

Kortademigheid en pleuravocht

Diagnose

De thoraxfoto toont pleuravocht rechts basaal, dat de aandacht gemakkelijk kan afleiden van het fors verbrede mediastinum en de grote hartfiguur. Bij een grote mediastinale massa op deze leeftijd moet de kinderarts vooral denken aan een T-celleukemie of een lymfoom. De differentiaal-diagnose omvat verder een kiemceltumor, een thymoom en infectie. De handdifferentiatie bij onze patiënt toonde 10% blasten in het perifere bloed, waarbij immunofenotypering een acute lymfatische leukemie van de T-cellen bevestigde (T-ALL). Door compressie van de carina en beide hoofdbronchiën, rechts meer dan links, kon de piepende expiratoire stridor rechts worden verklaard. Ventielwerking van de gecompriëerde luchtwegen zorgde voor hyperinflatie van de thorax, met daarbij een snelle en oppervlakkige ademhaling.

Niet alleen het mediastinum, maar ook het pericard was massaal geïnfiltreerd met leukemiecellen. Echocardiografie toonde een grote hoeveelheid pericardvocht, waarbij tijdens de inspiratie een pulsus paradoxus werd waargenomen met een daling van de systolische bloeddruk van 10-20 mmHg. Bij inspiratie ontstaat een negatieve intrathoracale druk, waardoor extra vulling van de longvaten optreedt. Normaal nemen ook de vulling en de output van het rechterventrikel toe, waardoor de longveneuze retour naar de linkerkamer op peil blijft. De grote hoeveelheid pericardvocht belemmert echter extra vulling en output van het rechterventrikel, waardoor de longveneuze retour naar het linkerventrikel afneemt tijdens inspiratie en de systolische bloeddruk tijdelijk daalt. Ondanks het beeld van een harttamponnade was er echografisch gelukkig sprake van een goede biventriculaire contractiliteit met voldoende output, zodat er geen indicatie was voor acute pericarddrainage. Snelle diagnostiek en behandeling van een mediastinale massa is essentieel om respiratoire en circulatoire complicaties te voorkomen. Intubatie en beademing zijn uitermate risicovol en daarom gecontra-indiceerd: spierverslapping en een verhoogde intrathoracale druk kunnen leiden tot een fatale collaps van de grote luchtwegen, vooral bij kinderen die al klachten hebben van luchtwegcompressie zoals hoesten, stridor, dyspneu, orthopneu, of thoracale hyperinflatie. De kleine luchtwegdiameter en flexibele bronchuswand van kinderen vormen daarbij een extra risico. Bovendien kan compressie van de vena cava superior, het rechterventrikel en het pulmonale vaatbed leiden tot een verminderde preload voor het linkerventrikel en daarmee de cardiale output compromitteren. Na diagnostiek op het perifere bloed werd daarom direct gestart met behandeling volgens het ALL-11-protocol, waarop de patiënt binnen enkele dagen respiratoir verbeterde.

T-celleukemie vormt ongeveer 15% van de acute lymfatische leukemieën bij kinderen en was in het verleden veel moeilijker te behandelen dan precursor-B-celleukemie, het meest voorkomende ALL-subtype. De afgelopen jaren is de overleving van T-ALL echter verbeterd tot 85-90%.