

24.

BÖLÜM

EKSTRANODAL NK/T HÜCRELİ LENFOMA, NAZAL TİP

Özlem Ceren GÜNİZİ¹

GİRİŞ

Periferik T hücreli lenfomalar, erişkinlerde tüm non-Hodgkin lenfomaların %15'inden daha azını oluşturan heterojen bir neoplazi grubudur. Bu gruptaki nazal tip Natural Killer/T (NK/T) hücreli lenfoma ise non-Hodgkin lenfomaların %5-10'unu oluşturan nadir görülen bir antitedir (1). Ekstranodal NK/T hücreli lenfoma (ENKL) yoğun vasküler destrüksiyon ile seyreden, nekrozun baskın olduğu, Epstein Barr virüsü (EBV) ile ilişkili, agresif seyirli bir lenfoid neoplazidir. NK hücreli terimi yerine NK/T hücreli terimi kullanılmasının sebebi çoğu vakanın NK hücreli neoplazi olmasına rağmen bazı vakaların sitotoksik T hücre fenotipinde olmasıdır (2). Nazal tip lenfoma terimi ise kitlenin asıl olarak nazal kavite, nazofarenks, paranasal sinüsler ya da damakta olduğu zaman kullanılır. Bu alanlar dışındaki yerleşimler de ise ekstranazal terimi kullanılır. Deri, en sık ekstranazal yerleşim yeridir. Bunun dışında yumuşak doku, gastrointestinal sistem, testis, akciğer, böbrek ve tükrük bezi gibi organlarda görülebilmektedir (3). Bazı vakalar sekonder lenf nodu tutulumu ile klinik bulgu verebilir. Nadiren de ekstranodal tutulum olmadan primer lenf nodu tutulumu ile seyreden vakalar bildirilmiştir (2).

Sinonim isimleri ; Anjiosentrik T hücreli lenfoma, malign midline retikülosiz, polimorfik retikülozis, lethal midline granülom, anjiosentrik immünproliferatif lezyon olarak yer almaktadır (4).

EPİDEMİYOLOJİ

Hastalık Asya ve Latin Amerika'da diğer ülkelere göre daha fazla görülmektedir. Genellikle erişkinlerde ve kadınlara göre erkek hastalarda daha sık görülmektedir (5,6). Literatürde bazı yayınlarda ise kadın ve erkek arasında fark olmadığı belirtilmiştir. Hastalık daha çok 5. ve 6. de-katta izlenmektedir (7,8). EBV pozitif nazal NK/T hücreli lenfoma hastalarının çok az bir kısmında HLA-A*0201 alleli ile birliktelik tespit edilmiştir (4).

ETYOLOJİ

Tüm vakalarda etyolojide EBV yer almaktadır. Eğer EBV tespit edilememiş ise tanıdan şüphe etmek gereklidir . EBV ve ENKL arasındaki yakın ilişki EBV'nin olası bir patojenik rolünü düşündürür, ancak kesin etyoloji henüz belirlenememiştir. Amplifikasyon, delesyon ve mutasyonlar dahil olmak üzere çeşitli moleküler

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Alanya Alaaddin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji AD.,cerenurun07@hotmail.com

için bir başka prognostik belirteç ise, apoptotik ve nekrotik hücrelerden açığa çıkan dolaşımdaki plazma EBV-DNA'dır. İleri evre hastalık, UPI'nın 2 ve üzerinde olması, kemik veya cilt invazyonu varlığı, yüksek EBV DNA seviyesi ve kemik iliğinde EBV pozitif hücrelerin bulunması kötü prognoz belirteçleridir. Sitolojik olarak küçük hücre baskınlığının prognoz ile ilişkisi gösterilememiştir. Ancak büyük hücrelerin oranının % 40'ın üzerinde olması kötü prognoz ile ilişkilendirilmiştir. (2,3,25)

KAYNAKLAR

1. Avşar CB, Yıldırım Ç, Taşbakan MI ve ark. Extranodal NK/T Cell Lymphoma the Nasal Type on Invasive Fungal Sinusitis, Flora Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Dergisi 2017;22(3):126-131.
2. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL et al. (2017) WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. 5th edition. Lyon, France. IARC
3. Alkan S, Doğan M. (2016) Pratik neoplastik lenf nodu patolojisi. Ankara .Nobel Tıp Kitabevleri. s:104-105
4. Harabuchi Y, Takahara M, Kishibe K et al. Extranodal Natural Killer/T-Cell Lymphoma, Nasal Type: Basic Science and Clinical Progress. Front Pediatr. 2019; 7: 141.
5. Aozasa K, Takakuwa T, Hongyo T et al. Nasal NK/T-cell lymphoma: epidemiology and pathogenesis. Int J Hematol. 2008; 87(2): 110-117.
6. Lisowska G, Zięba N, Stryjewska-Makuch G et al. Natural Killer (NK)/T-Cell Lymphoma, Nasal Type, with Periorbital Involvement: A Case Report and Literature Review. Am J Case Rep. 2020 Sep 21;21:e926599.
7. Jeong S H .Extranodal NK/T cell lymphoma, Blood Res. 2020 Jul 30; 55(Suppl): S63-S71.
8. Wang H, Li P, Zhang X et al. Histological vascular invasion is a novel prognostic indicator in extranodal natural killer/T-cell lymphoma, nasal type. Oncol Lett. 2016 Aug;12(2):825-836.
9. Haverkos BM, Pan Z, Gru AA et al. Extranodal NK/T Cell Lymphoma, Nasal Type (ENKTL-NT): An Update on Epidemiology, Clinical Presentation, and Natural History in North American and European Cases Curr Hematol Malig Rep . 2016 Dec;11(6):514-527.
10. Cai Q, Cai J, Fang Y, Epstein-Barr Virus-Positive Natural Killer/T-Cell Lymphoma. Front Oncol. 2019; 9: 386.
11. Kim WY, Montes-Mojarro IA, Fend F et al. Epstein-Barr Virus-Associated T and NK-Cell Lymphoproliferative Diseases. Front Pediatr. 2019 Mar 15;7:71.
12. Jeon YK, Kim JH, Sung JY et al. Epstein-Barr virus-positive nodal T/NK-cell lymphoma: an analysis of 15 cases with distinct clinicopathological features. Hum Pathol. 2015 Jul;46(7):981-90.
13. Tse E, Kwong YL. Diagnosis and management of extranodal NK/T cell lymphoma nasal type Expert Rev Hematol. 2016 Sep;9(9):861-71.
14. Romero CS, Almeida OP, Henao JR Extranodal NK/T-Cell Lymphoma, Nasal Type in Guatemala: An 86-Case Series Emphasizing Clinical Presentation and Microscopic Characteristics. Head Neck Pathol. 2019 ;13(4):624-634.
15. Gualco G, Domeny-Duarte P, Chioato L et al. Clinicopathologic and molecular features of 122 Brazilian cases of nodal and extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type, with EBV subtyping analysis Am J Surg Pathol. 2011 Aug;35(8):1195-203.
16. Li S, Feng X, Li T et al. Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type: a report of 73 cases at MD Anderson Cancer Center. Am J Surg Pathol 2013 Jan;37(1):14-23.
17. Zeng LS, Huang WT, Qiu Tet al. Correlation between the clinicopathological features and prognosis in patients with extranodal natural killer/T cell lymphoma. Chronic Dis Transl Med. 2017 Dec; 3(4): 252-259.
18. Huang Y, Leval L, Gaulard P. Molecular underpinning of extranodal NK/T-cell lymphoma. Best Pract Res Clin Haematol. 2013 Mar;26(1):57-74.
19. Tse E, Yok-Lam Kwong YL. The diagnosis and management of NK/T-cell lymphomas. J Hematol Oncol. 2017 Apr 14;10(1):85.
20. Türk Hematoloji Derneği (2006). Matür T ve NK Hücreli Ekstranodal Lenfomalar. (08.01.2021 tarihinde, http://www.thd.org.tr/thdData/userfiles/file/13_05_2006_oner_dogan_13-00_13-30.pdf adresinden ulaşılmıştır.)
21. Yen TT, Wang RC, Jiang RS et al. The diagnosis of sinonasal lymphoma: a challenge for rhinologists. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2012 May;269(5):1463-9.
22. Kubat G, Mülazimoğlu S, Kaygusuz G, Küçük B, Yorulmaz İ. İnvasiv Fungal Sinüzit ile Karışan Sinonazal Ekstranodal NK/T Hücreli Lenfoma: Olgu Sunumu. KBB-Forum. 2013;12 (3)
23. Suzuki R. NK/T Cell Lymphoma: Updates in Therapy. Curr Hematol Malig Rep. 2018 Feb;13(1):7-12.
24. Kebing LV, Xin L, Hui Y et al. Selection of new immunotherapy targets for NK/T cell lymphoma. Am J Transl Res. 2020; 12(11): 7034-7047.
25. Ying Z, Zhu J. Extranodal natural killer/T cell lymphoma: we should and we can do more. Chin Clin Oncol. 2015 Mar;4(1):12.