

Submandibuler bezi tutan Mikulicz hastalığı

Adil Çınar AKKAYNAK (*), Ahmet AKÇAY (**), Sema ZER-TOROS (***), Şerike AKKAYNAK (****), Atılay YAYLACI (*****)

SUMMARY

Mikulicz disease with submandibular gland involvement

Mikulicz disease is an entity that affects tissue of salivary gland. Normal salivary acinar and ductal tissue is replaced by lymphoid tissue. Mikulicz syndrome is unrelated to the disease in that the syndrome is characterized by multiglandular involvement that is secondary to such diseases as leukemia, tuberculosis, syphilis, sarcoidosis, and lymphosarcoma. In this paper we present 38 year old male patient. We performed submandibular gland resection. No recurrence was detected in regular clinical controls in 2 years.

Key words: Mikulicz disease, submandibular gland

Anahtar kelimeler: Mikulicz hastalığı, submandibuler bez

1888 yılında Johan Van Mikulicz lakrimal bez, parotis ve submandibular bezlerinde şişlik gelişen hastada Mikulicz sendromunu tanımladı (1). 1927 yılında Schaffer ve Jacobsen Mikulicz sendromunu ve hastalığını 2 ayrı antite olarak tanımladı (2). Mikulicz hastalığında sadece tükürük bezleri tutulmasına rağmen, sendromunda lakrimal bez gibi diğer salgı bezlerinin tutulabileceği belirtildi ve bu tutulumun Sjörgen, lösemi, tüberküloz, sifilis, sarkoidoz ve lenfosarkom hastalıklarına ikincil geliştiği belirtilmiştir (2,7).

Godwin, 1952 yılında Mikulicz hastalığını selim lenfoepitelyal lezyon olarak tanımladı ve 1958 yılında Bernier ve Bhaskar tarafından lezyonlar 2 gruba bölündü. İlk grupta lezyonlar lenfoid dokuda gelişen epitelyal orijinliydi ve bu grupta mikst tümörler, lenfoepitelyal kistler ve papiller kistadenoma lenfomatozum yer alır. İkinci gruptaysa tükürük bezlerinde gelişen lenf kökenli lezyonlar yer alır ve bu gruptaki tüm lezyonlara Mikulicz hastalığı denir.

Biz bu çalışmada submandibuler şişlik nedeniyle opere ettiğimiz hastayı sunduk.

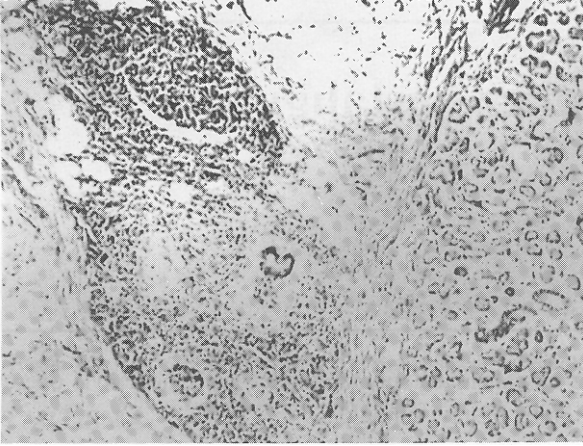
OLGU

38 yaşında erkek hasta 3 yıldır sol submandibuler bölgede oluşan, ara ara büyüyen küçülme gösteren şişlik nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenede sol submandibuler bölgede 3x3 cm büyüklüğünde sınırları belirgin sert kitle palp edildi. Ağız içinde şişlik ve servikal lenfadenopatiye rastlanmadı. Kserostomi ve kseoftalmi şikayetleri yoktu. Yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisinde özgül olayın inflamatuvar hücreler görüldü. Hastaya submandibuler bez eksizyonu yapıldı. Patolojide seromüköz tipte majör tükürük bezi dokusunda fibrozis izlendi. Tükürük bezi lobuluslarının, minör ve majör duktuslarının % 80'inden fazlasının içerisinde ve yakın komşuluğunda lenfositik infiltrasyon izlendi (Şekil 1). Bu infiltrasyon içerisinde plazma hücreleri görüldü. Çevresinde yoğun inflamasyon olan bazı majör duktusların epitelinde hiperplazi ve fokal skuamöz metaplazi görüldü. Lenfoid infiltrasyon içerisinde epimyoepitelyal adalar izlenmedi. Yapılan Pansitokeratin ve EMA immünohistokimyasal boyalarında lenfoid infiltrasyon içerisinde epimyoepitelyal adaların varlığını destekleyecek pozitif boyanma saptanmadı (Şekil 2). Lenfoid infiltrasyon hiç bir alanda lobulus veya duktus epitelini infiltrasyona uğratıp, epitel harabiyetine (habis lenfoepitelyal lezyon) sebep olmamıştı.

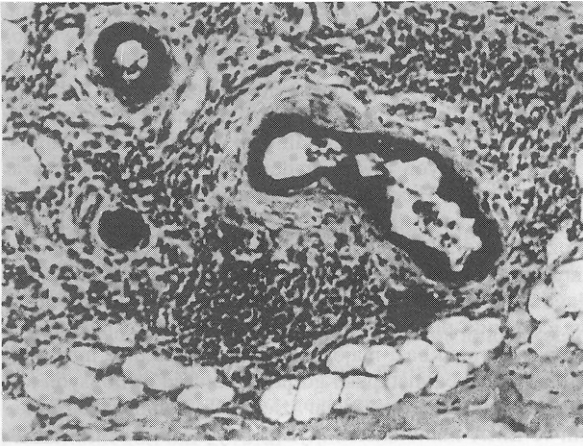
Mevcut histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular klinik ile birlikte değerlendirildiğinde, olgu selim lenfoepitelyal lezyon morfolojisi ile uyumlu Mikulicz hastalığı olarak değerlendirildi. Bu lenfoid infiltrasyonun epitel harabiyeti oluşturması, sentrositik veya sentroblastik monomorfik infiltrasyon alanları içermemesi nedeni ile habis lenfoepitelyal lezyon ve MALT lenfoma ekarte edildi. Olguda klinik olarak tükürük bezi dışında organ veya doku tutulumunun olmaması, laboratuvar bulgulara ve diğer klinik semptomların eşlik etmemesi nedeniyle Sjörgen sendromu düşünülmedi. Bu infiltrasyona lösemik hücrelerin ve granülatöz odakların katılmaması nedeniyle de, olguda ikincil Mikulicz hastalığına neden olabilecek diğer etyolojiler tamamiyle ekarte edildi.

Hastanın iki yıllık takiplerinde nüks izlenmedi.

Haydarpaşa Numune Hastanesi II. KBB Kliniği Uzmanı Op. Dr.*; Ümraniye Devlet Hastanesi KBB Kliniği Uzmanı, Op. Dr.**; Haydarpaşa Numune Hastanesi II. KBB Kliniği Başasistanı***; Haydarpaşa Numune Hastanesi Patoloji Kliniği Asist. Dr.****; Haydarpaşa Numune Hastanesi II. KBB Kliniği Asist. Dr.*****



Şekil 1. H&E boyamasında lenfositik infiltrasyon.



Şekil 2. Pansitokeratin boyaması.

TARTIŞMA

Mikulicz hastalığı benin lenfoepitelyal lezyon olarak bilinir ve otoimmün kökenli olup tükürük bezlerinin ağrısız büyümesiyle karakterizedir (3). Genelde orta ve ileri yaşlı kadınlarda daha sık izlenir (1). Parotis bezi tutulumu daha sıktır.

Histolojik olarak, lezyonların asiner bölümlerinde progresif atrofi ve lenfosit infiltrasyonu ile karakterizedir. Kesitlerde epimiyopitelyal adacıklar izlenir (1,4,5,8,9). Sitokeratin ve epitel membran antijenleriyle immünohistokimyasal boyama yapılarak epimiyopitelyal adacıklarda epitellerin izlenmesi tanıya yardımcıdır (7). Pa-

tolojinin gelişmesinden iki hipotez ortaya atılmıştır. Bunlar; tükürük bezlerinin lenfoid dokularında gelişen reaktif hiperplazi ve kanal sistemlerinde yukarıya doğru ilerleyen lenfoid bozukluktur (2).

Hastaların ayırıcı tanılarında Sjörgeren hastalığı ilk olarak düşünülmelidir. Sjörgeren’de izlenen keratokonjunktivit, kserostomi ve eşlik eden bağ doku hastalıkları açısından araştırılmalıdır (7).

Hastaların tedavisinde cerrahi ilk tedavi seçeneğidir. Cerrahi sonrası radyoterapi veya kemoterapiye gerek yoktur. Opere edilemeyecek hastalarda lenfoid dokuların radyosensitif olmalarından dolayı yüksek doz radyoterapi seçilen tedavi seçeneğidir (6).

Selim lenfoepitelyal lezyonlu hastalarda tükürük bezi lenfoepitelyal kanserleri ve tükürük dışı lenfoproliferatif bozukluk gelişme riskinin normal popülasyona göre yüksek olmasından dolayı bu hastaların takiplerinde daha dikkatli olunmalıdır (1,4,9).

KAYNAKLAR

1. Alexander K.C. Leung, Andrew L. Wong, William Lane M: Robson, Alfredo Pinto, Benign lymphoepithelial lesion of the submandibular gland in a four year old boy, Otolaryngol Head and Neck Surg, 111:302-4, 1994.
2. Paul M. Clark, Jack W. Gamble, Shreveport La: Mikulicz disease of a minor salivary gland, J. Oral Surgery, 36:895-8, 1978.
3. Ömer Günhan, Bülent Celasun, Necdet Doğan, Turgut Önder, Yüksel Pabuşçu, Rıfki Finci: Fine Needle Aspiration Cytologic Findings in a Benign Lymphoepithelial Lesion with microcalcification, Acta Cytologica, 36;5:744-7, 1992.
4. Micheal J. Gleeson, Roderick A. Cawson, Micheal H: Bennett, Benign lymphoepithelial lesion: a less than benign disease, Clin. Otolaryngol 11:47-51, 1986.
5. Yakır Anavı, Sheldon Mintz: Benign Lymphoepithelial Lesion of the sublingual gland, J. Oral Maxillofac Surg, 50:1111-3, 1992.
6. D.P. Kooper, C.R. Leemans, M.C.C.M. Hulshof, F.A.P. Claessen, G.B. Snow: Management of benign lymphoepithelial lesions of the parotid gland in human immunodeficiency virus-positive patients Eur Arch Otorhinolaryngol, 255:427-9, 1998.
7. Hunter MacLean, James W. Ironside, James F. Cullen, Zahida Butt: Mikulicz syndrome and disease, Acta Ophthalmologica 71:136-41, 1993.
8. Stephan T.S. Lee, R. Raman, Annie Tay: Benign lymphoepithelial lesion of the submandibular glands, Otolaryngol Head and Neck Surg 97(6):580-2, 1987.
9. G.J. Hordjick, C.J.L.M. Meyer: Benign lymphoepithelial lesion and malignancy, Arch Otorhinolaryngol 230:201-7, 1981.