

Akciğerin Primer Adenoid Kistik Karsinomu: Olgu Sunumu

Primary Adenoid Cystic Carcinoma of the Lung: A Case Report

Duygu GEDİK,¹ Şule KARABULUT GÜL,¹ Ahmet Fatih ORUÇ,¹ Alpaslan MAYADAĞLI,¹
Atınç AKSU,¹ Beyhan CEYLANER,¹ Mihriban KOÇAK,¹ Naciye ÖZŞEKER,¹
Kemal EKİCİ,¹ Şermin Çoban KÖKTEN²

¹Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Onkoloji Kliniği, İstanbul;

²Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul

Özet

Primer pulmoner adenoid kistik karsinom nadiren görülür ve optimal tedavi yaklaşımı hala belirsizdir. Pulmoner adenoid kistik karsinoma genellikle trakea ve ana bronş gibi merkezi hava yollarında yerleşik, tükrük bezi tipinde malign solunum yolu tümörüdür. Günümüzde primer tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Radyoterapi adjuvan veya palyatif tedavi olarak kullanılmaktadır. Yazımızda nadir görülen bir tümör olması nedeni ile kliniğimize inoperable olarak başvuran ve adenoid kistik karsinom tanısı alan olguyu sunmayı amaçladık.

Anahtar sözcükler: Adenoid kistik karsinom; akciğer; radyoterapi.

Summary

Pulmonary adenoid cystic carcinoma is a rare salivary gland-type malignant neoplasm of respiratory tract that usually locates at the central airways such as trachea and main bronchus. The incidence is relatively rare and the optimal treatment strategy is still unclear. Surgery has been considered as the primary treatment, but radiotherapy is generally applied as an adjuvant or palliative treatment. As it is a rare seen tumor, we presented a case of inoperable adenoid cystic carcinoma that was admitted to our clinic.

Key words: Adenoid cystic carcinoma; lung; radiotherapy.

Giriş

Malign epitelyal tümörlerden olan adenoid kistik karsinom en sık majör ve minör tükrük bezlerinden köken almakla birlikte, literatürde başta akciğer, meme ve serviks olmak üzere diğer organlarda da tanımlanmıştır.^[1] Adenoid kistik karsinoma (AKK) akciğerin tükrük bezi tipinde, nadir görülen primer malign neoplazmıdır.^[2] Pulmoner adenoid kistik karsinom, primer akciğer kanserlerinin yaklaşık %0.2-0.04'ünden sorumludur.^[3] Akciğerin primer adenoid kistik karsinomu nadir

görülen, yavaş büyüme eğiliminde, düşük malign potansiyele sahip bir tümördür. Tipik akciğer adenokarsinomuyla karşılaştırıldığında yavaş büyüyen bir tümör olması ve yaşam beklentisinin daha uzun oluşu nedeniyle ayırıcı tanıda değerlendirilmesi gereken bir tümör grubudur.^[4] Primer tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Radyoterapi adjuvan veya palyatif tedavi olarak kullanılır.^[5,6] Nadir görülen bir tümör olması ve medikal inoperabil olması nedeni ile küratif radyoterapi uyguladığımız olguyu sunmayı amaçladık.

İletişim: Dr. Şule Karabulut Gül.
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Onkoloji Kliniği, Cevizli, Kartal, İstanbul
Tel: 0216 - 441 39 00 / 2026

Başvuru tarihi: 27.10.2011
Kabul tarihi: 10.05.2012
Online baskı: 16.04.2014
e-posta: sullegul2003@yahoo.com



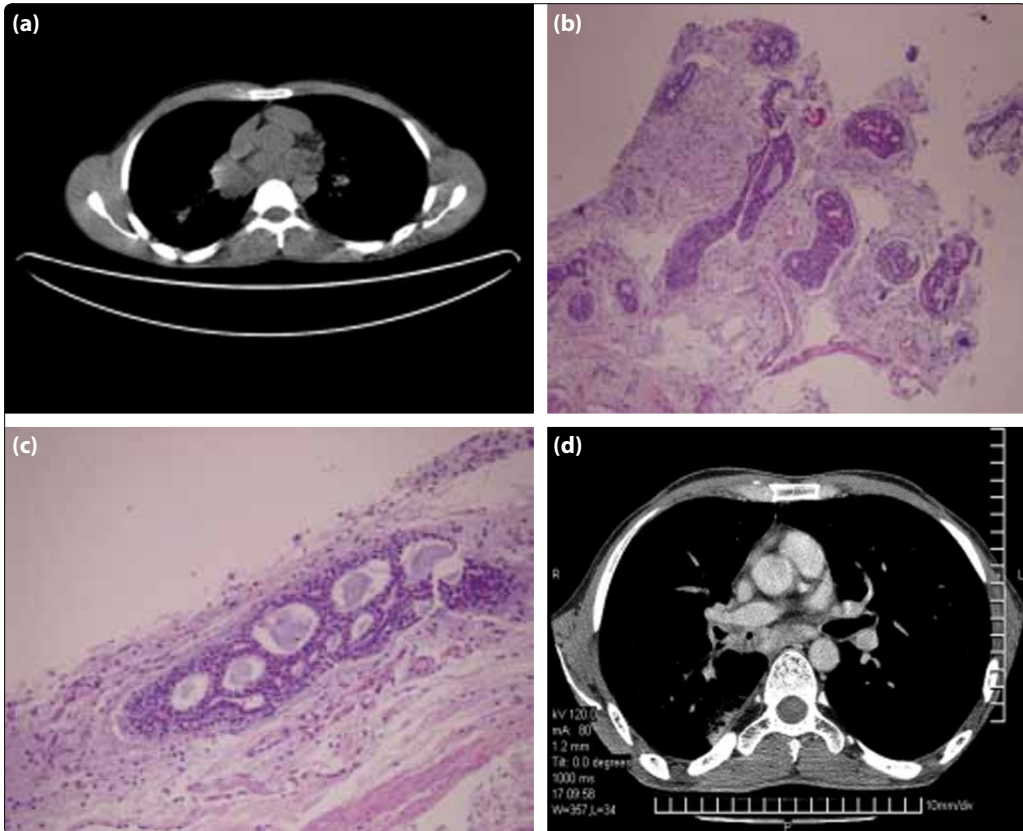
Olgu Sunumu

Altı aydır devam eden halsizlik, öksürük, nefes darlığı şikayetiyle göğüs hastalıkları kliniğine başvuran 42 yaşında erkek hastada PA akciğer grafide akciğerde kitle tespit edilmiştir. Hastanın tüberküloz hikayesi mevcut olup iki aydır antitüberküloz tedavi almaktadır. Hastaya tbc tanısı balgam mikroskopisi ve kültürü yapılarak konulmuştur. Hastanın çekilen bilgisayarlı tomografisinde sağ akciğer infrahiler alanda 4.1x3.4x4.1 cm boyutunda kitlesel lezyon saptanmış olup sağ ana bronşu oblitere eden kitleden bronkoskopik biyopsi yapılmıştır (Şekil 1a). Patolojide hemotoksilen eozin boyama sonrası adenoid kistik karsinom tanısı almıştır (Şekil 1b, c). Göğüs cerrahisinde solunum fonksiyon testi ile korele kantitatif perfüzyon sintigrafisi yapılarak fizyolojik olarak operasyonu tolere edemeyeceği düşünülmüş olup hasta medikal inoperabl kabul edilerek radyoterapi için kliniğimize refere edilmiştir. Hastaya küratif amaçla radyoterapi planlanmıştır. Hastanın primer tümör bölgesine konformal 3D planlama yapılarak 18MV foton enerjisi kullanılarak 32 fraksiyonda 64 Gray küratif radyoterapi uygulanmıştır. Radyoterapi bi-

timinden 1.5 ay sonra çekilen kontrol tomografisinde kitle boyutlarında azalma ve oluşturduğu lümen daralmasında gerileme olmuştur (Şekil 1d). Hasta semptomatik olarak rahatlamıştır. Hasta halen kliniğimizde takiptedir. Takip süresinin altıncı ayındadır.

Tartışma

Adenoid kistik karsinoma andifferensiyasyon hücreler ile duktal ve myoepitelyal differensiyasyon gösteren hücrelerden oluşmaktadır.^[7] Ana bronşlardaki submukozal bezlerden kaynaklanır.^[8] Pulmoner adenoid kistik karsinom, akciğer kanserinin nadir tiplerinden biridir.^[4] Tümör 13-79 arası çeşitli yaş gruplarında görülmekle birlikte hastaların çoğu 50 yaş civarındadır. Her iki cinsten eşit oranda görüldüğü belirtilmekte bazı yayınlarda erkek üstünlüğünden bahsedilmektedir.^[9] Bizim olgumuzda literatürle uyumlu olarak 42 yaşında ve erkektir. Adenoid kistik karsinoma adenokarsinomun spesifik bir varyantı olup en fazla majör ve minör tükürük bezlerinde görülmektedir ve yavaş ilerleyen bir tümördür. Tükürük bezi dışında meme, deri ve uterusda da görülebilir ancak pulmoner sistemde en sık görül-



Şekil 1. (a) Sağ infrahiler kitle. Histopatoloji görüntüleri: (b) H-E x 100. (c) H-E x 200. (d) Kontrol bilgisayarlı tomografi görüntüsü. Renkli şekiller derginin online sayısında görülebilir (www.keahdergi.com).

düğü yer trakea ve ana bronşlardır.^[2,10] Tümör, ekstrapulmoner bronşlar düzeyinde yoğunlaşan bronşiyal bezlerden köken almaktadır.^[11] Distal bronş dallarında bronşiyal bezlerin görülme sıklığı ve sayısı azaldığı için, adenoid kistik karsinomun tipik olarak ekstrapulmoner hava yollarından geliştiği söylenebilir.^[7] Tüm adenoid kistik karsinomların yaklaşık 2/3'ü trakeadan, geri kalanı ise ana bronşlar ve distalindeki hava yollarından kaynaklanmaktadır.^[4] Akciğerin adenoid kistik karsinomlarının yaklaşık %90'ı santral yerleşimli olup, genellikle 1-5 cm çapında polipoid ve endobronşiyal olabilecekleri gibi daha sık olarak anüler tarzda büyüme gösterirler. Santral yerleşimli lezyonlarda genellikle hırıltılı solunum, dispne, öksürük ve hemoptizi semptomlarına rastlanır. Literatürde yanlışlıkla astım tanısı alan bir olgu bildirilmiştir.^[12] Bizim olgumuzda da kitle yaklaşık 4 cm olup, infra hiler yerleşimliydi. Orta ve alt lob bronşlarında obliterasyona neden olmaktadır ve hasta semptomluymdu.

Klinik açıdan adenoid kistik karsinomlar küçük hücreli dışı akciğer kanseriyle kıyaslandığında düşük dereceli tümörler olarak kabul edilir.^[13] Küçük boyutları, yavaş büyümeleri ve metastaz potansiyellerinin düşük oluşu nedeniyle, yeterli olmayan cerrahi girişimler durumunda dahi yaşam beklentisinin uzun olduğuna dair raporlar vardır.^[14] Adenoid kistik karsinoma andifferansiye hücreler ile duktal ve myoepitelyal differansiye gösteren hücrelerden oluşmaktadır. Diğer lokalizasyonlarda genellikle yavaş seyir göstermelerine karşın primer akciğer yerleşimli adenoid kistik karsinomlar daha çok agresiftir. Adenoid kistik karsinomlar uzun bölünme zamanları ve tam rezeksiyon sonrası düşük nüks oranları ile orta maligniteli tümörler olarak sınıflandırılmaktadır.^[2,14-16] Adenoid kistik karsinomlar grup içinde en sık görülen tipi oluşturmalarına rağmen akciğer lokalizasyonlarında davranışları konusunda çok az bilgi vardır.^[2] Pulmoner adenoid kistik karsinomada seyir hastadan hastaya farklılık gösterebilir, literatürde tanı sırasında metastatik olgularda mevcuttur.^[1]

Adenoid kistik karsinomun santral yerleşimli olması ve submukozal ve perinöral yayılım göstermesi etkin tedavi olanağını azaltır. Bununla birlikte komplet rezeksiyon en etkili tedavi seçeneğidir.^[17,18] Maziak ve ark.nın çalışmasında 38 hastanın 32'sinde rezeksiyon uygulanmış ve çoğu hastada submukozal ve perinöral bölgede yayılım saptanmıştır.^[18]

Molina ve ark.nın çalışmasında adenoid kistik karsi-

nom nedeniyle cerrahi rezeksiyon uygulanan hastalarda beş ve 10 yıllık sağkalımları sırasıyla %70 ve %63 olarak bildirilmiştir, bu çalışmada cerrahi uygulanmayan olgularda ise beş yıllık sağkalım %57 ve 10 yıllık sağkalım %32 idi. İstatiksel olarak cerrahi uygulanan grup lehine sağkalım anlamlı bulunmuştur.^[13] Geçmiş yıllarda prognoz kötü olup iki yıllık genel sağkalım %10-20 civarındadır. Günümüzde cerrahi tekniklerdeki gelişmeler sonucu cerrahi rezeksiyon uygulanmış olgularda beş yıllık sağkalım %60-100 olarak rapor edilmiştir.

Adenoid kistik karsinom düşük malign potansiyele sahip fokal lokal agresif bir tümör olduğu ve geç rekürrensleri görülebildiği için tedavide tümörün tam olarak rezeksiyonu gerekmektedir.^[3] Residü tümör kalmış ise ameliyat sonrası radyoterapi önerilmektedir. Prommeger ve ark.nın çalışmasında cerrahi sonrası mikroskobik rezidü tümör dokusu varlığı %35 bulunmuştur. Ameliyat sonrası radyoterapinin tam olmayan rezeksiyonda residüel tümörün kontrolünü sağlayıp sağ kalıma katkısı olduğu saptanmıştır.^[5,6,19] Taştepe ve ark.nın trakea distalinde yerleşen ve karina rezeksiyonu yapılan bir olgunun ameliyat sonrası mikroskobik tümör varlığı nedeni ile adjuvan RT aldığı ve 10 aylık takibinde rekürrens saptanmadığı bildirilmiştir.^[20] Cerrahinin uygulanmadığı durumlarda primer radyoterapi ve endoskopik lazer tedavisi sonrası radyoterapi uygulaması ile tam remisyona sağlandığını bildiren çalışmalar vardır.^[21,22] Olgumuzda medikal inoperabl olması ve semptomlu olması nedeniyle küratif tedavi planlanıp uygulanmıştır. 1.5 ay sonraki kontrol filminde tümör boyutunda gerileme olmuştur ve öksürük ve dispne semptomları ortadan kalkmıştır. Hastanın takipleri devam etmektedir.

Uzak metastaz ileri evrelerde görülmekle birlikte en sık akciğer, kemik, karaciğer, beyindir. AKK akciğere metastaz yaparak karşımıza çıkabilir. Yurut-Caloglu ve ark. parotis bezi adenoid kistik karsinomunun iskelet kası ve cilde metastaz yaptığını, bunun nadir olduğunu, daha sonra akciğere ve kemiğe metastaz yaptığını bir olguda bildirmişlerdir.^[23] Primer odağı akciğer olmayan adenoid kistik karsinomlu hastalarda akciğere metastaz yönünden değerlendirme yapılmalıdır.^[24]

Sonuç olarak AKK akciğerin nadir tümörlerinden olup, yavaş büyür, öksürük, dispne ve hemoptizi en sık karşılaşılan semptomlardır. Trakea ve ana bronş obstrüksiyonu yaparak ciddi bir tabloya yol açabilir. Primer tedavisi cerrahidir. Residü kalan olgularda ameliyat

sonrası uygulanan radyoterapinin sağkalımı artırdığı gösterilmiştir. Rezeke edilemeyen tümörlerde ve cerrahinin mümkün olmayacağı durumlarda primer radyoterapi yüz güldürücüdür. Adenoid kistik karsinom, tipik akciğer adenokarsinomuyla karşılaştırıldığında yavaş büyüyen bir tümör olması ve yaşam beklentisinin daha uzun oluşu nedeniyle ayırıcı tanıda değerlendirilmesi gereken bir tümör grubudur.

Çıkar Çatışması

Yazar(lar) çıkar çatışması olmadığını bildirmişlerdir.

Kaynaklar

1. Kim B. Palliative radiotherapy in a patient with pulmonary adenoid cystic carcinoma. *Cancer Res Treat* 2007;39(4):185-8.
2. Moran CA, Suster S, Koss MN. Primary adenoid cystic carcinoma of the lung. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. *Cancer* 1994;73(5):1390-7.
3. Sweeny WB, Thomas JM. Adenoid cystic carcinoma of the lung. *Contemp Surg* 1986;28:97-100.
4. Dalton ML, Gatling RR. Peripheral adenoid cystic carcinoma of the lung. *South Med J* 1990;83(5):577-9.
5. Fields JN, Rigaud G, Emami BN. Primary tumors of the trachea. Results of radiation therapy. *Cancer* 1989;63(12):2429-33.
6. Lee JH, Jung EJ, Jeon K, Koh WJ, Suh GY, Chung MP, et al. Treatment outcomes of patients with adenoid cystic carcinoma of the airway. *Lung Cancer* 2011;72(2):244-9.
7. Mitani S. Studies on distribution and histological observation of mucus gland in the bronchial tree of adult human lungs. *Haigan* 1974;14(1):21.
8. Perzin KH, Gullane P, Clairmont AC. Adenoid cystic carcinomas arising in salivary glands: a correlation of histologic features and clinical course. *Cancer* 1978;42(1):265-82.
9. Hasleton PS. Bening lung tumors and their malignant counterparts. In: Spencer's pathology of the lung. 5th ed. New York: McGraw-Hill; 1996. p. 926-30.
10. Lawrence JB, Mazur MT. Adenoid cystic carcinoma: a comparative pathologic study of tumors in salivary gland, breast, lung, and cervix. *Hum Pathol* 1982;13(10):916-24.
11. Azukari K, Yoshioka K, Seto S, Ueno M, Yasukawa M, Tatebe A. Adenoid cystic carcinoma arising in the intrapulmonary bronchus. *Intern Med* 1996;35(5):407-9.
12. Kokturk N, Demircan S, Kurul C, Turktas H. Tracheal adenoid cystic carcinoma masquerading asthma: a case report. *BMC Pulm Med* 2004;4:10.
13. Molina JR, Aubry MC, Lewis JE, Wampfler JA, Williams BA, Midthun DE, et al. Primary salivary gland-type lung cancer: spectrum of clinical presentation, histopathologic and prognostic factors. *Cancer* 2007;110(10):2253-9.
14. Kawashima O, Hirai T, Kamiyoshihara M, Ishikawa S, Morishita Y. Primary adenoid cystic carcinoma in the lung: report of two cases and therapeutic considerations. *Lung Cancer* 1998;19(3):211-7.
15. Cesar AM, Saul S, Michael NK. Primary adenoid cystic carcinoma of the lung. *Cancer* 1994;73:139.
16. Mathisen DJ. Tracheal tumors. *Chest Surg Clin N Am* 1996;6(4):875-98.
17. Corrin B, Nicholson AG, Burke MM. Adenoid cystic carcinoma. In: Pathology of the lungs. 2nd ed. China: Churchill Livingstone; 2006. p. 591-2.
18. Maziak DE, Todd TR, Keshavjee SH, Winton TL, Van Nostrand P, Pearson FG. Adenoid cystic carcinoma of the airway: thirty-two-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112(6):1522-32.
19. Kanematsu T, Yohena T, Uehara T, Ushijima C, Asoh H, Yoshino I, et al. Treatment outcome of resected and non-resected primary adenoid cystic carcinoma of the lung. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2002;8(2):74-7.
20. Taştepe I, Türüt H, Gülhan SŞE, Altınok T, Gülhan M, Demirağ F ve ark. Karina rezeksiyonu yapılan adenoid kistik karsinom olgusu. *Solunum Hastalıkları* 2005;16(4):193-6.
21. Ülkü Y, Salih T, Tamer A, Kurul C, Alper A, Sarıca E ve ark. Trakea ve ana bronşların adenoid kistik karsinomu. *Türk Toraks Dergisi* 2003;4(1):69-72.
22. Chao MW, Smith JG, Laidlaw C, Joon DL, Ball D. Results of treating primary tumors of the trachea with radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;41(4):779-85.
23. Yurut-Caloglu V, Caloglu M, Ozyilmaz F, Saynak M, Cosar-Alas R, Karagol H, et al. Lung, bone, skeletal muscles and cutaneous metastases from adenoid cystic carcinoma of the parotid gland: a case report and review of the literature. *Med Oncol* 2007;24(4):458-62.
24. Bobbio A, Copelli C, Ampollini L, Bianchi B, Carbognani P, Bettati S, et al. Lung metastasis resection of adenoid cystic carcinoma of salivary glands. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;33(5):790-3.