, πολυπύρηνα κύτταρα ή ακόμη όγκους με σαρκωματώδη χαρακτηριστικά. Στον ίδιο