

# Przypadek chłoniaka nieziarniczego zlokalizowanego w okolicy nadoczodołowej

## Non-Hodgkin lymphoma located in supraorbital skin region

Marcin Stopa<sup>1</sup>, Małgorzata Mazur-Roszak<sup>2</sup>, Krystyna Pecold<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Z Katedry i Kliniki Okulistyki Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Krystyna Pecold

<sup>2</sup>Z Kliniki Onkologii Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Mieczysław Komarnicki

**Summary:** Purpose: Periorbital skin alterations can be of inflammatory and neoplastic origin. In very rare cases Non-Hodgkin lymphomas occur in this region. We describe a patient with a rare subtype of the Non-Hodgkin lymphoma, which was diagnosed by ophthalmologists.

Material and methods: A 65 years old female patient visited an ophthalmologist because of a tumor within the left supraorbital skin area. She complained about subjective deterioration of vision. During the ophthalmologic examination we found a full visual acuity in both eyes with no bulbar pathology. Tumor biopsy and an immunocytochemical examination determined the diagnosis of an NK blastic lymphoma. The patient was treated with CHOP chemotherapy.

Results and conclusions: It is believed that the rare NK blastic lymphoma develops from NK progenitor cells. When the periorbital skin is involved, the secondary edema can lead to narrowing of the palpebral fissure and to subjective vision deterioration. In these cases ophthalmologists can be the first medical specialists visited.

**Słowa kluczowe:** chłoniak blastyczny komórek NK, chłoniak Non-Hodgkin, guz okolicy nadoczodołowej.

**Key words:** NK blastic lymphoma, Non-Hodgkin lymphoma, supraorbital skin tumor.

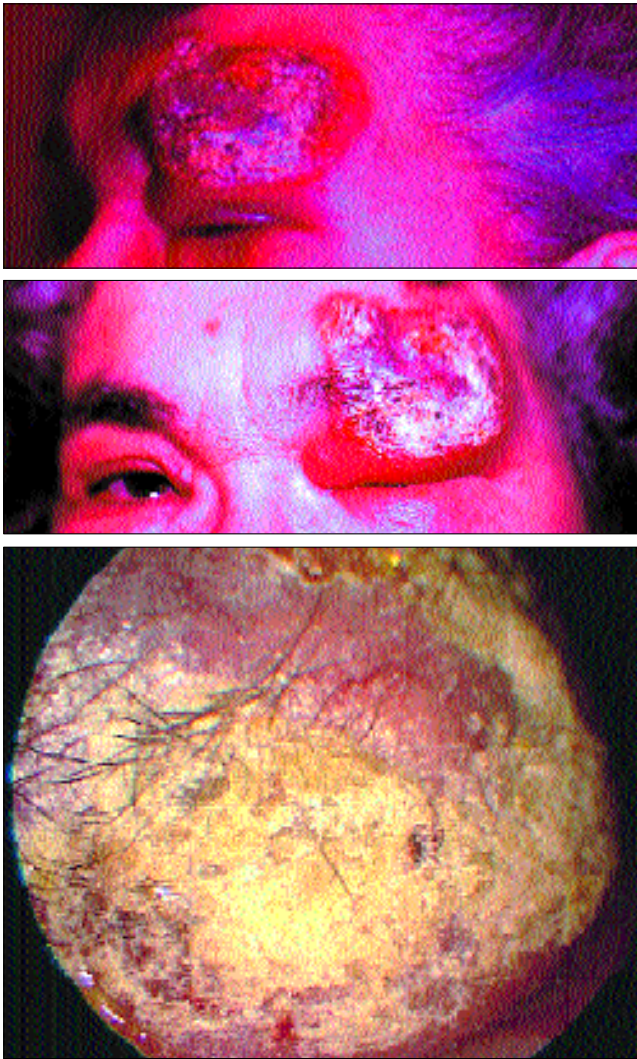
### Wprowadzenie

Zmiany skóry okolicy oczodołu można ogólnie podzielić na dwie grupy. Do pierwszej należą zmiany o charakterze zapalnym, np. przewlekłe kontaktowe zapalenie skóry i postać oczna półpaśca. Grupę drugą stanowią zmiany o charakterze nowotworowym, takie jak: rak podstawnomórkowy, rak kolczystokórkowy, czerniak złośliwy, mięsak Kaposiego. Bardzo rzadko wystąpić mogą w tym miejscu chłoniaki nieziarnicze. Zazwyczaj przedstawiają one trudności diagnostyczne. W ostatnich latach rośnie liczba zachorowań na chłoniaki. Prawie 25% chłoniaków nieziarnicznych wykazuje pierwotną lokalizację pozawęzłową (1).

### Opis przypadku

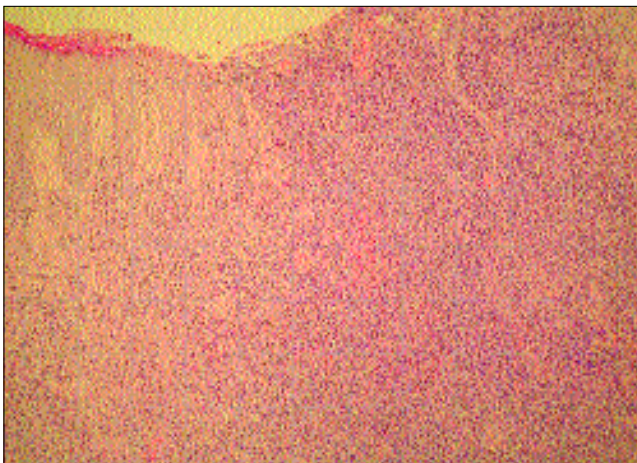
Do poradni przyklinicznej Kliniki Okulistyki Akademii Medycznej w Poznaniu zgłosiła się 65-letnia chora z uwypuklonym ku górze, powiększającym się od 3 miesięcy wrzodziejącym guzem okolicy nadoczodołowej lewej. Zmiana nie była bolesna, ale powodowała wtórnie obrzęk powiek i zwężenie szpary powiekowej lewej (ryc. 1). Ze względu na to, że guz znajdował się blisko oka, oraz z powodu subiektywnie odczuwanego pogorszenia widzenia chora zgłosiła się do okulisty. Podczas badania stwierdziliśmy pełną ostrość wzroku zarówno w oku prawym, jak i w lewym. Ciśnienie wewnątrzgałkowe było w granicach normy i wynosiło odpowiednio 17 mmHg w oku prawym i 19 mmHg w oku lewym. Odcinki przedni i tylny obydwojga oczu były prawidłowe, okoliczne węzły chłonne głowy

i szyi – palpacyjnie niebolesne i niepowiększone. Zgłaszane przez pacjentkę pogorszenie widzenia nie zostało potwierdzone w badaniu okulistycznym. Uważamy, że było to subiektywne odczucie pacjentki wywołane zwężeniem szpary powiekowej i obrzękiem. Wykonano biopsję guza i przeprowadzono badania histopatologiczne i immunocytochemiczne. Badanie histopatologiczne ujawniło gęsty naciek komórkowy. Komórki nowotworowe miały wielkość od małej do średniej. Były to komórki o charakterze limfoblastycznym (ryc. 2). Immunocytochemicznie stwierdzono obecność chłoniaka blastycznego z komórek NK. Była to bardzo rzadka forma chłoniaka nieziarniczego. Pacjentkę poinformowano o nowotworowym charakterze schorzenia, o możliwościach leczenia i o rokowaniu, a następnie przekazano ją do Kliniki Onkologii AM w Poznaniu w celu dalszego leczenia hematologicznego. W czasie pobytu na oddziale chemioterapii wyniki morfologii, OB, elektrolitów, enzymów wątrobowych, fosfatazy zasadowej były prawidłowe. Rozmaz pobranego szpiku kostnego był bogatokomórkowy, a układy czerwone i białokrwinkowy nie wykazały zmian jakościowych. Posługując się badaniami obrazowymi, ultrasonografią oraz tomografią komputerową, nie stwierdzono zajęcia obszaru węzłów chłonnych bądź tkanki lub narządu pozawęzłowego innego niż opisywany wcześniej obszar skóry okolicy nadoczodołowej. Ponadto u pacjentki nie stwierdzono gorączki, potów nocnych, utraty masy ciała. Pozwoliło to na zakwalifikowanie schorzenia do okresu I<sub>E</sub>A (Ann Arbor staging), który oznacza zajęcie jednego narządu poza



**Ryc. 1.** Nieznacznie uwypuklony ku górze wrzodzący guz w okolicy nadoczołowej lewej. Widoczne martwiczo zmienione tkanki oraz wtórny obrzęk zawężający szparę powiekową lewą.

**Fig. 1.** Tumor within the left supraorbital skin area. Necrosis of the orbital tissue and secondary oedema causing narrowing of the palpebral fissure.



**Ryc. 2.** Badanie histopatologiczne przedstawiające gęsty naciek komórek nowotworowych o wielkości od małej do średniej. Są to komórki o charakterze limfoblastycznym (H+E, 100x).

**Fig. 2.** Histologic picture blastic cells (H+E, 100x).



**Ryc. 3.** Stan po 2 kursach chemioterapii według schematu CHOP. Widoczne remisja zmiany i cofnięcie się obrzęku. Skóra w miejscu, w którym występował guz, jest zaczerwieniona.

**Fig. 3.** Stage after two courses of chemotherapy.

węzłowego bez objawów ogólnych. Leczeniem z wyboru, w tym stadium chłoniaków złośliwych, jest chemioterapia według schematu CHOP. Leczenie podjęto na oddziale chemioterapii, podając za każdym razem Adriamycynę 90 mg *i. v.*, Endoxan 1600 mg *i. v.*, Vincristinę 2 mg *i. v.* oraz Encorton w dawce 100 mg *p. o.* przez 5 dni. Po przeprowadzeniu dwóch kursów terapii uzyskano remisję, a stan pacjentki znacząco się poprawił. Całkowicie cofnęły się obrzęk powieki górnej oka lewego wraz z zawężeniem szpary powiekowej oraz wrzodzący guz okolicy tułowia brwiowego lewego. Jediną pozostałością było zaczerwienienie skóry w miejscu, w którym wcześniej występowała ta zmiana (ryc. 3). Chorą poddano w sumie 5 kursom chemioterapii i w ciągu 6 miesięcy, do chwili publikacji, nie nastąpiło wznowienie procesu chorobowego.

### Dyskusja i wnioski

Chłoniaki nieziarnicze stanowią około 4% chorób nowotworowych. W 85% wywodzą się z komórek B, a tylko w blisko 15% – z linii T/NK. Większość chłoniaków okolicy oczodołu i przydatków oka stanowią chłoniaki nieziarnicze z komórek B, a najczęstszym ich przedstawicielem jest chłoniak brzeżny pozawęzłowy z komórek B (extranodal marginal zone B-cell lymphoma) (2). Chłoniak blastyczny z komórek NK jest bardzo rzadkim rozpoznaniem. Nie są nam znane doniesienia o jego występowaniu w okolicy oczodołu i jego przydatków. Po raz pierwszy został opisany w 1995 roku przez Nakamurę i wsp. (3). Uważa się, że chłoniak ten wywodzi się z komórek progenitorowych NK. Immunofenotyp wykazuje obecność antygenów powierzchniowych CD4 i CD56 oraz brak antygenu CD3 (4). Rokowanie w przypadku tego typu chłoniaka jest raczej niekorzystne, a średni czas przeżycia wynosi 2 lata (5). W przypadku zajęcia skóry nacieczenie naczyń może prowadzić do martwicy. Stan taki był obserwowany u naszej pacjentki, u której martwica i odczyn zapalny spowodowały utworzenie się wrzodzącego uwypuklonego guza. Dodatkowo współistniejący wtórny obrzęk

sąsiednich tkanek powodował zawężenie szpary powiekowej, co w efekcie dawało subiektywne uczucie pogorszenia widzenia. W takich rzadkich przypadkach okulista może być pierwszym lekarzem, u którego chory szuka pomocy.

#### PIŚMIENNICTWO:

1. Skarin A. T., Dorfman D. M.: *Non-Hodgkin's lymphomas: current classification and management*. A Cancer Journal for Clinicians, 1997, 47, 351-372.
2. Coupland S. E., Hummel M., Stein H.: *Ocular Adnexal Lymphomas: Five Case Presentations and a Review of the Literature*. Surv. Ophthalmol., 2002, 47, 470-490.
3. Nakamura S., Suchi T., Koshikawa T., Kitoh K., Koike K., Komatsu H., Iida S., Kagami Y., Ogura M., Katoh E.: *Clinicopathologic study of CD56 (NCAM) -positive angiocentric lymphoma occurring in sites other than the upper and lower respiratory tract*. Am. J. Surg. Pathol., 1995, 19, 284-296.
4. Aoyama Y., Yamane T., Hino M., Ohta K., Nakamae H., Yamamura R., Koh K. R., Takubo T., Inoue T., Tatsumi Y., Tatsumi N.: *Blastic NK-cell lymphoma/leukemia with T-cell receptor gamma rearrangement*. Ann. Hematol., 2001, 80, 752-754.
5. Suzuki R., Nakamura S.: *Malignancies of natural killer (NK) cell precursor: myeloid/NK cell precursor acute leukemia and blastic NK cell lymphoma/ leukemia*. Leuk. Res., 1999, 23, 615-624.

Praca wpłynęła do Redakcji 1.03.2004 r. (570).

Zakwalifikowano do druku 19.01.2005 r.

#### Adres do korespondencji (Reprint requests to):

dr n. med. Marcin Stopa  
Katedra i Klinika Okulistyki AM  
ul. Długa 1/2  
61-848 Poznań