

# PAROTİS BEZİ YERLEŞİMLİ EKSTRANODAL MARJİNAL ZON B HÜCRELİ LENFOMA: NADİR BİR KLİNİK DURUM

Baş Boyun Cerrahisi

Başvuru: 26.05.2021

Kabul: 04.06.2021

Yayın: 20.01.2022

Serhan Keskin<sup>1</sup>, Arzu Tathpınar<sup>2</sup>, Selami Uzun<sup>2</sup>, Vehip Beyazgün<sup>2</sup>, Nurver Özbay<sup>2</sup><sup>1</sup> Gebze Fatih Devlet Hastanesi<sup>2</sup> Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi

## Özet

### PAROTİS BEZİ YERLEŞİMLİ EKSTRANODAL MARJİNAL ZON B HÜCRELİ LENFOMA: NADİR BİR KLİNİK DURUM

Mukoza ilişkili Lenfoid Doku (MALT) lenfomaları; mukozaya özgün lenfoid dokudan gelişen lenfoma türüdür ve en sık midede görülürler. Tükürük bezlerinin primer lenfomaları oldukça nadir görülür. Lenfomalar tüm tükürük bezi tümörlerinin yaklaşık %2-5'ini oluştururlar ve en sık görülen MALT lenfomadır. MALT lenfomalarının tanısının konulmasında ve tedavisinde cerrahi eksizyon ve sonrasında yapılan histopatolojik incelemenin çok önemli rolü bulunmaktadır. Bu olgu sunumunda iki senedir mandibula sağ yarımında gitgide büyüyen ağrısız şişlik şikayeti ile kliniğimize başvuran, yapılan muayenesi ve tetkikleri sonucunda parotis kitlesi ön tanısı ile opere edilen, cerrahi spesimenin histopatolojik incelemesi sonucunda Ekstranodal Marjinal Zon B hücreli lenfoma, low grade tanısı konulan 33 yaşında kadın hasta sunulmuştur. Olgu; semptom, tanı ve tercih edilecek cerrahi yöntem açısından literatür ışığında tartışıldı.

**Anahtar kelimeler:** Ekstranodal Marjinal Zon B hücreli lenfoma, parotis bezi, parotidektomi

## Abstract

### EXTRANODAL MARGINAL ZONE B CELL LYMPHOMA IN PAROTID GLAND: A RARE CLINIC ENTITY

Mucosal Associated Lymphoid Tissue (MALT) lymphomas are a type of lymphoma that develops from mucosa-specific lymphoid tissue and are most commonly seen in the stomach. Primary lymphomas of the salivary glands are extremely rare. Lymphomas constitute approximately 2-5% of all salivary gland tumors and is the most common MALT lymphoma. Surgical excision and subsequent histopathological examination take an important role in the diagnosis and treatment of MALT lymphomas. A 33-year-old female patient who was admitted to our clinic with the complaint of gradually growing painless swelling in the right half of the mandible for two years, was operated with a pre-diagnosis of parotid mass as a result of her examination and tests, and diagnosed with low grade Extranodal Marginal Zone B-cell lymphoma, as a result of the histopathological examination of the surgical specimen was presented in this case report. The case was discussed in the light of the literature in terms of symptoms, diagnosis and surgical method to be preferred.

**Keywords:** Extranodal Marginal Zone B cell lymphoma, parotid gland, parotidectomy

## Giriş

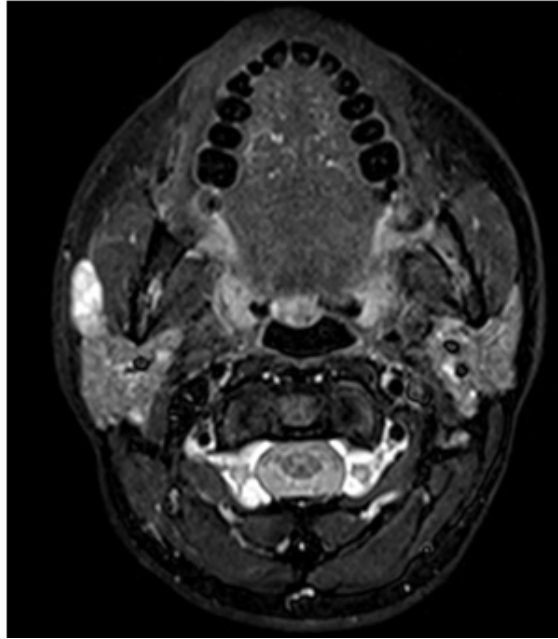
Erişkinlerde görülen parotis tümörlerinin büyük çoğunluğu benignidir [1]. Parotis bezi malign tümörleri içerisinde lenfomalar nadiren görülmektedir ve tüm tükürük bezi tümörlerinin yaklaşık olarak %2-5'ini oluşturmaktadır [1,2]. MALT lenfoma olarak da adlandırılan Ekstranodal Marjinal Zon Lenfoma, B hücreli ekstranodal non-Hodgking lenfoma grubudur ve B hücreli lenfositlerin marjinal zonlarında reaktif lenfoid folikülleri ile karakterizedir [3]. MALT lenfomalar gastrointestinal yol, tiroid ve tükürük bezleri gibi ekstranodal bölgelerden kaynaklanır [1]. Parotis kitleleri içerisinde primer parotis lenfomaları düşük bir oranda görülse bile, parotis kitlelerinin potansiyel

lenfoma olabileceklerinin unutulmaması gerekir.

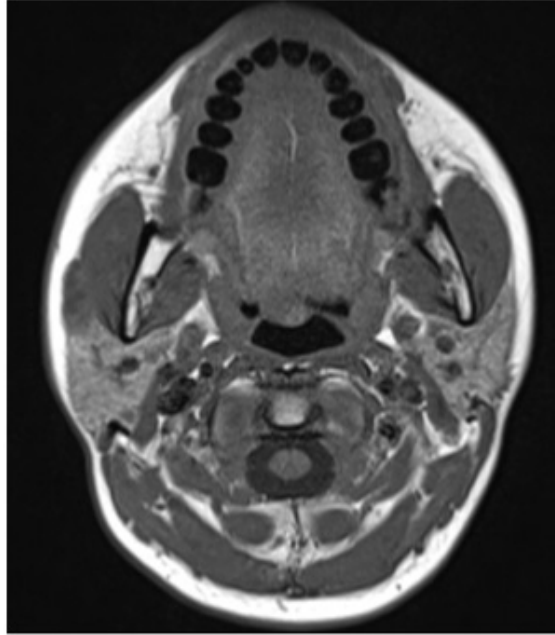
Parotis bezinde MALT lenfoma tanısını alan olgunun sunulduğu bu bildirinin amacı; olgunun semptom, tanı ve tercih edilecek cerrahi yöntemleri açısından literatür ışığında tartışılmasıdır.

## Olgu Sunumu

Bu olgu sunumunda iki senedir mandibula sağ yarımında büyüyen ağrısız şişlik şikayeti ile kliniğimize başvuran 33 yaşında kadın hasta sunuldu. Hastanın preoperatif muayenesinde sağ parotis lojunda yaklaşık 2 cm çaplı, orta kıvamda kitle tespit edildi. Hastanın ultrasonografisinde; sağ parotis bezi inferiorunda 15x7 mm boyutunda düzgün sınırlı oval görünümde hipoekoik lezyon tespit edildi. Hastanın kontrastsız Magnetik Rezonans görüntülemesinde; sağ parotis gland inferior – anterior kesiminde yaklaşık 19x8x21 mm ebadında, T1 serilerde heterojen hipointens, T2 serilerde heterojen hiperintens yapıda, internal septasyonları bulunan, nisbeten düzgün kenarlı kistik kitlesel görünüm izlendi (Şekil 1a). Hastanın ince iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) sonucu lenfoid dokuyla uyumlu geldi. Hastanın sonrasında çekilen kontrastlı boyun MR filminde sağ parotis gland anteroinferiorunda yaklaşık 9x15x21 mm ebadında, bir önceki MR'a göre boyut artışı gösteren kistik yer kaplayıcı lezyonda, kontrast madde sonrasında lezyon cidarından ve septalarından kontrast tutulumu izlendi (Şekil 1b). Bunun üzerine hastaya süperfisyal parotidektomi planlandı.

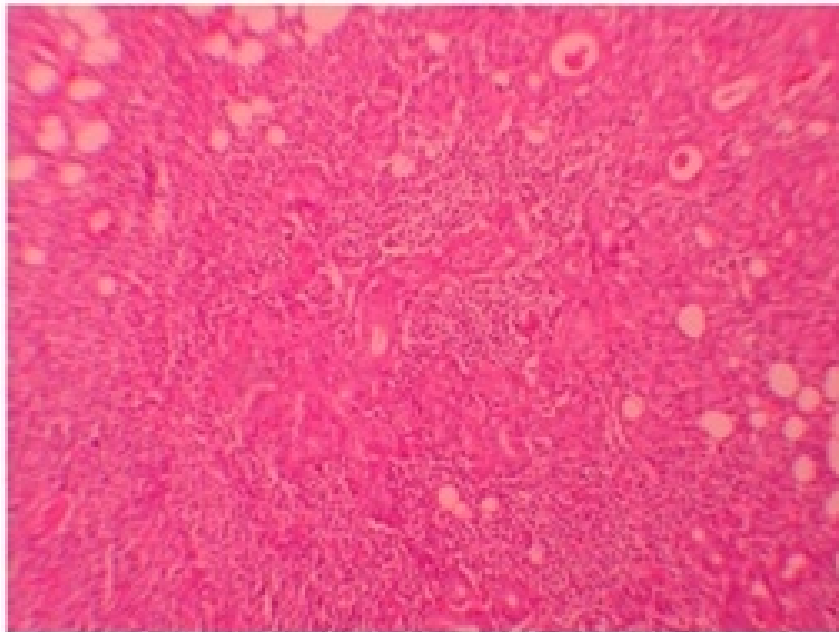


**Şekil 1A** : Hastanın kontrastsız boyun MR görüntülemesi; sağ parotis gland inferior – anterior kesiminde yaklaşık 19x8x21 mm ebadında kistik kitlesel görünüm



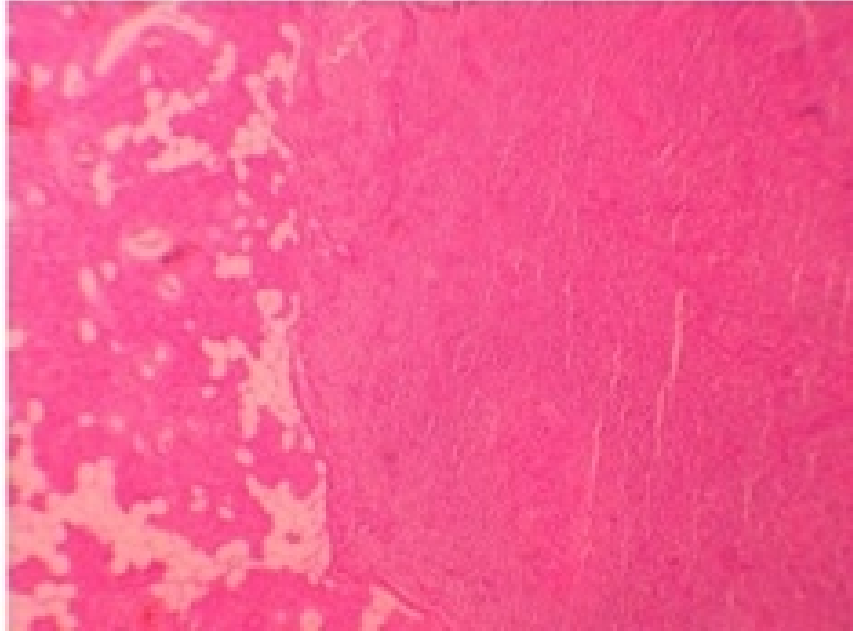
**Şekil 1B** : Hastanın kontrastlı boyun MR görüntülemesi; sağ parotis gland anteroinferiorunda yaklaşık 9x15x21 mm ebadında kontrast tutulumu izlenen kistik lezyon

Hastaya genel anestezi altında sağ superfisyal parotidektomi yapıldı. Operasyonda alınan materyalin makroskopik incelemesinde 35x35x10 mm boyutunda olduğu görüldü. Mikroskopik olarak incelendiğinde kesitlerde tükürük bezi lobüllerinde duktusların çoğu ileri derecede dilate olup, bazıları kistik hal aldığı izlendi. Periferde bazı duktusların içine ilerleyen ve periduktal alanda yoğun asinüsler arasında da devam eden mononükleer hücre infiltrasyonu izlendi (Şekil 2).

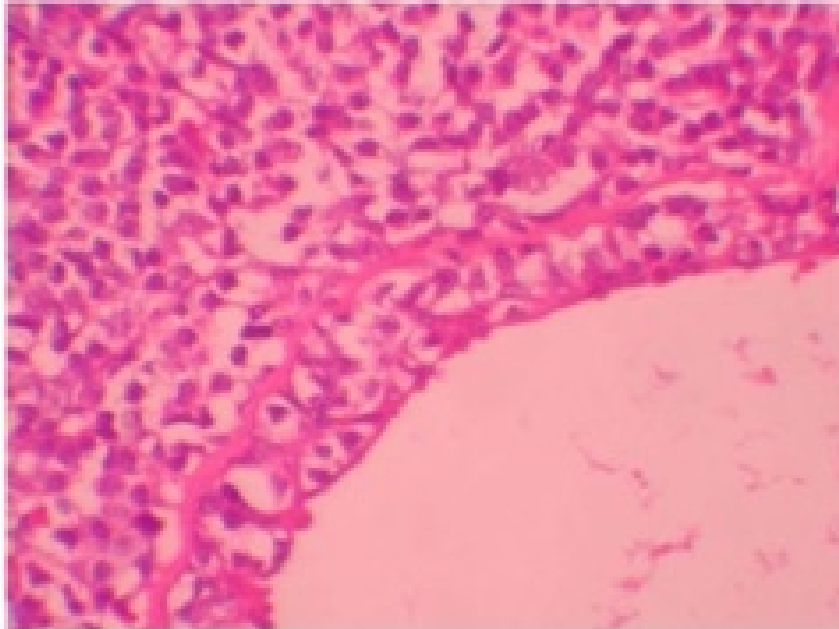


**Şekil 2** : Tükürük bezi parankiminde duktus ve asinüsler arasında yoğun mononükleer hücre infiltrasyonu

Geniş bir alanda ise tükürük bezi parankimini çoğunlukla ortadan kaldıran arada kalmış abortif duktus ve dilate duktus epitelini lenfoepitelyal lezyon şeklinde infiltre eden yoğun lenfoid hücre infiltrasyonu izlendi (Şekil 3 a,b).



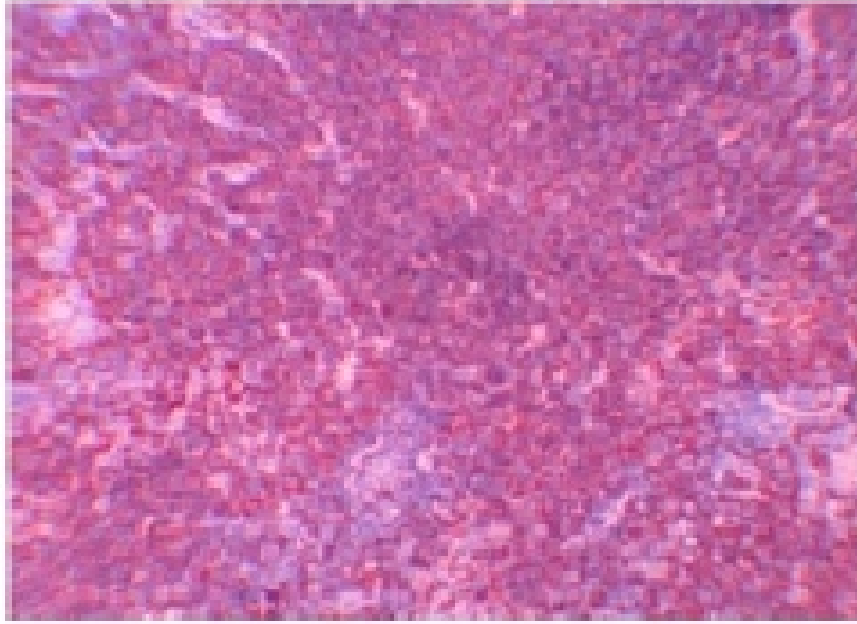
**Şekil 3A** : Küçük büyütmede tükürük bezinden düzgün sınırlarla ayrılan lenfoid infiltrasyon alanı



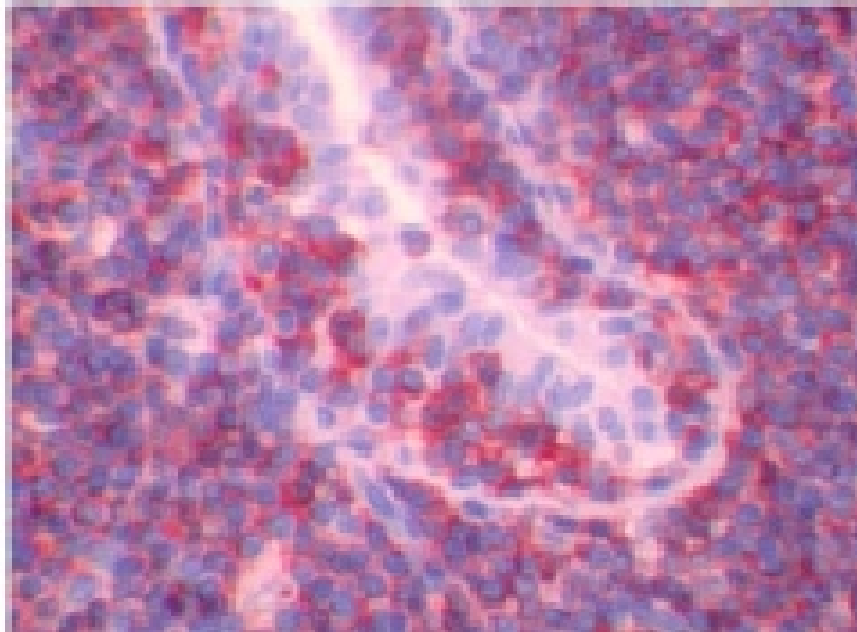
**Şekil 3B** : Dilate duktus epitelini infiltre eden mononükleer hücre infiltrasyonu

İnfiltrasyon içinde birkaç reaktif özellikte lenf folikülü mevcut olduğu görüldü. İnfiltrasyondaki hücreler sitoplazmaları belirgin monositoid hücreler yanı sıra yuvarlak çekirdekli hafif irileşmiş sentrosit benzeri

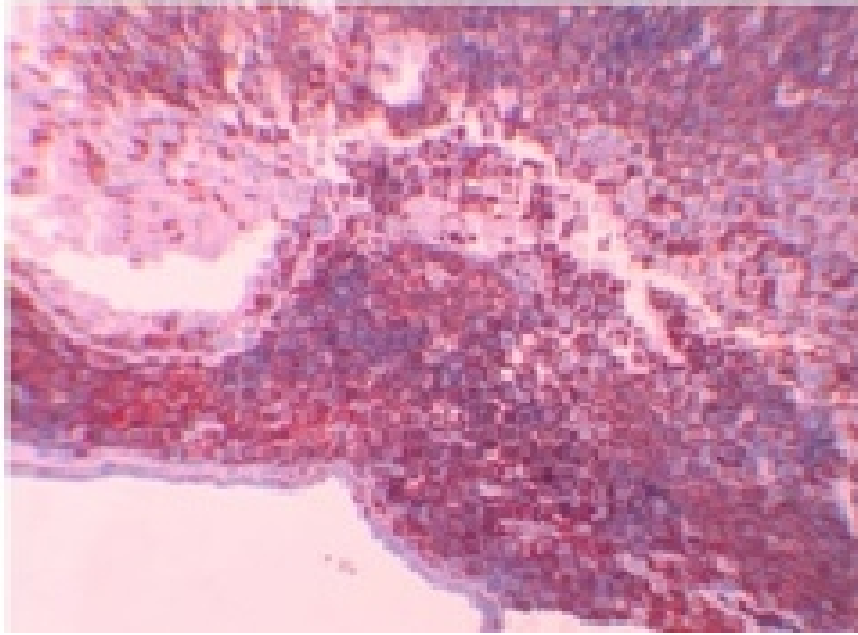
plazmositoid hücrelerden oluşmaktaydı. Arada seyrek immünoblast benzeri iri hücreler ve matür görünümlü plazmositler de mevcuttu. İmmünohistokimyasal boyamada infiltrasyonu oluşturan hücrelerin çoğunluğu CD79a (+) ve CD20 (+) B hücre fenotipindeydi (Şekil 4 a,b,c).



**Şekil 4A** : İnfiltrasyonda yaygın CD20 pozitifliği

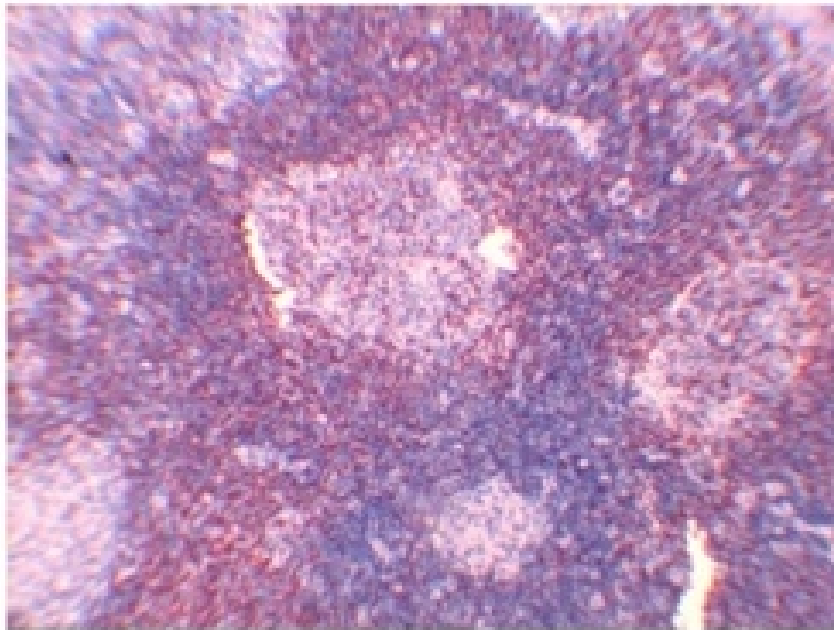


**Şekil 4B** : Duktus epitelini infiltre eden CD20 (+) atipik lenfoid hücreler

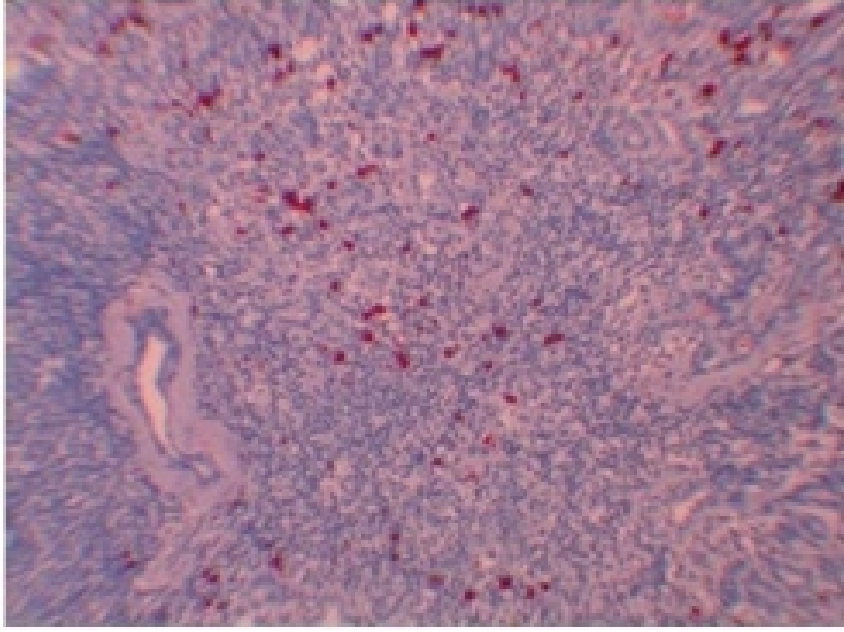


**Şekil 4C** : İnfiltrasyonda CD79a ile yaygın pozitiflik

Bu hücrelerin arasında özellikle interlobüler mesafede çoğu CD8(+) az sayıda T hücreleri vardır. CD4 (+) T hücreleri ise seyrek. İnfiltrasyonu oluşturan hücrelerde Bcl-2 ile yaygın boyanma izlendi (Şekil 5a). İnfiltrasyondaki plazmositoid hücrelerin çoğu Kappa ile boyanmış olup, lambda ile az sayıda hücrede boyanma izlendi (Şekil 5b). Bu hücrelerde Ig M ve IgG ile belirgin, IgA ile az sayıda hücrede boyanma vardı. Histopatolojik inceleme sonucu Ekstranodal Marjinal Zon B hücreli lenfoma, low grade olarak raporlandı.



**Şekil 5A** : Atipik infiltrasyonda yaygın Bcl-2 pozitifliği



**Şekil 5B** : İnfiltrasyona eşlik eden plasmositlerde Kappa pozitifliği

Hastanın postoperatif komplikasyonu olmadı. Hasta hastalığının evrelendirilmesi ve nihai tedavisi açısından dış merkezde onkoloji kliniğine yönlendirildi. Hastanın evrelemesi amaçlı yapılan tüm vücut taramasında parotis dışı odak tespit edilmediğinden hastaya onkoloji kliniğince ek olarak radyoterapi uygulanmıştır. Hastaya cerrahi sonrası dış merkezde radyasyon onkolojisi kliniğinde, sağ parotis gland bölgesine 1 aylık süreçte 25 Gray (Gy) radyoterapi tedavisi uygulandı. Hastanın tedavi bitimi sonrasında 3.ay, 6.ay, 1.yıl ve 2.yıl yapılan kontrollerinde herhangi bir nüks ile karşılaşmadı.

## Tartışma

Tükrük bezlerinin primer lenfomaları seyrek görülür ve tüm lenfomaların %4.7'sini oluşturur [5]. Tükrük bezinin Non-Hodgkin lenfoması genellikle ağrısız, progressif büyüyen kitle olarak karşımıza çıkar. MALT lenfoma ortalama 60 yaş civarında ortaya çıkar ve kadın/erkek oranı 1.2/1'dir. Tek taraflı ya da bilateral ortaya çıkabilir. MALT lenfomanın otoimmün ve inflamatuvar hastalıklar ile ilişkili olduğu varsayılır [6]. Bu hastalarda tükrük bezlerinde miyoepitelial sialadenit gelişir ki tükrük bezi MALT lenfomalarının uzun süre primer odağında sessiz kaldığına ve progresif büyüme gösterdiğine inanılır [7]. Klinikte, daha sıklıkla gastrointestinal sistemde olmak üzere, akciğer, göz, konjunktiva, tiroid, parotiroid bezi, cilt ve göğüs bölgelerinde gözlenebilir. Parotis bezinin primer lenfoması parotis bezinin tüm tümörlerinin %0.6-5'ini oluşturur. MALT lenfomalar bunun yaklaşık %30'unu oluşturur. Bu hastalığın histopatolojik bulgusu olarak lenfoid hücre infiltrasyonu mevcuttur. İmmünohistokimyasal olarak B hücreleri CD20 ve CD79a eksprese eder. Yüzeylerinde Ig M ve Bcl 2 bulunur. Bu vakada CD20, CD79a ve Bcl-2 pozitif bulunmaktadır. Tedavisinde tümörün eksizyonu ve sonrasında tümörün grade'ine göre radyoterapi veya radyokemoterapi verilir. Biz vakamızda tedavi seçeneği olarak cerrahi ve sonrasında radyoterapi uygulamasını seçtik. Hastaya sağ superfisyal parotidektomi uygulanıp sonrasında onkoloji kliniği tarafından radyoterapi tedavisi uygulandı. Hastanın takiplerinde (3.ay, 6.ay, 1.yıl ve 2.yıl kontrollerinde) nüks görülmedi.

## Sonuç

Parotis bezinden kaynaklanan MALT lenfoma parotis tümörleri içinde nadir görülmektedir. Lenfomaların tanısında İİAB yeterli değildir. Kesin tanı; spesimenin histopatolojik inceleme sonucuyla konulabilir. Bu olguda da İİAB sonucu ile tanı konulamayarak, operasyon materyalinin histopatolojik değerlendirme sonucu MALT lenfoma ile uyumlu gelmiştir. Hasta tanı sonrası onkoloji kliniğine yönlendirilmiştir. Parotiste kitle izlenen olgularda lenfoma tanısı da akılda tutulmalıdır.

## Kaynaklar

1. Krasić D, et al. MALT lymphoma of the parotid salivary gland. *Vojnosanit Pregl.* 2007 Jan; 64(1): 53–57.
2. Konofaos P, et al. Primary parotid gland lymphoma: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2011 Aug 15;5:380.
3. Toso A, et al. Clinical and molecular features of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphomas of salivary glands. *Head Neck.* 2009 Sep;31(9):1181-7.
4. Feinstein AJ, et al. Parotid Gland Lymphoma: Prognostic Analysis of 2140 Patients. *Laryngoscope* 2013 May;123(5):1199-203.
5. Isaacson P, Wright DH. Malignant lymphoma of mucosaassociated lymphoid tissue. A distinctive type of B-cell lymphoma. *Cancer* 1983; 52(8): 1410–6.
6. Isaacson PG. The MALT lymphoma concept updated. *Ann Oncol* 1995; 6(4): 319–20.
7. Takahashi H, et al. Primary malignant lymphoma of the salivary gland: a tumor of mucosa-associated lymphoid tissue. *J Oral Pathol Med* 1992; 21(7): 318–25.

## Sunum

36. Ulusal Türk Otorinolarenoloji ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi, Antalya, 2014.