

RETROPERİTONEAL DEV LENFOMA

GIANT RETROPERITONEAL LYMPHOMA

Cenk GÜRBÜZ¹, Ebru ZEMHERİ², Samet GÜNGÖR¹, Bayram GÜNER¹,
Lütfi CANAT¹, Turhan ÇAŞKURLU¹

¹SB İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Üroloji Kliniği, İstanbul

²SB İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul

ÖZET

Primer adrenal lenfoma oldukça nadir görülen bir durumdur. Son 40 yıl içerisinde Doğu ve Batı ülkelerinden toplam 100 vaka bildirilmiştir. Adrenal yetmezliğin klinik ve laboratuvar bulgularıyla beraber, radyolojik olarak diffüz bilateral adrenalde büyüme adrenal lenfoma tanısı düşündürür. Biz adrenal yetmezliği olmayan ve tek taraflı dev adrenal lenfoma vakamızı sunmayı amaçladık.

[**Anahtar Kelimeler:** Lenfoma, adrenal, cerrahi]

ABSTRACT

Primary adrenal lymphoma is an extremely rare entity. One hundred cases have been reported in both Western and Eastern countries over the past 40 years. Bilateral enlargement of adrenal glands should raise the suspicion of lymphoma especially in patients with clinical or laboratory features of adrenal insufficiency. We aimed to report unilateral giant adrenal lymphoma without adrenal insufficiency.

[**Key Words:** Lymphoma, adrenal, surgery]

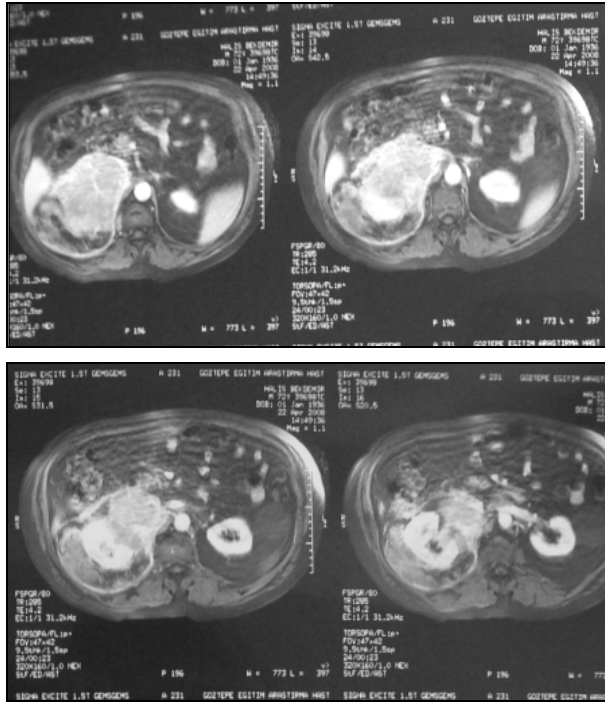
GİRİŞ

Primer ektranodal lenfoma tüm lenfomaların üçte birini oluşturmaktadır. Sıklıkla deri, mide tutulumu görülmekle beraber herhangi bir organ tutulumu da olabilmektedir. Genellikle lokalize hastalık olarak kalmakta ve uygun tedavi ile kür şansı olabilmektedir. Çift organlarda sıklıkla tutulum bilateral olmaktadır (1). Otopsi serilerinde non hodgkin lenfomaların ileri evrelerinde % 20-25 oranında adrenal tutulum bildirilmektedir. Buna karşın primer adrenal lenfoma (PAL) oldukça nadir bir durumdur (2). Unilateral yerleşimli, adrenal yetmezliğe neden olmayan dev adrenal lenfoma vakasını sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Yetmişiki yaşında erkek hasta 2 ay önce sağ yan ağrısı olması üzerine başvurduğu merkezde yapılan ultrasonografide sağ böbrek üst pol komşuluğunda 13*8 cm solid kitle saptanmış. İlave yapılan abdominopelvik bilgisayarlı tomografide sağ sürenal lojda yerleşimli, 10 *13*11 cm, karaciğer ve vasküler yapılar arasında, karaciğer ile sınırı net ayrılamayan solid kitle şeklinde yorumlanmış. Vücut kitle indeksi >30 kg/cm² olmasına rağmen batin sağ üst kadranda palpasyonla ele gelen kitle saptandı. Hastanın yapılan endokrin fonksiyon değerlendirmesinde 24 saatlik idrarda metanefrin 56 mcg/gün (normal aralık: 20-65.6) olarak tesbit edildi. Plazma renin 25 pg/dl (normal aralık: 3.5-65.6), aldosteron 0.20 ng/dl (normal

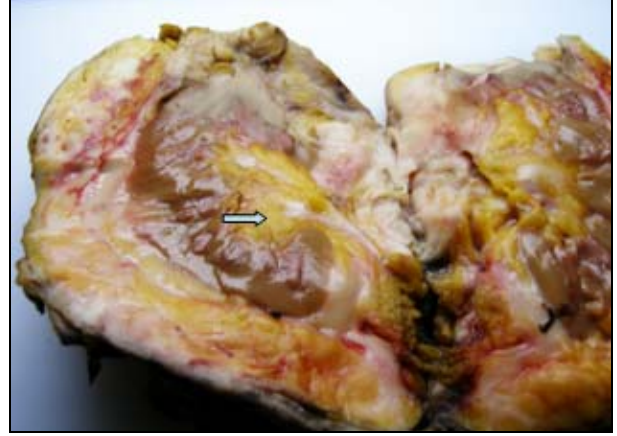
aralık 1-16), serum kortizol düzeyleri 7.8 µg/dl (normal aralık: 5-25), ACTH: 20 pg/ml (normal aralık 5-46) bulundu. Kan biyokimyasında Na: 136 mEq /L, K: 5.1 mEq /L ve Beyaz küre: 5800, Hb: 13.1, Hct: 39 platelet: 350.000 olarak saptandı. Kitlenin damarsal yapılarla ve komşu dokularla ilişkisini değerlendirmek için abdomino pelvik MR ve anjiyografi yapıldı. Sağ sürrenal lojda renal hilusa uzanım gösteren, vena kavayı komprese eden ve karaciğer alt konturuna baskı oluşturacak şekilde karaciğer hilusuna doğru protrüzyon gösteren lobule konturlu solid kitle tesbit edildi. (Resim 1). Hastaya cerrahi eksplorasyon planlandı Retroperitoneal olarak yapılan eksplorasyonda, sürrenal lojda yaklaşık 20 cm lik kitle izlendi ve kitle çıkarıldı.



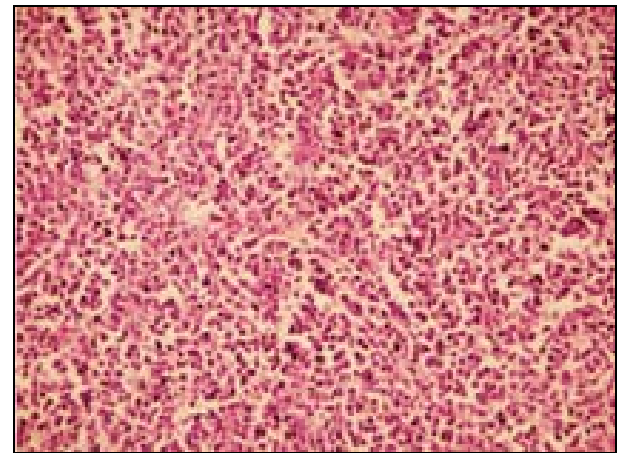
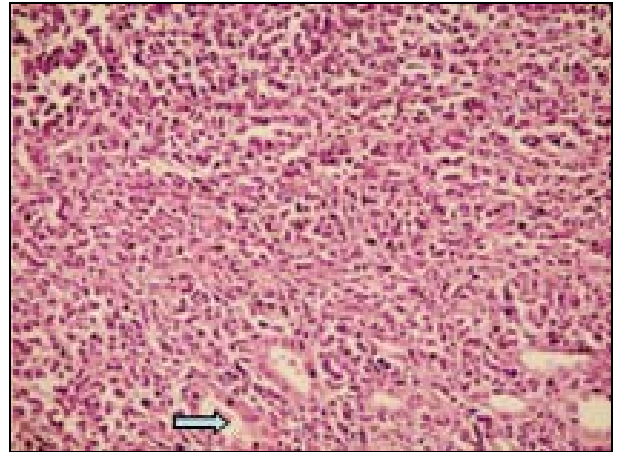
Resim 1. Abdominopelvik MR

Spesmenin patolojik incelemesinde adrenal bezden köken aldığı düşünülen, adrenal bezi tamamen ortadan kaldıran, böbreği çepeçevre infiltrate eden, kesiti balık eti görünümünde solid tümoral lezyon izlendi (Resim 2). Mikroskopik incelemede adrenal bez yapısını tamamen ortadan kaldırmış, böbreği infiltrate etmiş, sentroblast veya immünoblast benzeri lenfoid hücrelerden oluşan tümör izlendi (Resim 3). Yapılan immünohistokimyasal incelemede CD45 (LCA) ile yaygın pozitif, CD20 (B cell) ile

yaygın pozitif, CD3 (T cell) ile fokal dağınık pozitif boyanma izlendi. Bu bulgularla olguya Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma tanısı konuldu.



Resim 2. Adrenal bezden kaynaklanan ve böbreği (ok) çepeçevre infiltrate eden diffüz B hücreli lenfoma



Resim 3. Böbreği infiltrate eden (ok) diffüz B hücreli lenfoma

TARTIŞMA

Primer adrenal lenfoma genellikle ileri yaşta ve erkeklerde daha fazla görülmektedir. Hastaların önemli bir bölümü adrenal yetmezlik bulgu ve semptomları ile başvurmaktadır. Bununla beraber karın veya bel ağrısı, ateş, anoreksi, kilo kaybı gibi şikayetlerle de hastalar başvurabilmektedir. Vakaların üçte ikisinde tutulum bilateral olmaktadır (3). Histopatolojik olarak diffüz büyümeyle birlikte normal gland yapısının ortadan kalktığı saptanmaktadır. Bilateral adrenalde diffüz genişleme adrenal lenfoma tanısı için şüphe uyandırmalıdır. Tipik bir radyolojik bulgusu olmadığından, tanı için histopatolojik inceleme gereklidir. Primer adrenal bez lenfomaları arasında en sık diffüz B hücreli lenfoma (DBBHL) görülmektedir.

Literatürde bildirilen vakaların büyük bir kısmı bilateral tutulumludur. Sıklıkla tesadüfen saptanan bu vakaların üçte birinden fazlasında adrenal yetmezlik hali subklinik seviyede olup ancak laboratuvar bulgularıyla adrenal yetmezlik tanısı konmaktadır. Bizim vakamız da tek taraflı tutulum olmasından dolayı adrenal yetmezliğin klinik ve laboratuvar bulguları saptanmadı. Wang ve arkadaşlarının postmortem otopside saptadıkları tek taraflı ve 2.5 cm'lik adrenal lenfoma sunumlarında literatür gözden geçirildi. 55 adet İngilizce kaynaklı vaka sunumu irdelendiğinde vakaların % 73'ü bilateral, % 27'si unilateral tutulum olarak rapor edildi. Kesin tanının % 35 hastada ince iğne biyopsiyle, % 29 hastada cerrahi rezeksiyonla, % 36 hastada otopsiyle konulduğu bildirildi.(4) Bilgisayar tomografi ve Magnetik Rezonans incelemelerde PAL değişken dansitede kompleks kitle şeklinde görülmekle beraber az sayıda vakada homojen dansitede ve kistik yapıda izlenebilmektedir (5). MR incelemelerde T1 ağırlıklı kesitlerde düşük T2 ağırlıklı kesitlerde yüksek sinyal intensitesi izlenmekle beraber sıklıkla karışık tip sinyal aktivitesi mevcuttur. Belirgin bir patognomonik görünüm olmaması nedeniyle görüntüleme yön-

temleri PAL tanısını koydurmamakta ve bu nedenle vakaların 2/3'ü cerrahi veya otopsi sonrası tanı almaktadır.(6) Klinik bulgular desteklemediği ve radyolojik bulguların PAL ön tanısını düşündürmemesi nedeniyle vakamızda lenfomayı ön görmedik.

Bildiğimiz kadarıyla literatürde unilateral ve büyük çapta iki vaka bildirilmiştir (7,8). Patolojik tanıları İmmünoblastik B hücreli sarkom ve Büyük hücreli Non Hodgkin Lenfoma olarak bildirilen bu hastaların tanısı cerrahi sonrası konulmuştur. Bizim vakamızda histopatolojik tanı adrenal lenfomaların daha sıklıkla görülen bir tipi olan Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma olarak rapor edildi.

PAL için tedavi modaliteleri gözden geçirildiğinde cerrahi, kemoterapi kombinasyonları, cerrahi sonrası kemo veya radyoterapiye ilave kortikosteroid yer almaktadır (9). Hangi tedavi modalitesi uygulanırsa uygulansın vakaların büyük bir kısmı bir sene içerisinde tümör, araya giren enfeksiyon veya başka bir nedenle kaybedilmektedir (10). Literatürde bizim bildiğimiz kadarıyla sadece bir vakada kemoterapi uygulaması sonrası ancak 4 senelik bir remisyona sağlanabilmiştir (11). Radyoterapi uygulaması etkisiz görünmektedir. Bizim vakamızda PAL ön tanısına yardımcı olacak klinik bir bulgu saptanmaması ve kitlenin tek taraflı olması nedeniyle mevcut olan tümoral kitlenin cerrahi olarak çıkarılması planlandı.

SONUÇ

PAL tanısı; bilateral adrenal tutulumla birlikte klinik veya laboratuvar bulgularının adrenal yetmezliği işaret ettiği olgularda öngörülebilir. Bu durumda kitleden biyopsi yapılarak tedavi seçenekleri sunulabilir. Literatürde tek taraflı PAL vakaları daha nadir bildirilmiştir. Retroperitonda adrenal lojda yerleşmiş tek taraflı kitlelerin ayırıcı tanısında lenfomanın akılda bulundurulması önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. İsaacson PG, Norton AJ. Extranodal lymphomas, Churchill Livingstone, Edinburgh, vol 2, 126-140 1994
2. Lack EE. Tumors of the adrenal gland and extra adrenal paraganglia. Atlas of tumor pathology. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 330-341, 1997
3. Mantzios G, Tsigotis P, Veliou F et al. Primary adrenal lymphoma presenting as Addison's disease: case report and review of the literature Ann Hematol. 83 (7): 460-3. 2004
4. Wang J, Sun NC, Renslo W. et al. Clinically silent primary adrenal lymphoma: a case report and review of the literature Am J Hematol. Jun; 58 (2): 130-6. 1998
5. Alvarez-Castells A, Pedraza S, Tallada N. et al. CT of primary bilateral adrenal lymphoma J Comput Assist Tomogr. May-Jun; 17 (3): 408-9.1993.
6. Gunn J, Cuthbert R, Trueman A.. Lymphoma presenting with Addison's disease. Postgrad Med J. Mar; 68 (797): 229. 1992
7. Cunningham JJ. Ultrasonic findings in "primary" lymphoma of the adrenal area. J Ultrasound Med. Oct; 2 (10): 467-9.. 1983
8. Foster SC, Gauvin G. A man with a large suprarenal mass. Urol Radiol.; 5 (1):58-61. 1983
9. Bauduer F, Delmer A, Le Tourneau et al. Acta Haematol. .Primary adrenal lymphoma; 88 (4): 213-5. 1992
10. Ohsawa M, Tomita Y, Hashimoto M et al. Malignant lymphoma of the adrenal gland: its possible correlation with the Epstein-Barr virus. Mod Pathol. 9 (5): 534-43.1996
11. Sasagawa I, Sadamori N, Itoyama T et al. Primary adrenal lymphoma with chromosomal abnormalities. Acta Haematol.; 94 (3): 156-62, 1995

Yazışma Adresi

Dr. Cenk Gürbüz
SB İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
2. Üroloji Kliniği, İstanbul
Tel: 0 216 560 44 00 - 9161
Cep 0 532 317 31 86
Fax: 0 216 566 40 23
E posta; gurbuzcenk @yahoo.com
