



ΓΕΝΙΚΗ ΓΡΑΜΜΑΤΕΙΑ ΥΠΟΥΡΓΕΙΟΥ ΥΓΕΙΑΣ

ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΓΙΑ ΤΗΝ ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΤΗΣ
ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗΣ ΔΑΠΑΝΗΣ, ΤΗΝ ΟΛΟΚΛΗΡΩΣΗ ΤΩΝ
ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΩΝ/ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΩΝ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΩΝ ΚΑΙ
ΤΗ ΔΗΜΙΟΥΡΓΙΑ ΜΗΤΡΩΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΟΜΑΔΑ ΕΡΓΑΣΙΑΣ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΑ ΜΗ ΗΟDΓΚΙΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΑ

ΑΥΓΟΥΣΤΟΣ 2018

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ	2
ΠΡΟΛΟΓΟΣ ΓΕΝΙΚΟΥ ΓΡΑΜΜΑΤΕΑ	5
ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΗ Ο.Ε.	6
ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΑΝΑΠΤΥΞΗΣ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΩΝ	7
ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΑ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΑ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΜΗ HODGKIN ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ	9
ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΤΑ ICD – 10 2016:	10
ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ Β-ΜΗ HODGKIN ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ WHO 2017	10
ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ Τ-ΜΗ HODGKIN ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ WHO 2017	10
ΙΔΙΑΙΤΕΡΗ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ Β-ΜΗ HODGKIN ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ	11
ΙΔΙΑΙΤΕΡΗ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ Τ-ΜΗ HODGKIN ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ	11
ΑΡΧΕΣ ΑΡΧΙΚΗΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΚΑΙ ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗΣ ΣΠΟΓΓΟΕΙΔΟΥΣ ΜΥΚΗΤΙΑΣΗΣ-ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ SEZARY (1).....	12
ΑΡΧΕΣ ΑΡΧΙΚΗΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΚΑΙ ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗΣ ΣΠΟΓΓΟΕΙΔΟΥΣ ΜΥΚΗΤΙΑΣΗΣ-ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ SEZARY (2).....	13
ΑΡΧΕΣ ΑΡΧΙΚΗΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΚΑΙ ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗΣ ΣΠΟΓΓΟΕΙΔΟΥΣ ΜΥΚΗΤΙΑΣΗΣ-ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ SEZARY (3).....	14
ΑΡΧΕΣ ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗΣ ΥΠΟΛΟΙΠΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ...	15
ΠΡΩΤΟΠΑΘΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΑ Β-ΛΕΜΦΩΜΑΤΑ	16
ΠΡΩΤΟΠΑΘΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΑ Τ-ΛΕΜΦΩΜΑΤΑ	17
ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ ISCL/EORTC (ΔΕΡΜΑ).21	
ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ ISCL/EORTC (ΛΕΜΦΑΔΕΝΕΣ)	22
ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ ISCL/EORTC (ΣΠΛΑΓΧΝΙΚΗ ΝΟΣΟΣ)	23
ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ ISCL/EORTC (ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΟ ΑΙΜΑ)	24
ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ ISCL/EORTC (ΣΥΝΟΛΙΚΗ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗ)	24
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	25

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΟΜΑΔΑ ΕΡΓΑΣΙΑΣ ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ

Δημόπουλος Μελέτιος - Αθανάσιος (Συντονιστής), Καθηγητής Θεραπευτικής Αιματολογίας-Ογκολογίας, Διευθυντής Θεραπευτικής Κλινικής, Νοσοκομείο Αλεξάνδρα, Ιατρική Σχολή Εθνικού και Καποδιστριακού Πανεπιστημίου Αθηνών, Πρύτανης Ε.Κ.Π.Α.

Βασιλακόπουλος Π. Θεόδωρος, Αιματολόγος, Αναπλ. Καθηγητής Αιματολογίας ΕΚΠΑ, Αιματολογική Κλινική Γ.Ν.Α. «ΛΑΪΚΟ»

Γρουζή Ελισάβετ, Αιματολόγος, Συντονίστρια Δ/ντρια ΕΣΥ Ν.Υ. Αιμοδοσίας Γ.Α.Ν. Αθηνών «Ο ΑΓΙΟΣ ΣΑΒΒΑΣ», Αντιπρόεδρος Ελληνικής Αιματολογικής Εταιρείας

Ηλιάκης Θεόδωρος, Αιματολόγος, Αιματολογικό Τμήμα Α΄ Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική ΕΚΠΑ Γ.Ν.Α. «ΛΑΪΚΟ»

Καττάμης Αντώνης, Καθηγητής Παιδιατρικής Αιματολογίας-Ογκολογίας, Διευθυντής Πανεπιστημιακής Ογκολογικής Αιματολογικής Μονάδας, Α΄ Παν/κή Παιδιατρική Κλινική, Νοσοκομείου Παίδων «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ»

Κουράκλη Αλεξάνδρα, Αιματολόγος, Διευθύντρια ΕΣΥ Αιματολογικού Τμήματος Παθολογικής Κλινικής Π.Γ.Ν. Πατρών, Υπεύθυνη Μονάδας Μεσογειακής Αναιμίας και Αιμοσφαιρινοπαθειών

Ματσούκα Χάρις, Αιματολόγος, Δ/τρια Αιματολογικού Τμήματος Γ.Ν.Α. «ΑΛΕΞΑΝΔΡΑ», Πρόεδρος Εθνικού Κέντρου Αιμοδοσίας (Ε.ΚΕ.Α.)

Παγώνη Μαρία, Αιματολόγος, Δ/ντρια, Αιματολογική Κλινική και Λεμφωμάτων, Μονάδα Μεταμόσχευσης Μυελού των Οστών, ΓΝ «Ο Ευαγγελισμός», Αθήνα

Πλατά Ελένη, Αιματολόγος, Δ/ντρια ΕΣΥ, Αιματολογική Κλινική, Γ.Ν.Α. «ΛΑΪΚΟ»

Σακελλάρη Ιωάννα, Αιματολόγος, Δ/ντρια Αιματολογική Κλινική – Μονάδα Μ.Μ.Ο. Γ.Ν. Θεσ/νίκης «Γ.ΠΑΠΑΝΙΚΟΛΑΟΥ»

Συμεωνίδης Αργύρης, Αιματολόγος, Καθηγητής Αιματολογίας Π. Πατρών, Δντής Αιματολογικού Τμήματος Παθολογικής Κλινικής Π.Γ.Ν. Πατρών «ΠΑΝΑΓΙΑ Η ΒΟΗΘΕΙΑ»

Τέρπος Ευάγγελος, Αιματολόγος, Αν. Καθηγητής Αιματολογίας, Θεραπευτική Κλινική ΕΚΠΑ Γ.Ν. Α. «ΑΛΕΞΑΝΔΡΑ», Αντιπρόεδρος Ελληνικής Αιματολογικής Εταιρείας

Τσαταλάς Κωνσταντίνος, Αιματολόγος, Καθηγητής Αιματολογίας, Δημοκρίτειο Παν. Θράκης, Αιματολογική Κλινική Π.Γ.Ν. Αλεξανδρούπολης

Τσιριγώτης Παναγιώτης, Αιματολόγος, Επ. Καθηγητής Αιματολογίας Ιατρικής Σχολής ΕΚΠΑ, Β΄ Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική, Π.Γ.Ν. «ΑΤΤΙΚΟΝ»

Χαρχαλάκης Νικόλαος, Διευθυντής, Επιστημονικά και Διοικητικά υπεύθυνος, Αιματολογική Κλινική και Λεμφωμάτων, Μονάδα Μεταμόσχευσης Μυελού των Οστών, ΓΝ «Ο Ευαγγελισμός», Αθήνα

ΣΥΝΤΟΝΙΣΜΟΣ ΟΜΑΔΩΝ ΕΡΓΑΣΙΑΣ – ΕΠΙΜΕΛΕΙΑ ΚΕΙΜΕΝΩΝ

Θηραίος Ελευθέριος. Γενικός Ιατρός, Δ/ντής Ε.Σ.Υ., Γενικός Γραμματέας της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών

Μήτρου Παναγιώτα, MD, PhD. Ειδικός Παθολόγος. Συνεργάτις Γενικού Γραμματέα Υπουργείου Υγείας

Ποδηματάς Ιωάννης. Φαρμακοποιός. Ειδικός Σύμβουλος Γενικού Γραμματέα Υπουργείου Υγείας

ΣΥΝΕΡΓΑΤΕΣ ΓΙΑ ΤΗ ΣΥΓΓΡΑΦΗ ΕΠΙΜΕΡΟΥΣ ΚΕΦΑΛΑΙΩΝ

Αραπίδου Ζωή, Ειδικευόμενη Αιματολόγος, Αιματολογική Κλινική και Κλινική Μεταμοσχεύσεων Μυελού των Οστών, Π.Γ.Ν. "Ευαγγελισμός"

Γαβριατοπούλου Μαρία, Επ. Καθηγήτρια Μεθοδολογίας Κλινικής Έρευνας, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ, Νοσοκομείο "Αλεξάνδρα"

Γκίρκας Κωνσταντίνος, Επικουρικός Επιμελητής Αιματολογίας, ΑΤΤΙΚΟ Νοσοκομείο, Δελαπόρτα Πολυξένη, Διδάκτωρ ΕΚΠΑ

Διαμαντίδης Μιχάλης, MSc, PhD, Διδάκτωρ ΑΠΘ, Αιματολόγος, Επιμελητής Β ΕΣΥ, Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας, Γ.Ν. Λάρισας

Καστρίτης Ευστάθιος, Αν. Καθηγητής Παθολογίας-Ογκολογίας, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ, Νοσοκομείο "Αλεξάνδρα"

Κατσαρού Όλγα, Παθολόγος, Διευθύντρια, Επιστημονική Υπεύθυνη, Νοσοκομειακή Υπηρεσία Αιμοδοσίας - Εθνικό Κέντρο Αναφοράς Αιμορραγικών Διαθέσεων, Π.Γ.Ν. "Λαϊκό"

Κώτση Παρασκευή, Αιματολόγος, Διευθύντρια, Νοσοκομειακή Υπηρεσία Αιμοδοσίας - Εθνικό Κέντρο Αναφοράς Αιμορραγικών Διαθέσεων Π.Γ.Ν. "Λαϊκό"

Μαρινάκης Θεόδωρος, Αιματολόγος, Διευθυντής, Αιματολογική Κλινική Π.Γ.Ν. "Γ. Γεννηματάς"

Νομικού Ευφροσύνη, Αιματολόγος, Διευθύντρια, Επιστημονική Υπεύθυνη, Νοσοκομειακή Υπηρεσία Αιμοδοσίας- Κέντρο Αιμορροφιλικών Γ.Ν. "Ίπποκράτειο"

Πλατοκούκη Ελένη, Παιδίατρος, Συντονίστρια Διευθύντρια, Μονάδα Αιμορραγικών Διαθέσεων και Κέντρο Αιμορροφιλικών Παιδιών, Νοσοκομείο Παιδων "Η Αγία Σοφία"

Σολωμού Έλενα, Επ. Καθηγήτρια Αιματολογίας, Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Πατρών, Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Ρίο

Σταμούλη Μαρία, Επιμελήτρια Α' Αιματολογίας, ΑΤΤΙΚΟ Νοσοκομείο

Σταυρογιάννη Νίκη, Αιματολόγος, Δ/ντρια ΕΣΥ, Αιματολογική Κλινική-ΜΜΜΟ, Γ.Ν.Θ. Γ. Παπανικολάου

ΓΡΑΜΜΑΤΕΙΑΚΗ ΥΠΟΣΤΗΡΙΞΗ

Κακούτη Φωτεινή
Λεγάντη Μαρία

ΠΡΟΛΟΓΟΣ ΓΕΝΙΚΟΥ ΓΡΑΜΜΑΤΕΑ

Το Υπουργείο Υγείας βρίσκεται σε διαδικασία υλοποίησης μιας μεγάλης μεταρρυθμιστικής προσπάθειας προς όφελος του Πολίτη. Συγκεκριμένα, σε μία προσπάθεια διασφάλισης της ταχύτερης διάγνωσης, της βέλτιστης θεραπείας, της αποτελεσματικότερης παρακολούθησης των ασθενών αλλά και της πλέον αποδοτικής διαχείρισης των πόρων για την υγεία, έχει προχωρήσει από τον Μάιο του 2017 σε ανασύσταση της Επιτροπής για την παρακολούθηση της φαρμακευτικής δαπάνης, την κατάρτιση και επεξεργασία των διαγνωστικών/θεραπευτικών πρωτοκόλλων και τη δημιουργία μητρώων ασθενών.

Η Επιτροπή αυτή είναι υπεύθυνη για την έγκριση και εφαρμογή των διαγνωστικών και θεραπευτικών πρωτοκόλλων συνταγογράφησης στην κλινική πράξη, μέσω της ενσωμάτωσής τους στις ηλεκτρονικές εφαρμογές υγείας. Παράλληλα προωθείται η ανάπτυξη κλινικών πρωτοκόλλων τα οποία θα ενσωματωθούν στα πληροφοριακά συστήματα των νοσοκομείων και θα διασυνδεθούν με το σύστημα των Κλειστών Ενοποιημένων Νοσηλίων, η ανάπτυξη και ενσωμάτωση στη συνταγογράφηση ενός συνοπτικού ιατρικού ιστορικού, η ανάπτυξη του Ατομικού Ηλεκτρονικού Φακέλου Ασθενή και η δημιουργία Μητρώων Χρονίων Παθήσεων.

Η σύνταξη των διαγνωστικών και θεραπευτικών πρωτοκόλλων βασίστηκε στις εισηγήσεις των αντίστοιχων Επιστημονικών Ομάδων Εργασίας αποτελούμενων από ιατρούς με αποδεδειγμένη εκπαίδευση, εξειδίκευση και εμπειρία στο εκάστοτε γνωστικό αντικείμενο.

Απώτερος στόχος είναι να αποτελέσουν τα εργαλεία αυτά ηλεκτρονικής υγείας ένα χρήσιμο βοήθημα για την εφαρμογή κανόνων ορθής κλινικής πρακτική με στόχο την αποτελεσματική παροχή φροντίδας υγείας, αλλά και ένα εργαλείο συλλογής μεγάλων δεδομένων (big data) για τη λήψη αποφάσεων σχετικών με πολιτικές υγείας.

Ευχαριστούμε θερμά όσους εργάστηκαν με συνέπεια, υπευθυνότητα και θυσία του προσωπικού τους χρόνου για την ολοκλήρωση του έργου.

Γιώργος Γιαννόπουλος

Γενικός Γραμματέας Υπουργείου Υγείας

Πρόεδρος της Επιτροπής για την παρακολούθηση της φαρμακευτικής δαπάνης,
την ολοκλήρωση των διαγνωστικών/θεραπευτικών πρωτοκόλλων και
τη δημιουργία μητρώων ασθενών

ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΥΝΤΟΝΙΣΤΗ Ο.Ε

Την πρόσφατη δεκαετία οι εξελίξεις στα νοσήματα της Αιματολογίας είναι ραγδαίες. Έχουν εισαχθεί στην κλινική πράξη νέες διαγνωστικές εξετάσεις. Έχουν εγκριθεί πολλά νέα φάρμακα και στοχευμένες θεραπευτικές αγωγές. Τα παραπάνω έχουν ως αποτέλεσμα τη βελτίωση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών με αιματολογικές παθήσεις αλλά μεγαλύτερη δυσκολία των Αιματολόγων να επιλέξουν την καταλληλότερη εξέταση και αγωγή για την αντιμετώπιση των ασθενών τους.

Η Ομάδα Εργασίας (ΟΕ) της Αιματολογίας συγκροτήθηκε με σκοπό τη δημιουργία Διαγνωστικών και Θεραπευτικών Πρωτοκόλλων σε όλο το φάσμα των Αιματολογικών παθήσεων. Η Ο.Ε. της Αιματολογίας πλαισιώθηκε από έγκριτους αιματολόγους με εξειδίκευση σε συγκεκριμένα καλοήθη και κακοήθη νοσήματα του αίματος. Στην ΟΕ συμμετέχουν με αλφαβητική σειρά οι:

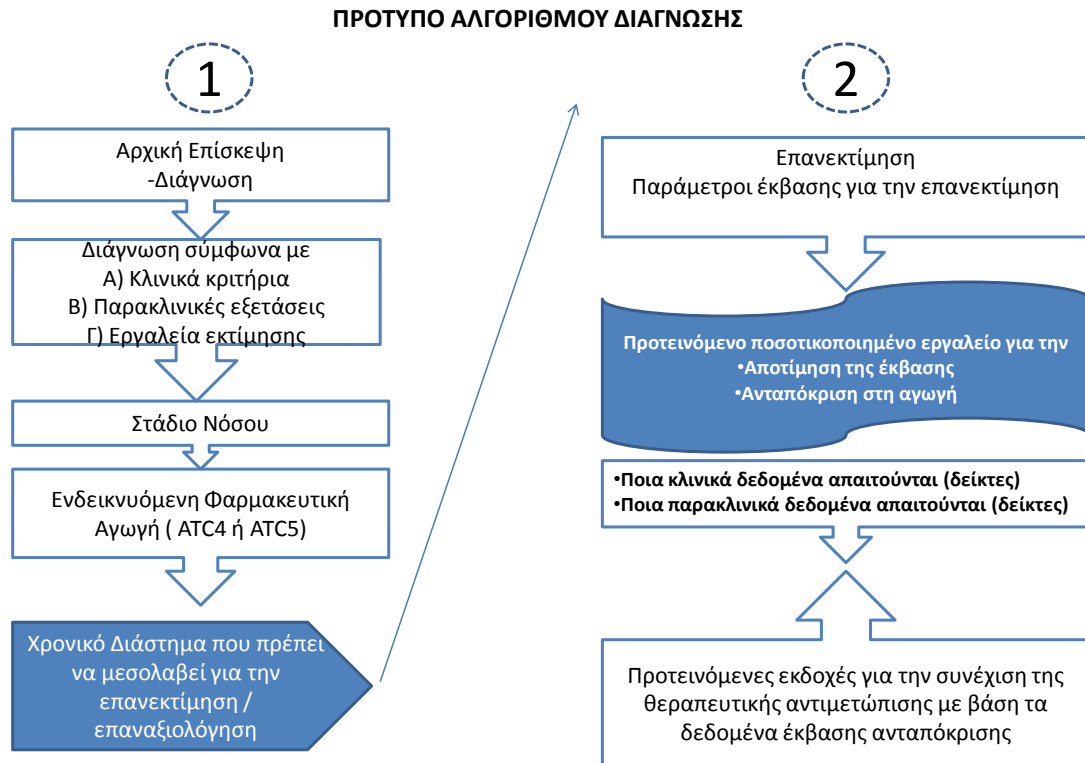
Θ. Βασιλακόπουλος, Ε. Γρουζή, Θ. Ηλιάκης, Α. Καττάμης, Α. Κουράκλη, Χ. Ματσούκα, Μ. Παγώνη, Ε. Πλατά, Ι. Σακελλάρη, Α. Συμεωνίδης, Ε. Τέρπος, Κ. Τσαταλάς, Π. Τσιριγώτης, Ν. Χαρχαλάκης. Μέσα σε περιορισμένο χρονικό διάστημα, οι συνάδελφοι περιέγραψαν σε εξαιρετικά κείμενα τις εργαστηριακές εξετάσεις που είναι απαραίτητες για τη διάγνωση του κάθε νοσήματος, την παρακολούθησή του και την αξιολόγηση των παρενεργειών της φαρμακευτικής αγωγής καθώς και των εξετάσεων που χρειάζονται στην υποτροπή συγκεκριμένων ασθενειών. Επίσης παρουσιάστηκαν με σαφήνεια οι θεραπευτικές επιλογές για κάθε φάση της νόσου και αναλύθηκαν οι δόσεις των φαρμάκων και τα θεραπευτικά σχήματα που έχουν λάβει έγκριση για χρήση στην Ελλάδα. Σε δεύτερο χρόνο, τα πρωτόκολλα αυτά παρουσιάστηκαν σε όλα τα μέλη της Ο.Ε. τα οποία βοήθησαν με συγκεκριμένες προτάσεις στην τελική διαμόρφωσή τους. Το έργο της Ο.Ε. υποστηρίχτηκε ουσιαστικά από συναδέλφους (Ε. Θηραίος, Π. Μήτρου) και υπαλλήλους του Υπουργείου Υγείας. Θα ήθελα από τη θέση του Προέδρου της ΟΕ να ευχαριστήσω όλους όσους συνέβαλλαν στη δημιουργία των Διαγνωστικών και Θεραπευτικών Πρωτοκόλλων.

Στόχος μας είναι τα διαγνωστικά και θεραπευτικά αυτά πρωτόκολλα, που καλύπτουν όλο το φάσμα των αιματολογικών νόσων, να αποτελέσουν ένα πολύτιμο οδηγό για τους συναδέλφους αιματολόγους στην καθημερινή πρακτική τους αλλά και να βοηθήσουν την Πολιτεία στη διαμόρφωση του απαραίτητου πλαισίου για την ομαλή συνταγογράφηση των απαραίτητων εξετάσεων και φαρμακευτικών σκευασμάτων για τους αιματολογικούς ασθενείς.

Με τη συνεργασία όλων πιστεύω ότι αυτός ο στόχος είναι εφικτός.

Μελέτιος Α. Δημόπουλος,
Καθηγητής Θεραπευτικής Αιματολογίας-Ογκολογίας
Διευθυντής Θεραπευτικής Κλινικής
Νοσοκομείο Αλεξάνδρα
Ιατρική Σχολή Εθνικού και Καποδιστριακού Πανεπιστημίου Αθηνών
Πρύτανης ΕΚΠΑ

ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΑΝΑΠΤΥΞΗΣ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΩΝ



Σχετικά με την ανάπτυξη των θεραπευτικών αιματολογικών πρωτοκόλλων έχει ληφθεί υπόψη

- η κατηγοριοποίηση των θεραπευτικών σχημάτων ή θεραπευτικών συνδυασμών σε νεοδιαγνωσθέν νόσημα/νεόπλασμα
- η κατηγοριοποίηση των θεραπευτικών σχημάτων ή θεραπευτικών συνδυασμών σε υποτροπιάζον ή ανθεκτικό νόσημα/νεόπλασμα

με βάση αρχικά κριτήρια (εγκεκριμένες ενδείξεις, αποδεδειγμένη αποτελεσματικότητα, αποζημίωση φαρμακευτικού κόστους) και με αναφορά σε δοσολογικά σχήματα, θεραπευτικούς κύκλους, διάρκεια θεραπείας και επαναληπτικότητα κύκλων, με συνοδά κριτήρια ένταξης/αποκλεισμού/αποτυχίας αγωγής.

Ειδικότερα, στην κατηγοριοποίηση των θεραπευτικών σχημάτων, συνεκτιμήθηκαν στη διαμόρφωσή τους:

- θεραπευτικά σχήματα που έχουν ήδη έγκριση στην αναφερόμενη γραμμή θεραπείας, τεκμηριωμένο σημαντικό κλινικό όφελος έναντι άλλων θεραπευτικών

σχημάτων, περιγράφονται στις διεθνείς οδηγίες με σημαντικό βαθμό τεκμηρίωσης και κατά συνέπεια αποζημιώνονται από τον ασφαλιστικό φορέα

- Θεραπευτικά σχήματα που έχουν ήδη έγκριση στην αναφερόμενη γραμμή θεραπείας, τεκμηριωμένο σημαντικό κλινικό όφελος έναντι άλλων θεραπευτικών σχημάτων όπως καταδεικνύεται από πολυκεντρικές μελέτες ιδιαίτερης βαρύτητας αλλά που χρειάζονται μεγαλύτερο διάστημα παρακολούθησης για να επιδείξουν πλεονέκτημα συνολικής επιβίωσης, περιγράφονται στις διεθνείς οδηγίες με σημαντικό βαθμό τεκμηρίωσης και κατά συνέπεια αποζημιώνονται από τον ασφαλιστικό φορέα (σε αναμονή της επαναξιολόγησης της συνολικής αξίας των όψιμων δεδομένων τους)
- Θεραπευτικά σχήματα που έχουν ήδη έγκριση στην αναφερόμενη γραμμή θεραπείας, αλλά είτε ωφελούν συγκεκριμένες ομάδες ασθενών, είτε έχουν περιορισμένο όφελος/ ή και σημαντική τοξικότητα έναντι άλλων εγκεκριμένων θεραπευτικών σχημάτων που επίσης αποζημιώνονται και που στις διεθνείς οδηγίες ενδεχομένως περιγράφονται με λιγότερο σημαντικό βαθμό τεκμηρίωσης.

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΑ ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΑ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΜΗ HODGKIN ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ

Τα δερματικά λεμφώματα είναι μία ετερογενής ομάδα μη Hodgkin λεμφωμάτων ως επί το πλείστον χαμηλής κακοηθείας, που διακρίνονται σε T-κυτταρικής προέλευσης (cutaneous T-cell lymphomas, CTCL) και B-κυτταρικής προέλευσης (cutaneous B-cell lymphomas, CBCL). Χαρακτηριστικό είναι το γεγονός ότι το δέρμα αποτελεί, μετά τον γαστρεντερικό σωλήνα, τη 2^η συχνότερη εντόπιση εξωλεμφαδενικής προσβολής στα μη Hodgkin λεμφώματα. Ανάλογα με τις επιδημιολογικές μελέτες, τα CTCL καταλαμβάνουν ποσοστό 70-75% των δερματικών λεμφωμάτων, ενώ τα CBCL αφορούν αντιστοίχως σε ποσοστό 25-30%. Τα 2/3 των CTCL αφορούν σε διάγνωση σπογγοειδούς μυκητίασης ή συνδρόμου Sézary, ενώ στην ομάδα των CBCL ισότιμα σχεδόν κατανέμονται τα περιστατικά των 3 διακριτών υποτύπων.

Για τη διάγνωση των δερματικών λεμφωμάτων απαιτείται η βιοψία δέρματος με ανοσοϊστοχημεία, που συνεπικουρείται αναλόγως από έλεγχο B- ή T-κλωνικότητας, κυτταρομετρίας ροής περιφερικού αίματος, απεικονιστικό έλεγχο και βιοψία άλλων πιθανώς προσβεβλημένων εστιών όπως λεμφαδένες και συμπαγή όργανα. Η διαφορική διάγνωσή τους από άλλες φλεγμονώδεις δερματοπάθειες είναι δύσκολη και κοπιώδης, απαιτώντας συχνά επαναλαμβανόμενες βιοψίες του ύποπτου ιστού.

Η κλινική πορεία των δερματικών λεμφωμάτων παρουσιάζει έντονη ετερογένεια από ήπια με ελάχιστες εξάρσεις και τελική κατάληξη τη μακρόχρονη ύφεση, στάσιμη με περιοδικές εξάρσεις και υφέσεις ή και προοδευτικά επιδεινούμενη με εμφάνιση εξωδερματικών εντοπίσεων της νόσου στους λεμφαδένες, στο μυελό των οστών και στα εσωτερικά όργανα. Ιδιαιτερότητα των δερματικών λεμφωμάτων, περισσότερο των CTCL, αποτελεί η αυξημένη ανοσοκαταστολή σε ότι αφορά στην κυτταρική ανοσία και η αυξημένη εμφάνιση ελαφρών έως και θανατηφόρων λοιμώξεων από κοινά ή/και ευκαιρικά παθογόνα.

Η θεραπεία των δερματικών λεμφωμάτων απαιτεί τη συνεχή συνεργασία του αιματολόγου, του δερματολόγου και του ακτινοθεραπευτή και συνίσταται στη σωστή συνδυασμένη χρήση τοπικών και συστηματικών προσεγγίσεων, που περιλαμβάνουν σκευάσματα για δερματική επάλειψη, φωτοθεραπεία, ακτινοβόληση, ρετινοϊκά οξέα, χημειοθεραπεία από του στόματος και ενδοφλεβίως, ανοσοτροποποιητικούς παράγοντες και μονοκλωνικά αντισώματα.

Σημαντική πρόοδο στην αντιμετώπιση ιδίως των T-δερματικών λεμφωμάτων αποτελεί η πρόσφατη έγκριση του brentuximab vedotin για τα CD-30 θετικά αντίστοιχα λεμφώματα και η αυξημένη δυνατότητα διενέργειας αλλογενούς μεταμόσχευσης προγονικών αιμοποιητικών κυττάρων σε προσεκτικά επιλεγμένους ασθενείς με σπογγοειδή μυκητίαση και σύνδρομο Sézary.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ κατά ICD – 10 2016:

C82.6	Πρωτοπαθές δερματικό λέμφωμα από το κύτταρο του βλαστικού κέντρου
C88.4	Πρωτοπαθές δερματικό λέμφωμα από το κύτταρο της οριακής ζώνης
C83.3	Πρωτοπαθές δερματικό διάχυτο μεγαλοκυτταρικό Β-λέμφωμα, τύπου κάτω άκρου
C84.0	Σπογγοειδής μυκητίαση
C84.1	Σύνδρομο Sézary
C84.8	Πρωτοπαθή δερματικά Τ-λεμφώματα, μη άλλως προσδιοριζόμενα
C86.3	Δερματικό Τ-λέμφωμα τύπου υποδοριίτιδος
C86.6	Πρωτοπαθή δερματικά CD30-θετικά Τ-λεμφώματα

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ Β-ΜΗ HODGKIN**ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ Π.Ο.Υ. 2017**

Πρωτοπαθές δερματικό λέμφωμα από το κύτταρο του βλαστικού κέντρου
Πρωτοπαθές δερματικό λέμφωμα από το κύτταρο της οριακής ζώνης
Πρωτοπαθές δερματικό διάχυτο μεγαλοκυτταρικό Β-λέμφωμα, τύπου κάτω άκρου

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ Τ-ΜΗ HODGKIN**ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ Π.Ο.Υ. 2017**

Δερματικό Τ-λέμφωμα τύπου υποδοριίτιδος
Σπογγοειδής μυκητίαση
Σύνδρομο Sézary
Πρωτοπαθείς δερματικές CD30+ Τ-λεμφοϋπερπλαστικές διαταραχές
Λεμφωματοειδής βλατίδωση
Πρωτοπαθές δερματικό αναπλαστικό λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα
Πρωτοπαθές δερματικό Τ-γδ λέμφωμα
Πρωτοπαθές δερματικό Τ-λέμφωμα από CD8+ επιθετικό επιδερμοτροπικό κύτταρο
Πρωτοπαθές δερματικό CD8+ Τ-λέμφωμα των άκρων
Πρωτοπαθής δερματική Τ-λεμφοϋπερπλαστική διαταραχή από CD4+ κύτταρο μικρού/μεσαίου μεγέθους

ΙΔΙΑΙΤΕΡΗ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ Β-ΜΗ HODGKIN ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ

Βιοψία δέρματος (να συμπεριλαμβάνει χόριο και λίπος) με ανοσοϊστοχημεία
Κυτταρομετρία ροής περιφερικού αίματος επί απόλυτης λεμφοκυττάρωσης ή παθολογικών λεμφοκυττάρων στο επίχρισμα περιφερικού αίματος
Ανοσοκαθήλωση ορού και ποσοτικός προσδιορισμός ανοσοσφαιρινών επί πιθανού PCMZL
Ορολογικός έλεγχος για HBV και HCV
Ορολογικός έλεγχος για Borrelia burgdorferi
Αξονικές τομογραφίες τραχήλου, θώρακος και κοιλίας
Οστεομυελική βιοψία υποχρεωτική επί PCDLBCL, leg type και προαιρετική επί PCFCL ή PCMZL
Λοιπός έλεγχος ως επί Β-μη Hodgkin λεμφωμάτων

ΙΔΙΑΙΤΕΡΗ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ Τ-ΜΗ HODGKIN ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ

Βιοψία δέρματος (να συμπεριλαμβάνει χόριο και λίπος) με ανοσοϊστοχημεία και έλεγχος κλωνικότητας Τ-κυτταρικού υποδοχέα
Κυτταρομετρία ροής περιφερικού αίματος επί απόλυτης λεμφοκυττάρωσης ή παθολογικών λεμφοκυττάρων στο επίχρισμα περιφερικού αίματος ή επί διάγνωσης σπογγοειδούς μυκητίασης
Βιοψία λεμφαδένα επί υποψίας προσβολής
Βιοψία εξωλεμφαδενικής εστίας επί υποψίας προσβολής
Ορολογικός έλεγχος για HBV και HCV
Αξονικές τομογραφίες τραχήλου, θώρακος και κοιλίας επί ενδείξεων
Οστεομυελική βιοψία προαιρετική
HLA τυποποίηση επί προχωρημένου σταδίου σπογγοειδούς μυκητίασης ή επί συνδρόμου Sézary
Λοιπός έλεγχος ως επί Τ-μη Hodgkin λεμφωμάτων

ΑΡΧΕΣ ΑΡΧΙΚΗΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΚΑΙ ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗΣ ΣΠΟΓΓΟΕΙΔΟΥΣ ΜΥΚΗΤΙΑΣΗΣ- ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ SEZARY (1)

Στάδια TNMB

Περιγραφή TNMB

Δέρμα

T ₁	Κηλίδες, βλατίδες +/-πλάκες <10% επιφάνειας σώματος T1a : μόνο κηλίδες, T1b : πλάκες +/- κηλίδες
T ₂	Κηλίδες, βλατίδες +/-πλάκες ≥ 10% επιφάνειας σώματος T2a : μόνο κηλίδες, T2b : πλάκες +/- κηλίδες
T ₃	1 ή περισσότεροι όγκοι (διαμέτρου ≥ 1cm)
T ₄	Ερυθρόδερμα ≥ 80% συνολικής επιφάνειας σώματος

Λεμφαδένες

N ₀	Μη ψηλαφητή λεμφαδενοπάθεια
N ₁	Λεμφαδενοπάθεια με ιστολογική εικόνα grade 1 κατά Dutch ή κατά NCI LN ₀₋₂
N _{1a/1b}	TCR (-) / TCR (+)
N ₂	Λεμφαδενοπάθεια με ιστολογική εικόνα grade 2 κατά Dutch ή κατά NCI LN ₃
N _{2a/2b}	TCR (-) / TCR (+)
N ₃	Λεμφαδενοπάθεια με ιστολογική εικόνα grade 3-4 κατά Dutch ή κατά NCI LN ₄ / TCR (-) ή TCR (+)
N _x	Λεμφαδενοπάθεια χωρίς ιστολογική επιβεβαίωση

ΑΡΧΕΣ ΑΡΧΙΚΗΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΚΑΙ ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗΣ ΣΠΟΓΓΟΕΙΔΟΥΣ ΜΥΚΗΤΙΑΣΗΣ- ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ SEZARY (2)

Στάδια TNMB

Περιγραφή TNMB

Συμπαγή όργανα

M ₀	Χωρίς διήθηση
M ₁	Ιστολογική επιβεβαίωση διήθησης

Περιφερικό αίμα

B ₀	≤ 5% των λεμφοκυττάρων είναι κύτταρα Sézary
B _{0a}	TCR (-)
B _{0b}	TCR (+)
B ₁	> 5% των λεμφοκυττάρων είναι κύτταρα Sézary χωρίς να πληρούνται τα κριτήρια του B ₂
B _{1a}	TCR (-)
B _{1b}	TCR (+)
B ₂	≥ 1,000/μL κύτταρα Sézary με TCR (+) ή όταν CD4/CD8 ≥ 10 ή κύτταρα CD4+CD7- cells ≥ 40% των λεμφοκυττάρων ή CD4+CD26-cells ≥ 30% των λεμφοκυττάρων

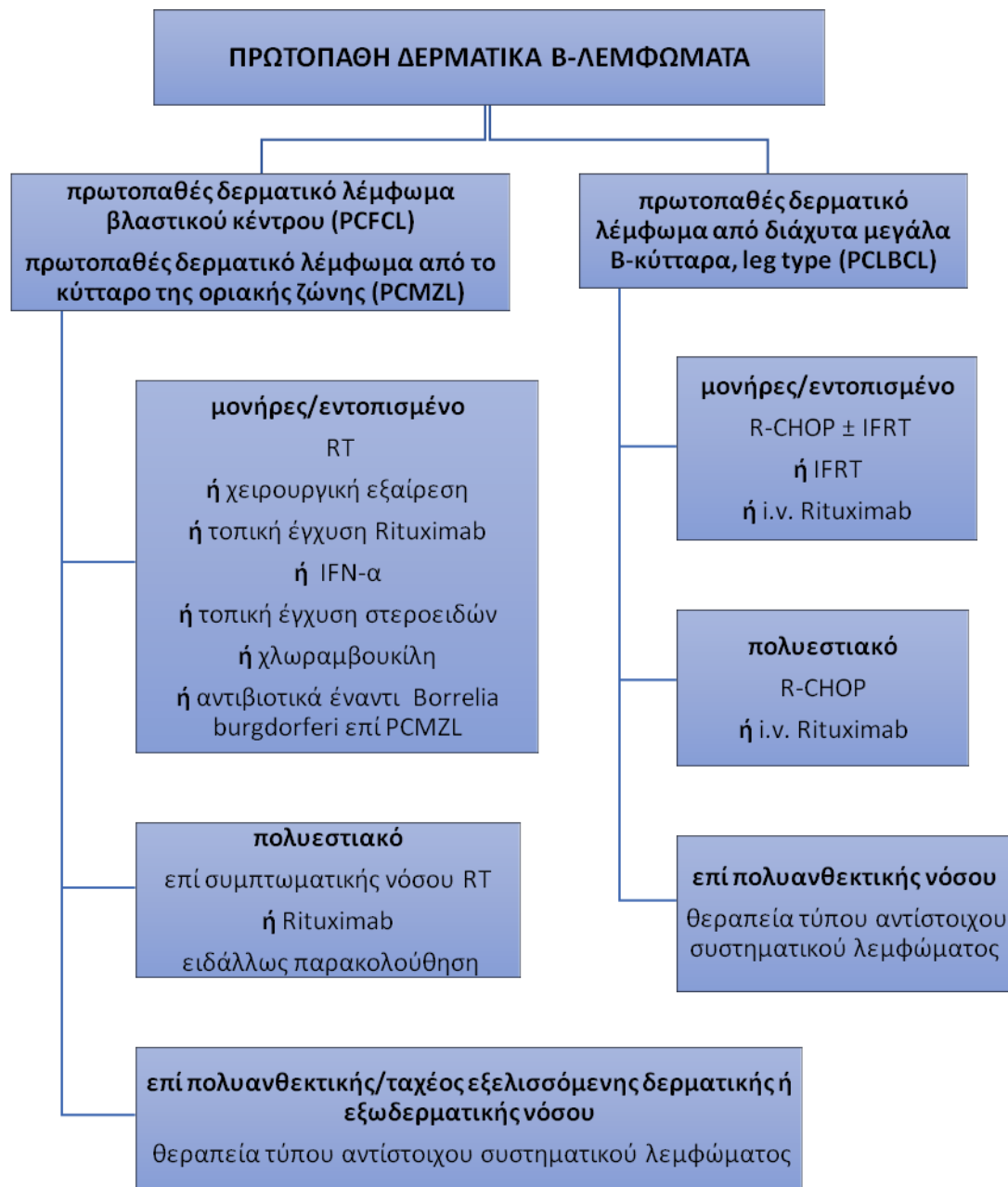
ΑΡΧΕΣ ΑΡΧΙΚΗΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ ΚΑΙ ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗΣ ΣΠΟΓΓΟΕΙΔΟΥΣ ΜΥΚΗΤΙΑΣΗΣ- ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ SEZARY (3)

Στάδιο	T	N	M	B
IA	1	0	0	0, 1
IB	2	0	0	0, 1
IIA	1-2	1, 2, X	0	0, 1
IIB	3	0-2, X	0	0, 1
IIIA	4	0-2, X	0	0
IIIB	4	0-2, X	0	1
IVA₁	1-4	0-2, X	0	2
IVA₂	1-4	3	0	0-2
IVB	1-4	0-3, X	1	0-2

ΑΡΧΕΣ ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗΣ ΥΠΟΛΟΙΠΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ

T	T1	Μονήρης δερματική προσβολή T1a: διάμετρος <5 εκ. T1b: διάμετρος >5 εκ.
	T2	Περιοχική δερματική προσβολή: πολλαπλές εστίες σε 1 περιοχή ή σε 2 συνεχείς περιοχές T2a: διάμετρος προσβεβλημένης περιοχής <15 εκ. T2b: διάμετρος προσβεβλημένης περιοχής >15 εκ. και <30 εκ. T2c: διάμετρος προσβεβλημένης περιοχής >30 εκ.
	T3	Γενικευμένη δερματική προσβολή T3a: πολλαπλές εστίες σε 2 μη συνεχείς περιοχές T3b: πολλαπλές εστίες σε ≥3 περιοχές
N	N0	Χωρίς ψηλαφητή λεμφαδενοπάθεια ή ιστολογικά αποδεδειγμένη λεμφαδενική διήθηση
	N1	Διήθηση 1 επιχωρίου λεμφαδένα
	N2	Διήθηση >1 επιχωρίου λεμφαδένα ή περιφερικών μη επιχωρίων λεμφαδένων
	N3	Διήθηση κεντρικών λεμφαδένων
M	M0	Χωρίς ιστολογική απόδειξη εξωδερματικής εξωλεμφαδενικής νόσου
	M1	Εξωδερματική εξωλεμφαδενική νόσος με ιστολογική επιβεβαίωση

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΑ Β-ΛΕΜΦΩΜΑΤΑ

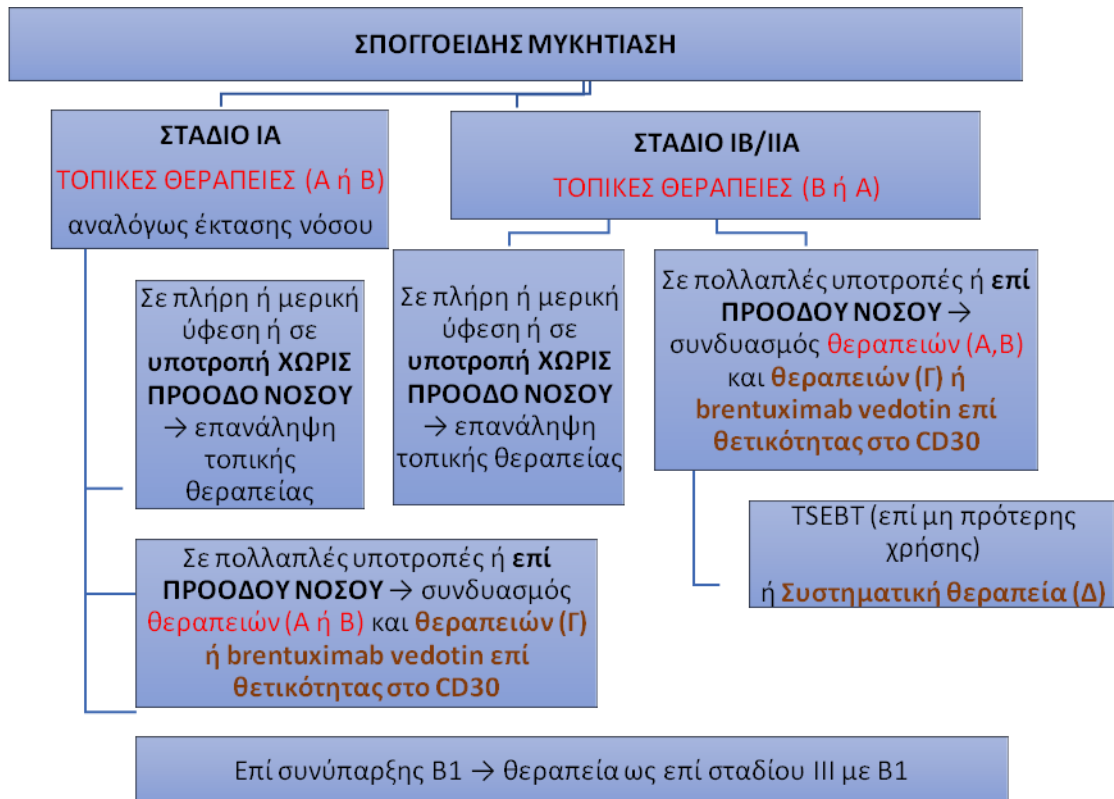


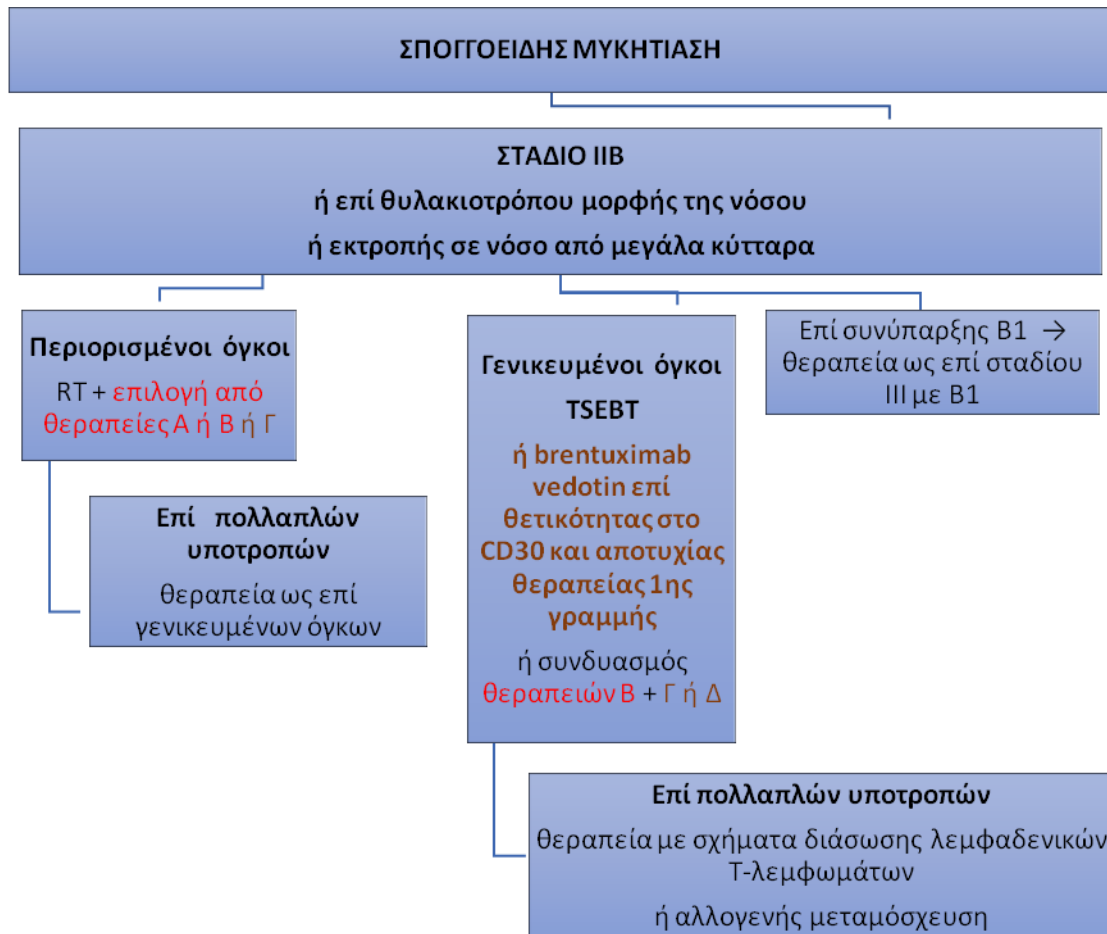
RT: ακτινοθεραπεία IFRT: ακτινοθεραπεία προσβεβλημένου πεδίου

IFN-α : ιντερφερόνη-α

R-CHOP: Rituximab, Cyclophosphamide, Hydroxydaunorubicin, Oncovin, Prednisolone

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΑ Τ-ΛΕΜΦΩΜΑΤΑ





**ΤΟΠΙΚΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ (Α)**

- τοπικά κορτικοστεροειδή ή nitrogen mustard ή τοπικά ρετινοειδή ή τοπική RT (8-36 Gy) ή φωτοθεραπεία (UVB / NB-UVB / PUVA)

ΓΕΝΙΚΕΥΜΕΝΕΣ ΤΟΠΙΚΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ (Β)

- τοπικά κορτικοστεροειδή ή nitrogen mustard ή φωτοθεραπεία (UVB / NB-UVB / PUVA) ή Total Skin Electron Beam Therapy (TSEBT 12-36 Gy)

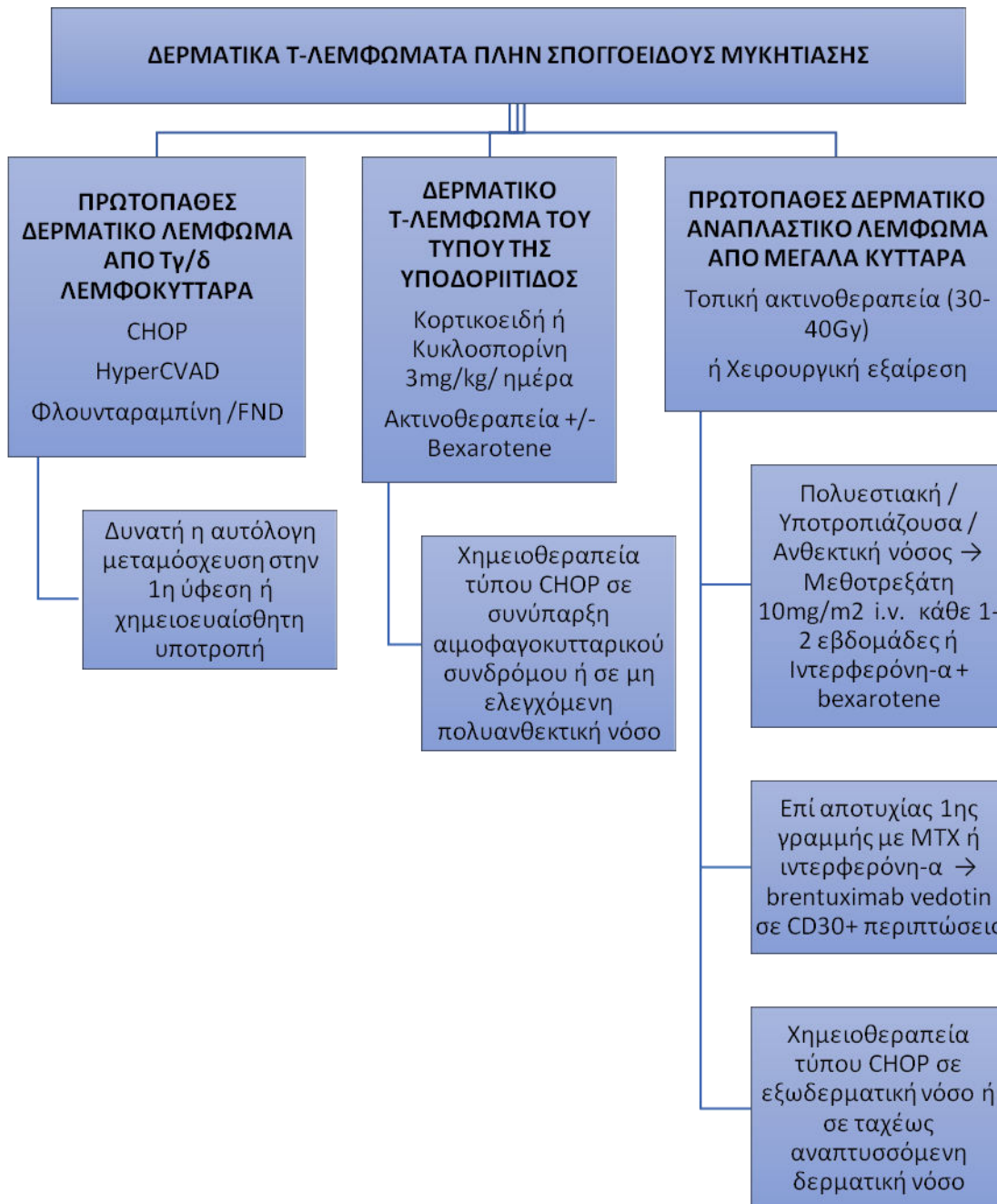
ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ (Γ)

- ρετινοειδή (μπεξαροτένη, ασιτρετινοΐνη) ιντερφερόνες (IFN-α, IFN-γ), μεθοτρεξάτη, ρομιδεψίνη

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ (Δ)

- Brentuximab vedotin ή gemcitabine ή λιποσωματική δοξορουβικίνη (ΠΡΟΤΙΜΗΤΕΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ) χλωραμβουκίλη, πεντοστατίνη, ετοποσίδη, κυκλοφωσφαμίδη, μεθοτρεξάτη (αν δεν έχει χρησιμοποιηθεί)

Σημ: Το μονοκλωνικό αντίσωμα brentuximab vedotin έχει έγκριση για θεραπεία όλων των δερματικών CD30+ λεμφωμάτων ως θεραπεία 2^{ης} γραμμής μετά από την αποτυχία/υποτροπή τουλάχιστον μίας συστηματικής θεραπείας από τις κατηγορίες Γ ή Δ



ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ ISCL/EORTC (δέρμα)

Πλήρης ύφεση - CR	100% εξαφάνιση δερματικών αλλοιώσεων
Μερική ύφεση - PR	50%-99% εξαφάνιση δερματικών αλλοιώσεων χωρίς νέους όγκους (T_3) σε ασθενείς με νόσο σταδίου T_1 , T_2 ή T_4 χωρίς εξωδερματικές αλλοιώσεις
Σταθερή νόσος - SD	< 25% αύξηση έως < 50% εξαφάνιση δερματικών αλλοιώσεων χωρίς νέους όγκους (T_3) σε ασθενείς με νόσο σταδίου T_1 , T_2 ή T_4 χωρίς εξωδερματικές αλλοιώσεις
Πρόοδος νόσου - PD	$\geq 25\%$ αύξηση δερματικών αλλοιώσεων ή
	Νέοι όγκοι (T_3) σε ασθενείς με νόσο σταδίου T_1 , T_2 ή T_4 χωρίς εξωδερματικές αλλοιώσεις ή
	Σε ασθενείς με CR ή PR, αύξηση του score δερματικής προσβολής σε επίπεδα > (ελάχιστη νόσος + 50% score δερματικής προσβολής κατά την έναρξη αγωγής)
Υποτροπή νόσου - RD	Οποιαδήποτε επανεμφάνιση δερματικών αλλοιώσεων σε ασθενείς με CR

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ ISCL/EORTC (λεμφαδένες)

Ανταπόκριση	Ορισμός
Πλήρης ύφεση - CR	Μέγιστη διάμετρος (επιμήκης άξονας ≤ 1.5 cm) σε όλους τους λεμφαδένες με την ίδια απεικονιστική μέθοδο που χρησιμοποιήθηκε προ έναρξης αγωγής ή βιοψία αρνητική για λέμφωμα Λεμφαδένες σταδίου N ₃ και διαμέτρου ≤ 1.5 cm στον επιμήκη άξονα και > 1 cm στον βραχύ άξονα προ έναρξης αγωγής , πρέπει να είναι ≤ 1 cm στον βραχύ άξονα ή η βιοψία να αποβεί αρνητική για λέμφωμα
Μερική ύφεση - PR	Αθροιστική ελάττωση $\geq 50\%$ της μετρήσιμης νόσου (SPD) κάθε παθολογικού λεμφαδένα προ έναρξης αγωγής και κανείς νέος λεμφαδένας με διάμετρο > 1.5 cm στον επιμήκη άξονα και > 1 cm στον βραχύ άξονα αν η διάμετρος στον επιμήκη άξονα είναι 1-1.5 cm
Σταθερή νόσος - SD	Χωρίς να πληρεί τα κριτήρια CR, PR, ή PD
Πρόοδος νόσου - PD	$\geq 50\%$ αύξηση σε οποιαδήποτε προ αγωγής μετρήσιμη νόσο (SPD) ή
	Νέος λεμφαδένας με διάμετρο > 1.5 cm στον επιμήκη άξονα και > 1 cm στον βραχύ άξονα αν η διάμετρος στον επιμήκη άξονα είναι 1-1.5 cm , που πρέπει να βρεθεί ιστολογικά ως σταδίου N ₃ ή
	$> 50\%$ αύξηση από την ελάχιστη μετρήσιμη νόσο (SPD) λεμφαδένα σε ασθενείς που πέτυχαν αρχικά PR
Υποτροπή νόσου - RD	Νέος λεμφαδένας με διάμετρο > 1.5 cm στον επιμήκη άξονα σε ασθενείς που πέτυχαν αρχικά CR, που πρέπει να βρεθεί ιστολογικά ως σταδίου N ₃

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ ISCL/EORTC (σπλαγχνική νόσος)

Ανταπόκριση	Ορισμός
Πλήρης ύφεση - CR	Απουσία οργανομεγαλίας κατά την ψηλάφηση ή απεικονιστικά, χωρίς εστιακές αλλοιώσεις Υποχρεωτική αρνητική ιστολογική εξέταση κάθε μάζας μετά θεραπεία
Μερική ύφεση - PR	≥ 50% ελάττωση σε οποιαδήποτε αλλοίωση συμπαγούς οργάνου ή σε προ αγωγής μετρήσιμη νόσο (SPD) Χωρίς αύξηση μεγέθους σπληνός ή ήπατος Απουσία νέων εστιών λεμφώματος
Σταθερή νόσος - SD	Χωρίς να πληρεί τα κριτήρια CR, PR, ή PD
Πρόοδος νόσου - PD	> 50% αύξηση σε οποιαδήποτε προ αγωγής μετρήσιμη νόσο (SPD)
	Παρουσία νέων εστιών λεμφώματος
	> 50% αύξηση από την ελάχιστη μετρήσιμη νόσο (SPD) οποιουδήποτε οργάνου σε ασθενείς που πέτυχαν αρχικά PR
Υποτροπή νόσου - RD	Νέα εστία λεμφώματος σε ασθενείς που πέτυχαν αρχικά CR

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ ISCL/EORTC (περιφερικό αίμα)

Ανταπόκριση	Ορισμός
Πλήρης ύφεση - CR	B ₀
Μερική ύφεση - PR	> 50% πτώση αριθμού παθολογικών κυττάρων σε όσους βρίσκονταν σε στάδιο B ₂
Σταθερή νόσος - SD	Δεν πληρεί κριτήρια CR, PR, ή PD
Πρόοδος νόσου - PD	Μετάβαση από στάδιο B ₀ σε B ₂ ή
	> 50% αύξηση και τουλάχιστον 5,000 κλωνικά κύτταρα/μL ή
	Απώλεια ανταπόκρισης: σε όσους πέτυχαν PR όντας σε στάδιο B ₂ στη διάγνωση, > 50% αύξηση σε κάθε στάδιο και τουλάχιστον 5,000 κλωνικά κύτταρα/μL
Υποτροπή νόσου - RD	Αύξηση κλωνικών κυττάρων σε στάδιο ≥ B ₁ σε όσους είχαν πετύχει CR

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΑΝΤΑΠΟΚΡΙΣΗΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΛΕΜΦΩΜΑΤΩΝ ΚΑΤΑ ISCL/EORTC (συνολική ανταπόκριση)

Ανταπόκριση	Ορισμός
Πλήρης ύφεση - CR	Πλήρης εξαφάνιση κλινικών εκδηλώσεων νόσου
Μερική ύφεση - PR	Ελάττωση μετρήσιμης νόσου
Σταθερή νόσος - SD	Αδυναμία επίτευξης CR ή PR
Πρόοδος νόσου - PD	Αύξηση μετρήσιμης νόσου υπό θεραπεία
Υποτροπή νόσου - RD	Επανεμφάνιση νόσου που βρισκόταν σε CR

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Wilcox RA. Cutaneous B-cell lymphomas: 2016 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol*. 2016 Oct;91(10):1052-5
2. Kheterpal M, Mehta-Shah N, Virmani P, Myskowski PL, Moskowitz A, Horwitz SM. Managing Patients with Cutaneous B-Cell and T-Cell Lymphomas Other Than Mycosis Fungoides. *Curr Hematol Malig Rep*. 2016 Jun;11(3):224-33
3. Pinter-Brown LC. Diagnosis and Management of Cutaneous B-cell Lymphoma. *Dermatol Clin*. 2015 Oct;33(4):835-40
4. Senff NJ, Noordijk EM, Kim YH, Bagot M, Berti E, Cerroni L, Dummer R, Duvic M, Hoppe RT, Pimpinelli N, Rosen ST, Vermeer MH, Whittaker S, Willemze R; European Organization for Research and Treatment of Cancer and International Society for Cutaneous Lymphoma consensus recommendations for the management of cutaneous B-cell lymphomas. *Blood*. 2008 Sep 1;112(5):1600-9
5. R. Willemze, E. Hodak, P. L. Zinzani, L. Specht, M. Ladetto, Primary Cutaneous Lymphoma: ESMO Clinical Practice Guidelines, *Ann Oncol* 2013; 24 (Suppl 6): vi149-vi154
6. Youn H. Kim, Rein Willemze, Nicola Pimpinelli, Sean Whittaker, Elise A. Olsen, Annamari Ranki, Reinhard Dummer and Richard T. Hoppe, for the ISCL and the EORTC, TNM classification system for primary cutaneous lymphomas other than mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC), *Blood*. 2007; 110: 479-484
7. Elise A. Olsen, Sean Whittaker, Youn H. Kim, Madeleine Duvic, H. Miles Prince, Stuart R. Lessin, Gary S. Wood, Rein Willemze, Marie-France Demierre, Nicola Pimpinelli, Maria Grazia Bernengo, Pablo L. Ortiz-Romero, Martine Bagot, Teresa Estrach, Joan Guitart, Robert Knobler, Jose´ Antonio Sanches, Keiji Iwatsuki, Makoto Sugaya, Reinhard Dummer, Mark Pittelkow, Richard Hoppe, Sareeta Parker, Larisa Geskin, Lauren Pinter-Brown, Michael Girardi, Gunter Burg, Annamari Ranki, Maartan Vermeer, Steven Horwitz, Peter Heald, Steve Rosen, Lorenzo Cerroni, Brigitte Dreno, and Eric C. Vonderheid Clinical End Points and Response Criteria in Mycosis Fungoides and Sezary Syndrome: A Consensus Statement of the International Society for Cutaneous Lymphomas, the United States Cutaneous Lymphoma Consortium, and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organisation for Research and Treatment of Cancer, *J Clin Oncol* 29:2598-2607
8. Kheterpal M, Mehta-Shah N, Virmani P, Myskowski PL, Moskowitz A, Horwitz SM. Managing Patients with Cutaneous B-Cell and T-Cell Lymphomas Other Than Mycosis Fungoides. *Curr Hematol Malig Rep*. 2016 Jun;11(3):224-33
9. Hughey LC. Practical Management of CD30⁺ Lymphoproliferative Disorders. *Dermatol Clin*. 2015 Oct;33(4):819-33
10. Trautinger F, Eder J, Assaf C, Bagot M, Cozzio A, Dummer R, Gniadecki R, Klemke CD, Ortiz-Romero PL, Papadavid E, Pimpinelli N, Quaglino P, Ranki A, Scarisbrick J, Stadler R, Väkevä L, Vermeer MH, Whittaker S, Willemze R, Knobler R. EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome - Update 2017. *Eur J Cancer*. 2017 May; 77:57-74