

SJÖRGEN SENDROMUNDA GELİŞEN BİR NON-HODGKIN LENFOMA OLGUSU

Yrd. Doç. Dr. Sema ÖZUYSAL*, Dr. Nurcan SALMAN*, Doç. Dr. Ömer YERÇİ*, Yrd. Doç. Dr. Selçuk AKIN**

ÖZET: Sjörgen Sendromlu hastalarda sekonder lenfoma gelişme riski yüksektir ve genellikle B hücreli lenfomaların geliştiği bildirilmektedir. Olgumuz 56 yaşında erkek hasta olup sekiz yıl önce Sjörgen Sendromu ve tanıdan bir yıl sonraki tükürük bezi biyopsisinde benign lenfoepitelyal lezyon tanısı almıştır. Sjörgen Sendromlu hastalarda lenfomayı taklit eder tarzda aşırı bir hiperplazi görülebileceği gibi gerçek bir malignite gelişme ihtimali hatırla tutulmalıdır. Olgu bu iki hastalığın birlikteliğine dikkat çekmek amacı ile sunulmuştur.

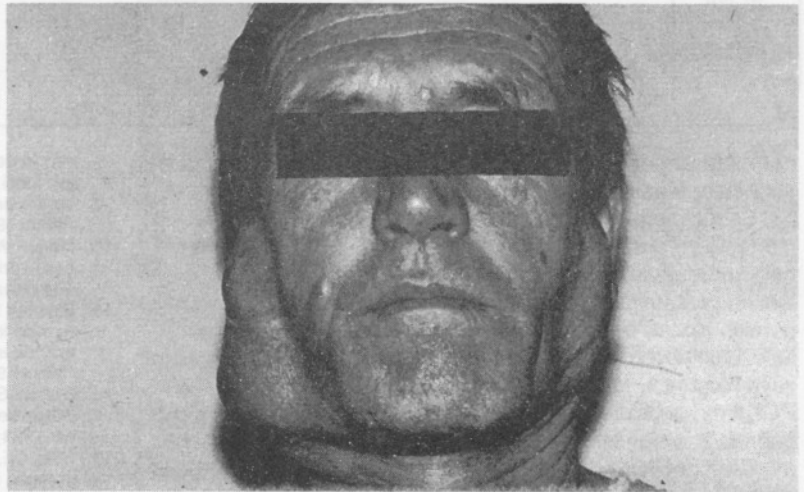
SUMMARY: NON-HODGKIN'S LYMPHOMA DEVELOPING IN SJÖGREN'S SYNDROME: The risk of developing malignant lymphoma is high in patients with Sjörgen's Syndrome and generally the lymphomas are B cell type. Our case is a 56 year old male who was diagnosed with Sjörgen's Syndrome eight years previously and one year after that he had benign lymphoepithelial lesion in salivary gland biopsy. In patients with Sjörgen's Syndrome, florid lymphoid hyperplasia mimicking malignant lymphoma may occur, but the possibility of a true malignancy must be considered in every case. This case is presented to emphasise the association of two entities.

GİRİŞ

Sjörgen Sendromu (SS) özellikle menapoz ya da post menapozal kadınlarda görülen tükürük bezlerinin yaygın iltihabı ile beraber gözlerde kuruluk, ağızda kuruluk, burun, farinks, laringste kuruluk belirtilerine yol açan bir hastalıktır. SS'lu hastalarda lenf nodülleri, akciğer, böbrek, kemik iliği, kas ve karaciğerde lenfoproliferasyonla giden yaygın tutulum vardır. Ve hatta, immünoblastik lenfoma, histiositik lenfoma ve Waldenstrom makroglobülinemi gibi SS zemininde gelişen malign lenfomalar bu hastalarda ölüm nedeni bile olabilir(1).

OLGU

56 yaşında erkek hasta, 1988 yılında sağ kulak altında küçük, sert bir şişlik belirmiş. Cildi normalmiş. Kitle yavaş yavaş büyümüş, cildi kızarmış, hiç ağrı olmamış. Aynı yıl karşı tarafta da şişlik belirmiş. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi polikliniğine başvuran hastada kitleden alınan biyopsi sonucu SS ile uyumlu bulunmuş. Aynı yıl içerisinde hastada tükürük ve gözyaşı salgısında rahatsızlık verecek şekilde azalma olunca ameliyat önerilmiş. Haziran 1989'de yapılan ameliyat sonucu patoloji raporu lenfoepitelyal doku olarak değerlendirilmiş. Şişlikleri biraz azalmış. Son altı ayda kitlenin tekrar büyümeye başlamasıyla 19.03.1996 tarihinde plastik cerrahi polikliniğine başvuran hastanın lokal muayenesinde sağ preauriküler ve retroauriküler bölgelerden boynun sağına uzanan preauriküler 7x4 cm, retroauriküler 12x7 cm'lik iki lobüllü; sol tarafta ise 5x4 cm boyutta solid, fiks, ciddi hiperemik ağrısız kitleler saptandı (Resim 1). Hastaya 23.03.1996 tarihinde "benign parotis tümörü" ön tanısı ile, fasial sinir korunarak sağ subtotal paratiroido-

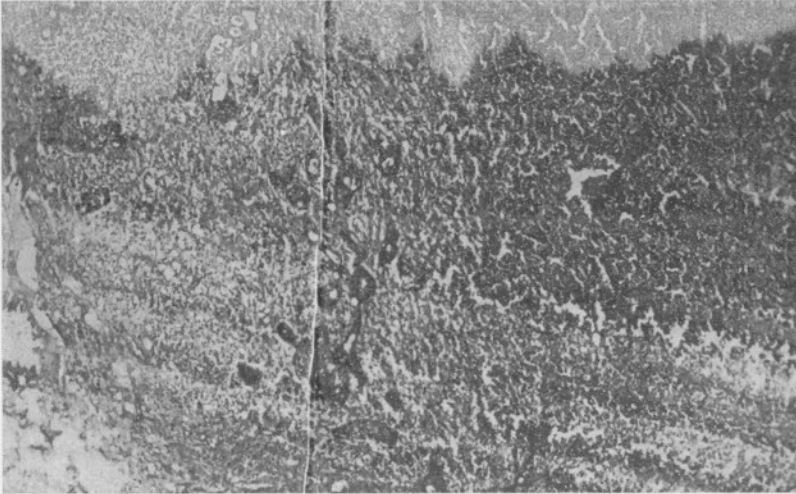


Resim 1. Olgunun klinik görünümü

mi ameliyatı planlandı. Sağ preauriküler ve retroauriküler bölgeleri kaplayan 12x8 cm boyutundaki kitle kapsüllüydü ve yer yer jel kıvamlı tümör içeriği açığa çıktı. Hem yüzeysel hem de derin parotis loblarının invaze olduğu görüldü. Fasial sinirin ana dalı çevresindeki bir kısım parotis lobu disseke edilmeksizin bırakılarak yüzeysel parotis lobu tümörle birlikte çıkarıldı. Mikroskobisinde, parotis bezine ait seröz asiniler ve boşaltıcı duktuslar arasında ve çevresinde yoğun lenfositik infiltrasyon mevcuttu (Resim 2). Geniş alanlarda normal yapı ortadan kalkmış, yerini büyük oval ya da yuvarlak şekilli, genellikle santral, bir kısmı ise birden fazla nukleolus içeren, vesiküler nukleuslu, eozinofilik sitoplazmalı, atipik blastik hücrelerin diffüz şekilde dağılarak oluşturdukları bir tümöral doku almıştı (Resim 3). Tümör hücreleri arasında küçük yuvarlak nukleuslu reaktif T lenfositler gözlemlendi. Tümöral hücreler CD 20 (B Cell), LCA (leucocyte common antigen) ile pozitif, EMA (epithelial membrane antigen), CK (cytokeratin-DAKO MNF 116) ile negatif boyandı. Bu görünüm Non-Hodgkin diffüz immünoblastik lenfoma ile uyumlu idi.

* Uludağ Ün. Tıp Fak. Patoloji ABD

** Uludağ Ün. Tıp Fak. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi ABD



Resim 2. Parotis bezine ait duktus ve asiniler çevresinde yoğun lenfositik infiltrasyon (H.E.x200).

TARTIŞMA

SS lakrimal bezlerin ve tükürük bezlerinin lenfoid infiltrasyonu ile giden otoimmün bir hastalıktır ve Non-Hodgkin lenfoma (NHL)'nin bu hastalarda görülme sıklığı normal popülasyondan % 43.8 daha fazladır(2).

NHL'nin subtiplerinin sıklığı için kesin bir veri yoktur. Schmid ve arkadaşları SS olsun ya da olmasın major tükürük bezlerinde lenfoid infiltrasyonu bulnan 45 hastanın 18'inde lenfoma bulmuşlar, NHL'nin subtipi olarak da ya lenfoplazmositoid ya da immünoblastik lenfomaya ayırmışlardır(3). Shin ve ark. monositoid B hücreli lenfoma ve SS'lu 13 hasta tanımlamışlardır(4). Fox ve arkadaşları lakrimal, tükürük bezi ya da servikal lenf nodülü ile beraber 14 SS'lu hastanın yarısında bcl-2 translokasyonu gözlemişler ve SS'nun B hücreli lenfoma için orijin olduğunu düşünmüşlerdir(5).

Morel ve ark., yaş ortalaması 58 olan 103 hastadan 66'sında intermediate ya da yüksek grade NHL, 37 hastada düşük grade NHL tanımladılar(6). 103 hastadan 28'inde yoğun lenfoid infiltrasyon saptandı. Bu 28 hastanın % 35'inde yani 10 kadar hastada ise SS için tipik tanı koydurucu alanlar vardı. Bu 10 hastada NHL'nin subtipleri geniş bir yelpazedeydi. Sadece ikisinde diffüz büyük hücreli immünoblastik tip saptandı. Yine aynı çalışmada 18 hastada ektranodal tutulum olduğu gözlenmişti.

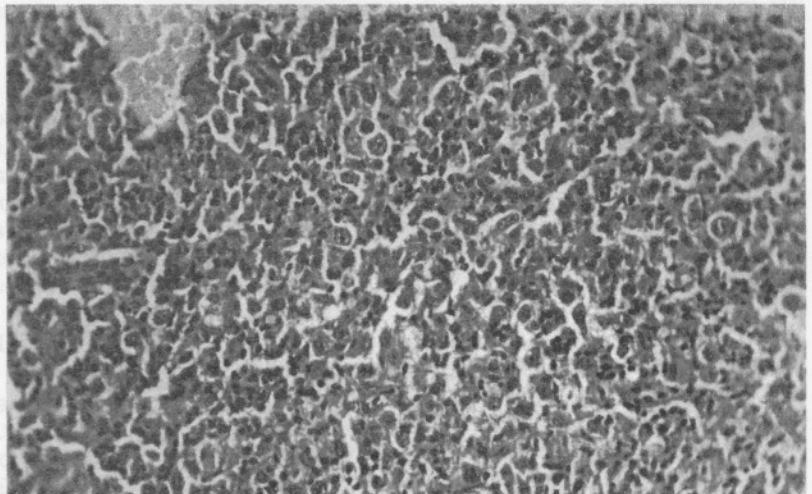
Hyman ve Wolff tükürük bezlerinde lenfoma bulunan 33 hastanın dördünün lenfoepitelyal lezyonlarla ilişkili olduğunu ve tükürük bezi lenfomalarının % 80-90 parotis kaynaklı olduğunu saptamıştır(7).

Sonuç olarak parotiste şişlik ile gelen bir hastanın ayırıcı tanısında benign ya da malign lenfoid hastalıkların ekarte edilmesi gerekmektedir(8). Özellikle lenfoid infiltrasyonla giden pa-

rotis hastalığında monoklonal B hücreli lenfoma gelişme insidansı oldukça yüksektir. Hastaların yaklaşık % 10'unda da psödolenfoma denilen, tükürük bezinde aşırı iltihabi hiperplastik değişiklikler görülür. SS'lu hastalarda lenfoid hiperaktivitenin zaman içerisinde psödolenfomatöz proliferasyonlara ve hatta gerçek malign lenfoid tümörlere yol açtığına inanılmaktadır(1,2). Bizim hastamız da sekiz yıl önce SS tanısı almış, bundan bir yıl sonra yapılan operasyon sonucu benign lenfoepitelyal lezyon olarak rapor edilmiştir. Yaklaşık yedi yıllık bir süreçten sonra tekrar büyüme gösteren kitlede ise Non-Hodgkin immünoblastik lenfomanın geliştiği saptanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Zulman J, Jaffe R, Talal N: Evidence That The Malignant Lymphoma Of Sjögren's Syndrome is a Monoclonal B-Cell Neoplasm. New Eng. J. Med., 1978;299(22):1215-1220.
2. Kassan T: Increased Risk of Lymphoma in Sicca Syndrome. Ann Int. Med. 1978;89:882-892.
3. Schmid U, Helbron D, Lennert K: Development of malignant lymphoma in myoepithelial sialadenitis (Sjögren's Syndrome). Virchows Archiv. 1982;395,11-43.
4. Shin S. S, Sheibani K, Fishleder A, Ben-Ezra J, et al. Monocytoid B-Cell lymphoma in patients with Sjögren's syndrome: a clinicopathologic study of 13 patients. Human Pathology. 1991;22:422-430.
5. Fox R. I, Robinson C, Pisa P, Pisa E. Detection of BCL-2t(14-18) translocations in Sjögren's Syndrome lymphoma. Third International Symposium on Sjögren's Syndrome. Scandinavian Journal of Rheumatology, Suppl., Abstr VII.1991; 83:333.
6. Morel P., Qulqandon I, Janin A: High Incidence of Lymphoid Infiltration on Labial Salivary Gland Biopsy in Non-Hodgkin's Lymphomas: Clinical Implications. British Journal of Haematology. 1993;85:93-98.
7. Hyman G. A, Wolff M: Malignant lymphomas of the salivary glands: Review of the literature and report of 33 new cases, including four cases associated with the lympho-epithelial lesion. Am J Clin Pathol 1976; 65:421-438.
8. Richard D. N, Rebuck J. W, Sullivan J. C: Lymphoma and the parotid gland. Laryngoscope 1992;92:365-369.



Resim 3. Blastik karakterde atipik hücrelerden oluşan tümöral doku (H.E.x200).