

# Facialis paresissel kezdődő Burkitt-lymphoma ritka esete osztályunkon – esetbemutató

Szentannai Dénes<sup>1</sup>, Fehér István<sup>2</sup>, Andrászek Csaba<sup>1</sup>, Farkas- Ráduly Szabolcs<sup>3</sup>, Szentannai Katalin<sup>4</sup> o.h.

<sup>1</sup>Fül- orr- gégészeti- szájsebészeti - bronchológia Osztály, <sup>2</sup>Körbonctan, Székelyudvarhelyi Municipiumi Kórház, <sup>3</sup>Marosvásárhelyi Megyei Sürgősségi Klinika, Fül-orr-gégészeti Klinika, <sup>4</sup>Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem, Általános Orvosi Kar, 6. év.

## Caz rar de limfom Burkitt cu debut de pareză facială depistat în secția noastră – prezentare de caz

Limfomul Burkitt este un limfom non-Hodgkinian, care apare cel mai des la tineri (12 – 30 ani), în unele regiuni din Africa sub forma unei tumori abdominale (în 90% din cazuri) sau craniocervicale (10% din cazuri). Agentul etiologic se presupune a fi virusul Epstein- Barr, agentul etiologic al mononucleozei infecțioase, dar nu există decât probe indirecte în acest sens. În majoritatea cazurilor limfoamele Burkitt aparute în regiunea craniocervicală se prezintă sub forma unor adenopatii latero-cervicale. În lucrarea noastră prezentăm cazul unui copil de 9 ani, care s-a prezentat în martie 2004 la ambulatorul nostru de specialitate cu pareză facială presupus idiopatică (Bell). Prezentăm evoluția bolii, dificultățile stabilirii diagnosticului corect, tratamentul și urmărirea cazului. Au trecut 4 ani de la data ultimei chimioterapii, iar în acest timp s-au efectuat controale periodice atât pe secția noastră, cât și la Institutul de Oncologie Pediatrică din Budapesta (endoscopii epifaringiene, otomicroscopii, tomografii computerizate, analize de laborator). Pacientul momentan nu prezintă acuze, are hipoacuzie de transmisie formă ușoară sechelară, cu status epifaringian normal. Rezultatul expertizei oncologice: vindecat.

Cuvinte cheie: limfom, Burkitt, pareză, facială, Bell

## Facial paralysis as a presenting symptom of Burkitt lymphoma – case report

Burkitt lymphoma is a form of non-Hodgkin lymphoma, which occurs predominantly in young (12-30 years of age), in certain regions of Africa, mostly in form of rapidly growing abdominal (about 90%) or cranial-cervical (10%) tumors. The Epstein-Barr virus (the microorganism that causes infectious mononucleosis) is a supposed etiologic agent, but direct proof does not exist supporting this theory. In the cranial-cervical region, the majority of Burkitt lymphomas develop as an enlarged cervical lymph node. We present the case of a 9 year old boy, with idiopathic facial paralysis (Bell) as first diagnosed in March 2004 in our ambulatory care unit. We discuss the particularities of the clinical course, the difficulties of the correct diagnosis, the treatment and the follow-up. 4 years have passed since the last chemotherapy session, during this time periodic examinations have been taking place both in our unit (rhinopharyngeal endoscopy, otomicroscopy, CT, blood tests) and in the Pediatric Oncology Institute in Budapest. Our patient is symptom-free, he has a mild conductive type hearing loss as an after-effect, his rhinopharyngeal status is normal. The oncologist's opinion: healed.

Keywords: lymphoma, Burkitt, paralysis, facial, Bell

Orvostudományi Értesítő, 2009, 82 (1): 26-27

www.orvtudert.ro

A Burkitt-lymphoma a non-Hodgkin-lymphomák egyik típusa, amely leggyakrabban fiatalokat (12-30 éves korúakat) érint, főleg Afrika egyes régióiban fordul elő és a betegség rendszerint gyorsan növekvő hasi (mintegy 90%-ban), vagy fej-nyaki daganat (10%-ban) képében jelenik meg. Etiológiai tényezőként felmerült az Epstein-Barr-vírus, a mononucleosis infectiosa kórokozója, de csak közvetett bizonyítékok vannak erre vonatkozóan. A fej-nyaki régióban jelentkező Burkitt-lymphomák nagy része laterocervicalis adenopathiáként jelentkezik [1, 2, 3].

## Klinikai eset

Dolgozatunkban egy 9 éves fiúgyermek kórtörténetét ismertetjük, aki idiopathiásnak vélt (Bell) facialis paresis miatt jelentkezett szakambulanciánkon 2004 márciusában.

Fül- orr- gégészeti vizsgálat eredménye:

- bal oldali perifériás típusú facialis paresis teljes klinikai formában,
- szájgarati státus: hipertrófiás, de szimmetrikus tonsillák,
- orrgarat endoscopos státusa: adenoid vegetatio, eny-

hén aszimmetrikus, bal oldalon duzzadtabb Gerlach-mandula,

- fül státus:
- otomikroszkópos vizsgálat: bilaterális akut serosus otitis,
- audiometria: kis fokú vezetékes halláscsökkenés,
- tapintásra kétoldali subangulomandibularis és laterocervicalis micropoliadenopathia, melyet garati státusának következményeként interpretáltunk.

Alkalmazott terápia:

- paracentesis, dobüregi leszívás, sorozatos orrgarat vidáspiráció, antibiotikum és kortikoterápia – melyre facialis paresise napok alatt javult,
- kilátásba helyeztük a tonsillo-adenotomiát az akut szak lejárta után a garati és fül státusa végleges rendezése érdekében.

Faciális paresise 8 nap múlva recidivált. Ekkor felmerült a krónikus cholesteatomás otitis gyanúja, arra gondolva, hogy a retrakciós hámzsák szájadékát előző otomikroszkópos vizsgálattal elnéztük – gyakran előfordul, hogy a szájadék túlértékű, s ha ezt a szájadékot egy hámpikkely fedi, sajnos még mikroszkóppal is elnézhető [2]. Ismételt otomikroszkópos vizsgálattal sem észleltünk cholesteatomára utaló dobhártya elváltozást, serosus otitise recidivált, ezért általános narcosisban tonsillo-adenotomiát végeztünk. Ezzel párhuzamosan serosus otitisét és a facialis paresist helyileg és általánosan kezeltük (leszívás, dobüregi szellőző tubus, antibiotikum és rövid kortikoterápia).

Az említett kezelésre facialis paresise - legnagyobb meg-

Dr. Szentannai Dénes

Székelyudvarhelyi Municipiumi Kórház, Fül- orr- gégészeti - szájsebészeti - bronchológia Osztály

535600 Székelyudvarhely - Odorheiu Secuiesc

Bethlen Gábor út 72.

E-mail: farkasradulyszabolcs@yahoo.com

elégedésünkre - ismét gyógyult. Az ügyet lezártak tekintettük, egészen addig, hogy két hét elteltével az arcideg bénulása ismét jelentkezett. Dobhártya lelete most is kizárta a cholesteatoma lehetőségét, a röntgen (összehasonlító Schüller) lelete (fedett antrum mastoideum, pneumatizáció hiánya) alapján exploratív antrum trepanációra szántuk el magunkat. A beavatkozás során egy nem szokványos makroszkópos patológiás lelettel találkoztunk: egy állagában szétfolyósodott, csontszerkezet nélküli amorf masszát kaptunk, hiányzott a tegmen antri, a patológiás anyag küretkanállal való eltávolítása (kimerése) trombotizált sinus sigmoideust fedett fel, a hallójárat hátsó fala fellazult csontszerkezetet mutatott. Szövetteni mintavétel a masszából történt citológia formájában. Ezzel párhuzamosan vizsgálva a száj és orrgaratot, először egy gyógyuló műtéti terület volt látható, azonban néhány nap leforgása alatt egy, az orrüregbe illetve szájgaratba bedomborodó daganat vált láthatóvá. Tapintásra ezen képlet puha, sima felszínű, naponta növekvő. Felmerült a Bezold-tályog gyanúja, bár betegünk mindvégig láztalan volt. Komplexebb imagisztikai vizsgálatra irányítottuk (CT, MRI), mely baloldali mély lateropharyngealis elhelyezkedésű térfoglaló folyamatot mutatott ki, amely a garat oldalsó falát bedomborítja, a tonsillo-adenotomia helyét adva a terjedésnek (locus minoris resistentia). Betegünket a szegedi F.O.G. klinikára irányítottuk, ahol ITN baloldali reop. masteidectomiát és baloldali parapharyngeális feltárást végeztek. A műtét során az os mastoideumot kitöltő tumoros szövetet találtak, melyet lehetőség szerint, a vitális képletek megkímélésével eltávolítottak. A tumor jelentős csontdestrukciót okozott, a dura, sinus sigmoideus, nervus facialis is szabaddá vált. A hallójárat hátsó fala is nagymértékben károsodott, konzervatív radikális üreget alakítottak ki. A baloldali perisupratonsilláris tályogra emlékeztető bedomborodást egy ülésben feltárták és a tumoros szövetet részlegesen eltávolították. Sajnos sem a fül, sem a garat műtétet nem lehetett ablasztikusnak nevezni. A kórszöveti anyagot párhuzamosan a székelyudvarhelyi Patológia, illetve a Szegedi Patológiai Intézet feldolgozta és kiértékelte.

A székelyudvarhelyi eredmény, melyet két nap elteltével kézbe kaptunk: az elvégzett speciális és immunhisztokémiai vizsgálatok, valamint a világos festődésű makrofágok jelenléte alapján egy B sejtes, kifejezett malignitású Burkitt-lymphoma képét mutatta, ezen eredményt a szegedi szövettani vizsgálat is konfirmálta. Az anyaországi Segítő Jobb Alapítvány felvállalta az esetet, betegünk a budapesti Gyermekonkológiai Intézetbe került rövid időn belül a diagnózis felállítására (belgyógyászati daganatról lévén szó), ahol onkohematológiai szakkezelésben részesült. A chemoterápia protokollja nem képezi ezen szerény esetbemutató tárgyát. A kezelés már első fázisban eredményesnek bizonyult, a reziduális daganat fokozatosan regrediált, facialis parézise meggyógyult.

## Megbeszélés

Az utolsó chemoterápia óta eltelt 4 év, ez idő alatt osztályunkon, valamint a budapesti intézetben periodikus kontroll vizsgálat történt (sorozatos orrgarat endoszkópia és otomikroszkópos vizsgálatok, CT, labor).

Ez idő alatt recidíva jelét nem észleltük. Két alkalommal a műtött fülén 1 éves közökkel gennyos otitist észleltünk, mely a szokványos általános és helyi kezelésre meggyógyult (utolsó fél évvel ezelőtt). 5 év után betegünk panaszmentes, kis fokú secheláris vezetéssel típusú nagyothallása van, orrgarat státusa normális. Az onkológiai szakvélemény: gyógyult.

## Irodalom

1. Byron J. B. et al. – *Head and Neck Surgery – Otolaryngology*, Lippincott Williams & Wilkins, Third Edition 2001, 52.
2. Ribári O. – *Fül- Orr- Gégészeti Fej- Nyak Sebészet*, Medicina, 1997, 314- 315.
3. Van de Water T., Staecker H. – *Otolaryngology*, Thieme, 2006, 230.