

16.

BÖLÜM

SPLENİK MARJİNAL ZON LENFOMA

Şenay YILDIRIM¹

GİRİŞ

Dalak, intrauterin gelişimin 5. haftasında embriyonik mezodermden ortaya çıkan hemato-poetik ve lenfoid bir organdır. Başlangıçta hemato-poetik prekürsör hücrelerin matürasyonunda, sonrasında ise immün sistemin gelişiminde rol alır. Dalak enkapsüle bir organ olup 2 komponentten oluşur: Kırmızı pulpa ve beyaz pulpa. Kırmızı pulpa, hasarlanmış ve yaşlanmış eritrositler ile yabancı materyaller için bir kan filtresi işlevi görür. Aynı zamanda da demir, eritrositler ve trombositler için bir depo alanıdır. Beyaz pulpa ise kanla taşınan antijenlere immün yanıtı başlattığından vücudun en büyük ikinci lenfoid organıdır (1).

Dünya sağlık örgütü sınıflamasına göre 3 tip marjinal zon lenfoma (MZL) vardır (2):

- Mukoza ilişkili lenfoid doku (MALT) tipi marjinal zon lenfoma
- Nodal marjinal zon lenfoma (NMZL)
- Splenik marjinal zon lenfoma (SMZL)

SMZL, lenfoid neoplazilerin %2'sinden azını oluşturan nadir görülen bir lenfoproliferatif hastalıktır (3). SMZL sekonder lenfoid folliküllerin marjinal zonlarındaki hafıza B lenfositlerinden orjin alan, sessiz, nadir bir non-Hodgkin lenfoma subtipidir (4).

KLİNİK ÖZELLİKLER

SMZL yaşlı erişkinlerin hastalığıdır. Ortalama görülme yaşı 65'tir. Kadın ve erkeklerde görülme oranı eşittir. Çoğu hasta asemptomatiktir. Genellikle hastalık sakin bir seyir izler. En yaygın görülen bulgu ise splenomegalidir. Anemi, trombositopeni ve lökositoz hastaların %25'inde rapor edilmiştir (5).

SMZL; dalağı, dalağın hiler lenf nodlarını, kemik iliğini ve periferik kanı tutar. Ancak periferik lenfadenopati ve ektranodal infiltrasyon son derece nadirdir (3). Tanı anında hastaların %90'ında kemik iliği tutulmuştur. Yaklaşık %33 hastada karaciğer tutulumu vardır. Kemik iliği ve karaciğer tutulumunun sık görülmesi nedeniyle çoğu hasta Ann Arbor sınıflamasına göre stage IV'te tanınır (5).

SMZL genellikle kemik iliği ve periferik kan tutulumu ile tanı alır. Ancak kan ve kemik iliği tutulmadığında tanısı splenektomi materyallerinde konulur. Düşük dereceli lenfoma olgularının büyük kısmında splenektomi yapılmadığından diğer B hücreli lenfomalar ile insidansını karşılaştırmak zordur (5).

SMZL, otoantijen ve/veya mikrobial patojenler tarafından oluşturulan kronik antijenik

¹ Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji, dr_senayyildirim@hotmail.com

iliğinde ise intrasinüzoidal ya da intertrabeküler nodüler tutulum gösteren neoplastik hücreler görülür. Periferik kan ya da kemik iliği tutulumu olmayan splenomegali hastalarında splenektomi yapılır. SMZL dalakta kırmızı ve beyaz pulpayı mikronodüler paternde tutar. Tümör nodülleri içte küçük lenfositler, dışta marjinal zon benzeri daha büyük hücrelerden oluşurlar. Tümör hücreleri tüm B hücre belirteçleri ile pozitif boyanırlar. BCL 2, Ig M ve Ig D boyaları da pozitifdir. Diğer B hücreli lenfomaları ayırmada morfolojik özellikler yeterli olmayabilir. İmmünofenotipik özellikler ve günümüzde hızla gelişim gösteren moleküler/sitogenetik çalışmalar daha çok yardımcı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Borch, W. R., Aguilera, N. S., Brissette, M. D., et al. Practical applications in immunohistochemistry. An immunophenotypic approach to the spleen. *Arch Pathol Lab Med.* 2019; 143: 1093-1105.
2. Bertoni, F., Rossi, D., Zucca, E. Recent advances in understanding the biology of marginal zone lymphoma. *F1000Research.* 2018; 7: 406.
3. Piris, M. A., Isaacson, P. G., Swerdlow, S. H., et al. (2017). Splenic marginal zone lymphoma. Swerdlow, S. H., Campo, E., Harris, N. L., et al (Eds). *WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues* (Revised 4th edition, pp.223-225). Lyon: IARC
4. Santos, T. S., Tavares, R. S., Farias, D. L. C. Splenic marginal zone lymphoma: a literature review of diagnostic and therapeutic challenges. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia.* 2017; 39(2): 146-154.
5. Piris, M. A., Mollejo, M. (2017). Splenic marginal-zone lymphoma and other small B-cell neoplasms in the spleen. Jaffe, E.S. (Ed). *Hematopathology.* (2nd edition, pp. 309-316). China: Elsevier
6. Thieblemont, C. Non-MALT marginal zone lymphomas. *Annals of Oncology.* 2008; 19(Supplement 4): iv70-iv73.
7. Matutes, E. Clinical and biological diversity of splenic marginal zone lymphoma. *Expert Reviews Anticancer Ther.* 2009; 9(9): 1185-1189.
8. Kahl, B., Yang, D. Marginal zone lymphomas: Management of nodal, splenic and MALT NHL. *American Society of Hematology.* 2008; 1: 359-364.
9. Arcaini, L., Lazzarino, M., Colombo, N., et al. Splenic marginal zone lymphoma: a prognostic model for clinical use. *Blood.* 2006; 107(12): 4643-9.
10. Kelaidi, C., Rollot, F., Park, S., et al. Response to antiviral treatment in hepatitis C virüs-associated marginal zone lymphomas. *Leukemia.* 2004; 18: 1711-1716.
11. Hermine, O., Lefrere, F., Bronowicki, J. P., Mariette, X., et al. Regression of splenic lymphoma with villous lymphocytes after treatment of hepatitis C virüs infection. *N Engl J Med.* 2002; 347: 89-94.
12. Srikumar, T., Markow, M., Centeno, B., et al. Synchronous rectal adenocarcinoma and splenic marginal zone lymphoma. *Current Oncology.* 2016; 23(1): e70-e74.
13. Wotherspoon, A. C. Extranodal and splenic small B-cell lymphoma. *Modern Pathology.* 2013; 26: 29-41.
14. Feller, A.C., Diebold, J. (2004). *Histopathology of nodal and extranodal non-Hodgkin's lymphomas.* (3rd edition). Verlag Berlin Heidelberg: Springer
15. Arcaini, L., Paulli, M. Splenic marginal zone lymphoma: a hydra with many heads? *Haematologica.* 2010; 95(4): 534-537.
16. Van Huyen, JP, Molina, T., Delmer, A., et. Al. Splenic marginal zone lymphoma with or without plasmacytic differentiation. *Am J Surg Pathol.* 2000; 24(12): 1581-92.
17. Isaacson, P. G., Matutes, E., Burke, M., et al. The histopathology of splenic lymphoma with villous lymphocytes. *Blood.* 1994; 84: 3828-3884.
18. Basggio, L., Traverse, G. A., Petinatua, F., et al. CD5 expression identifies a subset of splenic marginal zone lymphomas with higher lymphocytosis: a clinicopathological, cytogenetic and molecular study of 24 cases. *Haematologica.* 2010; 95: 604-612.
19. Piris, M. A., Onaindia, A., Mollejo, M. Splenic marginal zone lymphoma. *Best Practise & Research Clinical Hematology.* 2017; 30: 56-64.