



# Bilateral Primer Lakrimal Bez Lenfoması

## *Bilateral Primary Lacrimal Gland Lymphoma*

Kürşad Ramazan Zor, Erkut Küçük, Nesrin Tutaş Günaydın, Ayşe Feyza Önder\*

Niğde Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Niğde, Türkiye

\*Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

### Öz

Lakrimal bez lenfomaları nadir görülmektedir. Tanı konulan hastaların çoğunda unilateral tutulum izlenmektedir. Vakamızda kliniğimize başvuran ve bilateral lakrimal bez lenfoması tespit edilen bir hastanın tanı aşamalarını sunmayı amaçladık. Hasta kliniğimize başvurduğunda sağ gözde inferomediyale doğru olan ekzantrik propitozis mevcuttu. Bu gözde, yukarı ve dışa hareket kısıtlılığı da olan hastanın orbita manyetik rezonans görüntülemesinde her iki gözde lakrimal bez ile uyumlu bölgede kitle tespit edildi. Sağ lateral orbitotomi yaklaşımlı eksizyonel biyopsinin patoloji sonucu lakrimal bezi tutan ektranodal marjinal zon lenfoma olarak rapor edildi. Hastanın sistemik araştırmalarında herhangi başka bir lenfoma odağı tespit edilmedi. Hasta, tedavi planlanması açısından onkoloji bölümüne yönlendirildi. Sonuç olarak, bilateral lakrimal bez tutulumu nadir görülmekle birlikte altta yatan lenfoma gibi ciddi hastalıkları da gösterebilmektedir.

**Anahtar Sözcükler:** Lenfoma, lakrimal bez, bilateral

### Abstract

Lymphoma involving the lacrimal gland is rare. Most of the cases are unilateral at presentation. In this case, we present the diagnostic evaluation of a patient with bilateral lacrimal gland lymphoma. At presentation, the patient had inferomedial eccentric proptosis of the right eye. The patient also had limitation in the upper and lateral gaze in this eye. On magnetic resonance imaging, a mass was detected not only in the right but also in the left eye corresponding to the area of the lacrimal gland. Excisional biopsy was performed in the right eye with lateral orbitotomy approach. Histopathological examination revealed extranodal marginal zone lymphoma involving the lacrimal gland. No concurrent systemic lymphoma was detected during systemic evaluation of the patient. The patient was directed to the oncology department for systemic treatment planning. In conclusion, bilateral involvement is rare in lacrimal gland diseases but it can show severe diseases like lymphoma.

**Keywords:** Lymphoma, lacrimal gland, bilateral

### Giriş

Lakrimal bezin hastalıkları, çoğunlukla unilateral olarak görülür. Seyrek görülen bilateral lakrimal bez tutulumu ise çeşitli nedenlerle ortaya çıkar. Etiyolojide en sık enflamatuvar sebepler görülür. Bunu, yapısal ve lenfoproliferatif hastalıklar takip eder (1). Lenfoid tümörler, orbita ve oküler adneksleri tutabilirler. Erişkinlerin orbita malign tümörleri arasında lenfoid tümörler ilk sırayı alırlar (2). Ancak yine de lakrimal bez lenfoması nadir görülen bir hastalıktır. Bu çalışmamızda bilateral lakrimal bez lenfoması olan bir hastanın tanı aşamalarını sunmayı amaçladık.

### Olgu

Bir yıldır çift görme, sağ gözünde öne doğru büyüme, kızarıklık ve sulanma şikayetleri ile polikliniğimize başvuran 56 yaşındaki erkek hastanın yapılan muayenesinde; her iki gözde görmeleri tashihle 0,9 düzeyinde idi. Hastada sağ gözde inferomediyale doğru ekzantrik propitozis tespit edildi. Göz hareketleri incelendiğinde sağ gözde yukarı (-3) ve dışa (-3) bakış kısıtlılığı olduğu görüldü. Sol gözde ise yukarı (-1) ve dışa (-1) bakış kısıtlılığı tespit edildi. Ön segment muayenesinde sağ gözde palpebral ve bulber konjonktiva hiperemik görünümdeydi. Diğer ön segment yapıları ve sol göz ön segment muayenesi doğal olarak

kaydedildi. Her iki gözde fundus muayenesi doğaldı. Hastadan orbita manyetik rezonans (MR) görüntülemesi istendi. Sağ orbita lateral ve superior duvar birleşiminde lakrimal bez orijinli orbita apeksine uzanan 3x2,5x1,5 cm superior rektus kasını mediyale, globu arkaya iten ekstranodal kitle ile solda 2,5x1x0,5 cm aynı özellikte lakrimal gland yerleşimli kitle rapor edildi.

Tam kan sayımı ve lökosit formülünün de içinde bulunduğu rutin kan tetkikleri ve akciğer grafisi normal olarak gelen hastaya sağ lakrimal gland ile uyumlu bölgedeki kitle için tanı amaçlı sağ lateral orbitotomi yaklaşımı eksizyonel biyopsi yapıldı. Operasyon sırasında lakrimal bezden 3x5x2 cm kitle, tümör etrafındaki yağ dokusu ile orbita yağ dokusundan örnekler alınarak patolojiye gönderildi. Patoloji sonucu lakrimal bezi tutan CD5 ve CD4 pozitif T hücrelerinden çok zengin B hücreli ekstranodal marjinal zone lenfoma (mukoza-ilişkili lenfatik doku lenfoma) olarak rapor edildi. Hastanın yapılan sistemik araştırmalarında herhangi bir lenfoma odağı saptanmadı. Hasta evreleme ve kemoterapi gereksinimi açısından onkoloji bölümüne yönlendirildi.

### Tartışma

Nedeni belli olmayan, lokalize benign reaktif hiperplaziden malign lenfomaya kadar giden hastalıklar "lenfoproliferatif hastalıklar" başlığı altında değerlendirilmektedir. Bazen orbitada benign lenfoid hiperplazisi olan bir olguda ekstraorbital malign lenfoma gelişebilirken, bazen de orbita içerisinde lokalize olan, lokal tedaviye çok iyi yanıt veren ve sistemik olmayan malign lenfomalara da rastlamak mümkündür. Bu nedenle bu grup hastalıklar aynı başlık altında değerlendirilebilir (3). Orbitanın lenfoid hastalıkları (konjonktival ve intraorbital lenfomalar hariç) histolojik olarak dört gruba ayrılır. Bunlar; enflamatuvar psödötümör, reaktif lenfoid hiperplazi, atipik lenfoid hiperplazi ve malign lenfomadır (4). Malign lenfomaların Dünya Sağlık Örgütü sınıflandırmasına göre kırktan fazla türü vardır (5). Malign lenfomalar, nodal veya ekstranodal olabilir. Oküler adneksiyal lenfomalar, ekstranodal lenfomaların %2'sini oluşturmaktadır. Bununla birlikte orbitanın malign tümörleri içinde en sık görülenidir (6). Orbita ve adnekslerinin lenfoması her yaşta görülebilmese rağmen daha çok 50-70 yaş gurubunun hastalığıdır (4). Lakrimal bez lenfomaları nadir görülmektedir, oküler adneksiyal lenfomaların %2-26'sını oluşturduğu bildirilmiştir. Lakrimal bez lenfomalarının en sık görülen alt tipi ekstranodal marjinal zone lenfomadır (7). Diğer görülen alt tipler ise foliküler lenfoma, difüz B hücreli lenfoma, mantle hücreli lenfoma, kronik lenfositik lösemi ya da küçük hücreli lenfositik lenfoma ve sınıflandırılmamış B hücreli lenfomadır.

Lakrimal bezin primer tümörleri (lenfoma hariç) hemen her zaman tek taraflıdır. Enflamatuvar hastalıkları ise iki taraflı olabilir. Lenfoma, daha sıklıkla tek taraflıdır ancak iki taraflı da olabilir (8).

Orbita ve adnekslerini tutan lenfomalarda sistemik yayılım konjonktiva ve kapak tutulumu olan hastalara göre daha yüksektir. Oküler lenfoma tanısı konduğunda sistemik lenfoma tespit edilmese dahi, ilerleyen yıllarda sistemik bulgular ortaya çıkabilmektedir. Bu yüzden hastalar sistemik lenfoma açısından on yılı bulan sürelerle takip edilmelidirler (9,10). Oküler adneks lenfomalarında ekstranodal marjinal zone lenfoma alt tipi tanısı prognoz açısından önemlidir. Bu alt tip, tanı anında çoğunlukla lokal olarak sınırlanmış olarak görülür. Takiplerde ise en az sistemik yayılım gösteren alt tiptir. Sistemik yayılım gösterse bile seyri çoğunlukla zararsız olup uzun süreli sağkalım sıklıkla elde edilir (7).

Rasmussen ve ark.'nın (11) çalışmalarında lakrimal bez lenfoması tanısı alan 27 hasta incelenmiş ve lakrimal bez lenfomalarının yaklaşık %11 oranında bilateral görülebildiği, %56 oranında primer lakrimal bez lenfoması olduğu, %44 oranında ise lakrimal bezin sekonder olarak tutulduğu bildirilmiştir.

Lakrimal bez lenfoması olan hastaların kliniğinde sıklıkla yavaş ilerleyen proptosis ve globun aşağı içe doğru yer değiştirmesi görülebilir. Bu yer değiştirmeye bağlı olarak da çift görme gelişebilir.

Biz, olgumuzda bilateral lakrimal bez lenfoması tespit edilen bir hastanın tanı sürecini sunmayı amaçladık. Hastanın yaklaşık bir yıldır çift görme ve göz hareketlerinde kısıtlılık şikayetleri vardı. Muayenesinde sağ gözde inferomediyale doğru propitozisi mevcuttu. Göz hareketleri incelendiğinde sağ gözde yukarı (-3) ve dışa (-3) bakış kısıtlılığı olduğu görüldü. Sol gözde ise yukarı (-1) ve dışa (-1) bakış kısıtlılığı tespit edildi. Hastanın MR görüntülemesinde her iki lakrimal bezde kitle tespit edilmesi üzerine orbitotomi ile eksizyonel biyopsi uygulandı. Patoloji sonucu, ekstranodal marjinal zone lenfoma olarak rapor edildi. Hastanın sistemik araştırmalarında ise herhangi bir odak tespit edilmedi ve hasta, bilateral primer lakrimal bez lenfoması olarak kabul edildi.

Çeşitli sebeplerle ortaya çıkabilen bilateral lakrimal bez hastalığı oldukça seyrek görülmektedir. Tang ve ark.'nın (1) bilateral lakrimal bez hastalığı olan 97 hastayı inceledikleri çalışmalarında tanıları dört kategoride değerlendirmişlerdir. En sık enflamatuvar sebeplerin (%53) görüldüğünü, bunu yapısal (%21), lenfoproliferatif (%20) ve nadir görülen (%7) sebeplerin takip ettiğini bildirmişlerdir. Tek tek tanıları bakıldığında ise lakrimal bez hastalıkları, idiyopatik orbital enflamasyon (%30), sarkoidoz (%20), lakrimal bez prolapsusu (%15), lenfoma (%11), lenfoid hiperplazi (%8) ve dakriyops (%5) olarak bildirilmiştir (1).

Bilateral lakrimal bez tutulumu nadir görülmekle birlikte altta yatan ciddi hastalıkları gösterebilmektedir. Enflamatuvar hastalıklar daha çok genç yaşlarda, birlikte olan ağrı ve diğer enflamatuvar bulgular ile seyretmektedir. Lenfoma ise daha çok ileri yaşlarda ve aktif enflamasyon bulgusu olmadan görülmektedir. Bu nedenle orta ve ileri yaş hasta grubunda bilateral ağrısız lakrimal bez tutulumunda akla lakrimal bez lenfoma ön tanısı da gelmeli ve buna göre değerlendirmeler yapılmalıdır. Bu olası tanının düşünülmesi ve buna yönelik araştırmaların yapılması hastanın morbidite ve mortalitesi açısından oldukça önemlidir.

#### **Etik**

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışındaki kişilerce değerlendirilmiştir.

#### **Yazarlık Katkıları**

Konsept: Kürşad Ramazan Zor, Dizayn: Erkut Küçük. Veri Toplama ve İşleme: Kürşad Ramazan Zor. Analiz ve Yorumlama: Ayşe Feyza Önder. Literatür Arama: Nesrin Tutaş Günaydın. Yazan: Kürşad Ramazan Zor.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

#### **Kaynaklar**

1. Tang SX, Lim RP, Al-Dahmash S, et al. Bilateral lacrimal gland disease: clinical features of 97 cases. *Ophthalmology* 2014;121:2040-6.
2. Henderson JW. *Orbital tumors*. New York 1994. p. 284-304.
3. Orbita Tümörlerinin Tanı ve Tedavisi. Oküloplastik Gözyaşı sistemi, Gözkapağı, Orbita. Türk Oftalmoloji Derneği Eğitim Yayınları 2003:374-90.
4. Mayadağlı A, Koçak M, Özdemir Z, et al. Orbita yerleşimli non-hodgkinlenfoma: Bir olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. *J Kartal TR* 2011;22:29-34.
5. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL. *WHO Classification of Tumours of haematopoietic and Lymphoid Tissues*. 4th ed. Lyon, France: IARC Press; 2008.
6. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1. *Ophthalmology* 2004;111:997-1008.
7. Jakobiec FA. Ocular adnexal lymphoid tumors: progress in need of clarification. *Am J Ophthalmol* 2008;145:941-50.
8. Ehlers JP, Shah CP. *The willsey manual*. 2008:145-66.
9. Jakobiec F, Front R. Lymphoid tumors. *Ophthalmic pathology* 1986;12:2663-9.
10. Pazarlı H, Yolar M, Yiğitsubay U, et al. Orbita ve oküler adnekslenfomaları. *Turk J Ophthalmol* 2003;33:435-40.
11. Rasmussen P, Ralfkiaer E, Prause JU, et al. Malignant lymphoma of the lacrimal gland: a nation-based study. *Arch Ophthalmol* 2011;129:1275-80.