

Midfasial T hücreli lenfoma (Olgu sunumu)

Midfacial T cell lymphomas (Case report)

Ethem ŞAHİN, Sinan GÜVEN,
Murat KAPLAN, Yusuf EREN, Okan GÜRSEL

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi KBB Kliniği, (Şahin, Güven, Kaplan)
Asist. Dr., (Eren) Uzm. Dr., (Gürsel) Doç. Dr.

Sinonazal malign lenfoma hakkında ilk tanım 1896'da McBride^[1] tarafından yapılmıştır. 1933'de Stewart^[2] klinik ve histolojik özellikleri daha kapsamlı tarif etmiştir. Terminoloji ve histolojideki karışıklıklar daha fazla bilinmezliğe yol açmış ve hastalık Wegener Granülomatozuna benzetilmiştir. Bununla beraber günümüzde sinonazal periferik T hücreli lenfoma olarak bilinmektedir. Wegener Granülomatozunda görülen renal ve pulmoner tutulum bu hastalıkta görülmemektedir.^[4]

Sinonazal malign T hücreli lenfoma nazal kaviteyi, damak ve yüzü tutar, ilerleyici nekroz ve kemik erozyonuyla karakterizedir. Etiyolojisi belli değildir. Erkek/kadın oranı 2/1'dir. Hastalık altıncı ve yedinci dekadlarda daha sık görülür.^[3]

"Lethal Midline Granüloma" olarak tarif edildiği zamanlarda tedavide düşük doz radyo-

Sinonazal T Hücreli Lenfoma (Midfasial granüloma) nazal kavite, damak ve yüzü tutan anjiyoinvaziv gelişim paterni gösteren nekroz, ülserasyon ve kemik erozyonuyla karakterize, etyolojisi belli olmayan neoplastik bir hastalıktır.^[1] Bu çalışmada kliniğimize burunda yaygın nekroz, ülserasyon ve kötü kokulu akıntıyla başvuran sinonazal T hücreli lenfoma olgusu sunulmuştur. Lezyonun çeşitli yerlerinden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesi sonucu sinonazal T hücreli lenfoma teşhisi konulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Lenfoma, T-hücreli/etioloji/patoloji/terapi; burun boşluğu; paranazal sinüsler; prognoz.

Sinonasal T cell lymphoma (midfacial granuloma) is a neoplasm with unknown etiology. It originates from nasal cavity, palatinum and the face, characterized with necrosis, ulceration and bone erosion with the anjioinvasive development pattern. In this study; a sinonasal T cell lymphoma case with a foul smelling discharge is presented. Histopathological examination of the multifocal biopsies from the lesion revealed sinonasal T cell lymphoma.

Key Words: Lymphoma, T-cell/ethiology/pathology/therapy; nasal cavity; paranasal sinuses; prognosis.

terapi kullanıldı. Bu tedaviye zaman zaman dramatik yanıtlar alındı ancak uzun dönemde kür sağlanamadı. Son zamanlarda bütün hastalara radikal doz radyoterapi önerilmektedir (5000 cGry).^[4]

OLGU SUNUMU

İleri inceleme ve tedavi amacıyla 5 Mart 2003 tarihinde kliniğimize başvuran 62 yaşındaki erkek hastanın öyküsünde yaklaşık altı ay önce burun sırtında yara şikayetiyle başvurduğu klinikte biyopsi yapıldığı ve nonspesifik kronik iltihap tanısı konulduğu, verilen tedaviye rağmen lezyonun boyutlarında artma, kötü koku ve ülserasyon meydana geldiği öğrenildi. Fizik muayenesinde nazal kemiklerde sefalik bölümden kaudal bölüme doğru uzanan, üst lateral ve alar kartilajlarında içine alan ülser ve destrüktif kötü kokulu lezyon saptandı. Ayrıca nazal kavitede, sağ lateral duvarda alt ve orta konkanın ön ucu, sol lateral duvarda ise alt konkanın ön ucu nekrotik görünümdeydi. Ön etmoid hücrelerin bir kısmı açıkta ve destrüktif görünümdeydi. Lezyonun ciltle devam ettiği her noktada nekroz mevcuttu (Şekil 1).

Hemogramında anemi, nötrofil, lenfopeni ve anizisitoz mevcuttu. VDRL, RPR, ANCA nega-

Kulak Burun Boğaz Klinikleri 2004;6(1-3):35-36

Gönderilme tarihi: 5 Şubat 2004

Kabul tarihi: 20 Nisan 2004

*27. Ulusal Türk Otorinolarenjoloji ve Baş-Boyun Cerrahisi Kongre'sinde poster olarak sunulmuştur (4-9 Ekim 2003, Antalya).

İletişim adresi: Dr. Ethem Şahin.

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi KBB Kliniği, 34747 İstanbul.

Tel: 0212 - 542 69 69 / 353 Faks: 0212 - 542 44 91

e-mail: drethemsahin@mynet.com.tr



Şekil 1. Sinonazal T hücreli lenfoma olgusu.

tif, CRP pozitif. Kültürde Staf. Aureus üredi. Yapılan multipl biyopsiler sonucunda "kronik nonspesifik iltihap" saptanması üzerine cilt-mukoza sınırı ve mukozadan tekrar alınan örneklerin histopatolojik incelemesi sonucu T/NK hücreli Lenfoma tanısı konuldu. Hasta tedavinin idamesi için onkoloji kliniğine sevk edildi; onkoloji tedavisi sırasında hasta kaybedildi.

TARTIŞMA

Sinonazal lenfomanın T hücreli, B hücreli ve NK hücreli tipleri bildirilmiştir. Hastalık modern histopatolojinin yardımıyla eski kavram karışıklığından kurtulmaya başlamıştır.^[3] T hücre reseptör beta zinciriyle ilgili çalışmalar Midfasial Granülomanın ektranodal T-hücreli lenfoma olduğunu ortaya koymuştur.^[5,6] Hastalık batı ülkelerinde nadirdir. Asya'da daha sıklıkla görülür. Erkek/kadın oranı 2/1'dir ve altıncı yedinci dekada daha sık görülür.^[3] Bizim hastamız da 65 yaşında ve erkekti.

Rutin biyopsi materyallerinde her zaman patolojik ayırım olanaklı olamamaktadır. Histolojik olarak sıklıkla yaygın koagülasyon nekrozu, yüksek enflamatuvar infiltrasyon ve atipik pleomorfik hücreler gözlenir. Biyopsi materyallerindeki atipik hücrelerin nadiren gözlenmesi, atipik hücrelerin nekrotik alanlarda

yayılması ve nekrozun derecesi tanı koymayı zorlaştırır.^[4] Wegener Granülomatozuyla ayırıcı tanıda c-ANCA pozitifliği çok önemlidir.^[3] Tüm WG olgularında c-ANCA pozitifdir. Patolojik metotlardaki gelişmelere immünohistokimyanın dahil olması T hücreli lenfoma tanısını kolaylaştırmıştır. Biyopsi mümkün olduğunca kabuklanmanın altından nekrotik dokular kaldırılarak alınmalıdır.^[4] Bizim hastamızda ilk biyopsi materyalinde patolojik sonuç; atipik submukozal infiltrasyon lehinde idi ancak immünohistokimyasal çalışmalar negatif geldi. Daha sonraki biyopsilerde immünohistokimyasal çalışmalarla sonuca gidildi. Kaliteli bir spesimde bolca atipik lenfosit mevcuttur ve bu lenfositlerde İHK yanıtta T Cell markerları pozitifdir.^[4]

Prognoz genellikle benzer histolojik sınıflamadaki nodal kaynaklı lenfomalardan daha iyidir. Uygun tedavi verilen hastalarda beş yıllık sağ kalım oranı %52, beş yıllık hastaliksız yaşama oranı %57 olarak bildirilmiştir. Ölüm nedeni enfeksiyon veya hastalığın yaygınlık kazanmasıdır.^[3] Olgumuzun tedaviye devam etmemesi nedeniyle hastalık progresif seyretmiştir. Tedavi rejimi radyoterapiyle kombine kemoterapidir.^[4]

KAYNAKLAR

1. McBride P. Photographs of a case of rapid destruction of the nose and face. 1897. *J Laryngol Otol* 1991;105:1120.
2. Stewart JP. Progressive lethal granulomatous ulceration of the nose. *J Laryngol Otol* 1933;48:657-701.
3. Vidal RW, Devaney K, Ferlito A, Rinaldo A, Carbone A. Sinonasal malignant lymphomas: a distinct clinicopathological category. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108:411-9.
4. Howard D. Non healing granulomas. In: Keer AG, Mackay IS, Bull TR, editors. *Scott-Brown's otolaryngology*. 6th ed. Oxford: Butterworth-Heinemann; 1997. p. 4/20/1-4/20/11.
5. Lin CZ, Shu CH, Lin SH, Yeh HM, Chen MS, Liu SM, et al. Polymorphic reticulosis: a malignant lymphoma of B-cell lineage. *Laryngoscope* 1989;99:307-10.
6. Gold JE, Castella A. Polymorphic reticulosis: T- or B-cell malignancy. *Laryngoscope* 1989;99:989-90.