

GÖZ KAPAĞININ KARACİĞER VE BEYİN METASTAZI YAPMIŞ MEİBOMİAN GLAND KARSİNOMU

MEİBOMİAN GLAND CARCINOMA OF THE EYELID WITH BRAIN AND LIVER METASTASIS

Osman Niyazi AKIN, Murat KUTLAY, Ahmet ÇOLAK, Çınar BAŞEKİM
Dilaver DEMİREL

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Beyin Cerrahi (ONA, MK), Radyoloji (AÇ) ve Patoloji (DD) Klinikleri
İstanbul

Özet

Meibomian gland karsinomu, göz kapağının oldukça nadir rastlanılan tümörlerinden olup kolaylıkla benign, kronik inflamatuvar durumlarla karıştırılabilir. Bu lezyonlarla karışma olasılığı nedeniyle tanı aylar-yıllar sonra konabilir. Uzak metastazlara ait bir çok yayın mevcuttur. Bizde beyin ve karaciğer metastazı yapmış bir meibomian gland karsinom olgusunu sunmak istedik. Oldukça geç dönemde tanı konmuş bu olgunun klinik ve patolojik özelliklerini tartıştık. Orjini tam olarak ortaya konamayan intraorbital bir tümörde, uzak bir metastazın ekartasyonu açısından daha ileri araştırmalar yapılmasının önemini vurgulamak istedik.

Anahtar kelimeler: *Meibomian gland, Adenokarsinom*

Summary

Meibomian gland carcinoma of the eyelid is a rare neoplasm which may be easily mistaken for benign chronic inflammatory conditions. Since the possibility of confusion with these lesions, the diagnosis is often delayed for months to years. There have been several reports of distant metastasis. We present one case with this tumor that metastasized to brain and to liver. The clinical and pathologic characteristics of this case diagnosed at very late stage is discussed. We want to emphasize that further investigations are important to exclude a visceral malignancy in the presence of the intraorbital tumor which had not been explained its origin exactly.

Key words: *Meibomian gland, Adenocarcinoma.*

AÜTD 1997, 29:512-515

MJAU 1997, 29:512-515

Giriş

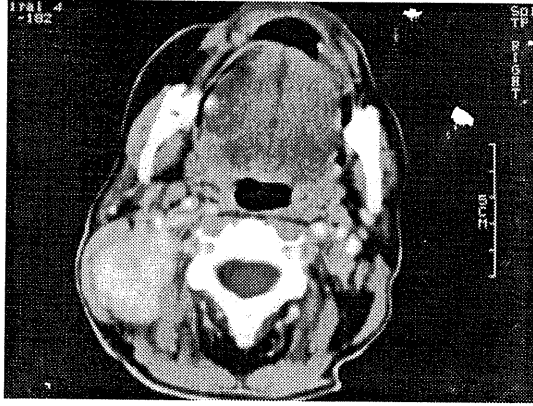
Öküler adneks, meibomian glandlar başta olmak üzere bir çok sebace gland içerir ve bu glandlardan bir çok karsinomlar gelişebilir. Göz kapağı sebace gland karsinomları sıklıkla yüksek grade' li malign tümörlerdir (1,2). Meibomian gland kanseri (MGK) göz kapağı tümörlerinin en az rastlanılanı olup (%0.2 - %1.3) , göz kapağı malign tümörlerinin % 4.7 sini oluşturur (3,4,5). MGK en sık 40-80 yaş arası izlenir (6). Bayanlarda nispeten dominanslık gösterir (7). Tanı konma yaşı ortalama 58 olup, nadiren genç yaşta ki olgular, hatta 3 yaşında tanı konmuş olgularda rapor edilmiştir (4,6). Tekrarlayıcı şelazyonlar söz konusu olabilir ki, bu genelde ilk belirtisidir (2,8,9,10). Bu yüzden sıklıkla benign kronik inflamatuvar hastalıklarla karıştırılabilir. Nüks oranı % 32, bölgesel lenf nodüllerinin tutulumu % 17-28 olarak rapor edilmişken (6,9), uzak metastazları bildiren yayınlarda mevcuttur (1,2,11,12). Radyoterapi sonrası bile nüksler bildirilmiştir (13). Buna karşın erken dönemde tanı konabildiğinde, göz kapağında etkilenen alanın radikal eksizyonunun, yüksek oranda tedavi sağladığı rapor edilmiştir (9,10). Ama konjunktiva boyunca

pagetoid invazyon varsa orbital girişimde gerekebilir. Bizde kesin tanıda oldukça geç kalınmış bir olguyu sunmak, klinik ve patolojik özelliklerini tartışmak istedik.

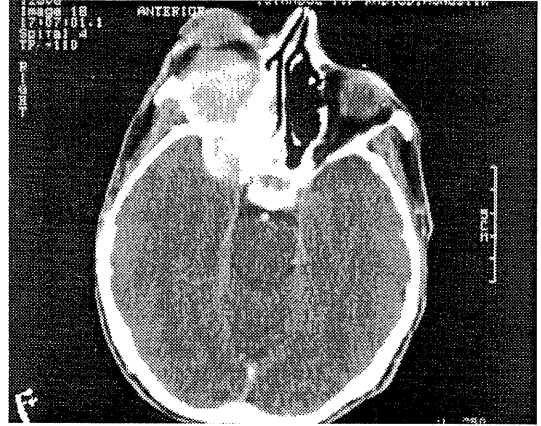
Olgu Sunumu

50 yaşında bayan hasta, sağ gözde dışarı doğru büyüme, aynı gözde görme kaybı ve baş ağrısı yakınmaları ile başvurmuştu. Şikayetleri yaklaşık 8 ay önce başlamış olan hastanın muayenesinde; Sağ gözde propitozis, grade III exoftalmus ve tam görme kaybı saptandı. Sağ göz hareketleri her yöne kısıtlıydı. Boynunda sol tarafta, m.sterno kleido mastoid' in medialinde en büyüğü yaklaşık 3x3x4 cm. boyutlarında olan multipl tümöral kitleler mevcuttu (Şekil 1). Bilgisayarlı beyin tomografisinde (BBT), sağda intraorbital yerleşimli, orbita medial duvarında destrükte etmiş aynı zamanda orta kranial fossaya uzanım gösteren bir kitle saptandı (Şekil 2). Hasta operasyona alınarak frontotemporal-orbitozigomatik girişimle tümör eksize edildi ve bulbüs oküli enükleasyonu yapıldı (Şekil 3).

Şekil 1. Hastanın Boyun BT' sinde Sol Angulus Mandibula Seviyesinden Başlayıp Aşağı Doğru Uzanan, M.sterno Kleido Mastoid'in Medialinde Yerleşim Gösteren LAP ile Uyumlu Hiperders Kitle.



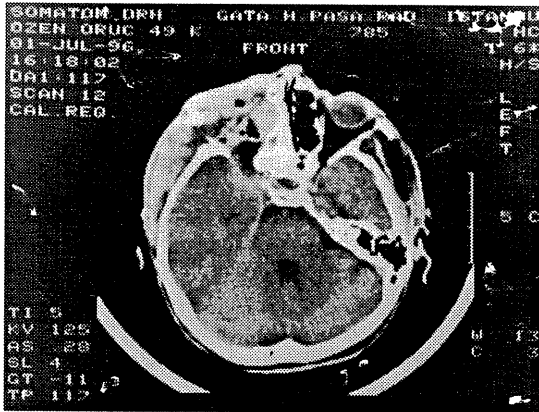
Şekil 2. Kranial BT' de, Sağ Retrobulber Alanı Tamamen Doldurmuş, Orbita Medial Duvarında da Destruksiyona Neden Olmuş ve Sağ Orta Kranial Fossaya Uzunum Gösteren Kitle.



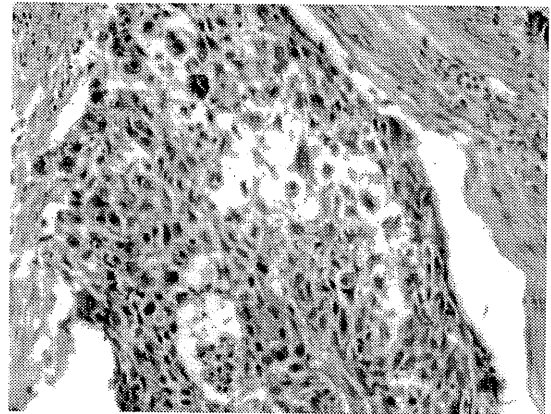
Postoperatif herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hastanın, histopatolojik incelemesi meibomian adenokarsinom olarak rapor edildi. Makroskobik incelemede tümör oldukça sert kıvamda, kırmızı pembe renkli görünümdeydi. Mikroskobik incelemesinde, lobüler patern baskınlık gösteriyordu. Lobüllerin ortasında nekroz (komedo patern) veya sebaceöz natürü daha belirgin olan

berrak sitoplazmalı hücreler mevcuttu (Şekil-4). Bening sebaceöz glandlarda malign transformasyon dikkati çekmekteydi, nükleer pleomorfizm ve mitotik aktivite yüksek orandaydı (Şekil-5). Hasta, uzak metastaz olasılığı nedeni ile araştırma altına alındı. Batın tomografisi ve ultrasonografisinde karaciğerde multipl lezyon saptandı.

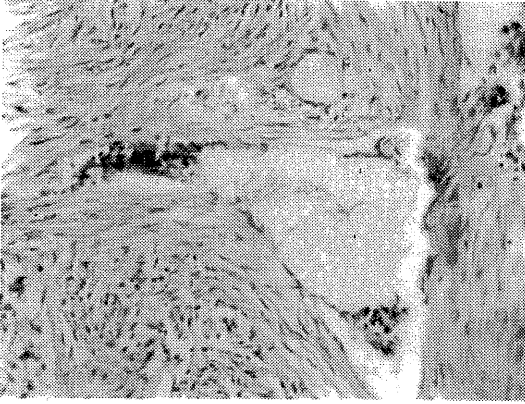
Şekil 3. Hastanın Postoperatif Erken Dönem BT' si.



Şekil 4. Bir Tümör Nodülünde Nekroz Alanı ve Berrak Sitoplazmalı, Sebaceöz Orjini Seçilebilen Hücreler (HE X 220).



Sekil 5. Bir Benign Sebaceöz Glandda, Malign Transformasyona Ait Nükleer Pleomorfizm ve Mitotik Aktivite (HE X 110).



BT eşliğinde yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucu, 'Klas V' metastaz olarak rapor edildi. İlk yıl için 3' er aylık periyodlarla kontrol altında kalmak üzere, yapılan konsültasyon sonucu radikal boyun diseksiyonu için KBB kliniğine nakledildi.

Tartışma

MGK göz kapağının nadir rastlanılan tümörlerinden olup, oldukça agresif bir klinik seyir gösterir. Genelde göz kapağının içinde ağrısız, sert bir nodül olarak başlar ve sıklıkla üst göz kapağını tutar (8). Tekrarlayıcı şelazyonlar genelde ilk belirti olduğu için konjunktivit, blefarit, tarsitis, blefarokonjunktivit, keratokonjunktivit gibi kronik benign inflamatuvar (1,2,10) yada skuamöz hücreli karsinom, bazal hücreli karsinom gibi daha az invazif malign durumlarla karışabilir (2,8). Bu yüzden kesin tanı gecikebilir. Genelde direkt olarak orbitaya doğru lokal ekstansiyon söz konusudur (6,8). Ama beyin veya visseral organları tutmasında mümkündür (9,12). Preauriküler gibi bölgesel lenf metastazlarının (5) yanısıra, karaciğer, dalak ve diğer visseral organlara metastazlarda rapor edilmiştir (2,6,11,12,14). Bölgesel lenf metastazı saptanan olgularda 5 yıllık yaşam süresi % 50 olarak bildirilmiştir (5,9). Bu olgularda radikal boyun diseksiyonu önerilmektedir (6,11). Sebace gland karsinomlarının visseral malignitelerle birlikteliği Torre Sendromu olarak tanımlanmıştır (14,15). Bizim olgumuzda da bölgesel lenf nodüllerinin tutulumuna ek olarak, postoperatif dönemde

yaptığımız araştırmalarda karaciğer metastazı saptanmıştı. MGK' ların histopatolojik incelemelerinde, zaman zaman patoloğlar tarafından bile skuamöz hücreli veya bazal hücreli karsinomlarla karıştırılabildiğine ait yayınlar mevcuttur (2,3). Histolojik olarak, bu karsinomlar çeşitli derecelerde çevre dokulara infiltrasyon yapan, periferden merkeze doğru artan şekilde sebace differensiyasyon gösteren epidermoid hücrelerden oluşmuş nodüler yapı gösterir (1,2,11,12). Bu hücreler lipid vakuelleri içerir, mitotik artış söz konusudur (6). Konjunktiva veya göz kapağı epidermisinde pagetoid hücrelerin varlığı, MGK tanısı açısından yararlı bir bulgu olarak rapor edilmiştir (6,16). Geç kalınmış olgularda pagetoid değişiklikler veya konjunktivaya pagetoid invazyon söz konusu ise mortalitenin % 50, pagetoid invazyon yoksa mortalite oranının % 11 civarında olduğu rapor edilmiştir (1). Başka bir yayında ise mortalite oranı % 30, nüks oranı % 32 olarak bildirilmiştir (6).

Mortalite ve nüks oranındaki bu yükseklikler tümörün agresif natürü hakkında bir fikir sahibi olmamızı sağlarken, biz bu oranlardaki yüksekliğin tanıda geç kalınmasına bağlı olabileceğininide düşünmekteyiz. Tümörün büyüklüğünde prognostik bir faktördür. 20 mm den büyük tümörlerde mortalite oranı % 60 olarak bildirilmiştir (1). Tüm bunların yanısıra literatürde kötü prognozla ilişkili olarak: Tedavi öncesi semptomların varlığının 6 aydan fazla olması, vasküler veya lenfatik tutulum, orbitaya uzanım, düşük tümör differensiyasyonu, multisentrik orijin, intraepitelyal karsinomatöz değişiklikler veya konjunktivaya pagetoid yayılım, üst göz kapağının tutulumu gibi bazı prognostik faktörlerde ortaya konmuştur (1,6,17). Bu tümörlerin tedavisinde geniş, lokal eksizyon önerilmektedir (10,18). Özellikle de pagetoid invazyon varsa geniş agresif eksizyon savunulmaktadır (16,17,19). Geç kalınmış olgularda ise orbital ekzanterasyon kaçınılmazdır (9,10). Bizim olgumuzun tanısında oldukça geç kalınmış, kesin tanı ancak postoperatif dönemde histopatolojik inceleme sonrasında konabilmişti ve uzak bir metastaz söz konusuydu. Bu tümörlerin tedavisinde postoperatif dönemde radyoterapi ve/veya kemoterapi konusunda hala bir görüş birliği veya standardizasyona ulaşamamıştır (9,13,20). Sonuç olarak, MGK nadir rastlanılan tümörler olup maligniteleri oldukça yüksektir. Orijini radyolojik açıdan tam olarak ortaya konamamış intraorbital tümörlerde, mutlaka MGK'lar akla getirilmeli ve uzak metastazlarında olabileceği düşüncesiyle daha ileri araştırmalar planlanmalıdır. Yüksek nüks oranları nedeni ile, bu olgular postoperatif dönemde periyodik olarak kontrol altında tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Rao NA, Hidayet AA, Mclean W, Zimmerman LE. Sebaceous carcinomas of the ocular adnexa; A clinicopathologic study of 104 cases, with five-year follow-up data. *Hum Pathol* 1982;13:113-122
2. Boniuk M, Zimmerman LE. Sebaceous carcinoma of the eyelid, eyebrow, caruncle, and orbit. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1968; 27: 619-642
3. Doxanas MT, Green R. Sebaceous gland carcinoma: Review of 40 cases. *Arch Ophthalmol* 1984;102: 245-249,1984
4. Wagoner MD, Beyer CK, Gonder JR, Albert DM. Common presentations of sebaceous gland carcinoma of the eyelid. *Ophthalmology* 1982;14: 159-163
5. Mashburn MA, Chonklich GD, Chase DR. Meibomian gland adenocarcinoma of the eyelid with preauricular lymph node metastasis. *Laryngoscope* 1985; 95 :1441-1443
6. Ratz JL, Luu-Duong S, Kulwin DR. Sebaceous carcinoma of the eyelid treated with Mohs' surgery. *J Am Acad Dermatol* 1986;4:668-673
7. Kass LG, Hornblase A. Sebaceous carcinoma of the ocular adnexa. *Surv Ophthalmol* 1989; 33:477-490
8. Straatsma BR. Meibomian gland tumors. *AMA Arch Ophthalmol* 1956; 56:71-93
9. Maniglia AJ. Meibomian gland adenocarcinoma of the eyelid with neck metastasis. *Laryngoscope* 1978; 88:1421-1426
10. Putterman AM. Conjunctival map biopsy to determine pagetoid spread. *Am J Ophthalmol* 1986; 102:87-90
11. Urban FH, Winklemann RK. Sebaceous malignancy. *Arch Dermatol* 1961; 84:63-72
12. Rulon DB, Helwig EB. Cutaneous sebaceous neoplasm. *Cancer* 1974; 33: 82-102
13. Nunery WR, Welsh MG, McCord CD. Recurrence of sebaceous carcinoma of the eyelid after radiation therapy. *Am J Ophthalmol* 1983; 96 :1015
14. Tillawi I, Katz R, Pelletiere EV. Solitary tumors of meibomian gland origin and Torre's syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1987, 104: 179-182
15. Torre D. Multiple sebaceous tumors. *Arch Dermatol* 1968; 98:549-556
16. Russel WG, Page DL, Hough AJ, Rogus LW. Sebaceous carcinoma of meibomian gland origin. *Am J Clin Pathol* 1980; 73: 504-511
17. Ceilley RI, Anderson RL. Microscopically controlled excision of malignant neoplasms on and around eyelids followed by immediate surgical reconstruction. *J Dermatol Surg Oncol* 1978; 4:55-62
18. Harvey JT, Anderson RL. The management of meibomian gland carcinoma. *Ophthalmic Surg* 1982; 13:56-61
19. Dixon RS, Mikhail GR, Slater HC. Sebaceous carcinoma of the eyelid. *J Am Acad Dermatol* 1980; 3:241-243
20. Bailet JW, Zimmerman MC, Arnstein DP, Wollman JS, Mickel RA. Sebaceous carcinoma of the head and neck. Case report and literature review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118 : 1245-1249

Yazışma Adresi:

Dr. Murat KUTLAY

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Beyin
Cerrahi Kliniği 81327 Kadıköy / İstanbul

Tel: 0 216 345 02 95-2657

Fax: 0 216 3487880