



Vroege symptomen van het Burkitt-lymfoom

M.J. Koudstaal
K.G.H. van der Wal

Kennis van het Burkitt-lymfoom is om een tweetal redenen belangrijk voor de tandarts-algemeen practicus. Het is soms de tandarts die als eerste geconfronteerd wordt met een patiënt met dit ernstige ziektebeeld. De patiënt kan zich presenteren met mobiele gebitselementen, gezwollen gingiva, kaakpijn of een combinatie hiervan. Het klinisch beeld kan worden verward met een abces of een osteomyelitis. Hierdoor worden in veel gevallen extracties verricht, analgetica en/of antibiotica gegeven, hoewel de ontstekingsverschijnselen zoals pijn en koorts afwezig zijn. Deze gang van zaken leidt vanzelfsprekend tot 'doctor's delay'. De prognose van het Burkitt-lymfoom is sterk afhankelijk van snelle diagnostiek en therapie. Bij een 'niet-pluis gevoel' dient de patiënt direct te worden verwezen. In dit artikel wordt ingegaan op de vroege klinische en radiologische symptomen van het Burkitt-lymfoom; de behandeling ervan valt buiten het kader.

KOUDSTAAL MJ, WAL KGH VAN DER. Vroege symptomen van het Burkitt-lymfoom. Ned Tijdschr Tandheelkd 2002; 109: 25-26.

Gegeven

Een jongen van zes jaar oud presenteert zich op de polikliniek met een sinds een week bestaande zwelling in de hals, die in grootte toeneemt. Bij opname zien we een bleek kind met een gezwollen gezicht en een forse zwelling in de regio van de musculus sternocleidomastoideus, rechts meer dan links, die vast-elastisch aanvoelt (afb. 1a). Rechts submandibulair zijn er enkele lymfomen palpabel. Intraoraal worden er zwellingen ter plaatse van de eerste blijvende molaren aangetroffen, die een duidelijke vaattekening vertonen met een blauwgrijs aspect. De zwellingen in de boven- en onderkaak occluderen, er is geen occlusie van de gebitselementen mogelijk (afb. 1b). In de buccale omslagplooi is er ter hoogte van de fossa caninae een zwelling met een blauwgrijs aspect aanwezig. De röntgenfoto laat verplaatsing van de kiemen van de elementen 17 en 27 zien (afb. 1c). Aanvullend CT-onderzoek toont uitbreiding van de tumor tot in de sinus maxillares met verplaatsing van kiemen van de 17 en de 27 (afb. 1d).

De werkdiagnose wordt gesteld op een maligne systeemziekte. Besloten wordt tot biopsie. De uitslag van histopathologisch onderzoek luidt: Burkitt-lymfoom; IgM-lambda-aanhechting op membraan, uitbreiding in de oro-nasopharynx. De uiteindelijke diagnose wordt gesteld op Burkitt-lymfoom: een monoklonale B-celmaligniteit bij een 6-jarige jongen, met extramedullaire uitbreiding. Er wordt chemotherapie gestart, maar helaas overlijdt de patiënt binnen zes maanden.

Beschouwing

Het Burkitt-lymfoom is een maligne monoklonale proliferatie van B-lymfocyten, met de neiging zich buiten het lymfevatstelsel te verspreiden, zoals naar het beenmerg, het bloed, het centrale zenuwstelsel, de rugmergsvloeistof en het terminale ileum. De cervicale lymfeklieren worden meestal het eerst aangedaan (Ber-

gow *et al*, 2000; Baden en Carter, 1987). Het Burkitt-lymfoom kan op elke leeftijd ontstaan, maar komt meestal voor bij kinderen en jongvolwassenen, vooral bij jongens. Het lymfoom kan bij aids-patiënten ontstaan. Daarnaast vertoont het Burkitt-lymfoom vergelijken bij andere neoplasmata een predilectie voor de kaak (Boon en Nik-Hussien, 1987). De cellen verdubbelen elke 25,6 uur, daarmee is het Burkitt-lymfoom momenteel de snelst delende tumor die bekend is (Baden en Carter, 1987; Mosadomi, 1984; Tsui *et al*, 2000).

De ontwikkelingen in de moleculaire genetica en de immunologie hebben bijgedragen aan het inzicht in de pathogenese. Hierdoor kunnen 3 subtypen worden onderscheiden: 1. het endemische (Afrikaanse) type, 2. het sporadische (Amerikaanse) type en 3. het type geassocieerd met immunologische deficiënties. Deze subtypen zijn histologisch niet te onderscheiden, maar hebben verschillende epidemiologische en biologische kenmerken (Lund *et al*, 1997). Histopathologisch is er bij zowel het Afrikaanse als het Amerikaanse type een karakteristieke translocatie van chromosoom 8 naar 14. Het Burkitt-lymfoom is de meest voorkomende maligniteit bij kinderen in Afrika (Baden en Carter, 1987). Het Afrikaanse type heeft een incidentie van 50-100/miljoen met een piekincidentie van 70% tussen de 5 en 7 jaar, komt in meer dan 50% van de gevallen voor in de kaken en kan zich ook abdominaal manifesteren. Het sporadische (Amerikaanse) type heeft een incidentie van 2-3/miljoen kinderen in Europa en Afrika. Beide typen komen 2 á 3 maal vaker voor bij jongens dan bij meisjes (Lund *et al*, 1997; Berkow *et al*, 2000). In de geraadpleegde literatuur werd geen incidentie gevonden betreffende het type geassocieerd met immunologische deficiënties.

De veroorzaker is het Epstein-Barr-virus, dat bij mensen in de westerse wereld tot de ziekte van Pfeiffer leidt. Patiënten met het Burkitt-lymfoom kunnen de ziekte echter niet op anderen overbrengen. Het is niet duidelijk waarom hetzelfde virus in Midden-Afrika een

Samenvatting

Trefwoorden:

- Mondziekten en kaakchirurgie
- Orale pathologie
- Burkitt-lymfoom

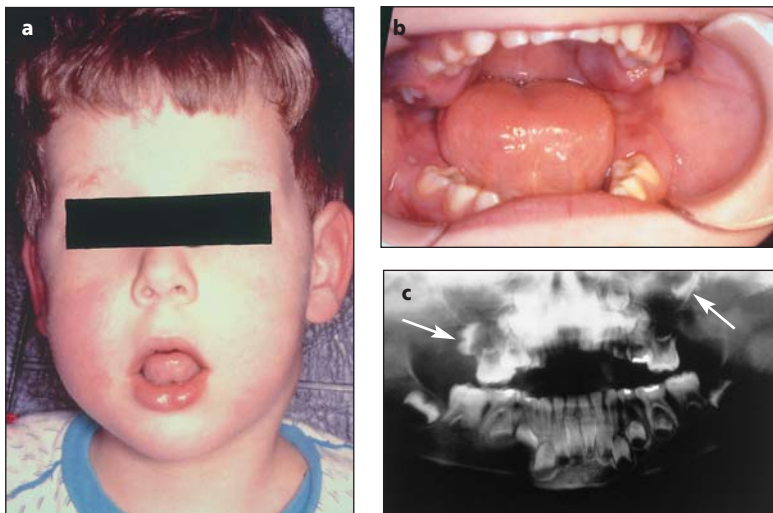
Uit de afdeling Mondziekten en Kaakchirurgie van het Academisch Ziekenhuis Rotterdam, locatie Dijkzigt.

Datum van acceptatie:

28 november 2001.

Adres:

M.J. Koudstaal
AZ Rotterdam, Dijkzigt
Dr. Molewaterplein 40
3015 GD Rotterdam
mjkoudstaal@hotmail.com



Afb. 1. a. De patiënt met gezwollen gelaat en hals. Opvallend is het onvermogen tot passieve lipsluiting. b. Intraoraal beeld van de patiënt. Zwelling ter plaatse van de molaren. c. Orthopantomogram van de patiënt. Verplaatsing van de kiemen van de 17 en de 27 (zie pijlen) tot in de sinus maxillaris. d. CT-scan van de patiënt, horizontale coupe ter hoogte van de sinus maxillaris. Uitbreiding van de tumor (zie *), verplaatsing van de kiem van de 27 (zie pijl) tot in de sinus maxillaris.



lymfoom en in de westerse wereld de ziekte van Pfeiffer veroorzaakt (Berkow *et al*, 2000; Hicks en Flaitz, 2001).

Klinisch kan het Burkitt-lymfoom zich intraoraal manifesteren door een hyperplastische gingiva ter plaatse van de molaren en een zwelling van de kaak. Daarnaast zijn premature doorbraak van de blijvende molaren, loszittende en/of verplaatste gebitselementen en an(par)esthesie van de nervus mentalis en/of de nervus infraorbitalis symptomen van de tumor (Lund *et al*, 1997; Tsui *et al*, 2000). Het voorkomen van de tumor in alle kwadranten is pathognomisch voor het endemische type.

Radiologisch onderzoek vormt een belangrijke aanvulling voor de vroege detectie van de tumor (Baden en Carter, 1987). De radiologische veranderingen kunnen voorafgaan aan intraorale manifestaties en kenmerken zich door een onderbroken of afwezige lamina dura van

elementen, een granuloom, wortelresorptie, vergrote crypten, verplaatsing van doorgebroken en/of gereteneerde elementen, subperiostaal botaanmaak, osteolytische laesies, sluiting van de sinus maxillaris en/of vage radioluenties in boven- of onderkaak (Hupp *et al*, 1982; Boon en Nik-Hussien, 1987; Hicks en Flaitz, 2001). Differentieel diagnostisch worden in de literatuur genoemd: periradiculair granuloom, keratocyste, carcinoom oris, ameloblastoom, ameloblastisch fibroom, adenomatoïd odontogene tumor, osteomyelitis, Langerhans-cellen histiocytosis, histoplasmose, reusceltumor, Hodgkin-lymfoom, embryonaal rhabdomyosaroom, Ewing's tumor, metastasen, leukemisch infiltraat, fibro-osseuze laesies (Mosadomi, 1984; Tsui *et al*, 2000; Hicks en Flaitz, 2001).

Kennis van het Burkitt-lymfoom is om een tweetal redenen belangrijk voor de tandarts-algemeen practicus. Ten eerste kan de algemeen practicus als eerste geconfronteerd worden met de patiënt. De patiënt kan zich presenteren met een onverklaarbaar granuloom, eventueel gecombineerd met wortelresorptie, kaakpijn, zwelling van het gelaat en/of submandibulair. Opvallend is het onvermogen de mond te sluiten. Intraoraal kunnen mobiele en/of verplaatste elementen, een gezwollen gingiva – vooral in de molaarregio – of een combinatie hiervan aanwezig zijn (Hupp *et al*, 1982). Het klinisch beeld kan worden verward met een abces of een osteomyelitis. Vaak worden extracties verricht, analgetica en/of antibiotica gegeven, hoewel de ontstekingsverschijnselen zoals pijn en koorts afwezig zijn. Deze gang van zaken kan leiden tot 'doctor's delay'.

De prognose van het Burkitt-lymfoom is sterk afhankelijk van een snelle diagnostiek en therapie (Baden en Carter, 1987; Hicks en Flaitz, 2001). Bij twijfel, het 'niet-pluis gevoel', dient de patiënt direct te worden verwezen.

Literatuur

- BADEN E, CARTER R. Intraoral presentation of American Burkitt's lymphoma after extraction of a mandibular left third molar. *J Oral Maxillofac Surg* 1987; 45: 689-693.
- BERKOW R, BEERS MH, FLETCHER AJ. Merck manual medisch handboek. Houten/Diegem: Bohn Stafleu Van Loghum, 2000.
- BOON LC, NIK-HUSSEIN NN. Burkitt's lymphoma in the mandible - a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1987; 25: 410-414.
- HICKS MJ, FLAITZ CM. External root resorption of primary molar: 'Incidental' histopathologic finding of clinical significance. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 2001; 1: 4-8.
- HUPP JR, COLLINS JV, ROSS A, MYALL RWT. A review of Burkitt's lymphoma. *J Maxillofac Surg* 1982; 10: 240-245.
- LUND DI, RODD H, CRAIG GT. Burkitt's lymphoma presenting with jaw lesions in a young white girl. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1997; 35(6): 438-441.
- MOSADOMI A. Burkitt's lymphoma of the mouth and jaws. In: Shlar G (ed.). *Oral cancer*. Philadelphia: WB Saunders Company, 1984.
- TSUI SH, WONG MH, LAM WY. Burkitt's lymphoma presenting as mandibular swelling—report of a case. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2000; 38(1): 8-11.