
Pirminė CNS limfoma: klinikinis atvejis ir literatūros apžvalga

A. Tumėnas*
R. Gleiznienė**
S. Lukoševičius**

*Lietuvos sveikatos
mokslų universiteto
Šeimos medicinos klinika

**Lietuvos sveikatos
mokslų universiteto
Radiologijos klinika

Santrauka. Pirminė centrinės nervų sistemos limfoma (PCNSL) yra reta piktybinės ne Hodžkino limfomos forma, aptinkama centrinės nervų sistemos (CNS) ribose, smegenų dangaluose, akyse, stuburo smegenyse. PCNSL apibūdinama kaip CNS limfoma be pirminio auglio kituose organuose bei nerandant sisteminės limfomos požymių. Literatūros duomenimis, PCNSL sudaro apie 1–2 % visų limfomų ir 1–6 % visų pirminių CNS navikų. Ši limfoma sutinkama rečiau nei sisteminės limfomos metastazės CNS. Apie 90 % visų PCNSL yra difuzinės didelių B ląstelių limfomos (DDBLL), dažniausiai aukšto piktybiškumo laipsnio. Rečiau sutinkamos PCNSL formos yra Burkitt'o limfoma ir T ląstelių limfoma. Straipsnyje aprašomas 66 m. amžiaus pacientės, sergančios PCNSL, klinikinis atvejis.

Raktažodžiai: pirminė centrinės nervų sistemos limfoma, centrinė nervų sistema, magnetinio rezonanso tomografija, stereotaksinė galvos smegenų biopsija.

Neurologijos seminarai 2015; 19(65): 223–227

IŽANGA

Pirminė centrinės nervų sistemos limfoma (PCNSL) yra reta piktybinės ne Hodžkino limfomos forma, aptinkama centrinės nervų sistemos (CNS) ribose, smegenų dangaluose, akyse, stuburo smegenyse. PCNSL apibūdinama kaip CNS limfoma be pirminio auglio kituose organuose bei nerandant sisteminės limfomos požymių. Literatūros duomenimis, PCNSL sudaro apie 1–2 % visų limfomų ir 1–6 % visų pirminių CNS navikų [1–6]. Ši limfoma sutinkama rečiau nei sisteminės limfomos metastazės CNS. Apie 90 % visų PCNSL yra difuzinės didelių B ląstelių limfomos (DDBLL), dažniausiai aukšto piktybiškumo laipsnio. Rečiau sutinkamos PCNSL formos yra Burkitt'o limfoma ir T ląstelių limfoma [2]. Pristatome 66 m. amžiaus pacientės, sergančios PCNSL, klinikinį atvejį.

KLINIKINIS ATVEJIS

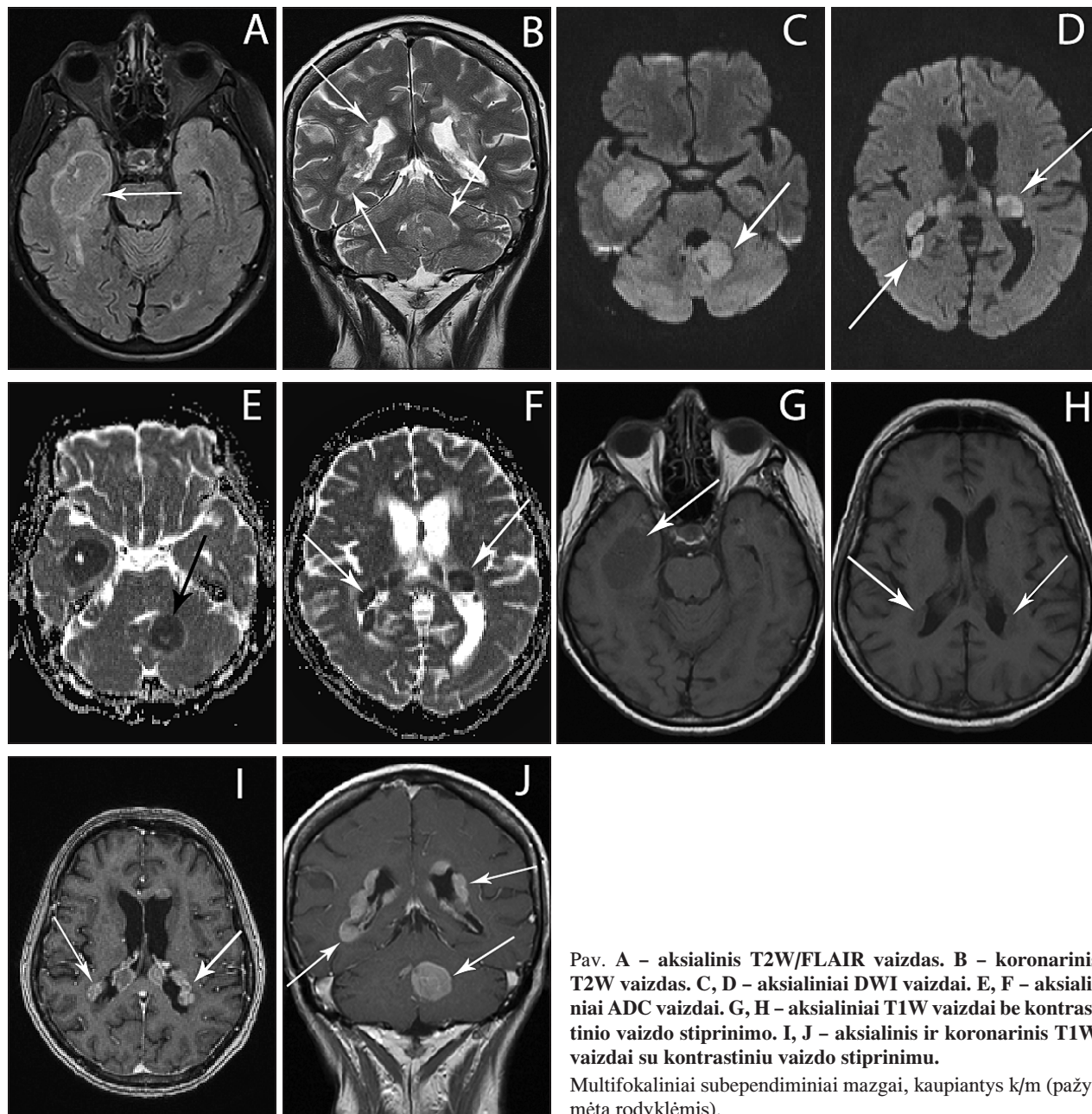
66 m. amžiaus pacientė atvyko į Lietuvos sveikatos mokslų universiteto Kauno klinikų (LSMU KK) neurologijos skyrių planine tvarka ištirti ir gydyti dėl galvos svaigimo, pykinimo, vėmimo, svorio kritimo (7 kg per sav.), pusiausvyros sutrikimo. Kelis kartus buvo stacionarizuota rajono ligoninėje, nekarščiavo. Bendrosios, specialiosios apžiūros metu didesnių sutrikimų nepastebėta. Neurologinės apžiūros metu pastebėta ataksija, atliekant koordinacinius mėginius, svyravimas Rombergo pozoje.

Adresas:

Augustinas Tumėnas
Tel. (+370 622) 86 789, el. paštas augustinas_t@yahoo.com

Atlikus galvos smegenų magnetinio rezonanso tomografiją (MRT), stebimi abipus galvos smegenų didžiųjų pusrutulių baltojoje medžiagoje multifokaliniai smulkūs, iš dalies susilieję židiniai, hiperintensiniai T2W/FLAIR režime. Po kontrastavimo (*Sol. Omniscan* 15 ml) stebimi multifokaliniai subependiminiai kontrastinę medžiagą intensyviai kaupiantys mazgai. Vienas jų IV skilvelio apatinėje dalyje užpildantis kairę kišenę, 22,7 × 18,4 × 22,3 mm dydžio. Abipus temporaliniuose raguose stebimi židiniai, dešinėje užpildantys temporalinę ragą ir atskirais mazgais peraugantys į okcipitalinį ragą bei skilvelio kūno dorzalinę dalį. Subependiminiai mazgai skilvelių sienelėse yra mažesni. III skilvelio priekinėje apatinėje dalyje matomas analogiško signalo intensyvumo 13,3 × 10,9 × 14,3 mm mazgas. Monroe angų obstrukcijos nematyti. Stebima signalo intensyvumo restrikcija DWI (angl. *diffusion weighted imaging*) režime – aukštas signalo intensyvumas DWI ir hipointensinis ADC (angl. *apparent diffusion coefficient*) režimuose (pav.). Atlikus magnetinio rezonanso spektroskopiją, kreivė – netipinė, tačiau N-acetil aspartato (NAA), kreatino (Cr) pikai yra mažesni. Įvertinus signalo intensyvumą skirtinguose režimuose, kontrastinės medžiagos kaupimą, galima teigti, kad stebimi pokyčiai būdingi limfomai.

Atlikus lumbalinę likvoro punkciją, navikinių ląstelių nestebima. Sisteminės limfomos formos atmetimui atlikta pilvo organų echoskopija ir krūtinės ląstos rentgenologinis tyrimas – navikinio išplitimo nekonstatuota. Naviko galutinei diagnozei nustatyti atlikta stereotaksinė darinio biopsija. Atlikus mikroskopinę analizę, rastas ląstelingas navikinis audinys, formuojamas nedidelių limfoidinių ląstelių, stebimos gausios mitozės. Nustatoma difuzinės didelių B ląstelių limfomos diagnozė. Pacientė perkeliama į hematologijos skyrių. Limfomai gydyti skiriama imunochemo-



Pav. A – aksialinis T2W/FLAIR vaizdas. B – koronarinis T2W vaizdas. C, D – aksialiniai DWI vaizdai. E, F – aksialiniai ADC vaizdai. G, H – aksialiniai T1W vaizdai be kontrastinio vaizdo stiprinimo. I, J – aksialinis ir koronarinis T1W vaizdai su kontrastiniu vaizdo stiprinimu.

Multifokaliniai subependiminiai mazgai, kaupiantys k/m (pažymėta rodyklėmis).

terapija rituksimabu ir metotreksatu. Pirmas chemoterapijos kursas buvo be komplikacijų, pacientė vaistus toleravo gerai.

LITERATŪROS APŽVALGA

Paplitimas

PCNSL yra piktybinė ne Hodžkino limfoma CNS ribose, smegenų dangaluose ir akyse, kurios dažnis siekia 0,3 % 100 000 asmenų be imunodeficito per metus [3]. Dauguma CNS limfomų yra pirminės, pasireiškiančios 98–99 % atvejų. Remiantis Pasaulio sveikatos organizacijos (PSO) CNS navikų klasifikacija, jos yra klasifikuojamos kaip difuzinės B ląstelių limfomos [4, 5]. CNS limfomos sudaro

1–2 % visų pirminių CNS navikų [1]. PCNSL yra reta piktybinė ne Hodžkino limfoma, sudaranti 1–2 % visų limfomų ir iki 3–6 % visų pirminių CNS navikų [7].

Etiologija

CNS nėra endogeninio limfoidinio audinio, todėl šios ligos etiologija išlieka neaiški. PCNSL yra susijusi su Epšteino-Baro ir citomegalo viruso infekcija [8, 9]. Vyrai serga dažniau ir sudaro apie 71 % visų atvejų [10]. Vienintelis pripažįstamas PCNSL rizikos faktorius yra AIDS (angl. *acquired immune deficiency syndrome*) ir šis navikas yra dažniausias smegenų navikas šioje populiacijoje. AIDS sudaro didžiausią grupę pacientų su imunodeficitu ir, kai kurių autorių nuomone, yra viena iš AIDS apibrėžiančių gretutinių patologijų. Pacientai, sergantys AIDS, turi

3 600 kartų didesnę riziką susirgti PCNSL nei bendra populiacija, todėl rekomenduojama tirti PCNSL sergančius pacientus dėl žmogaus imunodeficito viruso (ŽIV) infekcijos [11, 12]. Pacientai su imunodeficitu dažniau serga didesnio piktybiškumo laipsnio limfoma, yra jaunesni (30–50 m. amžiaus) ir išgyvena trumpiau nei pacientai be imunodeficito [14].

Dažnio didėjimas

Per pastaruosius 2 dešimtmečius šių navikų dažnis didėja ne tik tarp pacientų su imunodeficitu, bet ir tarp pacientų be imunodeficito [13]. Numatoma, kad iki 6 % visų AIDS sergančių pacientų gali išsivystyti PCNSL [1]. Tačiau pagrindinis atvejų skaičiaus didėjimas stebimas AIDS nesergančių asmenų populiacijoje [14]. Šios limfomos dažnio didėjimas gali būti siejamas su pacientų su imunodeficitu pažeidžiamumu bei su pagerėjusiais diagnostikos metodais [15]. Neatsižvelgiant į tai, didėjantis PCNSL skaičius daugumoje studijų negali būti paaiškintas vien tik navikų klasifikacijos pasikeitimais, didėjančiu sergančių AIDS skaičiumi ar dažnėjančiomis organų transplantacijomis, todėl ankstyva PCNSL diagnozė yra iššūkis radiologams ir kliniciams, norintiems gydyti šią ligą kiek įmanoma geriau [1].

Simptomai

Priešingai nei sisteminė limfoma, PCNSL tipiskai pasireiškia neurologiniais simptomais. Bataille ir kt. atliktoje studijoje, aprašančioje 248 pacientus su PCNSL, pacientai skundėsi padidėjusio galvosspūdžio, taip pat židininiais neurologiniais simptomais, traukuliais ir neuropsichiatriniais simptomais [16]. Tai – vadinamieji A grupės simptomai. B grupės simptomai – karščiavimas, svorio netekimas, naktinis prakaitavimas – yra reti ir aptikti tik 8 % iš 466 pacientų Hayabuchi ir kt. atliktoje studijoje [17]. Pastaruosius simptomus dažniau lemia imuninės sistemos būklė, jie dažniau susiję su AIDS [14]. Neurologiniai tyrimai atskleidžia piramidinius arba jutimo sutrikimo simptomus, susijusius su ekstrapiramidiniais simptomais, įskaitant judesių rigidiškumą, bradikineziją, amimišką veidą. Galvos skausmas pasireiškia apie 56 % atvejų. Kiti padidėjusio intrakranijinio slėgio požymiai: pykinimas (35 %), vėmimas (11 %) ir papiledema (32 %). Asmenybės pokyčiai, irzlumas, neramumas ir netinkamas elgesys yra dažni dėl naviko tendencingumo formuotiis frontalinėse skiltyse.

Literatūroje aprašomas ankstesnis simptomų atsiradimas, esant multizidininiais navikams, nes daugybiniai pažeidimai turi didesnę nei solitariniai židiniai poveikį [18].

Radiologinė diagnostika

PCNSL tipiskai stebimas kaip solidinis supratentorinis židyns. Kuker ir kt. studijoje, aprašančioje 100 pacientų be imunodeficito su PCNSL, dažniausia lokalizacija (38 % atvejų) buvo galvos smegenų pusrutuliai, 16 % atvejų buvo stebimi pamato branduolių ir gumburo pažeidimai. Toli-

mesnė plitimo zona buvo didžioji smegenų jungtis [20]. PCNSL, kaip ir glioblastoma (GBM), gali plisti per didžiąją smegenų jungtį, įtraukti frontales skiltis abipus bei didžiosios smegenų jungties kelį, sudarydama tipišką drugelio formos raštą. Šie pažeidimai dažniau būna didesni, nei kiti PCNSL pažeidimai. Rečiau infiltruojamos CNS sritys yra smegenėlės ir smegenų kamienas.

Kompiuterinės tomografijos (KT) tyrimas buvo pirmasis patvirtinantis PCNSL. Dėl didelio branduolio ir citoplazmos santykio KT stebimas židinių hiperdensiškumas, tačiau navikas gali būti ir izodensinis baltajai galvos smegenų medžiagai. Prieš chemoterapiją PCNSL nebūdinga kalcifikacija ir intratumorinės hemoragijos. PCNSL tipiskai kaupia kontrastą homogeniškai, tačiau literatūroje aprašyti ir atvejai, kai nenustatoma kontrastinės medžiagos kaupimo [19]. Stebima mažesnės apimties, nei kitų CNS navikų atvejais, perifokalinė edema, kurios gali ir nebūti. Neatsižvelgiant į tai, neigiamas KT tyrimo rezultatas neatmeta PCNSL. Klaidingai neigiamų KT tyrimų pasitaiko 13–38 % atvejų [21].

Magnetinio rezonanso tomografija (MRT) su kontrastu yra pagrindinis tyrimo metodas. MRT tyrimas siūlo DWI sekas ir MR spektroskopiją diferencinei diagnostikai.

T1W ir T2W režimuose PCNSL tipiskai izointensinio ar hipointensinio signalo intensyvumo (SI) pilkajai medžiagai. Tai yra skiriamasis bruožas diferencijuojant nuo kitų smegenų navikų, kurie dažniausiai būna hiperintensinio signalo intensyvumo T2W režime. PCNSL gali būti ir hiperintensinė T2W režime. Kontrasto kaupimas dažniausiai būna ryškus ir homogeniškas. Pacientams, neturintiems imunodeficito, yra reti naviko nekrozė ir žiedo formos kontrasto kaupimas. PCNSL linkusi plisti smegenų ependima. Kai kurių autorių duomenimis, jei bent vienas PCNSL židyns nesiekia skilvelių ependiminių ląstelių sluoksnio, PCNSL diagnozė yra abejotina [19]. Difuzinis ependimos signalo sustiprėjimas būdingas AIDS sergantiems pacientams, turintiems PCNSL, ir geriausiai matomas T1W režime [2]. Daugybiniai židiniai minimi 38–55 % atvejų AIDS nesergančių pacientų galvos smegenų tyrimuose. Multifokaliniai intraparenchiminiai židiniai, neįtraukiant kietojo smegenų dangalo, yra labai neįprasti. Kaktinė smegenų skiltis paveikiama 20–43 % visų PCNSL, smegenų kamienas ar smegenėlės – 13–20 %. Kitos limfomos lokalizacijos yra akys, stuburo smegenys, smegenų dangalai [14]. Retais atvejais stebimas izoliuotas baltosios smegenų medžiagos hiperintensyvumas T2W ir kontrastinės medžiagos nekaupimas T1W režimuose.

Tipiški PCNSL požymiai yra „kablo ženklas“ ir normaliai gili naviko depresija tumoro ribose bei „atviro žiedo“ formos kontrastinės medžiagos kaupimas. Gali būti randama vidutinė ar išreikšta perifokalinė edema [22]. Hemoragijos ar naviko kalcifikacija randama ganėtinai retai [23].

Naviko biopsija ir histologinis tyrimas yra pagrindinis PCNSL diagnostikos metodas. Hormoniniai steroidai gali iškraipyti ląstelių morfologiją, dėl ko gali atsirasti klaidingai neigiamų rezultatų, todėl hormoniniai steroidai yra kontraindikuotini pacientams prieš naviko biopsiją [2, 22].

Diferencinė diagnostika

PCNSL – labai ląstelingi navikai, todėl vandens difuzija neretai būna su restrikcija. Tai lemia jų hiperintensinį SI DWI režime ir hipointensinį SI ADC žemėlapyje. Mūsų aprašomai pacientei naviko židiniai buvo stebimi smegenų skilveliuose. Intraskilvelinės masės diferencijuojamos tarp centrinės neurocitomos, meningiomos, ependimomos, kraujagyslių rezginių papildomos ir metastazių į smegenų skilvelius.

Centrinės neurocitomos sudaro 0,25–0,5% visų pirminių CNS navikų. Pažeidimai dažniau lokalizuoti šoniniuose ir trečiajame skilveliuose, maždaug pusė atvejų židiniai lokalizuoti šoniniuose skilveliuose šalia Monroe angos. Vaizdinių tyrimų metu navikas stebimas kaip gerai ribota intraventrikulinė masė su vidiniais cistiniais ploteliais. KT stebimas naviko hiperdensiškumas. Cistiniai plotai stebimi dviem trečdaliais atvejų, kalcifikacija – apie 50% atvejų. MR T1 vaizduose solidinės naviko sritys stebimos kaip izointensinės pilkajai smegenų medžiagai, T2 vaizduose – izo-hiperintensinės. Beveik visada randama plati prisitvirtinimo zona šoniniuose skilveliuose ar skaidriosios pertvaros srityje.

Metastazės į smegenų skilvelius yra retos ir sudaro 0,9–4,6% visų metastazių į galvos smegenis. Dažniausiai į minėtą sritį metastazuoja inkstų ir plaučių navikai. Rečiau sutinkamos melanomos, skrandžio, storosios žarnos karcinomų ir limfomų metastazės. Dažniausia metastazių lokalizacija – šoniniai skilveliai. KT vaizduose metastazės stebimos kaip izo-hiperdensiniai židiniai, MRT vaizduose – T1 režime hipointensiniai, T2 režime – hiperintensiniai. Dažniausiai stebimas homogeniškas kontrastinės medžiagos kaupimas.

Intraventrikulinės meningiomos sutinkamos labai retai – 0,5–3% visų meningiomų. Dažniausiai randama šoniniuose skilveliuose, kairiajame dažniau nei dešiniajame. Meningiomas išauga iš voratinklinio dangalo ląstelių, esančių kraujagysliniame skilvelių rezginyje. Šis navikas dažniau pasireiškia moterims (santykiu 1:2). Pacientai yra jaunesnio ir vidutinio amžiaus (30–60 m.). KT vaizduose navikas stebimas kaip hiperdensinis. Kalcifikacija randama maždaug 50% atvejų. MRT T1 ir T2 vaizduose navikas stebimas kaip izo-hipointensinis židinis. Kontrastinė medžiaga kaupiama intensyviai.

Ependimomos sudaro 3–9% visų neuroepitelinių navikų ir gali pasitaikyti bet kokio amžiaus asmenims. Apie 30% atvejų – supratentoriniai židiniai. 58% intraskilvelinių ependimomų randamos ketvirtajame skilvelyje, 42% – šoniniuose ir trečiajame skilveliuose. KT vaizduose ependimoma stebima kaip izodensinis, iš dalies kalcifikuotas židinis. MRT T1 vaizduose navikas izointensinis, T2 – hipointensinis, heterogeninis dėl kalcifikacijos, hemoragijų, cistinių komponentų.

Kraujagyslių rezginių papildomos sudaro 0,4–0,6% visų CNS navikų. Dažniausiai sutinkamos šoniniuose skilveliuose. Tik 5% atvejų randama daugiau nei vienas naviko židinis. KT vaizduose navikas stebimas kaip skiltetas, izo-hiperdensinis židinis. Maždaug 24% atvejų stebima naviko kalcifikacija. MRT T1 vaizduose navikas izo-hipointensinis, T2 – įvairaus signalo intensyvumo [24].

Doskalyev ir kt. siūlo pagal ADC žemėlapį vertes diferencijuoti PCNSL su glioblastoma. ADC vertės atvirkščiai proporcingos naviko ląstelingumui. PCNSL atveju jos yra mažesnės nei GMB. Limfomų ADC vidutinės vertės, atliekant DWI difuzijos gradiento stiprio vertę $b = 1000$, svyruoja nuo 0,623 iki $0,983 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$, glioblastomų – nuo 0,764 iki $1,572 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ [7, 18]. Diferencijuojamų ligų ir jų požymių santrauka pateikiama lentelėje.

Gydymas ir išgyvenamumas

PCNSL išgyvenamumo prognozė yra bloga – negydomų pacientų išgyvenamumo mediana siekia 1,5–3,3 mėnesio. Smegenų radioterapija yra efektyvi, tačiau vien tik radioterapija gydytų pacientų išgyvenamumo mediana siekia tik 12–18 mėnesių. Gydymas chemoterapiniais preparatais pailgino išgyvenamumo laiką iki 5 metų. Tačiau dauguma pacientų atkrenta po pradinio atsako į gydymą [7]. Skirtinai nei daugumai galvos smegenų navikų, PCNSL radikalus chirurginis gydymas nerekomenduotinas dėl labai didelio naviko infiltratyvumo. Net ir dalinė naviko židinio rezekcija yra neigiamas prognozės faktorius [22]. Pirmo pasirinkimo gydymo algoritmas susideda iš didelių dozių metotreksato ir radioterapijos derinio. Šis gydymo metodas padidina 5 metų išgyvenamumo rodiklius iki 25–40%, lyginant su vien radioterapija, kurios 5 metų išgyvenamumo rodikliai yra 24%.

Lentelė. Diferencinės diagnostikos lentelė [24]

Diagnozė	Lokalizacija	KT	MRT T1W	MRT T2W	Kontrastinės medžiagos kaupimas
Pirminė CNS limfoma	supratentorinė, intraaksialinė	izo- / hipodensinė	izo- / hipointensinė	izo- / hiperintensinė	ryškus homogeninis ar žiedo formos
Centrinė neurocitoma	šoniniai skilveliai	hiperdensinė, cistos / kalcinatai	izo- / hiperintensinė	hipointensinis solidinis komponentas / cistos	vidutinis
Metastazės	šoniniai skilveliai	izo- / hiperdensinės	hipointensinės	hiperintensinės	homogeninis
Meningioma	šoniniai skilveliai	hipodensinė	izo- / hipointensinė	hiperintensinė	ryškus heterogeninis
Ependimoma	ketvirtasis skilvelis	hipodensinė, kalcinatai	izo- / hipointensinė	hiperintensinė	heterogeninis
Kraujagyslių rezginių papiloma	šoniniai skilveliai	izo- / hiperdensinė	hipointensinė	hiperintensinė	ryškus heterogeninis

IŠVADOS

Pirminė CNS limfoma – retas pirminis smegenų navikas ir dar retesnis limfomos variantas. Pagrindinis rizikos veiksnys sirgti šia liga yra įvairios kilmės imunosupresija. Dažniausias iš jų – ŽIV ar AIDS. Pastaraisiais dešimtmečiais stebimas vis dažnesnis šio naviko pasireiškimas pacientams be imunodeficitinių būklių. Navikas dažnai pasireiškia nespecifiniais neurologiniais simptomais, tad ankstyva diagnostika neretai būna sudėtinga. MRT su kontrastiniu vaizdo stiprinimu yra pirmo pasirinkimo diagnostinis tyrimas, tačiau galutinė diagnozė formuluojama po stereotaksinės galvos smegenų biopsijos ir morfologinio biopatų ištyrimo. Laiku pradėjus gydyti chemoterapija ir radioterapija, išgyvenamumas labai padidėja. Chirurginė naviko rezekcija išgyvenamumo nepagerina, yra neigiamas prognozės faktorius ir labai pablogina gyvenimo kokybę.

Literatūra

1. Reiche W, Hagen T, Schuchardt V, Billmann P. Diffusion-weighted MR imaging improves diagnosis of CNS lymphomas. A report of four cases with common and uncommon imaging features. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2007; 109: 92–101.
2. Tang YZ, Booth TC, Bhogal P, Malhotra A, Wilhelm T. Imaging of primary central nervous system lymphoma. *Clinical Radiology* 2011; 66: 768–77.
3. Altdorneburg GS, Heuser L, Pels H. MRI patterns in recurrence of primary CNS lymphoma in immunocompetent patients. *European Journal of Radiology* 2012; 81: 2380–5.
4. Morgello S. Pathogenesis and classification of primary nervous system lymphoma: an update. *Brain Pathol* 1995; 5: 383–93.
5. Kleihues P, Louis DN, Scheithauer BW, Rokke LB, et al. The WHO classification of tumors of the nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol* 2002; 61: 215–25.
6. Hussein L, Saleh A, Reifenberger G, Hartung HP, Kieseier BC. Inflammatory demyelinating brain lesions heralding primary CNS lymphoma. *Can J Sci* 2012; 39: 6–10.
7. Doskalyev A, Yamasaki F, Ohtaki M, Kajiwara Y, et al. Lymphomas and glioblastomas: Differences in the apparent diffusion coefficient evaluated with high *b* - value diffusion-weighted magnetic resonance imaging at 3T. *European Journal of Radiology* 2012; 81: 339–44.
8. Bashir R, Luka J, Cheloha K, et al. Expression of Epstein-Barr virus proteins in primary CNS lymphoma in AIDS patients. *Neurology* 1993; 43: 2358–62.
9. Morgello S, Petit CK, Mouradian JA. Central nervous system lymphoma in acquired immunodeficiency syndrome. *Clin Neuropathol* 1990; 9: 205–15.
10. Kadan-Lottick NS, Skluzacek MC, Gurney JG. Decreasing incidence rates of primary central nervous system lymphoma. *Cancer* 2002; 95: 193–202.
11. Cote TR, Manns A, Hardy CR, et al. Epidemiology of brain lymphoma among people with or without acquired immunodeficiency syndrome. AIDS/Cancer Study Group. *J Natl Cancer Inst* 1996; 88: 675–9.
12. Guidelines in the diagnosis and management of adult patients with primary CNS lymphoma (PCNSL) and primary intra-ocular lymphoma (PIOL). British Committee for Standards in Haematology, 2007.
13. Lu SS, Kim SJ, Kim HS, Choi CG, et al. Utility of proton MR spectroscopy for differentiating typical and atypical primary central nervous system lymphomas from tumefactive demyelinating lesions. *Am J Neuroradiol* 2014; 35: 270–7.
14. Abi KKS, Muzaffar M, Gaudin D, et al. Primary CNS lymphoplasmacytic lymphoma: A case report and review of literature. *Hematol Oncol Stem Cell Ther* 2013; 6(2): 76–8.
15. Schultz CJ, Bovi J. Current management of primary central nervous system lymphoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2010; 176: 666–78.
16. Bataille B, Delwail V, Menet E, Vandermarco P, et al. Primary intracerebral malignant lymphoma: report of 248 cases. *J Neurosurg* 2000; 96: 261–6.
17. Hayabuchi N, Shibamoto Y, Onizuka Y. Primary central nervous system lymphoma in Japan: a nationwide survey. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1999; 44: 265–72.
18. Manenti G, Di Giuliano F, Bindi A, Liberto V, Funel V, et al. A case of primary T - cell central nervous system lymphoma: MR imaging and MR spectroscopy assessment. *Case Reports in Radiology* 2013; Article ID 916348, 5 pages.
19. Kuker W, Nagele T, Korfel A, et al. Primary central nervous system lymphomas (PCNSL): MRI features at presentation in 100 patients. *J Neurooncol* 2005; 72: 169–77.
20. Erdag N, Bhorade RM, Alberico R, et al. Primary lymphoma of the central nervous system: typical and atypical CT and MRI imaging appearances. *Am J Roengenol* 2001; 176: 1319–26.
21. Haldorsen IS, Krakenes J, Krossnes BK, et al. CT and MRI imaging features of primary central nervous system lymphoma in Norway, 1989–2003. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009; 30: 744–51.
22. Zhang D, Hu LB, Henning TD, et al. MRI findings of primary CNS lymphoma in 26 immunocompetent patients. *Korean Journal of Radiology* 2010; 11(3): 269–77.
23. Haldorsen IS, Espeland A, Larsson EM. Central nervous system lymphoma: characteristic findings on traditional and advanced imaging. *American Journal of Neuroradiology* 2011; 32(6): 984–92.
24. Funaro K, Bailey KC, Aguila S, Agosti SJ, Vaillancourt C. A case of intraventricular primary central nervous system lymphoma. *Journal of Radiology Case Reports* 2014; 8(3): 1–8.

A. Tumėnas, R. Gleiznienė, S. Lukoševičius

PRIMARY CENTRAL NERVOUS SYSTEM LYMPHOMA: CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE

Summary

Primary central nervous system lymphoma (PCNSL) is a rare non-Hodgkin lymphoma found within central nervous system (CNS), in the meninges, eyes, and spinal chord. PCNSL is defined as CNS lymphoma without primary tumour elsewhere and without evidences of systemic lymphoma. According to the literature PCNSL accounts for 1–2% of all lymphomas and 1–6% of all primary brain neoplasms. This type of lymphoma is less frequent compared to metastases of systemic lymphoma in CNS. About 90% of all PCNSL are diffuse large B-cell lymphomas (DLBL), mostly high malignant. Rarer forms of PCNSL are Burkitt's lymphoma and T-cell lymphoma. We report a rare case of PCNSL of 66 years old woman.

Keywords: primary central nervous system lymphoma, central nervous system, magnetic resonance tomography, stereotaxic brain biopsy.

Gauta:
2015 04 06

Priimta spaudai:
2015 05 07