

# Maligní lymfom

**Maligní lymfomy** = nádory z lymfatické tkáně (lymfatických uzlin + mimouzlinové lymfatické tkáně).

- **Hodgkinův lymfom.**
- **Nehodgkinské maligní lymfomy** (NHL).
  1. B-lymfomy (80 %, většinou příznivější průběh).
  2. T-lymfomy.
  3. NK-lymfomy.<sup>[1]</sup>

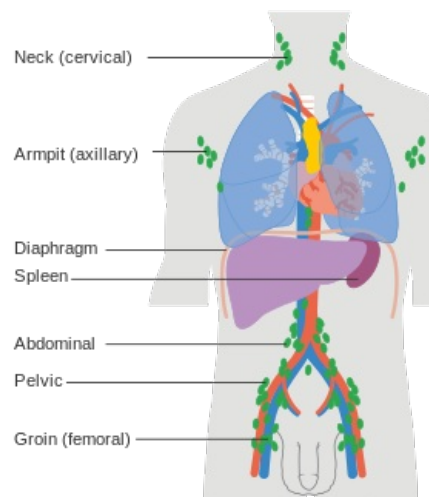
Jednotky definovány svou morfologií + imunofenotypickými znaky (CD Ag), cytogenetickými znaky, některé i molekulárně-biologickými znaky (genová translokace + produkce proteinů).<sup>[1]</sup>

**Nejčastější lymfomy:**<sup>[1]</sup>

- difúzní velkobuněčný B-lymfom (30 %),
- folikulární lymfom (22 %),
- MALT-lymfom (8 %),
- chronická B-lymfatická leukémie/lymfocytární lymfom (7 %),
- lymfom z plášťové zóny = mantle cell lymphoma (6 %).

Všechny maligní lymfomy se mohou prezentovat tzv. **B příznaky:**<sup>[1]</sup>

- úbytek hmotnosti (10 % / půl roku),
- subfebrilie / febrilie,
- noční pocení.



Lymfatické uzliny nejčastěji postižené lymfomy.

## MALIGNÍ LYMFOMY U DĚTÍ

- 15% zhoubných nádorů dětí a dospívajících - 3. nejčastější skupina malignit
- incidence stoupá s věkem:
  - NHL častější u dětí mladších 10 let
  - HL 2x častěji než NHL u dospívajících starších 15 let

### Nehodgkinské lymfomy

- heterogenní skupina nádorů lymfatického systému
- u dětí převážně nádory s vysokým stupněm malignity
- častěji u chlapců

### Etiologie a patogeneze

- vznik lymfomu jako následek genetických aberací ovlivňujících proliferaci, diferenciaci a apoptózu lymfocytů
- vyšší výskyt u dětí s primárními i sekundárními imunodeficiencemi
- Burkittův lymfom - asociován s EBV infekcí, endemicky v rovníkové Africe
  - sporadický Burkittův lymfom - děti v Evropě a Americe, nemá vztah k EBV infekci, má odlišné klinické projevy

### Klinický obraz

#### Lymfoblastický lymfom z T-buněk

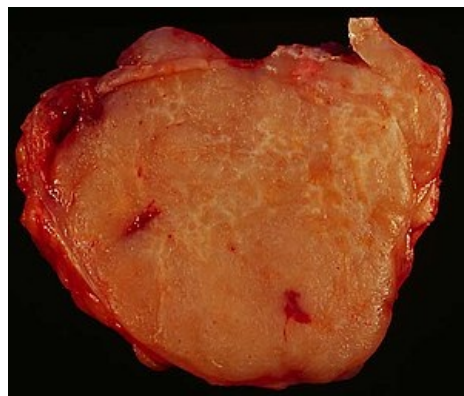
- dušnost v důsledku nádoru mediastina
- zaujetí ortopedické polohy
- obstrukce HDŽ - příznaky syndromu HDŽ
- často napadena i dutina břišní - hepatosplenomegalie a infiltrace ledvin

#### Lymfoblastický lymfom z B-prekurzorů

- většinou lokalizovaná nemoc na kůži skalpu, kosti a periferní lymfatické uzliny

#### Sporadický Burkittův lymfom

- postižení břišní dutiny



Maligní lymfom

- u 1/4 dětí ileocekální intususcepcce
  - bolesti v P dolním kvadrantu
  - dif.dg. apendicitidy u těchto pacientů obtížná
  - kompletní resekce a anastomoza end-to-end
  - masivní infiltrace mezenteria, retroperitonea, peritonea, ledvin, ovárií

#### **Dif.velkobuněčný lymfom**

- postihuje periferní mízní uzliny, mediastinum, ledviny, perikard a plíce
- projev syndromem HDŽ

#### **Anaplastický velkobuněčný lymfom**

- horečka, hubnutí
- postižení periferních mízních uzlin, mediastina
- postižení kůže, měkkých tkání a kostí

#### **Diagnostika**

- cytomorfologie, histomorfologie, imunofenotypizace
- biopsie uzlin či extranodálních oblastí, punkce pleurálního nebo peritoneálního výpotku, aspirace kostní dřeně
- dušný pacient se sy HDŽ - !! velmi rizikový pro invazivní diagnostický výkon - odložení výkonu, 24-48 hod. terapie kortikosteroidy, event. v kombinaci s cyklofosfamidem
- určení rozsahu nemoci - CT hrudníku a břicha, PET, vyšetření likvoru k vyloučení infiltrace mening

#### **Diferenciální diagnostika**

- Hodgkinův lymfom
- postransplantační lymfoproliferativní onemocnění
- autoimunitní lymfoproliferativní onemocnění

#### **Terapie**

- děti s lymfoblastickými lymfomy - uplatnění protokolů terapie ALL
- Burkittův lymfom, B-ALL, DLBCL - krátké a opakující se bloky intenzivní terapie (cyklofosfamid, MTX, vincristin)
- komplikace terapie:
  - urátová nefropatie - trp. rasburikáza (rekombinantní urát oxidáza)
  - akutní infekce

#### **Hodgkinův lymfom**

- výskyt u obou pohlaví stejný
- většina pacientů má vysoké titry EBV protilátek - aktivace EBV infekce může předcházet rozvoji HL
- dělení HL:
  - *klasický* - nádor lymfatické tkáně z Hodgkin.buněk (jednojaderné) a vícejaderných buněk Reedové-Sternberga; 4 subtypy
  - *HL s lymfocytární proliferací* - z B-lymfocytů, s nodulární proliferací izolovaných velkých nádorových buněk

#### **Klinický obraz**

- nebolestivé zduření supraklavikulárních a krčních uzlin
- postižení mízních uzlin v mediastinu
- systémové projevy
  - únava, nechutenství
  - B-symptomy: horečka, noční poty, úbytek na váze více než 10% za 6 měsíců před diagnózou
- svědění kůže (projev pokročilého onemocnění)

#### **Diagnostika**

- biopsie mízních uzlin + histologie
- CT hrudníku, CT/MR břicha, PET
- staging: Ann Arbor klasifikace

#### **Terapie**

- kombinovaná CHTR a RTR postižených oblastí
- používaná cytostatika: cyklofosfamid, vincristin, kortikosteroidy, antracykliny

# Odkazy

## Související články

- Hodgkinův lymfom
- Nehodgkinské maligní lymfomy
- Lymfomy ústřední nervové soustavy
- Kožní lymfom

## Použitá literatura

2. LEBL, Jan. *Klinická pediatrie*. 2. vyd. Praha: Galén, c2014. ISBN 978-80-7492\_131-5



### Článek neobsahuje vše, co by měl.

Můžete se přidat k jeho autorům ([https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Malign%C3%AD\\_lymfom&action=history](https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Malign%C3%AD_lymfom&action=history)) a jej.

O vhodných změnách se lze poradit v diskusi.

1. DÍTĚ, P., et al. *Vnitřní lékařství*. 2. vydání. Praha : Galén, 2007. ISBN 978-80-7262-496-6.