

Primárně mediastinální velkobuněčný B-lymfom (PMBL)

Autor: **Buffa D.**

Školitel: **Procházka V., doc. MUDr., PhD.**

Hematoonkologická klinika FN Olomouc, LF UP v Olomouci

Výskyt

Primárně mediastinální velkobuněčný B-lymfom (PBML) je poměrně vzácným onemocněním, jež s určitou převahou postihuje ženy (onemocnění je u žen dvakrát častější než u mužů). Nejčastěji jsou postiženi mladší lidé kolem věku 30 let, což ovšem nevylučuje výskyt ve věku vyšším nebo naopak nižším. PMBL patří mezi tzv. non-Hodgkinské lymfomy a podle světové literatury tvoří 2-4 % těchto non-Hodgkinských lymfomů. V roce 2015 bylo v České republice (ČR) diagnostikováno dohromady 1530 nových případů non-Hodgkinských lymfomů, lze tedy odhadovat, že u nás v témže roce lymfomem typu PMBL onemocnělo okolo 45 lidí, byť naprosto přesné statistiky výskytu této konkrétní jednotky u nás k dispozici nejsou.

Příčiny vzniku (etiologie) onemocnění

Primárně mediastinální velkobuněčný B-lymfom (PMBL) je onemocnění patřící do skupiny tzv. lymfomů, což jsou nádorová onemocnění vycházející z určitého typu bílých krvinek označovaných jako lymfocyty. Lymfocyty vznikají v kostní dřeni a jejich úloha v našem těle je imunitní, účastní se tedy obrany před infekcemi, látkami cizími pro náš organismus, ale také likvidují buňky našeho těla, které jsou nežádoucím způsobem změněné – například buňky nádorové.

Jak již bylo zmíněno, lymfocyty vznikají v kostní dřeni. Aby ovšem byly schopné plnit svou imunitní funkci, musí ještě dozrát a projít jakousi školou, kde se naučí rozeznávat, co je našemu tělu vlastní a co je naopak to cizí, to špatné, před čím nás musí chránit. Toto zrání probíhá v kostní dřeni a v brzlíku (thymus). Takto vyškolené lymfocyty pak vycestují ven do dalších orgánů a částí našeho těla, kde čekají na svou příležitost – boj s infekcí.

Občas se ovšem stane, že během vývoje, zrání nebo při onom čekání lymfocytu na svou příležitost dojde ke změnám v genech, které řídí množení, vyžívání nebo zánik buňky. Tyto změny v genomu pak způsobí, že se onen lymfocyt začne nekontrolovaně množit – dojde k tzv. nádorové transformaci. Množící se lymfocyty následně tvoří objemné nádorové masy v tom orgánu, který postihují. Nejčastěji bývají postižené mízní uzliny, nicméně s ohledem

na všudypřítomnost lymfocytů a lymfatické tkáně v těle může být postižený prakticky kterýkoliv orgán.

V případě PMBL je primárně infiltrován brzlík (thymus), což je orgán nacházející se v mediastinu – prostor uprostřed hrudníku mezi plícemi, který mimo jiné obsahuje důležité orgány, jako jsou srdce a velké cévy, průdušnice, jícen a výše zmíněný brzlík.

Přesné příčiny této nádorové transformace ovšem známé nejsou.

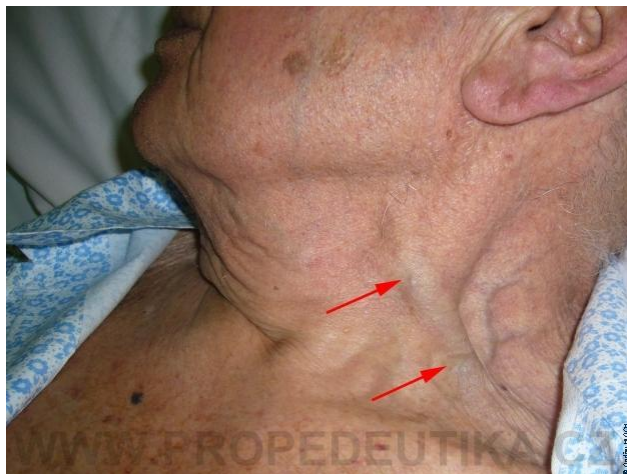
Hlavní příznaky

Hlavní příznaky vycházejí z přítomnosti velké nádorové masy v hrudníku, kde utlačuje ostatní orgány v něm uložené.

Mezi tyto příznaky patří: *dušnost* – častý příznak, jehož příčina má více faktorů. Při jejím vzniku hraje roli jednak útlak průdušnice (omezení průniku vzduchu do plic), ale také útlak srdce a žil vedoucích krev do srdce, neboť tímto útlakem se zhoršuje srdeční funkce, v jejímž důsledku jsou nedostatečně prokrvené další orgány. Naše tělo tedy pociťuje nedostatek kyslíku v krvi, který se snaží kompenzovat zvýšeným dechovým úsilím, v jehož důsledku pociťujeme dechovou nedostatečnost – dušnost.

Dalšími příznaky jsou *kašel a chrapot* při útlaku průdušnice a nervu inervujícího hlasivky; dále *zvýšená náplň krčních žil* (viz obr. 1), *bolesti hlavy zhoršující se vleže a předklonu*, *případně i otoky v obličeji* při útlaku velkých žil vedoucích krev do srdce. Až v polovině případů bývají přítomny i tzv. *B-symptomy* – horečky nad 38°C, ztráta hmotnosti o více než 10 % za posledních 6 měsíců a silné noční pocení. Také se mohou objevit zvětšené uzliny nad klíčními kostmi a v oblasti krku.

Obr. 1: zvýšená náplň krčních žil



Vyšetření

Klíčovou rolí v záchytu onemocnění sehrává obyčejný rentgenový snímek hrudníku, který ukáže podezřelou masu v hrudníku, která by svým charakterem mohla vzbudit podezření na přítomnost lymfomu.

Mezi další vyšetření patří mediastinoskopie, při které se pomocí optického přístroje prohlédne mediastinum a odebere se část podezřelé tkáně na histologické a další typy vyšetření, které určí typ onemocnění. V současné době nezbytným vyšetřením je PET/CT, což je zobrazovací metoda sloužící k ozřejmění rozsahu onemocnění. Také se provádí vyšetření kostní dřeně k vyloučení její infiltrace.

Léčba

PMBL se léčí systémově podávanou chemoterapií, tedy léky aplikovanými do těla ve formě infúzí, injekcí a tablet. Chemoterapie se často doplňuje tzv. autologní transplantací krvetvorných buněk, což je proces umožňující podání vyšších dávek chemoterapie díky tomu, že funkce kostní dřeně je po podání vysokých dávek chemoterapie podpořena podáním vlastních krvetvorných buněk, které byly od nemocného v určité fázi terapie předem nasbírány do speciálních vaků a uskladněny k následnému použití.

V přísně individuálních případech se chemoterapie kombinuje s radioterapií – ozářením nádorové masy.

PMBL je onemocnění potenciálně vyléčitelné, 5 leté přežití nemocných s PMBL se v současné době pohybuje okolo 80 %.

Komplikace

Onemocnění PMBL může být provázeno řadou komplikací, které nebývají časté, ale jsou závažné.

Mezi tyto komplikace patří obstrukce dýchacích cest spojená s dechovou nedostatečností až dušením. Dále tzv. syndrom horní duté žíly – útlakem horní duté žíly a pravé srdeční komory dochází ke zhoršenému plnění srdce krví, což je spojeno s jeho horší funkcí a nedostatečným prokrvením orgánů, což dále prohlubuje dušnost. V extrémním případě může útlakem srdce dojít až k jeho zástavě – tzv. tamponádě srdce. Útlak horní duté žíly rovněž způsobuje zhoršený odtok krve z oblasti hlavy a krku, což může vést ke vzniku krevní sraženiny v krční žíle nebo otoku mozku.

Další komplikací může být syndrom nádorového rozpadu při zahájení léčby – u něj dochází vlivem rozpadu velkého množství nádorových buněk k extrémnímu zvýšení kyseliny močové v krevním oběhu. Kyselina močová je látka nerozpustná ve vodě, takže může ucpat ledviny a vést k jejich selhání.

Poslední komplikací je relaps onemocnění – tedy jeho znovuobjevení poté, co už předtím vymizelo v důsledku léčby. Další léčba na tyto relapsy zabírá jen velmi obtížně.

Praktické rady pro pacienta

Objeví-li se u vás výše zmíněné příznaky – dušnost, kašel, tlak na hrudi, případně zvětšené mízní uzliny v oblasti nad klíčními kostmi a na krku a to bez zcela zjevné příčiny, jako jsou onemocnění srdce, plic, infekce dýchacích cest – vyhledejte svého praktického lékaře, který by vás měl podrobně vyšetřit a najít příčinu zmíněných příznaků.

Obzvláště byste měli zpozornět, pokud se u vás objeví alarmující B-symptomy (viz výše). Ani v tomhle případě byste s návštěvou svého lékaře neměli otálet, neboť časně zahájená léčba slibuje lepší výsledky.

Seznam použité literatury

Internetové zdroje

https://www.uptodate.com/contents/primary-mediastinal-large-b-cell-lymphoma?topicRef=4703&source=see_link/, cit. 19. 3. 2018

<https://www.uzis.cz/category/tematicke-rady/zdravotnicka-statistika/novotvary/>, cit. 19. 3. 2018

Odborné publikace

SWERDLOW SH., CAMPO E., HARRIS NL., et al. (Eds). *World Health Organization Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. Lyon: IARC, 2008.

EVANS, AM., BLUM, KA. *Non-Hodgkin Lymphoma: Pathology, Imaging and Current Therapy*. Cancer, Treatment and Research, 2015, 165, p. 39-40.

Seznam fotografií, obrázků

Obr. 1: zvýšená náplň krčních žil

(<http://new.propedeutika.cz/?p=219>)