

Perfore primer intestinal lenfoma: Olgu sunumu

Perforated primary intestinal lymphoma: Case report

Tugay Tartar¹*, Mehmet Yusuf Sarı²*, Adile Ferda Dağlı³*, Mehmet Saraç¹*, Ünal Bakal¹*, Ahmet Kazez¹*

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye

³Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye

Öz

Primer gastrointestinal sistem (PGİS) lenfomaları nadir görülür. PGİS lenfoma tanısının ameliyat öncesi konulması oldukça zordur.

Bu çalışmada, intraabdominal kitle tespit edilen 3 yaşındaki erkek olgu sunuldu. Ön tanıda lenfoma düşünüldü. Yapılan ince iğne biyopsisinin patolojik incelemesi CD20 (+) agresif B hücreli lenfomaydı. Kemoterapinin 3. gününde intestinal perforasyon gelişen hastaya acil laparotomi yapıldı. Terminal ileumdan splenik fleksuraya kadar kolon rezeksiyonu ve ileostomi açılması işlemleri yapıldı. Histopatolojik incelemede B hücreli yüksek grade'li lenfoproliferatif hastalık olarak tanımlandı. Hasta postop 6. gün exitus oldu.

Sonuç olarak, gastrointestinal sistem semptomları ile başvuran olgularda nadir de olsa PGİS lenfoma akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: İntestinal lenfoma, perforasyon, cerrahi, çocuk

ABSTRACT

Primary gastrointestinal system (PGIS) lymphomas are rare. It is very difficult to diagnose PGIS lymphoma preoperatively.

A 3-year-old male patient with an intraabdominal mass was presented in this study. Lymphoma was considered as the preliminary diagnosis. Fine-needle biopsy was performed, and pathological examination of the biopsy specimen showed CD20 (+) aggressive B-cell lymphoma. Intestinal perforation developed on the third day of chemotherapy, and emergency laparotomy was performed. Colon resection from the terminal ileum to the splenic flexura was performed and an ileostomy was opened. Histopathological examination revealed high-grade B-cell lymphoproliferative disease. The patient died on the 6th postoperative day.

In conclusion, although rarely seen, PGIS lymphoma should be kept in mind when diagnosing patients who present with GIS symptoms.

Keywords: Intestinal lymphoma, perforation, surgery, child

Alındığı tarih: 11.11.2019

Kabul tarihi: 23.12.2019

Yayın tarihi: 30.04.2020

Atf vermek için: Tartar T, Sarı MY, Dağlı AF, Saraç M, Bakal Ü, Kazez A. Perfore primer intestinal lenfoma: Olgu sunumu. Çoc. Cer. Derg. 2020;34(1):34-7.

Tugay Tartar

Fırat Üniversitesi Hastanesi
Çocuk Cerrahisi Kliniği,
Elazığ, Türkiye

✉ tugaytartar@gmail.com

ORCID: 0000-0002-7755-4736

ORCID kayıtları

M.Y. Sarı 0000-0001-7855-292X

A.F. Dağlı 0000-0003-4077-4134

M. Saraç 0000-0002-6660-5243

Ü. Bakal 0000-0002-5140-8618

A. Kazez 0000-0003-0440-3555

Giriş

Primer gastrointestinal sistem (PGİS) lenfomaları oldukça nadir görülür. Tüm gastrointestinal sistem malign tümörlerinin %1'ini, tüm lenfomaların ise %10'unu oluşturur^(1,2). Gastrointestinal sistem lenfomaları sıklık sırasına göre mide (%50-60), ince barsak (%20-30), kolon ve rektumda (%10-20) görülebilir⁽³⁾. İnce bağırsağın primer lenfoması tüm ince bağırsak malignitelerinin %20'sini, kolonun primer lenfoması

ise tüm kolon malignitelerinin %0,2-1,2'sini oluşturur⁽²⁾. İntestinal perforasyon ve kanama gibi komplikasyonların önlenmesinde erken tanı önemlidir⁽²⁾. Gastrointestinal sistem lenfomalarında proksimal yerleşimli olgularda karın ağrısı ve kusma, distal yerleşimli olanlarda ise karın distansiyonu ön plandadır⁽¹⁾.

Çalışmamızda; Gastrointestinal sistem semptomları ile başvuran, intestinal lenfoma saptanan ve kemoterapi tedavisi sırasında tümör perforasyonu gelişen

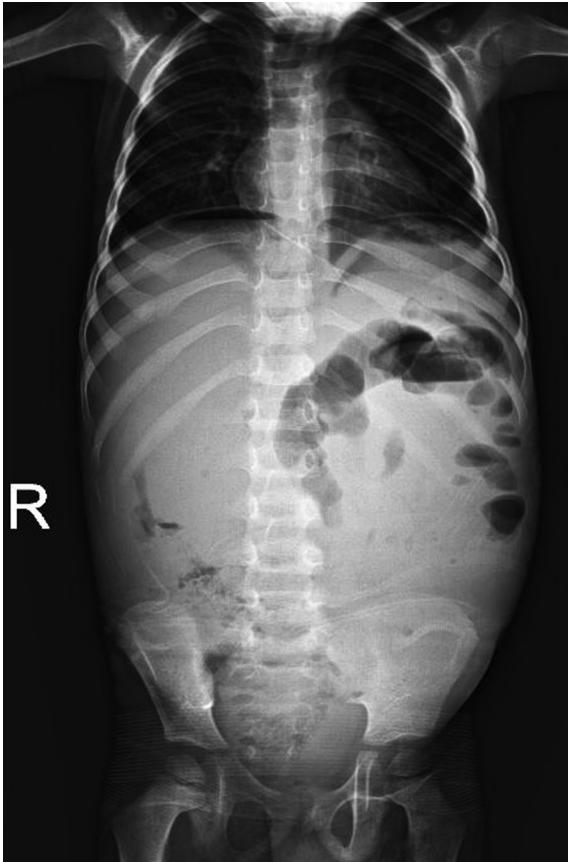
* Telif hakkı Türkiye Çocuk Cerrahisi Derneği'ne aittir. Logos Tıp Yayıncılık tarafından yayınlanmaktadır. Bu dergide yayınlanan bütün makaleler Creative Commons Atf-GayriTicari 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.

© Copyright Turkey Association of Pediatric Surgery. This journal published by Logos Medical Publishing. Licensed by Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0)

olgumuzu nadir görülmesi nedeniyle sunmayı amaçladık.

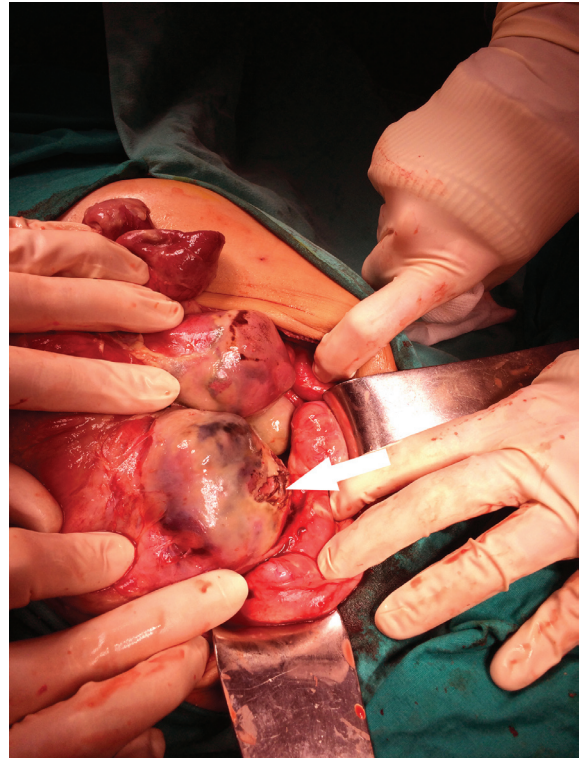
Olgu Sunumu

Üç yaşında erkek hasta bulantı, kusma, karın ağrısı ve karında şişlik şikayetleri ile acil servisimize başvurdu. Hastanın öyküsünde son 3 aydır bulantı, kusma ve özellikle karın ağrısı şikayeti ile birkaç defa doktora başvurduğu belirtildi. Fizik muayenede karında distansiyon ve hassasiyet mevcuttu. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin: 8.4 gr/dl, hemotokrit: %27.3, beyaz küre: 10410/mm³, platelet: 520000 /mm³, laktat dehidrogenaz (LDH): 2553 u/L, total protein: 4.9 gr/dl, albumin: 2.5 gr/dl, sodyum: 132 mEq/L, C-reaktif protein: 194 mg/L ve sedimantasyon: 46 mm/h idi. İki yönlü akciğer grafisinde özellik yoktu. Ayakta direkt karın grafisinde ince barsak düzeyinde keskin olmayan hava-sıvı seviyeleri (subileus) mevcuttu (Resim 1). Yapılan ultrasonografide (US) batında tüm kadranslarda solid organlarda itilmeye neden olan kitle (lenfoma?, sarkom?) tespit



Resim 1. Ayakta direkt karın grafisi, subileus görüntüsü.

edildi. Ayrıca kontrastlı karın bilgisayarlı tomografisi (BT) ve beyin manyetik rezonans görüntülemesinde ek organ tutulumunun olmadığı görüldü. Karın BT de, karın içerisinde çok sayıda nodüler solid lezyon izlendiği (Burkitt lenfoma?), mesane komşuluğunda mezenterik kalınlaşma ve intraperitoneal yaygın asit rapor edildi. Girişimsel radyoloji tarafından karın sol alt kadrandan ince iğne biyopsisi yapıldı. Patolojik inceleme sonucu CD20 (+) agresif B hücreli lenfoma olarak değerlendirildi. Hastaya kemoterapi tedavisi başlandı. Kemoterapinin 3. gününde hastanın genel durumunda kötüleşme, bilinç bulanıklığı, solunum sıkıntısı gelişmesi ve karın distansiyonunun artması nedeniyle çekilen kontrastlı karın BT'de; yaygın asit ve içerisinde serbest hava (perforasyon?), büyüğü batın sağ orta kadranda olan, 10 cm çaplı ve bir kısmının merkezinde nekroz bulunan kitle lezyon içerisine kontrast ekstravazasyonu izlendiği (perforasyon) bildirildi. Bu aşamada çocuk cerrahisi kliniğine danışılan hastaya, intestinal tümör perforasyonu tanısıyla orta hat insizyonla acil laparotomi yapıldı. Çekumu içine alan kitle ve bu kısımda perforasyon mevcuttu. Terminal ileum, apandiks, çıkan kolon ve transvers kolonda yer yer nekrotik alanların olduğu görüldü.

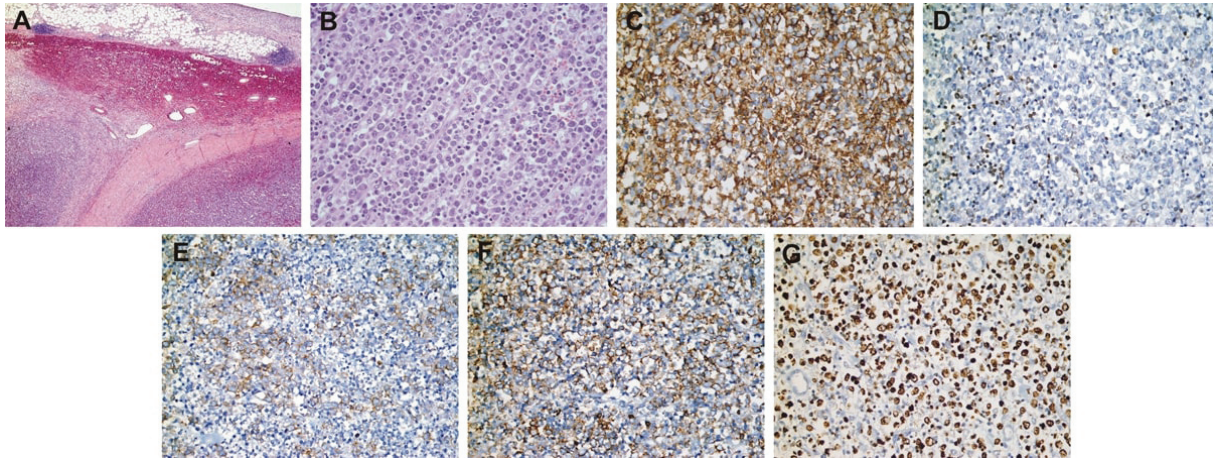


Resim 2. Hastanın peroperatif görüntüsü (çekimde nekroz ve perforasyon).

Terminal ileumun mezosunda 6X3 cm boyutlarında kitle mevcuttu (Resim 2). Diğer barsak segmentlerinde de yaygın ödem mevcuttu. Distal kolonda yer yer iskemik alanlar mevcuttu. Terminal ileum, apandiks, çekum, çıkan kolon ve transvers kolon rezeksiyonu yapıldı (Resim 3). Hastaya ileostomi açıldı. Eksplorasyonda karaciğer ve dalakta patoloji saptanmadı. Histopatolojik incelemede ileum ve çekum'da B hücreli yüksek grade'li lenfoproliferatif hastalık, apandiks malignite pozitif olarak tanımlandı (Resim 4). Hasta postop 6. gün kaybedildi.



Resim 3. Terminal ileum, çekum, apandiks, çıkan kolon ve transvers kolon eksizyonu.



Resim 4. A: Barsakta transmural tutulum gösteren lenfoma infiltrasyonu (HEX40), B: Monomorfik orta büyüklükte belirgin nükleollü, yaygın apoptozis içeren lenfoma hücreleri (HEX400), C: İmmünohistokimyasal olarak diffüz CD20 pozitifliği (X400), D: İmmünohistokimyasal olarak diffüz bcl2 negatifliği (X400), E: İmmünohistokimyasal olarak diffüz CD10 pozitifliği (X400), F: İmmünohistokimyasal olarak diffüz CD43 pozitifliği (X400), G: İmmünohistokimyasal olarak >%90 Ki67 pozitifliği (X400).

Tartışma

Çocuklarda kronik karın ağrısı 3 aydan uzun süren ve günlük aktivitesini engelleyen karın ağrısını tanımlamaktadır. Sıklığı %10-15 arasındadır. Genellikle 5-6 yaşlarında başlayıp, 7-12 yaşlarında pik yapar. Çocukluk çağında kronik karın ağrısının en sık nedeni fonksiyonel nedenlerdir. Ancak 4 yaşın altındaki çocuklarda başta yapısal anomaliler olmak üzere, organik nedenler (inflamatuvar barsak hastalığı, çölyak hastalığı, lenfoma) araştırılmalıdır (4,5). Ayrıntılı anamnez ve fizik muayene bulguları ile laboratuvar ve radyolojik değerlendirmeler tanıda önemlidir (5,6).

Primer gastrointestinal sistem lenfomaları erkeklerde daha sık görülür (2). En sık görülen semptomlar bulantı, kusma, karın ağrısı, hematokezya, obstrüksiyon, intususepsiyon ve intestinal perforasyondur (7). Hastalığa özgü semptomlar ve intestinal obstrüksiyonun olmadığı durumlarda tanı gecikebilir (2). Sunduğumuz olgu da erkekti. Karın ağrısı ve karında şişlik şikayeti ile acil servise başvurmuştu. Son 3 ayda spesifik olmayan gastrointestinal sistem semptomları nedeniyle birkaç defa doktora başvurmuş ancak tanımlama yapılamamıştı.

Primer gastrointestinal sistem lenfomasında ameliyat öncesi tanı konulması oldukça zordur (8). Tanıda anamnez, fizik muayene, laboratuvar değerleri ve özellikle periferik yayma dikkatli bir şekilde değerlendirilmelidir. Serum laktat dehidrogenaz düzeyi tümör boyutları ile ilişkili olabileceğinden önemlidir (1).

Radyolojik olarak iki yönlü akciğer grafisi ve toraks BT ile mediastinal, hiler ve plevral tutulum değerlendirilmelidir. Özellikle küçük çocuklarda retroperitoneal yağ dokusunun az olması nedeni ile karın US değerli olsa da, karın BT özellikle tümörün organ dışı yayılımının değerlendirilmesinde önemlidir ⁽⁹⁾. Kemik iliği tutulumu ve malign hücrelerin tespiti amacıyla kemik iliği biyopsisi ve lomber ponksiyon yapılmalıdır ⁽¹⁾. Sunduğumuz olguda serum LDH düzeyi 2553 u/L idi. Akciğer grafisinde özellik yoktu. Başvuru anında yapılan karın US'de ön tanıda lenfoma düşünüldü. İleri tetkik olarak kontrastlı karın BT ve beyin manyetik rezonans görüntülemeleri ile diğer organ tutulumlarının olmadığı teyit edildi.

Çekum tutulumunda semptomların geç ortaya çıkması nedeniyle PGİS lenfoma tanısı gecikebilir. Primer gastrointestinal sistem lenfomaları çekum ve terminal ileum perforasyonu ile komplike olurlar. Kolon lenfomaları en sık lenfoid dokudan zengin olan ileoçekal bölgeyi ve çekumu, ikinci sıklıkta ise rektumu tutar ⁽¹⁰⁾. Sunduğumuz olguda da çekum tutulumu mevcuttu. Semptomların geç ortaya çıkması nedeniyle tanı gecikmişti. Lezyonlar çoğunlukla tek veya duvar kalınlaşması şeklinde tespit edilmiştir ⁽¹⁰⁾. Ancak olgumuzda olduğu gibi diffüz ya da çok sayıda lezyonlar şeklinde de görülebilmektedir ⁽¹¹⁾. Tümörün köken aldığı hücre tipi sunulan olguda da olduğu gibi genellikle B hücreli (%80-85), daha az oranda da prognoz daha kötü olduğu bildirilen T hücreli (%10-40)'dir ^(1,12).

Tümörün prognostik özelliklerini; perforasyon, yüksek grade'li histoloji, kitlenin multipl olması ve tümörün evresi belirlemektedir ⁽¹³⁾. Sunulan olguda çekilen kontrastlı karın BT ile intestinal tümör perforasyonu tanımlandı ve acil laparotomi yapıldı. Terminal ileum, apandiks, çekum, çıkan kolon, transvers kolon ve tümör rezeksiyonu yapıldı. İleostomi açıldı. Tümör kitlesinin tam rezeksiyonu pozitif mezenterik lenf nodları olsa bile en güvenli tedavi yöntemidir ve iyi prognoz gösterir ⁽¹⁾. Özellikle primer intestinal lenfomalarda kitlenin cerrahi rezeksiyonu ve kemoterapinin birlikte uygulanmasının hastalık için başarılı bir remisyon sağladığı ve komplikasyonları önlediği bildirilmiştir ⁽¹¹⁾.

Periferik ve akciğer grafisinde lenfadenopatinin, periferik yayma ve kemik iliği biyopsilerinde destekleyici

bulguların, laparotomide karaciğer ve dalak tutulumlarının olmaması ve sadece intestinal tutulum olması durumunda primer intestinal lenfoma denilmektedir ⁽¹⁾. Sunduğumuz olgu, bu kriterlere uygun olması nedeniyle primer intestinal lenfoma olarak değerlendirildi.

Sonuç olarak, kronik gastrointestinal sistem semptomları ile başvuran olgularda nadir de olsa primer intestinal lenfoma akılda tutulmalıdır. Erken tanı ve gecikmeden yapılacak tam rezeksiyon gelişebilecek morbidite ve mortalitenin önlenmesi açısından önemlidir.

Çıkar Çatışması: Bu yazıda yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur.

Hasta Onamı: Çalışmadaki hastanın babasından yazılı aydınlatılmış onam alındı.

Kaynaklar

1. Kuru S, Kapan M, Akgün YA, Çaydere M, Üstün H, Öngören AU. Primer intestinal lenfoma olgusu. Türkiye Klinikleri J Med Sci. 2005;25:445-8.
2. Tauro LF, Furtado HW, Aithala PS, D'Souza CS, George C, Vishnumoorthy SH. Primary lymphoma of the colon. Saudi J Gastroenterol. 2009 Oct-Dec;15(4):279-82.
3. Topal F, Akbulut S, Topal FE, Dölek Y. Kolonun non-hodgkin lenfoması: Olgu sunumu. Sakarya Med J. 2012;2(2):96-8.
4. Thiessen PN. Recurrent abdominal pain. Pediatr Rev. 2002;23:39-46.
5. Urgancı N, Arapoğlu M, Nuhoglu A. Çocukluk çağında tekrarlayan karın ağrısı nedenleri. Göztepe Tıp Derg. 2003;18(3):170-2.
6. Taşar MA. Çocuklarda karın ağrısı nedenlerinin değerlendirilmesi. Gülhane Tıp Derg. 2005 Eylül;47(3):199-203.
7. Chiang JM, Lin YS. Tumor spectrum of adult intussusception. J Surg Oncol. 2008 Nov;98(6):444-7.
8. Albayrak D, İbiş AC, Hatipoğlu AR, Polat N, Hoşçoşkun Z. Perfore primer ince bağırsak lenfoması: Olgu sunumu. Trakya Univ Tıp Fak Derg. 2008 Nisan;25(1):60-4.
9. Di Cataldo A, Lanteri R, Rapisarda C, Di Raimondo F, Licata A. Lymphoma of the cecum: A case report. Int Surg. 2002 Jan-Mar;87(1):12-4.
10. Bairey O, Ruchlemer R, Shpilberg O. Non-Hodgkin's lymphomas of the colon. Isr Med Assoc J. 2006 Dec;8(12):832-5.
11. Zinzani PL, Magagnoli M, Pagliani G, et al. Primary intestinal lymphoma: Clinical and therapeutic features of 32 patients. Hematologica. 1997 May-Jun;82(3):305-8.
12. Wang MH, Wong JM, Lien HC, Lin CW, Wang CY. Colonoscopic manifestations of primary colorectal lymphoma. Endoscopy. 2001 Jul;33(7):605-9.
13. Domizio P, Owen RA, Shepherd NA, Talbot IC, Norton AJ. Primary lymphoma of the small intestine. A clinicopathological study of 119 cases. Am J Surg Pathol. 1993 May;17(5):429-42.