

AKCİĞERİN PRİMER ADENOİD KİSTİK KARSİNOMU: OLGU SUNUMU

Dilek YAVUZER¹, Recep DEMİRHAN², Nimet KARADAYI¹, Müberra SEĞMEN¹, Benan ÇAĞLAYAN³, Buge ÖZ⁴

Akciğerin primer adeneoid kistik karsinomu nadir görülen, yavaş büyüme eğiliminde, düşük malign potansiyele sahip bir tümördür. Ana bronşlardaki submukozal glandlardan kaynaklanır. Primer tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Radyoterapi adjuvan veya palyatif tedavi olarak kullanılır. Yüksek oranda lokal agresif olması ve radikal eksizyona rağmen geç rekürrenslerinin görülmesi nedeniyle hastaların uzun süre takibi gerekmektedir. Nadir görülen bir tümör olması nedeni ile hastanemizde opere edilen ve adeneoid kistik karsinom tanısı alan olgu literatür taraması yapılarak sunulmuştur. Hastamızın 2,5 yıllık takibinde nüks ve/veya metastaza rastlanmamıştır.

Anahtar kelimeler: Akciğer, adeneoid kistik karsinom, cerrahi

PRIMARY ADENOID CYSTIC CARCINOMA OF THE LUNG: CASE REPORT

Primary adenoid cystic carcinoma of the lung is an uncommon disease, which is regarded as a slow growing low-grade malignancy. It arises from submucous glands of bronchi. Surgery has been considered as the primary treatment and radiotherapy is generally applied as adjuvant or palliative treatment. The patient needs long-term monitoring because even if a radical excision is made the tumors high level of local aggressivity can result in frequent recidive. In this report, a rare case with primary pulmonary adenoid cystic carcinoma operated in our hospital is presented with a review of literature. No evidence of recurrence or metastasis was noted during two and half year follow-up.

Keywords: Lung, adeneoid cystic carcinoma, surgery

Akciğerin primer adeneoid kistik karsinomu ana bronşlardaki submukozal glandlardan kaynaklanan düşük malign potansiyele sahip nadir görülen bir tümördür¹⁻⁴. Bu tümörlerin bronşiyal gland kaynaklı myoepitel ve sekretuar epitel hücrelerinin proliferasyonu ile geliştiği düşünülmektedir^{5,6}.

Çeşitli yaş gruplarında görülmekle birlikte (13-79 yaş), 50 yaş civarında daha sık rastlanır⁵⁻⁷. Nefes darlığı, öksürük, hırıltılı solunum ve hemoptizi gibi semptomlarla ortaya çıkar^{5,7}. Lokal rekürrenslere sık olarak rastlanır. Lenf nodu metastazı yapabileceği gibi ekstratorasik metastazları da bildirilmiştir⁵⁻⁷.

OLGU

Bir yıldır devam eden halsizlik, öksürük, hemoptizi ve nefes darlığı şikayetleri ile bir göğüs cerrahisi merkezine başvuran 72 yaşındaki erkek hastanın bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde, sol akciğer ana bronşu oblitere eden, yaklaşık 3 cm çapında kitlesel lezyon tespit edilmiş. Hastanın 40 yıl önce 1-2 yıl boyunca sigara kullanımı öyküsü mevcuttu.

Bronkoscopisinde sol ana bronşta karenanın 3 cm distalinde parlak, düzgün yüzeyli, endobronşiyal kitle görülerek biyopsi alınmış. Biyopsi patolojisi "bronşiyal adenom" (öncelikle pleomorfik adenom düşünülmele birlikte adeneoid kistik karsinom da ayrıca tanıya alınmalıdır) şeklinde rapor edilmiş.

Hastanın solunum fonksiyon testleri uygun olmadığından (FEV1: 1,50 lt'nin altında) hastanemizin Onkoloji

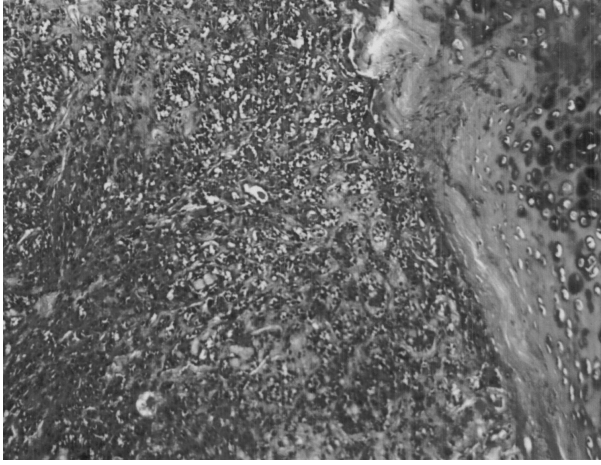
Servisi'ne radyoterapi (RT) uygulanması için sevk edilmiş. Hastanemiz tümör konseyince hasta tekrar değerlendirilmiş ve Göğüs Hastalıkları Kliniği'nde solunum fonksiyon testi tekrarlanarak FEV1: 2,26 lt saptanması üzerine yapılan göğüs cerrahisi konsültasyonu sonucu operasyon kararı verilmiştir.

Hastamızda kitle çapının büyük olması nedeniyle bronkoplasti uygulanmamıştır. İntraoperatif eksplorasyonda hastanın "sleeve" rezeksiyona teknik olarak uygun olmaması nedeniyle sol posterolateral torakotomi insizyonunu takiben sol pnömonektomi ve mediastinal lenf nodu diseksiyonu yapılmıştır. Postoperatif 7. gün hasta cerrahi şifa ile taburcu edilmiştir.

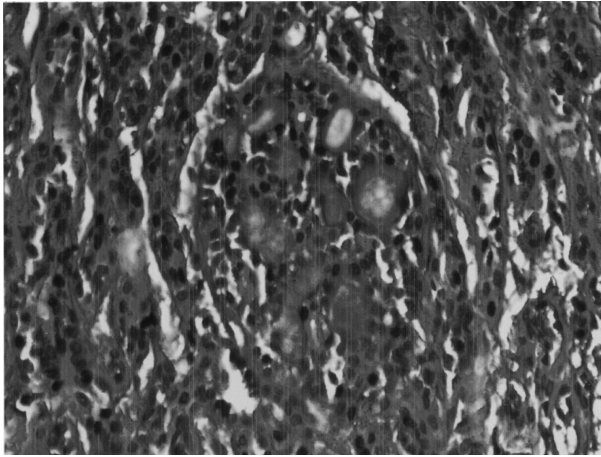
Patoloji laboratuvarına gelen materyal 25x19x4,5 cm ölçülerinde sol pnömonektomi piyesi ve 4,5,7, ve 9 numaralı lenf nodu istasyonlarından alınan mediastinal lenf nodları idi. Makroskopik incelemede üst loba giden bronş ağzında yerleşmiş, bir kısmı lümene protrüze olmuş, 3x2,5x2,5 cm ölçülerinde, kesit yüzü kirli beyaz renkli, parlak görünümde, çevre dokudan düzensiz bir sınırla ayrılmış tümoral kitle tespit edildi. Üst lob atelektazik görünümdeydi. Hilustan büyüğü 1 cm. çapında 2 adet lenf nodu ayıklandı.

Tümörün mikroskopik incelenmesinde çevre akciğer dokusundan düzensiz bir sınırla ayrılmış, hyalinize bir stromada tubuler yapılar oluşturan tümör görüldü. Bu tubuler yapılar içte eosinofilik sitoplazmalı kübik epitel, dışta berrak sitoplazmalı yassı epitel olmak üzere 2 sıralı hücre ile döşeli idi. Arada seyrek olarak ortalarında bazofilik granüler materyalin bulunduğu pseudokist yapılarını çevreleyen aynı tip hücrelerden oluşmuş kribriform yapılar dikkati çekmekteydi (Şekil 1,2).

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
¹Patoloji Laboratuvarı, ²Göğüs Cerrahisi Uzmanı, ³Göğüs Hastalıkları Kliniği,
⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

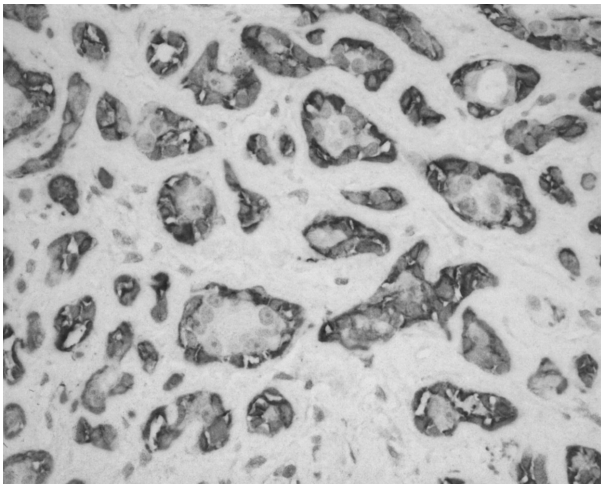


Şekil 1. Adenoid kistik karsinom(H+E, X100)



Şekil 2. Adenoid kistik karsinom(H+E, X400)

İmmunohistokimyasal incelemede tubulusları döşeyen dıştaki hücrelerde yaygın olarak Smooth Muscle Actin (SMA) ile pozitif, lokal olarak da S-100 ile pozitif boyama saptandı (Şekil 3).



Şekil 3. Tümör hücrelerinde SMA pozitifliği (immunohistokimya, X400)

Histopatolojik ve immunohistokimyasal bulgular birlikte değerlendirildiğinde olgu adenoid kistik karsinom (tubular ve kribriform patern) tanısı aldı. Hilus ve mediastinal lenf nodlarında reaktif hiperplazi saptandı. Bronş cerrahi sınırında tümör mevcut değildi.

TARTIŞMA

Akciğerin adenoid kistik karsinomu Sweeney ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada, 1500 akciğer tümörü olgusu arasında sadece üçünü oluşturmaktadır. Sloan Kettering Memorial Hospital' da primer akciğer tümörü tanısı alan 5500 hastanın ise sadece beşinde adenoid kistik karsinom tespit edilmiştir⁵. Oysa trakeal tümörlerde bu oran %25-40 olarak bildirilmektedir⁵.

Tümör 13-79 arası çeşitli yaş gruplarında görülmekle birlikte hastaların çoğu 50 yaş civarındadır^{1,5,7}. Ayrıca her iki cinste eşit oranda görüldüğü belirtilmekte, bazı yayınlarda ise erkek üstünlüğünden bahsedilmektedir^{5,7}. Bizim hastamız 72 yaşında erkek hasta olup literatür ile uyumluluk göstermektedir.

Akciğerin adenoid kistik karsinomlarının yaklaşık %90'ı santral yerleşimlidir. Nadir olarak periferik yerleşimli tümörlere de rastlanmaktadır^{1,6,8,9}. Genellikle 1-5 cm. çapında, polipoid veya endobronşial olabilecekleri gibi daha sıklıkla anüler tarzda büyüme gösterirler^{5,6,10}. Santral yerleşimli lezyonlar hırıltılı solunum, öksürük, nefes darlığı ve hemoptizi gibi semptomlara neden olurlar^{5,7}. Bizim olgumuzdaki tümör 3cm. çapında ve santral yerleşimli olup halsizlik, öksürük ve nefes darlığı şikayetlerine neden olmuştur.

Bu tümörlerin ayırıcı tanısına pleomorfik adenom, adenokarsinom, sekonder (metastatik) adenoid kistik karsinom ve "small cell" karsinom alınmaktadır^{5,11}. Olgumuzda pleomorfik adenom için karakteristik olan miksocondroid alanların bulunmaması, myoepitel hücrelerin çok yoğun olmaması ve perinöral invazyonun varlığı ayırıcı tanıda yardımcı oldu. SMA pozitifliği ile gösterilen myoepitel hücrelerinin varlığı ise adenokarsinom ile ayırıcı tanı yapmamızı sağladı. Hastanın yapılan muayenesinde akciğere metastaz yapabilecek başka bir bölgedeki tükrük bezi tümörüne rastlanmadığı gibi tümörün santral yerleşimli olması da bizi metastaz olasılığından uzaklaştırdı. "Small cell" karsinom ile adenoid kistik karsinomun solid varyantlarının karışabileceği bildirilmiştir. Olgumuzdaki tümör tubuler patern gösterdiği için "small cell" karsinomdan ayırımında zorlukla karşılaşmadık.

Adenoid kistik karsinom düşük malign potansiyele sahip fakat lokal agresif bir tümör olduğu ve geç rekürrensleri görülebildiği için tedavide tümörün anblok rezeksiyonu gerekmektedir. Residiv tümör kalmış ise postoperatif RT önerilmektedir¹. Bazı yayınlarda ise sadece RT ile başarıyla



tedavi edilen olgular bildirilmiştir¹⁻³. Olgumuzda tümör tamamen çıkarıldığı, cerrahi sınırlar temiz olduğu ve lenf nodu metastazı bulunmadığı için postoperatif RT'ye gerek duyulmamıştır.

Bu tümörlerde büyüme potansiyeline göre belirlenen histolojik alt tiplerin biyolojik davranışı ve prognozu belirlediği öne sürülmektedir¹¹. Genel görüş tubuler ve kribriform büyüme paternine sahip tümörlerin solid tipe göre daha iyi bir prognoza sahip olduğudur¹¹. Operasyonun üzerinden henüz iki buçuk yıl geçmiş olmakla birlikte, tümörün daha çok tubuler büyüme paterni göstermesi, cerrahi sınırlarda tümörün bulunmaması ve lenf nodu metastazı olmaması nedenleri ile hastamızda prognozun iyi olacağını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Ginsberg RJ, Shennib H, Paulson DL. Bronchial adenoma. In: Shields TW (ed). General Thoracic Surgery. 3rd edition, Philadelphia, Lea-Febriger, 1989: 883-6.
2. Muller A, Stockamp B, Schnabel T. Successful primary radiation therapy of adenoid cystic carcinoma of the lung. Oncology 2000; 58(1): 15-7.
3. 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.
4. Rosai J. Lung and Pleura. In: Ackerman's Surgical Pathology. 2nd edition, Philadelphia, Lippincott-Raven, 1996: 1076-7.
5. Hasleton PS. Benign lung tumors and their malignant counterparts. In: Spencer's Pathology of the Lung. 5th edition, New York, McGraw-Hill, 1996: 926-30.
6. Mackay B, Lukeman JM, Ordonez NG. Tumors of the lung: Uncommon lung tumors. Philadelphia, WB Saunders, 1991: 287-9.
7. Litzky LA. The pathology of non-small cell lung carcinoma. In: Fishman AP (ed). Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. 3rd edition, New York, McGraw-Hill, 1998: 1754-6.
8. Hatton MQ, Allen MB, Cooke NJ. Pancoast syndrome: An unusual presentation of adenoid cystic carcinoma. Eur Respir J 1993; 6(2): 271-2.
9. Dalton ML, Gatling RR. Peripheral adenoid cystic carcinoma of the lung. South Med J 1990; 83(5): 577-9.
10. Schimosato Y. Pulmonary neoplasm. In: Sternberg SS (ed). Diagnostic Surgical Pathology. 2nd edition, Philadelphia, Lippincott-Raven, 1996: 1076-7.
11. Ellis GL, Auclair PL. Tumors of the salivary glands. Washington, Armed forces institute of pathology, 1995: 203-16.