

Primary adrenal lymphoma (PAL)

ธิดิ สันบุญญ

หมายถึง lymphoma ซึ่งพบเฉพาะที่ adrenal gland หรือถ้าพบพร้อมกันหลายตำแหน่ง adrenal gland ต้องเป็นตำแหน่งที่ใหญ่ที่สุด (dominant lesion) โดยต้องแยกจาก lymphoma ที่มี adrenal involvement ซึ่งพบประมาณ 5%

PAL พบน้อยประมาณ 200 ราย ส่วนใหญ่ (50%) รายงานจากเอเชียโดยเฉพาะประเทศญี่ปุ่น ผู้ป่วย PAL มักพบในเพศชาย สัดส่วน 1.8 : 1 อายุเฉลี่ย 62 ± 14 ปี พบทั้งสองข้าง (bilateral) ประมาณ 70%

พยาธิกำเนิดและพยาธิวิทยา

เชื่อว่า เกิดจาก ระบบ immune ที่ผิดปกติ เช่น เคยเป็นมะเร็งหรือมีการติดเชื้อ virus เช่น human immunodeficiency virus (HIV) และ Epstein-Barr virus (EBV) ผู้ป่วยที่มีภาวะ autoimmune disease รวมถึงการกลายพันธุ์ของยีน p53 และ c-kit

ประมาณ 70 % เป็นชนิด non-germinal center-type diffuse large B cell lymphoma (DLBCL) ขนาดที่พบบ่อยมักมีขนาดใหญ่ ประมาณ 8 cm (5.7-10)

ลักษณะทางคลินิก

ผู้ป่วยส่วนใหญ่มีอาการทางคลินิกได้แก่ ปวด (local pain) และอาการ B symptoms เช่น ไข้ น้ำหนักลด เบื่ออาหาร ซึ่งจะพบบ่อยขึ้นสำหรับกลุ่มที่มี bilateral lesion ซึ่งมักมีภาวะ adrenal insufficiency ร่วมด้วย ผู้ป่วยกลุ่ม PAL พบภาวะ cerebral lymphoma ร่วมถึง 2-10% และประมาณ 18% ของผู้ป่วยจะพบการกระจายของโรคตั้งแต่ระยะเริ่มแรก และมี bone marrow involvement ประมาณ 6%

ลักษณะทางรังสีวิทยา

ไม่จำเพาะ ลักษณะทาง USG คือ hypoechoic heterogeneous masses ขณะที่ผลของ CT จะพบ predominantly low density และ slight/moderate enhancement และลักษณะของ MRI คือ hypointensity signal ใน T1 และ hyperintensity signal ใน T2, DWI จะพบ restricted water diffusivity และ high signal intensity

การวินิจฉัย

อาศัยการตรวจทางชิ้นเนื้อ

การรักษา

ยาเคมีบำบัดสูตร CHOP/CHOP-like regimens ร่วมกับ rituximab

พยากรณ์โรค

พยากรณ์ไม่ดี อัตราการรอดชีวิตที่ 1 ปี ประมาณ 20%

เอกสารอ้างอิง

Rashidi A, Fisher SI. Primary adrenal lymphoma. Ann Hematol 2013; 92: 1583-1592.