

# Birincil beyin lenfoması “Bir olgunun klinik- patolojik özellikleri”

## Primary central nervous system lymphoma: Clinical and pathological features of a case

M. Şerefettin Canda<sup>1</sup> Ayça Erşen<sup>1</sup> R.Serhat Erbayraktar<sup>2</sup> Süleyman Men<sup>3</sup> Uğur Yılmaz<sup>4</sup>

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İnciraltı-İzmir

<sup>1</sup> Patoloji Anabilim Dalı, <sup>2</sup> Nörosirürji Anabilim Dalı, <sup>3</sup> Radyoloji Anabilim Dalı, <sup>4</sup> Medikal Onkoloji Anabilim Dalı

### Özet

**Amaç:** Birincil merkez sinir sistemi (MSS) lenfoması, ekstranodal non-Hodgkin lenfomanın az görülen bir formu olup, son üç dekada immun yetmezliği olan ve olmayanlarda görülme sıklığı artmıştır. Birincil MSS lenfoması MSS’de beyin, göz ve beyin-omurilik sıvısında izlenebilir. Diğer beyin tümörlerinden ayrı olarak kemo- ve radyosensitifdir. Görülme sıklığının artması ve iyi prognoz göstermesi nedeniyle saptadığımız bir birincil MSS lenfoma olgusu ilginç bulunarak klinik-patolojik özellikleri ile sunulmuştur.

**Olgu sunumu:** 2 yıl önce, düşük ayak yakınması nedeniyle gelen, 45 yaşında erkek hastanın, serebral magnetik rezonans görüntülemesinde, sol frontal motor kortekste 2 x 1,5 cm boyutlarında kontrast tutan kitle saptanmıştır. İzlemde kitlenin zaman zaman kaybolduğu görülmüştür. Cerrahi girişimde yapılan intaoperatif frozen kesit ve imprint değerlendirilmesinde lenfoid tümör kuşkusu bildirilmiştir. Kalıcı kesitlerde, histokimyasal ve immun dokukimyasal incelemeler sonucu birincil MSS lenfoması (difüz büyük B hücreli tür) sonucuna ulaşılmıştır.

**Sonuç:** Birincil MSS lenfomasının görülme sıklığı; AIDS’li olgularda yılda 1000’de 4-5; immunkompetan olgularda 100 000’de 3-4’tür. Eskiden seyrek görülmesine karşın, geçtiğimiz iki dekada görülme sıklığı hem immunyetzlikli hem de immunkompetan popülasyonda 7-10 kat artmıştır. İmmunyetzlikli olgularda Epstein-Barr virusunun etken olduğu bilinmesine karşın, immunkompetan olgularda nedeni açıklanamamış değildir. Taniya, tümör dokusundan alınan örneğin histopatolojik incelemesi ile ulaşılır ve % 80- 90 oranında difüz büyük B- hücreli lenfomadır. Lezyonun spontan olarak kaybolması tipiktir ve bu nedenle hayalet tümör olarak da adlandırılır. Bunlar birincil beyin tümörleri arasında çok az görülen kemo - ve radyosensitif tümörlerdir. Cerrahi eksizyonun sağaltımda yeri olmaması nedeniyle intraoperatif konsültasyonda tanı vermek çok önemlidir. Cerrahi eksizyon yalnızca; tek, geniş, yer kaplayan lezyonlarda yapılmalıdır.

Olgumuz, artan görülme sıklığı, kemo- ve radyosensitif olması nedeniyle yanlış tanıdan kaçınılması ve doğru kombine sağaltım ile iyi prognoz gösteren bir tümör olması nedeniyle sunulmuştur.

**Anahtar sözcükler:** Birincil merkez sinir sistemi lenfoması, difüz büyük B hücreli lenfoma

### Summary

**Aim:** Primary central nervous system(CNS) lymphoma, an uncommon form of extranodal non- Hodgkin’s lymphoma, has increased in incidence during the last three decades and occurs in both immunocompromised and immunocompetent hosts. Primary CNS lymphoma is a non- Hodgkin’s lymphoma confined to the CNS; the brain, eyes and cerebrospinal fluid. Unlike other primary brain tumors, primary CNS lymphoma is uniquely chemo- and radiosensitive. Because of its increasing incidence and favorable outcome, we are presenting a primary CNS lymphoma case.

**Case report:** A 45 year-old man had complaints of foot drop approximately 2 years ago. In cerebral magnetic resonance imaging; a contrast enhancing mass, localized in the left frontal motor cortex with a 2x 1,5 cm diameter was detected. During his follow-up, his mass disappeared spontaneously, and appeared again. He went under operation, and an intra-operative consultation was suggested from our department. By the imprint and frozen section findings, we suspected that this might be a lymphoid tumor. After permanent sections and by the histochemical and immunohistochemical findings, we reported the case as primary lymphoma (large-cell diffuse B cell) of the central nervous system.

**Conclusion:** Incidence of primary CNS lymphomas is 4-5 per 1000 person-years among patients with AIDS and 0.3 per 100 000 person-years in the immunocompetent population. Previously thought to be a rare tumour, incidence of primary CNS lymphomas has increased by a factor 7-10 in the past two decades in both immunocompromised and immunocompetent populations. The Epstein-Barr virus probably plays a key part in the immunocompromised forms, but the cause of the immunocompetent form remains unknown. Diagnosis relies on pathological study of a tumour sample, showing malignant large-cell diffuse B-cell lymphomas in 80-90% of cases. Spontaneous (or steroid-induced) disappearance of lesions is classic, hence the term ghost tumours. They are unique chemo- and radiosensitive primary brain tumors. In addition; it’s quite important to identify the tumor from the sections and imprints prepared during the operation; since primary CNS lymphoma lumps shouldn’t be excised. Surgery might have a role only in a selected subset of patients presenting with large single space occupying lesions and deteriorating neurological status.

We presented this case for its increasing incidence, the importance of avoiding misdiagnosis because of its chemo- and radiosensitivity and favorable outcome with the correct combination therapy.

**Key words:** Primary central nervous system lymphoma, large-cell diffuse B cell lymphoma.

**B**irincil merkez sinir sistemi (MSS) lenfoması, ektranodal non-Hodgkin lenfomanın az görülen bir formu olup, son üç dekadada immun yetmezliği olan ve olmayan popülasyonda görülme sıklığı artmıştır (1).

Birincil MSS lenfomasının bulguları beyin, göz ve beyin-omurilik sıvısında izlenebilir. Diğer beyin tümörlerinden ayrı olarak kemo ve radyosensitifdir (2).

Görülme sıklığının artması ve iyi prognoz göstermesi nedeniyle saptadığımız bir birincil MSS lenfoma olgusu, ilginç bulunarak, klinik-patolojik özellikleri ile sunulmuştur.

### Olgu sunumu

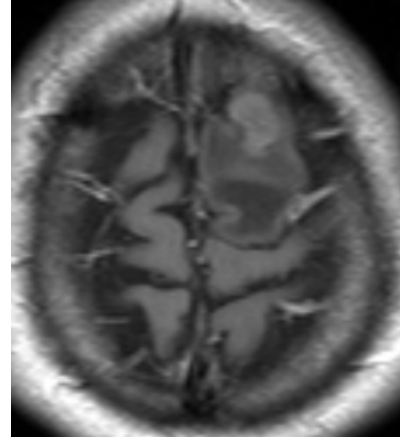
2 yıl önce, düşük ayak yakınması nedeniyle gelen, 45 yaşında erkek hastanın, serebral magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG), sol frontal motor kortekste yer alan 1.5 x 1,5 cm boyutlarında kontrast tutan ve çevresel ödemi olan bir kitle bulunmakta idi. Daha sonraki görüntülemelerde ise genu korpus kallozumda yaklaşık 1 cm çapında çevresel ödemi olmayan ikinci kitle lezyonu saptanmıştır (Resim 1, 2).

İzlemde kitlelerin zaman zaman kaybolduğu görülmüştür.

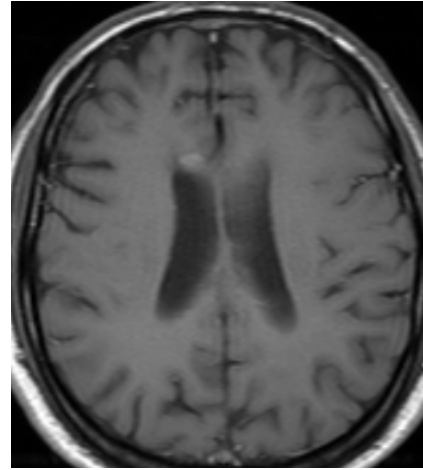
Cerrahi girişimde yapılan intaoperatif frozen kesit ve imprint değerlendirilmesinde lenfoid tümör kuşkusu bildirilmiştir. Bu preparatlarda, lenfoid hücre izlenimi veren, hafif pleomorfik ve monomorf görünümde hücreler vardır (Resim 3).

Kalıcı kesitlerde, beyin dokusunda lenfoid bir infiltrasyon izlenmiş olup, tümör hücreleri yüksek düzeyde mitotik ve apoptotik özellik göstermiştir (Resim 4, 5). Ayrıca yaygın nekroz alanları vardır. Kimi damarlar çevresinde lenfoid tümör hücreleri belirgindir (Resim 6). Tümör hücreleri immun dokukimyasal (İDK) incelemelerde LCA ve CD20 ile olumlu (+) immun reaksiyon vermiştir (Resim 7,8). dokukimyasal incelemede, retikulin ile damarlar çevresinde ve tümör hücreleri çevresinde retiküler ağ izlenmiştir (Resim 9).

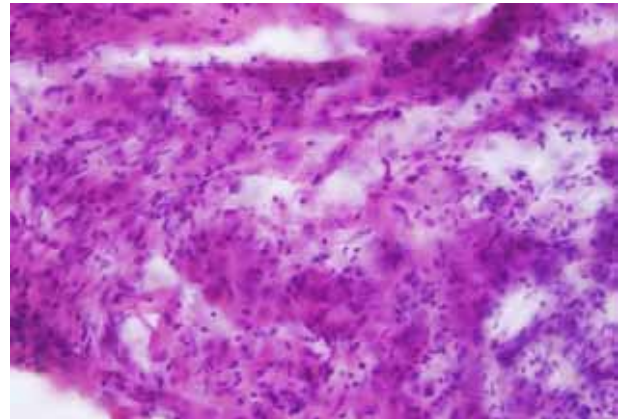
Bu bulgular ile olguda birincil MSS lenfoması (diffüz büyük B hücreli tür) sonucuna ulaşılmıştır.



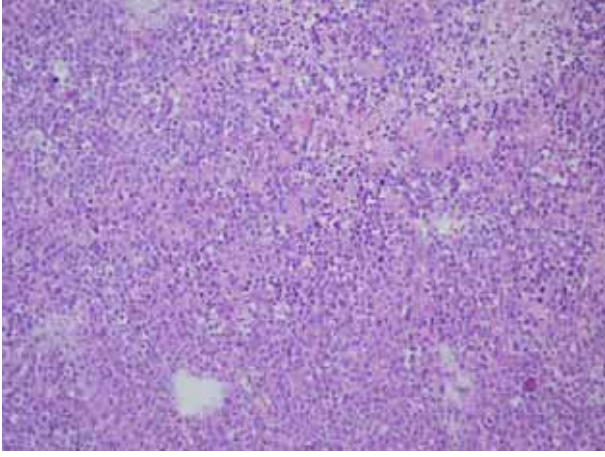
**Resim 1.** Kontrastlı MR görüntülemesinde sol frontalde 1,5 cm çapında kontrast ile boyanan ve çevresel ödemi olan kitle görünümü.



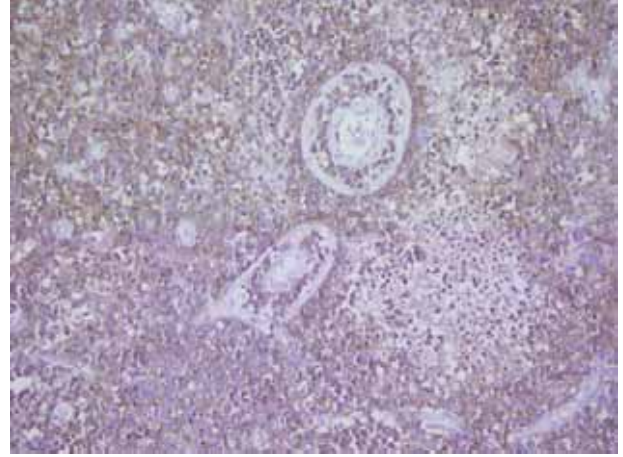
**Resim 2.** Kontrastlı MR görüntülemesinde solda corpus callosumun genu kısmında yaklaşık 1 cm çapında çevresel ödemin eşlik etmediği kitle lezyonları.



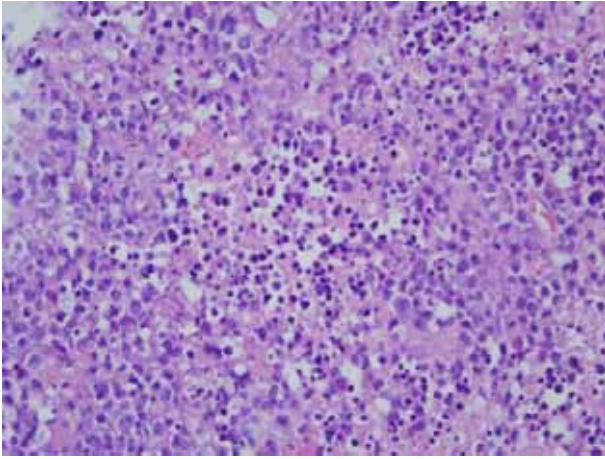
**Resim 3.** Cerrahi girişimde intaoperatif imprint preparatta, lenfoid hücre izlenimi veren, hafif pleomorfik ve monomorf görünümde hücreler vardır (H+E X200).



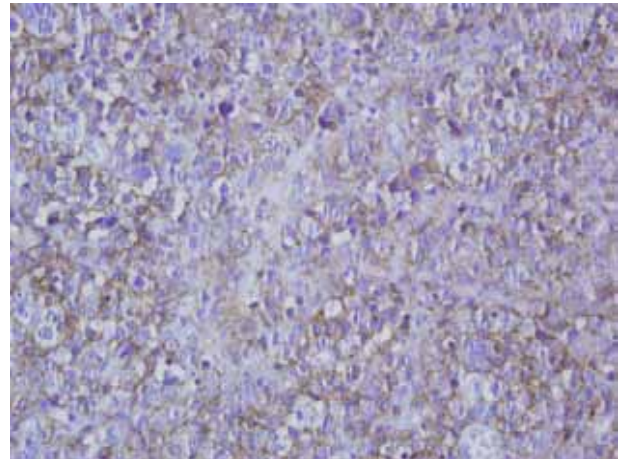
**Resim 4.** Deyin dokusunda malign lenfoma infiltrasyonunun monomorfik görünümü (H+E X100).



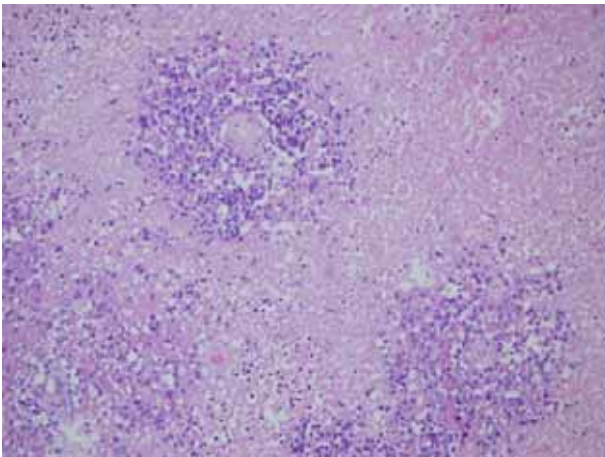
**Resim 7.** Tümör hücreleri immun dokukimyasal incelemelerde LCA ile olumlu boyanmıştır (LCA X100).



**Resim 5.** Kalıcı kesitlerde, beyin dokusunda, yüksek düzeyde mitotik ve apoptotik özellik gösteren, lenfoid tümör hücreleri (H+E X200).



**Resim 8.** Tümör hücreleri immun dokukimyasal incelemelerde CD20 ile olumlu (+) immun reaksiyon göstermektedir (CD20 X200).



**Resim 6.** Ayrıca yaygın nekroz alanları ve damarlar çevresinde lenfoid tümör hücreleri belirgindir (H+ E X100).



**Resim 9.** Retikulin ile izlenen retiküler ağ damarlar ve tümör hücreleri çevresinde izlenmiştir (Retikulin X100).

## Tartışma ve sonuç

Birincil MSS lenfomasının görülme sıklığı; AIDS'li olgularda yılda 1000'de 4-5 olmasına karşın, immunkompetan olgularda 100 000'de 3-4'tür. Eskiden seyrek görülmesine karşın, dünyada geçtiğimiz iki dekada görülme sıklığı hem immünyetmezlikli hem de immunkompetan populasyonda 7-10 kat artmıştır. İmmünyetmezlik gösteren olgularda Epstein-Barr virusunun etken olduğu bilinmesine karşın, immunkompetan olgularda nedeni açıklanabilmiş değildir (3). Kesin tanıya, tümör dokusundan alınan örneğin histopatolojik incelemesi ile ulaşılır ve % 80 - 90 oranında difüz büyük B-hücreli lenfoma tanısını alır. Lezyonun spontan olarak kaybolması tipiktir ve bu nedenle "hayalet tümör" olarak da adlandırılır (4).

Birincil MSS lenfoması, birincil beyin tümörleri arasında, çok az sayıdaki, kemo - ve radyosensitif tümörlerdir.

Cerrahi eksizyonun sağaltımda yeri olmaması nedeniyle intraoperatif konsültasyonda doğru tanıya ulaşmak çok önemlidir. Cerrahi eksizyon yalnızca; tek, geniş ve yer kaplayan lezyonlarda yapılmalıdır (5).

Olgumuz, artan görülme sıklığı, kemo- ve radyosensitif olması yanısıra, doğru tanıya ulaşılmasının önemi ve

doğru kombine sağaltım ile iyi prognoz göstermesi nedeniyle, ilginç bulunarak sunulmuştur.

## Kaynaklar

1. Batchelar T ve ark. Primary CNS Lymphoma. J Clin Oncol 2006; 24(8): 1281-8.
2. Abrey LE. Controversies in primary CNS lymphoma. Expert Rev Neurother 2005; 5(4): 459-64.
3. Higuchi M ve ark. Epstein-Barr virus-related primary central nervous system lymphoma after cadaveric renal transplantation improved by treatment with high-dose methotrexate followed by irradiation. Nephrology (Carlton) 2005; 10(3): 321-4.
4. Heckmann JG ve ark. Ghost and mimicry tumor"--primary CNS lymphoma. Nervenarzt 2000; 71(4): 305-10.
5. Bellinzona M. Ve ark. Surgical removal of primary central nervous system lymphomas (PCNSL) presenting as space occupying lesions: a series of 33 cases. Eur J Surg Oncol 2005; 31(1): 100-5.

## Yazışma adresi:

Prof. Dr. M. Şerefettin Canda  
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Patoloji Anabilim Dalı, İnciraltı-İzmir  
E-mail : serafettin.canda@deu.edu.tr