



OLGU SUNUMU

ATAKSİ TELENJEKTAZİLİ HASTADA PRİMER SUBMANDİBULAR BEZ LENFOMASI: OLGU SUNUMU

Dr. Köksal YUCA¹, Dr. Hakan ÇANKAYA¹, Dr. A. Faruk KIROĞLU¹, Dr. Süleyman ALICI²,
Dr. Ferhat BOZKUŞ¹, Dr. Ahmet KUTLUHAN¹

¹Yüzüncüyıl Üniversitesi, KBB AD, Van, Türkiye

²Yüzüncüyıl Üniversitesi, Medikal Onkoloji, Van, Türkiye

ÖZET

Ataksi Telenjektazi (AT, Louis-Bar sendromu), otozomal resesif kalıtım ile geçen, genellikle okülokutanöz telenjektaziler, progressif serebellar ataksi, rekürren sinopulmoner enfeksiyonlar, artmış malignensi insidansı, radyoaktif ışın hipersensitivitesinin görüldüğü nadir bir klinik sendromdur. Kliniğimize ileri derecede solunum sıkıntısı, yüksek ateş ve boyunda kitle yakınmaları ile başvuran, AT ve mental retardasyon tanıları ile nöroloji polikliniğince takip edilen, tetkiklerinde derin boyun enfeksiyonu ve primer submandibuler bez kaynaklı lenfoma tanısı konulan 22 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Ataksi – Telenjektazi, Lenfoma, Submandibuler Bez

PRIMARY SUBMANDIBULAR GLAND LYMPHOMA IN A PATIENT WITH ATAXIA TELENJEKTAZIA: CASE REPORT

SUMMARY

Ataxia Telenjektazia (AT, Louis-Bar syndrome) is a rare clinical syndrome that commonly shows oculocutanöz telangiectasia, progressive cerebellar ataxia, recurrent sinopulmonary infections, increased incidence of malignancy, x-ray hypersensitivity, and autosomal recessive inheritance. We present a 22 year old man with respiratory distress, high fever and cervical mass admitted to our clinic. The patient following by the neurology clinic with the diagnosis of A-T and mental retardation. Lymphoma of submandibular gland origin and deep neck infection was revealed.

Keywords: Ataxia Telenjektazia, Lymphoma, Submandibular gland

GİRİŞ

Ataxia Telenjektazi (AT) primer olarak sinir ve immün istemi etkileyen 40000 doğumda bir görülen, 11. kromozomun uzun kolundaki genetik anormaliteye bağlı olarak otozomal resesif kalıtım ile geçen bir multisistem hastalığıdır¹.

AT'de nöronal dejenerasyon, serebellar ataksi, iyonize radyasyona artmış duyarlılık, özellikle lenfoid neoplazmlarına olmak üzere malignansilere artmış eğilim vardır. AT'li hastalarda görülen lenfoid malignansiler, hem B hem de T hücre orijinli olabilir; Hodgkin lenfoma, non-Hodgkin lenfoma ve lösemnin değişik formları görülebilir^{1,2,3}.

Bu makalede solunum sıkıntısı, boyunda kitle ve enfeksiyon belirtileri ile başvuran ve kliniğimizde derin boyun enfeksiyonu ve submandibuler bez kaynaklı lenfoma tanısı konulan AT'li 22 yaşında bir erkek hasta sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Kliniğimize 22 yaşında erkek hasta ileri derecede solunum sıkıntısı, boyunda şişlik, ateş, ağrı ve halsizlik yakınmaları ile başvurdu. Ebeveynlerinden alınan anamnezde hastanın AT ve mental retardasyon tanıları ile pediatrik nöroloji polikliniğince takip edildiği, küçük yaşlardan beri sık üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği ve yaklaşık iki ay önce çene altında şişlik olduğu ancak son 10 –15 gün içinde yüksek ateş, gece terlemesi, kilo kaybı, ağrı, halsizlik ve solunum sıkıntısının artarak ortaya çıktığı öğrenildi.

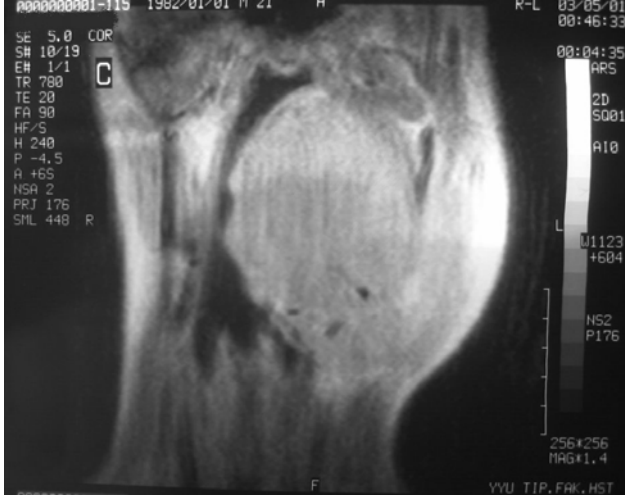
Hastanın fizik muayenesinde sol submandibuler bölgeden boyuna doğru uzanan sert, fikse 10x8 cm boyutlarında kitle palpe ediliyordu. Boyun hareketlerinde kısıtlılık ve ağrı vardı. KBB muayenesinde ağız hijyeninin bozuk, sublingual alanın ödemli, sol tonsilin mediale itilmiş ve uvulanın sağa lateralize olduğu gözlemlendi. Trakea belirgin olarak sağa itilmişti. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Hastanın rutin hematolojik ve biokimyasal tetkiklerinde hemoglobin 15.09 g/dl, beyaz küre 5890/ml, sedimantasyon 7 mm/1/2 saat ve 14 mm/saat, serum laktat dehidrogenaz (LDH) 632 U/L, kreatin fosfokinaz (CPK) 728 U/L olarak saptandı. Çekilen boyun ultrasonografi (USG)'sinde sol parotis

İletişim kurulacak yazar: Dr. Köksal YUCA, Yüzüncüyıl Üniversitesi, KBB ABD, Van, Türkiye, E-mail: koksalyuca@hotmail.com

Gönderilme tarihi: 19 Şubat 2004, revizyon isteme tarihi : 12 Mart 2004, yayın için kabul edilme tarihi: 17 Mart 2004



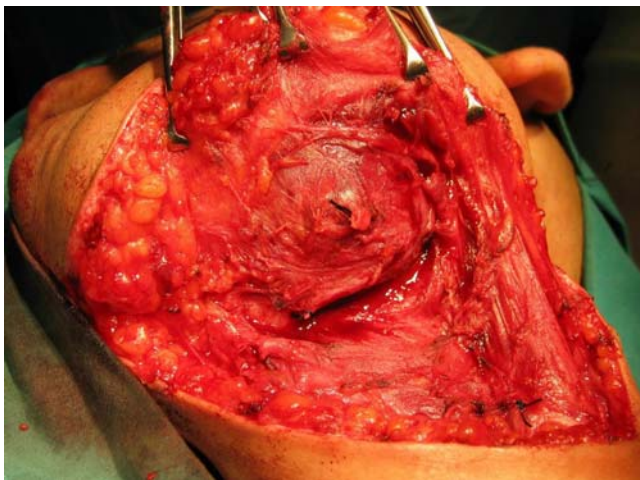
lojundan submandibuler bölgeye uzanan 128 X 79 mm boyutlarında içinde milimetrik kalsifikasyonlar içeren kitle izlendi. Boyun manyetik rezonans(MR) incelemesinde boyunda solda submandibuler alanı dolduran 10 X 7,5 cm boyutlarında düzgün sınırlı trakeayı belirgin olarak sağa doğru iten, intravenöz (IV) kontrast madde enjeksiyonu sonrası homojen kontrastlanan kitle tespit edildi. (Resim 1).



Resim 1. Submandibuler bölgeyi dolduran kitle

Enfeksiyon bulguları nedeniyle geniş spektrumlu antibiyotik ve destek tedavisi başlanan hastada semptomlar üçüncü gün kontrol altına alındı. Kitlenin ayırıcı tanısı için ince iğne aspirasyon biyopsisi(İİAB) yapıldı.

İİAB sonucu epitelyal malign tümör olarak rapor edildi. AT ile beraber lenfoma görülmesinin sık olduğu düşünülerek İİAB tekrarlandı. Sonucun aynı olması üzerine hasta submandibuler bez kaynaklı malign epitelyal tümör ön tanısı ile operasyona alındı. Operasyonda submandibuler ve sublingual bezleri tutan ve dil köküne yayılım gösteren balık eti görümlü lezyon görüldü (Resim 2). Alınan frozenin tanısı lenfoma olarak belirtildi.



Resim 2. Submandibuler bölgede kitlenin intraoperatif görünümü

Spesmenin histopatolojik incelemesinde primer tükrük bezi kaynaklı yüksek dereceli agresif B hücreli extranodal Non-Hodkin lenfoma (NHL) tanısı konuldu.

Hastalığın evrelemesi için yapılan batın ve toraks bilgisayarlı tomografi (BT) incelemeleri normaldi. Hastanın medikal onkoloji kliniğince yapılan klinik evrelemesi Evre 4 B olarak belirtildi. Hastaya Siklofosamid, 250 mg/m² 1. gün, Onkovin 2 mg 1. gün, Adriablastin 50 mg/ m², Prednizolon 100 mg per oral (PO) 1-5 gün üç haftada bir olmak üzere 3 kür verildi. Hasta halen medikal onkoloji kliniğince takip edilmektedir.

TARTIŞMA

AT nadir, otozomal resesif kalıtım ile geçen, progressif serebellar ataksi ile başlayan, hücreli ve hücreli immün defisitlere bağlı olarak sık tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar, özellikle lenfoma ve lösemiler olmak üzere artmış malignansi predispozisyonu ve radyosensitivite ile karakterize bir multisistem hastalığıdır^{2,4,5}. Hastamızın anamnezinde küçük yaşlardan beri sık üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiğinin saptanması literatür ile uyumluydu.

Tükrük bezlerinden kaynaklanan primer lenfomalar oldukça nadirdir⁶. Lenfomalar tüm tükrük bezi neoplazmlarının %1.7 sini oluşturmaktadır ve bunların büyük çoğunluğu 50-70 yaşları arasındaki hastalarda, parotis bezinde ortaya çıkmaktadır⁶. AT'li hastalarda artmış malignensi insidansı nedeniyle submandibuler bezden kaynaklanan yüksek gradeli B hücreli lenfoma literatüre göre daha genç yaşlardaki hastamızda ortaya çıkmış olabilir. Ayrıca yüksek LDH seviyesi hastada tümör yükünün yüksek olduğunun göstergesi olarak kabul edildi.

AT tanısı tipik klinik görüntü ve ataksi telenjektaziler ile konulur⁷. Hastamız AT ve mental retardasyon tanıları ile küçük yaşlardan beri nöroloji polikliniğince takip edilmekteydi.

Derin boyun enfeksiyonları boyundaki potansiyel boşlukları tutan bakteriyel kaynaklı patolojilerdir. Bu boşlukların başlıcaları submandibular, parafarengeal ve retrofarengeal alanlardır. Etiyolojide sıklıkla üst solunum yolu enfeksiyonları, dental kaynaklı enfeksiyonlar, cilt enfeksiyonları, orta kulak enfeksiyonları, penetran ve iatrojenik travmalar, yutulan yabancı cisimlerin farenks ve özofagusta oluşturduğu travmalar yer alır. Ayrıca immün yetmezliğe neden olabilecek sistemik hastalıklar derin boyun enfeksiyonlarına zemin hazırlayabilir⁸. Hastamızda AT nedeniyle hücreli ve hücreli immün defisitlere bağlı olarak derin boyun enfeksiyonu gelişmiş olabilir.



AT'li hastalarda lenfomaya ve enfeksiyonlara yatkınlık nedeniyle submandibüler alanda ortaya çıkan kitlelere yaklaşımda submandibuler bez kaynaklı lenfoma ve derin boyun enfeksiyonlarının birlikte olabileceği akılda tutulmalıdır diye düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Gerald M. Fenichel Clinical Pediatric Neurology Asigns and symptoms Approach. Third edition. 1997. W.B Saunders Company. Philedelphia s:247-248
2. Stankovic T, Weber P, Stewart G, Bedenham T, Murray J, Byrd P J, Moss PAH, Taylor A MR. Inactivation of ataxia telangiectasia mutated gene in B-cell chronic lymphocytic leukaemia .The Lancet. 1999; 353: 26-29. PMID: 10023947
3. Boultonwood J. Ataxia telangiectasia gene mutations in leukaemia and lymphoma. J Clin Pathol. 2001;54:512-516. PMID: 11429421
4. Senturk N, Hindioglu U, Sahin S, Gokoz A. Granulomatous skin lesions in a patient with ataxia telangiectasia. Br J Dermatol. 1998 ;139:543-4. PMID: 9767313
5. Lavin M.F. Radiosensitivity and oxidative signalling in ataxia telangiectasia: an update Radiotherapy and Oncology. 1998; 47: 113–123. PMID: 9683357
6. Prececutti M., M. Solcia, A. Vercelli, A. Azzaretti, F. Draghi and G. Rodolico Parenchymal and nodal salivary glands lymphomas: differential diagnosis by ultrasonography color and power Doppler, International Congress Series. 2003; 1240: 649-654
7. Phillips H.A., Howard G.C.W. Testicular Seminoma in a Patient with Ataxia- Telangiectasia Clinical Oncology. 1999; 11: 63–64. PMID: 10194591
8. Tosun F., Akkaya A., Sağlam M., Özkaptan Y. Derin boyun Enfeksiyonlu hastalarda Retrospektif bir değerlendirme. T Klin. KBB 2001;1: 134-140