

Chłoniak rozlany z dużych komórek B zlokalizowany w okolicy ślinianki przyusznej prawej u 67-letniej chorej

Diffuse large B-cell lymphoma located near the right parotid gland in a 67-year-old patient

Katarzyna Brust, Joanna Jackowska

Katedra i Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie

W pracy przedstawiono przypadek chorej ze zdiagnozowanym chłoniakiem rozlanym z dużych komórek B z przerzutami do płuc w przebiegu zespołu Sjögrena, u której rozwój choroby i diagnostyka trwały 9 lat.

Słowa kluczowe: zespół Sjögrena, chłoniak rozlany z dużych komórek B, chłoniak.

Abstract

The paper presents a case of a patient with a diagnosis of large B-cell spilled lymphoma with metastases to the lungs in the course of Sjogren's syndrome in which the disease development and diagnostics lasted 9 years.

Key words: Sjögren syndrome, diffuse large B-cell lymphoma, lymphoma.

(Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi 2019; 1: 4–5)

Opis przypadku

Kobieta 67-letnia została przyjęta w ramach diagnostyki DILO do Kliniki Otolaryngologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu z powodu guza okolicy ślinianki przyusznej prawej. W wywiadzie podała, że ok. 10 lat wcześniej po raz pierwszy była hospitalizowana z powodu zmiany w okolicy ślinianki przyusznej prawej. W szpitalu miejskim wykonano badanie ultrasonograficzne (USG), w którym stwierdzono guzek hipoechogeniczny o wymiarach 2 × 1 cm. Wykonano biopsję cienkoigłową pod kontrolą USG, która wykazała liczne utkanie limfatyczne, podejrzenie zespołu Sjögrena (SS). W badaniach krwi stwierdzono obecność przeciwciał ANA, anty-Ro, anty-La. Na podstawie występowania suchości spojówek oczu, kserostomii, obecności przeciwciał i charakterystycznego obrazu USG zdiagnozowano u pacjentki SS. Po 3 latach nastąpiła progresja choroby – zaobserwowano powiększenie guzka. Ponownie przeprowadzono diagnostykę – wy-

konano biopsję cienkoigłową (BACC), w której nie wykazano cech atypii. Zalecono dalszą obserwację. W 2019 r. chora zauważyła dynamiczny wzrost guza. W USG stwierdzono zmianę mogącą odpowiadać węzłowi chłonnemu o niejednorodnej echogeniczności o wymiarach 43 × 22 mm. Przeprowadzono BACC. Wynik badania cytologicznego wskazywał na rozwój choroby rozrostowej (zmianę należy różnicować pomiędzy chłoniakiem złośliwym a niskozróżnicowanym rakiem). W ramach dalszej, pogłębionej diagnostyki wykonano badanie metodą rezonansu magnetycznego ślinianek. Obraz budził podejrzenie ziarniniakowatego zapalenia ślinianek przyusznych z zajęciem węzłów chłonnych wewnątrzśliniankowych i podzuchwowych. W szpitalu klinicznym w Poznaniu pobrano węzeł chłonny okolicy ślinianki przyusznej. Materiał przekazano do badania histopatologicznego. Potwierdzono rozpoznanie chłoniaka rozlanego z dużych komórek B (DLBCL). W czasie pobytu w szpitalu wykonano u chorej badanie metodą tomografii komputerowej (TK) klatki piersiowej, w którym stwierdzono lity guz



(obraz TK odpowiada zmianie złośliwej) w biegunie górnym wnęki prawej, przy podziale. Ze względu na rozpoznanie choroby limfoproliferacyjnej pacjentka została skierowana na oddział hematologii i zakwalifikowana do leczenia radiochemioterapią.

Omówienie

Zespół Sjögrena jest przewlekłą chorobą autoimmunologiczną charakteryzującą się naciekiem limfocytów w dużych gruczołach ślinowych i łzowych [1]. Dotyka głównie kobiety w średnim wieku, zazwyczaj od 4. do 6. dekady życia [2]. Objawia się suchością spojówek i rogówek, kserostomią oraz objawami ogólnoustrojowymi, takimi jak zmęczenie, stany podgorączkowe, bóle stawów i mięśni, objaw Raynauda, limfadenopatie. Rozpoznanie SS ustala się na podstawie badania krwi i stwierdzenia obecności przeciwciał ANA, antyRo, anty-La, czynnika reumatoidalnego, badania USG ślinianek, testu Schirmera oraz oceny histopatologicznej wycinka pobranego z gruczołu ślinowego i oznaczenia FS (liczba nacieków komórek jednojądrzastych zawierających co najmniej 50 komórek zapalnych w odcinku gruczołowym 4 mm²) [1, 3, 4]. W badaniu USG charakterystyczne dla SS są powiększenie gruczołów oraz drobnotorbielowata przebudowa [5]. Spośród chorób autoimmunologicznych SS charakteryzuje się największym ryzykiem transformacji limfoproliferacyjnej. Niektórzy autorzy uznają zespół za połączenie zaburzeń autoimmunologicznych i limfoproliferacyjnych [6]. Zespół Sjögrena zwiększa 9-krotnie ryzyko zachorowania na DLBCL [7].

Chłoniaki rozlane z dużych komórek B wywodzą się z dojrzałych, obwodowych limfocytów B. Są one najczęściej występującymi nowotworami układu chłonnego (35%). Do czynników predysponujących zalicza się czynniki środowiskowe, infekcyjne, immunologiczne i jatrogenne [8, 9]. Najczęstsze objawy DLBCL to powiększone węzły chłonne (60%) i/lub obecność guza w obszarze pozawęzłowym (40%) oraz obecność objawów ogólnych choroby, takich jak gorączka, nocne poty i chudnięcie. Podstawą rozpoznania DLBCL jest badanie histopatologiczne węzła chłonnego pobranego w całości. Zaawansowanie kliniczne ocenia się wg skali Ann Arbor oraz Międzynarodowego Indeksu Progностycznego. Chłoniaki rozlane z dużych komórek B należą do bardzo agresywnych chłoniaków – przeżycie nieleczonych chorych wynosi od kilku do kilkunastu miesięcy. Cechują się one znaczną wrażliwością na immunochemioterapię oraz radioterapię [10]. Rokowanie zależy od zaawansowania choroby oraz czynników rokowniczych. Pięcioletnie przeżycie u chorych o niskim stopniu zaawansowania (Ann Arbor I–II) wynosi 85%, natomiast w przypadkach bardziej zaawansowanych (Ann Arbor III–IV) 50–60% [10].

Podsumowanie

Zespół Sjögrena jest chorobą, którą można łatwo potwierdzić lub wykluczyć dzięki badaniu USG i biopsji cienkoigłowej. Opisany przypadek zwraca uwagę na możliwość transformacji nowotworowej, co wskazuje na konieczność regularnych kontroli u chorych z SS. Diagnostyka w ramach corocznych kontroli powinna obejmować badanie USG gruczołów ślinowych wykonywane przez doświadczonych diagnostów. Wszelkie nieprawidłowości w badaniu powinny być weryfikowane na podstawie badania histopatologicznego materiału pobranego za pomocą biopsji cienkoigłowej lub całego węzła chłonnego, by w przypadku transformacji nowotworowej jak najwcześniej wykryć chorobę oraz rozpocząć leczenie, co zwiększa szansę pacjenta na wyzdrowienie.

Piśmiennictwo

1. Zimmermann-Górska I. Zespół Sjögrena. W: Interna Szczeklika 2019. Medycyna Praktyczna, Liszki 2019; 2075-8.
2. Qin B, Wang J, Yang Z, et al. Epidemiology of primary Sjögren's syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Ann Rheum Dis* 2015; 74: 1983-9.
3. Luciano N, Ferro F, Bombardieri S, Baldini C. Advances in salivary gland ultrasonography in primary Sjögren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 2018; 36 Suppl 114: 159-64.
4. Fox RI. Sjogren's syndrome. *Lancet* 2005; 366: 321-31.
5. Niemczyk K, Jurkiewicz D, Składzień J. Otolaryngologia kliniczna. Medipage, Warszawa 2015: 401.
6. Zintzaras E, Voulgarelis M, Moutsopoulos HM. The risk of lymphoma development in autoimmune diseases: a meta-analysis. *Arch Intern Med* 2005; 165: 2337-44.
7. Smedby KE, Vajdic CM, Falster M, et al. Autoimmune disorders and risk of non-Hodgkin lymphoma subtypes: a pooled analysis within the InterLymph consortium. *Blood* 2008; 111: 4029-38.
8. Nogai H, Dorken B, Lenz G. Pathogenesis of non-Hodgkin's lymphoma. *J Clin Oncol* 2011; 29: 1803-11.
9. Zelenetz AD, Abramson JS, Advani RH, et al. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: non-Hodgkin's lymphomas. *J Natl Compr Canc Netw* 2010; 8: 288-334.
10. Warzocha K. Diffuse large B-cell lymphoma – management recommendations of the Institute of Hematology and Transfusion Medicine. *Hematologia* 2013; 4: 123-36.

Adres do korespondencji:

lek. Katarzyna Brust
Katedra i Klinika Otolaryngologii
i Onkologii Laryngologicznej
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego
ul. Przybyszewskiego 49
60-355 Poznań
tel.: + 48 61 869 13 97
e-mail: katarzynabrust@gmail.com

