

**Dalak ve Karaciğer Tutulumu ile Seyreden T Hücre/ Histiyoitten Zengin B Hücreli
Lenfoma Olgusu**

T-Cell/Histiocyte-Rich B-Cell Lymphoma with Spleen and Liver Involvement
Ayşe Kevser Demir¹, Ayşe Kefeli², Ali Akın¹, Şafak Şahin¹, Eda Albayrak³, Sedanur
Kurban⁴, Memiş Hilmi Atay⁵

¹Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tokat

²Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Tokat

³Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim dalı, Tokat

⁴Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği Ana Bilim Dalı

⁵Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Samsun

Yazışma adresi:

Yrd. Doç. Dr. Ayşe Kevser Demir
Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Tokat

Gsm: 0555 877 39 89

Email: dr.kevsirdemir@yahoo.com

Özet

T hücre/Histiyoitten zengin B hücreli lenfoma (TC/HRBCL), diffüz büyük B-hücreli lenfoma (DBBHL)'nin son zamanlarda tanınmış morfolojik bir varyantıdır. DLBCL'lerin %2'den azını oluşturur. Diğer DLBCL alt tiplerine göre daha erken yaşlarda görülür ve sıklıkla erkek bireyler etkilenir. Bu sunumda diffüz karaciğer ve dalak tutulumu olan TC/HRBCL tanısı almış otuz üç yaşında erkek bir olgunun klinik ve radyolojik bulgularının sunumu yapılmaktadır.

Anahtar kelimeler: T hücre/Histiyoitten zengin B hücreli lenfoma, karaciğer tutulumu

Abstract

T-Cell/Histiocyte-Rich B-Cell Lymphoma (TC/HRBCL) is a recently recognized morphological variant of diffuse large B-cell lymphoma (DBBHL). It is compose of less than 2% of DLBCLs. It is seen at earlier ages than other DLBCL subtypes and is often affected by male subjects. In this presentation, we present clinical and radiological findings of a thirty-three-year-old male patient with a diagnosis of TC/HRBCL with diffuse liver and spleen involvement.

Key words: T-Cell/Histiocyte-Rich B-Cell Lymphoma, liver involvement

Giriş

Lenfo-retiküler sistemi oluşturan lenfositlerin klonal malignitesi olan lenfomalar Hodgkin lenfoma (HL) ve Non-Hodgkin lenfoma (NHL) olarak iki gruba ayrılır. NHL B hücre öncül hücreleri, T hücre öncül hücreleri, olgun B hücreleri, olgun T hücreleri ve nadiren naturel killer (NK) hücreleri gibi çok değişik malign hücrelerden oluşur. Servikal, aksiller, inguinal, mediastinal, abdominal lenf nodları gibi nodal bölgelerde ve /veya mide, bağırsak, dalak, karaciğer, testis, kemik, tiroid, timus, cilt, böbrek, gibi extranodal bölgelerde tutulum görülebilir. NHL tanısı eksizyonel lenf nodu biyopsi örneğinin incelemesi, immünofenotipik inceleme ve sitogenetik analiz yöntemleri ile konulur (1). Tanı alan hastaların %10- 35'inde tanı esnasında extranodal tutulum mevcuttur (2). Klinik bulgular lenfomanın tipi ve tutulduğu bölgeye göre değişkenlik gösterir.

Diffüz büyük B-hücreli lenfoma (DBBHL)tüm NHL'lerin %30-40'ını oluşturur. DBBHL büyük ve transforme B hücrelerden meydana gelen, heterojen bir lenfoma grubudur. İnsidansı bölgelere göre değişmekte olup, yaşla birlikte artış göstermektedir (3). DBBHL klinik, morfolojik, immünojenetik ve genetik özelliklerine göre alt tiplere ayrılmaktadır. T hücre / Histiositten zengin B hücreli

lenfoma (TC/HRBCL) diffüz büyük B hücreli lenfomanın yakın zamanda tanınmış morfolojik bir varyantıdır (4).TC/HRBCL hücreleri yoğun poliklonal reaktif T hücreleri zemininde az sayıda neoplastik B hücreleri ile karakterize bir hastalıktır(4). TC/HRBCL erkeklerde daha sık görülür ve genellikle tanı esnasında hastalar ileri evrededir. Splenomegali varlığı ve başta karaciğer olmak üzere beklenmedik lokalizasyonlarda extranodal tutulumlarının olması hastalığa özgü klinik özelliklerdir (5).

Bu sunumda diffüz karaciğer ve dalak tutulumu olan aksiller lenf nodu biyopsisi ile T hücre/ histiositten zengin B hücreli lenfoma tanısı almış bir olgunun klinik ve radyolojik bulgularının sunumu amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

Otuz üç yaşında erkek hasta, ateş, gece terlemesi ve karın şişliği şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede; genel görünüm iyi, vucut sıcaklığı 37,8 derece, bilateral akciğer bazallerde solunum sesleri azalmış, sol aksiller bölgede en büyüğü 2x4 cm boyutlarında kenarları düzensiz birkaç adet lenf nodu ve batındayaygın asit mevcuttu. Tetkiklerinde Plt:126000/mm³, ALT: 244 U/l, AST: 350U/l, GGT: 587 U/l, ALP:754 U/l, LDH:577U/lidi. Hastanın boyun-toraks bilgisayarlı

tomografi (BT) incelemesinde her iki akciğer posterior komşuluğunda apeksten bazale kadar devam eden sağda en geniş yerinde 15 mm'ye, solda 19 mm'ye ulaşan plevral efüzyon, sol supraklaviküler alanda 18 mm çapa ulaşan ve sol aksillada en büyüğü yaklaşık 29x59 mm boyutunda olmak üzere çok sayıda lenfadenopatimevcuttu. Batın BT incelemesinde ise karaciğer kraniokaudal boyutu 19 cm, parankimde diffüz tutulum gösteren en büyüğünün çapı 38x25 mm

olan çok sayıda hipodens lezyonlar mevcut, dalak 14 cm olup parankim içersinde çok sayıda hipodens nodüler lezyonlar mevcut olup, karaciğer hilusu ve peripankreatik yerleşimli lenf nodları izlendi (Resim 1). Hastaya aksiller lenf nodundan eksizyonel biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucu T hücre/ histiyositlerden zengin B hücre morfolojik özellikleri gösteren B hücreli lenfoma olarak onaylandı. Hastaya NHL tanısıyla R-CHOP kemoterapisi başlandı.



Resim 1: Aksial BT kesitinde karaciğer parankiminde parankimin tamamını tutmuş milimetrik boyutlu, birbiriyle birleşme eğiliminde hipodens nodüler lezyonlar, dalakta hipodens nodüller (siyah oklar) ve karaciğer hilusu ve peripankreatik yerleşimli LAP'lar izlenmektedir (beyaz oklar).

Tartışma

Lenfomalar, deęişken klinik, patolojik ve genetik özellikler gösteren lenfoproliferatif maligniteler grubudur. Lenfomaların etyolojisinet olarak bilinmemekle birlikte, genetik yatkınlık, viral enfeksiyonlar ve çevresel etkenlere maruziyet gibi patolojik süreçler sonucu gelişebileceęi ileri sürülmektedir. Ateş, gece terlemesi, kilo kaybı gibi sistemik semptomlar, nodal ve/veya ektranodal kitleler şeklinde ortaya çıkar. Hodgkin lenfoma (HL) ve Non-Hodgkin lenfoma (NHL) olarak iki gruba ayrılır. NHL pek çok deęişik alt tip içermektedir. DBBHL tüm dünyada en sık görülen NHL alt tipidir. Biyolojik incelemeler ve klinik çalışmalar DBBHL'nin morfolojik varyantlarına, moleküler ve immünofenotipleme ile alt gruplarına ayrışmasına yol açmıştır (6).

İlk kez 1988 yılında Ramsey ve ark. tarafından tanımlanan T hücre / Histiyositten zengin B hücreli lenfoma (TC/HRBCL) diffüz büyük B hücreli lenfomanın morfolojik bir varyantıdır ve tüm DBBHL'nin %2'sinden azını oluşturur (4,7). T/HRBCL olan olgularda dalak (%43-60), karaciğer (%33-40) ve kemik ilięi (%33) tutulumu DLBCL'ye göre daha sıktır. TC/HRBCL'nin histopatolojik incelemesinde esas hücre komponenti neoplastik olmayan T-hücreleri ve/veya histiyositlerdir. Küçük T-hücreleri ve

histiositler %90'dan fazladır. Neoplastik büyük B hücreleri tüm hücrelerin %10'undan azdır (8). Klasik Hodgkin lenfoma, noduler lenfositten zengin Hodgkin lenfoma ve periferal T-cell lenfoma ile kolayca karışabileceęi, tedavi ve prognoz açısından aralarında farklılıklar olması sebebiyle TC/HRBCL'nin histolojik olarak bu lenfoma tiplerinden ayrılması önemlidir (9). TC/HRBCL'nin tanımından sonra Anderson Cancer araştırma merkezinde geriye dönük patolojik incelemelerin yapıldığı bir çalışmada lenfosit zengin cHL tanısı alan olguların %18'inin TC/HRBCL olduęu raporlanmıştır (10). Literatürde TC/HRBCL olgularının %10-22 oranında lenfosit zengin HL olarak raporlandığı belirtilmektedir (11). Weshi ve ark çalışmasında, immünohistokimyasal analizler yapılmaksızın TC/HRBCL olgularının büyük bir oranının (%82) doğru tanı almadığı belirtilmektedir (12).

TC/HRBCL ve DBBHL benzer klinik seyir ve prognoza sahiptir. Hastalığın tedavisi aynı evredeki DBBHL ile benzer olup antrasiklin temelli kemoterapi rejimleri ve rituximab tedavileri uygulanmaktadır.

TC/HRBCL'nin immünohistokimyasal inceleme yapılmaksızın tanısı zordur. Bu hastalığın klinik ve moleküler mekanizmalarının daha iyi anlaşılması, tanının daha kolay

konulmasına izin verecek ve hastalığı daha etkili bir şekilde yönetmek için önemli bir adım olacaktır.

Kaynaklar

1. Diffüz büyük B hücreli lenfoma tanı ve tedavi kılavuzu. 2016.
2. Anderson T, Chabner BA, Young RC, et al. Malignant lymphoma. 1.The histology and staging of 473 patients at the National Cancer Institute. Cancer. 1982;50:2699-707.
3. Ferhanoglu B. Diffüz büyük B hücreli lenfomalar - klinik ve tedavi. Türk Hematoloji Derneği Klinisyen-Patolog Ortak Lenfoma Kursu. 2004; 54-62.
4. Greer JP, Macon WR, Lamar RE, Wolff SN, Stein RS, et al. T-cell-rich large B-cell lymphomas: Diagnosis and response to therapy of 44 patients. J Clin Oncol. 1995;13: 1742-50.
5. Abramson JS. T-cell/histiocyte-rich B-cell lymphoma: biology, diagnosis and management. The Oncologist. 2006;11:384-92.
6. Jaffe ES.The 2008 WHO classification of lymphomas: implications for clinical practice and translational research.Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2009:523-31.
7. Ramsay AD, Smith WJ, Isaacson PG. T-cell rich B-cell lymphoma. Am J Surg Pathol. 1988;12:433-43.
8. His ED, Hematopathology.1th ed.Philadelphia, Churcil Livingstone, 2007:259-82.
9. Schmidt U, Metz KA, Leder LD. T-cell-rich large B-cell lymphoma and lymphocyte predominant Hodgkin's disease: two closely related entities. Br J Haematol. 1995;90:398-403.
10. McBride JA, Rodriguez J, Luthra R, et al. T-cell-rich B large cell lymphoma simulating lymphocyte-rich Hodgkin's disease. Am J Surg Pathol. 1996;20:193-201.
11. Ripp JA, Louie DC, Chan W, Nawaz H, Portlock CS. T-cell rich B-cell lymphoma: clinical distinctiveness and response to treatment in 45 patients. Leuk Lymphoma. 2002;43:1573-80.
12. Weshi Amr E, Akhtar S, Mourad W A, Ajarım D, Abdelsalm M. T-cell/histiocyte-rich B-cell lymphoma: Clinical presentation, management and prognostic factors: report on 61 patients and review of literature. Leukemia&Lymphoma. 2007;48:1764-73.

