



Primer Vajinal Non-Hodgkin Lenfoma: Olgu Sunumu

Primary Non-Hodgkin Lymphoma of the Vagina: Case Report

Beyza ÖZDEMİR ŞİRİN, Gamze Melek AKSU, Melek Nur YAVUZ

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Yazışma Adresi
Correspondence Address

Beyza ÖZDEMİR ŞİRİN
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Radyasyon Onkolojisi
Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye
E-posta: beyza_sirin@hotmail.com

ÖZ

Primer non-hodgkin lenfoma kadın genital sistemde çok nadir olarak karşımıza çıkmaktadır. Standart bir tedavi şekli olmamakla birlikte cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi tedavi seçenekleri tek başına veya kombine olarak kullanılmaktadır. Primer vajen lenfomalı 65 yaşındaki hastamıza kemoterapi ve radyoterapi tedavi seçenekleri uygulandı. Olgu sunumumuzda, klinik ve tedavi özellikleri ile 5 yıllık takip sonuçları değerlendirildi.

Anahtar Sözcükler: Non-hodgkin lenfoma, Vajen, Radyoterapi

ABSTRACT

Primary malignant lymphoma of the female genital tract is extremely rare. Although a standard of treatment has not been defined, treatment regimens have included surgery, radiotherapy, chemotherapy alone or in combination. A 65-year-old patient with primary vaginal lymphoma received chemotherapy and radiotherapy. We evaluated the clinical features and treatment and the 5-year follow-up results in this case.

Key Words: Non-hodgkin lymphoma, Vagina, Radiotherapy

GİRİŞ

Non-hodgkin lenfomaların (NHL) %20-24'ü ektranodal bölgede olup bunların da büyük bir kısmı gastrointestinal sistem ve ciltte gözlenmektedir (1). Primer kadın genital sistem lenfomaları ise ektranodal lenfomaların yaklaşık olarak %0,5-1'ini oluşturmaktadır (2,3) En sık over, uterus ve serviks yerleşimli olup vajende çok nadir görülmektedir (4). Histopatolojik alt tip olarak en çok diffüz büyük B-hücreli lenfoma (DLBCL) şeklinde karşımıza çıkmaktadır ve jinekolojik malignansilerin de ancak %0,5'ini oluşturmaktadır (5). En sık semptomları vajinal kanama olmakla birlikte ateş, kilo kaybı gibi klasik B semptomları da eşlik edebilmektedir.

OLGU SUNUMU

65 yaşında kadın hasta, postmenopozal vajinal kanama şikayeti ile başvurmuştur. Yapılan jinekolojik muayenede vajen yerleşimli ülser lezyon tesbit edilmiştir. Sonrasında hastaya biyopsi uygulanmış olup patolojik değerlendirmesi CD20 pozitif DLBCL olarak değerlendirilmiştir. Hastada B semptomları olarak ifade edilen ateş, kilo kaybı, gece terlemesi şikayetleri yoktu.

Evreleme amaçlı yapılan 18F-florodeoksiglukoz pozitron emisyon tomografi / bilgisayarlı tomografi (FDG-PET/BT) tetkikinde vajende maksimum standart tutulum değeri (SUV

Geliş tarihi \ Received : 18.07.2016
Kabul tarihi \ Accepted : 19.09.2016

DOI: 10.17954/amj.2018.120

maksimum) 16 olan hipermetabolik kitle dışında patolojik bulguya rastlanmadı.

Ann Arbor evreleme sistemine (Tablo I) göre tek bir ektranodal bölge tutulumu olması nedeniyle evre IE primer vajen yerleşimli non hodgkin lenfoma olarak kabul edildi. Dört kür rituksimab, siklofosamid, doksorubisin, vinkristin, prednizon (R-CHOP) tedavisi uygulandı. Kemoterapiye yanıt değerlendirmesi amacıyla çekilen kontrol FDG-PET/BT'de lezyonun metabolik aktivitesinde gerileme (SUV maksimum 5) gözlenmiş olup tedaviye yanıtı olarak değerlendirildi.

Kemoterapi sonrasında hastaya radyoterapi planlama amaçlı simülasyon işlemi yapıldı. Hasta, prone pozisyonda belly-board kullanılarak immobilizasyon sağlandı. Simülasyon sırasında intravenöz kontrast madde kullanıldı. Üç mm kesit aralığında simülasyon BT görüntülemesi yapıldı. Üç boyutlu konformal radyoterapi tekniği ile radyoterapi planlandı.

Kemoterapi öncesi PET-BT'de tanımlanan lezyon gros tümör volümü (GTV) olarak belirlendi. GTV'ye ek olarak uterus, serviks, vajen ve pelvik lenf nodları hedef volüme dahil edildi. Lineer hızlandırıcı cihazında 18MV enerji kullanılarak günlük 2 Gy fraksiyon dozuyla toplam 40 Gy radyoterapi uygulandı. Radyoterapi süresince RTOG (Radiation Therapy Oncology Group) kriterlerine göre grade 3 gastrointestinal akut yan etkiler gözlemlendi. Geç dönemde ise radyoterapiye bağlı komplikasyon gözlenmedi.

Radyoterapi sonrasında hastaya 4 kür daha R-CHOP uygulandı. Tedavi sonrası tam yanıt alınan hasta altıncı yılında progresyonsuz olarak takip edilmektedir.

TARTIŞMA

NHL'ler en sık nodal yerleşimli olmakla birlikte HIV veya diğer viral enfeksiyonlar, immün süpressif tedaviler ve tanı yöntemlerindeki gelişmelere sonucu ektranodal lenfoma insidansında da artış olduğu belirtilmektedir (6, 7). Hastamızda enfeksiyon ve immün yetmezlik bulgusu yoktu.

Kadın genital sistem lenfomaları nadir olarak görülmektedir, genellikle sistemik lenfoma tutulumu şeklinde de ortaya çıkmaktadır (5). Kosari ve ark.'nın primer genital sistem

lenfoma tanımlı 117 hastayı değerlendirdikleri çalışmada primer vajinal lenfoma 9 hastada görülmüştür. Bu hastaların da büyük bir kısmı (7 hasta) histopatolojik olarak DLBCL idi. Primer olarak en sık adneksde en az ise vulvada olduğu belirtilmiştir. Yine bu çalışmada, vajen ve vulva yerleşimli lenfoblastik lenfomaların daha ileri yaşlarda olduğu tesbit edilmiştir (5).

Evreleme özellikle tedavi algoritmasının belirlenmesi açısından çok önemlidir. Nodal bölge lenfomalarında olduğu gibi Ann Arbor evreleme (Tablo I) sistemi kullanılmaktadır (8). Patolojik tanı konulduktan sonra evrelemenin tamamlanması için kan testleri, kemik iliği biyopsisi ve PET-BT yapılmaktadır. Tedavi öncesi görüntüleme tetkikleri hem evrelemede hem de tedavi yanıtının değerlendirilmesi açısından önemlidir.

Ann Arbor evreleme sistemine ek olarak uluslararası prognostik indeks skoru (IPI), Bsemptomlarının varlığı ve tümör çapı prognostik olarak önemli faktörler olmakla birlikte tedavi şeklinin belirlenmesinde de yol gösterici olmaktadır. NHL kemoterapiye çok duyarlı olduğu için cerrahi yöntemler öncelikli bir tedavi seçeneği değildir. Erken evre hastalıkta kemoterapi ve radyoterapinin yer aldığı küratif tedavi modaliteleri uygulanırken, ileri evre hastalıklarda genellikle sadece kemoterapi seçilmektedir (7). Standart kemoterapi rejimi R-CHOP'tur.

Radyoterapi özellikle lokal kontrol açısından önemlidir. Farklı radyoterapi teknikleri olmakla birlikte en çok tercih edilen "tutulmuş alan radyoterapi" tekniğidir. Bu teknikte, tutulu alan ve birinci komşu lenfatikler ışınlanmaktadır.

Nadir görülen genital bölge lenfomalarında standart bir tedavi şekli olmamakla birlikte nodallenfoma tedavileri ışığında bireysel tedavi planları oluşturulmaktadır. Literatürde, parametrial veya vajinal uzanımı olmayan, non-bulky tümörlerde sadece radyoterapinin de yeterli bir tedavi seçeneği olabileceği belirtilmiştir (9, 10). Ancak, evre IE bulky hastalıkta ise cerrahi ve radyoterapi veya radyoterapi ve brakiterapinin yer aldığı kombine lokal tedavi yöntemleri kullanılabilir (8). Lokal tedavi öncesinde de kemoterapi uygulanması önerilmektedir.

Tablo I: Ektranodal NHL-Ann Arbor Evreleme sistemi.

IE Lenf nodu dışında bir alan organ tutulumu (A: B semptomları yok B: B semptomları var)

II E Lenf nodları dışında bir alan veya organın ve bu alan veya organa yakın, muhtemelen diyaframın aynı tarafında diğer lenf nodu gruplarını da içeren lenf nodlarının tutulumu (A: B semptomları yok B: B semptomları var)

III E Diyaframın her iki tarafında ve lenf nodu dışında kalan alan veya organda lenf nodu grupları tutulumu (A: B semptomları yok B: B semptomları var)

IV E Bir veya daha fazla ekstralatif bölgenin yaygın tutulumu (A: B semptomları yok B: B semptomları var)

Signorelli ve ark.'nın 2007 yılında yayınladıkları 19 erken ve ileri evre genital bölge lenfomalı hastanın yer aldığı çalışmada sadece kemoterapi kullanımının gerek sağkalm avantajı gerekse radyoterapiye gereksinimi azaltması bakımından etkili olduğu belirtilmiştir (11).

Literatürde sağkalm sonuçlarına baktığımızda primer pelvik bölge lenfomalarında erken tanı ve uygun tedaviler sonrasında 5 yıllık genel sağkalm oranlarının %80-90 olduğu belirtilmiştir (7,9-11). Ayrıca, uterin ve vajinal lenfomaların over lenfomalarına göre daha iyi prognoza sahip oldukları bildirilmiştir (9).

SONUÇ

Lenfomalar radyosensitivitesi yüksek tümörlerdir. Kemoterapi ve/veya radyoterapi standart tedavi rejimleri olarak kullanılmaktadır. Vajen lenfomaları çok nadir görülen lezyonlar olduğundan standart bir tedavi şekli henüz oluşturulamamıştır. Ekstranodal lenfomalar nodal lenfomalara göre daha kötü prognozlu olmakla birlikte erken evre hastalarda kemoterapi ve radyoterapi ile kür şansı yüksektir. Erken evre seçilmiş hastalarda sadece radyoterapi yeterli olabilir mi sorusunun cevabı ancak daha çok olgu içeren çalışmalarda değerlendirilecektir.

KAYNAKLAR

1. Freeman C, Berg JW, Cutler SJ. Occurrence and prognosis of extranodal lymphomas. *Cancer* 1972; 29:252-60.
2. Dang HT, Terk MR, Colletti PM, Schlaerth JB, Curtin JP. Primary lymphoma of the cervix: MRI findings with gadolinium. *Magn Reson Imaging* 1991; 9:941-4.
3. Ragupathy K, Bappa L. Primary vaginal non-Hodgkin lymphoma: Gynecologic diagnosis of a hematologic malignancy. *J Low Genit Tract Dis* 2013; 17:326-9.
4. Lonardi F, Ferrari V, Pavanato G, Bonciarelli G, Jirillo A, Balli M. Primary lymphoma of the vagina. A case report. *Haematologica* 1994; 79:182-3.
5. Kosari F, Daneshbod Y, Parwaresch R, Krams M, Wacker HH. Lymphomas of the female genital tract. A study of 186 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2005; 29:1512-20.
6. Pham DC, Guthrie TH, Ndubisi B. HIV-associated primary cervical non-Hodgkin's lymphoma and two other cases of primary pelvic non-Hodgkin's lymphoma. *Gynecologic Oncology* 2003; 90: 204-6.
7. Silva V, Correia P, Oliveira N, Sá L. Primary vaginal non-hodgkin's lymphoma: Report of a rare clinical entity. *Clin Pract* 2015; 5:821.
8. Muntz HG, Ferry JA, Flynn D, Fuller AF, Tarraza HM. Stage IE primary malignant lymphomas of the uterine cervix. *Cancer* 1991; 68:2023-32.
9. Harris NL, Scully RE. Malignant lymphoma and granulocytic sarcoma of the uterus and vagina. *Cancer* 1984; 53:2530-45.
10. Stroh EL, Besa PC, Cox JD, Fuller LM, Cabanillas FF. Treatment of patients with lymphomas of the uterus or cervix with combination chemotherapy and radiation therapy *Cancer* 1995; 75:2392-9.
11. Signorelli M, Maneo A, Cammarota S, Isimbaldi G, Garcia Parra R, Perego P, Maria Pogliani E, Mangioni C. Conservative management in primary genital lymphomas: The role of chemotherapy, *Gynecologic Oncology* 2007; 104:416-21.