

Κλινικά και εργαστηριακά χαρακτηριστικά της T-PLL

<i>Διάμεση ηλικία (έτη)</i>	<i>61 (30-94)</i>
<i>Σχέση Α/Γ</i>	<i>2:1</i>
<i>Διάμεση OS (μήνες)</i>	<i>7 με συμβατική χημειοθεραπεία 20 με Alemtuzumab 48 με Alemtuzumab + HSCT</i>

Συνήθως εκσεσημασμένη λεμφοκυττάρωση >100000/μl

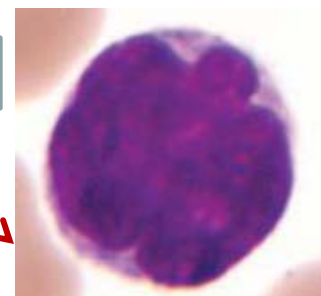
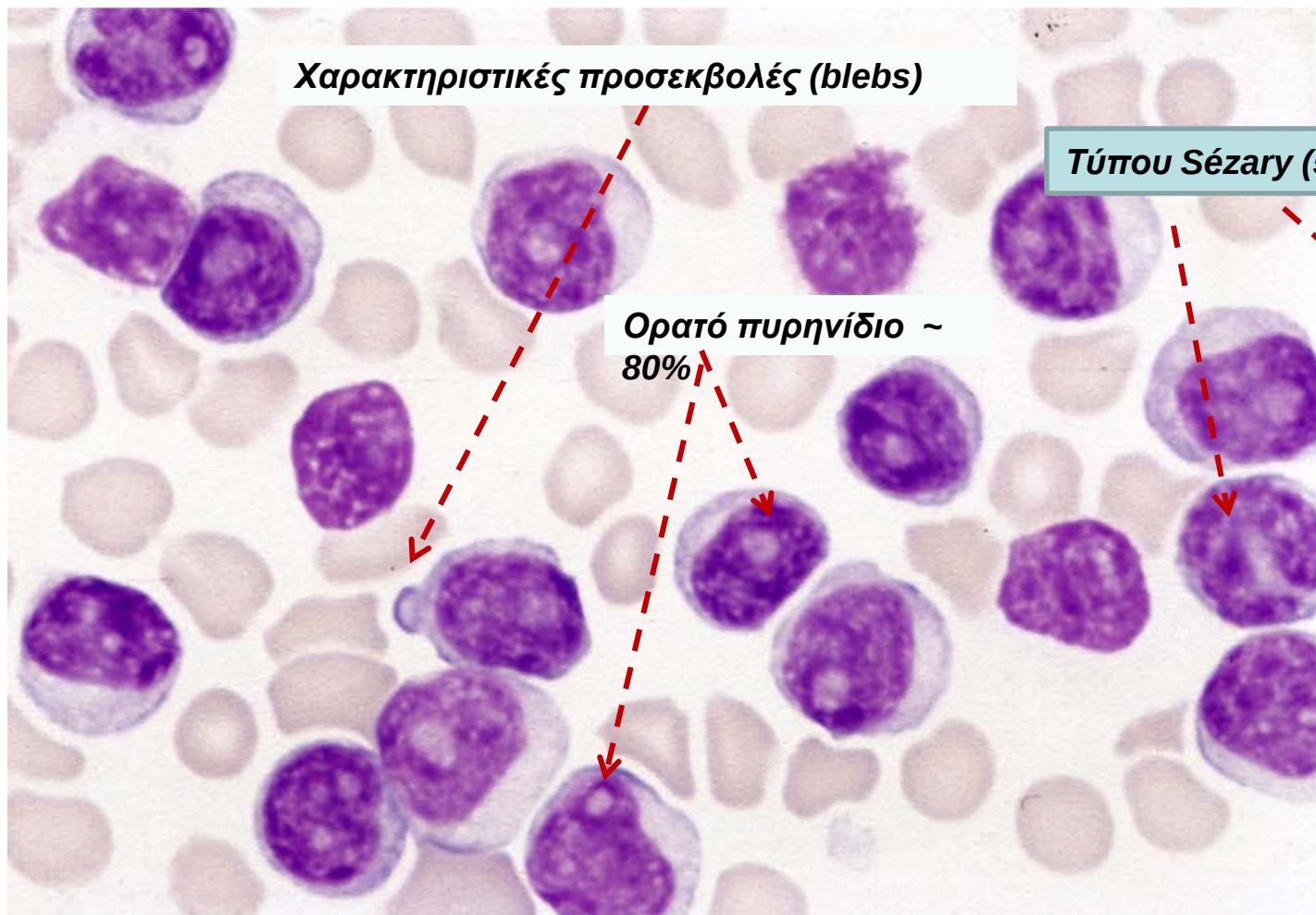
Μικρού –μεσαίου μεγέθους λεμφοκύτταρο

Βασεόφιλο πρωτόπλασμα χωρίς κοκκία

Χαρακτηριστικές προσεκβολές (blebs)

Τύπου Sézary (5%)

Ορατό πυρηνίδιο ~
80%



TdT (-)	CD2(+)	CD52(+)
CD1a (-)	CD3(+)	CD7 (++)
CD25(±)	CD5(+)	CD4 (+) CD8(-) : 60% CD4(+)CD8(+) : 25% CD4(-) CD8(+) : 15%

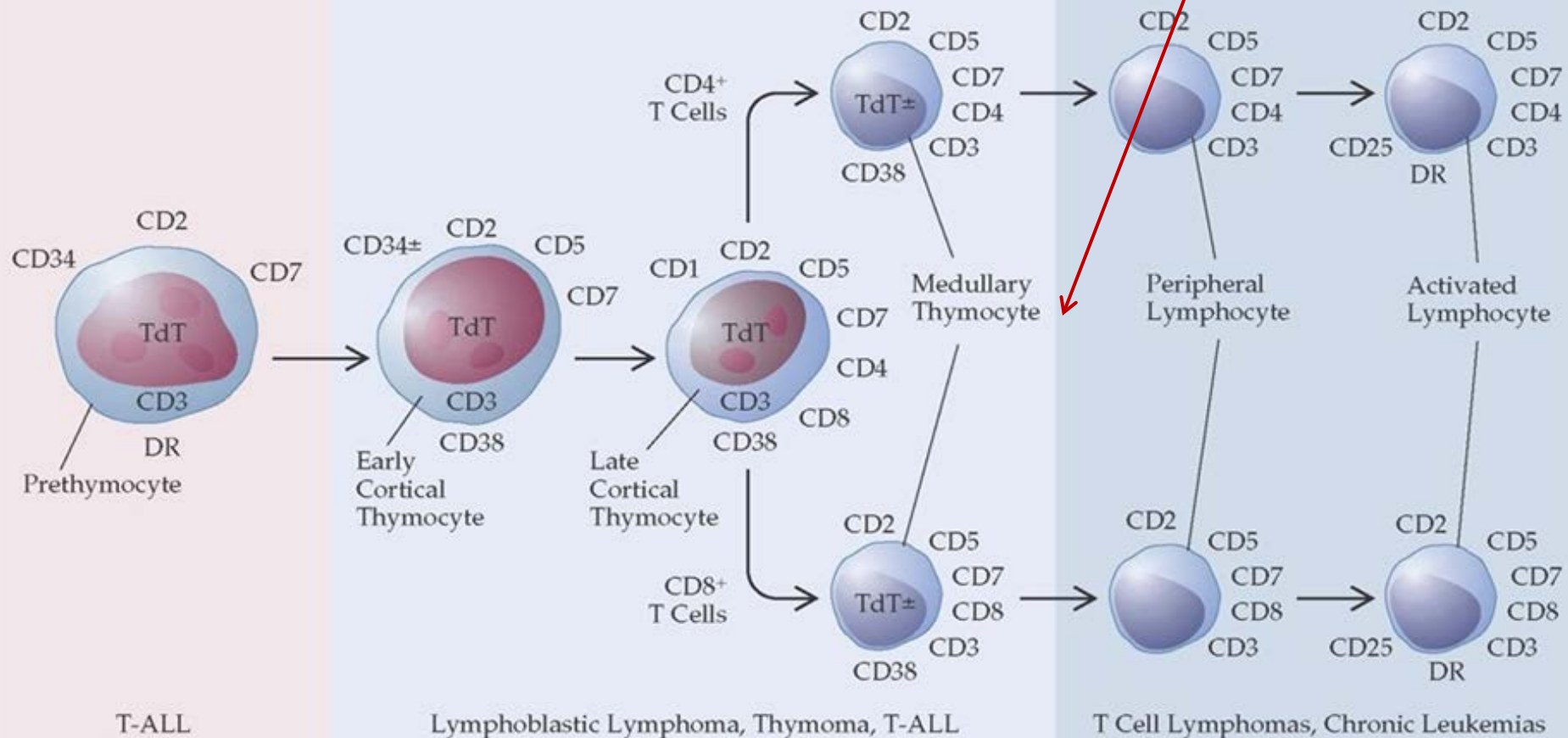
TCR- β or γ chain rearrangement 100%

CD7+
weak sCD3
CD4+ CD8+
Post cortical $\rightarrow$ mature T cell

Bone Marrow

Thymus

Peripheral Blood, Lymph Nodes, Spleen, Skin



Ασυμπτωματική -Ηπια πορεία (15%) → → Πρόοδος νόσου (Ταχεία εξέλιξη όταν συμβεί)

Σπληνομεγαλία (60-70%)

Ηπατομεγαλία

Λεμφαδενοπάθεια συνήθως μικρού όγκου

Πλευριτική –Ασκιτική συλλογή

Προσβολή ΚΝΣ

Δερματικό εξάνθημα (20%)

Οζίδια

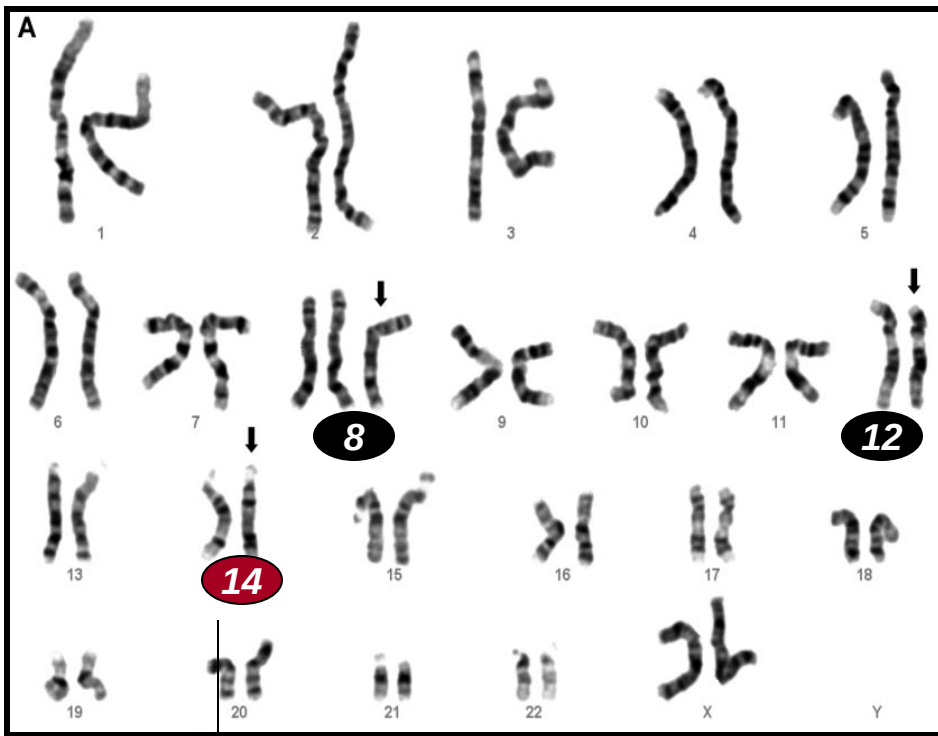
Κηλιδοβλατιδώδες

Ερυθροδερμία



**Περικογχικό οίδημα ή επιπεφυκώτων
(χαρακτηριστικό γνώρισμα της T-PLL)**





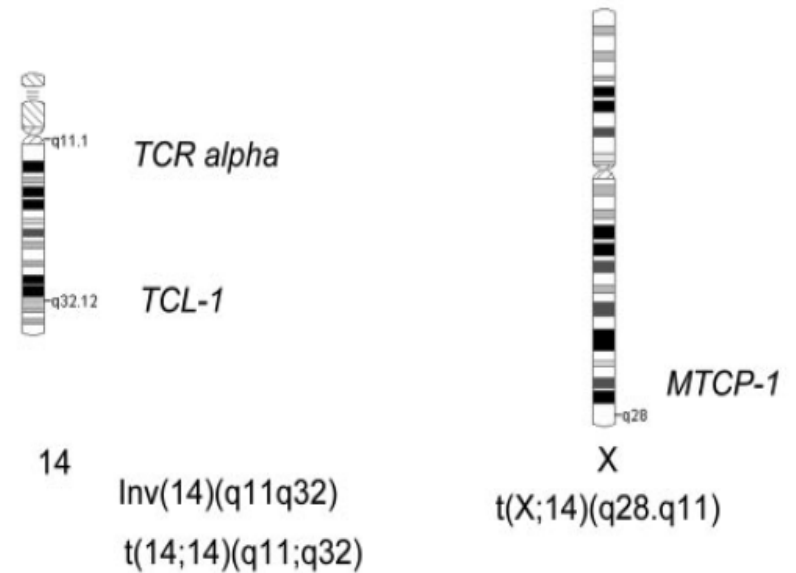
→ 75% recurrent abn.14: $[(inv.14, t(14;14))]$

→ Trisomy 8, iso8q

→ The C-MYC localized at 8q24 is not rearranged in these cases, but the encoded protein may be overexpressed

→ loss at 22q, 13q, 6q, 9p, 12p, and 17p and gains at 22q and 6p.

Deregulation of *TCL-1* or *MTCP-1* in T-PLL



TCL-1 (chromosome 14) and *MTCP-1* (X chromosome) through translocations involving the *TCRα* locus on chromosome 14

Treatment of T-PLL comparing patients treated first line, either with IV or SC alemtuzumab, with those treated with relapsed or refractory disease

	First-line IV	First-line SC	Relapsed/refractory IV
No. of patients	32	9	45
ORR, %	91	33*	74
CR, %	81	33*	60
PFS at 12 mo, %	67	67	26
HSCT, %	50	55	30
OS at 48 mo, %	37	33	18

Καλή ανταπόκριση και σε δερματική νόσο

Προσβολή ΚΝΣ → Απαιτεί κατευθυνόμενη ΚΝΣ θεραπεία

Summary of treatment trials in T-PLL

Study	Regimen	No.	CR, %	ORR, %	Medial PFS, mo	Median OS, mo
Mercieca ²⁵	Pentostatin*	55 pretreated	9	45	6	9
Dearden ²¹	Alemtuzumab (IV)	39 pretreated	60	76	7	10
Keating ³⁵	Alemtuzumab (IV)*†	76 pretreated	38	50	4.5	7.5
Dearden ²²	Alemtuzumab (IV)	32 previously untreated	81	91	67% at 1 y	37% at 4 y
Hopfinger ³³	FMC, then	9 pretreated	24 (FMC)	Total 92	11.5	17.1
	Alemtuzumab (IV)	16 previously untreated	48 (alemtuzumab)	17/25 = 68% after FMC		
				20/21 = 95% after alemtuzumab		
Ravandi ³⁴	Pentostatin + alemtuzumab (IV)	13 (treated + untreated)	62	69	7.8	10.2

Outcomes for patients with T-PLL treated with alemtuzumab alone or followed by autologous or allogeneic HSCT

	Autograft	Allograft	All HSCT	Controls*
No. of cases	15	13	28	23
Median age, y (range)	58 (43-68)	51 (39-61)	55 (39-68)	64 (35-81)
Males:females	8:7	10:3	18:10	16:7
TRM rate, %	7	31	18	NA
Relapse rate, %	60	33	48	96
Median DFS, mo	28	24	24	10
Median OS, mo	52	33	48	20
2-y OS rate, %	78	62	71	31
5-y OS rate, %	40	33	34	0

