



Malnütrisyonla Başvuran Burkitt Lösemi

A Case of Burkitt Leukemia Presenting with Malnutrition

Reyhan Gümüştekin¹, Nafiye Urgancı², Zeynep Yıldız Yıldırım³

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Katabolizmanın arttığı maligniteli olgularda malnütrisyon görülme sıklığı artmaktadır. Burkitt lenfoma/lösemi blastik hücrenin kemik iliğindeki oranı için %25'in altında veya üzerinde hücre varlığı ile ayırt edilmektedir. Burkitt lenfomalı hastalarda primer tümör sıklıkla abdomendedir. Yerleşim yeri çoğunlukla ilioçekal bölge, apendiks ve çıkan kolondur. Klinik olarak en belirgin semptomu karın ağrısı ve karında şişlik olmakla birlikte bulantı, kusma, barsak düzeninde değişiklik ve kilo kaybı klinik tabloya eşlik eden diğer semptomlardır. Bu makalede malnütrisyon ile getirilen Burkitt lösemi tanısı alan olguyu tartışmak istedik. (JAREM 2016; 6: 53-5)

Anahtar Kelimeler: Burkitt lenfoma/lösemi, malnütrisyon, çocuklar

ABSTRACT

The incidence of malnutrition is increasing in cases with malignancies in which catabolism is increased. Burkitt lymphoma and leukemia is differentiated by the ratio of blastic cells in bone marrow (>25% or <25%). The primary tumor is usually in the abdomen in cases with Burkitt lymphoma. The most common locations are ileocecal, appendix and ascendant colon and the most common symptoms are abdominal pain and abdominal distention. The other associated symptoms are nausea, vomiting, weight loss and defecation disorders. In this report, a case with Burkitt lymphoma admitted with malnutrition is presented. (JAREM 2016; 6: 53-5)

Keywords: Burkitt's lymphoma/leukemia, malnutrition, children

GİRİŞ

Malnütrisyon değişik derecelerde protein ve enerji eksikliği sonucu oluşan, en sık süt çocukları ve küçük çocuklarda rastlanan, bir hastalıklar olup başlıca nedenler yetersiz alım, sindirim, emilim, artmış ihtiyaç ve artmış katabolizmadır. Malignite de katabolizma arttığından malnütrisyon görülme sıklığı artmaktadır (1).

Burkitt lösemi çocuklarda akut lenfoblastik lösemilerin yaklaşık %2'sini oluşturan ve klinik, sitolojik, immünolojik ve genetik özellikleri ile diğer lösemilerden çok Burkitt lenfomaya benzerlik gösteren bir hastalıktır. Aynı hastalığın olasılıkla birbirini izleyen iki klinik formu olarak kabul edilen Burkitt lenfoma ve lösemi, aynı blastik hücrenin kemik iliğindeki oranı için %25'in altında veya üzerinde hücre varlığı ile ayırt edilmektedir. Burkitt lenfoma ile primer Burkitt lösemi arasında henüz biyolojik ve genetik bir fark bildirilmediğinden ikisi birlikte Burkitt lenfoma/lösemi olarak adlandırılmaktadır. Primer tümör sıklıkla abdomendedir. Yerleşim yeri çoğunlukla ilioçekal bölge, apendiks ve çıkan kolondur (2-4). Klinik olarak en belirgin semptomu karın ağrısı ve karında şişlik olmakla birlikte bulantı, kusma, barsak düzeninde değişiklik ve kilo kaybı klinik tabloya eşlik eden diğer semptomlardır. Bu makalede malnütrisyon ile getirilen ve kolon yerleşimli Burkitt lösemi tanısı alan olguyu tartışmak istedik.

OLGU SUNUMU

Üç yaşında erkek hasta, karında şişkinlik ve karın ağrısı yakınmalarıyla hastanemiz çocuk gastroenteroloji polikliniğine getirildi.

Takipli sorunsuz gebelik sonucu miadında 3500 gr olarak normal spontan vajinal yol ile doğan olgunun postnatal döneminde özel-lik olmadığı öğrenildi. Anne ve babası arasında akrabalık yoktu. Öyküsünde 2 aydan beri karın ağrısı, iştahsızlık şikayetlerinin olduğu ve son bir aydır kilo alamadığı, hatta kilo kaybının olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı: 10,6 kg (<3p) ve boyu: 82 cm (<3p) olan olgunun genel durumu orta, kaşektik, düşkün görünümde ve göz küreleri çökük idi. Solunum sistemi muayenesi doğaldı. Kardiyovasküler sistemde KTA:140/dk ritmik, apekte 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm saptandı. Batını ileri derecede distandü olduğundan organomegali palpe edilemedi. Laboratuvar incelemesinde; Hb:10 gr/dL, Hct: %30, beyaz küre: 8.380/mm³, trombosit: 44.000/mm³ idi. AST: 56 U/L ALT: 9 U/L, GGT: 20U/L, ALP: 79 U/L, total protein: 5,4 gr/dL, albumin: 2,9 gr/dL, üre: 28 mg/dL, kreatinin: 0,17 mg/dL, demir: 40 ng/dL, demir bağlama kapasitesi: 206 ng/dL, ferritin: 21 ng/dL. IgA: 36 mg/dL, IgG: 686 mg/dL, IgM: 49 mg/dL idi. Periferik yaymasında atipik hücre saptanmadı. Batın ultrasonografisinde (USG) fekalomlar dışında patoloji saptanmadı. Haftada 3 kez sert kaka yaptığı ifade edilen hastanın antiendomisyum antikor (EMA) IgA ve EMA IgG tetkiki negatif saptandı. Aralıklı öksürüklerinin ve bilateral solunum seslerinde yer yer kreptasyonların duyulması nedeni ile çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) akciğerlerde yaygın ince granülasyon gözlemlendi. Tüberkülin deri testi, Quantiferon testi, 3 gün gönderilen mide açlık sıvısında ARB (asidorezistan bakteri), T ve B hücrel immünolojik testleri, ter testi ve HIV antikorları negatif bulundu. Batın distansiyonu giderek artan olgunun batın

BT'sinde barsak anslarında dilatasyon ve sağ hepatik fleksurada barsak duvarında kalınlık artışı izlendi. Ancak hastanın genel durumu iyi olmadığı için endoskopik inceleme yapılamadı. Hastanın nöroblastom ayırıcı tanısında nöron spesifik enolaz (NSE), LDH, idrarda vanil mandalik asit (VMA), β HCG düzeyi normal saptandı. Yatışının 22. gününde göbek çevresinde sınırları belli olmayan sert kitle ele geldi. Tekrarlanan batin USG'sinde karaciğer parankim içinde sol lobda 7x6,5 mm ve 7x7,5 mm boyutlu çevre parankiminden sınırları zorlukla seçilebilen hipoekoik noduler alanlar (Epigastriumda tanımlanan olası lenfoproliferatif sürece bağlı metastatik alanlar), batin orta hatta, epigastriumda biraraya toplanmış, kitle görünümüne neden olan kalın barsakta duvar kalınlaşmaları (Burkitt lenfoma?) ve bilateral böbrek boyutlarında artma, en büyüğü sağ böbrekte 7mm çapında olmak üzere her iki böbrekte milimetrik boyutlarda ince cidarlı hipoekoik lezyonlar izlendi. Tekrarlanan batin BT'de böbrek boyutları artmış (metastaz?), sağ kolonda hepatik fleksurada kitle görüldü. Takibinde aralıklı ateşi olan olgunun laboratuvar incelemelerinde kalsiyum 13,6 mg/dL, ürik asit 7,8 mg/dL olması üzerine maligniteye bağlı tümör lizis düşünülerek alkali hidrasyon başlandı. Olgunun biyopsi hazırlığı esnasında ürik asit düzeyi 12,1 mg/dL saptandı ve allopürinol başlandı. Ayrıca seftriakson tedavisi başlanan olgunun ateşlerinin devamı üzerine 3. kuşak sefaloprorin tedavisi sonlandırılarak piperasilin-tazobaktam tedavisine geçildi. Kliniğinde düzelme olmayan olgunun genel durumu da kötü olduğundan kitleden biyopsi alınamadı. Kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Kemik iliği aspirasyonunda %40 oranında vakuolize sitoplazmalı blastik morfolojide hücre saptandı. Bunun üzerine yatışının 28. gününde Burkitt lösemi tanısı konulan olgu tedavisinin devamı için çocuk hematolojiye nakledildi. Kemoterapi protokolü başlanan olgu yatışının 48. gününde sepsis nedeniyle kaybedildi. Hastadan onam formu alındı.

TARTIŞMA

Sporadik Burkitt lenfomada, en sık tutulan yer abdomendir. Çocuklarda 5-10 yaş arasında daha sık görülür (2, 3). Lenfomalar gastrointestinal sistem (GİS) tümörlerinin %1'ini oluşturur. Hodgkin dışı lenfomaların primer GİS tutulumu ise %4-20'dir. Sıklıkla ektranodal tutulum gösteren Burkitt Lenfoma Hodgkin dışı lenfomaların agresiv davranış gösteren türlerinden biridir (4). Ekstramedüller hastalık, gastrointestinal sistemde başta ileoçekal bölge olmak üzere apendiks veya kolonu tutabilir. Karın ağrısı, distansiyon, bulantı, kusma, ishal, kilo kaybı, gastrointestinal kanama ve nadiren intestinal perforasyon başlıca belirti ve bulgudur. Yaklaşık %25-30 hastada ileoçekal invajinasyon nedeniyle sağ alt kadranda kitle ve akut karın ağrısı görülebilir (2). Bu tümörlerin radyolojik yöntemler ile tespit edilmesi oldukça zordur. Yaygın karın tutulumu olan hastaların çoğunda mezenter, retroperitoneal lenf bezleri, böbrek, overler ve periton düzeyi de tutularak sıklıkla malign asit oluşabilir. Kemik iliği tutulumu %20 olguda görülür. Sporadik Burkitt lenfomalı olguların %1-2'sinde yaygın kemik iliği tutulumu (>%25 blast) olabilir, bu olgular B-ALL olarak adlandırılmaktadır (3).

Olgumuzda klinik olarak batin distansiyonu, inatçı kabızlık, iştahsızlık ve kilo kaybı dışında kanama, karın ağrısı yakınmalarına rastlanmadı. Maligniteden şüphelenilmesine karşın literatürde belirtildiği gibi tekrarlayan USG ve BT incelemelerine karşın kolondaki kitle gösterilemedi. Burkitt lösemi çocuklarda akut lenfoblastik

lösemilerin yaklaşık %2'sini oluşturur ve klinik, sitolojik, immüno-lojik ve genetik özellikleri ile lösemilerden çok Burkitt lenfomaya benzerlik göstermektedir (5). Akut lösemiler ile birlikte tedavi edildiği dönemlerde en kötü prognoza sahip olan Burkitt lösemi, ileri evre Burkitt lenfoma ile birlikte tedavi edilmeye başlanması ile tedavi edilebilir bir hastalık haline gelmiştir (5). Bu iki hastalığın benzerliği sadece tedaviye yanıt ile sınırlı değildir. Aynı hastalığın olasılıkla birbirini izleyen iki klinik forması olarak kabul edilen Burkitt lenfoma ve lösemi, aynı blastik hücrenin kemik iliğindeki oranı için gelişigüzel saptanmış bir sınır olan %25'in altında veya üzerinde hücre varlığı ile ayırt edilmektedir (5-7). Olgumuzun kolonundaki kitlenin gerek ultrasonografik ve bilgisayarlı tomografik gösterilmesi sonrasında kliniği biyopsi yapılamadığından kemik iliği aspirasyonunda %40 oranında stoplazmalarında vakuol içeren L3 tipi lenfoblastlar saptandı. Burkitt lenfoma/lösemili hastalar bisitopeni veya pansitopeni, hepatosplenomegali veya ekstramedüller tutulumla da gelebilirler. Ekstramedüller hastalık, gastrointestinal sistemde başta ileoçekal bölge olmak üzere apendiks veya kolonu tutabilir. Ekstramedüller kitleler hücrelerin hızlı çoğalma eğilimi nedeni ile hızla büyürler. Gastrointestinal tutulum olduğunda barsak alışkanlıklarında değişiklik, obstrüksiyon, perforasyon, kanama ve invajinasyon ile karşımıza çıkabilir (3). Rutin radyolojik yöntemler ile tanısı zordur. Özellikle ince barsak infiltrasyonu olan olgularda tanıda radyoloji oldukça önemlidir. İntestinal Burkitt lenfoma sıklıkla submukozal tabakayı tutar ve sonografik olarak düşük ekolu görünüme yol açan diffüz duvar kalınlaşmasına neden olur (8, 9). Burkitt lenfomada böbrek tutulumu sık rastlanan bir bulgu olup böbrek fonksiyon bozukluğunun eşlik ettiği hastalarda prognozun kötü seyrettiği bilinmektedir (10, 11). Ultrasonografik incelemelerde Burkitt lenfomanın renal tutulumu en sık hipo veya anekoik fokal odaklar olarak belirlenmektedir (11). Bizim olgumuzun ultrasonografik incelemesinde bilateral böbrek boyutlarında artma, en büyüğü sağ böbrekte 7 mm çapında olmak üzere her iki böbrekte milimetrik boyutlarda ince cidarlı hipoekoik lezyonlar izlendi. Burkitt lenfomada karaciğer tutulumunda periportal ve karaciğer parankiminde hipodens alanlar görülebilmektedir (12). Bizim hastamızın da karaciğer parankimi içerisinde sol lobda hipoekoik nodüler alanlar saptandı.

Kilo kaybı olan olgularda başlangıçta fizik muayane ile kitle ele gelmese de abdominal ultrasonografik incelemede barsak duvar kalınlaşmasının saptanması, abdominal BT'de lezyonun lokalize edilerek ileoçekal alanda tutulum varsa, hastanın kliniği uygun ise kolonoskopik incelemelerin yapılması tanıda oldukça önemlidir. Nadiren laparotomi gerekmektedir. Ancak radyoloji veya girişimsel işlemler ile tanı konulamayan Burkitt lenfomalı olgularda kemik iliği tutulumu da sık olduğundan kemik iliği aspirasyon incelemesi tanıya yardımcı olmaktadır (13, 14).

SONUÇ

Batin distansiyonu, kabızlık, kilo kaybı ve olgumuzda olduğu gibi radyolojik görüntüleme yöntemlerinde barsak duvarında kalınlık artışı saptandığında ayırıcı tanıda erken tanı ve tedavinin önemli olduğu Burkitt lenfoma/lösemi gibi malign hastalıklardan şüphe edilmeli tanı için ısrar edilerek radyolojik görüntüleme yöntemlerinden faydalanılmalıdır.

Hasta Onamı: Sözlü hasta onamı bu çalışmaya katılan hastanın ailesinden alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - R.G., N.U., Z.Y.Y.; Tasarım - N.U.; Denetleme - R.G.; Analiz ve/veya Yorum - N.U., Z.Y.Y.; Literatür Taraması - R.G.; Yazıyı Yazan - R.G., N.U., Z.Y.Y.; Eleştirel İnceleme - R.G., N.U.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Verbal informed consent was obtained from patients' parents who participated in this case.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - R.G., N.U., Z.Y.Y.; Design - N.U.; Supervision - R.G.; Analysis and/or Interpretation - N.U., Z.Y.Y.; Literature Search - R.G.; Writing Manuscript - R.G., N.U., Z.Y.Y.; Critical Review - R.G., N.U.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

KAYNAKLAR

1. Brewster DR. Critical appraisal of the management of severe malnutrition: 1. Epidemiology and treatment guidelines. *J Paediatr Child Health* 2006; 42: 568-74. [\[CrossRef\]](#)
2. Pizzo PA, Poplack DG. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Malignant non-Hodgkin Lymphomas in Children. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2011.
3. Kebudi R. Çocukluk çağı burkitt lenfoma ve diffüz büyük B hücreli lenfoma ile burkitt lenfoma arası ayırtedilemeyen B hücreli lenfoma. *HematoLog* 2013; 3: 20-2.
4. Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW. WHO classification tumors of haematopoietic and lymphoid tissue. Lyon: IARC Press; 2001.
5. Pui CH. Childhood leukemias. *N Engl J Med* 1995; 332: 1618-30. [\[CrossRef\]](#)
6. Bowman WP, Shuster J, Cook B, Griffin T, Behm F, Pullen J, et al. Improved survival for children with B cell acute lymphoblastic leukemia and stage IV small noncleaved cell lymphoma: a Pediatric Oncology Group Study. *J Clin Oncol* 1996; 14: 1252-61.
7. Murphy SB, Bowman WP, Abramowitch M, Mirro J, Ochs J, Rivera G, et al. Results of treatment of advanced-stage Burkitt's lymphoma and B cell (Slg+) acute lymphoblastic leukemia with high-dose fractionated cyclophosphamide and coordinated high-dose methotrexate and cytarabine. *J Clin Oncol* 1986; 12: 1732-9.
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: 2921-30.
9. Krudy AG, Dunnick NR, Magrath IT, Shawker TH, Doppman JL, Spiegel R. CT of American Burkitt lymphoma. *AJR Am J Roentgenol* 1981; 136: 747-54. [\[CrossRef\]](#)
10. Strauss S, Libson E, Schwartz E, Peylan-Ramu N, Lebensart PD, Bloom RA, et al. Renal sonography in American Burkitt Lymphoma. *AJR Am J Roentgenol* 1986; 146: 549-52. [\[CrossRef\]](#)
11. Buyukpamukcu M, Varan A, Aydin B, Kale G, Akata D, Yalçın B, et al. Renal involvement of non-Hodgkin's lymphoma and its prognostic effect in childhood. *Nephron Clin Pract* 2005; 100: 86-91. [\[CrossRef\]](#)
12. Park KY, Yu JS, Yoon SW, Park MS, Koo JS, Kim KW. Burkitt's lymphoma representing periportal infiltrating mass on CT. *Yonsei Med J* 2004; 45: 723-6. [\[CrossRef\]](#)
13. Özoğul B, Kısaoglu A, Sarıtemur M, Bayramoğlu A, Aköz A. Nadir Bir Akut Batın nedeni: Burkitt Lenfoma. *JAEMCR* 2014; 5: 212-4.
14. Akçam M, Saygılı U, Aslan N, Serdaroğlu F. Akut pankreatit ve kolik ile gelen Olgu: Burkitt lenfoma. *Türk Pediatri Ars* 2013; 48: 66.