

Ekstranodal İntestinal T Hücreli Lenfomaya Bağlı İnce Bağırsak Perforasyonu

19

Korhan TUNCER¹
Gizem KILINÇ²
Serdar AYDOĞAN³

GİRİŞ

Enteropati ile ilişkili T hücreli lenfoma (EİTL) intraepitelyal T lenfositlerden köken alan intestinal yerleşimli nadir bir non-Hodgkin lenfomadır. Ortalama görülme yaşı 6. dekattır. Oldukça agresif seyreden EİTL tüm T hücreli non-Hodgkin lenfomaların (NHL) %5-8'ini oluştururken primer intestinal lenfomaların ise %10-25'ini oluşturmaktadır (1, 2). Sıklıkla jejunum ve ileumda bulunan perforasyonlara neden olabilen ülser lezyonlar şeklindedir. Patolojik özelliklere göre iki alt tipte sınıflandırılmaktadır. Tip 1 EİTL genellikle refrakter çölyak hastalığı ile ilişkili olup tüm EİTL'nin %80-90'ını oluşturmaktadır (3). Çölyak hastalığının (ÇH) en sık görülen neoplastik komplikasyonu olup ÇH'nin sadece %2-5'inde intestinal lenfoma

gelişmektedir ve bunun da %65'i T hücrelidir (4). Bu tip sıklıkla büyük hücreli veya pleomorfik sitolojiye sahiptir ve nadiren CD8 ve CD56'yı ekspres eder (3). Tip II EİTL ise nadiren ÇH ile ilişkili olup tüm EİTL'nin %10-20'sini kapsar. Monomorfik sitoloji ile karakterize ve CD8 ile CD56 ekspresyonu sıktır (3). EİTL hücreleri çeşitli patolojik markerları ekspres ederler. Bunlar genellikle CD3+, CD5-, CD7+, CD8-/+, CD4-, CD103+, TCRβ+/- şeklindedir (5). TIA-1, granzim a, granzim m ve perforin gibi sitotoksik moleküller içerebilirler, CD30 ekspres edebilirler. Tip 2 EİTL ise farklı olarak CD3+, CD4-, CD8+, CD56+ ve TCRβ+ şeklindedir (5).

EİTL hastalarında tümör yerleşimi nedeniyle gastrointestinal semptomlar baskındır. Bir ÇH hastasında karın ağrısı ve ishalin aniden kötüleşmesi ve kilo kaybı eşlik etmesi EİTL gelişimi için şüphe uyandırmalıdır. Ondrejka ve ark. yaptığı bir çalışmada EİTL hastalarının sunulduğu çalışmalar incelenmiş ve ana semptomlar karın ağrısı (%50-84), diare (%30-50), kilo kaybı (%30-80), bulantı/kusma (%30-40) ve B semptomu varlığı (%30-40) şeklinde raporlanmıştır (1, 6, 7, 8, 9, 10). Bağırsak obstrüksiyonu ve perforasyonu sıktır (%20-55) ve çoğu durumda (>%80) cerrahi müdahale

¹ Genel Cerrahi, İzmir Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, korhantuncer19@gmail.com

² Genel Cerrahi, İzmir Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, gizemkilinc@hotmail.com

³ Genel Cerrahi, İzmir Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, s.a1986@hotmail.com

yon varlığı, patolojik olarak gösterilen hızlı proliferasyon, multipl tümöral lezyon olması ve geniş rezeksiyon yapılamaması kötü prognostik faktörler olarak belirlenmiştir.

EİTL'nin nadir görülmesinden dolayı prospektif randomize çalışmalar sınırlıdır. Bu nedenle de standart bir tedavi stratejisi belirlenememektedir. Ancak yeni çalışmalarla tedavi kombinasyonlarının geliştirileceğine ve bu nadir hastalığın prognozunda iyileşme sağlanacağına inanmaktayız.

KAYNAKLAR

1. Delabie J, Holte H, Vose JM et al. Enteropathy-associated T-cell lymphoma: clinical and histological findings from the international peripheral T-cell lymphoma project. *Blood*. 2011;118:148-55.
2. Lee M-Y, Tsou M-H, Tan T-D et al. Clinicopathological analysis of T-cell lymphoma in Taiwan according to WHO classification: high incidence of enteropathy-type intestinal T-cell lymphoma. *Eur J Haematol*. 2005;75:221-6.
3. Swerdlow S, Campo E, Harris NL et al. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. France: IARC Press, 2008; 2008.
4. Catassi C, Bearzi I, Holmes GK. Association of celiac disease and intestinal lymphomas and other cancers. *Gastroenterology*. 2005;128: S79-86.
5. Hönnemann D, Prince HM, Hicks RJ et al. Enteropathy-associated T-cell lymphoma without a prior diagnosis of coeliac disease: diagnostic dilemmas and management options. *Ann Hematol*. 2005;84:118-121.
6. Ondrejka S, Jagadeesh D. Enteropathy-associated T-cell lymphoma. *Curr Hematol Malig Rep*. (2016) 11:504-513.
7. Gale J, Simmonds PD, Mead GM et al. Enteropathy-type intestinal T-cell lymphoma: clinical features and treatment of 31 patients in a single center. *J Clin Oncol*. 2000;18:795-803.
8. Tse E, Gill H, Loong F et al. Type II enteropathy-associated T-cell lymphoma: a multicenter analysis from the Asia Lymphoma Study Group. *Am J Hematol*. 2012;87:663-8.
9. Tan S-Y, Chuang S-S, Tang T et al. Type II EATL (epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma): a neoplasm of intra-epithelial T-cells with predominant CD8α phenotype. *Leukemia*. 2013;27:1688-96.
10. Sieniawski M, Angamuthu N, Boyd K et al. Evaluation of enteropathy-associated T-cell lymphoma comparing standard therapies with a novel regimen including autologous stem cell transplantation. *Blood*. 2010;115:3664-70.
11. Nijeboer P, Baaij LR, Visser O et al. Treatment response in enteropathy associated T-cell lymphoma; survival in a large multicenter cohort. *Am J Hematol*. 2015 Jun;90(6):493-8.
12. Malamut G, Chandesris O, Verkarre V et al. Enteropathy associated T cell lymphoma in celiac disease: a large retrospective study. *Dig Liver Dis*. 2013 May;45(5):377-84.
13. Domizio P, Owen RA, Shepherd NA et al. Primary lymphoma of the small intestine. a clinicopathological study of 119 cases. *Am J Surg Pathol*. 1993;17:429-42.
14. Ferreri AJM, Zinzani PL, Govi S et al. Enteropathy-associated T-cell lymphoma. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2011 Jul;79(1):84-90.
15. Stewart AK, Shepherd FA, Goss PE et al. Gastrointestinal non-Hodgkin's lymphoma. *Leuk Lymphoma*. 1991;4:167-76.
16. Shih LY, Liaw SJ, Dunn P et al. Primary small-intestinal lymphomas in Taiwan: immunoproliferative small-intestinal disease and nonimmunoproliferative small-intestinal disease. *J Clin Oncol*. 1994;12: 1375-82.
17. Khalaf WF, Caldwell ME, Reddy N. Brentuximab in the treatment of CD30-positive enteropathy-associated T-cell lymphoma. *J Natl Compr Canc Netw*. 2013; 11: 137-140.