

## Sistemik Hodgkin hastalığında iki taraflı lakrimal bez tutulumu *Involvement of bilateral lacrimal gland in systemic Hodgkin disease*

Özlem Yalçın Tök<sup>1</sup>, Levent Tök<sup>2</sup>, Fatma Akbaş Kocaoğlu<sup>1</sup>, Züleyha Yalın<sup>3</sup>, Firdevs Örnek<sup>1</sup>

<sup>1</sup>S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği

<sup>2</sup>Dr. Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Kliniği

<sup>3</sup>Serbest Hekim

Geliş Tarihi / Received: 01.10.2009, Kabul Tarihi / Accepted: 30.10.2009

### ÖZET

Lakrimal gland tümörlerinin %5'i lenfoid dokudan köken alır. Hodgkin Hastalığının lenfositten zengin tipinde lakrimal gland tutulumu ise oldukça nadir bir durumdur.

Kliniğimiz okuloplasti birimine başvuran, 48 yaşındaki kadın hastanın şikayeti her iki göz kapağında şişlik idi. Muayenede kapaklar çevrildiğinde bilateral lakrimal glanda uyan bölgede kitle görüldü. Orbita manyetik rezonans görüntülemesinde bilateral bulbus okuli süperolateralinde, lakrimal bezi tutan, sınırları belirgin, komşu yapılarla invazyon göstermeyen, yumuşak doku kitlesi izlendi. Sistemik taramada abdominal, servikal, inguinal, aksiller bölgelerde lenfadenopatilere rastlandı. Lakrimal gland ve aksiller lenf nodu biyopsileri yapıldı. Histopatolojik tanı lenfositten zengin Hodgkin Hastalığı olarak rapor edildi. Hastaya dört kür kemoterapi verildi. Tedavi sonrasında klinik görünüm ve tomografik incelemede bulguların gerilediği saptandı.

**Anahtar Kelimeler:** Hodgkin hastalığı, lakrimal gland, bilateral tutulum, kemoterapi

### GİRİŞ

Lenfomalar lenf düğümlerinden veya ektranodal lenfoid dokulardan kaynaklanan kötü huylu neoplazmlar topluluğudur. Hem klinik hem de patolojik açıdan heterojen bir grup oluştururlar. Hodgkin hastalığı ve Non-Hodgkin lenfoma olarak iki büyük alt grupta incelenir.

Gözün primer ya da sekonder lenfoid infiltrasyonu nadirdir<sup>1-3</sup>. Gözde en sık orbita, daha seyrek olarak da göz kapakları, konjonktiva, lakrimal gland, optik sinir, optik kiazma, üveal doku tutulumu gözlenir<sup>1,4,5</sup>.

### ABSTRACT

Five percent (5%) of lacrimal gland tumors are originated from lymphoid tissue. In one type of Hodgkin disease which is abounding in lymphocytes, involvement of lacrimal gland is a rather rare entity.

A 48 – year old woman who had swollen both eyelids, applied to department of oculoplasty in our clinic. At inspection, when eyelids were rotated, a mass was seen at the region which fits to bilateral lacrimal gland area. Magnetic resonance imaging of the orbita showed a well-demarcated soft tissue mass without invade adjacent structure in the supero-lateral aspect of the bilateral orbit, occupying lacrimal gland. Lymphadenopathies in abdominal, cervical, inguinal, axillary regions have been found in systemic scanning. Biopsy of lacrimal gland and axillary lymphadenopathy were performed and histopathological examination revealed the diagnosis as Hodgkin disease abounding in lymphocytes. The patient was underwent four cure chemotherapy. Clinical and tomographic findings were found to be regressed after treatment.

**Key Words:** Hodgkin disease, lacrimal gland, bilateral involvement, chemotherapy

Bu çalışmada sistemik Hodgkin hastalığı ve lakrimal gland tutulumu ile başvuran hasta literatür ışığında tartışıldı.

### OLGU

Kırk-sekiz yaşında kadın hasta Şubat 2004'de kliniğimiz okuloplasti bölümüne her iki göz kapağında şişlik şikayeti ile başvurdu. Anamnezinden göz kapaklarında bir yıl önce başlayan, giderek artan şişlik (Şekil 1) ve uzun zamandır devam eden halsizlik, kilo kaybı olduğu öğrenildi.

**Yazışma Adresi /Correspondence:** Özlem Yalçın Tök, Turan Mahallesi Mehmet Bilginer Sitesi

C blok No: 9 Gökçay/Isparta-TÜRKİYE E-mail: esattok@yahoo.com

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2010, Her hakkı saklıdır / All rights reserved



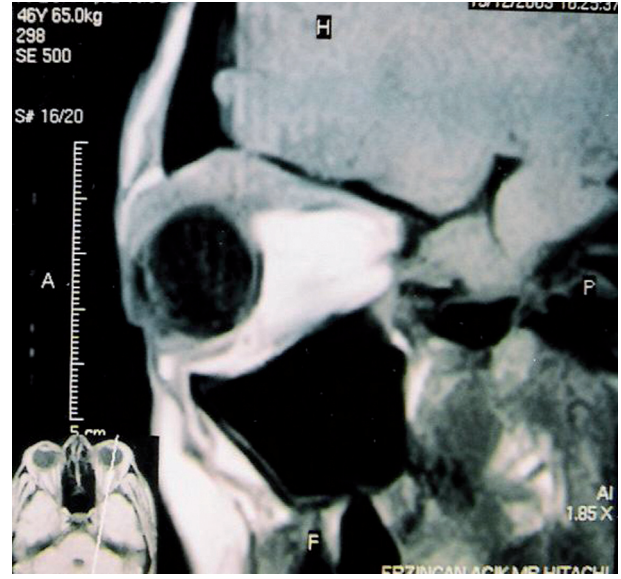
**Şekil 1.** Kapaklarda bilateral şişlik

Görmesi sağ ve sol gözde tamdı. Göz kürelerinin protrüzyon miktarı Hertel ekzoftalmometre ile 110 aralıkta sağ ve sol 18 mm idi. Göz içi basıncı Applanasyon tonometrisi ile sağ 18, sol 16 mm Hg idi. Kapaklar çevirildiğinde lakrimal gland bölgesinde bilateral kitle saptandı (Şekil 2). Ön segment ve fundus muayeneleri normaldi.

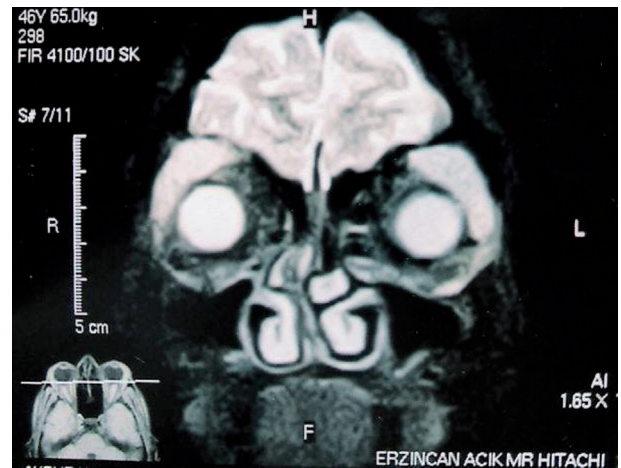


**Şekil 2.** Kapak altında lakrimal bez bölgesinde kitle

Hastanın orbita manyetik rezonans görüntülemesinde bilateral bulbus okuli süperolateralinde ekstrakonal yerleşimli lakrimal glandları tutan, komşu yapılara invazyon göstermeyen kitle izlendi (Şekil 3,4).



**Şekil 3.** Lakrimal bezdeki kitlenin aksiyel magnetik rezonans görüntüsü



**Şekil 4.** Lakrimal bezdeki kitlenin koronal magnetik rezonans görüntüsü

Lakrimal bezden transkonjonktival olarak yapılan eksizyonel biyopsisinde seröz glandlar ve dukтусlar arasında, değişik büyüklükte lenfosit infiltrasyonu ve birkaç alanda veziküle nükleuslu, belirgin nükleoluslu atipik Hodgkin hücresi görüldü.

Hastanın yapılan sistemik taramalarında abdominal tomografisinde karında, bilateral inguinal bölgede yaygın lenfadenopatiler saptandı. Bilateral üst juguler, jugulodigastrik ve supraklavikuler, aksiler lojda en büyüğü 1,5 cm boyutunda çok sayıda lenf nodu izlendi. Mediastinumda tomografik olarak patolojik boyutlu lenf nodu görüntülenmedi. Kranial tomografide patoloji saptanmadı.

Aksiller lenf düğümlerinden yapılan biyopsi sonucu, lenfositten zengin Hodgkin hastalığı olarak rapor edildi. Laboratuvar tetkiklerinde, anemi saptandı. Serolojik çalışmalarda CMV, EBV, toksoplazma negatif bulundu. Serolojik olarak bakılan SS-A, SS-B antikorları negatif idi.

Lenfositten zengin tip Hodgkin Hastalığı tanısı konan hastaya hematoloji kliniğinde 4 kür ABVD (Adriamisin, Bleomisin, Vinblastin, Dakarbazin ) protokolü uygulandı. Tedavi sonrasında klinik görünümün ve tomografi ile bulguların gerilediği saptandı.

## TARTIŞMA

Hodgkin hastalığı genç erişkin hastalığı olmakla birlikte çocuklarda ve yaşlılarda da görülebilir. Hastalık genellikle belirti vermeyen bir lenfadenopati ile başlar. Hastalarda klasik olarak ateş, gece terlemesi, kilo kaybı vardır. Hodgkin hastalığı patolojik tipine, klinik evresine ve semptomların olup olmasına göre sınıflandırılır. Lenfositten zengin, nodüler sklerozan, mikst sellüler, lenfositten fakir tip olmak üzere, dört histolojik tipi tanımlanmıştır<sup>6</sup>. Hodgkin hastalığında göz tutulumu nadirdir. Literatürde en sık nodüler sklerozan tipte rastlanır<sup>6</sup>.

Hodgkin hastalığı Reed-Sternberg hücreleri ile karakterize lenforetiküler bir neoplazmadır. Reed-Sternberg hücreleri tanı için gerekli olmakla birlikte Hodgkin hastalığı için özgül değildir. Enfeksiyöz mononükleoz, mikozis fungoides, Hodgkin dışı lenfomalar ve diğer durumlarda da görülebilir. Tipik Reed-Sternberg hücresi geniş eozinofilik stoplazmalı, multinükleer, dev inklüzyona benzer nükleol ile karakterizedir. Reed-Sternberg hücresinin değişik şekilleri olabilecek diğer anormal hücrelere de rastlanır. Hodgkin hastalığında evrelendirme de hastalığın gidişi, tedavi şeklinin seçimi ve prognoz açısından oldukça önemlidir<sup>7</sup>.

Bizim olgumuzda tespit edilen lenfositten zengin Hodgkin hastalığı en nadir görülen tiptir ve prognozu mükemmeldir. Bu tipte çok sayıda lenfositte rastlanırken tipik Reed-Sternberg hücreleri dağınıktır ve zor bulunur. Ancak küçük nükleoluslu benzerleri bol bulunur. Nekroz ve fibrozis yoktur.

Malign lenfoma ile oftalmoloji pratiğinde primer ve sekonder olarak karşılaşılabilmektedir. Primer tümörde hastalığın ilk işareti göz dokularındadır, se-

konder tümörde ise sistemik hastalığa ikincil olarak göz tutulumu vardır.

Göz çevresinde lenfoid doku subkonjonktival ve lakrimal glandda en fazladır. Bu sebeple de konjonktiva ve kapakta ya da lakrimal gland ve retrobulber dokularda yerleşik olmak üzere iki klinik prezentasyonu vardır<sup>8</sup>.

Göz kapakları orbita yerleşimli lenfoid tümörlerin göz kapaklarına uzamasına ikincil olarak da görülür. Klinikte kapak ödemi, kitle ve kapak düşüklüğü ile karşımıza çıkar<sup>9</sup>. Konjonktivayla sınırlı tipte bulber ve palpebral konjonktivanın bir kısmında lokalize, limbusu çepeçevre tutan ya da tüm konjonktivayı infiltre etmiş şekilde düzgün, somon renginde (salmon-patch) lezyonlar görülür<sup>8</sup>.

Retrobulber lezyonlar göz hareketlerinde kısıtlılık, proptozis, diplopi, kapak ödemi, kemozis ve ağrı ile karşımıza çıkabilir. Nadiren görme alanında daralma ve görme keskinliğinde azalma olur. Geniş retrobulber kitleler fundusta koroidal katlantı ve papil ödemi yapabilir<sup>8</sup>.

Lakrimal gland tümörlerinin %5'i lenfoid dokudan köken alır. Bir ya da iki glandı tutabilir. Proptozis olur ya da olmaz. Ağrısız ilerleyici şişlik vardır. Tanı genellikle rastlantısal olarak konur<sup>10</sup>.

Konjonktivayı tutan lenfoid lezyonlar orbita ve lakrimal gland lezyonlarına göre daha selim seyirlidir<sup>4</sup>. Calle ve ark.'nın serisinde tedaviden sonra 9 hastada tekrarlama olmuş, bunların 7'si orbita ve 2'si lakrimal bezde lokalize olgularmış<sup>8</sup>. Yayınlarında primer lakrimal gland tutulumu olan olgularda sistemik hastalık gelişme riskinin orbita tutulumu olanlardan fazla olduğu bildirmektedirler<sup>4</sup>. Tanıda bilateral tutulum ile hastalığın sistemik olması arasında da güçlü bir bağlantı vardır<sup>4</sup>.

Hodgkin hastalığında göz tutulumu geleneksel düşüncenin tersine ileri ve terminal olgularda değil tedavi ile küre ulaşılmış olgularda da yıllar sonra gelişebilmektedir<sup>6</sup>. Grossniklaus ve ark. Hodgkin hastalığı nedeniyle kemoterapi ve radyoterapi ile tedavi edilmiş bir hastada 14 yıl sonra konjonktivada malign lenfoma geliştiğini bildirmişlerdir<sup>6</sup>.

Göz kapakları ve konjonktivayı tutan lokalize lenfoid tümörlerde cerrahi eksizyon veya radyoterapi temel tedavi yöntemi iken ilerlemiş hastalıkta Meklorektamin, Vinkristin, Prokarbazin, Prednizon (MOPP) ve/veya Adriamisin, Bleomisin, Vinblas-

tin, Dakarbazin (ABVD) ile polikemoterapi uygulanmaktadır<sup>6</sup>.

Sonuç olarak, lenfoid tümörlerde bilateral lakrimal gland tutulumu varsa, beraberinde sistemik hastalığın olabileceği ya da daha sonra sistemik tümör gelişebileceği akılda bulundurulmalıdır. Tedavi ile kür sağlansa bile yıllar sonra olabilecek nüksler açısından hastalar yakın takip edilmelidirler.

#### KAYNAKLAR

1. Bairey O, Kremer I, Rakowsky E, Hadar H, Shaklai M. Orbital and adnexal involvement in systemic Non-Hodgkin's lymphoma. *Cancer* 1994;73:2395-2399.
2. Barışta İ, Güllü İ, Akpek B, Demirkazık F, Ayhan A, Baltalı E, Tekuzman G, Fırat D: Non-Hodgkin lenfomalarda oküler ve orbital tutulum. *T Oft Gaz* 1994;24:392-395.
3. Liang R, Loke SL, Chiu E. A clinico-pathological cases of Non-Hodgkin lymphoma involving in orbit. *Acta Oncol* 1991;30:335-338.
4. Jenkins C, Rose GE, Bunce C, Cree I, Norton A, Plowman PN, Moseley I, Wright JE. Clinical features associated with survival of patients with lymphoma of the ocular adnexa. *Eye* 2003;17:809-820.
5. Crawford JB. Conjunctival tumours. In: Tasman W, Jaeger EA, eds. *Duane's clinical ophthalmology*, Vol. 4. Philadelphia: JB Lippincott, 1994;10:2-10:6.
6. Klapper SR, Jordan DR, McLeish W, Pelletier C. Unilateral proptosis in an immunocompetant man as the initial clinical manifestation of systemic Hodgkin disease. *Ophthalmology* 1999;106:338-341.
7. Rosenberg PA, Kaplan HS. Evidence for an orderly progression in the spread of Hodgkin's disease. *Cancer Res* 1996;26:1225-31.
8. Fitzpatrick PJ, Macko S. Lymphoreticular tumours of the orbit. *Int J Radiation Oncol Biol Phys* 1984;10:333-340.
9. Vaughan GJ, Dortzbach RK. Eyelid malignancies. In: Yanoff M, Duker JS. *Ophthalmology*. Mosby. 1999;7:12-16.
10. Tiwari RM. Lymphosarcoma of lacrimal gland. *Laryngoscope* 1971;81:1519-1523.