

MALİGN MEZOTELYOMAYI TAKLİT EDEN MARJİNAL ZON LENFOMA OLGUSU

Marginal Zone Lymphoma Mimicking Malignant Mesothelioma: Cese Report

Erkan Akar¹, Nilgün Söğütçü²,

ÖZET

Nodal marjinal zon lenfoma, primer olarak lenf nodundan köken alan, lenf nodunda perifoliküler alanlardaki marjinal zonu tutan paternler gösteren genellikle altıncı dekat üzerinde ortaya çıkan, tüm lenfomalar içinde yaklaşık %1 gibi seyrek görülme oranına sahip, B-hücreli bir lenfomadır. Üç yıldır malign mezotelyoma patolojik tanısıyla takip ve tedavi edilen yetmiş beş yaşında ki bayan hastanın servikal lenf bezi biyopsi sonucu, marjinal zon lenfoma olarak raporlandı. Prednison, vinkristin ve endoksan tedavisi ile akciğer lezyonlarının gerilediği görüldü. Bu olguda aynı zamanda cerrahi bakımın önemi vurgulanmaktadır.

Anahtar kelimeler: Akciğer, B-hücreli lenfoma, Marjinal zon.

ABSTRACT

Nodal marginal zone lymphoma, primarily deriving from the lymphnode areas, showing marginal zone perifoliküler patterns and emerging usually on the sixth decade are rare B-cell lymphomas with an incidence of approximately 1% of all lymphomas. A seventy-five-year-old female patient with a diagnosis of malignant mesothelioma was followed up for three years. A cervical lymph node biopsy showed a diagnosis of marginal zone lymphoma. Under Prednison, vincristine and cyclophosphamide treatment, the lung lesions regressed. With this case also, the importance of surgical view is emphasized.

Key words: Lung, B-cell lymphoma, Marginal zone.

¹Bursa Şevket Yılmaz
Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Göğüs Cerrahi Kliniği
Bursa

²Diyarbakır Eğitim ve
Araştırma Hastanesi
Patoloji Kliniği
Diyarbakır

Erkan Akar, Uzm. Dr.
Nilgün Söğütçü, Uzm. Dr.

İletişim:

Uzm. Dr. Erkan Akar
Bursa Şevket Yılmaz Eğitim ve
Araştırma Hastanesi Göğüs
Cerrahi Kliniği Yıldırım
Bursa

Tel: 0 505 2596901

e-mail:

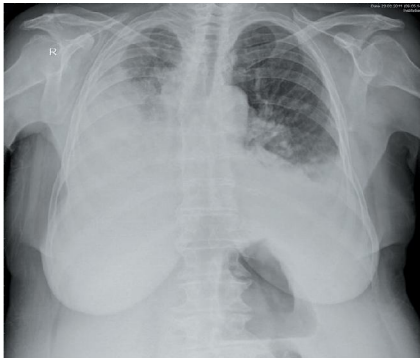
drerkanakar@hotmail.com

GİRİŞ

Marjinal zon lenfomalar (MZL) dalak, lenf nodu ve nod-dışı lenfoid dokudan köken alabilen, B-lenfositlerin oluşturduğu, ortak "marjinal zon"terimi ile adlandırılıyor olmasına rağmen heterojen bir lenfoma grubu olarak tanımlanırlar (1). Üç yıldır malign mezotelyoma (MM) patolojik tanısıyla takip ve tedavi edilen yetmiş beş yaşında ki bayan hastanın şikâyetlerinde düzelme olmaması üzerine çekilen tüm vücut pozitron emisyon tomografisindeki (PET-BT) görüntüsü üzerine, servikal lenf bezi biyopsisi yapıldı. Patoloji sonucu marjinal zon lenfoma olarak raporlandı. Prednison, Vinkristin ve Endoksan tedavisi ile akciğer lezyonlarının gerilediği görüldü. Bu yazıda cerrahi bakımın önemini vurgulamak için olgumuzu sunmak istedik.

OLGU

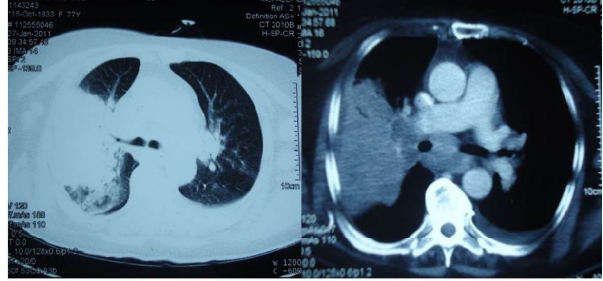
Yaklaşık üç yıldır, nefes darlığı, öksürük, balgam ve sağ göğüs ağrısı şikâyeti olan yetmişbeş yaşında bayan olgunun, özgeçmişinde asbest maruziyeti yok idi. Fizik muayenede sağ hemitoraksda solunum seslerinde azalma ve sağ supraklavikuler bölgede ele gelen 1 adet 2x1 cm boyutunda lenf nodu saptandı. Klinik parametrelerinde lökositoz, sedimentasyon ve CRP yüksekliği dışında bulgu yoktu. Oto antikorlar, serum immunglobulinler, C3, romatoid faktör ve tümör markırlarında bir özellik saptanmadı. Postero-anterior akciğer grafisinde (PA-akciğer), sağda plevral effüzyon belirlendi (Resim-1).



Resim 1:
Postero-anterior akciğer grafisinde bilateral plevral effüzyon

Olgunun çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT), sağ akciğer üst lob posterior segment lokalizasyonunda subplevral yerleşimli 8x5,5 cm boyutlarında kitle ile yine sağ hemitoraksta 5cm kalınlığında effüzyon ve

plevral düzensizlikler mevcut idi (Resim-2).



Resim 2: Toraks bilgisayarlı tomografi de, sağ akciğer üst lob posterior segment lokalizasyonunda subplevral yerleşimli kitle lezyonu görülmekte.

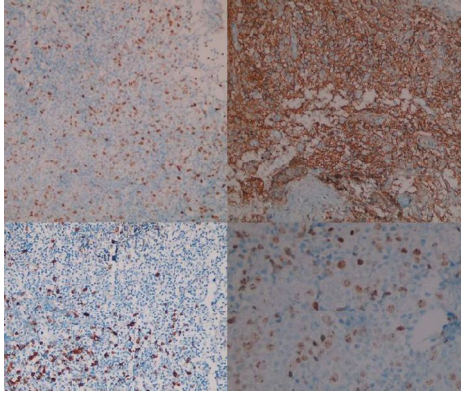
Hastadan dış merkezde alınan plevral biyopsi sonuçları ile MM tanısı konmuş ve bu haliyle üç yıl takip edilmiş idi.

Hastanın kliniğimize geç müracaatından sonra, MM tanısı koyduran preparatlarına, immunohistokimyasal çalışmaların yapılmadığı görüldü ve patoloji doğrulanmadı. Torasentezle sağ hemitorakstaki mayiden örnekler alındı, patoloji ve kültür incelemelerine gönderildi. Sonucun benign gelmesi üzerine hastaya PET-BT planlandı. PET-BT'de, mediasten ve batındaki lenf bezlerinde, bilateral supraklavikuler, sol pektoral, bilateral aksiller, presakral, sol obturatuvar ve bilateral inguinal lenf bezlerinde tutulum mevcuttu. Ayrıca sağ akciğerdeki kitlede, dalak ve karaciğerdeki multibl hipodens lezyonlarda FDG tutulumu vardı (Resim-3).



Resim 3:
PET-BT filminde vücutta multibl lenf nodlarında tutulum izlendi.

Hastanın yaşı ve klinik tablosu göz önüne alındığında daha az invaziv girişim yapmayı düşündük. Sağ subraklavikuler lenf nodu eksize edildi. Patolojisinde, diffüz ve nodüler alanlar dikkati çekmişti. Diffüz alanlarda nispeten büyük, belirgin nükleollü olan hücrelerden oluşan infiltrasyon izlendi. Yapılan immunohistokimyasal çalışmalarda; CD20 ile yer yer diffüz pozitif (+), CD79α ve Kappa ile fokal pozitif (+) boyanma izlendi. CD23, Lambda, CD15 ve CD30 negatif (-) izlendi. Ki-67 proliferasyon indeksi %60 üzerindedir. Morfolojik bulgular MZL (B-hücreli lenfoma) düşündürmekteydi (Resim-4).



Resim 4: İmmunohistokimyasal incelemede CD 20, CD 79α ve Kappa ile pozitif boyanma Ki-67 proliferasyon indeksi %60 üzerinde olduğu görülmektedir.

Bu bulgular ışığında yıllarca MM tanısıyla takip edilen hasta, hematoloji kliniğine MZL tanısıyla devir edildi. Prednison, Vinkristin ve Endoksan tedavisi ile hastanın akciğer lezyonlarının gerilediği görüldü.

TARTIŞMA

B lenfomaları tüm lenfomaların %90'ını ve kanserlerin %5'ini oluşturmaktadır. Batı ülkelerinde erişkinlerde en sık büyük B hücreli lenfoma (%30), foliküler lenfoma (%22), Mukozayla ilişkili lenfoid doku (MALT) -lenfoması (%7.6) ve matür T hücreli lenfomalar (%7.6) gözlemlenir (2).

Nodal marjinal zon lenfoma (NMZL), primer olarak

lenf nodundan köken alan, lenf nodunda perifoliküler alanlardaki marjinal zonu tutan paternler gösteren, aynı anda klinik veya histolojik splenik marjinal zon lenfoma veya ektranodal marjinal zon lenfomaya ait belirtilerin varolmadığının gösterilmesini gerekli kılan, genellikle altıncı dekat üzerinde ortaya çıkan, tüm lenfomalar içinde yaklaşık %1 gibi seyrek görülme oranına sahip, B-hücreli bir lenfomadır (3).

Marjinal zon, dalakta olduğu gibi her zaman belirgin bir alan oluşturmasa bile normal lenf nodunda ve nod-dışı lenfoid dokuda da tanımlıdır. MZL bazı ortak morfolojik ve patojenik karakteristiklere sahip olsa dahi, farklı klinik davranışlar, immunfenotipik özellikler ve moleküler anormallikler içerirler. Olguların genellikle yavaş bir seyir gösterdiği bildirilse de, daha agresiv davranış gösteren olgularda bulunmaktadır (1). Hastamız üç yıldır MM tanısıyla takip edilmekte idi.

MZL de, periferik lenf nodu tutulumuna olguların bazısında periferik kan ve kemik iliği tutulumunda eşlik edebilir (1). Klinik olarak olguların çoğunluğunda lokalize veya sistemik lenfadenopati dışında semptom mevcut değildir. Özellikle servikal bölge lenf nodu tutulumu daha sıktır (1). Bu yayılıma bağlı olarak MZL olduğu gibi MM nin ileri evrelerinde mediastinal ve servikal lenf nodu metastazlarına rastlanabilmektedir (4).

Hastalarda görüntüleme yöntemleri olarak postero-anterior (PA)-akciğer grafisi, Ultrasonografi (USG), Bilgisayarlı tomografi (BT) ve Magnetic Resonance Imaging (MRI) yapılabilir. Peritoneal mezenterik kalınlaşmalar veya karın içi kitle görünümü, büyük konglomere yapmış lenf bezleri varsa metastatik odaklar saptanabilir (5). Fakat malign mezotelyomaya özgü bir radyolojik bulgu yoktur.

NMZL tanısı, esas tutulum alanı olan lenf nodu biyopsinin morfolojik ve immunohistokimyasal incelenmesi sonucu konulabilmektedir. MM da da oldukça seyrek olarak servikal lenf bezi metastazları ile tanı konan vakalar vardır.

Bu olgularda akciğer lenfatiklerinin doğal drenaj yolu olan servikal bölgedeki lenf bezlerinden eksizyonel biyopsiler veya iğne aspirasyonu biyopsileri alınarak tanıya gitmek mümkündür (6). Olgumuzda lenf bezi patolojileri de öncelikle MM nin metastazları olarak değerlendirildi.

MZL da periferik kan örneklerinin ve kemik iliği yaymalarının katkıları anlamlı değildir. Kemik iliği biyopsisi, ilk tanı esnasında ilik tutulumu seyrek olarak görüldüğünden, çoğunlukla tercih nedeni olmamaktadır (1). Bizde olgumuzda periferik kan ve kemik iliği çalışması yapmadık.

Lenf nodu biyopsisinde sentrosit-benzeri, monositoid, plazma hücre diferansiyasyonu gösteren ve saçılmış blastik lenfositlerden oluşan karma bir hücre topluluğunun lenfomayı meydana getirdiği görülür. Reaktif folliküller çevresindeki perifolliküler ve interfolliküler alanlarda proliferasyonlar ile ortaya çıkan paternler karakteristiktir. NMZL'nin çoğunlukla immunhistokimyasal olarak CD20 + , CD3 -, CD23 -, CD43 -/+ , CD5 -, CD10 -, Bcl6 -, Bcl2 + , Siklin D1 -, IgD - immunfenotipi göstermektedir (1).

Hastanın sağ subraklavikuler lenf nodu eksizyonunda, diffüz ve nodüler alanlar dikkati çekti. Diffüz alanlarda nispeten büyük, belirgin nükleollü olan hücrelerden oluşan infiltrasyon izlendi. Yapılan immunohistokimyasal çalışmalarda; CD20 ile yer yer diffüz pozitif (+), CD79 α , Kappa ve Ki-67 ile fokal pozitif (+) boyanma izlendi.

Güncel tedavi yaklaşımları cerrahi, kemoterapi ve radyoterapidir. Ancak bu tedavi şekillerinin yararlılığı konusunda karşılaştırmalı çalışmalar yapılmadığından üstünlükleri bilinmemektedir. Bazı yazarlar sadece klinik izlem önermektedir. Ancak kabul edilen görüş, lokalize tümöre sahip hastalarda cerrahi rezeksiyon, yaygın olanlarda ve relaps veya progres -yon gösterenlerde ise kombine kemoterapi rejimleri (CHOP-cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine (oncovin), prednisone) uygulanmasıdır. Radyoterapi oldukça

seyrek olarak kullanılmaktadır (7). Bizim olgumuza dört kür kemoterapi uygulandı ve radyoterapi verilmedi.

Sonuç olarak doğru histolojik tanı, tedavi açısından çok önemlidir. Ayırıcı tanı; klinik, radyolojik, histolojik ve immün fenotipik bulguların birarada değerlendirilmesi ile yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Safalı M. Marjinal zon lenfomalarda tanı. 37.ulusal hematoloji kongresi 19-22 Ekim 2011.
2. Özdemirli M. B hücreli lenfomalarda morfolojik, immünolojik ve sitogenetik özellikler. 13. Ulusal pediatri kanser kongresi 18-22 Mayıs 2004.
3. Piris MA, Arribas A, Mollejo M. Marginal zone lymphoma. Semin Diagn.Pathol. 2011;28:135.
4. Huncharek M, Adcock D. Diagnosis of malignant pleural mesothelioma by supraclavicular lymphnode biopsy. Oncol Rep 1999;6(4):833-4.
5. Lewin M, Arrive L, Wendum D, Monnier-Cholley L, Bouttier E, Tubiana JM. Imaging of peritoneal mesothelioma. J Radiol 1996;77(9):649-7.
6. Ansari NA, Derias NW. Diagnosis of malignant mesothelioma by fine needle aspiration of a cervical lymphnode. ActaCytol 2000; 44(1):70-4.
7. Kurtin PJ, Myers JL, Adlakha H, Strickler JG, Lohse C, Pankratz VS, et al. Pathologic and clinical features of primary pulmonary extranodal marginal zone B-cell lymphoma of MALT type. Am J SurgPathol 2001;25(8):997-11.