

BURKITT LYMFÓM

BURKITT LYMPHOMA

kazuistika

Mária Lešková¹
Jana Slobodníková²
Vladimír Goč³

¹Úsek mamodiagnostiky –
Rádiologické oddelenie FNŠP
J. A. Reimanna, Prešov

²Fakulta zdravotníctva, TnUAD,
Trenčín

³Onkologické oddelenie FNŠP
J. A. Reimanna, Prešov

Přijato: 8. 8. 2008.

Korespondenční adresa:

MUDr. Mária Lešková
Úsek mamodiagnostiky –
Rádiologické oddelenie FNŠP J. A.
Reimanna
Prostejovská 9, 080 01 Prešov,
Slovenská republika
e-mail: m.leskova@zoznam.sk

SÚHRN

Lešková M, Slobodníková J, Goč V. Burkitt lymfóm

Autori prezentujú prípad Burkitt lymfómu u 30-ročnej ženy v gravidite a šestonedeli. Predmetom diskusie je klinika pokročilej fázy ochorenia a prínos diagnostických modalít pri danom ochorení. Hlavným cieľom práce je upozorniť na zriedkavý výskyt exdranodálnej formy non-Hodgkin lymfómu u mladých žien v gravidite.

Kľúčové slová: Burkitt lymfóm, gravidita, hrubihlová biopsia – CNB, mamografia, počítačová tomografia – CT, sonografia prsníkov.

SUMMARY

Lešková M, Slobodníková J, Goč V. Burkitt lymphoma

The authors present a case of Burkitt lymphoma in a 30 years old woman during pregnancy and after childbirth, its clinical course of progressive state and benefits of diagnostic procedures of disease are discussed.

Key words: Burkitt lymphoma, pregnancy, core needle biopsy – CNB, mamography, computer tomography – CT, breast ultrasound.

ÚVOD

Etiológia a patogenéza

Etiológia a patogenéza Burkitt lymfómu (B bunkového non-Hodgkinovho lymfómu, ďalej BL) nie je známa. Častá je koexistencia Epstein-Barrovej vírusu – v 40 % výskytu (1–4). Neendemické prípady postihujú dospelú populáciu s lokalizáciou v brušných uzlinách a orgánoch (5, 6). V patogenéze ochorenia sa uplatňujú aj genetické mechanizmy, genetické abnormality. Konštantným genetickým nálezom je translokácia MYC génu na chromozóme 8q24. Nepochybný je vzťah k poruche imunity – BL; je často asociovaný s HIV pozitivitou.

Ide o výrazne agresívny lymfóm, často lokalizovaný v exdranodálnej lokalizácii (sánka, orbita, iné kosti tváre, iliocekálna oblasť, ovarium, oblička, prsník) (7–9). Burkittov lymfóm

prsníka patrí medzi vzácne lokalizácie a medzi malígnymi nádormi prsníka tvorí menej ako 1 % (10).

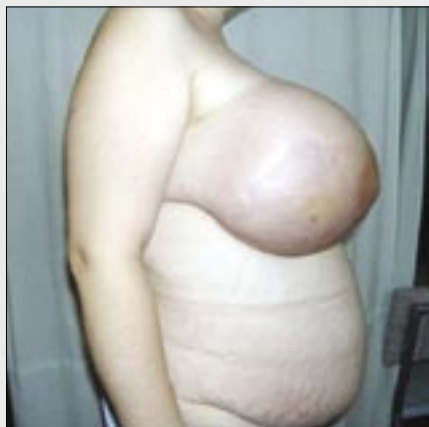
Postihuje častejšie mladé tehotné alebo laktujúce pacientky. Typicky sa prejavuje bilaterálnym symetrickým zdurením prsníkov.

Histologická štruktúra

Lymfómový infiltrát pozostáva z kohezívnych primitívnych uniformných buniek s veľkým počtom mitóz (11).

Prognóza a prediktívne faktory

Ide o vysoko agresívny typ ochorenia, ale potenciálne kurabilný (3, 5). V niektorých prípadoch má význam chirurgická redukcia tumoru. Je senzitívny na polychemoterapiu. Má sklon ku generalizácii.



▲ Obr. 1A



▲ Obr. 1B

Obr. 1A, B. Pohľad na pacientku 2. deň po pôrode
Fig 1A, B. Patient the 2-nd day after childbirth

KAZUISTIKA

V našej publikácii chceme prezentovať kazuistiku 30-ročnej pacientky, ktorá prichádza do našej FNŠP v Prešove z regionálnej nemocnice v 35. týždni tehotenstva s predpokladanou diagnózou susp. excesívnej embolizácie do a. pulmonalis. Zo zdravotníckej dokumentácie sa dozvedáme nasledujúce fakty:

RA a OA je bez pozoruhodností. Gynekologická anamnéza potvrdzuje 2× pôrody SC (1996, 1998), 2× spontánny abort (1997, 2003). Ostatná gravidita prebieha bez pozoruhodností, od 30. týždňa hypertenzia 160/100, v moči sú prítomné ketolátky. Od 33. do 34. týždňa je mladá žena hospitalizovaná v regionálnej nemocnici s diagnózami preeklampsie, mastitídy, tromboocytopenie. V 35. týždni tehotenstva je pacientka v nočných hodinách preložená na gynekologicko-pôrodnické oddelenie našej nemocnice. Subjektívne pacientka pociťuje silný pocit smädu, mierne bolesti v epigastriu, naliate, **nebolestivé prsníky, bez febrility**. Gravidita je urgentne ukončená cisárskym rezom pre HELLP syndróm. Peroperačne: strata krvi cca 600 ml. Postoperačné hemokoagulačné testy a laboratorne hodnoty krvi prehľadne zobrazujú tabuľky 1 a 2.

Druhý deň po pôrode považujú stav pacientky gynekológovia za stabilizovaný, začína sa proces diagnostiky prsníkov

Tab. 1. **Prehľad hemokogulačných parametrov krvi v deň pôrodu**
Tab. 1. **Review of hemocoagulation parameters in the day of childbirth**

Hemoglobín 70 g/l	Fibrinogén 4,89
Hematokrit 0,20	D-diméry 288
Trombocyty 49 Gpt/l	APTT v norme
Leukocyty 7,8	

Tab. 2. **Prehľad pooperačných laboratórnych hodnôt**
Tab. 2. **Review of postoperative laboratory parameters**

Kyselina močová	927 μmol/l	(145–353)
Celkové bielkoviny	50 g/l	(64–85)
S-Albumín	20,3	(39–53)
ALP	9 μkat/l	(0,78–2,32)
LDH	26, 55 μkat/l	(3,7–8,2)
Odpad bielkovín	24 hod.: 1,45 g/l	

na našom rádiologickom oddelení. Objektívne u pacientky prítomné bilaterálne hypertrofické objemné prsníky lividného sfarbenia kože výraznejšie vpravo, palpačne tuhej konzistencie, nebolestivé.

Klinický obraz dokumentujú následné obrázky 1, 2 a 3.

Vzhľadom na to, že mamografiu nebolo možné z technických dôvodov vykonať, kranio-kaudálny rozmer prsníkov presahoval 15 cm, vykonávame sonografiu prsníkov.

Sonografický nález prsníkov odhaľuje výrazné zhrubnutie kože šírky 6 mm, podkožie je hyperechogénne, s prítomnými anechogénnymi lineárnymi štruktúrami paralelnými s povrchom kože.

Parenchým mliečnej žľazy je hypoechogénny, vytvára dojem tumoróznej masy, ktorej rozmery nemožno zo sono vyšetrenia prsníkov určiť, preto indikujeme CT vyšetrenie prsníkov. Následné CT vyšetrenie odhaľuje okrem tumorózných ložísk v oboch prsníkov rozmerov 17 × 20 cm vpravo, vľavo 15 × 17 cm, početné ložiská v oboch lalokoch pečene priemerov od 2 do 6 cm. Podobne v ľavej obličke nachádzame lézie do 2 cm, parasternálne prítomné početné zväčšené LU do 8 mm. Naša predbežná diagnóza znela: karcinomatózna forma mastitídy s lymfadenopatiou axilárne bilaterálne, s metastázami do pečene, obličky vľavo, parasternálne. Doporučujeme core biopsiu prsníkov eventuálne otvorenou biopsiou. So súhlasom pacientky a jej manžela vykonávame odber core bioprickou ihlou 18 G z oboch prsníkov.

Morfologický obraz a uvedený imunohistochemický profil zodpovedajú podľa patológa B-bunkového NHL (non-Hodgkinov lymfóm), pre bližšiu typizáciu je však potrebný odber reprezentatívneho materiálu na histologické vyšetrenie (excízia).

Pacientka nesúhlasí s odberom väčšej vzorky tkaniva, na vlastnú žiadosť odchádza do FNŠP Košice. Následne pohyb pacientky mapujeme na chirurgickej, onkologickej, gynekologickej ambulancii, kde nanovo absolvuje diagnostický proces ambulantným spôsobom.

Tri týždne od pôrodu je pacientka v celkovo zlom stave prijatá na hematologické oddelenie FNŠP v Košiciach. Prítomné sú septické teploty, zápal pľúc, respiračná alkalóza, metabolický rozvrat. Dľa protokolu nasleduje cytoredukčná terapia kortikoidy + cyclofosamid. Nastupujú komplikácie, Tumor Lysis Syndróm, metabolická acidóza. Pacientka absolvuje hemodialýzu a do týždňa od hospitalizácie, t.j. 1 mesiac po pôro-



▲ Obr.2A



▲ Obr. 2B

Obr. 2A, B. Sonogram prsníka so zhrubnutím kože a sono známkami lymfedému, lymfadenopathia axilárne

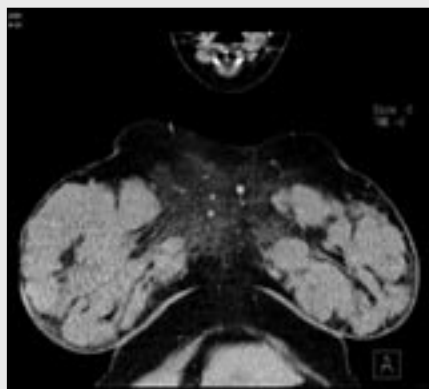
Fig. 2A, B. Ultrasound of the breast with thickening of the skin, signs of the lymphatic edema and axilar lymphadenopathy



▲ Obr.3A



▲ Obr. 3B



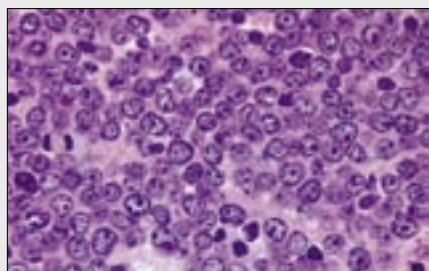
▲ Obr. 3C



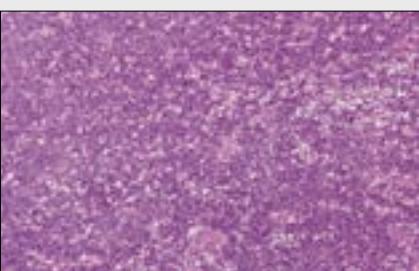
▲ Obr. 3D

Obr. 3A–D. CT vyšetrenie potvrdzuje objemnú solídnu masu v oboch prsníkoch, početné ložiská v pečeni, obličke vľavo, parasternálna lymfadenopathia

Fig. 3A–D. CT examination confirms expansive solid mass of both breasts, multiple focal lesions in liver and left kidney, enlargement of the parasternal lymph nodes



▲ Obr. 4A



▲ Obr. 4B

Obr. 4A, B. Histologický preparát Burkitt lymfómu potvrdzujú početné kohézne, uniformné, primitívne bunky, s veľkým počtom mitóz

Fig. 4A, B. Histological microphotograph (H–E staining in two magnifications) of the Burkitt lymphoma shows many cohesive, uniform primitive cells with multiple mitoses

de 3. dieťaťa exituje. Ako príčina smrti dokumentácia uvádza kardio-respiračné zlyhanie – akútny ARDS, celkový metabolický rozvrat, metabolická acidóza, tumor lysis syndróm, trombocytopenia, septické teploty pri základnom ochorení + infekť (pozit. *Staphylococcus epidermidis*).

DISKUSIA A ZÁVER

Unikátnosť kazuistiky spočíva v nezvyčajnej a zriedkavo sa vyskytujúcej sa diagnóze, diagnostickom postupe a osude nemocnej. V našej prešovskej nemocnici bola pacientka hospitalizovaná 1 týždeň, porodila zdravé dievčatko, diagnostikovali sme závažné onkologické ochorenie vo veľmi zanedbanom, generalizovanom stave. Pozitívom bol jednotný, interdisciplinárny prístup a spolupráca medzi pôrodníkmi, rádiológmi, chirurgmi, onkológmi a patológmi našej nemocnice.

Dôvody infaustného priebehu boli viaceré. Neskorá diagnóza, generalizácia stavu, imunodeficit, šestonedelie, agresívny histologický typ lymfómu.

Potvrdil sa i závažný moment, ktorý v dnešnej dobe je na poli rádiológie markantnejší. Anamnéza, pohovor s pacientkou často absentujú, nakoniec rádiológovia sú tí, ktorí sa pýtajú, vyzvedajú, aj klinicky vyšetria, nielen zobrazujú.

S rozvojom moderných zobrazovacích metód sa kladie na nás stále väčšia zodpovednosť a dôvera natoľko, že sa zabúda na klasické klinické vyšetrenie, aspekcia, palpácia, na anamnestický pohovor s pacientom.

U danej pacientky nás už prvé stretnutie s pacientkou viedlo k presvedčeniu, že máme pred sebou onkologickú pacientku. Pohovor odhalil, že tie prsníky má „zvláštne a iné“ od začiatku 3. gravidity. Pacientka pravidelne navštevovala tehotenskú poradňu, absolvovala liečbu antibiotikami pre údajnú mastitídu niekoľko krát počas gravidity, absolvovala rádiologické vyšetrenia prsníkov – sonografiou prsníkov s negatívnym záverom. Gravidita a onkologické ochorenie súčasne je často tabuizovanou skutočnosťou.

V každom prípade tehotenstvo a onkologické ochorenie súčasne nie je nemožné a touto kazuistikou sme chceli na túto skutočnosť upozorniť.

LITERATURA

1. Adam Z, Vorlíček J, Vaníček J, et al. Diagnostické a léčebné postupy u maligních chorob. Praha: Grada Publishing 2004; 481–485.
2. Slaviček L, Cahová S, et al. Karcinom prsu u pacientek v mladém věku pro M. Hodgkin. Konf. 2006; www.linkos.cz/kongresy/
3. Bjurstram N, Björnelid L, Duffy SW, et al. The Gothenburg breast screening trial. First results on mortality, incidence, and mode of detection for women ages 39–49 years at randomization. Cancer 1997; 80: 2091–2099.
4. Slobodníková J. Prevencia onkologických ochorení. In Kaušitz J, Altaner Č. Onkológia. Veda, SAV, 2003; 51–57.
5. Hiddenmann W, Dujols JP, Mokhtari F, et al. Lymphoma classification – the gap between biology and clinical management is closing. Blood 1996; 88: 4986–4089.
6. Langer SA, Horst KC, Ikeda DM, Daniel BL, Kong ChS, Dirbas FM. Pathologic correlates of false positive breast magnetic resonance imaging findings: which lesions warrant biopsy? Am J Surg 2005; 190: 633–640.
7. Feig SA. Mammographic screening of women aged 40–49 years. Benefit, risk, and cost consideration. Cancer 1995; 76: 2097–2106.
8. Anderson I, Janzon L. Reduced breast cancer mortality in women under age 50: Updated results from the Malmö mam-
9. Beckett JR, Kotre CJ, et al. Analysis of benefit: risk ratio and mortality reduction, for the UK Breast Screening Programme. BJR 2003; 76: 309–320.
10. Pleško I, Obšitníková A, Bella V. Epidemiológia zhubných nádorov prsníka. In Bella V. (ed.) Karcinóm Prsníka. B. Bystřica: Advert 2005; 5–14.
11. Hollingsworth AB, Singletary E, Morrow M, Frascoscatti DS, O'Shaughnessy JA, Hartman A-R, Haddad B, Schnabel FR, Vogel VG. Current comprehensive assessment and management of women at increased risk for breast cancer. Am J Surg 2004; 187: 349–362.