

Sinonazal lenfoma: Olgu sunumu

A case of sinonasal lymphoma

Ferhat OĞUZ,¹ Sevilay AYDIN-SÖNMEZ,¹ Mehmet ADA,¹ Burhan KOCAMAL²

Sinonazal lenfoma nadir görülen, tanıda güçlük yaratan bir hastalıktır. Vestibulumu tutarak sol burun kanadını destrükte eden kitle nedeniyle kliniğimize başvuran 50 yaşındaki erkek hastadan alınan ilk biyopsi sonucunda tanıda nokardiyoz düşünüldü. Mikrobiyolojik incelemelerin bu öntanıyı desteklememesi üzerine yapılan ikinci biyopsi bulguları, periferik T-hücreli lenfoma tanısı konmasını sağladı. Tanıyı takiben, hasta onkoloji polikliniğine sevk edildi. Kemo-terapi başlanan hasta tedavinin ikinci küründe yaşamını yitirdi.

Anahtar Sözcükler: Lenfoma/patoloji/komplikasyon; lenfoma, T-hücreli/patoloji; burun neoplazmları/patoloji; paranazal sinüs neoplazmları/patoloji.

Sinonasal lymphoma is a rare disease that poses difficulties in diagnosis. A fifty-year-old male patient presented with a mass in the nasal vestibulum that destroyed the left nasal ala. Nocardiosis was considered in the light of the initial biopsy findings; however, microbiologic studies were not consistent with pathologic examination. A subsequent biopsy was obtained, which resulted in the diagnosis of peripheral T-cell lymphoma. Following the diagnosis, the patient was referred to the oncology clinic to receive chemotherapy. He died during the second course of chemotherapy.

Key Words: Lymphoma/pathology/complications; lymphoma, T-cell/pathology; nose neoplasms/pathology; paranasal sinus neoplasms/pathology.

Sinonazal bölgenin non-Hodgkin lenfoması, bu bölgenin destrüktif neoplastik veya neoplastik olmayan hastalıklarından morfolojik olarak zor ayrılan, nadir rastlanan bir patolojidir.^[1] Klasik olarak 60'lı ve 70'li yaşlarda ortaya çıkar. Kadın/erkek oranı 1/2 ile 1/1.5 arasında değişir.^[2-4] Sinonazal lenfomalar Batı ülkelerinde daha seyrek görülmelerine karşın, Asya'da ektranodal lenfoma grubunda, gastrointestinal sistem lenfomalarından sonra ikinci sıklıktadır.^[2]

OLGU SUNUMU

Elli yaşında erkek hasta, burnunun sol tarafında kitle, yüzünün sol yarısında ağrı, pis kokulu pürülan akıntı ve burun tıkanıklığı şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Hasta, şikayetlerinin yaklaşık beş ay önce, burnunun sol tarafının girişinde çıkan bir sivilceyle başladığını bildirdi. Muayenede sol nazal vestibulumu tamamen doldurarak alar bölgeyi destrükte eden, yüzeyi pürülan sekresyon ve kurutlarla kaplı ülsero-vejetan kitle

- ◆ İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, 'KBB Hastalıkları Anabilim Dalı';²Özel Çamlık Hastanesi KBB Hastalıkları Kliniği, İstanbul.
- ◆ Dergiye geliş tarihi: 13 Şubat 2002. Düzeltme isteği: 29 Ağustos 2002. Yayın için kabul tarihi: 10 Ekim 2002.
- ◆ İletişim adresi: Dr. Sevilay Aydın. İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi KBB Hastalıkları Anabilim Dalı, 34300 Cerrahpaşa, İstanbul. Tel: 0212 - 586 15 19 Faks: 0212 - 586 15 75 e-posta: sevilayaydin@yahoo.com
- * 26. Ulusal Türk Otorinolarengoloji ve Baş-Boyun Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (22-26 Eylül 2001, Antalya).

- ◆ Departments of Otolaryngology, 'Medicine Faculty of Cerrahpaşa, İstanbul University';²Özel Çamlık Hospital, both in İstanbul - Turkey.
- ◆ Received: February 13, 2002. Request for revision: August 29, 2002. Accepted for publication: October 10, 2002.
- ◆ Correspondence: Dr. Sevilay Aydın Sönmez. İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi KBB Hastalıkları Anabilim Dalı, 34300 Cerrahpaşa, İstanbul, Turkey. Tel: +90 212 - 586 15 19 Fax: +90 212 - 586 15 75 e-mail: sevilayaydin@yahoo.com
- * Presented at the 26th National Congress of Turkish Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery (September 22-26, 2001, Antalya, Turkey).

belirlendi (Şekil 1). Endoskopik muayenede nazal septum, orta hatta görüldü. Her iki dış kulak yolu ve kulak zarı normal bulundu. Ağız içi ve orofarenkste patoloji saptanmadı. Boyun muayenesinde özellik yoktu. Lezyondan biyopsi ve kültür antibiyogramı yapılmasına karar verildi. Lezyonun derinliğini ve yayılma sınırlarını saptamak için kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesi planlandı. Enfeksiyonun tedavisi için antibiyoterapiye başlandı. Bilgisayarlı tomografide sol maksiller sinüsü ve burun yan duvarında kemik destrüksiyonu yaparak sol nazal kaviteyi dolduran, yaklaşık 5x8 cm'lik kitle belirlendi (Şekil 2). Kitlenin malign olabileceği düşünüldü. Ancak, biyopsi sonucunda kısmen granülatöz özellikte nonspesifik aktif kronik iltihap, lamellar kemikte osteomyelit, yaygın nekroz, nekroz içinde kitle oluşturan flemantoz mikroorganizmaların görülmesi öncelikle nokardiyoz tanısını düşündürdü ve kesin tanı için mikrobiyolojik inceleme önerildi. Kültür sonucunda metisiline duyarlı *Staphylococcus aureus* üremesi üzerine, biyopsinin tekrarına karar verildi. İkinci biyopsinin sonucu periferik T-hücreli lenfoma (mikst orta ve büyük hücreli) CD4 (+) olarak belirlendi. Onkoloji polikliniğine sevk edilen hastaya siklofosamid, adriamisin, vinkristin ve prednisolondan oluşan protokol ile kemoterapi uygulanmaya başlandı. Kemoterapinin ikinci küründe hasta yaşamını yitirdi.

TARTIŞMA

Sinozal bölgenin non-Hodgkin lenfoması, tüm non-Hodgkin lenfomalar içinde ortalama %1.5 oranında görülen nadir bir malignitedir.^[5]

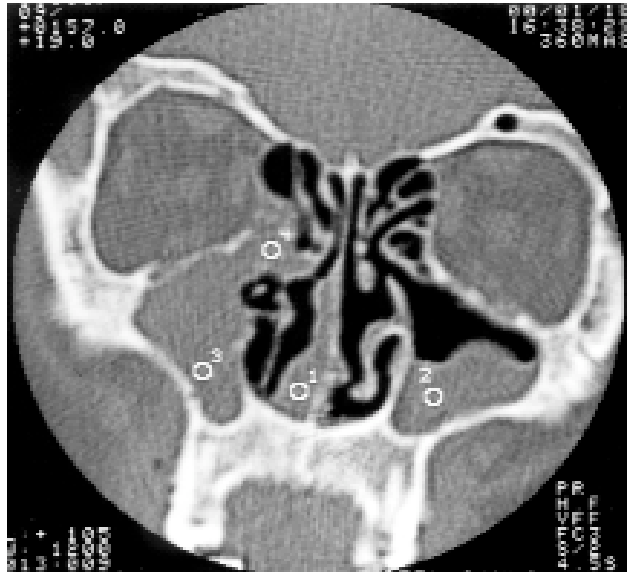
İmmünsitokimyasal alandaki ilerlemelerle beraber, lenfomaların B-hücreli, T-hücreli ve natural killerler olarak üç ayrı fenotipinin olduğu anlaşılmıştır.^[2] Tipik olarak paranasal sinüslerde yerleşen B-hücreli fenotip yaygın olarak Batı ülkelerinde görülür. T ve natural killer hücreli lenfoma ise Asya ve Güney Amerika'da daha yaygındır.^[2] Bu tümörler tipik olarak nazal kavitede yerleşip daha agresif bir seyir gösterirler.^[1,2] Bu özelliği nedeniyle sinozal lenfomalar, geçmişte ölümcül midline granülom grubu içinde incelenmiştir.^[1,6]

Sinozal lenfomalar ve ölümcül midline granülomlar başlangıç semptomlarının oldukça benzeşmesine karşın, farklı patolojilerdir. Ölümcül midline granülom oldukça karmaşık bir patogenezi olan burun, paranasal sinüs ve midfasyal bölge-

lere yayılarak harap eden heterojen bir hastalık grubudur.^[1] İmmünsitokimyasal fenotipleme ve moleküler genetikteki ilerlemeler sonucunda ölümcül midline granüloma, polimorfik retikülozis, lenfomatoid granülatosis, midline destrüktif granüloma ve idyopatik midline destrüktif hastalık sanılan olguların pek çoğunun, aslında T-hücreli lenfoma olduğu anlaşılmıştır.^[1,6] Bunun en önemli nedeni T-hücreli lenfomaların anjiyoinvaziv büyüyerek nekroz ve kemik erozyonu yapmasıdır.^[2] Olgumuzun BT'si ve kliniği incelendiğinde nekroz ve



Şekil 1 - Lezyonun görünümü.



Şekil 2 - Lezyonun bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

kemik erozyonu saptandı. Alınan ilk biyopsinin patolojik incelemesinde maligniteye rastlanmadığı için granülatöz enfeksiyonlar üzerinde yoğunlaşıldı; hasta dermatolog tarafından incelendi; nokardiyoza yönelik medikal tedavi uygulandı; ancak sonuç alınmadı.

Son otuz yılda baş ve boynun non-Hodgkin lenfoması için Rappaport, Luke-Collins ve Working formulation gibi sınıflamalar kullanılmıştır.^[7] Çalışmaların çoğunda incelenen hasta sayısının az oluşu, değişik tedavi yöntemlerinin uygulanması ve baş-boyuna ait tüm alanların aynı çalışmada gösterilememesi nedeniyle, verilerin güvenilirliği sınırlıdır. En çok tutulan bölge sinozal bölgedir (%25). Nazofarenks (%16), tonsil (%12), dil kökü (%8) grup olarak (Waldeyer halkası) sınıflanırsa %36'lık bir oranla en sık rastlanan bölge olmaktadır.^[3] B-hücreli lenfomaya daha çok maksiller sinüste rastlanırken, T-hücreli lenfoma özellikle etmoid sinüs ve nazal kavitede görülür. Sağ nazal kavite soldan daha çok tutulmaktadır.^[3]

Paranasal sinüs lenfomalarında en sık görülen semptomlar burun tıkanıklığı, rinore, hiposmi, burun kitlesi ile tek taraflı ve ilerleyici karakterli epistaksistir.^[3] Özellikle sfenoid sinüs lenfomasında ilk semptom çift taraflı körlük olabilir.^[8] Ayrıca, fasyal parestezi, lenfadenopati, karın ağrısı, kemik ağrısı, ateş, kilo kaybı ve halsizlik gibi sistemik semptomlara da rastlanabilir.^[9]

Baş-boyun lenfomalarının klinik görünümü histolojik tipe göre değişmektedir. Düşük dereceli lenfomalar obstrüksiyona neden olan nazal kavite veya paranasal sinüs kitlesiyle ortaya çıkarken,^[1] yüksek derecelileri iyileşmeyen ülserler, kranyal sinir tutulumu, yüzde şişme, burun kanaması veya ağrı gibi daha agresif semptomlarla kendini gösterir. Yüksek dereceli B-hücreli lenfomaların yumuşak doku veya kemikte destrüksiyon yapma özelliği nedeniyle, orbital tutulum sonucu propitozis oluşabilir. T-hücreli lenfomalar ise, daha çok nazal septal perforasyon ve/veya destrüksiyona neden olabilir.^[3]

Genel olarak tanı, semptomların başlangıcından ortalama iki ay geçtikten sonra konabilir. Olgumuzun ilk biyopsisinin patolojik incelemesinde, önce nokardiyoz düşünülmüş; yinelenen mikrobiyolojik ve patolojik incelemelerin ardından, iki ay sonraki biyopsi incelemesinde tanı konabilmiştir. Pek çok

olgu erken dönemlerde asemptomatiktir; ancak komşu yapılara yerleşik kemik destrüksiyonu ile invazyon geliştiğinde tanı konur.^[10] Olgumuzda, medikal tedaviye yanıt vermeyen ve giderek büyüyen sivilce benzeri lezyon, klinik açıdan şüpheli boyutlara çok geç ulaştığı için, tanı konması zaman almıştır.

Paranasal sinüs lenfomasının prognoz ve tedavisi, anatomik evre ve histolojik alt tipine bağlıdır. Sınırlı hastalıkta prognoz iyi olabilir. Tanı ve tedavi planlamasında radyolojik değerlendirme çok önemlidir. Kemikleri ayrıntılı olarak gösteren BT evreleme için şarttır.^[10] Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ise özellikle mukozal kalınlaşma ve tümör nedeniyle biriken sinüs sekresyonlarının ayırt edilmesine olanak sağlar.^[9] Çevre boşluklar ve kafa içine uzanım en iyi koronal ve sagittal planda çekilen T₂-ağırlıklı görüntülerde belirlenir. Radyasyon içermeyen ve yumuşak dokuyu çok iyi göstererek tümörün fibrozisten ayırt edilmesini sağlayan MRG, hastaları izlemede kullanılan en iyi yöntemdir.

Olguların %75'inde başvuru sırasında, lokalize hastalık olarak adlandırılan evre I veya II vardır. Bu evrelerdeki hastalar özellikle düşük dereceliyseler, ana olarak radyasyon tedavisi kullanılır. İlerlemiş hastalıkta ise, radyoterapili veya radyoterapisiz kemoterapi en uygun tedavi seçeneğidir. Cerrahi girişim sadece tanı koymak için kullanılabilir.^[7]

Burun ve paranasal sinüs bölgesine yerleşen, maligniteyi düşündüren kitlelerde ayırıcı tanıda bu bölgenin lenfomaları da akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Abbondanzo SL, Wenig BM. Non-Hodgkin's lymphoma of the sinozal tract. A clinicopathologic and immunophenotypic study of 120 cases. *Cancer* 1995; 75:1281-91.
2. Vidal RW, Devaney K, Ferlito A, Rinaldo A, Carbone A. Sinozal malignant lymphomas: a distinct clinicopathological category. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108:411-9.
3. Yang Y, Gau JP, Chang SM, Lin TH, Ho KC, Young JH. Malignant lymphomas of sinozal region, including cases of polymorphic reticulosis: a retrospective clinicopathologic analysis of 34 cases. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 1997;60:236-44. [Abstract]
4. Shima N, Kobashi Y, Tsutsui K, Ogawa K, Maetani S, Nakashima Y, et al. Extranodal non-Hodgkin's lymphoma of the head and neck. A clinicopathologic study in the Kyoto-Nara area of Japan. *Cancer* 1990;66:1190-7.

5. Babb MJ, Cruz RM, Puligandla B. Sin nazal mukosa-asso-
ciated lymphoid tissue lymphoma. Arch Otolaryngol
Head Neck Surg 1999;125:585-8.
6. Cleary KR, Batsakis JG. Sin nazal lymphomas. Ann
Otol Rhinol Laryngol 1994;103:911-4.
7. Hanna E, Wanamaker J, Adelstein D, Tubbs R, Lavertu
P. Extranodal lymphomas of the head and neck. A 20-
year experience. Arch Otolaryngol Head Neck Surg
1997;123:1318-23.
8. Roth DB, Siatkowski RM. Bilateral blindness as the ini-
tial presentation of lymphoma of the sphenoid sinus.
Am J Ophthalmol 2000;129:256-8.
9. Juman S, Robinson P, Balkissoon A, Kelly K. B-cell
non-Hodgkin's lymphoma of the paranasal sinuses. J
Laryngol Otol 1994;108:263-5.
10. Johnson CD, Kent DM, Varjabedian GC, Lepoudre C.
Malignant lymphoma of the maxillary sinus. J Am
Osteopath Assoc 1993;93:252, 255-8.