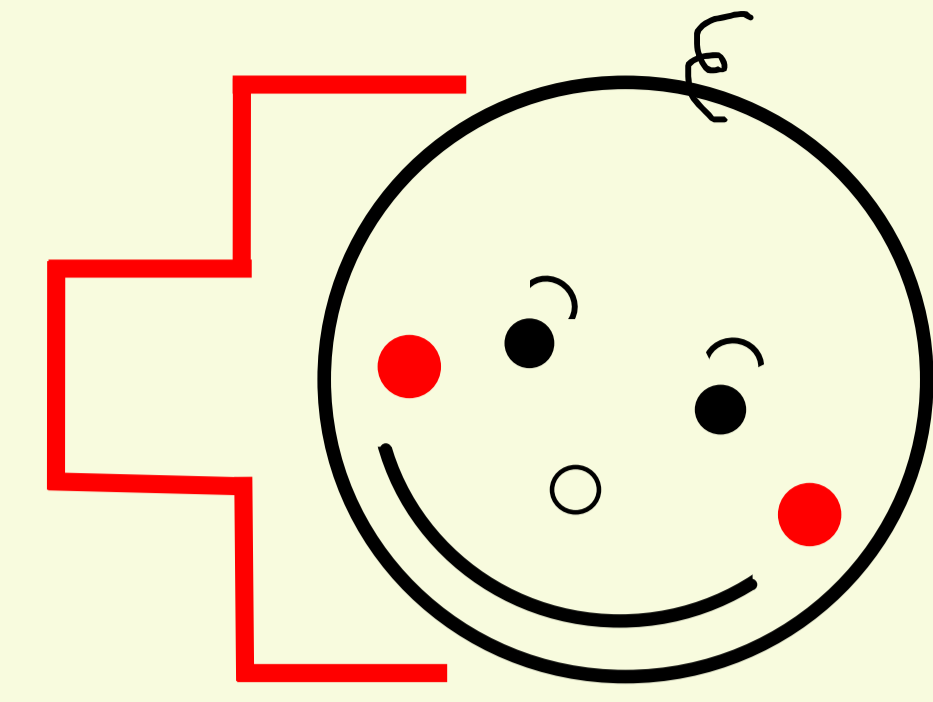


62 ΛΕΜΦΟΖΙΔΙΑΚΟ ΛΕΜΦΩΜΑ ΚΑΙ ΛΕΜΦΩΜΑ ΤΥΠΟΥ BURKITT ΜΕ ΕΚΤΡΟΠΗ 11q

Ειρήνη Κουτσούρα¹, Λαμπρινή Δαμιανίδου², Σοφία Σαββουκίδου², Κυριακή Κοτσογλανίδου², Μαρία Λάμπρου², Βικτώρια Ελευθεριάδου², Σεραφείμ Αθανασιάδης², Αθανασία Αναστασίου³, Γεώργιος Άρσος⁴, Δημήτριος Ζαφειρίου⁵, Ευγενία Παπακωνσταντίνου²

¹Γ Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ, Γενικό Νοσοκομείο Ιπποκράτειο, Θεσσαλονίκη, ²Παιδοογκολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Ιπποκράτειο, Θεσσαλονίκη, ³Ακτινολογικό Τμήμα, Γενικό Νοσοκομείο Ιπποκράτειο, Θεσσαλονίκη, ⁴Πυρηνική Ιατρική, Γενικό Νοσοκομείο Παπαγεωργίου, Θεσσαλονίκη, ⁵Α Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ, Γενικό Νοσοκομείο Ιπποκράτειο, Θεσσαλονίκη



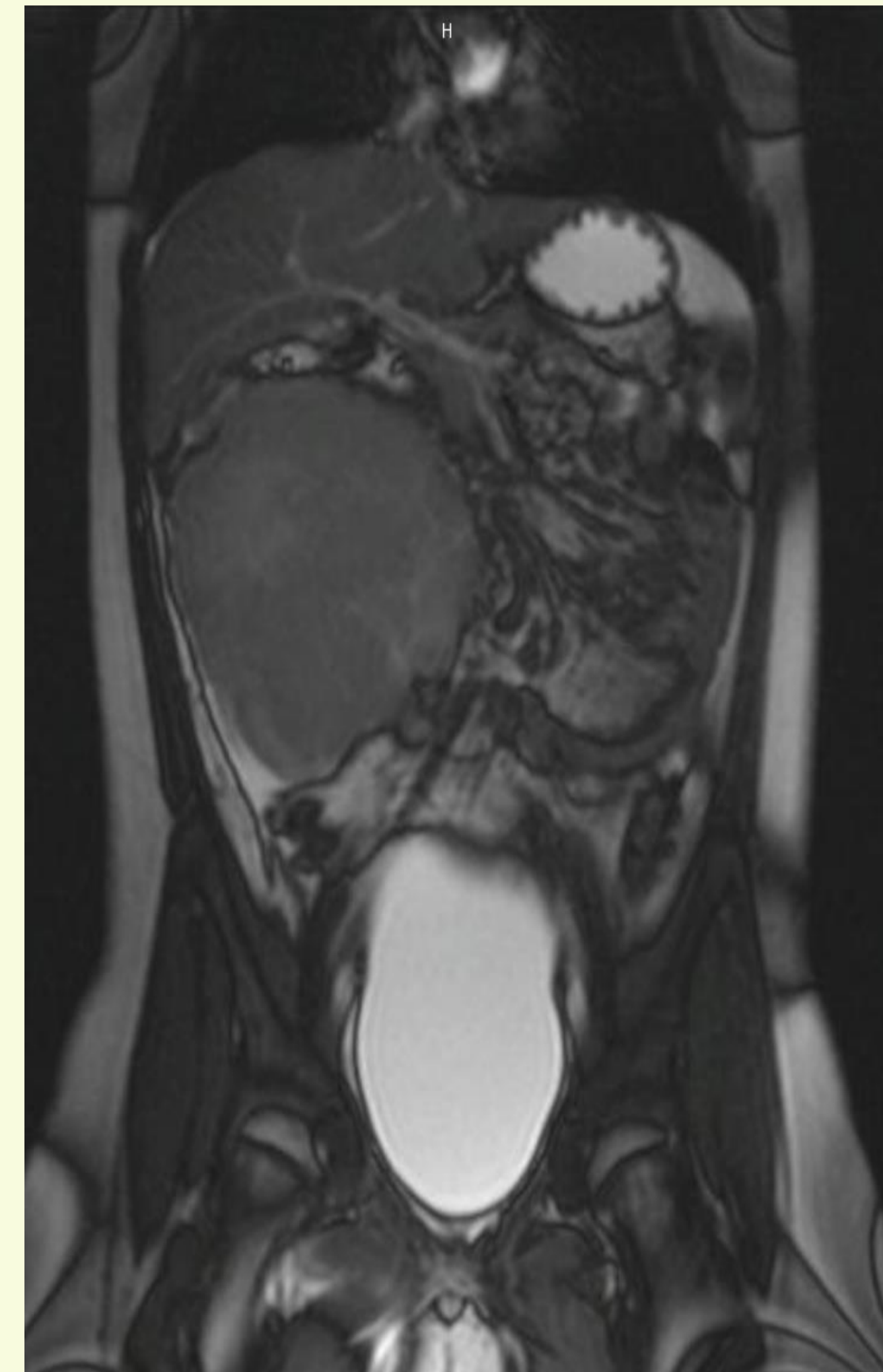
ΠΑΙΔΟΟΓΚΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
Γ.Ν.Θ. ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ

Εισαγωγή: Το 7% του παιδιατρικού μη Hodgkin λεμφώματος (B-non Hodgkin Lymphoma, B-NHL) περιλαμβάνει ασυνήθιστους ιστολογικούς τύπους με γενετικές και μοριακές τροποποιήσεις, που καθορίζουν σημαντικά την ανταπόκρισή τους στη θεραπεία. Το λεμφοζιδιακό λέμφωμα αντιπροσωπεύει <2% των NHL παιδικής ηλικίας. Σχετίζεται με το αρρεν φύλο, την εφηβεία, τα χαμηλά επίπεδα LDH και την περιορισμένη νόσο σε λεμφαδένες κεφαλής και τραχήλου.

Το λέμφωμα τύπου Burkitt με εκτροπή 11q (Burkitt-like lymphoma with 11q aberration, BLL-11q), μορφολογικά μοιάζει με το λέμφωμα Burkitt (μοτίβο «έναστρου ουρανού», υψηλό ποσοστό πολλαπλασιασμού), έχει παρόμοιο ανοσοφαινότυπο αλλά στερείται αναδιατάξεων MYC και φέρει εκτροπή 11q.

Μέθοδος: Παρουσίαση δύο σπάνιων περιστατικών B-NHL.

Αποτελέσματα: Σε κορίτσι 4,5 ετών με σταδιακά επιδεινούμενη ανώδυνη τραχηλική διόγκωση σε απεικονιστικό έλεγχο βρέθηκε block λεμφαδένων διαστάσεων 3.3x4x7cm στη Δε τραχηλική χώρα. Η παθολογοανατομική έκθεση ανέδειξε παιδιατρικού τύπου λεμφοζιδιακό λέμφωμα (Paediatric-type follicular lymphoma, PTFL). Σταδιοποιήθηκε κατά IPNHLSS σε στάδιο II, κατατάχτηκε κατά FAB/LMB στην ομάδα ενδιαμέσου κινδύνου (βιοψία, χωρίς πλήρη εκτομή του block). Έλαβε χημειοθεραπεία σύμφωνα με το πρωτόκολλο CCLGNHL-2020, και βρίσκεται σε πλήρη ύφεση.



Το 2^ο περιστατικό αφορά έφηβο 14 ετών, με ενδοκοιλιακό μόρφωμα (12.2 x12.2x14cm) στη Δε πλάγια κοιλιακή χώρα, που εκδηλώθηκε ως κοιλιακό άλγος. Παρεπέμφθηκε στην κλινική μας μετά από εκτομή του μορφώματος και εντερεκτομή με ειλεοανιούσα τελικο-τελική αναστόμωση. Η βιοψία ανέδειξε κακόηθες NHL B κυτταρικής αρχής, συμβατό με λέμφωμα Burkitt, αλλά η Μοριακή Κυτταρογενετική μελέτη ανέδειξε διπλασιασμό της περιοχής 11q23.3 και έλλειμμα στην περιοχή 11q24.3. Τέθηκε η διάγνωση του λεμφώματος τύπου Burkitt με χρωμοσωμική εκτροπή 11q (Burkitt-like lymphoma with 11q aberration). Σταδιοποιήθηκε σε στάδιο III κατά IPNHLSS και σε ενδιαμέσου κινδύνου κατά FAB/LMB (Στάδιο III, LDH< διπλάσιο της φυσιολογικής). Έλαβε χημειοθεραπεία σύμφωνα με το πρωτόκολλο CCLGNHL-2020. Βρίσκεται σε παρακολούθηση με πλήρη ύφεση.

Συμπεράσματα: Το γονιδιωματικό τοπίο των B-NHL αποτελεί αντικείμενο μελέτης με σκοπό τη στοχευμένη ταξινόμηση και βέλτιστη θεραπευτική προσέγγισή τους.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Attarbaschi, Andishe et al. "Rare non-Hodgkin lymphoma of childhood and adolescence: A consensus diagnostic and therapeutic approach to pediatric-type follicular lymphoma, marginal zone lymphoma, and nonanaplastic peripheral T-cell lymphoma." *Pediatric blood & cancer* vol. 67,8 (2020): e28416. doi:10.1002/pbc.28416
- Lim, Sojung et al. "Pediatric-Type Indolent B-Cell Lymphomas With Overlapping Clinical, Pathologic, and Genetic Features." *The American journal of surgical pathology* vol. 46,10 (2022): 1397-1406. doi:10.1097/PAS.0000000000001932
- Panda, Devasis et al. "Genomic landscape of mature B-cell non-Hodgkin lymphomas - an appraisal from lymphomagenesis to drug resistance." *Journal of the Egyptian National Cancer Institute* vol. 34,1 52. 12 Dec. 2022, doi:10.1186/s43046-022-00154-