

ABSTRACT

Vær opmærksom på hurtigt voksende hævelser i ansigtet hos børn

Baggrund – Burkitts lymfom er et højmaligt B-cellelymfom tilhørende gruppen af non-Hodgkin lymfomer. Sygdommen har ubehandlet et særdeles aggressivt forløb, hvor fordobling af tumor kan forekomme indenfor 24 timer. Burkitts lymfom inddeles i tre varianter. Endemisk variant, der primært optræder hos mindre børn i Afrika og oftest findes i ansigtsskelettet. Sporadisk variant, der forekommer hos unge overalt i verden, sædvanligvis i abdomen samt den immundefektassocierede variant, som ses hos HIV-positive patienter. Ætiologien er ukendt, men Epstein-Barr virus har en patogenetisk betydning ved den endemiske variant. I dette patienttilfælde var der ikke Epstein-Barr virus-relation. Diagnosen stilles ved histologisk undersøgelse, blodprøve, cytologi og lumbal punktur. Hurtigt indsættende behandling med kortvarig, intensiv kombinationskemoterapi medfører, at ca. 90 % opnår komplet sygdomsremission.

Patienttilfælde – En 3½-årig kaukasiske dreng blev henvist fra egen tandlæge med henblik på diagnostik og behandling af en hurtigt voksende hævelse i højre side af overkæben. Biopsi af hævelsen samt supplerende udredning verificerede diagnosen Burkitts lymfom stadie IV med affektion af centralnervesystemet (CNS). Kortvarig intensiv behandling med kombinationskemoterapi blev iværksat, og ved seksugerskontrol viste MR-scanning komplet sygdomsremission. MR-scanning efter tre måneder viste recidiv af tumorceller i CNS, og fornyet kombinationskemoterapi blev iværksat.

Konklusion – En hurtigt voksende hævelse i ansigtsskelettet hos børn kan være et symptom på en malign sygdom, som kræver hurtig udredning. Hurtig diagnostik og opstart af kombinationskemoterapi er vigtig for prognose af Burkitts lymfom.

Burkitts lymfom

Nicolai Paaske, uddannelsestandlæge i tand-, mund- og kæbekirurgi, Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital, Afdeling for Tand-, Mund- og Kæbekirurgi, Aarhus Universitetshospital og Kæbekirurgisk Afdeling, Odense Universitetshospital

Jon Helgestad, klinisk lektor, overlæge, dr.med., Børneonkologisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital

Pia Benedikte Asschenfeldt, overlæge, Patologisk Institut, Aalborg Universitetshospital

Thomas Jensen, forsknings- og uddannelsesansvarlig overtandlæge, specialtandlæge i tand-, mund- og kæbekirurgi, postgraduat klinisk lektor, ph.d., Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital

Burkitts lymfom (BL) er et højmaligt lymfom af B-celle-fænotype og udgør i den vestlige verden 1-2 % af non-Hodgkin-lymfomerne (NHL) hos voksne. I Danmark er der i perioden 2000-2009 årligt rapporteret gennemsnitlig 11 nye tilfælde af BL (1). Tumoren har ubehandlet et særdeles aggressivt forløb, hvor fordobling af tumorceller kan forekomme indenfor 24 timer (2). BL blev første gang beskrevet i 1958 af Dennis Burkitt som et sarkom i kæberne hos afrikanske børn (3). BL inddeles i tre epidemiologiske varianter: endemisk, sporadisk og immundefektassocieret.

Den endemiske variant forekommer overvejende i Afrika omkring ækvator og ses hos børn i 3-7-årsalderen med en dreng-pige-ratio på 2:1 (4). Tumoren er oftest lokaliseret til kæberne, kindbenet og øjenhulen, men forekommer også hyppigt i abdomen, nyrerne og glandula thyroidea (5). Involvering af centralnervesystemet er hyppigt forekommende, hvor der findes hjernenerveparese og lymfomceller i spinalvæsken (6). Ætiologien er ukendt, men Epstein-Barr virus har patogenetisk involvering ved endemisk BL, hvor virus findes hos næsten 100 % af patienterne (7).

Den sporadiske variant forekommer overalt i verden og udgør 1-2 % af de maligne NHL hos voksne og 50 % af de maligne NHL hos børn i den vestlige verden (8). Ætiologien er ukendt, og tumoren optræder i en senere alder med medianalderen på ca. 30 år og en mand-kvinde ratio på 3:1 (2). Abdomen er den hyppigste lokalisation, mens lokalisation til kæberne og ansigtsskelettet er sjælden (9). Involvering af centralnervesystemet er ligeledes sjælden, men alle hjernenerver kan afficerer, dog hyppigst nervus ophthalmicus og nervus facialis (10).

Immundefektassocieret BL ses hyppigere hos HIV-positive patienter involverende primært abdomen og knoglemarven (2). BL udgør ca. 25-40 % af de HIV-associerede NHL og er ikke sjældent den første sygdomsmanifestation

EMNEORD

Burkitt Lymphoma;
histopathology;
jaw; sporadic;
treatment



Henvendelse til forfatter:
Nicolai Paaske, npaaske@hotmail.com

hos HIV-positive patienter (2). Ved immundefektassocieret BL er sygdommen ofte klinisk udbredt på diagnosetidspunktet og ikke sjældent med stor ekstranodal tumorbyrde i knoglemarven (11).

BL præsenterer sig forskelligt afhængigt af typen og lokaliseringen. Involvering af ansigtsskelettet forekommer hyppigst ved endemisk BL med løsning og placering af tænder, hurtigt voksende hævelse, føleforstyrrelser, gingival hyperplasi, ansigtsasymmetrier, nasal obstruktion, hævede lymfekirtler og tonsillær hævelse (4,7). Radiologisk ses opklaring i knoglen med udviskning eller total destruktion af de normale anatomiske strukturer og placering af tænder og tandanlæg. Denne placering, benævnt "floating teeth", er karakteristisk for BL. Displacerede tænder kan flytte sig tilbage i alveolerne igen efter kemoterapi, hvor tumor svinder (9). Sporadisk BL optræder fortrinsvis i abdomen med mavesmerter, ascites, tarmløbning, ileus og tarmperforation (10).

Der findes ikke et enkelt diagnostisk kriterium for BL, hvorfor diagnosen stilles på baggrund af en udredning af involverede anamnese, klinisk- og billeddiagnostisk undersøgelse, biopsi med immunhistologisk undersøgelse og, hvis muligt, friskt væv med efterfølgende flowundersøgelse, lumbalpunktur og undersøgelse af blod og knoglemarvsaspirat. BL stadieinddeles på baggrund af de kliniske symptomer og udbredelse i Ann Arbor klassifikationen af maligne lymfomer (Tabel 1). Hurtig diagnostik er vigtig som følge af den høje proliferationsrate (2).

Klassificering af Burkitts lymfom

Stadier	Beskrivelse
Stadie I	Maligne celler i en enkelt region. Sædvanligvis en lymfeknude eller et organ. Der er sjældent symptomer.
Stadie II	Maligne celler i to separate regioner. Begge regioner befinder sig på samme side af diafragma.
Stadie III	Maligne celler i flere regioner og på begge sider af diafragma.
Stadie IV	Dissemineret involvering af flere ekstralymfatiske organer. Herunder lever, lunger, knoglemarv og centralnervesystem.

Tabel 1. Klassificering af Burkitts lymfom efter Ann Arbor Staging System.

Table 1. Classification of Burkitt Lymphoma according to Ann Arbor Staging System.

Histologisk ses et karakteristisk ensartet morfologisk billede ved de tre typer af BL, bestående af en solid lymfompopulation med et højt antal apoptoser med spredte pyknotiske kerner, hvor benigne makrofager fagocyterer apoptoselegemerne resulterende i det karakteristiske histologiske billede med betegnelsen "starry sky". Tumorcellerne er ensartede med middelstore, runde kerner, og et ensartet kromatin indeholdende flere små nukleoler. Cytologisk ses BL-celler karakteriserede ved et dybt basofilt cytoplasma med vakuoler (2).

Den hurtige vækst af BL gør det meget følsomt for kemoterapi, hvorimod strålebehandling og kirurgi er uegnet til behandling af sygdommen (12). Hurtig indsættende behandling med kortvarig, intensiv kombinationskemoterapi har medført, at ca. 90 % opnår sygdomsremission, og 65-80 % bliver helbredt (13-15). Immundefektassocieret BL og HIV udgør et specielt behandlingsproblem som følge af tumorudvikling på diagnosetidspunktet og kombinationsbehandling med antiretrovirale medikamenter (16), hvorfor overlevelsen er lavere ved denne variant af sygdommen. BL er meget kemosensitivt, hvorfor der er risiko for udvikling af tumorlysesyndrom, som er en alvorlig og behandlingskrævende komplikation til behandling med kemoterapi (2). Tumorlysesyndrom er karakteriseret ved metaboliske forstyrrelser, som opstår ved stort tumorhenfald (2). Disse omfatter hyperkaliæmi, hyperurikæmi, hyperfosfatæmi og sekundær hypocalcæmi. Ubehandlet medfører tumorlysesyndrom en mortalitet på 50-100 % på grund af akut nyresvigt eller hjertestop (17).

Behandling af BL med kortvarig, intensiv kombinationskemoterapi har en god prognose, hvorimod prognosen er dårlig ved sygdomsrecidiv og behandlingsrefraktær BL (2). Sygdomsrecidiv opstår oftest indenfor de første 1-2 år efter endt behandling (4).

Intraoralt foto på henvisningstidspunktet



Fig. 1. Patienten ses med hævelse i højre sides molar-region i overkæben. Der ses impressioner i slimhinden på grund af okklusion fra underkæbetænder.

Fig. 1. The patient is seen with swelling in the right side maxillary molar region. Impressions can be seen in the mucosa, due to occlusion of the teeth in the lower jaw.

Ortopantomografi på henvisningstidspunktet

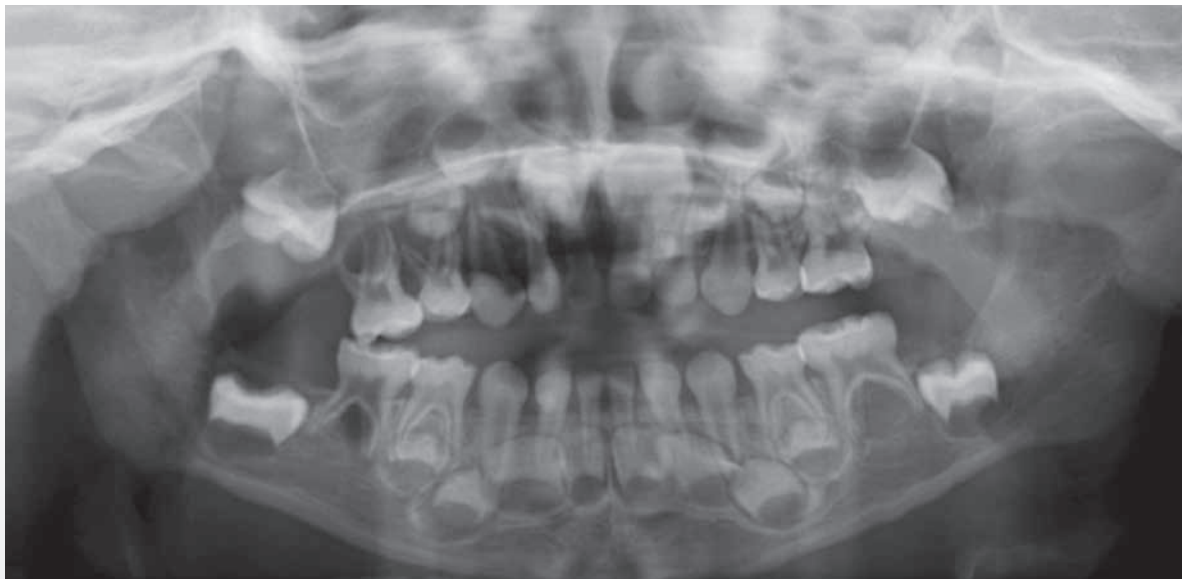


Fig. 2. I molarregionen i højre side af overkæben ses en radiolucens med ujævn og ikke-veldefineret afgrænsning. 05,04+ og anlæggene af 4,3+ er omfattet af destruktoren. Der er ikke veldefineret afgrænsning til sinus maxillaris.

Fig. 2. A radiolucent destruction with ill-defined margins is seen in the molar region on the right side of the upper jaw. The deciduous molars, first premolar and the canine are located in the destruction. There are ill-defined margins to the maxillary sinus.

I nærværende artikel præsenteres en 3½-årig kaukasiske dreng med BL, og de hyppigste differentialdiagnostiske overvejelser diskuteres.

Patienttilfældet

En 3½-årig kaukasiske dreng blev henvist akut fra egen tandlæge til Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital, for diagnostik og behandling af en smertevoldende hævelse i højre side af overkæben.

Anamnese

Hævelsen var debuteret få dage forinden og hurtigt tiltaget i størrelse. Ved sammenbid okkluderede tænderne i underkæben på hævelsen og vanskeliggjorde fødeindtag på grund af smerter.

Klinisk undersøgelse

Alment – Udover smerter ved sammenbid fremstod drengen feberfri og veltilpas.

Ekstraoralt – Der fandtes ingen synlig hævelse eller misfarvning af ansigtet.

Intraoralt – I højre side af overkæben strækkende sig fra 6+ til 04+ og involverende processus alveolaris, omslagsfolden samt ganen fandtes en udtalt blålig misfarvet hævelse med aftryk i slimhinden regio 6+ fra underkæbetænderne (Fig. 1). Slim-

hinden og gingiva var svampet i konsistens og uden ulceration, induration eller inverterede sårrande, bortset fra det område, hvor der var traumatisk ulceration pga. okklusion med underkæbetænder. De primære molare var ekstruderede i forhold til nabotænderne og mobile af 3. grad.

Radiologisk undersøgelse

Ortopantomografisk røntgenoptagelse viste en osteolytisk proces involverende tandanlægget af 4+ samt rodkomplekset af 05+ og 04+, uden tydelig afgrænsning til omliggende knogle og kæbehulen (Fig. 2). Der var placering med ekstrusion af de primære molare, det såkaldte "floating teeth"-fænomen, hvilket netop er et karakteristisk radiologisk fænomen ved BL. Der var tab af lamina dura omkring 05,04+ og 4+.

Tentativ diagnose og behandling

På baggrund af ovenstående anamnese samt klinisk og radiologisk undersøgelse blev der stillet følgende tentative diagnose: Langerhanscelle-histocytose. Til verificering af den kliniske diagnose og for at udelukke andre maligne tilstande fandtes indikation for biopsi samme dag.

Diagnostisk udredning og behandling

I generel anæstesi blev 05+ og 04+ indledningsvist ekstraheret. Der blev lagt marginal incision fra regio 6+ til 03+ med



aflastningssnit. Efter frirouginering af slimhinden fandtes flæsket, porøst patologisk væv uden veldefineret afgrænsning til omliggende knogle eller kæbehule. Tandanlæg af 4+ var totalt omsluttet af det patologiske væv og blev fjernet i forbindelse med udtagning af vævsprøven. Der var tydelig knogledestruktion svarende til den patologiske proces, og bunden af kæbehulen var eroderet væk. Vævsprøven blev sendt til histologisk undersøgelse på Patologisk Institut, Aalborg Universitetshospital, med henblik på endelig diagnostik.

Histologisk undersøgelse og diagnose

Præparatet bestod af flere uregelmæssige vævsstykker repræsenterende malignt lymfom. Vævet var opbygget af middelstore lymfocytære celler med sparsomt cytoplasma. Cellekernerne havde ujævn kromatinstruktur og små tilløb til nukleoler. Der var mange enkeltcellenekroser med makrofagforekomst, og billedet havde det karakteristiske "starry sky"-udtryk (Fig. 3). Supplerende undersøgelse med et immunhistokemisk panel viste positiv reaktion for B-markørerne CD20 og CD79a. Der var koekspression for CD10, negativ reaktion for onkoproteinet BCL2 og svag fokal reaktion for onkoproteinet BCL6. Proliferationsraten blev vurderet ved immunhistokemisk farvning for Ki67, hvor stort set samtlige kerner havde kraftig positiv reaktion, svarende til at stort set samtlige celler var i DNA-syntesefase. Dette svarer til en proliferationsrate på 100 %. Der blev suppleret med FISH-undersøgelse med split probe med henblik på påvisning af t(8;14)kromosomal translokation. Der blev påvist karakteristisk split, og dette bekræfter diagnosen Burkitts lymfom. Der blev anvendt *in situ*

Patologisk snit

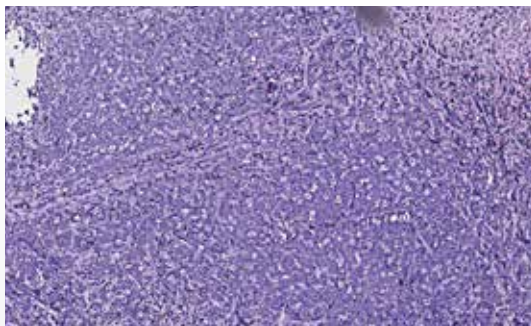


Fig. 3. Patologisk snit, hvor der ses typisk morfologi for Burkitt Lymfom med ensartede lymfomceller og med starry sky-billede på grund af enkeltcellenekroser (HE farvning med forstørrelse på X 400).

Fig. 3. Pathological specimen which shows typical morphology for Burkitt Lymphoma with uniform cells and starry sky image due to necrosis of the cells (HE stain with magnification X 400).

KLINISK RELEVANS

Burkitts lymfom er et sjældent, aggressivt B-cellelymfom med en meget høj vækstrate. Patienter med Burkitts lymfom har ofte et meget kort sygdomsforløb, hvor symptomerne udvikler sig over dage til få uger. Lymfomet inddeles i tre epidemiologiske varianter. Den endemiske variant

optræder hyppigst i ansigtsskelettet hos børn som en smertefuld, hurtigtvoksende hævelse med løsning af tænder samt radiologisk opklaring i kæbeknogle. Ved hurtig diagnostik og behandling med kortvarig, intensiv kombinationskemoterapi er helbredelsen god.

hybridisering af EBV early RNA (EBER), som viste, at der ikke var Epstein-Barr virus-relation.

Morfologisk og immunfænotypisk var det histologiske billede således karakteristisk for højmalignt non-Hodgkin Lymfom af B-lymfocyttype, svarende til Burkitts lymfom.

Behandling

Patienten blev henvist til Børneafdelingen, Aalborg Universitetshospital, for videre udredning og behandling. CT-scanning af ansigtsskelet viste knogledestruktion i højre side af overkæben involverende bunden af kæbehulen (Fig. 4). Røntgen af thorax og ultralydsundersøgelse af abdomen viste ikke tegn på tumorinvolvering. Knoglemarvsundersøgelse viste forekomst af 10-15 % maligne celler. Lumbalpunktur viste enkelte maligne celler, mens leukocyttallet i spinalvæsken kun var 1. Patienten blev klassificeret som BL stadium IV med CNS-aftektion og henvist til Børneafdelingen, Aarhus Universitetshospital, for behandling med kortvarig intensiv kombinationskemoterapi i form af højdosis-methotrexat, højdosis-cytosinarabinosid, cyclophosphamid, doxorubicin, prednisolon og vincristin.

Lumbalpunktur, MR-scanning, blodprøver og knoglemarvsaspiration viste tegn på sygdomsremission efter seks uger, idet tumorceller ikke kunne påvises. Imidlertid viste MR-scanning fem måneder efter endt behandling fornyet tumorinvolvering i CNS. Ny kortvarig, intensiv kombinationskemoterapi med forstærket behandling af centralnervesystemet blev iværksat, men efterfølgende kontrolscanning og undersøgelse af spinalvæske viste ny remission, og drengen blev henvist til allogen knoglemarvstransplantation på Røgshospitalet. På trods af fornyet sygdomsaktivitet i centralnervesystemet opretholdt man planen om højdosis kemoterapi og transplantation.

Diskussion

I nærværende artikel præsenteres en 3½-årig kaukasiske dreng med debut af BL i højre side af overkæben. BL i ansigtsskelettet optræder oftest ved den endemiske variant, hvor Epstein-Barr

CT-scanning efter biopsi

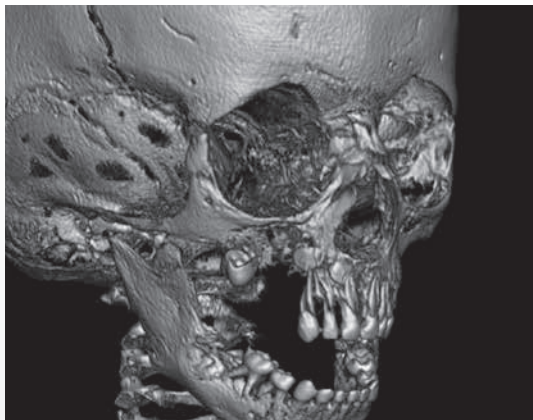


Fig. 4. 3-d-rekonstruktion af CT-scanning, optaget efter biopsi og fjernelse af 05,04+ og tandanlæg af 4+, viser, at store dele af maksillen i højre side er destrueret.

Fig. 4. 3D reconstruction of CT scan, made after biopsy and removal of the deciduous molars, first premolar and the canine, shows that large parts of the maxilla on the right side is destroyed.

virus har en patogenetisk involvering i sygdommen. Imidlertid havde aktuelle patienttilfælde aldrig været bosiddende eller rejst i de geografiske områder, hvor den endemiske variant

af BL forekommer, og der var ikke Epstein-Barr virus-relation i tumorcellerne. Den sporadiske variant forekommer overalt i verden, optræder i en senere alder, og abdomen er den hyppigste lokalisation, mens involvering af ansigtsskelettet er sjælden. De kliniske fund i det aktuelle patienttilfælde var således hverken karakteristiske for den endemiske eller sporadiske variant af BL. En litteraturgennemgang har imidlertid vist flere patienttilfælde af den sporadiske variant med involvering af ansigtsskelettet (Tabel 2). Schiødt, Pindborg og Kjærgaard har i 1977 og 1978 beskrevet det eneste andet kendte tilfælde i Danmark (9). Aktuelle patienttilfælde er blandt de yngste beskrevne af den sporadiske variant med involvering af ansigtsskelettet, og kun i få andre patienttilfælde er der beskrevet involvering af kæberne hos et barn, der ikke tidligere havde haft tilknytning til de geografiske områder, hvor endemisk BL forekommer (9,18).

De kliniske og radiologiske differentialdiagnoser til BL hos børn vil omfatte en række ikke-neoplastiske og neoplastiske tilstande. Imidlertid vil den hurtige vækst i det aktuelle tilfælde og den manglende radiologiske afgrænsning give mistanke om en neoplastisk forandring som fx Langerhanscelle-histiocytose, diffust storcellet B-celle-lymfom og osteosarkom.

Langerhanscelle-histiocytose er en sjælden, benign hæmatologisk/histiocytær sygdom med ukendt ætiologi og patogenese, hvor vævsskade forårsages af histiocytære celler (20). Sygdommen kan forekomme i alle aldre, men ses overvejende hos børn og med en overvægt af drenge (20). Langerhanscelle-histiocytose udviser et meget varierende sygdomsbillede og

Sporadisk variant og BL

Køn	Alder (år)	Nationalitet	Lokalisation af tumor	Behandling	Followup (måneder)	Resultat	Reference
♂	8	USA	Næse-svælg	KK	36	RF	Banthia V et al. 2003 (23)
♀	6	USA	Orbita	KK	0	IB	Banthia V et al. 2003 (23)
♂	14	USA	Tonsil	KK	0	IB	Banthia V et al. 2003 (23)
♀	36	Indien	Mandibel	KK	3	RF	Balasubramaniam R et al. 2009 (24)
♀	66	Indien	Sinus sphenodalis	KK	36	RF	Chennupati SK et al. 2009 (25)
♂	4	Brasilien	Mandibel	KK	11	RF	Pereira CM et al. 2010 (17)
♂	13	Indien	Orbita	KK/stråleterapi	IO	IO	Gupta R et al. 2012 (26)
♂	10	Indien	Orbita	KK	12	RF	Gupta R et al. 2012 (26)
♂	8	Indien	Orbita	KK	17	Død	Gupta R et al. 2012 (26)
♀	61	Japan	M. masseter og m. pterygoideus	KK	11	RF	Kikuchi K et al. 2012 (27)
♂	72	England	Næse-svælg	KK	60	RF	Upile T et al. 2012 (28)

Tabel 2. Sporadisk variant af BL med involvering af ansigtsskelettet beskrevet siden år 2000.

KK: Kombinationskemoterapi, IO: Ikke oplyst, RF: Recidivfri, IB; igangværende behandling.

Tabel 2.. Sporadic variant of BL with involvement of the facial skeleton described since the year 2000.

KK: Combination chemotherapy, IO: Not informed, RF: Free of recurrence, IB: Ongoing treatment.

kan debutere i mundhulen eller ansigtsskelettet med smertevoldende ulcerationer af mundslimhinden, løsning af tænder, præmatur fældning af primære tænder og hævelse (20). De radiologiske forandringer varierer fra en mindre solitær opklaring til større ossøs destruktion i kæben eller ansigtsskelettet (20). Tilstedeværelsen af Langerhansceller, eosinofile granulocytter og histiocytære celler i det patologiske væv er diagnostiske kriterier for Langerhanscelle-histiocytose. De kliniske og radiologiske forandringer i det aktuelle patienttilfælde var således karakteristiske for både Langerhanscelle-histiocytose og BL, mens den histologiske undersøgelse differentierede mellem de to sygdomme.

Diffust storcellet B-celle-lymfom (DLBCL) er den mest almindelige form for NHL hos voksne. Lymfomet ses primært hos ældre individer, men kan i sjældne tilfælde forekomme hos børn og unge voksne (21). DLBCL er en aggressiv tumor, som kan forekomme overalt i kroppen, men findes sjældent i ansigts- og kæbeskelettet (21). DLBCL præsenterer sig klinisk og radiologisk som en hurtigtvoksende ulcererende radiopak tumor uden afgrænsning til omkringliggende anatomiske strukturer. Aktuelle patienttilfælde var en 3½-årig dreng med forandringer i overkæben, hvorfor DLBCL ikke var en oplagt differentialdiagnose.

Osteosarkom er en malign tumor karakteriseret ved dannelse af knogle eller osteoidt væv fra tumorceller (22). Tu-

moren er en af de hyppigste maligne knogletumorer og forekommer oftest i kæbeskelettet hos individer i teenageårene. Osteosarkomer præsenterer sig som en symptomgivende hævelse med løsning eller stillingsændring af tænderne og paræstesi. Radiologisk findes stor variation afhængigt af graden af hårdtvævsdannelse i osteosarkomet uden en tydelig afgrænsning til omliggende væv (22). Histologisk ses dannelse af osteoidt væv fra maligne tumorceller (22). Aktuelle patienttilfælde fremviste kliniske og radiologiske forandringer, som kunne minde om et osteosarkom, men den histologiske undersøgelse stillede diagnosen BL.

En hurtigt voksende hævelse med løsning af tænder og knogledestruktion kan, som beskrevet, repræsentere forskellige patologiske tilstande. Histologisk undersøgelse er derfor nødvendig for at kunne foretage endelig diagnostik. Hurtig udredning og behandling med kortvarig intensiv kombinationskemoterapi er vigtig for overlevelse af patienter med BL.

Tak

Uddannelsesstandlæge Mette Thastum takkes for bidrag i forbindelse med fremskaffelse af billeder, opfølgning af patienten samt korrespondance med relevante specialer i forbindelse med udredning af patienten.

ABSTRACT (ENGLISH)

Burkitt Lymphoma

Background – Burkitt Lymphoma (BL) is a high-grade, B-cell, non-Hodgkin lymphoma. The tumor can double in 24 hours, what makes BL the fastest proliferating tumor known. Because of the high proliferation rate, BL responds well to chemotherapy. BL occurs in three subtypes. The endemic subtype, which occurs in equatorial Africa, affects young children and is typically represented in the jaw bone. The sporadic subtype, which occurs throughout the world, affects older children and adolescents, and is usually seen in the abdomen. The immunodeficiency-associated variant, which often affects HIV and AIDS patients, is usually seen in the abdomen.

Case study – A 3½-year old Caucasian boy was referred because of swelling in the maxilla which rapidly increased in size. A

biopsy of the swelling ruled that the boy suffered from the sporadic subtype of BL. Further studies showed that the BL was in stage IV with CNS affection. Chemotherapeutic treatment was immediately initiated, and after 6 weeks of treatment, a MRI scan and clinical examination showed complete remission. Control scan 5 months later showed relapse of BL in CNS. New systemic and intensified CNS therapy was started and the boy was planned for high dose chemotherapy and allogenic bone marrow transplantation.

Conclusion – Sporadic BL is rare, but should always be suspected in a rapidly growing swelling in the jaw bones or facial skeleton of a child. Early diagnosis and treatment are of utmost importance to successful treatment.



Litteratur

- DANSK LYMFOMGRUPPE. Årsrapport 2009; 29. (set 2016 februar). Tilgængelig fra: URL:<http://www.lymphoma.dk/index.php?id=54,0,0,1,0,0>.
- Frølund UC, Nielsen SL, Hansen PB. Burkitt lymfom er en højmalig tumor med en fordoblingstid på et døgn. *Ugeskr Læger* 2011;173:2714-8.
- Burkitt D. A sarcoma involving the jaws in African children. *Br J Surg* 1958;46:218-23.
- Leoncini L, Raphäel M, Stein H. Burkitt Lymphoma. In: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL et al. WHO classification of tumors of haematopoietic and lymphoid tissues. 4th ed. Lyon: WHO Press, 2008;262-4.
- Wright DH. Burkitt's lymphoma: a review of the pathology, immunology and possible aetiological factors. *Pathology Annual* 1971;6:337-63.
- Ziegler JL, Bluming AZ, Morrow RH. Central nervous system involvement in Burkitt's lymphoma. *Blood* 1970;36:718-28.
- Neville BW, Damm DD, Allen CM et al. *Oral & Maxillofacial Pathology*. Philadelphia: Saunders, 1995;436-7.
- Orpha.net. (Set 2016 februar). Tilgængelig fra: URL:http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=GB&Expert=543.
- Schiødt M, Pindborg JJ, Kjærgaard P. Burkitt's lymfom med kæbemanifestationer hos et dansk barn. *Tandlægebladet* 1978;82:402-07.
- Magrath IT, Sariban E. Clinical features of Burkitt's lymphoma in the USA. *IARC Sci Publ* 1985;60:119-27.
- Hamilton-Dutoit SJ, Raphäel M, Audoin J et al. In situ demonstration of Epstein-Barr virus in small RNAs (EBER 1) in acquired immunodeficiency syndrome-related lymphomas: correlation with tumor morphology and primary site. *Blood* 1993;82:619-24.
- Marx RE, Stern D. *Oral and Maxillofacial Pathology*. Chicago: Quintessence, 2003;852-4.
- Magrath I, Adde M, Shad A et al. Adults and children with small non-cleaved-cell lymphoma have similar excellent outcome when treated with the same chemotherapy regimen. *J Clin Oncol* 1996;14:925-34.
- Mead GM, Sydes MR, Walewski J. An international evaluation of CODOX-M and CODOX-M alternating with IVAC in adult Burkitt's lymphoma: results of United Kingdom lymphoma group LY06. *Ann Oncol* 2002;13:1264-74.
- Lacase A, Howard O, Lib S et al. Modified Magrath regimens for adult with Burkitt and Burkitt-like lymphomas: preserved efficacy with decreased toxicity. *Leuk Lymphoma* 2004;45:761-7.
- Wang ES, Straus DJ, Terujafeldstein J et al. Intensive chemotherapy with cyclo-phosphamide, doxorubicin, high-dose methotrexate/ ifosfamid, etoposid and high-dose cytarabin (CODOX-M/IVAC) for human immunodeficiency virus-associated Burkitt lymphoma. *Cancer* 2003;98:1196-205.
- Miles RR, Arnold S, Cairo MS. Risk factors and treatment of childhood and adolescent Burkitt lymphoma/leukaemia. *Br J Haematol* 2012;156:730-43.
- Pereira CM, Lopes AP, Meneghini AJ et al. Burkitt's lymphoma in a young Brazilian boy. *Malaysian J Pathol* 2010;32:59-64.
- Neville BW, Damm DD, Allen CM et al. *Oral & Maxillofacial Pathology*. Philadelphia: Saunders, 1995;496-7.
- Marcussen M, Jensen T, Rosthøj S et al. Langerhanscellehistiocytose – en oversigt og præsentation af et patienttilfælde. *Tandlægebladet* 2009;4:290-6.
- Carbone M, Della Ferrera F, Gatti G et al. Numb chin syndrome as first symptom of diffuse large B-cell lymphoma. *Case Rep Dent* 2014;2014:413162.
- Neville BW, Damm DD, Allen CM et al. *Oral & Maxillofacial Pathology*. Philadelphia: Saunders, 1995;482-5.
- Neville BW, Damm DD, Allen CM et al. *Oral & Maxillofacial Pathology*. Philadelphia: Saunders, 1995;407-9.
- Banthia V, Jen A, Kacker A. Sporadic Burkitt's lymphoma of the head and neck in the pediatric population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003;67:59-65.
- Balasubramaniam R, Goradia A, Turner LN et al. Burkitt lymphoma of the oral cavity: an atypical presentation. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2009;107:240-5.
- Chennupati SK, Govindaraj S, Setzen G et al. Adult Burkitt lymphoma originating in the sphenoid sinus: case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 2009;88:E07.
- Gupta R, Yadav JS, Yadav S et al. Orbital Involvement in Nonendemic Burkitts Lymphoma. *Orbit* 2012;31:441-5.
- Kikuchi K, Inoue H, Miyazaki Y et al. Adult Sporadic Burkitt Lymphoma of the Oral Cavity: A Case Report and Literature Review. *J Oral Maxillofac Surg* 2012;70:2936-43.
- Upile T, Jerjes W, Abiola J. A patient with primary Burkitt's lymphoma of the postnasal space: case report. *Head Neck Oncol* 2012;4:33.

**Find de rigtige skemaer til
beregning af ferie, ff, barsels-
datoer mv. på Tdlnet.dk**

