

# Dokuzuncu yılında remisyonunda izlenen primer pankreatik lenfoma tanılı bir olgu

## A case of primary pancreatic lymphoma followed in remission in the 9th year

İdris ORUÇ<sup>1</sup>, Zeynep ORUÇ<sup>2</sup>, Mehmet KÜÇÜKÖNER<sup>3</sup>, Berat Evran SOYLU<sup>4</sup>, M. Ali KAPLAN<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Mersin Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Mersin, Türkiye

<sup>2</sup> Mersin Şehir Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Kliniği, Mersin, Türkiye

<sup>3</sup> Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

<sup>4</sup> Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

### Öz.

Primer pankreatik lenfoma ektranodal lenfomaların nadir bir formudur. Tüm pankreatik neoplazmların %0.2-4.9'unu, tüm malign lenfomaların ise %1'den azını oluşturur. Pankreatik lenfomaların nadir olarak görülmesi, spesifik olmayan klinik semptomları ve görüntüleme bulgularının özgüllüğünün az olması nedeniyle histolojik tanı olmaksızın pankreatik adenokarsinomadan ayırımı zordur. Tanısal açıdan yaşanan zorluklar nedeniyle primer pankreatik lenfomalı bir çok hastanın tanıları radikal cerrahi tedaviler sonrasında yapılabilmektedir. Epigastrik ağrı şikayeti ile polikliniğimize başvuran 70 yaşında kadın bir hastada pankreas başında kitle tespit edildi. Opere edilen hastanın postoperatif patoloji sonucu diffüz büyük B hücreli lenfoma olarak raporlandı. Hastaya kemoterapi verildi ve tam remisyon elde edildi. Bu vaka sunumu, tedavi stratejileri ve prognozları farklı olduğu için pankreatik lenfoma ve adenokarsinomun ayırımının önemini vurgular.

**Anahtar kelimeler:** Lenfoma, Pankreas, Kitle

### Abstract

Primary pancreatic lymphoma (PPL) is a rare form of ektranodal, lymphomas, comprising 0.2-4.9% of pancreatic masses and <1% of all malignant lymphomas. Due to the rarity of PPL and nonspecific clinical symptoms and imaging, differentiation of PPL from adenocarcinoma is difficult without histopathologic diagnosis. Many patients with primary pancreatic lymphoma are diagnosed after radical surgery due to difficulties in diagnosis. Many patients with primary pancreatic lymphoma can be diagnosed after radical surgical treatments due to diagnostic difficulties. A 70-year-old patient presenting with abdominal pain was detected to have pancreatic mass. The post-operative pathologic outcome was reported as T-rich B-cell lymphoma. The patient was followed with complete remission after receiving six cycles of chemotherapy. This case report emphasizes the importance of distinguishing between pancreatic lymphoma and adenocarcinoma because of the different treatment strategies and prognoses.

**Keywords:** Lymphoma, Pancreas, Mass

### Sorumlu Yazar / Corresponding Author

Dr. İdris ORUÇ

Mersin Şehir Hastanesi, İç Hastalıkları  
Kliniği, 21280 Mersin

Tel: +90 506 239 78 54

E-mail: [dridr21@hotmail.com](mailto:dridr21@hotmail.com)

**Geliş tarihi / Received:** 11/07/2018

**Kabul tarihi / Accepted:** 07/08/2018

## Giriş

Non hodgkin lenfoma (NHL) çoğunlukla ektranodal alanlardan gelişir. Ektranodal non-Hodgkin lenfomaların sık görülen tutulum bölgelerinden birisi gastrointestinal sistemdir. Gastrointestinal sistemde en sık tutulum midedir. Çok nadir olarak pankreas tutulumu da görülmektedir (1). Primer pankreatik lenfoma, tüm pankreatik neoplazmların %0.2-4.9'unu, tüm malign lenfomaların %1'inden azını oluşturur. NHL'da pankreasın sekonder tutulumu, primer tutulumu göre daha sık oranda görülür (2,3). Primer pankreatik lenfoma görülme sıklığı erkeklerde kadınlara göre 4 kat daha fazladır. En sık 5-6. dekatlar arasında görülmektedir. En yaygın histolojik tipi diffüz büyük B hücreli lenfomadır. Epigastrik kitle, dispepsi, bulantı, abdominal ağrı, sarılık, reflü, kilo kaybı,bağırsak obstruksiyonu ve diyare gibi semptomlar ile presente olur(4). Klinik semptomları ve bulguları pankreatik adenokarsinomaya benzerdir. Klinik ve radyolojik olarak primer pankreatik lenfomaların adenokarsinomalardan ayırımı zordur. Burada primer pankreatik lenfoma tanısı alan bir kadın hasta sunuldu.

## Olgu Sunumu

70 yaşında kadın hasta 6 aydır bele yayılan şiddetli epigastrik ağrı şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Başvurusunda vital bulguları doğaldı ve fizik muayenede abdominal palpasyonda hafif epigastrik hassasiyeti mevcuttu. Hemoglobin;11 g/dl, beyaz küre sayısı 6700/mm<sup>3</sup> ve trombosit sayısı 260,000/mm<sup>3</sup> idi. Biyokimyasal parametrelerden karaciğer fonksiyon testleri ve laktat dehidrogenaz (LDH) normaldi. Eritrosit sedimentasyon hızı 34 mm/saat idi. Tümör belirteçlerinden CEA ve CA 19-9 düzeyleri normaldi. Abdomen ultrasonografisinde pankreas başında yaklaşık 3 cm boyutunda hipoekoik kitle saptandı. İntrahepatik ve ekstrahepatik safra yolları normal izlendi.

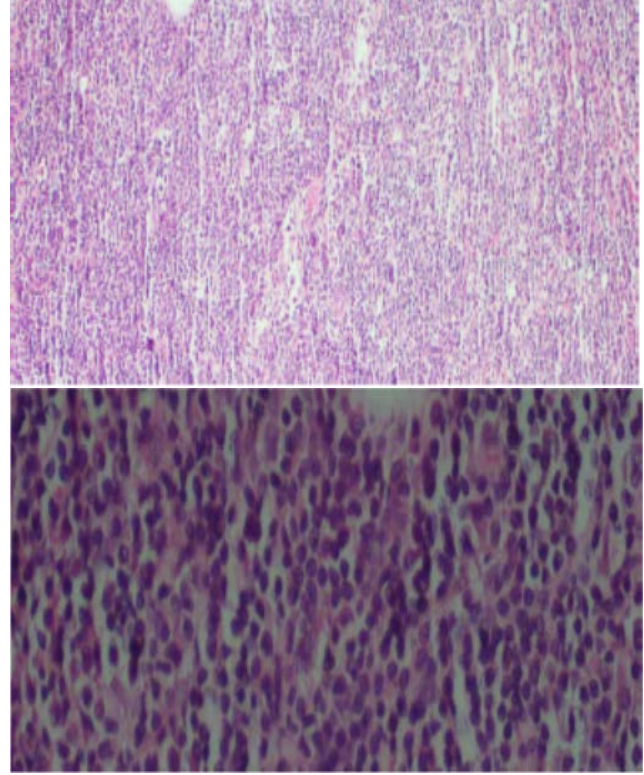
Abdomen BT'de pankreas başı komşuluğunda 25x20 mm boyutunda pankreas ile benzer dansitede noduler görünüm izlendi. FDG PET/BT'de sadece pankreas başında olan 23x18 mm büyüklüğünde SUV max değeri 11.8 olan kitle saptandı.

Hasta pankreas kanseri ön tanısı ile operasyona alındı, frozen sonucu malign olarak bildirilmesi üzerine hastaya Whipple operasyonu uygulandı. Patoloji sonucu diffüz büyük B hücreli lenfoma (CD20 diffüz pozitif) olarak raporlandı (Şekil 1). Ann Arbor sınıflamasına göre Evre 1 NHL tanısı ile hastaya kemoterapi planlandı. Kardiyak problemleri nedeniyle hastaya 6 kür R-CEOP kemoterapisi başlanıp verildi. Hasta tedavi sonrası takiplerininin dokuzuncu yılında ve remisyonunda takip ediliyor.

## Tartışma

Pankreatik adenokarsinoma, pankreatik tümörlerin %85-90'nını oluşturur (5). Primer pankreatik lenfoma çok nadir oranda görülür. Pankreatik lenfomada klinik bulgular spesifik değildir. Pankreatik lenfoma karın ağrısı (%75), batında

palpable kitle(%54),kilo kaybı (%50),sarılık(%40), gece terlemesi(%22) ve ateş(%20) gibi klinik bulgular ile prezente olur (2).Bu klinik bulgular pankreatik adenokarsinomada da görülmektedir. Tanı anında obstruktif sarılık, pankreatik adenokarsinomadan daha az oranda görülür. Lenfomalarda görülen B semptomları genellikle primer pankreatik lenfomada nadirdir (6).



**Şekil 1.** Primer Pankreatik Lenfoma (CD20+Diffüz Büyük B hücreli Lenfoma, H&E,x100,x600)

Dawson ve arkadaşları tarafından primer pankreatik lenfomanın tanı kriterleri tanımlanmıştır. Bunlar; 1.periferik lenf nodularının olmaması ve akciğer grafisinde patolojik boyutta mediastinal lenf nodularının olmaması 2.periferik kanda normal lökosit sayısının olması 3.peripankreatik bölgeye sınırlı lenf nodu tutulumu ile birlikte pankreatik kitle bulgusu 4.hepatik ve splenik tutulumun olmamasıdır (7).

Laboratuvar bulguları pankreatik kitlelerin ayırımında genellikle yardımcı değildir. Primer pankreatik lenfomada CA19-9 seviyeleri genellikle normal veya hafif düzeyde yüksektir. Bu bulgu pankreatik kanserden ayırımında yardımcı olabilir (4). Bizim olgumuzda da tumor belirteçlerini normal düzeyde saptadık. Laktat dehidrogenaz(LDH) yüksekliği lenfoproliferatif hastalıklarda görülür. Primer pankreatik lenfomada da LDH yükselme görülebilir. Pankreas başında kitle ile başvuran hastada LDH yüksekliğinin olması, kolestaz parametrelerinin ve tümör belirteçlerinden CEA ve ca 19-9 düzeylerinin normal olması pankreatik lenfomayı düşündürülebilir (8).

Pankreatik lenfomayı, laboratuvar tetkikleri ve radyolojik görüntülemelerle pankreatik adenokarsinomadan ayırmak zordur. Genelde adenokarsinomadan farklı olarak pankreatik lenfoma vasküler tutulum yapmayan ve 5 cm'den büyük kitleler ile prezente olur. Abdominal ultrasonografide genellikle pankreas başında lokalize kitle saptanır. Batın tomografisinde peripankreatik, periportal ve paraaortik lenf nodları ile birlikte karakteristik pankreas gövde ve başının diffüz tutulumu görülür. Renal venin altındaki lenf nodları pankreatik kanseri dışlar ancak pankreatik lenfoma lehine yorumlanabilir.

Görüntülemelerde ana pankreatik kanalda belirgin dilatasyon ve superior mezenterik arter tutulumu olmaksızın büyük tümör varlığı ve renal ven seviyesinde büyük intraabdominal lenf nodlarının olması pankreatik lenfomayı destekler (9). Bizim vakamızda olduğu gibi primer pankreatik lenfomada peripankreatik lenf nodu olmaksızın sadece pankreas tutulumu da görülebilir. Klinik ve radyolojik bulgular ile lenfomadan şüphelenildiğinde tanı sadece histopatolojik değerlendirme ile konulur. Doku tanısı için tomografi, endoskopik ultrasonografi eşliğinde perkutan biyopsi veya tanısal laparoskopi gerekebilir (8). Genelde bir çok hasta invaziv radikal rezeksiyon (Whipple proseduru) sonrası primer pankreatik lenfoma tanısı alır (2,6). Özellikle genç hastalarda gereksiz radikal cerrahiden ve komplikasyonlarından kaçınmak için pankreatik tumorlerin ayırıcı tanısında pankreatik lenfoma akılda tutulmalıdır.

Pankreatik lenfomanın tedavisini genel olarak lenfoma protokollerinde kullanılan kemoterapi ve/veya radyoterapi oluşturur. Tedavi sonuçları pankreatik adenokarsinomadan çok daha iyidir. En sık kullanılan kemoterapötik rejimler rituximab±CVP, R-CHOP' dir. Radyoterapinin rolu net değildir. Kemoterapi sonrası bulky kitlesi olan hastalara konsolidasyon amaçlı radyoterapi verilmesi önerilebilir (2, 10).

Pankreatik lenfomada %30'dan fazla kür oranları bildirilmiştir. Pankreatik adenokarsinomada ise 5 yıllık survival oranları %5' dir (2). Webb ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, kemoterapi ve/veya radyoterapi tedavisi ile 24 aylık median izlemde 9 pankreatik lenfomalı hastanın 8'inde tam remisyona sağlanmıştır (11).

Sonuç olarak pankreas başında kitle ile başvuran hastada LDH yüksekliğinin olması, kolestaz parametrelerinin ve tümör belirteçlerinden CEA ve CA 19-9 düzeylerinin normal olması ayrıca görüntülemelerde pankreatik kanal dilatasyonu ve vasküler tutulum olmaksızın büyük tümör varlığı ve renal ven seviyesinde büyük intraabdominal LAP'ların olması primer pankreatik lenfoma lehine şüphe uyandırabilir. Tanıda histopatolojik örnekleme gerekir. Primer pankreatik lenfomada tedavi stratejileri ve prognozları farklı olduğu için pankreatik adenokarsinomadan cerrahi öncesi ayırmanın yapılması gereksiz cerrahi uygulamalardan kaçınmak için önemlidir.

## Kaynaklar

1. Bouvet M, Staerkel GA, Spitz FR, Curley SA, Charnsangavej C, Hagemester FB, et al. Primary pancreatic lymphoma. *Surgery*. 1998;123(4):382-90.
2. Salvatore JR, Cooper B, Shah I, Kummet T. Primary pancreatic lymphoma: a case report, literature review and proposal for nomenclature. *Med Oncol* 2000;17(3):237-247.
3. Zucca E, Roggero E, Bertoni F, Cavalli F. Primary extranodal non-Hodgkin's lymphomas: Gastrointestinal, cutaneous and genitourinary lymphomas. *Ann Oncol* 1997;8(8):727-37.
4. Lin H, Li SD, Hu XG, Li ZS. Primary pancreatic lymphoma: Report of six cases. *World J Gastroenterol* 2006;12(31):5064-7.
5. Cubilla AL, Fitzgerald PJ. Atlas of tumor pathology. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology 1984; 2nd ed. p.109-183.
6. Basu A, Patil N, Mohindra P et al. Isolated non-Hodgkin's lymphoma of the pancreas: case report and review of literature. *J Cancer Res Ther* 2007;3(4):236-9.
7. Dawson IM, Cornes JS, Morson BC. Primary malignant lymphoid tumours of the intestinal tract: Report of 37 cases with a study of factors influencing prognosis. *Br J Surg* 1961;4:80-91.
8. Rad N, Khafaf A, Mohammad Alizadeh AH. Primary pancreatic lymphoma: what we need to know. *J Gastrointest Oncol* 2017;8(4):749-757.
9. Merkle EM, Bender GN, Brambs HJ. Imaging findings in pancreatic lymphomas: Differential aspects. *AJR Am J Roentgenol* 2000;174(3):671-5.
10. Shahar KH, Carpenter LS, Jorgensen J, Truong L, Baker K, Teh BS. Role of radiation therapy in a patient with primary pancreatic lymphoma. *Clin Lymphoma Myeloma*. 2005;6(2):143-5.
11. Webb TH, Lillemoe KD, Pitt HA, Jones RJ, Cameron JL. Pancreatic lymphoma. Is surgery mandatory for diagnosis or treatment? *Ann Surg*. 1989;209(1):25-30.