

PERİPORTAL KARACİĞER VE MULTİORGAN TUTULUMU OLAN BURKITT LENFOMA OLGUSU

Leman Günbey KARABEKMEZ¹, Demet KİREŞİ¹, Yavuz KÖKSAL²

¹Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Radyoloji A. D. KONYA
²Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları A.D.KONYA

ÖZET

Amaç: Multipl organ tutulumu olan Burkitt lenfomalı olguda infiltrasyon paternlerinin ve bu organlardaki olası tutulum şekillerinin radyolojik görünümünün tariflenmesi; karaciğerde nadir görülen periportal düşük dansiteli Burkitt lenfoma tutulumunun tartışılması amaçlanmıştır. **Olgu Sunumu:** Göğüs ağrısı yakınması ile hastaneye başvuran hastada plevral efüzyon, mediastinel kitle, asit, peritoneal kalınlaşma, böbrek, ince barsak ve karaciğer tutulumu birlikteliği şeklinde görülen Burkitt lenfoma tespit edildi. **Sonuç:** Burkitt lenfoma değişik organlarda görülebilen bir Hodgkin-dışı lenfomadır. Periportal karaciğer infiltrasyonu Burkitt lenfomanın nadir görülen bir tutulum şeklidir. **Anahtar kelimeler:** Burkitt lenfoma, periportal tutulum, karaciğer tutulumu Selçuk Tıp Derg 2009; 43-48

SUMMARY

A CASE OF BURKITT'S LYMPHOMA REPRESENTING PERIPORTAL HEPATIC AND MULTIPLE ORGAN INFILTRATION

Aim: Describing the radiological appearances and possible infiltration patterns in a case with multi organ Burkitt's lymphoma and discussing infiltration of periportal area as hypodens lesions in liver that is rarely seen in Burkitt lymphoma. **Material and Methods:** Mediastinal mass, ascite, peritoneal thickening, kidney, small intestine and liver infiltration is found in the patient that admitted to the hospital with chest pain. **Result:** Burkitt lymphoma is a type of non-Hodgkin lymphoma seem in different organs. Periportal liver infiltration is a rare involvement of Burkitt lymphoma. **Key words:** Burkitt's lymphoma, periportal involvement, liver involvement

GİRİŞ

Burkitt lenfoma B-lenfositlerden köken alan ve yüksek gradeli bir non-Hodgkin lenfomadır. Hastalık çocukluk çağı lenfomalarındandır ve en hızlı büyüyen tümörlerden biridir (1).

Çocuklarda, çene tutulumunun ön planda olduğu Afrika tipi (endemik tip) ile intestinal tutulumun ön planda olduğu sporadik tip görülmektedir (1-3).

Karaciğer, dalak, kemik iliği, santral sinir sistemi

Haberleşme adresi: **Dr. Demet Kireşi**

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Radyoloji A. D. KONYA

e-posta: drdemet25@hotmail.com

Geliş Tarihi: 11.04.2007 Yayına Kabul Tarihi: 12.03.2008

ve daha nadiren cilt, göz, tiroid, kemikler, meme ve gonadlar da Burkitt lenfomanın ektranodal tutulum alanlarıdır (3). Burada, karaciğer, böbrek, ince barsak ve mediasten tutulumu olan Burkitt lenfomalı bir hastanın klinik ve radyolojik bulguları sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Altı yaşında erkek hasta öksürük, sağ göğüs ağrısı, kusma yakınmaları ile hastanemize başvurdu. Hastanın yakınmalarının 12 gün önce başladığı öğrenildiği.

Fizik muayenede hastanın takipne (50/dakika) ve taşikardisine (120/dakika) ek olarak, boyun venöz dolgunluğu mevcuttu. Her iki

hemitoraksta orta ve alt bölgelerde solunum sesleri azalmış ve sol tarafta kreptan raller saptandı. Karın muayenesi hassasiyet ve distansiyon mevcuttu. Karaciğer, kot kavşını 4-5 cm geçiyordu. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Hastanın kan sayımında Hb: 13,1 gr/dl, lökosit sayısı 8700/mm³, trombosit sayısı 655000/mm³ ve periferik yayması normaldi. Biyokimyasal incelemede karaciğer ve böbrek fonksiyonları normal sınırlar içerisinde, laktat dehidrogenaz seviyesi ise 1051 U/L idi.

Hastanın ön arka akciğer grafisinde bilateral pleval efüzyon ve anterior mediastende dansite artışı mevcuttu. Ayakta direk batın grafisinde ise hava sıvı seviyelenmeleri görülmekte idi.

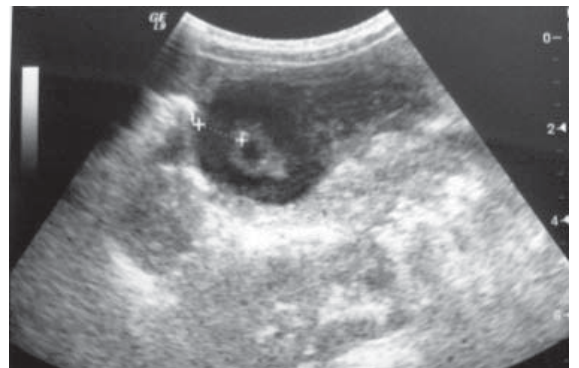
Toraksın sonografik incelemesinde sağda belirgin bilateral pleval sıvı ve ön mediastende heterojen, sınırları net seçilemeyen hipoekoik yumuşak doku kitlesi mevcuttu. Abdominal ultrasonografi'de (USG) karaciğer ve dalak normalden büyüktü. Periportal bölgelerde hipoekoik alanlar görüldü (Resim 1) . Her iki böbrekte yaygın kortikal yerleşimli renal piramislardan güçlükle ayrılabilen milimetrik boyutlarda hipoekoik odaklar dikkati çekmekte idi (Resim 2) . Sağ alt kadranda ileumda yaklaşık 10 santimetrelilik bir alanda barsak duvarında diffüz-simetrik kalınlaşma ve hipoekojen ans görülmekte idi (Resim 3). Diğer barsak segmentlerinin komşuluğunda da



Resim 1. Abdominal USG'de periportal alanlarda (oklarla işaretlenmiş) hipoekoik görünümde, kitle etkisi olmayan patoloji görülmektedir.



Resim 2. Renal USG'de kortikal yerleşimli en büyüğü yaklaşık 1 cm boyutunda hipoekoik düzgün konturlu odaklar (kürsörler arasında) görülmektedir.



Resim 3. Abdominal USG'de ince barsak ansında dif-füz-simetrik duvar kalınlaşması ve hipoekojenite (kürsör arasında) görülmektedir.

yaygın mezenterik lenfadenopatiler mevcuttu. Batında yaygın asit vardı. Periton özellikle alt kadrantlarda kısmen kalındı.

Kontrastlı toraks ve abdominal bilgisayarlı tomografi (BT)' de ön mediastende heterojen yumşak doku kitlesi görüldü. Batında hepatosplenomegali, yaygın asit ve paraaortokaval alanda lenfadenopatiler mevcuttu. Karaciğerde kitle lezyonu şeklinde görülmeyen, periportal hipodens alanlar dikkati çekmekte idi (Resim 4). Bilateral böbreklerde multipl hipodens milimetrik odaklar mevcuttu (Resim 5). Pelvik alanda da peritonda diffüz-simetrik kalınlaşmalar ve yaygın serbest sıvı tesbit edildi.

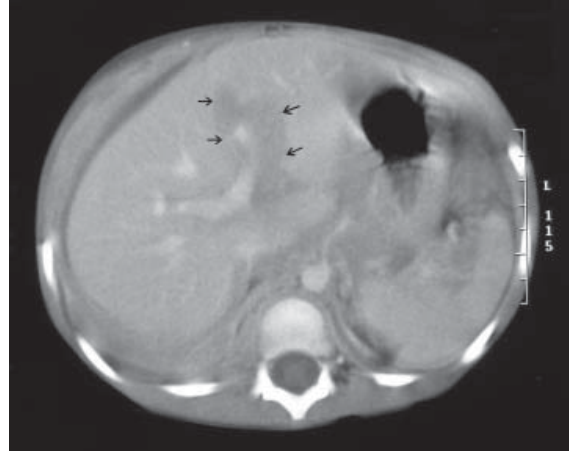
Torasentez sıvısının mikroskopik incelemesinde L3 tipi blastlar saptandı. Akım sitometrik incelemede bu hücrelerin CD10, CD19, CD20 ve CD22 taşıdığı ve kappalambda oranı 0/84 idi. Kemik iliği ve beyin omurilik sıvısında tutulum saptanmayan hasta evre III Burkitt lenfoma tanısı konuldu.

Allopurinol ve alkali hidrasyon başlandı. BFM-95 B hücreli Hodgkin dışı lenfomalar için tedavi protokolü başlandı. Prephase tedavisi sırasında hastanın serum fosfor seviyeleri 11,3 mg/dl'ye kadar çıktı. Hiperfosfatemi nedeni ile aliminyum hidroksit ve hidrasyon ile tedavi edildi. Bu dönemde serum ürik asit seviyesinde belirgin bir yükselme gözlenmedi. Kemoterapinin 10. gününde abdominal USG ile kontrol edildiğinde barsak ansındaki kalınlaşmanın kaybolduğu, asitin azaldığı, böbreklerdeki hipoekojen odakların gerilediği ve karaciğerde periportal hipoekojenitenin olmadığı görüldü. Kontrol BT lerde karaciğer ve böbreklerdeki odakların kaybolduğu izlendi (Resim 6, 7).

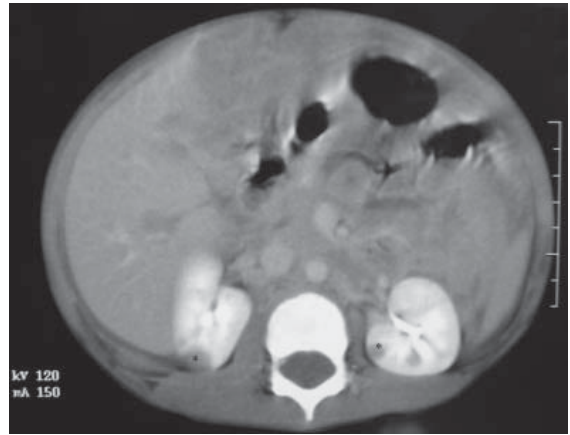
Hasta halen tedavisiz 6 aydır hastalısız olarak izlenmektedir.

TARTIŞMA

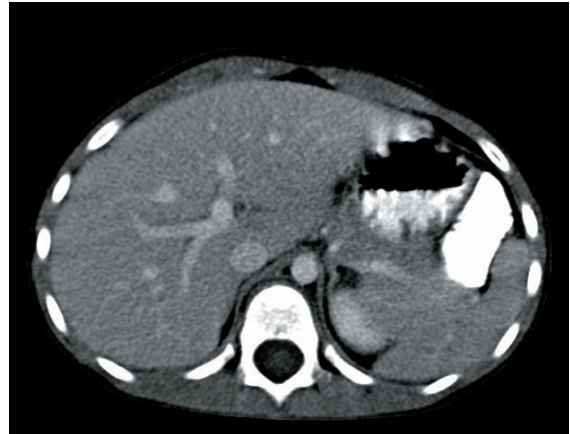
Lenfomalar sıklığı ülkeden ülkeye değişmektedir. Gelişmiş ülkelerde lösemi ve santral sinir sistemi tümörlerinden sonra üçüncü sırada yer alırken, Afrika ekvator kuşağı ülkelerinde çocukluk



Resim 4. Abdominal BT'de karaciğerde kitle lezyonu şeklinde görülmeyen, periportal hipodens alanlar (küçük oklar) dikkati çekmektedir.



Resim 5. Abdominal BT'de böbreklerde bilateral ikm sonrası hipodens odaklar görülmektedir.

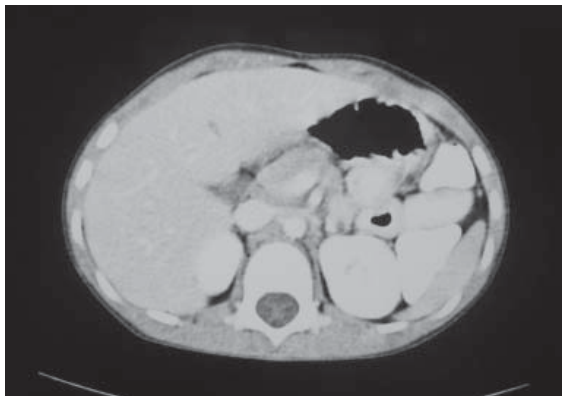


Resim 6. Kemoterapi sonrası kontrol BT'de karaciğerdeki lezyonların kaybolduğu görülmektedir.

çağı kanserlerinin %50'si lenfomalardır. Genel olarak lenfomaların %60'ını HDL oluşturur. Çocukluk çağı HDL'in büyük bir kısmı yüksek gradeli lenfomalar olup, ektranodal organ tutulumu yetişkinlere göre daha sıktır (3). Küçük çentiksiz hücreli lenfomalar (Burkitt ve Burkitt dışı lenfoma) tüm çocukluk çağı HDL'in %40-50'sini oluşturur. Burkitt lenfomalar endemik ve sporadik Burkitt lenfoma olarak ikiye ayrılır. Endemik tipte çene tutulumu, sporadik tipte abdominal hastalık ön plandadır (2, 3, 5). Ülkemizde sıklıkla abdominal hastalık (%70) daha az sıklıkla orbita ve çenede yer alan yüz tümörleri takip etmektedir (%45) (4-6, 9).

Sporadik olarak görülen Burkitt lenfomanın çok farklı ekstra nodal tutulum yerleri bildirilmiştir. Organ tutulumları da farklı şekillerde kendini gösterebilir. Burkitt lenfomanın toraks tutulumu akciğer parankim infiltrasyonu, mediastinal lenfadenopati, mediastinal kitle veya plevral efüzyon şeklinde karşımıza çıkabilir (1-3, 10). Bizim hastamızda da anterior mediastende kitle ve eşlik eden plevral efüzyon mevcuttu.

Özellikle ince barsak infiltrasyonu olan olgularda tanıda radyolojinin payı büyüktür. Vakamızda sirküler tarzda bir segmenti diffüz tutan intestinal duvar kalınlaşması görülmekteydi. İntestinal Burkitt lenfoma sıklıkla submukozal tabakayı tutar ve sonografik olarak düşük ekolu görünüme yol açan diffüz duvar kalınlaşmasına neden olur (doughnut belirtisi) (2, 8,10). Bu görünüm sıklıkla invajinasyonda



Resim 7. Kemoterapi sonrası kontrol BT'de böbrekteki lezyonların kaybolduğu görülmektedir.

görülmeyle beraber submukozayı tutan Burkitt lenfoma, iskemik barsak hastalığı, intramural hematoma, radyasyon enteriti gibi durumlarda da karşımıza çıkabilir. Burkitt lenfomanın LDH da ileri derecede artışa neden olduğu bilinmektedir. "Doughnut bulgusu" ile beraber yüksek serum LDH değeri pediatrik intestinal lenfoma tanısı için önemli bir bulgudur (11). Bizim hastamızda da "doughnut sign" olarak tarif edilen diffüz barsak duvarı kalınlaşmasının yanı sıra yüksek LDH seviyesi mevcuttu.

Burkitt lenfomada böbrek tutulumu sık rastlanan bir bulgu olup böbrek fonksiyon bozukluğunun eşlik ettiği hastalarda prognozun kötü seyrettiği bilinmektedir (12, 13). Sonografik olarak Burkitt lenfomanın renal tutulumu en sık hipo veya anekoik fokal odaklar şeklinde tarif edilmiştir. Renomegali ile birlikte görülen hiperekojen korteks ve hiperekojen odaklara da daha az oranda rastlanılabilmektedir (1, 2, 13). Chepuri ve arkadaşları (14) lenfomanın renal tutulumunu BT ile değerlendirdiklerinde kontrastlı BT'lerde böbreğe göre dansitesi düşük, multipl kitleler ve retroperitondan böbreğe uzanan kitle lezyonları bildirmişti. Bizim vakamızda USG de parankim içinde renal piramislardan zorlukla ayırt edilen küçük hipokoik lezyonlar ve kontrastlı BT' de hipodens, bilateral multipl odaklar görülmüştü. Tanı anında hastada tumor lizis sendromunda da görülebilecek böbrek boyutlarında büyüme ve hidronefroz (15, 16) saptanmamıştı.

Olgumuzda tanı sırasında karaciğerde sonografik olarak periportal bölgede lineer şekilde devam eden hipokoik alanlar görülmüştü. Hepatik hilusta veya ana safra yollarında bası yapan kitle ya da lenfadenopati saptanmamıştı. Abdominal tomografide bu alanların hipodens olduğu tespit edilmişti. Kemoterapinin 10. gününde yapılan kontrol USG'de asit devam etmesine rağmen periportal bölgedeki hipokojenitenin kaybolduğu görülmüştü. Literatürde periportal alanlarda bu şekilde hipodens tutulum gösteren az sayıda vaka bildirilmiştir (17, 18).

Periportal hipodens ince çizgiler safra yolları obstrüksiyonuna ya da kan veya sıvıya sekonder gelişen ödeme bağlı olarak görülebilir. Periportal

çizgilenme olarak bilinen bu durum, travma, hepatit, portal lenfadenopati, kalp yetmezliği gibi durumlarda görülebilir. Periportal alanda yer alacak yağ dokusu da bu görünüme benzetilebilir ancak yağ daha santralde yer alır ve periferde doğru uzanım göstermez. Portal ven trombozu ile pankreas ve kolanjiokarsinom gibi malignitelerde de benzer görünümün oluşabileceği bildirilmiştir (17).

Hodgkin dışı lenfomanın karaciğer tutulumunda post mortem çalışmalarda portal triadın mikroskobik tutulumu ve beraberinde büyük portal lenf nodlarının olduğu bildirilmiştir (17). Literatürde portal yerleşimli kitle veya lenf nodu olmaksızın periportal tutulumu olan yalnızca iki Burkitt lenfomalı vaka tanımlanmıştır. Coakley ve arkadaşları (17) Hodgkin dışı lenfoma'lı

hastada portal lenf nodu olmaksızın periportal hipodens alanların görülmesinin basit karaciğer tutulumu değil diffüz portal trakt Hodgkin dışı lenfoması olabileceğini belirtmiştir. Benzer görünüm sergileyen ve sonun da ölen hastasındaki hepatik yetmezlikle ilgili olarak Burkitt lenfomanın periportal tutulumunu suçlamıştır (18). Bizim hastamızda da portal yerleşimli lenf nodu olmaksızın periportal tutulum mevcuttu.

Sonuç olarak Burkitt lenfomalı olgularda multi organ tutulumları olabilmekte ve bu tutulum farklı şekillerde görülebilmektedir. Radyolojik olarak tespit edilebilen karaciğerin periportal infiltrasyonunda, Burkitt lenfoma da akıldadır.

KAYNAKLAR

1. Kamona AA, El-Khatib M, Swaidan MY, Jarar MS, Suleiman AJ, Ali HM, et al. Pediatric Burkitt's lymphoma: CT findings. *Abdominal Imaging* 2006; 25: 1-6.
2. Ziegler JL. Burkitt's lymphoma. *N Engl J Med* 1981; 305: 735-745.
3. Magrath IT. Malignant non-Hodgkin's lymphomas in children. In: Pizzo PA, Poplack DG eds. *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2002: 661-705.
4. Ertem U, Duru F, Pamir A, Taçyıldız N, Dağdemir A, Akçayöz A, et al. Burkitt's lymphoma in 63 Turkish children diagnosed over a 10 year period. *Pediatr Hematol Oncol*. 1996; 13: 123-134.
5. Kutluk T, Varan A, Akyuz C, Buyukpamukcu M. Clinical characteristics and treatment results of LMB/LMT regimen in children with non-Hodgkin's lymphoma. *Cancer Invest*. 2002; 20: 626-633.
6. Çavdar AO, Yavuz G, Babacan E, Gözdaşoğlu S, Ünal E, Ertem U, et al. Burkitt's lymphoma in Turkish children: clinical, viral [EBV] and molecular studies. *Leuk Lymphoma*. 1994; 14: 323-330.
7. Anaissie E, Geha S, Allam C, Jabbour J, Khalyf M, Salem P. Burkitt's lymphoma in the Middle East: A study of 34 cases. *Cancer* 1985; 56: 2539-2543.
8. Ladenstein R, Pearce R, Hartmann O, Patte C, Goldstone T, Philip T. High-dose chemotherapy with autologous bone marrow rescue in children with poor-risk Burkitt's lymphoma: A report from the European Lymphoma Bone Marrow Transplantation Registry. *Blood* 1997; 90: 2921-2930.
9. Tüzüner N, Ince U, Yıldız I, Göçener S, Ulukutlu L. Small non-cleaved follicular center cell lymphoma in Turkey. Burkitt's and non-Burkitt's types. A retrospective clinicopathologic analysis of 53 cases in the pediatric age group. *Cancer*. 1987; 59: 925-932.
10. Krudy AG, Dunnick NR, Magrath IT, Shawker TH, Doppman JL, Spiegel R. CT of American Burkitt lymphoma. *AJR Am J Roentgenol* 1981; 136: 747-754.
11. Hasegawa T, Sumimura J, Mizutani S, Tazuke Y, Okuda S, Dezawa T. The doughnut sign: an ultrasound finding in pediatric intestinal Burkitt's lymphoma. *Pediatr Surg Int* 1998; 13: 297-298.
12. Strauss S, Libson E, Schwartz E, Peylan-Ramu N, Lebensart PD, Bloom RA, Itzhak Y. Renal sonography in American Burkitt Lymphoma. *AJR Am J Roentgenol* 1986; 146: 549-552.
13. Buyukpamukcu M, Varan A, Aydin B, Kale G, Akata D, Yalcin B, Akyuz C, Kutluk T. Renal involvement of non-Hodgkin's lymphoma and its prognostic effect in childhood. *Nephron Clin Pract*. 2005; 100: c86-91.

14. Chepuri NB, Strouse PJ, Yanik GA. CT of renal lymphoma in children. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180: 429–431.
15. Hatta T, Ohnishi N, Kusaba T, Tanda S, Narumiya H, Tamagaki K. et al. . Case of non-Hodgkin lymphoma with acute renal failure successfully treated with chemotherapy. *Nippon Jinzo Gakkai Shi*. 2004; 46: 822–830.
16. Lin EP, Bhatt S, Dogra VS, Rubens DJ. Sonography of Urolithiasis and Hydronephrosis. *Ultrasound Clin* 2007; 2: 1–16.
17. Coakley FV, O'Reilly EM, Schwartz LH, Panicek DM, Castellino RA. Non-Hodgkin Lymphoma as a cause of intrahepatic periportal low attenuation on CT. *J Comput Assist Tomogr* 1997; 21: 726–728.
18. Park KY, Yu JS, Yoon SW, Park MS, Koo JS, Kim KW. Burkitt's lymphoma representing periportal infiltrating mass on CT. *Yonsei Medical Journal* 2004; 45: 723–726.