

# Orbitanın Lenfoid Tümörleri ve Üç Olgu

## LYMPHOID TUMORS OF ORBITA AND THREE CASES

Metin GÜDEN\*, Cüneyt ULUTİN\*, Yücel PAK\*\*

\* Yrd.Doç.Dr., GATA Radyasyon Onkolojisi AD,

\*\* Prof.Dr., GATA Radyasyon Onkolojisi AD, ANKARA

### Özet

Orbitanın primer malign tümörleri oldukça nadir görülmesine rağmen prognozu kötü tümörlerdir. Vakaların çoğunluğunu malign lenfoma, rabdomyosarkom ve lakrimal gland tümörleri oluşturur.

1990-1995 yılları arasında kliniğimizde 3 lakrimal gland yerleşimli tümör olgusu tedavi edilmiştir. Üç olguda da lokal kontrol sağlanmıştır. Olguların birinde hastalık primer tedaviden 5 yıl sonra uzak organ metastazı ile tekrarlamıştır. Diğer iki olgunun takibinde lokal veya sistemik rekürrens tespit edilememiştir. Olguların üçü de hayattadır.

Bu çalışmada üç lakrimal gland yerleşimli tümör olgusunda radyoterapinin yeri, etkinliği, ve önemi tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Lakrimal Gland, Radyoterapi

T Klin Tıp Bilimleri 2001, 21:512-514

### Summary

Primary malign tumors of orbita are very rare. Also prognoses of these tumors are poor. Malign lymphoma, rhabdomyosarcoma and lacrimal gland tumors form most of the cases.

Between 1990-1995 three lacrimal gland tumor cases were treated in our department. Local control is achieved in all cases. One of the cases recurred five years after primary treatment as distant organ metastasis. In other two cases follow-up, there is still no local or distant recurrence. All of the cases are alive.

In this study efficacy and importance of radiotherapy for lacrimal gland tumor are discussed.

**Key Words:** Lacrimal Gland, Radiotherapy

T Klin J Med Sci 2001, 21:512-514

Orbitanın primer malign tümörleri oldukça nadir görülür (1-3). Nadir görülmesine rağmen insan hayatını ciddi olarak tehdit eden neoplazmlardandır (2). Ekstraoküler fakat orbital yumuşak ve kemik doku tümörleri aynı anatomik lokalizasyonda yerleşmelerine rağmen, farklı histolojilere sahiptirler ve bu orbital yerleşim farklı büyüme potansiyeli kazandırsa da, farklı bölgelerdeki benzer histolojik tip tümörlerden ayrılan tedavi modaliteleri vardır (1,2,4,5).

Malign lenfoma, rabdomyosarkom ve lakrimal gland tümörleri bütün vakaların çoğunluğunu oluşturur (3).

Orbitanın rabdomyosarkomu genellikle genç ve çocuklarda belirgin bir proktozisle hızlı bir şekilde seyrederek ve adneksiyel dokuda şişme ve kızarma izlenir (3).

Lakrimal glandın histopatolojik yapısı majör tükürük bezlerinkine benzerdir (2,6). Lakrimal gland tümörleri

arasında (lenfoid hastalıkları hariç) en çok sırasıyla; adenokistik kanser, malign mikst tümör, skuamöz hücreli kanser görülür (2).

Normal orbitada lenfoid dokunun anatomik olarak bulunmamasına rağmen en sık görülen 10 orbita tümörü arasında lenfomalar da bulunur (2). Orbitanın lenfoid hastalığı (konjonktival ve intraorbital lenfomalar hariç) histolojik olarak dört alt gruba ayrılır (7).

Bunlar; inflamatuvar pseudotümör, reaktif lenfoid hiperplazi, atipik lenfoid hiperplazi ve malign lenfoma'dır (7). Malign lenfomaların patolojik sınıflandırması aşikar olsa da, gözde tanı kriterleri çok aşikar değildir (3). Tanı anında hastaların %50'sinde ele gelen lateral orbital kenarda kitlenin mevcuttur. %9'unda preoperatif ağrı mevcuttur (2).

1990-1995 yılları arasında GATA Radyasyon Onkolojisi Kliniğine lakrimal gland yerleşimli orbitanın lenfoid tümörü tanısı ile başvuran üç olgu tedavi edilmiştir.

### Olgular

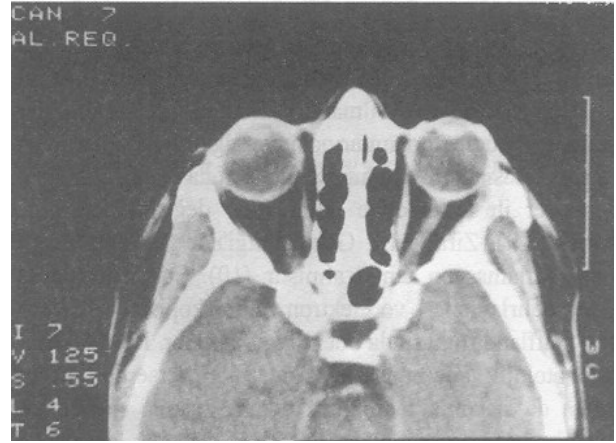
Birinci olgu: Sol gözde sarı leke ve büyüme şikayeti olan 57 yaşındaki bayan hasta özel bir sağlık merkezine

**Geliş Tarihi:** 15.02.2001

**Yazışma Adresi:** Dr. Metin GÜDEN  
GATA Radyasyon Onkolojisi AD.  
06018 Etilik, ANKARA



Şekil 1. Birinci olgunun operasyon sonrası nüks gelişmesinin tomografik görüntüsü



Şekil 2. Birinci olgunun radyoterapi sonrası tomografik görüntüsü

başvurmuş. Çekilen bilgisayarlı tomografide sol göz küresinde retrobulber yerleşimli kitle görülmüş. Takibe alınan hastada bilgisayarlı tomografi tekrarlanmış, kitlede büyüme gözlenince operasyona karar verilmiş. 12 Temmuz 1990 tarihinde sol frontal kraniotomi, sol optik tümör subtotal eksizyon operasyonu uygulanmış. Histopatolojik tanı: "Lenfoepitelyal lezyon" "Lenfoma oluşum riski mevcut" olarak rapor edilmiş. Postoperatif dönemde takip edilen olguya 25.12.1990 tarihinde çekilen tomografide, tümörde tekrar büyüme gözlenmiş (Şekil 1). İkinci operasyon düşünülmeden hasta için kliniğimizden konsültasyon istendi. Klinik konseyimizde değerlendirilen hastaya lokal radyoterapi planlandı. 12.02.1991-11.03.1991 tarihleri arasında sol supraorbital ve retroorbital alandan 20 fraksiyonda 40 Gy, 12 MeV elektron ile, iki alandan eksternal radyoterapi uygulandı. Tedavi sonu kontrol tomografilerinde tümörün tamamen kaybolduğu gözlemlendi (Şekil 2). Kontrollere devam eden hastada akciğer, karaciğer ve kemik metastazları tespit edilen hastaya sistemik kemoterapi ve palyatif tedaviler uygulandı. Son kontrolüne Eylül 2000 tarihinde gelen hastanın primerinin kontrolde olduğu ve metastazlarının da gerilediği gözlemlendi.

İkinci olgu: Sol gözde şişlik şikayeti olan 74 yaşındaki bayan hasta devlet hastanesine başvurmuş ve çekilen tomografide lakrimal gland yerleşimli tümör görülünce Ocak 1993'te opere edilmiş. Tümör çıkarılamamış. Alınan biyopsi sonucu, histopatolojik tanı; "benign lenfoepitelyal lezyon" olarak rapor edilmiş. Kontrol için 28.06.1995 tarihinde çekilen tomografide "sol orbitada lakrimal gland lokalizasyonundan başlayıp lateral rektus kası superiorundan geriye doğru devam eden kitle lezyonu" olarak rapor edilmiş. Yeni bir operasyon düşünülmeden hasta için kliniğimizden konsültasyon istendi. Klinik konseyimizde değerlendirilen hastaya lokal radyoterapi planlandı. Postoperatif dönemde hastaya 28.06.1995-04.07.1995 tarihleri arasında Co60 teleterapi cihazı ile iki alandan 20 fraksiyonda 40Gy eksternal radyoterapi uygulandı. Tedavi sonrasında çekilen

bilgisayarlı tomografilerde rezidüel kitle lezyonu rapor edildi. Son kontrolüne Temmuz 2000 tarihinde gelen hastanın primerinin kontrolde olduğu gözlemlendi.

Üçüncü olgu: Sol gözde şişlik şikayeti olan 69 yaşındaki bayan hasta özel bir sağlık merkezine başvurmuş ve çekilen tomografide lakrimal gland yerleşimli tümör görülünce 24.09.1990'te opere edilmiş. Tümör tam olarak çıkarılamamış. Alınan biyopsi sonucu, histopatolojik tanı; "lakrimal gland lenfositik hücre infiltrasyonu" olarak rapor edilmiş. Tümörün tamamının çıkartılamamasından dolayı kliniğimizden konsültasyon istendi. Klinik konseyimizde değerlendirilen hastaya lokal radyoterapi planlandı. Postoperatif dönemde hastaya 26.11.1990-03.01.1991 tarihleri arasında Co60 teleterapi cihazı ile iki alandan 22 fraksiyonda 44Gy eksternal radyoterapi uygulandı. Tedavi sonrasında çekilen bilgisayarlı tomografilerde rezidüel kitle lezyonu saptanamadı. Son kontrolüne Aralık 1999 tarihinde gelen hastanın primerinin kontrolde olduğu gözlemlendi.

### Sonuç

Üç olguda da lokal kontrol sağlanmıştır. Birinci olgu on yıldır takip edilmiş primer odak kontrolde kalmıştır. Fakat hastalık sistemikleşerek kemik, akciğer ve karaciğer tutulumu oluşmuştur. Hastaya halen sistemik kemoterapi uygulanmaktadır. İkinci olgu beş yıldır takip edilmektedir. Lokal ve sistemik bir sorunu yoktur. Üçüncü olgu da sekiz yıldır takipte olup sistemik ve lokal bir sorunu yoktur.

### Tartışma

Orbita tümörleri nadir görülmeleriyle birlikte oldukça da farklılık gösterirler. Lakrimal gland yerleşimli tümörler benign orbital tümörlerden sonra orbitada en sık görülen ikinci tümörlerdir. Lenfoid dokuya sahip olmamasına karşın lakrimal gland yerleşimli lenfomalar da oldukça sık görülür (2,8). Malign lenfomalar diffüz ya da nodüler lenfoidin infiltrasyonlarla karakterizedir. Zaman zaman immatür lenfo-

sitler ve sıklıkla da atipik hücreler, mitoz ve komşu dokulara invazyon gözlenir ki bu da benign pseudotümörlerden ayrılma- larında önemlidir (3). Lakrimal gland tümörleri özellikle enflamasyondan ayrılmalıdır. Benign pseudotümörler polimorfik hücre karışımlarından ve olgun lenfositlerin or- ganize olmasından ve bunun sonucunda da reaktif germinal merkezler ile karakterize inflamatuvar değişiklikleri gös- terirler (3,9). Zira Zürih Göz Kliniği'nde 28 olgudan 14 tanesi inflamasyon tanısı almıştır (10). Son zamanlarda yüzey belirleyicileri ve elektron mikroskopisi bu lezyon- ların sınıflandırılmasında önemli yer almıştır. Her ne kadar histopatolojik tanı; sonuç hakkında bilgi verse de dört alt grupta da sistemik lenfomaya dönme riskleri mevcuttur. Örneğin; benign pseudotümörün %15'i sistemik lenfomaya dönüşür. Bunların da %68'i lenfositik lenfomadır (7). Bizim olgulardan birisi de sistemik lenfomaya dönmüştür.

Orbita tümörleri; yüksek mortalite oranları ve cerrahi girişim zorluğu nedeniyle aynı zamanda tümörü çevreleyen kemik dokuları invaze etmesi özelliğinden dolayı zor tümörlerdir (3,5,10). Tanı aşamasında yapılacak girişimler tedaviyi direkt etkileyecektir. Tomografi ve manyetik rezonans tümörün histopatolojik yapısını tahmin etmede oldukça yardımcı olmaktadır (9,11-13). Biyopsiye de karar vermek için teşhisten emin olmak gereklidir. Çünkü pleo- morfik adenomlarda biyopsi kontrendikedir. Özellikle insizyonel biyopsiden kaçınılmalıdır (10,14). Lenfoma ve adenoid kistik karsinomalarda insizyonel biyopsi uygula- nabilir. Deneyimin çok sınırlı olduğu bu olgularda tümör total çıkartılmış olsa bile cerrahi yeterli değildir. Total, parsiyel rezeksiyon veya nüks olgularda radyoterapinin, lokal kontrolde başarılı olduğundan ve sağ kalıma katkısından söz edilmektedir (10).

Cerrahi yöntem olarak "lateral orbital fenestration" uygulanır. Adenoid kistik karsinomalarda orbital ekzantrasyon uygulanan yöntemdir (10). Lakrimal glandın lenfoma dışı tümörleri rölatif olarak radyorezistan olmaları- na rağmen, bu tümörler cerrahi ile birlikte rutin olarak ışın- lanırlar. Bu da tümör rekürrensini azaltır. Yaklaşık 5000- 6000cGy radyoterapi uygulanmalıdır (3,10).

Rao ve arkadaşları 23, Mittal ve arkadaşları ise 22 has- tayı içeren serileri rapor etmişlerdir. Bunlar da histopatolo- jik tanı orbita yerleşimli belirgin olmayan malign lenfoma olup; ön ve yan alanlardan tüm orbitayı kapsayacak şekilde Co60, 4-6 MV foton ya da 15-16 MeV elektronlarla tedavi etmişlerdir (3). Rao'nun serisinde üç olguda lokal başarısız- lık Mittal'ın serisinde de bir olguda lokal başarısızlık oluş- muştur. Bu başarısızlığın bu olgulara 2000cGy'den az doz verilmesinden kaynaklandığı rapor edilmektedir. Rao'nun lokal başarısızlığa uğramış üç olgusunda da servikal lenfadenopati gelişmemiştir. Böylece servikal lenf nod- larının elektif ışınlamasında ilk tedavi anında endikasyon yoktur denilebilir (3). Delmer ve arkadaşları orbitada primer malign lenfomalı tedavi ettikleri, 5 tanesi lakrimal glanda ait olan, 21 hastayı rapor etmişlerdir. Radyoterapi te-

davi dozu 25-35Gy aralığında uygulanmış. Radyoterapi ile tam kontrol sağlanmış, sadece kemoterapi uygulanan iki hastada lokal kontrol sağlanamamıştır (15).

Bizim üç olguda da lokal kontrol tam olarak sağlanmış olup; kullanılan cihaz, verilen doz ve tedavi alanları literatür- lerle uyumludur. Nadir görülen bu hastalık için yüksek seriler oluşturabilmek için çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Sonuç olarak; orbita lenfomaları yüz güldürücü sonuçlar aldırın bir hastalık grubudur. İyi bir evreleme ve çok merkezli çalışmalar ile, başarının daha da artacağı inancındayız.

#### KAYNAKLAR

1. Galienu P, Polito E, Leccisotti A, Marotta G, Lasi S, Bigazzi C, Bucalossi A, Frezza G, Lauria F. Localized orbital lymphoma. *Haematologica* 1997; 82(4):436-9.
2. Janecka IP. Cancer of the Orbit. In: Myers EN, Suen JY, eds. *Cancer of the head and neck*. 2nd ed. New York, Edinburgh, London, Melbourne, 1989:711-33.
3. Markoe AM, Brady LW, Karlsson UL, Shields JA, Augsburger JJ. Eye. In: Brady LW and Perez CA, eds. *Principles and Practice of Radiation Oncology*, 2nd ed. Philadelphia. Lippincott, 1992:595-609.
4. al-Hazaa SA, Specht CS, McLean IW, Holds JB, Anderson RL. Benign orbital fibrous histiocytoma simulating a lacrimal gland tumor. *Ophthalmic Surg Lasers* 1996; 27(2):140-2.
5. Font RL, Smith SL, Bryan RG. Malignant epithelial tumors of the lacrimal gland: a clinicopathologic study of 21 cases. *Arch Ophthalmol* 1998;116(5):613-6.
6. Nasu M, Haisa T, Kondo T, Matsubara O. Primary ductal adenocarcinoma of the lacrimal gland. *Pathol Int* 1998; 48(12):981-4.
7. Moss WT. The Orbit In: Moss WT, Cox JD, eds. *Moss' Radiation Oncology 7th Edition* Baltimore Toronto St.Louis, Mosby 1994:246-59.
8. Ni C, Ma X. Histopathologic classification of 1921 orbital tumors: Yen Ko Hsueh Pao 1995;11(2):101-4.
9. Polito E, Galienu P, Leccisotti A. Clinical and radiological presenta- tion of 95 orbital lenfoid tumors. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1996;234(8):504-9.
10. Kalman A, Gloor B. Neoplastic space-occupying lesions of the or- bits. II. Space-occupying lesion in the area of the lacrimal gland. *Klin. Monatsabl Augenheilkd* 1992; 201(6):361-9.
11. Lemke AJ, Hosten N, Grote A, Felix R. Differentiation of lacrimal gland tumors with high resolution computerized tomography in comparison with magnetic resonance tomography: *Ophthalmologie* 1996; 93(3):284-91.
12. Lemke AJ, Hosten N, Neumann K, Grote A, Felix R. Space-occu- pying lesions of the lacrimal gland in CT and MRI exemplified by 4 cases: *Aktuelle Radiol* 1995; 5(6):363-6.
13. Mafee MF, Edward DP, Koeller KK, Dorodi S. Lacrimal gland tu- mors and simulating lesions. *Clinicopathologic and MR imaging features:Radiol Clin North Am* 1999; 37(1):219-39, xii.
14. Wharton JA, O'Donnell BA. Unusual presentations of pleomorphic adenoma and adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. *Aust N Z J Ophthalmol* 1999; 27(2):145-8.
15. Delmer A, Bauduer F, Hermies F, Marie JP, Pouiquen Y, Zittoun R. Primar ocular adnexal non-Hodgkin's lymphoma (NHL): A single center study of 24 cases (Meeting abstract). *Proc. Annu. Meet. Am Soc Clin Oncol* 1993;12A1301.