

Haigusjuht

06.02.2019

Ila radioloogia resident Anastassia Bagrova

Juhendaja: Dr. Katrin Kressel

Üldandmed

67a N

Kaebused: valu alakõhus, surve pärasoolele. Alates 2018.aasta suvest nõrkus ja aneemia. Kaalust kaotanud 10 kg. Nov 2018 CT-uuringul neerupais

Op.: emaka amputatsioon (müoom), basalioomi eemaldamine nahalt näo piirkonnast 2016 a.

Haigused: hüpertooniatõbi?

Perekondlik anamnees: Isal kopsuvähk, emal maovähk.

Allergiat eitab.

Objektiivne leid

Vaginaalne ja rektaalne läbivaatus

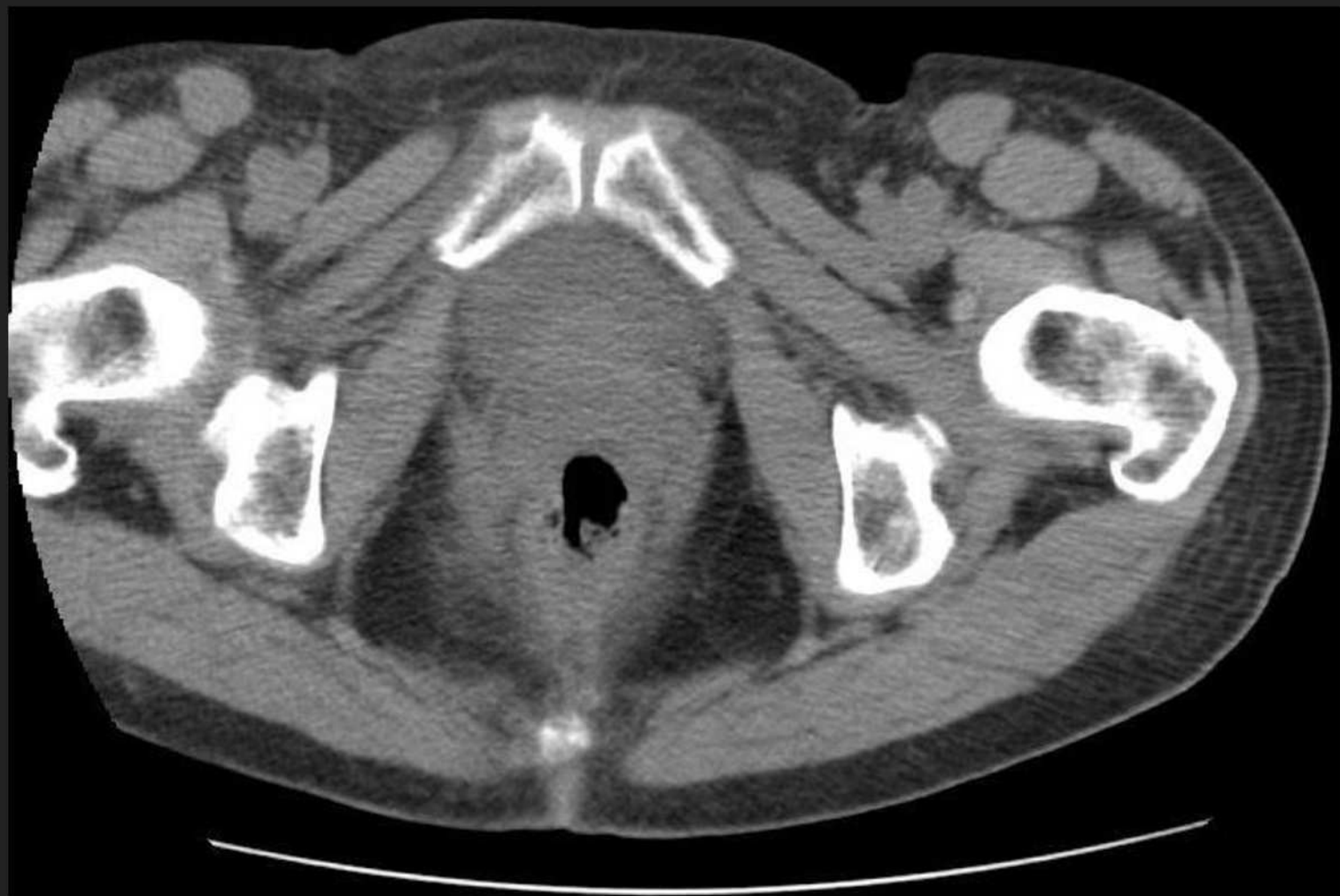
Mõlemad parameetriumid on infiltreeritud kasvajaga (vasakult rohkem)
Emakakaelakönt puhas. Võetud tsütoloogia. Pärasool on sõrmeulatuses
vaba - väline surve.































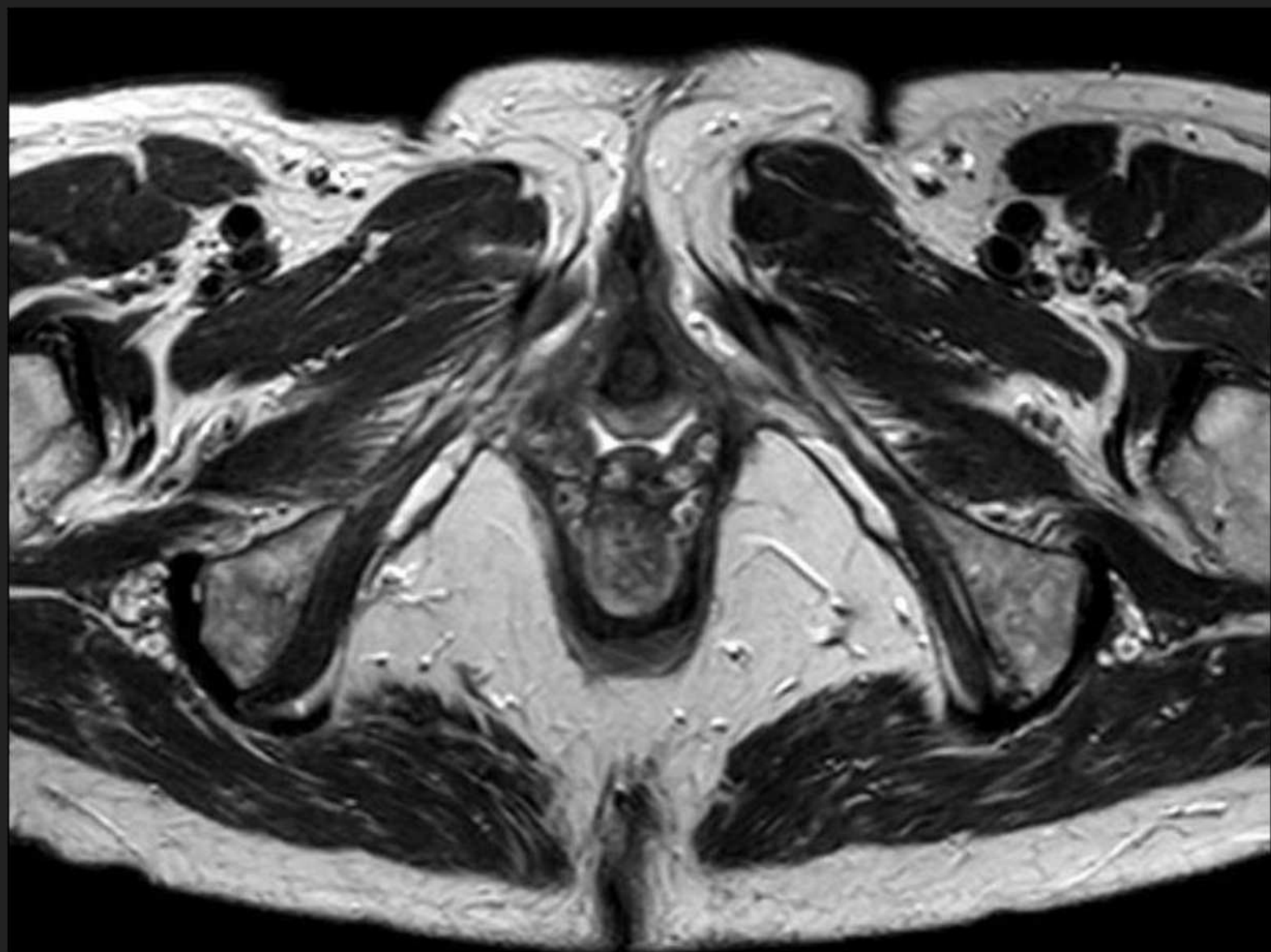


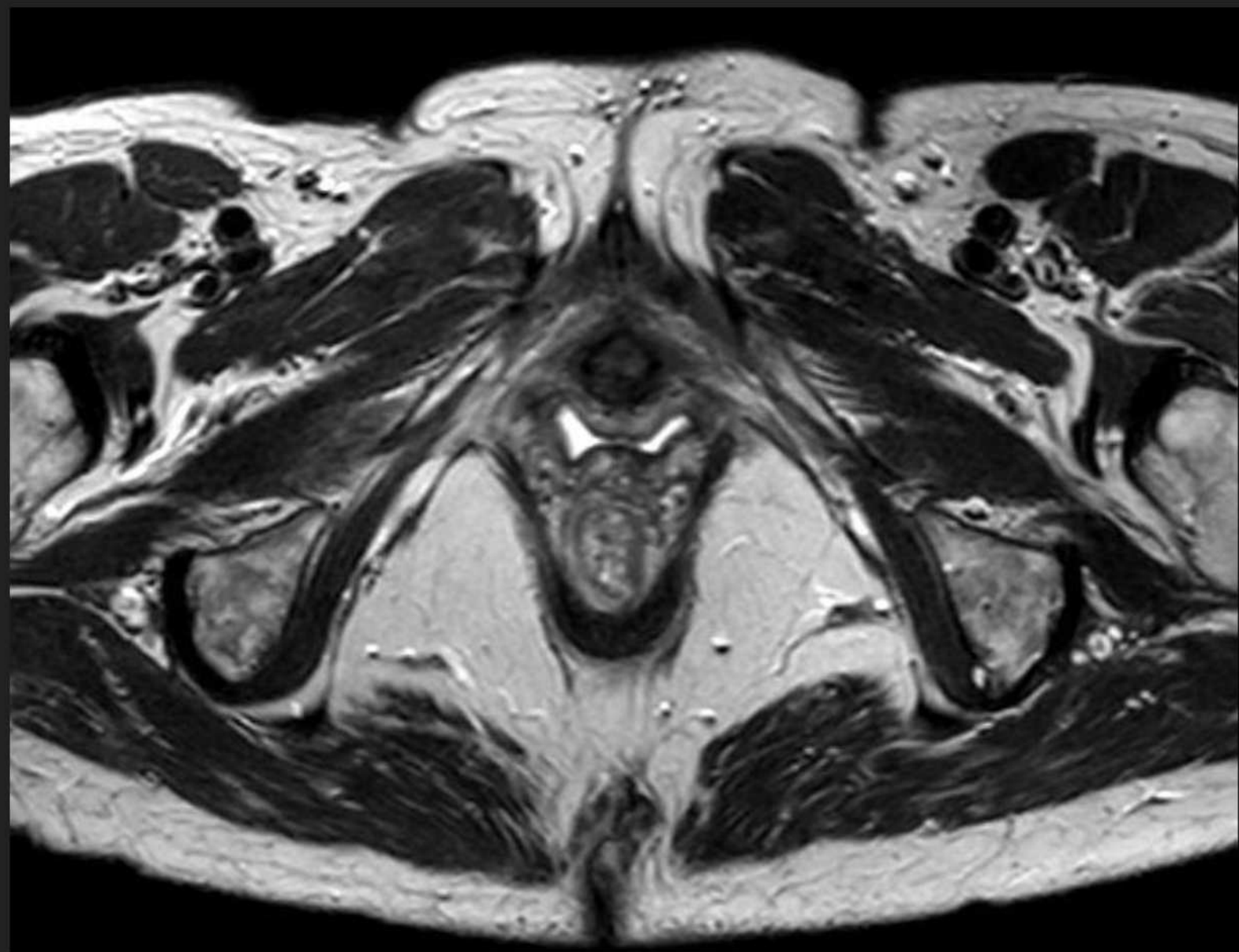
CT- uuring 9.11.18

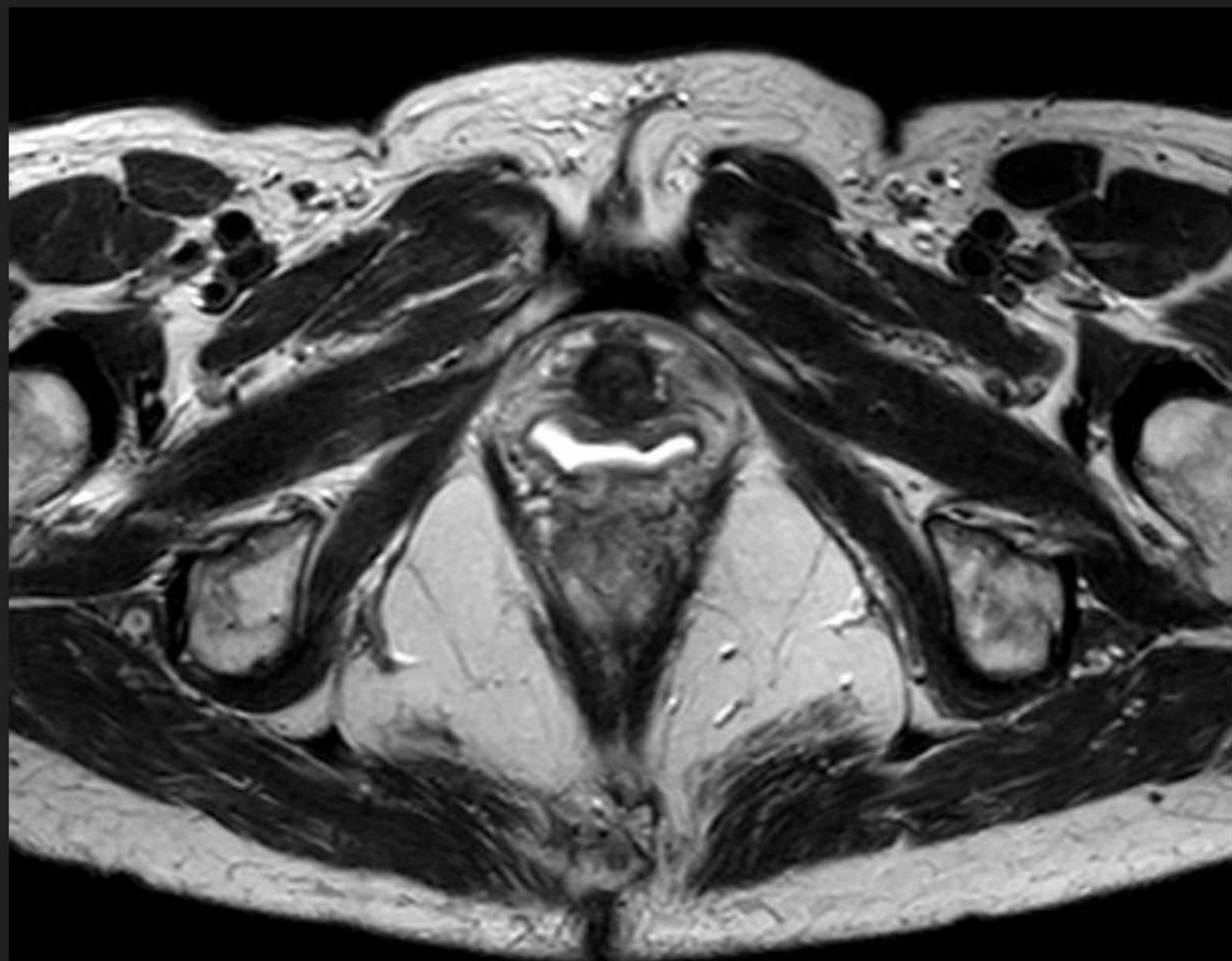
Vaadatud üle 05.12.18:

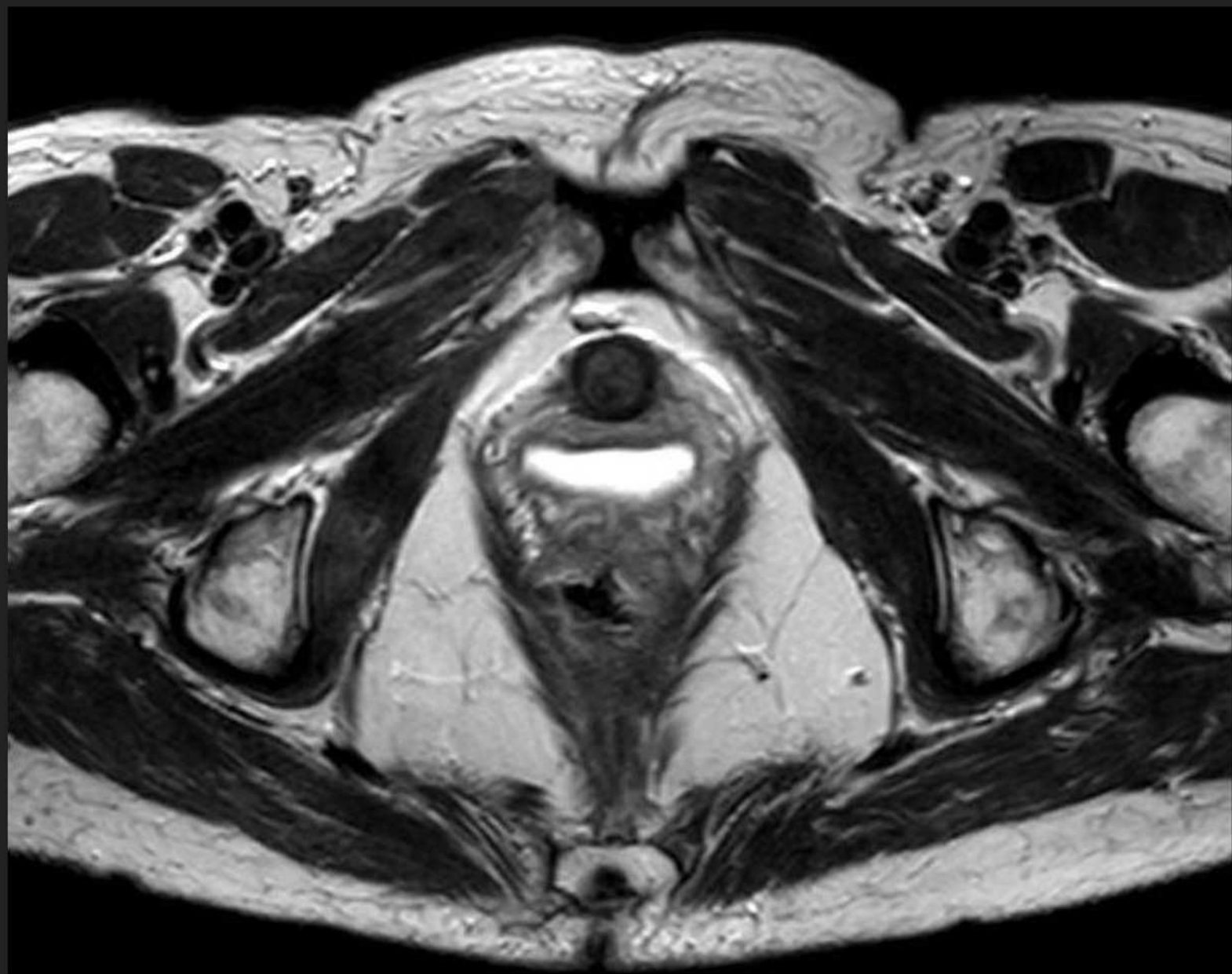
- Emakas ja emakakael konkreetselt ei eristu.
- Vaagnas on mõlemapoolselt ebakorrapäraste kontuuridega ~20 – 25 HU võrra kontrasteeruvad **lisamassid: paremal 5 x 4,3 x 7 cm, vasakul ~4,6 x 3,4 x 4 cm**. Paremal on lisamassis eristatavad ka **lineaarsed lubistused**.
- **Vasakul parailikaalsel** (välimiste niudeveresoonte piirkonnas) on kuni **0,9 cm lümfisõlm**.
- Mesenteriaalsel üksikud kuni 0,6 cm lümfisõlmed.
- Vaagnas > kõhukoopas on **rasvkude kergelt infiltreeritud**. Samas konkreetselt vaba vedelikku ei sedasta.
- Hinnatavas osas veenvalt peritoneaalsel koelisi sõlmi esile ei tule.
- **Paremas** neerus on karikad kuni 1,4 cm, vaagen a-p suunas kuni 3 cm ning **ureeter kuni lisamassini jälgitav diam. 1,2 cm**.
- Vasaku neeru kogumissüsteem laienenud ei ole.

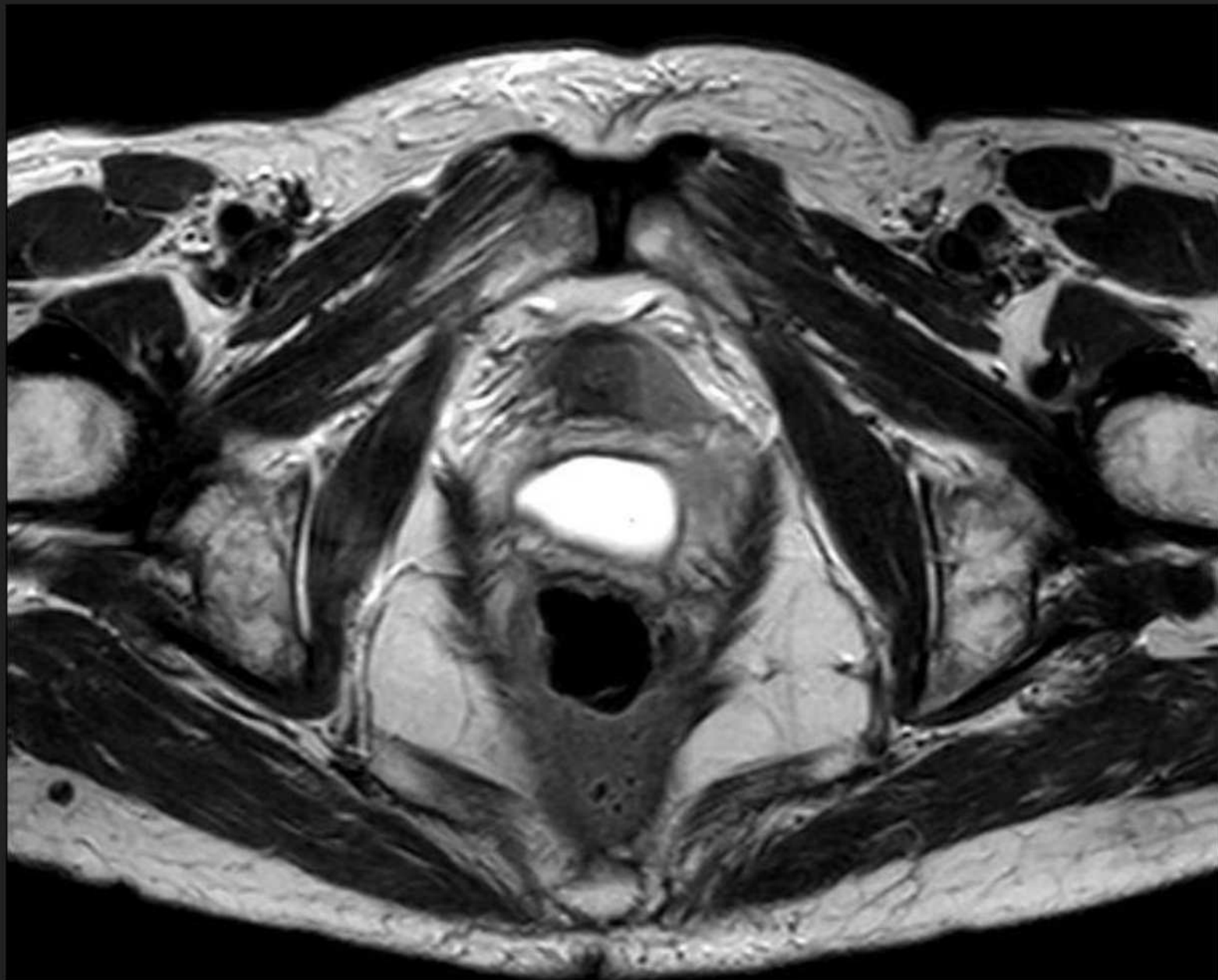
ARVAMUS: Mõlemapoolselt vaagnas koelised lisamassid, mis paremal põhjustab hüdronefroosi. Lisamasside **lähtekoht jääb ebaselgeks** – munasari? emakakaela könt?

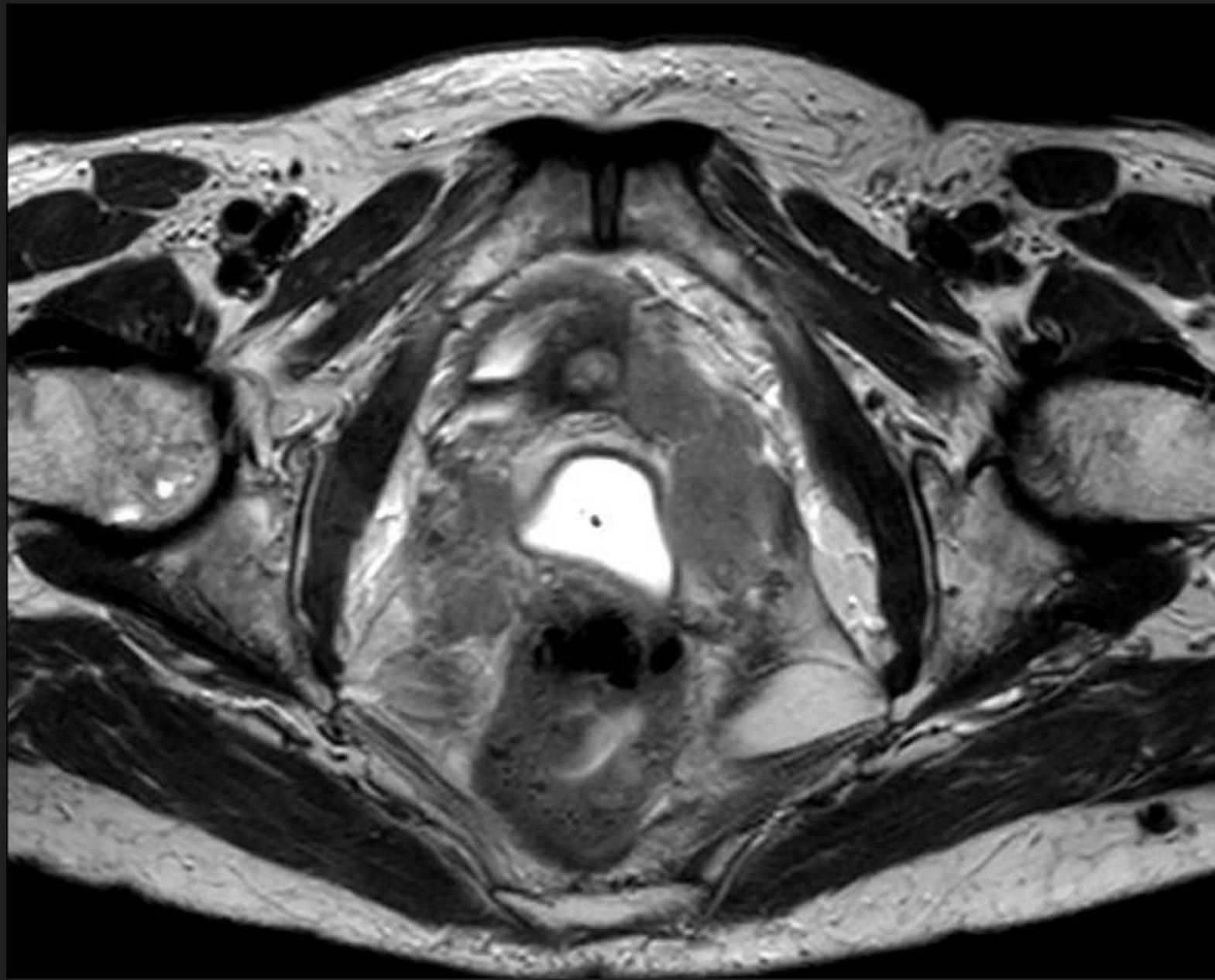


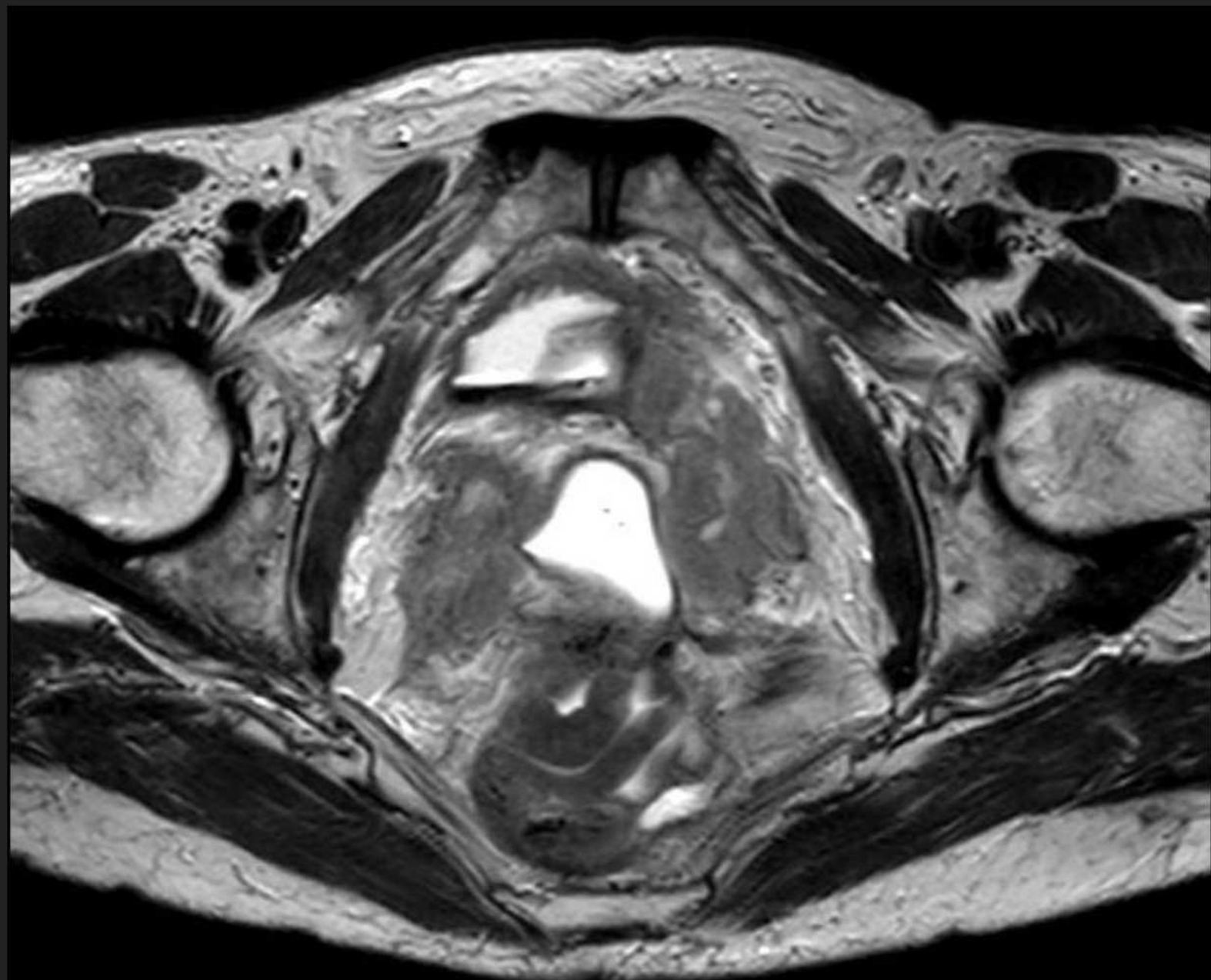


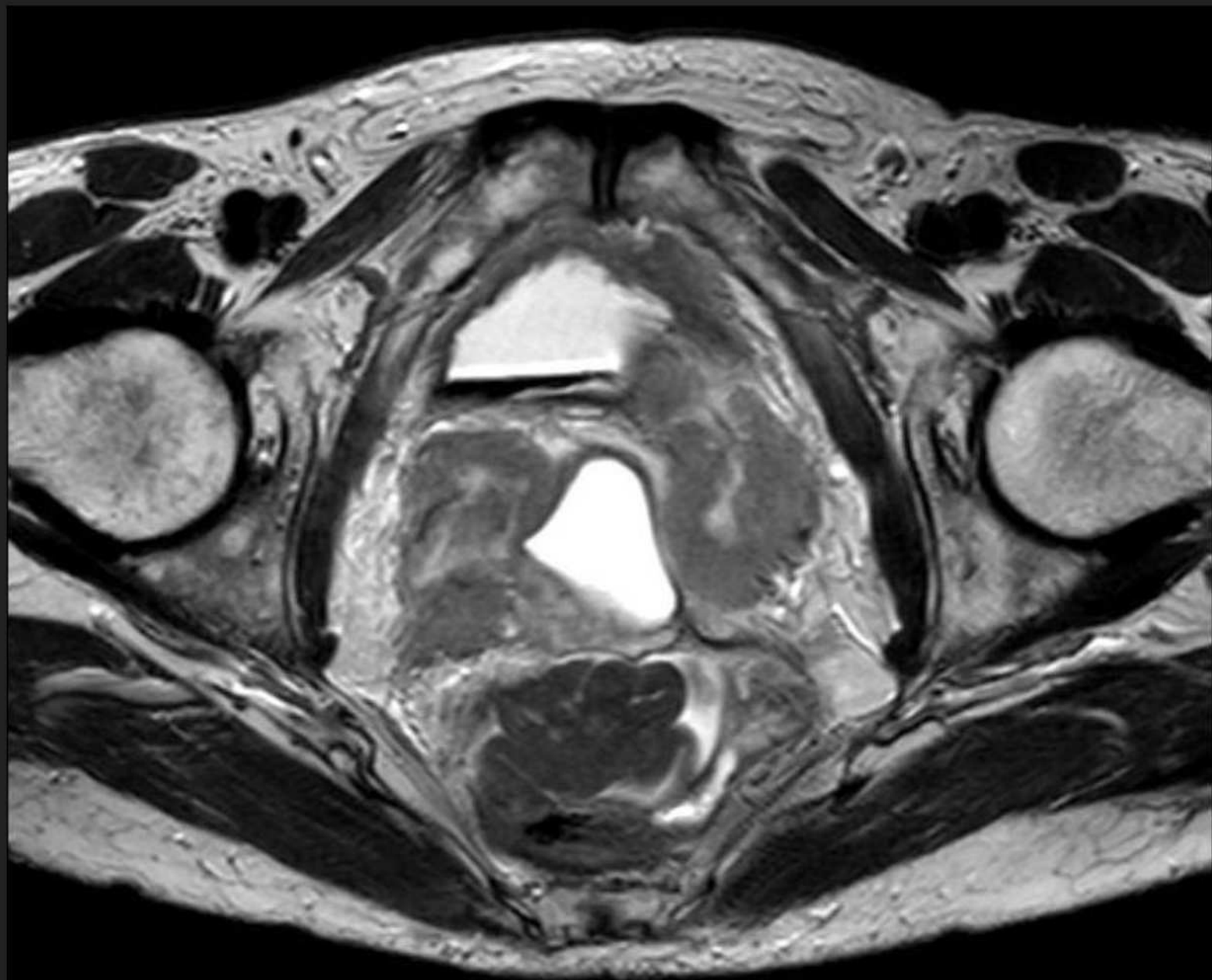




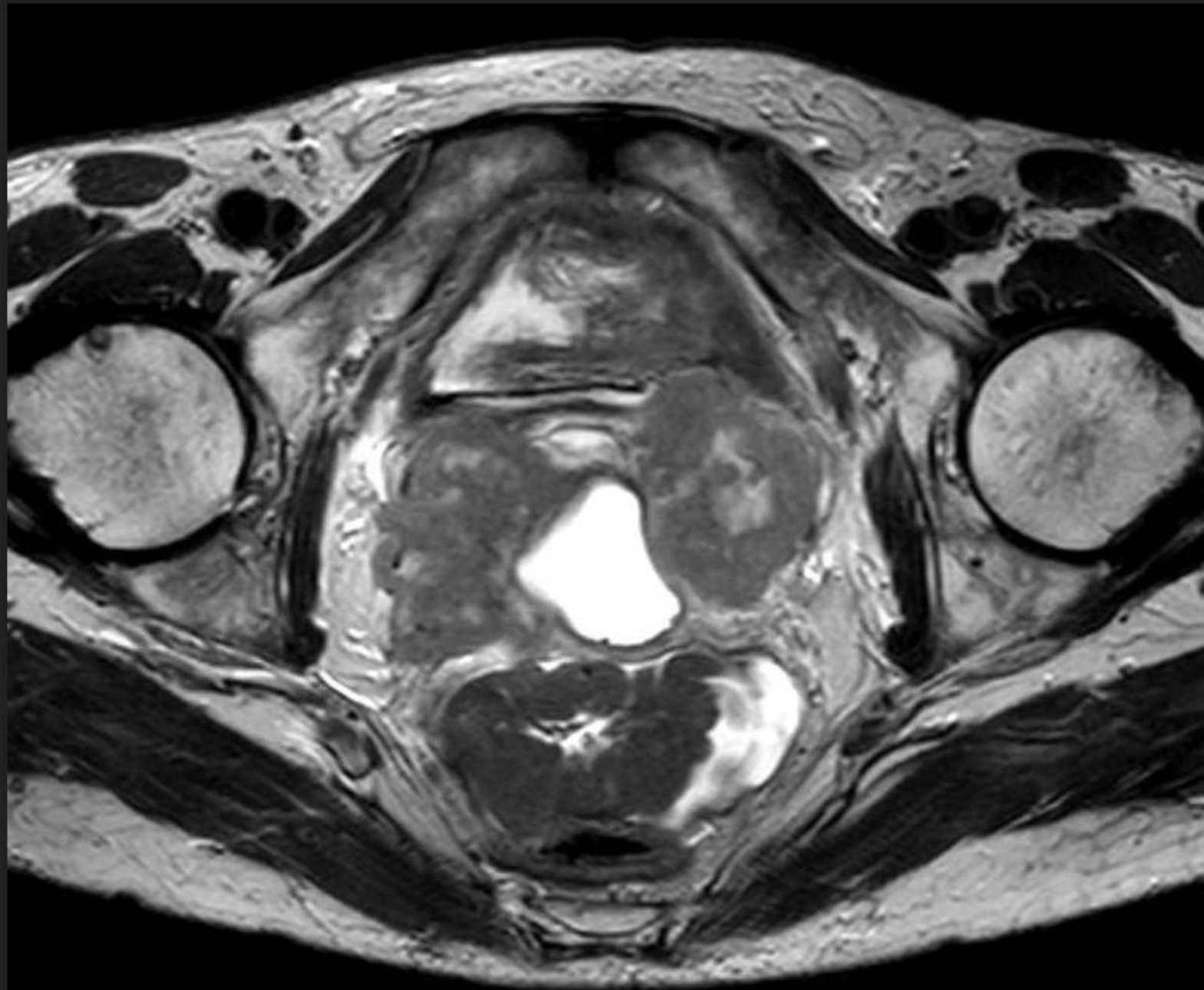


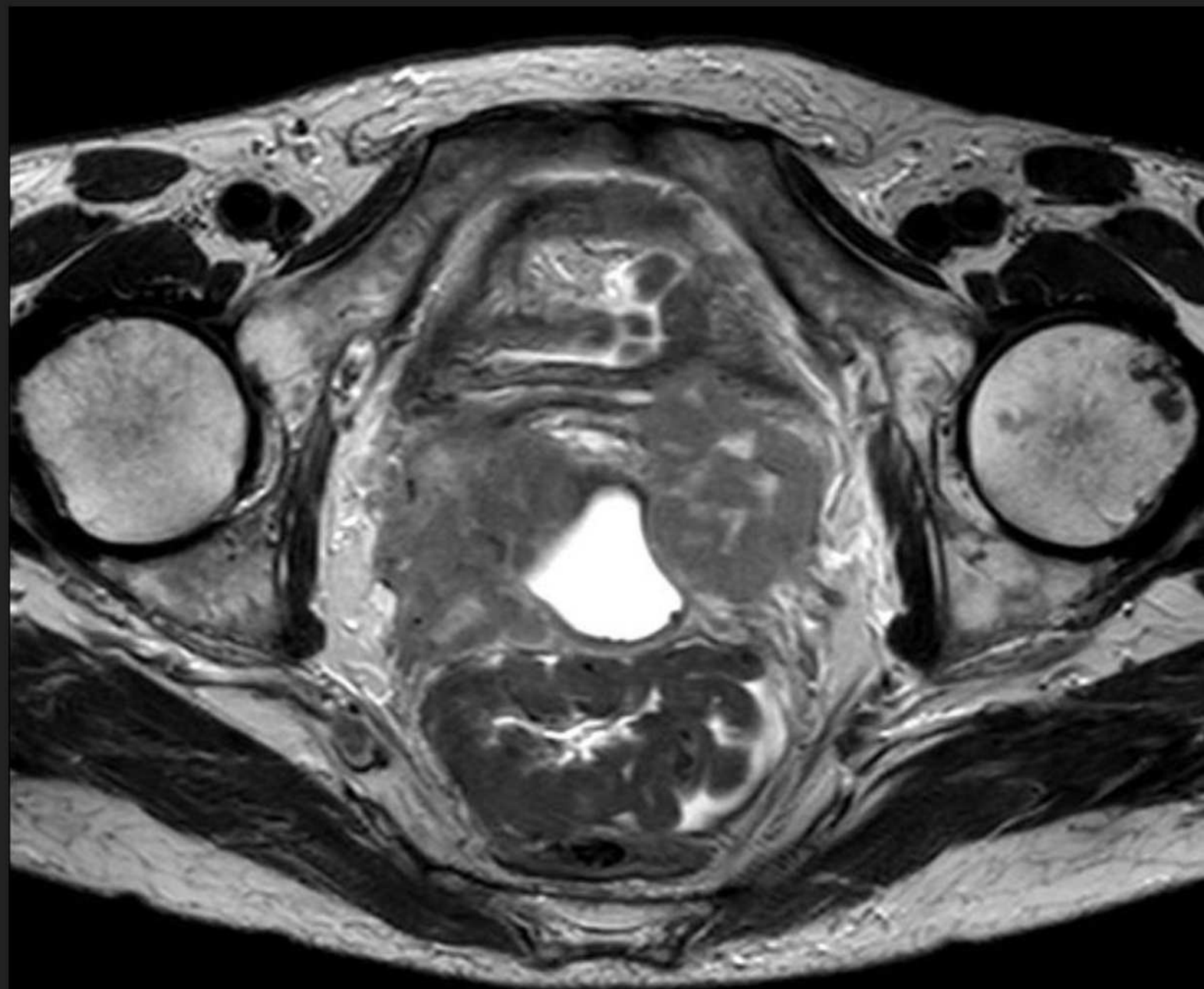


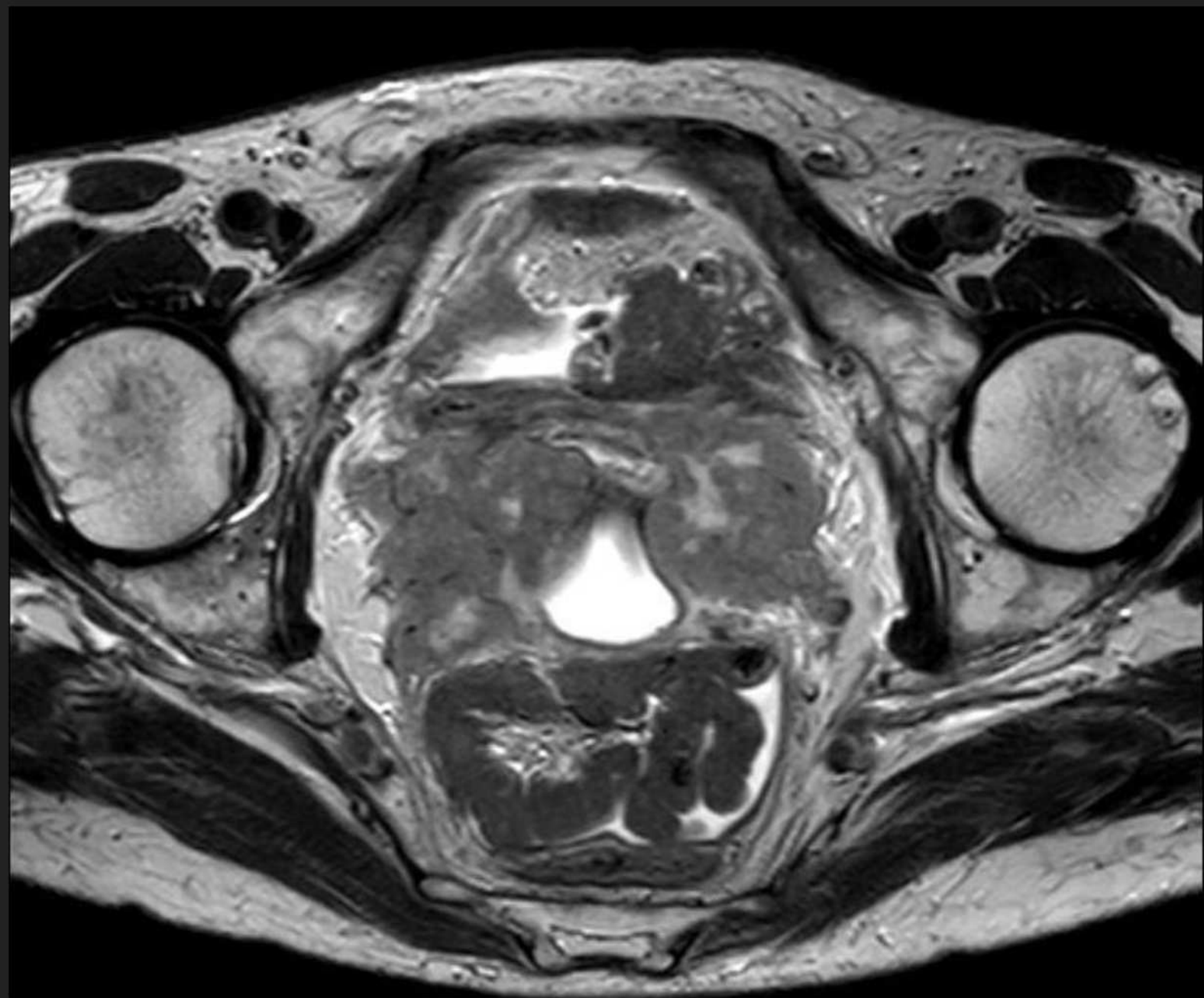


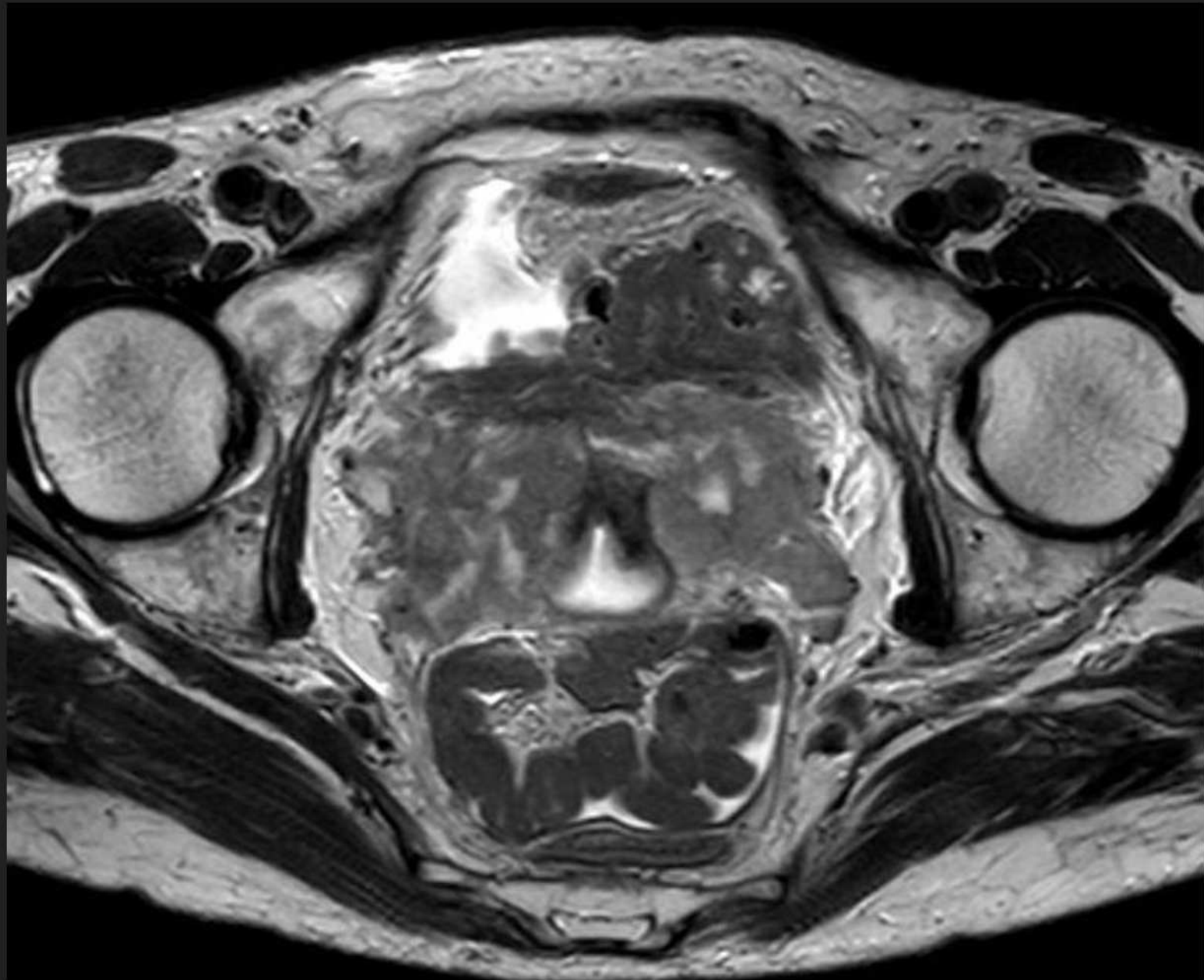


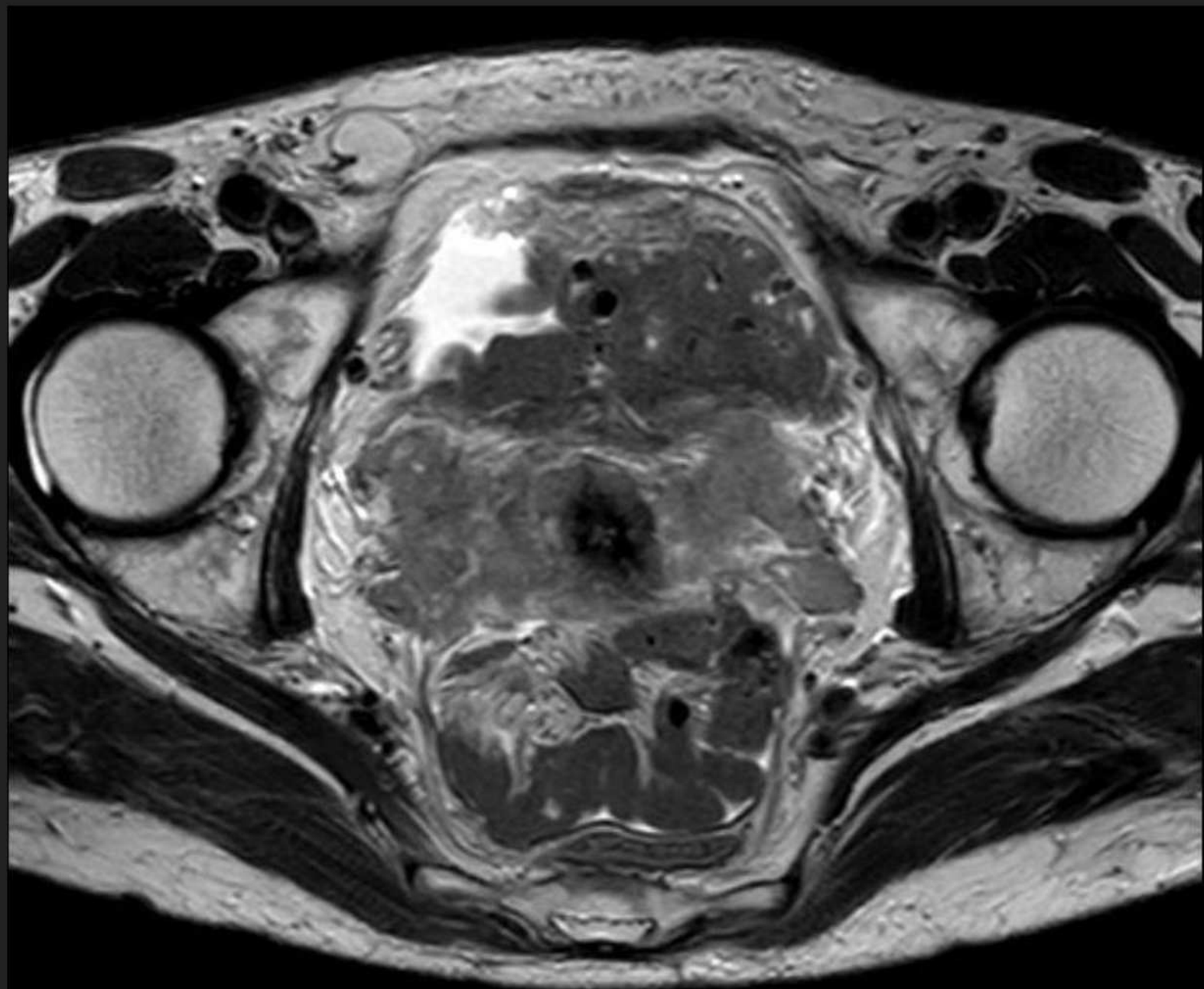


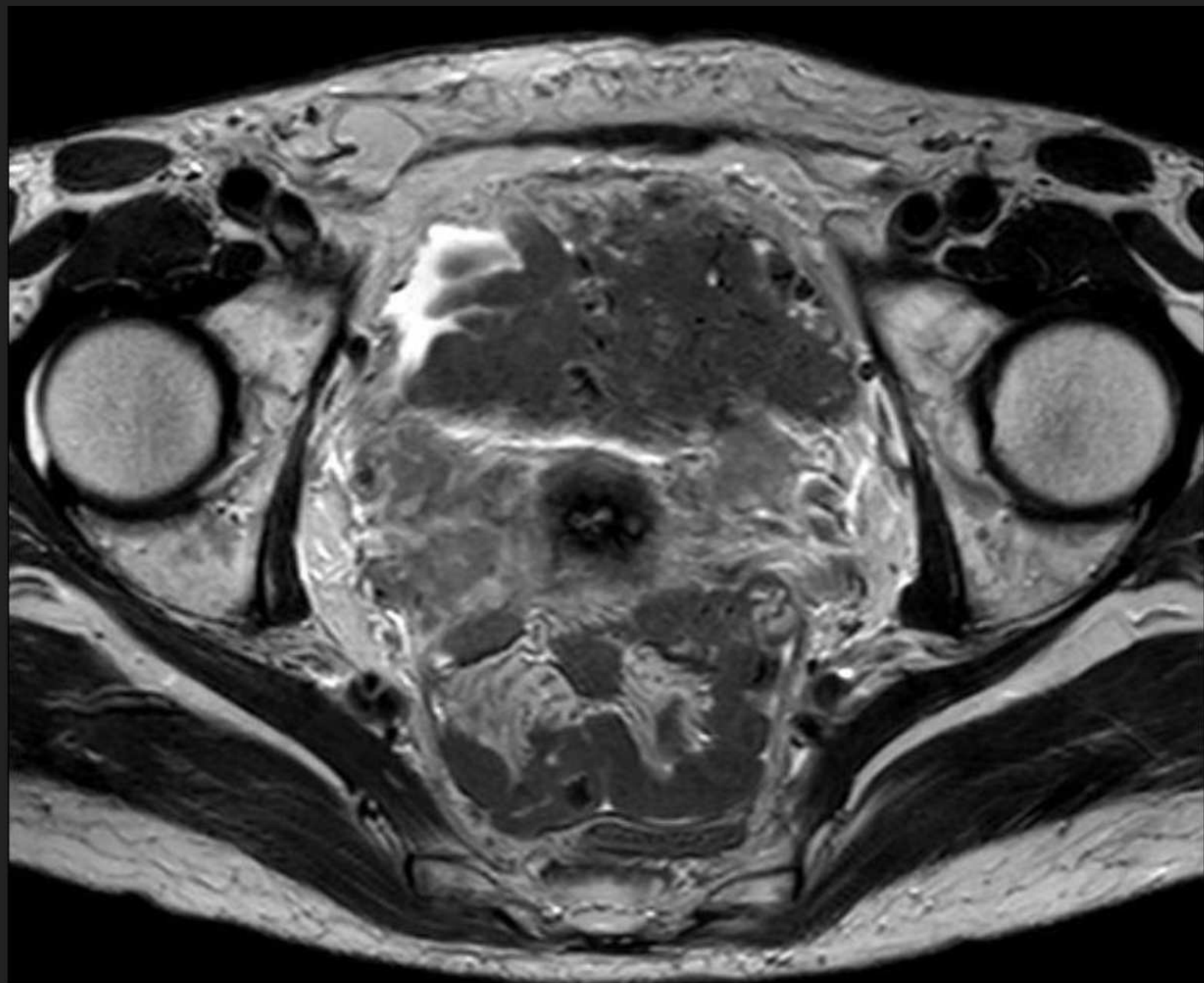


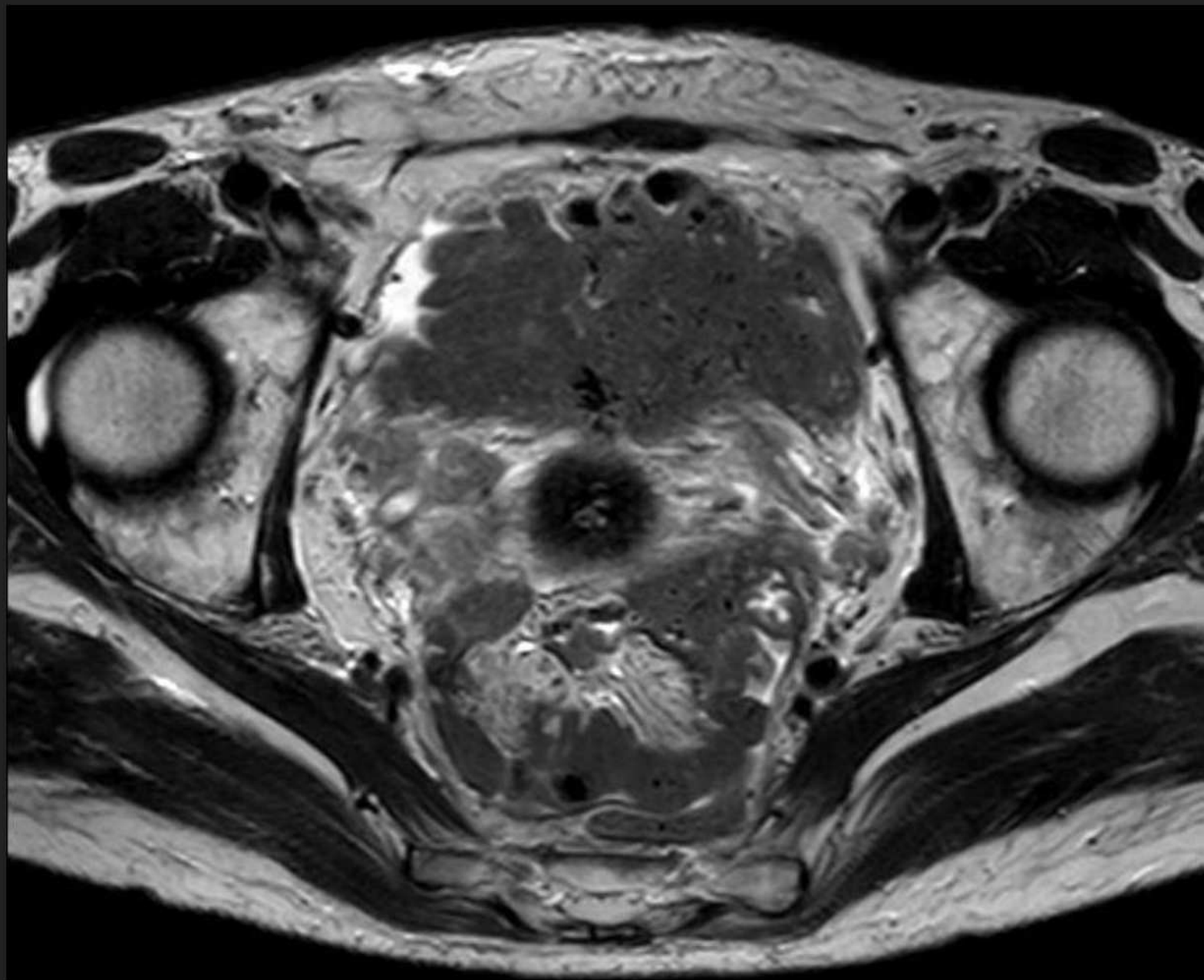


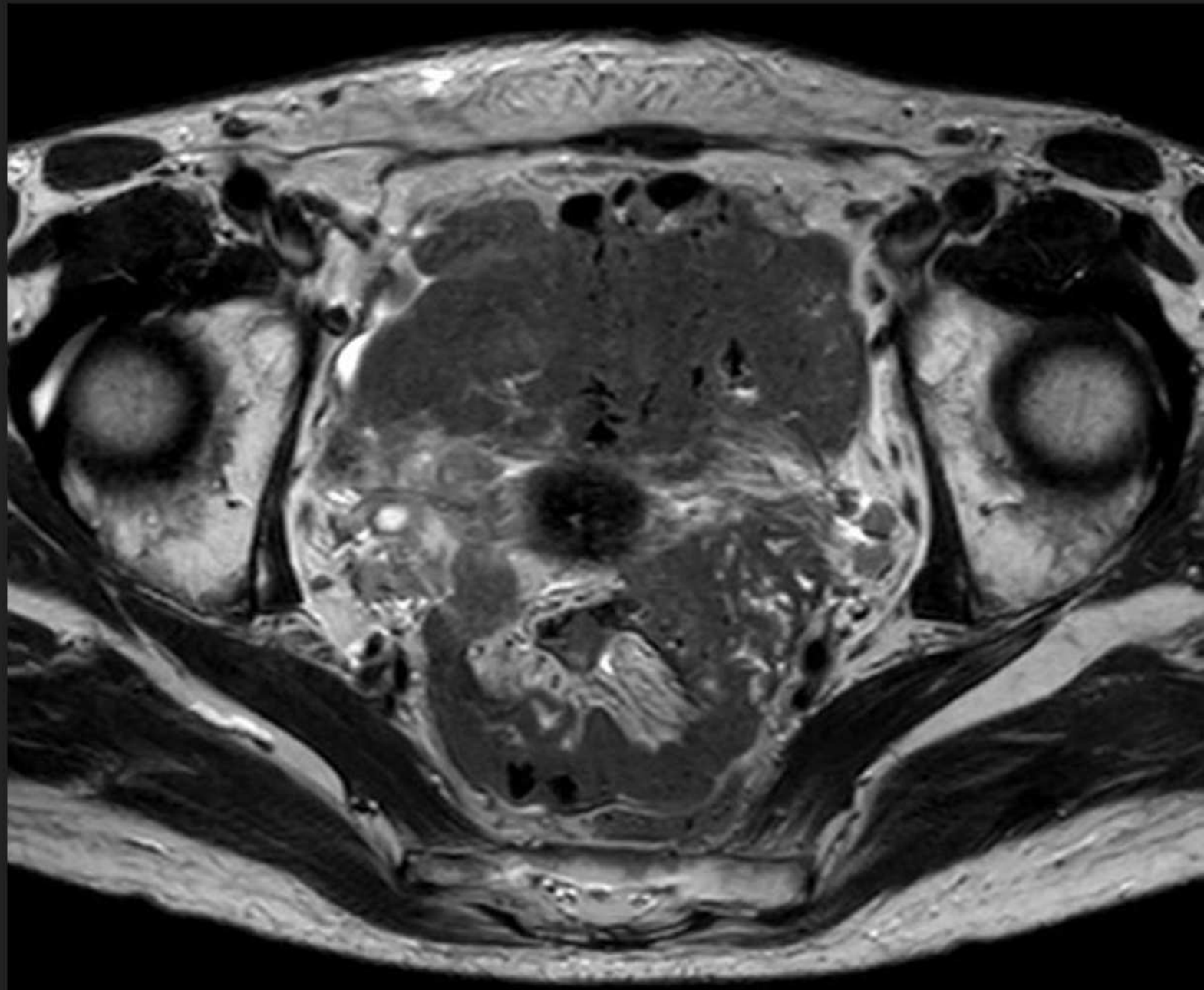


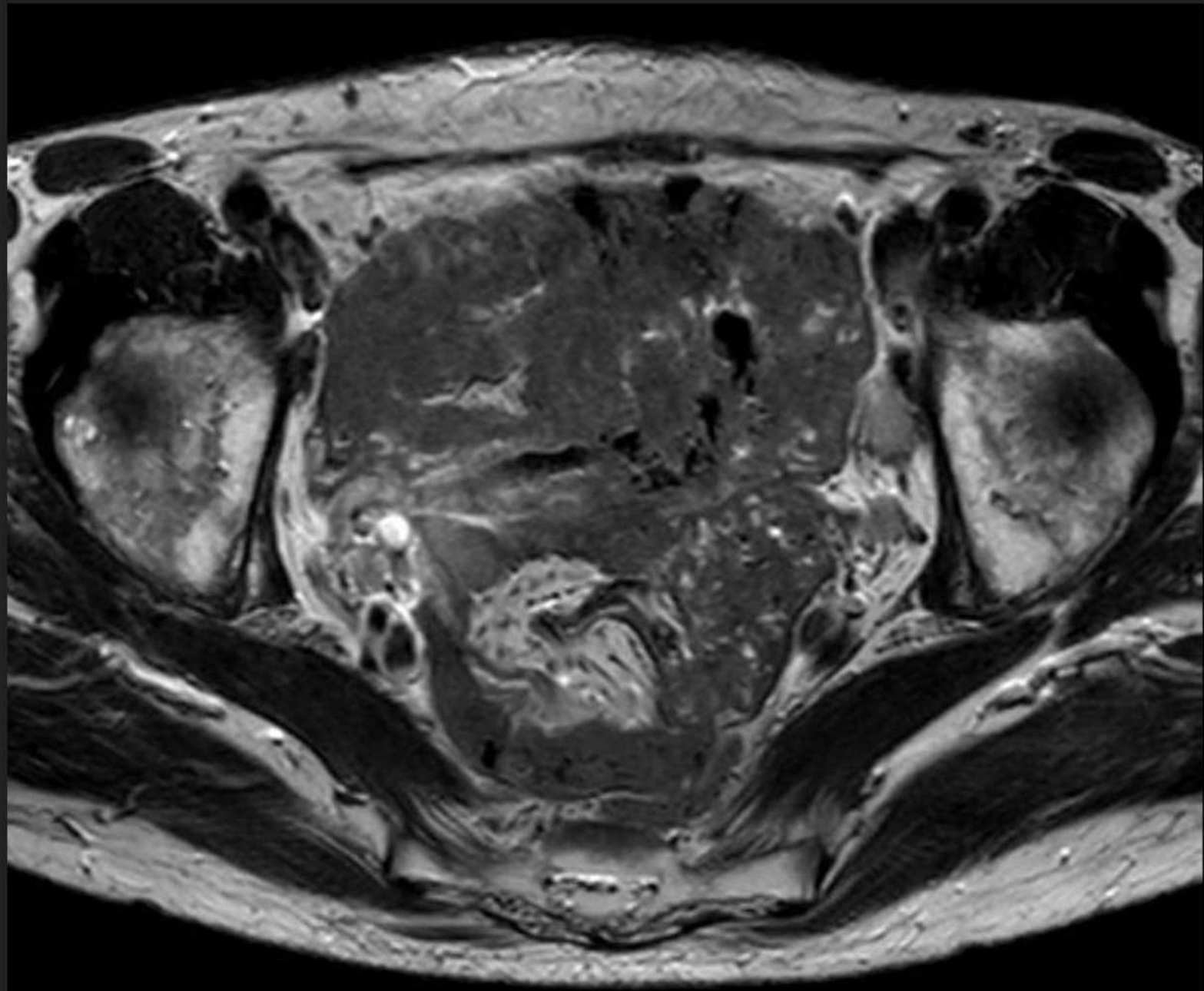


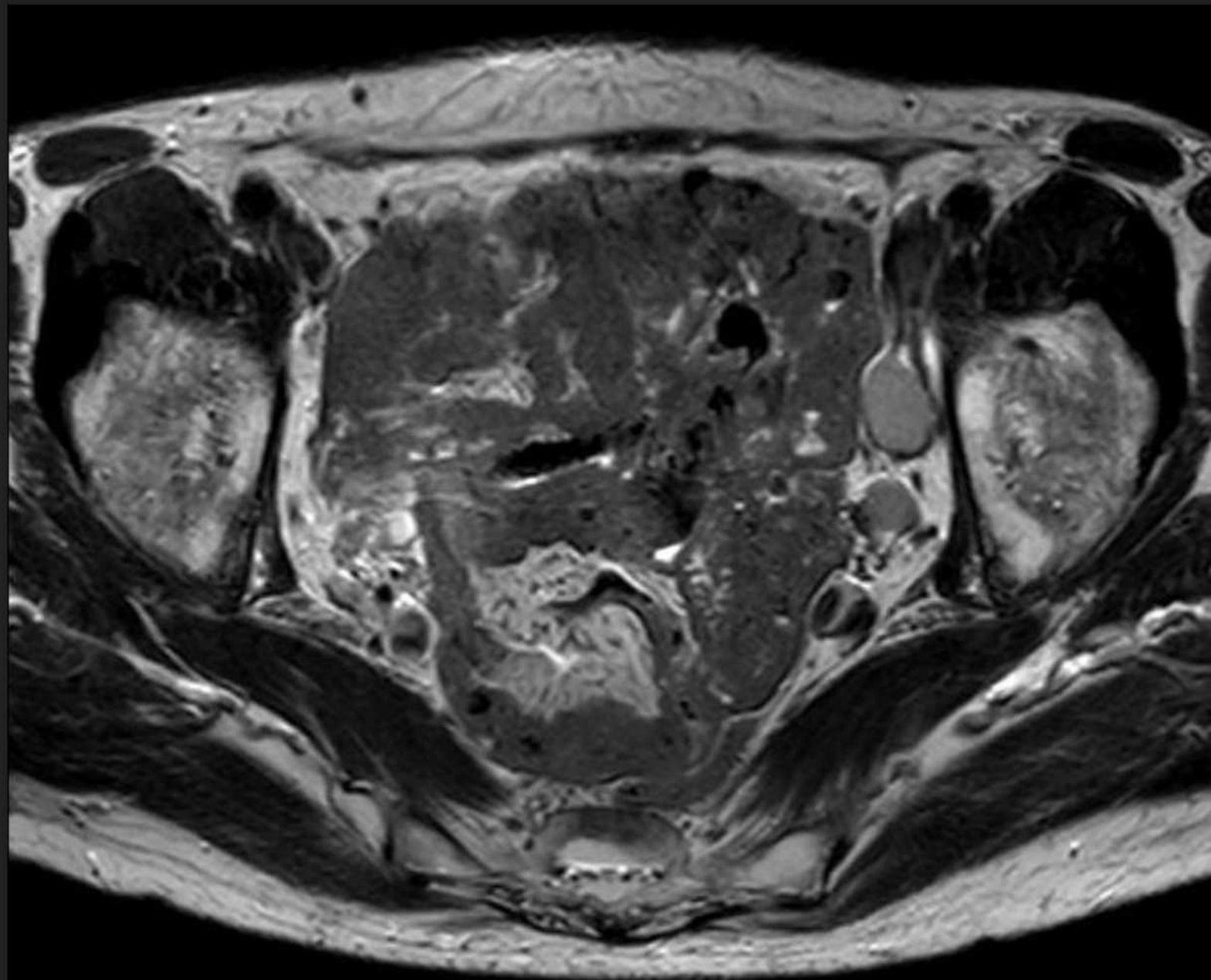


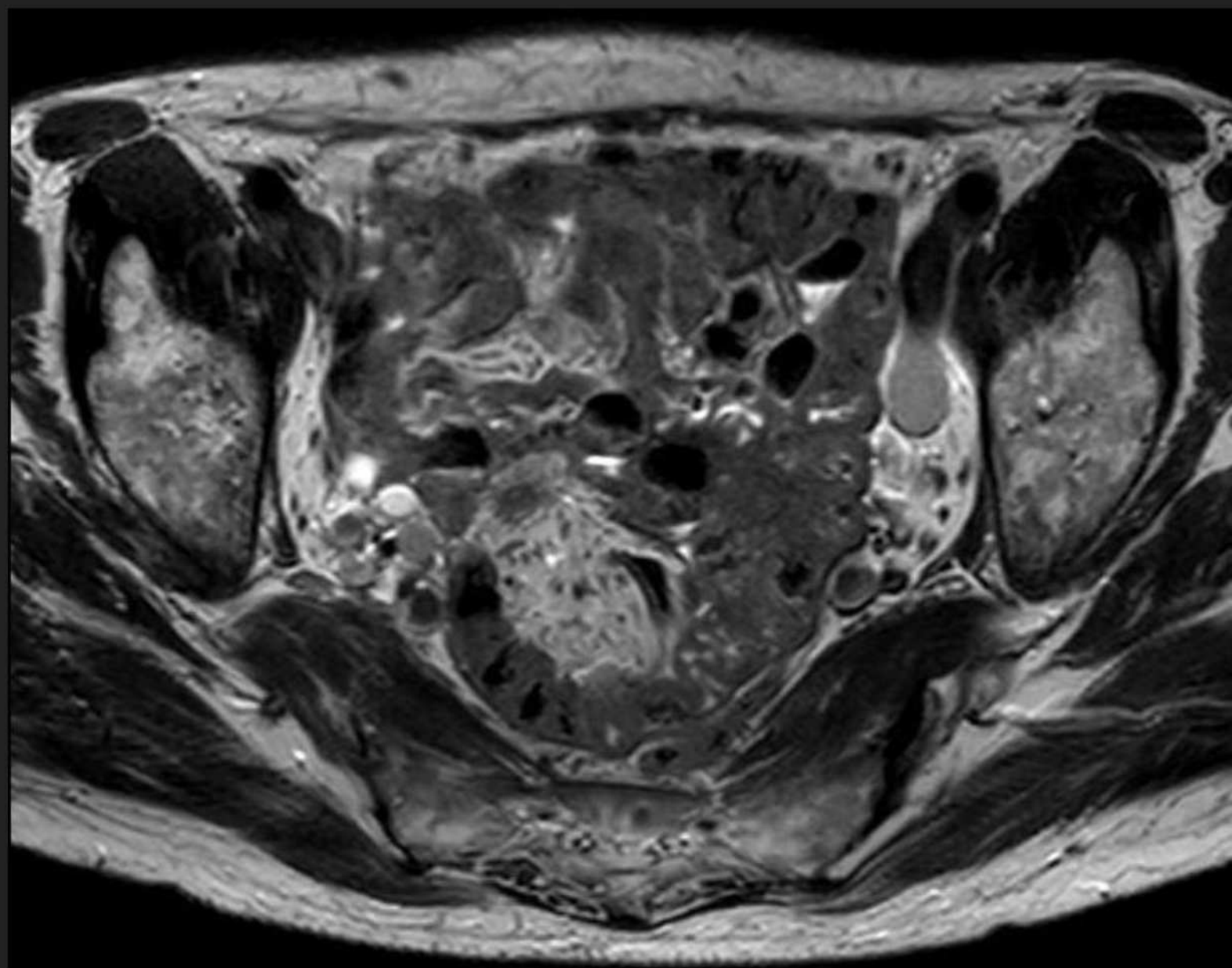


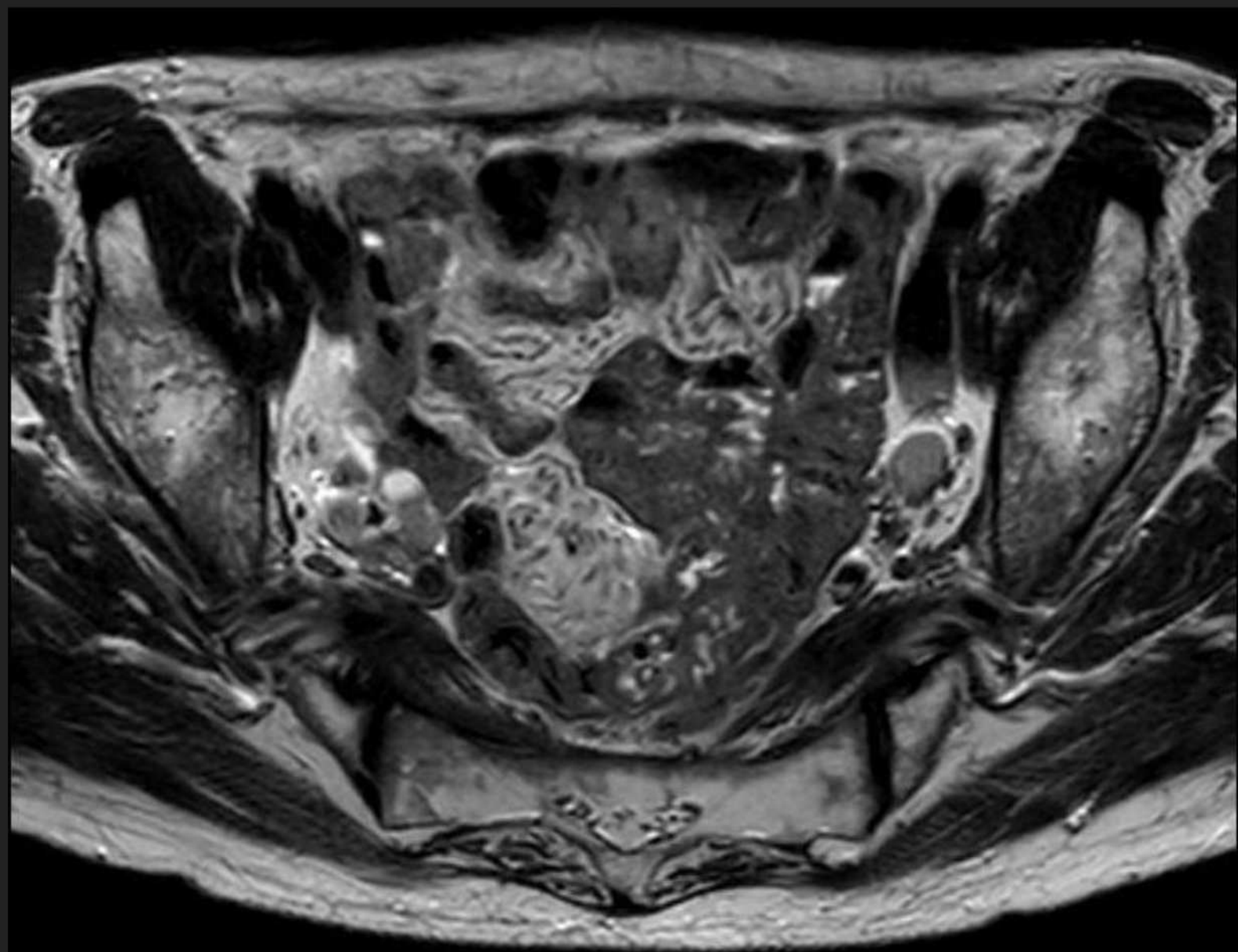


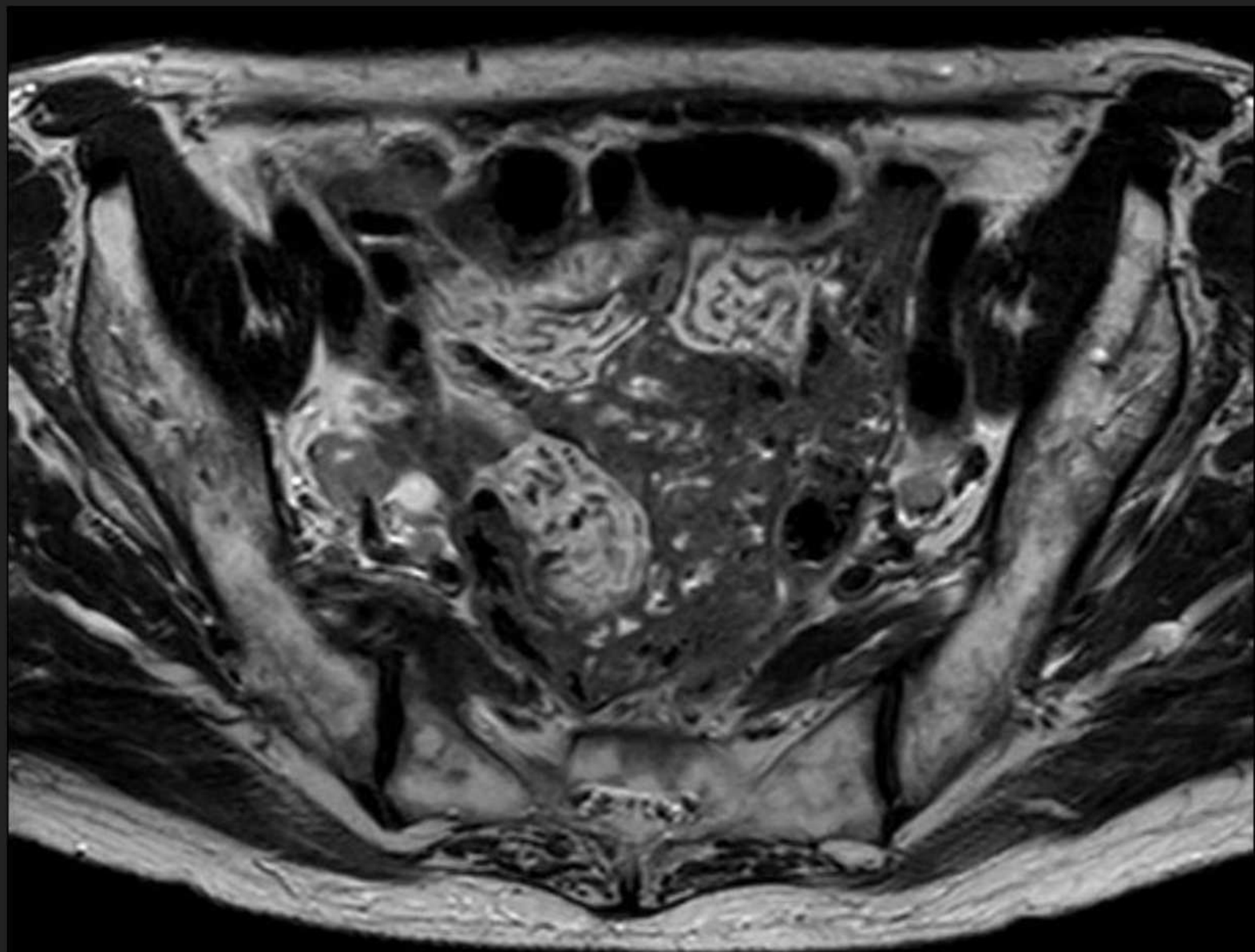


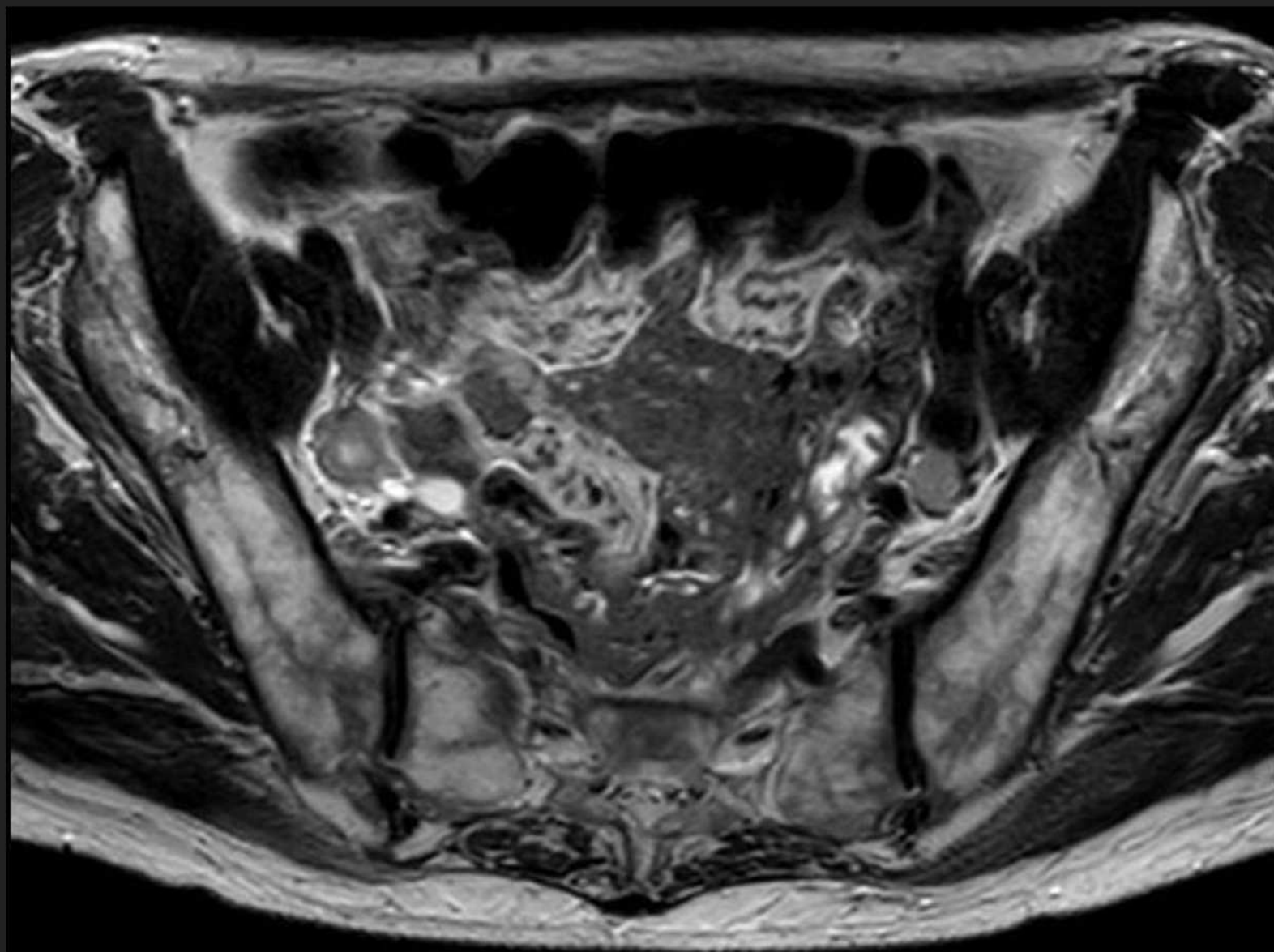


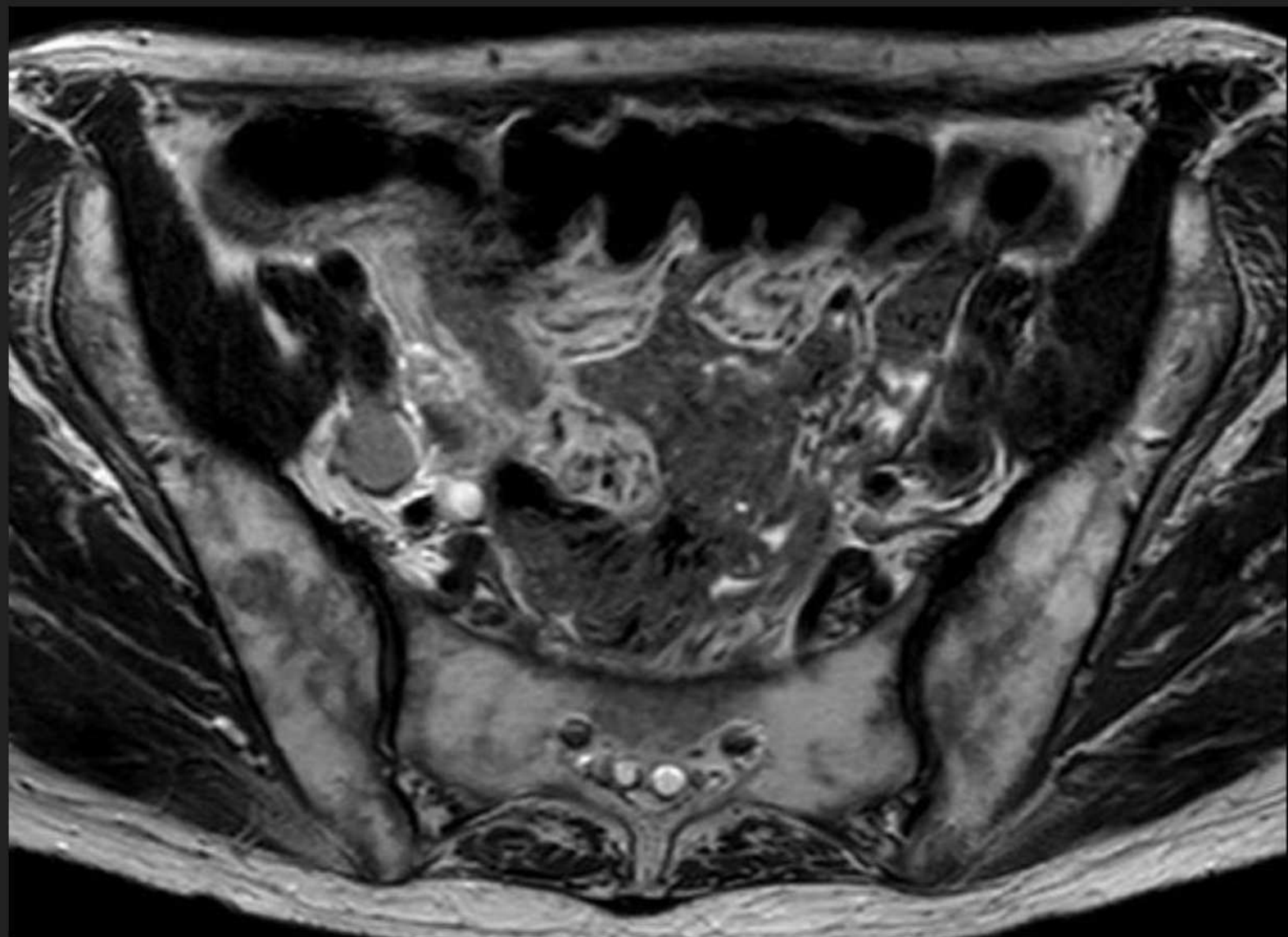


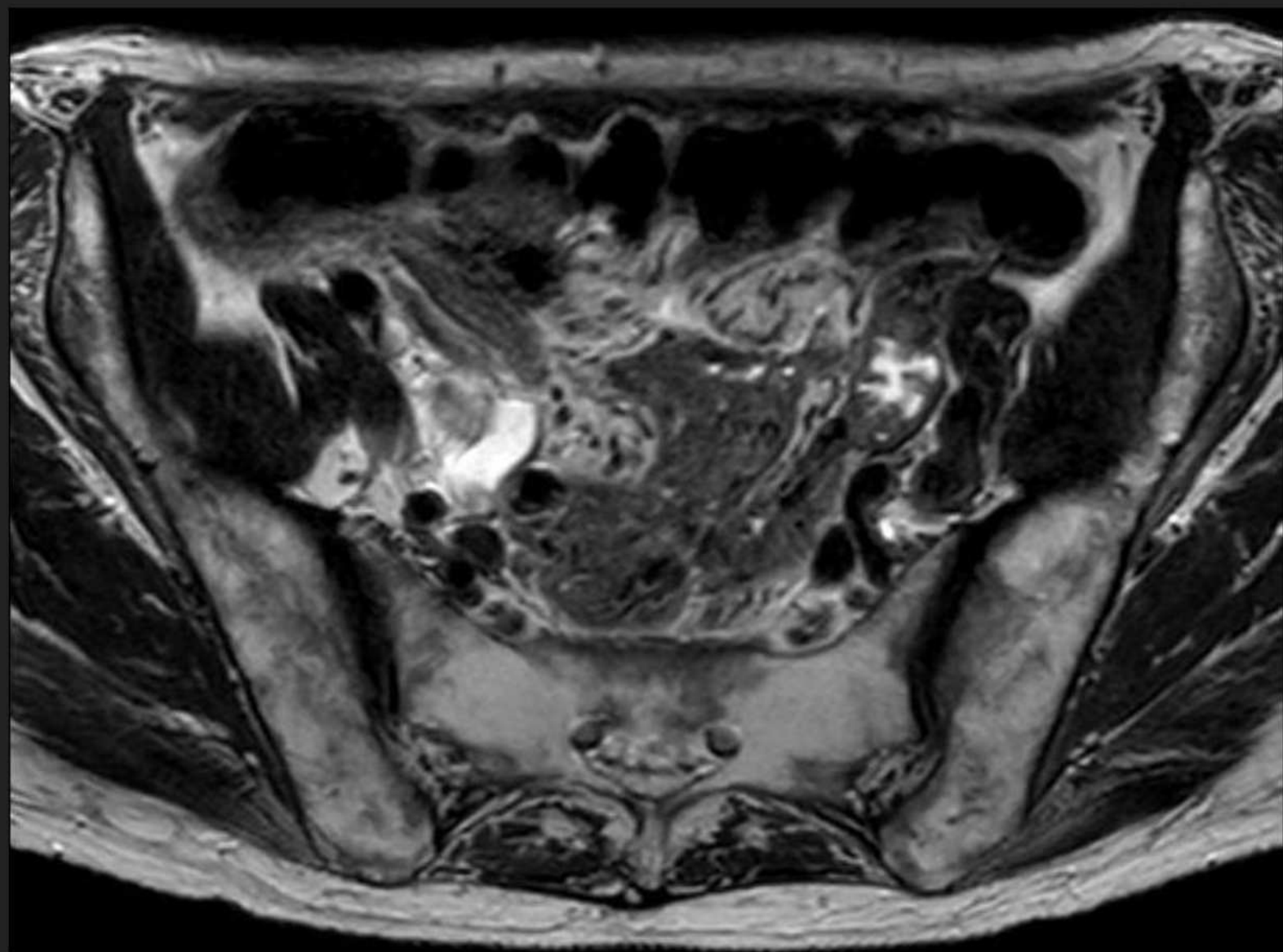


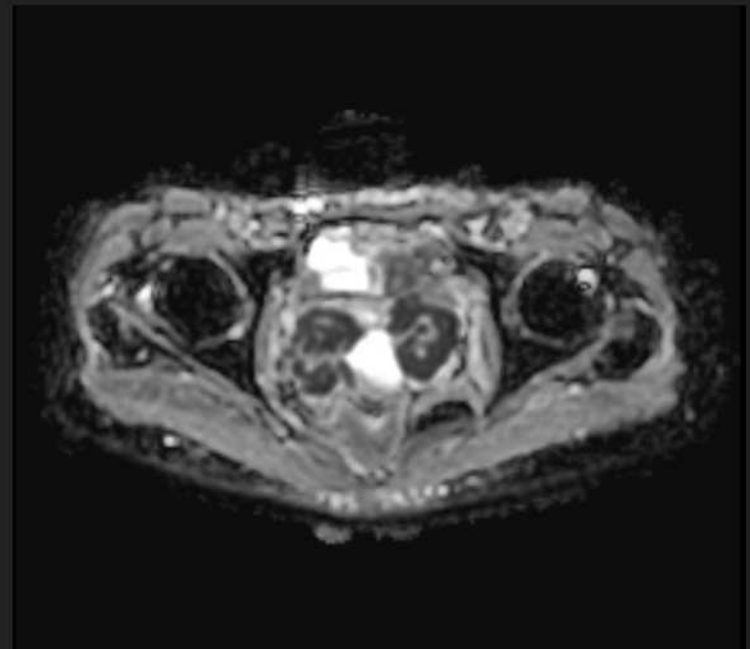
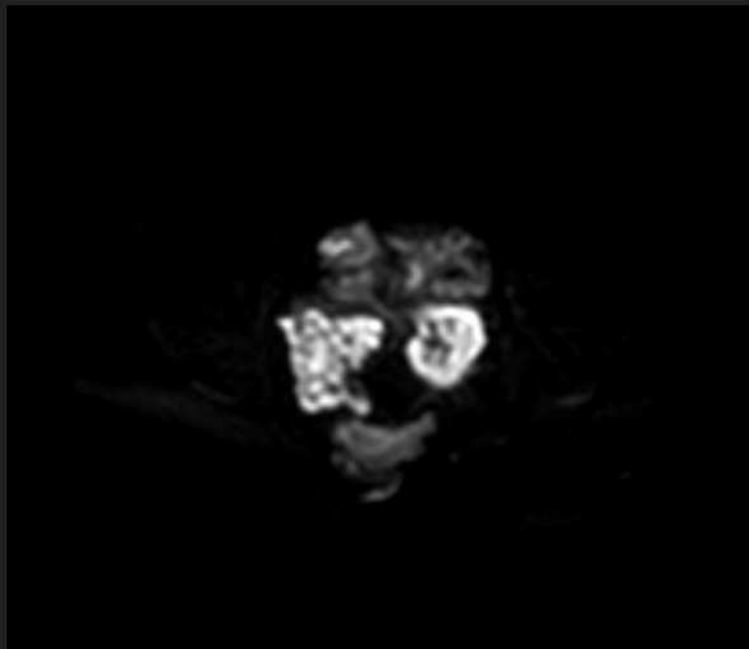
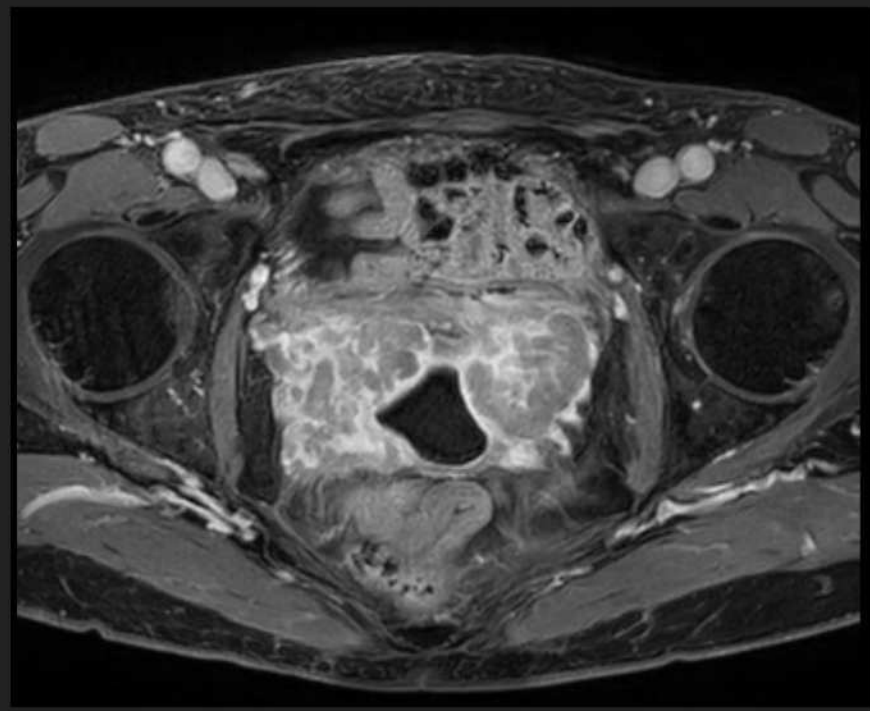
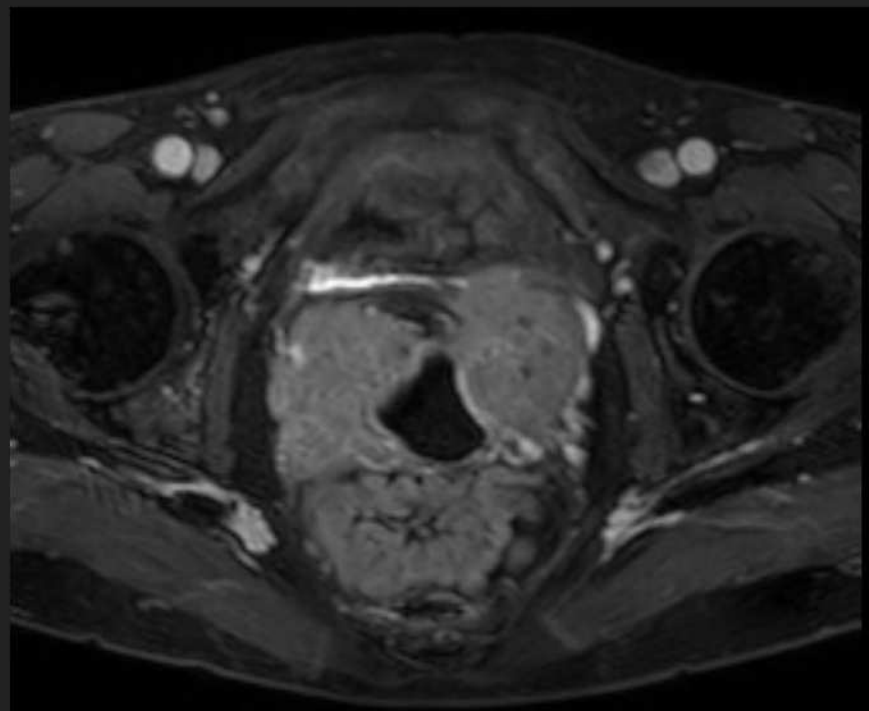












6.12.18 MRT-uuring

LEID: Emakakeha on eemaldatud.

Emakakael on pikimõõdus 2,1 cm, risti 2 x 2,7 cm, hinnatavas osas tavapärase MR-signaaliga, veenvate mahuliste muutusteta.

Emakakaelakõndi alumisest osas lateraalsemal ja tupe mõlemal küljel on T2 keskmise ja ebaühtlase MR-signaaliga **lisamassid (paremal 5,5 x ~5 x 5 cm, vasakul ~4,7 x 4 x 4,7 cm)**, milles oluline difusioonirestriksioon, kuid samas dünaamilisel uuringul ühtlane kontrasteerumine. Lisamassides veenev tsüstiline komponent puudub.

Munasarjad konkreetselt esile ei tule.

Kusepõis on vähetäitunud, sein on ühtlane, patoloogilist kontrasteerumist ei sedasta.

Uuringu piirkonnas on mõlemapoolselt **sisemiste ja välimiste iliakaalveresoonte piirkonnas mitmed kuni 1,6 cm** (lühema telje mõõdus) **lümfisõlmed; vasakul ka üksik võimaliku lagunemisega lümfisõlm**
--> võrreldes 09.11.2018 KT-uuringuga on **suurenenud lümfisõlmi oluliselt enam ja lümfisõlmed on oluliselt suuremad.**

Vaagnas on **vaba vedelikku mõne mm kuni 1 cm kihina.**

Luude MR-signaal on tavapärane.

MRT-leiu kokkuvõte

Mõlemapoolselt vaagnas **koelised lisamassid** - lähtunud munasarjadest(?), pigem maliigsed; lisaks on võrreldes 09.11.2018 **dünaamikas vaagnas suurenenud lümfisõlmi enam ja lümfisõlmed ka oluliselt suurenenud** --> arvestades leidu tuleb arvesse lümfoom.

Muu maliigne tuumor, mis lähtunud munasarjadest?

Vaagnas minimaalne vaba vedelik.

13.12.18 Operatsioon

Narkoosis rajatud pneumoperitoneum. Nabast 1 cm altpoolt kõhtu viidud troakaar ja laparoskoop. Revisioonil: kõhus nähtavaid patol.muutusi ei leidu.

St.gynaecol.

Emakakaelakönt visuaalsete muutusteta. **Mõlemad parameetriumid infiltreeritud kasvalse protsessiga (retroperitoneaalne).**

CD on veidi vaba vedelikku-- saadetud tsütoloogilisele uuringule.

Parem parameetrium avatud. Avastatud **lai ureeter (paisu all).**

Iliakaalsete veresoontega seotud metastaatiste lümfisõlmede pakett.

Tehniliste raskustega **eemaldatud 3 MTS- kahtlast lümfisõlme --** saadetud histoloogilisele uuringule. Hemostaas rahuldav.

Nahale üksikud õmblused.

Verekaotus -- 50ml.

19.12.18

Histoloogiline materjal võetud ja saabunud 13.12.2018

Lisavärvingud: CK; CD45; CD20; CD3; Ki67; CD30

MORFOLOOGIA:

Adekvaatsus: adekvaatne

Iliakaalsed lümfisõlmed paremalt poolt.

Kuni 1,3 cm diameetriga tihedad sõlmed.

Lümfisõlmedes monomorfsed rakud, **kõrge mitootiline aktiivsus.**

Diagnoosi täpsustamiseks tehtud IHK uuringud:

CK - negatiivne

CD45 - positiivne

CD20 - positiivne

CD3 - osaliselt positiivne

Ki67 - 80%

CD30 - negatiivne

KOKKUVÕTE: Morfoloogiline ja IHK leid vastavad - **Lymphoma (NAS) malignum.**

450959001 T-rakkude rohke / histiotsüütide B-suurrakk lümfoom /

M96713 Lymphoma malignum NAS

181756000 Lümfisõlm / T08000

Kirjanduse ülevaade – Munasarja lümfoom

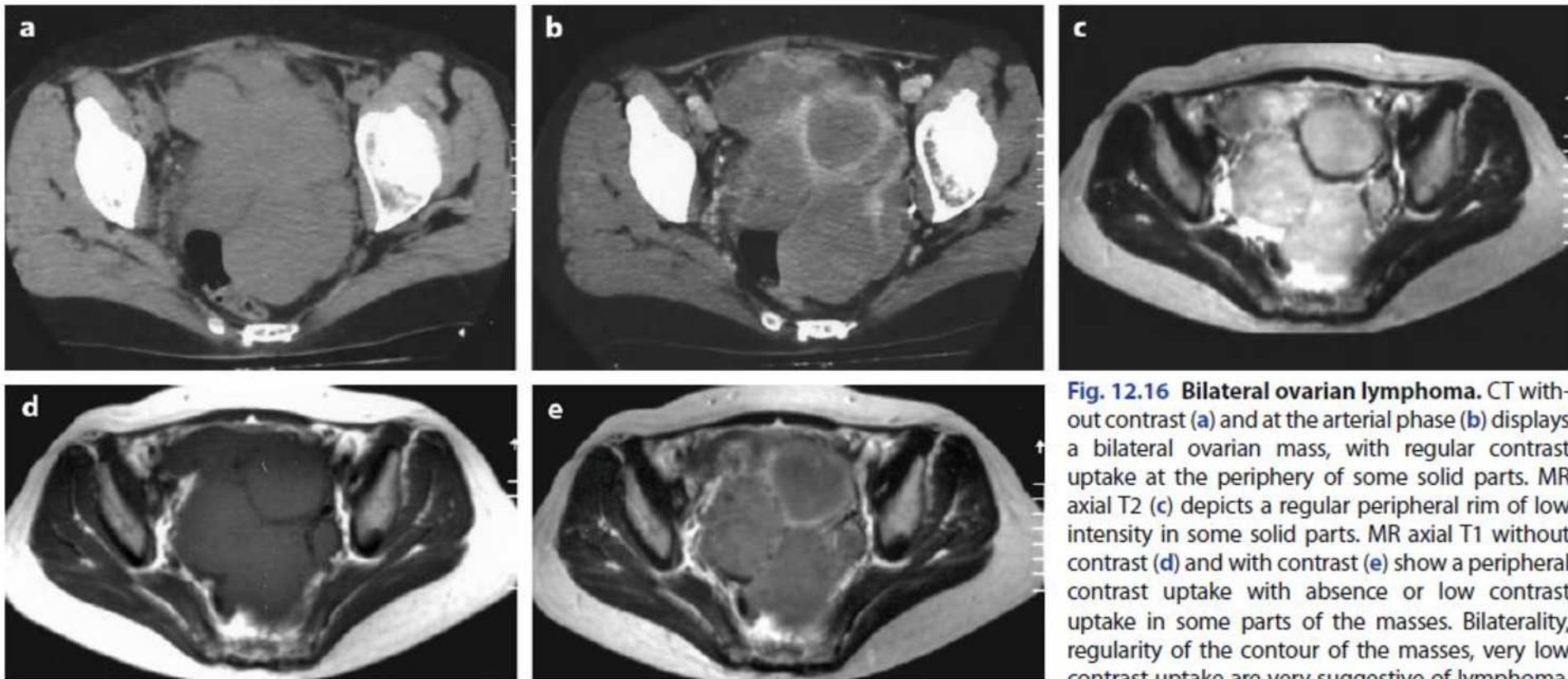


Fig. 12.16 Bilateral ovarian lymphoma. CT without contrast (a) and at the arterial phase (b) displays a bilateral ovarian mass, with regular contrast uptake at the periphery of some solid parts. MR axial T2 (c) depicts a regular peripheral rim of low intensity in some solid parts. MR axial T1 without contrast (d) and with contrast (e) show a peripheral contrast uptake with absence or low contrast uptake in some parts of the masses. Bilaterality, regularity of the contour of the masses, very low contrast uptake are very suggestive of lymphoma. This diagnosis was confirmed at microscopy

Esinemissagedus

- Primaarne munasarja lümfoom on väga harv.
 - Kõikidest **non-Hodgkin lümfoomidest 0,5%**
 - Kõikidest **munasarja kasvajatest 1,5%** [4]
- Sekundaarne munasarja lümfoom 7-26% patsientidest [4]
- Günekoloogilistest elunditest munasari on kõige sagedamini lümfoomist haaratud. Emakakaela, emakakeha ja tupe lümfoom on haruldasem.
- Primaarne vulva ja munajuhade lümfoom on eriti haruldane.

Patoloogia

- Kõige sagedasem on suur B-rakuline lümfoom (20%)
- sellele järgneb Burkitt lümfoom (v.a. endeemilised kohad).
 - Endeemilistes kohtades ovariaalsetest tuumoritest lapseas ~50% on Burkitt lümfoomid.
- Follikulaarne lümfoom
- Väikerakklümfoom [6]

Kust primaarne lümfoom saab munasarjas alguse?

Munasarjas puudub lümfoidne kude.

- Kas veresoonte ja kollaskehaga seotud lümfotsüütidest?
- Teadmata põhjusel munasarja koesse püsima jäänud reaktiivsetest lümfotsüütidest?
 - PID
 - Endometrioos
 - healoomulised/pahaloomulised kasvaja
 - Munasarja tsüstid

Kliiniline pilt

- Suur vanuse varieeruvus. Tavaliselt enne menopausi, mediaanvanus 42-47a.
- Sümptomid: ebamäärane kõhuvalu, palpeeritav lisamass alakõhus, kaalulangus, nõrkus, vaginaalne veritsus.
- B sümptomid (palavik, kaalulangus, väsimus ja öine higistamine) võivad munasarja lümfoomiga patsientidel puududa.
- Munasarja lümfoom kliiniliselt võib epiteliaalse kartsinoomiga sarnane olla: kõhuvalu, iiveldus, palpeeritav mass kõhus, CA-125 tõus - > sageli tehakse ebavajalikku operatiivset ravi.

Prognoos

- Oluline on eristada munasarja primaarset lümfoomi sekundaarsest, kuna ravi ja prognoos on erinev.
 - Primaarse puhul 5a elulemus on 80%, sekundaarse puhul 33% [9]
- Prognoosi võib halvendada hilinenud diagnoos
- Kui haigus on levinud, siis primaarse ja sekundaarse haiguse eristamine on väljakutse.

Primaarne munasarja lümfoom

- Madala esinemissageduse tõttu puudub ühine diagnoosikriteeriumide süsteem.

Skodras et al. 1994 (15 juhtu) [8]	Fox et al. (1988) (34 juhtu) [4]
<p>(1) Ovariaalne mass (võib lisanduda mikroskoopiline lümfisõlmede haaratus)</p> <p>(2) Intra- ja postoperatiivsed staadiumi määramise uuringud ei sedasta lümfoomi mujal organismis.</p> <p>Talerman lisab, et lokaalne levik ei välista primaarse lümfoomi diagnoosi. (2002a)</p> <p>Paladugu et al. lisab, et peab olema 5a remissioon ooforektoomia järgselt (2013a)</p>	<p>(1) Diagnoosi hetkel lümfoom diagnoositud ainult munasarjas, teised elundid pole haaratud. Võivad olla haaratud kõrval olevad lümfisõlmed ja ümbritsevad koed</p> <p>(2) Veres ega luuüdis pole atüüpilisi rakke leitud</p> <p>(3) Kui on diagnoositud kauglevik, siis munasarja lümfoomi avastamise ja kaugleviku tekkimise vahel peab mööduma mitu (6) kuud.</p>

Munasarja lümfoomi radioloogiline leid

1. Common findings

Bilateral 50% of cases

Surface smooth, nodular, or bosselated

Most often homogeneous

May spare ovarian follicles

Uncommonly cystic degeneration, hemorrhage, and necrosis

2. EVS

Homogeneous and hypoechoic

3. CT

Without contrast: density close to pelvic muscles

4. MR

T2: Intermediate signal

T1: Signal close to pelvic muscles

5. Vascular findings on US, CT, MR

Mild vascularization

Mild homogeneous contrast uptake

Radioloogiline leid

- Homogeenne (ühtlane) koeline lisamass munasarjas
- Võib olla nii ühe- kui mõlemapoolne lisamass (50/50)
- Erineva suurusega

MRT:

- T2 keskmise signaaliga, kuid signaaliintensiivsus on madalam kui munasarja kartsinoomi koelisel komponendil
- T1 keskmise signaaliga
- Oluline difusioonirestriksioon
- T1+C: vähene või keskmise intensiivsusega ühtlane kontrasteerumine.

- Võib olla nodulaarne või lobulaarne
- Tavaliselt soliidne, kui võib sisaldada tsüstilist degeneratsiooni või hemorraagilist nekroosi.
- Munajuhad on tavaliselt lümfoomist haaratud
- **Bilateraalne haaratus, munajuhade ning laisideme haaratus, astsiidi puudumine** - lümfoomi diagnoosi toetavad tunnused.

Dif.diagnoos

- Tekoomid
- Munasarja kartsinoom
- Metastaasid (kõigepealt rinnavähi mts.)
- Granuloosrakulised tuumorid

Õige diagnoosi püstitamine aitab vältida ebavajalikku operatsiooni.

Ooforektoomia ei paranda prognoosi munasarja lümfoomi patsientidel [6]

Tänan kuulamast!

Kasutatud kirjandus

- (1) J.N. Buy, M. Ghossain „Gynecological Imaging: A Reference Guide to Diagnosis“, 2013, p 394-396
- (2) Ed.by R.Forstner, T.M.Cunha, B.Hamm „MRI and CT of the ´Female Pelvis“ 2nd ed, 2019, p315-317
- (3) H.Hricak, O.Akin et al „Diagnostic Imaging: Gynecology“, 2007, p 7:92-95
- (4) R.Hu, M.Miao et al „Ovary involvement of diffuse large B-cell lymphoma“ Am J Case rep, 2012; 13:96-98
- (5) K.Narendra, K.Ritesh et al „Primary Ovarian Lymphoma: A Case Report and Review of Literature“ The Journal of Obstetrics and Gynecology of India 64(1):65-67 (Jan.-Feb.2014)
- (6) I.Onyiuke, A.B.Kirby, S.McCarthy „Primary Gynecologic Lymphoma: Imaging Findings“ AJR2013;201:W648-W655
- (7) Primary Non-Hodgkin’s Lymphoma of the Ovary - A Case Report, Richa Bhartiya et al., May 2016 , Journal of Clinical Diagnostic Research
- (8) Ovarian lymphoma J. A. Crasta, E. Vallikad, Jan-Mar 2009, Indian J Med Paediatr Oncol
- (9) Primary ovarian non-Hodgkin lymphoma: Diagnosis of two cases on fine needle aspiration cytology, R. Yadav et al., Jan 2016, CytoJournal
- (10) Abramson JS.2006. *T-cell/Histiocyte-Rich B-Cell Lymphoma: Biology, Diagnosis, and Management*. The Oncologist; 11:384-392
- (11) Jaffe ES, Pittaluga S. *T-cell/histiocyte-rich large B-cell lymphoma*. 2010. Haematologica, 95(3):352-356-
- (12) Kommalapati A, Tella SH, Go RS, Nowakowski GS, . *T cell/histiocyte-rich large B cell lymphoma:incidence, demographic disparities and long term outcomes*. 30 May 2018. British Journal of Haematology.