

LAM 2004;14(7):489-93.

## ESETISMERTETÉS

**Dermatomyositishez társuló, késői megjelenésű extranodalis follicularis lymphoma**

Tartalomjegyzék

Nyomtatható forma

Abstract

Főoldal

**dr. Vánca Andrea** (levelező szerző), **dr. Ponyi Andrea**, **dr. Constantin Tamás**, **dr. Gergely Lajos**, **dr. Dankó Katalin**

Debreceni Egyetem, Orvos- és Egészségtudományi Centrum, Belgyógyászati Intézet, III. Sz. Belgyógyászati Klinika

4004 Debrecen, Móricz Zsigmond krt. 22.

E-mail: [vanca@iibel.dote.hu](mailto:vanca@iibel.dote.hu)

## ÖSSZEFOGLALÁS

**BEVEZETÉS** – A dermato-, polymyositishez társuló malignomák között ritka entitásnak számít a primer, intramuscularis megjelenésű, B-sejtes follicularis, non-Hodgkin-lymphoma. Eddig csak egy ilyen esetet közöltek az irodalomban.

**ESETISMERTETÉS** – A szerzők egy nőbetegük kórtörténetét ismertetik. A beteg 1963-ban, 36 éves korában dermatomyositis miatt hydroxy- chloroquin- és szteroidkezelésben részesült. Tíz évvel később Boeck-sarcoidosis miatt szteroid monoterápiával kezelték. Dermatomyositise kiújult, ezért 1999-ben ismét kezelni kellett. 2000-ben a jobb combon kialakult új elváltozás szövettannal follicularis, centrumsejtes non-Hodgkin-lymphomának bizonyult. Kemoterápiás kezelésekkkel részleges javulást tudtak elérni. A betegség többször kiújult, végül 2003-ban a beteg a lymphoma generalizált progressziója miatt meghalt.

**KÖVETKEZTETÉS** – Az eset különlegessége, hogy egy beteg esetében tíz évvel a dermatomyositis kialakulását követően sarcoidosis, majd 37 év múlva non-Hodgkin-lymphoma fejlődött ki. Egyértelmű ok-okozati összefüggést nem tudtak bizonyítani, de a halmozott immunpatogenezisű betegségek hátterében levő immunregulációs zavar valószínűleg közrejátszott a gyorsan kialakuló, kezelésekre csak részben reagáló és végül fatális kimenetelű lymphoma kialakulásában.

**dermatomyositis, non-Hodgkin-lymphoma, sarcoidosis**

Érkezett: 2004. április 2. Elfogadva: 2004. május 25.

Az utóbbi időkben készült tanulmányok alapján úgy tűnik, szorosabb a kapcsolat az idiopathiás gyulladós myopathiák egyes csoportjai és a malignus megbetegedések között. Az új szemlélet kialakulásához hozzájárulhatott ennek a betegségcsoportnak *Whitaker* szerint módosított klasszifikációja, amely a korábbiakkal (*Bohan* és *Peter*) ellentétben nem önmagában csak a klinikumot, vagy a patológiai kritériumokat veszi figyelembe (1). A klinikumban ma ez utóbbit használjuk a gyakorlatban való jobb alkalmazhatósága miatt (2) (1. táblázat).

**1. táblázat.** Az idiopathiás gyulladós myopathiák *Whitaker*-féle besorolása

- I. Felnőtkori polymyositis.
- II. Felnőtkori dermatomyositis.
- III. Tumorról társult myositis.

- IV. Gyermekkorai myositis.
- V. Más autoimmun betegségekkel társult myositis.
- VI. Zárványtestes myositis.
- VII. Egyéb, ritka myositisek: amyopathiás dermatomyositis, focalis myositis, proliferatív myositis, orbitalis myositis, eosinophiliás myositis, granulomatosus myositis.

A fent említett tanulmányok alapján a dermato-, polymyositises esetek 20–30%-ában malignoma is kialakul, és ez gyakrabban fordul elő a dermatomyositises, mint a polymyositises betegek esetében (3–5). Arra, hogy dermatomyositisben valamivel gyakrabban találkozunk non-Hodgkin-lymphomával, a betegség patomechanizmusa ad magyarázatot. Ebben az esetben ugyanis – ellentétben a polymyositissel – a folyamat döntően humorális szinten zajlik. Az endomysialis erek endothelioma, autoantigénjei és az ellenük képződő antitestek immunkomplexei vasculitis kialakulásához vezetnek. A komplementkomponensek károsítják az érfalet és ez poli-, majd oligo-, illetve monoklonális B-sejt-proliferációhoz vezet. Az idiopathiás gyulladós myopathiás megbetegedésekben ritkán alakul ki malignoma, más poliszisztémás autoimmun betegségekkel összehasonlítva. Ezeknek a betegeknek az esetében – különösen a betegség kialakulását megelőző és az azt követő egy évben – a rosszindulatú daganatok kialakulásának kockázata körülbelül ötszöröse az átlagpopulációénak. A kialakulás mechanizmusa alapján a kórformákat az alábbiak szerint osztályozhatjuk.

---

*A dermato-, polymyositises betegek 20-30%-ánál malignoma is kialakul.*

---

– Szolid tumorok, leggyakrabban adenocarcinomát kísérő paraneoplasiás szindróma formájában jelentkező esetek.

– Poliszisztémás és szervspecifikus autoimmun betegségekben jelen lévő immunregulációs zavar következtében kialakuló malignus kórképek.

– Immunszuppresszív kezelés (elsősorban alkilálószer) következményeként kialakuló daganatos betegségek.

– Igen ritkán igazolható a két betegség egymástól független lefolyása is.

Ritka entitás az amyopathiás dermatomyositist utánzó T-sejtes, cutan lymphoma, ez azonban nem két betegség.

Az első csoportra jellemző, hogy a dermato-, polymyositis mint paraneoplasiás jelenség kialakulása átlagosan 1–5 évvel megelőzheti a carcinoma kialakulását. Az ilyen dokumentált esetek száma az utóbbi időben növekszik, 50 éves kor felett pedig ugrásszerűen megnő az 50 év alatti dermato-, polymyositises populációhoz viszonyítva. Bizonyos szolid tumorok (ovarium, tüdő, pancreas, gyomor, epipharynx) inkább dermatomyositissel, míg a non-Hodgkin-lymphoma, a hólyagcarcinoma polymyositissel társul gyakrabban, de közöltek emlő-, vastagbél-, endometrium-, prostatacarcinomás eseteket is (3, 6, 7).

Leírtak ritka társulást olyan malignus hematológiai folyamattal, mint a Hodgkin-lymphoma (elsősorban kevert sejtes altípus) (8, 9), a non-Hodgkin-lymphoma (elsősorban B-sejtes, follicularis, diffúz immunoblastos, illetve MALT-lymphoma és diffúz, nagysejtes lymphoma)

(10, 11) és a myeloma multiplex (12). Ezek között is ritkaságnak számít a japán szerzők által közölt CD20-pozitív primer intramuscularis, malignus lymphoma, amit a dermatomyositis citosztatikus (prednisolon, azathioprin, cyclophosphamid) kezelése során ismertek fel. Leírtak hepatitis C-vírus-pozitivitással és malignus lymphomával járó polymyositises esetet is. Francia szerzők közöltek egy esetet, amelyben a CD30 (Ki-1) -pozitív anaplasztikus, nagysejtes lymphoma társult akut polymyositissel (13).

Több esetet is közöltek az irodalomban, amelyekben a rheumatoid arthritis és a dermatomyositis immunszuppresszív szerrel, kortikoszteroiddal és methotrexattal való kombinált kezelése következtében Epstein–Barr-vírus-asszociált, B-sejtes malignus lymphoma fejlődött ki, gyakrabban a diffúz, nagy B-sejtes, non-Hodgkin-lymphoma. Ezekben az esetekben kimutatható az Epstein–Barr-vírus latens membránproteinje (14). Gyakori, hogy a zárványtestes myositis másodlagos malignus lymphomával társul, itt azonban az izomtropizmussal rendelkező vírusok szerepe egyértelműen igazolható (3).

Cikkünkben egy betegünk esete kapcsán vizsgáltuk a dermatomyositis és a másodlagosan kialakult primer intramuscularis, follicularis, centrumból eredő, B-sejtes, non-Hodgkin-lymphoma közti összefüggéseket, és áttekintettük az erre vonatkozó irodalmat.

## Esetismertetés

1927-ben született nőbetegünk esetében, a 36 éves korában jelentkező proximális izomfájdalmak, a bőrtünetek, illetve a kivizsgálása során észlelt nekroenzim-emelkedés és a pozitív elektromiográfia okaként az izombiopszia szövettani vizsgálatával dermatomyositist igazoltunk. Hydroxycloloquinból és kortikoszteroidból álló kombinált terápiát követően a betegség inaktív stádiumba került és tartós tünetmentes időszak következett. A beteg ez idő alatt nem járt ellenőrzésre és a későbbiekben a gyógyszereszedést is abbahagyta. Betegünknel 1973-ban extrapulmonalis tüneteket is okozó, I. típusú Boeck-sarcoidosist diagnosztizáltak. Kortikoszteroid monoterápia hatására a betegség remisszióba került, de a beteg ez alkalommal sem járt kontrollvizsgálatokra.

1999 novemberében típusos dermatomyositises tünetekkel került újból felvételre klinikánkra: dominálónan felső végtagi proximalis izomfájdalmakról panaszkodott.

A laboratóriumi eredményekben eltérésként gyorsult vörösvérsejt-süllyedés (We: 54 mm/h), emelkedett májenzimszintek (alkalikus foszfatáz: 404 U/l; g-glutamil-transzferáz: 218 U/l; glutamát-piruvát-transzamináz: 62 U/l; aszpartát-aminotranszferáz: 69 U/l; laktát-dehidrogenáz: 704 U/l) és enyhe normochrom, normocytás anaemia volt megfigyelhető. A szérumkreatininkináz-szint normális volt (80 U/l). Az immunszerológiai vizsgálatok során emelkedett szérumszintek igazolódtak: Rose-titer: 1:512; immunkomplex: 619, anti-kardiolipin IgM: 39,7 U/l; b<sub>2</sub>GP IgA: 38,5 U/l; IgM: 58,7 U/l. A szérumcitokin-vizsgálat a humorális aktivitást jelző IL-10 (30,42 pg/ml) emelkedett szintjét mutatta. A Jo-1 elleni antitest negatív volt. Napi 1 mg/ttkg intravénás szteroidkezelésre a tünetek regrediáltak, a klinikai javulást a korábban fokozott aktivitást mutató laboratóriumi paraméterek szintjének csökkenése is alátámasztotta. A továbbiakban fokozatosan csökkentettük a szteroid dózisát, majd áttértünk a tartós, nem szteroid gyulladáscsökkentő (NSAID) terápiára, ami mellett a betegség inaktív stádiumban maradt.

Jelentős fogyás miatt 2000 októberében paraneoplasia gyanúja merült fel betegünk alapbetegségének hátterében, de gyanúkat nem tudtuk igazolni. Ugyanez év novemberében a jobb csípőtájékon rohamosan növekvő, panaszokat okozó, többalmányi kiterjedésű terime jelent meg. Az MR-vizsgálat az adduktorcsatornát is kitöltő, fészkes szerkezetű szövetszaporulatot

mutatott. A nyirokcsomó-biopsziás minta szövettani vizsgálata a bulky jellegű nyirokcsomó-konglomerátumból B-sejtes, follicularis, grade II. non-Hodgkin-lymphomát igazolt. Klinikailag jelentős fogyás, étvágytalanság, éjszakai izzadás jellemezte a kórképet. A laboratóriumi eredményekben a korábbi eltérések mellett thrombocytopenia (123 G/l) és hypalbuminaemia is jelentkezett. Az aktivált T-sejtek aránya (CD3+/HLADR+), a b<sub>2</sub>-microglobulinszint, az NK (natural killer: természetes ölő) (CD56+) -sejtek aránya szintén emelkedett volt.

A 2001 januárjában történt stádiumfelmérés során – tekintettel arra, hogy az elvégzett crista iliaca biopszia csontvelői érintettséget mutatott – a IV/B előrehaladott stádium, IPI4 (Nemzetközi Prognosztikai Index), kedvezőtlen prognózisú csoportját állapítottuk meg. A beteg az alopeciát okozó kezelésbe nem egyezett bele, így a CVP- (cyclophosphamid 600 mg/m<sup>2</sup>, vincristin 2 mg, methylprednisolon 64 mg) polikemoterápia mellett döntöttünk. A nyirokcsomó-konglomerátum kiterjedése már az első kezelés után jelentősen csökkent, de a várhatónál hamarabb fellépő komoly mellékhatások miatt a további öt kezelés során a beteg csak a számított gyógyszeradag 60%-át kapta meg. Késői szövödményként lázas neutropenia, cholangitis, akut bronchitis, soor és candidiasis alakult ki, ezért antibiotikus, antimycoticus és szupportív kezelést alkalmaztunk, illetve kolóniastimulálófaktor-terápiát (G-CSF) is kapott betegünk.

Hat ciklus CVP-polikemoterápia után 2001 júliusában ismét stádiumfelmérést végeztünk. Mellkasi és hasi CT-vizsgálattal és klinikailag is teljes regressziót állapítottunk meg, de a megismételt crista iliaca biopszia anyagának szövettani vizsgálata ez esetben is igazolta a lymphomás infiltrációt, tehát csak partialis remissziót tudtunk elérni. Fenntartó kezelésként heti 50 mg etoposid per os adását javasoltuk, de a mellékhatásként jelentkező nagyfokú diarrhoea miatt ezt napi 50 mg per os cyclophosphamidra módosítottuk.

2001 szeptemberében a betegen ismét megjelentek az alapbetegség aktiválódására utaló csomók a bal combon, a mellkason, a jobb könyök felett az izom és a subcutan zsírszövet határán. Emiatt újabb három ciklus, 60%-ra csökkentett dózissal CVP-kezelést adtuk. A szupportív terápia részeként rekombináns humán eritropoetint is kapott a beteg, hetente háromszor 10 000 E-t. A terápia hatására a combon lévő csomók regrediáltak, a jobb karon lévő csomó viszont érzékeny maradt, nem változott, ezért 2002. január-februárban erre a laesióra 35 Gy dózissal kiegészítő sugárkezelést adtunk. Fenntartó terápiaként újra napi 50 mg per os cyclophosphamidot javasoltunk. A bal combon azonban új terime alakult ki, ami miatt újabb szisztémás kemoterápia vált szükségessé, amit 2002 február-márciusában két ciklus CVP-kezelés formájában a beteg meg is kapott. A bal combon lévő terime a kezelésre jól reagált, teljesen eltűnt. 2002 februárjában az IgH-génátrendeződés perifériás vérből elvégzett vizsgálata pozitív eredményt adott, ami bizonyítékul szolgált arra, hogy a csontvelői érintettség továbbra is fennáll.

2002 áprilisában a képalkotó és a fizikális kontrollvizsgálatok során lymphomás eltérés nem volt kimutatható, de mivel a beteg a csontvelő-biopszia elvégzésébe nem egyezett bele, csak partialis remissziót tudtunk megállapítani. 2002 júniusában a beteg bal combján újabb recidíva jelent meg, ami miatt újabb két ciklus CVP-kezelést indikáltunk. Érdemi regressziót nem észleltünk, ezért újabb kezelés mellett döntöttünk, de az eddigi terápiát anthracyclinnel egészítettük ki – CHOP-terápia – és csökkentett (80%-os cyclophosphamid és 50%-os anthracyclin) dózissal alkalmaztunk. 2002 szeptemberében a bal femoralis izomzatban növekvő nyirokcsomó-konglomerátumra 30 Gy dózissal érintett mezős irradiációs kezelést alkalmaztunk, amit egy újabb ciklus redukált dózissal CHOP-kezelés követett.

2002 decemberében ismét progressziót észleltünk a bal inguinalis régióban, ezért a módosított protokoll szerinti per os CEPP- (cyclophosphamid, etoposid, procarbazin, prednisolon) kezelés mellett döntöttünk, tekintettel a korábbi parenterális kezelések jelentős mellékhatásaira. Korai szövödményeket nem észleltünk, a betegség megfelelő ütemben regrediált, viszont késői

mellékhatások jelentkeztek: IV. fokú thrombocytopenia, III. fokú leukopenia, általános gyengeség.

2003 januárjában a bal inguinális régióban jelentkező, számottevő progressziót mutató elváltozás és a kifejezett B-tünetek miatt 80%-os redukált dózisú CVP-kezelést alkalmaztunk, mivel a beteg az alopecia miatt a további anthracyclintartalmú kezelésbe nem egyezett bele.

2003 márciusában a CVP-terápia okozta csontvelő-depresszió és az ennek a következtében kialakult kifejezett thrombocytopenia, lázas neutropenia, soor, mycosis miatt kezeltük betegünket. Súlyos exsiccosis, részben praerenalis veseelégtelenség is kialakult (szérumureaszint: 37,4 mmol/l; szérum- kreatinin-szint: 367  $\mu$ mol/l). Széles spektrumú antibiotikus, antimycoticus és szupportív terápia mellett a beteg lázталanná, infekciómentessé vált, vérképe rendeződött.

2003 májusában hasi panaszok miatt újra felvételre került A hasi panaszok háttérében jelentős mennyiségű ascites, a lymphomás érintettség következtében kialakult parenchymás májelégtelenség állt. Súlyos anaemiáját (szérumhemoglobin-szint: 56 g/l) a csontvelő lymphomás infiltrációján és a parenchymás májelégtelenségen kívül hasúri vérzés okozta. A beteg felvétele után nem sokkal sokkos állapotba került és meghalt.

Kórbonctani vizsgálattal jelentős hasi lymphadenomegalia, májérintettség igazolódott. A hasúri nyirokcsomók erodáltak az arteria coeliakia törzsét, ami vérzéshez vezetett.

## Megbeszélés

A non-Hodgkin-lymphomák között gyakran találkozunk a follicularis típusal. Irodalmi adatok alapján a fejlett országokban az összes lymphomás megbetegedésnek körülbelül a 30-40%-a ebbe a csoportba tartozik. Az esetek 15-20%-át sikerül korai stádiumban, lokalizált betegségként diagnosztizálni. A relapsus lehetősége nagyobb, a prognózis rosszabb, ha – mint esetünkben – a beteg idősebb, B-tünetei (láz, fogyás, éjszakai izzadás) vannak, a tumor nagy kiterjedésű és az Ann Arbor-féle stádiumbeosztás szerint a II-es, vagy ennél magasabb csoportba tartozik (2. táblázat). A teljes gyógyulás ritka, különösen disszeminált betegségben. Az esetek 85–95%-ában kimutatható a t(14,18)-transzlokáció a daganatszövetben.

### 2. táblázat. A lymphomák Ann Arbor-féle klinikai stádiumbeosztása

I/A és I/B:	egy nyirokcsomó-régió vagy egy extranodalis hely (IE) érintettsége.
II/A és II/B:	kettő vagy több nyirokcsomó-régió vagy egy extranodalis terület (IIE) és ennek regionális nyirokcsomó-érintettsége a rekesz azonos oldalán.
III/A és III/B:	nyirokszervi érintettség a rekesz mindkét oldalán.
IV/A és IV/B:	máj- vagy csontvelő-érintettség vagy más extranodalis szerv kiterjedt érintettsége.

Irodalmi adatok alapján a poliszisztémás autoimmun betegségek kialakulását követően átlagosan körülbelül 20 év múlva jelennek meg a másodlagos lymphomák. A patomechanizmusban szerepet játszó tényezők vizsgálatával magyarázatot kapunk arra, hogy poliszisztémás autoimmun betegségekben miért nagyobb az esélye malignus lymphoproliferatív

kórképek kialakulásának. Ezekben a betegségekben az immunreguláció tartós zavara áll fenn, ami alapvető tényező a lymphoma kialakulásában. Ennek a háttérben valószínűleg egy iniciáló tényező hatására fellépő, tartós poliklonális, B-sejt-proliferáció áll. Ilyen iniciáló tényezők lehetnek a vírusok, többek között az Epstein–Barr-vírus. Ezekben az esetekben az Epstein–Barr-vírus nukleáris antigénjei és latens membránproteinjei B-sejt-aktivációs antigének megjelenését okozzák. Ennek következtében gátódik az apoptózis, ez egyrészt biztosítja a sejt túlélését, amíg a vírus replikációs ciklusa befejeződik, másrészt a bcl-2 és egyéb onkogének indukciója révén elősegíti a kóros sejtek immortalizációját (a sejt fiziológiás folyamatainak olyan irányú befolyásolása, aminek eredményeként az érett sejt nem pusztul el). Egy másik iniciáló tényező a krónikus antigénstimulus, amely betegünk esetében is tartósan fennállt. Az iniciáló tényezők mellett a patomechanizmusban szerepet játszó másik tényező az immunológiai surveillance károsodása, amely lehetővé teszi, hogy egyetlen hibás funkciójú sejt az antiapoptotikus tényezők túlsúlya miatt korlátlan osztódásnak induljon. Amennyiben az antiapoptotikus és proapoptotikus egyensúly megbomlik, többek között a Fas/FasL-interakció is károsodik. Ez az interakció alapvető szerepet játszik az immunrendszer működésében, szabályozásában, az autoreaktív és a szervezet által kórosnak felismert thymocyták eliminálásában. Ennek az interakciónak a sérülése egy adott sejtpopuláció immortalizációjához, kórosan fokozott autoreaktivitáshoz és abnormális, B-sejtes lymphoproliferációhoz vezet.

---

*A poliszisztémás autoimmun betegségek  
kialakulását követően átlagosan  
körülbelül 20 év múlva jelennek meg a  
másodlagos lymphomák.*

---

Az alapbetegség tartós immunszuppresszív kezelése, elsősorban az alkilálószeres, de más hatásmechanizmusú citosztatikumok is, a folsavantagonisták, a methotrexát, illetve a methotrexát- és kortikoszteroid-terápia együttes alkalmazása, komplex immunregulációs zavar és másodlagos malignus lymphoproliferatív kórképek kialakulására hajlamosít. Esetünk példa arra, hogy a krónikus, autoimmun gyulladás, ami a krónikus antigénstimulus révén önmagában is hajlamosít monoklonális sejtklonok megjelenésére, hogyan vezethet másodlagos lymphoma, follicularis, centrumból eredő B-sejt-lymphoma kialakulásához. A follicularis lymphomák esetében a t(14,18)-transzlokáció, mint ok, többnyire igazolható. Ez eredményezi, hogy a bcl-2 antiapoptotikus onkogén az Ig-nehézlánc génjei erősítő (enhancer) régiójának szabályozása alá kerül, és fokozott expressziója eredményezi a follicularis lymphomasejtek immortalizációját. Ugyanakkor egyéb onkogének is aktiválódhatnak, például a c-myc stb. Ezt a folyamatot az alapbetegség immunszuppresszív kezelése nagymértékben elősegítheti.

Jelen esetünk közlését ritka lefolyása miatt tartottuk fontosnak. Az átlagosan eltelt idő a paraneoplasiás szindrómák képében jelentkező inflammatorikus myopathiák és a tumor diagnózisa között általában egy-két év, esetünkben azonban viszonylag hosszú remisszió után recidivált az alapbetegség, majd ezzel együtt jelentkezett a follicularis, centrumból eredő B-sejt-lymphoma. Dermatomyositis és non-Hodgkin-lymphoma társulása nagyon ritka, a világirodalomban 15–20 esetet említenek. Ezen belül is a dermatomyositis és a primer, intramuscularis kiindulású, follicularis, centrumból eredő B-sejtes lymphoma társulása egy esetben került leírásra (15). Különös figyelmet érdemel a kórlefolys során a Boeck-sarcoidosis megjelenése is. Ennek a három, önmagában is nagy jelentőségű kórképnek az egymás utáni lezajlása komplex immunregulációs zavarra utal. Érdekessége az esetnek az is, hogy egy Th2-túlsúllyal induló, humorális szinten zajló dermatomyositises folyamat átcsapott egy, a sarcoidosisra jellemző Th1-túlsúllyal járó folyamatba, majd – valószínűleg az alkalmazott immunszuppresszív terápia hatására is – ismét Th2-túlsúlyos folyamatok kerültek előtérbe. Betegünk több alkalommal részesült tartós immunszuppresszív kezelésben. Ez, illetve önmagában a krónikus antigénstimulus is – ami mindhárom betegségnek közös vonása – mindenképpen szerepet játszhatott a másodlagos lymphoma kialakulásában.

## Irodalom

1. Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. Computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine (Baltimore)* 1977;56:255-86.
2. Whitaker JN. Inflammatory myopathy: a review of etiologic and pathogenetic factors. *Muscle Nerve* 1982;5:573-92.
3. Buchbinder R, Hill CL. Malignancy in patients with inflammatory myopathy. *Curr Rheumatol Rep* 2002;4:415-26.
4. Brown H, Steven M. Myositis and malignancy: is there a true association? *Hosp Med* 1999;60:51-3.
5. András Cs, Ponyi A, Constantin T, Csiki Z, Illés Á, Szegedi G, et al. Myositisek tumorról történő társulása. *Magyar Onkológia* 2002;46(3):253-9.
6. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population based study. *Lancet* 2001;357:96-100.
7. Marschalko M, Ponyai G, Ablonczy E, Horvath A. Dermatomyositis: 34 beteg klinikai adatainak ismertetése. *Orv Hetil* 2000;141:225-9.
8. Pumpřla J, Galuszkova D, Duskova J, Krc I. Secondary Hodgkin's disease in polymyositis and type 1 diabetes mellitus after a long-term immunosuppressive treatment. *Acta Univ Palacki Olomuc Fac Med* 1992;133:87-9.
9. Schwartz E, Friedman E, Engelberg S, Tomer A. Dermatomyositis and Hodgkin's disease. Case report and review of the literature. *Isr J Med Sci* 1985;21:988-91.
10. Endo T, Kawaguchi N, Yashima M, Tei H, Hayakawa H. Polymyositis-dermatomyositis and non-Hodgkin's lymphoma. *Intern Med* 1993;32:487-9.
11. Kojima M, Nakamura S, Futamura N, et al. Malignant lymphoma in patients with rheumatic diseases other than Sjogren's syndrome: a clinicopathologic study of five cases and a review of the Japanese literature. *Jpn J Clin Oncol* 1997;27:84-90.
12. Borgia F, Vaccaro M, Guarneri F, Cannavo SP, Guarneri B. Dermatomyositis associated with IgG myeloma. *Br J Dermatol* 2001;144:200-201.
13. Bouscary D, Tulliez M, Dreyfus F, et al. Polymyositis associated with Ki-1 lymphoma. *Leuk Lymphoma* 1995;17:185-8.
14. Kamel OW, van de RM, LeBrun DP, et al. Lymphoid neoplasms in patients with rheumatoid arthritis and dermatomyositis: frequency of Epstein-Barr virus and other features associated with immunosuppression. *Hum Pathol* 1994;25:638-43.
15. Anzai S, Katagiri K, Sato T, Takayasu S. Dermatomyositis associated with primary intramuscular B cell lymphoma. *J Dermatol* 1997;24:649-53.

## LATE COMPLICATION OF EXTRANODAL LYMPHOMA FOLLOWING DERMATOMYOSITIS

**INTRODUCTION** – Intramuscular follicular B-cell lymphoma is a rare entity of malignant lymphomas complicating the disease course of dermato/polymyositis.

**CASE REPORT** – The authors report a female patient who was diagnosed with dermatomyositis in 1963 (age of 36). She was given steroid and hydroxychloroquine therapy. In 1973 she was treated with steroid for Boeck sarcoidosis. In 1999, she was treated for steroid therapy again for reoccurrence of dermatomyositis. In 2000, a histological diagnosis of primary intramuscular follicular lymphoma was established from the right thigh region. She was given several courses of polychemotherapy and radiation therapy, but the lymphoma was difficult to control, and she died of progressive disease in 2003.

**CONCLUSION** – It is an interesting case as 37 years elapsed since the diagnosis of dermatomyositis before the lymphoma has started. We could not state a definite relation between the myositis and the lymphoma but the increased frequency of autoimmune diseases is probably due to immune regulatory problems, that have eventually led to the appearance of the rapidly growing indolent lymphoma.

**dermatomyositis, non-Hodgkin-lymphoma, sarcoidosis**