

# A musculoskeletalis rendszert érintő lymphoma sokszínűsége

Ruzek, K., Wenger, D.: *Skeletal Radiol* 2004 33. 1-8.

A lymphomákat szövettanilag lymphoreticularis rendszertől származó sejtek (lymphocyták, histiocyták, és prekurzor sejtjeik) proliferációja jellemzi. A Hodgkin-kórt a lymphoma egyéb formáitól (non-Hodgkin lymphoma) a patológiai Sternberg-Reed óriássejtek jelenléte különbözteti meg. E sokszínű betegségecsoport stádiumbeosztására folyamatosan bővülő-megújuló klasszifikációs rendszerek léteznek.

A lymphomák a test bármely részén kialakulhatnak és haematogén úton távoli területekre terjedhetnek (csontvelő, lágyrészek). A musculoskeletalis rendszer lymphomáinak nagy része nyirokcsomó megbetegedés szekunder haematogen disszeminációja révén alakul ki, a csontok és a lágyrészek különböző mértékű involvációjával.

A másodlagos csont érintettség átlagosan 57 hónappal a betegség diagnosztizálása után alakul ki. 422 csont lymphomás beteg retrospektív vizsgálatában 161 betegnél (38%) a csontérintettség mellett lágyrész vagy nyirokcsomó betegség is fennállt. Non-Hodgkin lymphomás (NHL) betegek csontbiopsziás mintái 18-23%-ban mutattak csontvelő érintettségét.

A primer csontlymphoma (PLB, primary lymphoma of bone) a malignus csont tumorok kevesebb, mint 5%-áért felelős. A PLB kritériuma, hogy csak egy csont régiót érint, és a betegség legalább 6 hónapon keresztül más területen nem jelentkezik. Jellemzően az idősebb korosztály betegsége, 93%-uk 20, 50%-uk 40 év feletti. Prognosztikus, illetve terápiás szempontból lényeges, hogy míg a valóban primer csontlézió I. stádiumú NHL-nak minősül, addig más területek csontlézióval társuló elváltozása már IV. stádiumúnak minősül.

Egy további külön entitás a primer multifokális csontlymphoma, amikor több csontlézió is kimutatható, de a klinikai diagnózist követő 6 hónapig nincs nyirokcsomó, illetve zsigeri érintettség.

## Non-Hodgkin lymphoma a csontban

A csont-lymphoma primer, primer multifokális, valamint szekunder formáiban az esetek döntő többsége NHL. A csont primer NHL-ja bármely életkorban előfordulhat, enyhe férfi dominanciával. Típusosan a végtagesontok diaphysisében vagy az axialis csontváz lapos csontjaiban jelentkezik. A hosszú csontokban a léziók általában a dia- vagy a metaphysisben alakulnak ki, és gyakran a csont hosszú szakaszát érintik. A szekunder csont-lymphoma típusosan az axialis csontvázat érinti: a medencét, a koponyát, a gerincet és a bordákat.

A hagyományos röntgenfelvételeken a csont-lymphoma valamennyi formájának felismerése nehéz lehet. Amennyiben a lymphoma a hagyományos röntgenfelvé-

telen kimutatható, az rendszerint rosszul határolt, osteolyticus, vagy vegyes típusú (lyticus és scleroticus) csontdestrukcióként ábrázolódik. A tisztán scleroticus léziók ritkák, de előfordulnak (például az ún. "elefántcsont" csigolya). A fokozott corticalis transzparencia ellenére, a periostealis reakció általában nem jellegzetes eltérés. A csontdestrukció mintájának karakterizálásában, valamint benignus és malignus lézió közti differenciálásban az axialis csontokat illetően a CT a hagyományos röntgen vizsgálatnál értékeesebb. Ha negatív röntgen lelet mellett az MRI-n kiterjedt destruktív csontlézió látható, az első differenciál diagnosztikai felvetés a lymphoma kell legyen, de Ewing sarcoma, PNET is felmerül. Csatlakozó patológias csonttöréseket gyakran láthatunk.

## Hodgkin-kór a csontban

A csont primer Hodgkin-kórja (HL) igen ritka. Egy 237 szövettanilag igazolt PLB-s esetet feldolgozó tanulmányban mindössze 14 eset (6%) volt HL. A Mayo Klinika vizsgálatában 25 csont HL-es betegből csupán két betegnek (8%) volt primer csont HL-ja. Secunder csontlézió a HL-es betegek 10-25%-ában fordul elő.

## Lágyrész lymphoma

Az extraossealis lymphoma leggyakrabban, mint nyirokcsomó-betegség jelentkezik, ugyanakkor sok más, kevésbé ismert, atípusos formája is létezik. A lágyrész-elváltozás különböző nagyságú, focalis göbök-csomók vagy diffúz, infiltráló folyamat képében jelenhet meg. Általában szekunder módon alakul ki a disszeminált betegség részeként vagy direkt ráterjedés révén a szomszédos csontból, nyirokcsomóból. A lágyrész-lymphoma egy sor, különböző anatómiai lokalizációban előfordulhat, a bőrtől és subcutan régiótól kezdve a mély izomrétegekig. Az izmok primer lymphomás érintettsége ritka, a HL-es betegek 0.3%-ában, a NHL-s betegek 1.5%-ában fordul elő.

Az izomérintettség jellemzői nem karakterisztikusak, így nem nyújtanak segítséget egyéb lágyrész tumoroktól való differenciálásban. Az izom lymphomája focalis tumorként, vagy diffúz infiltrációként jelentkezhet, mely a T1-súlyozott MR képeken alacsony, a T2-súlyozott képeken magas jelintenzitású, a gadoliniumot diffúzan halmozó területként ábrázolódik. A lymphomás beszűrődés jellemzője, hogy az izom alakját megtartva nagyobbodik meg, a fasciák megkímélésével. Amennyiben a látott elváltozás CT-n a normális izomhoz hasonló, T1-súlyozott MR felvételen az izommal isodens, T2-súlyozott felvételen hyperdens, és a normális izom morfológiát mutatja, akkor a lymphomás érintettség valószínűségét fel kell

vetni. A lymphoma az izomfasciák mentén a mélyebb rétegekbe is bekúszhat, és vaszkos lágyrész köpenyt hozhat létre izominvázó nélkül.

A mycosis fungoides egy malignus (T-sejtes) lymphoma típus, mely a subcutan szövetet primeren involválja. A betegség klasszikus lefolyása a következő három stádiumból áll: erythemás, infiltratív vagy indurált plaque, és nodularis fázis. A második stádiumból a harmadikba való átmenet a zsigeri szervek, és ritkán a csontváz érintettségével járhat együtt. Ha a betegség a zsigeri szervekre terjedt, a primer szervi betegségtől klinikailag már nehéz elkülöníteni. Subcutan tumor esetén a lymphoma mellett gondoljunk metastasisra, melanomára, infekcióra és kollagén betegségekre (például dermatomyositis) is.

### **Következtetés**

A musculoskeletalis rendszer lymphomája sokféle malignus tumort utánozhat, radiológiai eltérések széles

spektrumát hozza létre. A differenciál diagnosztika életkor és anatómiai lokalizáció szerint változik. Hagyományos röntgen vizsgálat alkalmával a lymphoma sok esetben rejtve marad, az MRI-n talált eltérések pedig gyakran túlzóak a hagyományos vizsgálatnál találtakhoz képest. A lymphoma a csontvelőt jelentős mértékben infiltrálhatja, és tovaterjedhet a környező lágyrészekbe is anélkül, hogy lényeges corticalis destrukciót okozna. Megjelenhet kizárólag a lágyrészekben is, mint nodularis vagy diffúz elváltozás a subcutan vagy a mélyebb területeken.

A léziók precízebb kimutatása, illetve a diagnosztikus pontosság javítása érdekében fontos, hogy ismerjük a lymphoma musculoskeletalis megjelenésének sokféleségét. A betegség detektálásában, karakterizálásában és staging vizsgálatában a multimodális megközelítésnek jelentős szerepe van. A képalkotó vizsgálatok segítenek a primer és a szekunder csont-lymphoma elkülönítésében, így a betegség prognózisának megítélésében, az optimális gyógy mód megtervezésében.

*Keresztury Ágnes dr.*