

Trakea Yerleşimli Adenoid Kistik Karsinom: Olgu Sunumu

Tracheal Adenoid Cystic Carcinoma: Case Report

Deniz KÜTRİ¹, Alaattin ÖZEN¹, Suzan ŞAYLISOY²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, Eskişehir
²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Eskişehir

Öz

Adenoid Kistik Karsinom, 100000'de 0.1-0.26 görülme insidansı ile oldukça nadir görülen bir hastalıktır. Trakeanın ikinci en sık görülen primer malignitesi olmakla birlikte cerrahi rezeksiyon esas tedavi yöntemidir. Ancak cerrahi olamayacak hastalarda ya da cerrahi sonrası mikroskopik/makroskopik rezidü hastalık varlığında radyoterapi önerilmektedir. Nadir görülen bir tümör olması ve cerrahi sınır pozitifliği nedenleri ile küratif radyoterapi uyguladığımız 38 yaşında kadın olguyu sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Adenoid Kistik Karsinom, Radyoterapi, Trakea

Abstract

Adenoid Cystic Carcinoma is an extremely rare disease with an incidence of 0.1-0.26 per 100000. It is the second most common primary malignancy of the trachea. Surgical resection is the main treatment method. However, radiotherapy treatment is recommended in patients who cannot be operated on or in the presence of postoperative microscopic/macrosopic residue. We aimed to present this rare case with a thirty-eight year old woman to whom we applied a curative radiotherapy due to the rarity of the tumor and a positive surgical margin.

Keywords: Adenoid Cystic Carcinoma, Radiotherapy, Trachea

Giriş

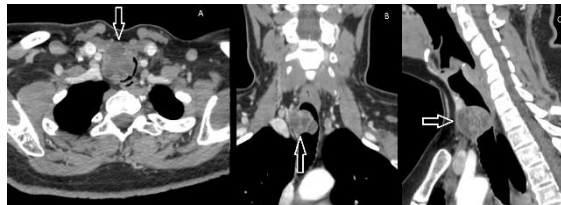
Adenoid kistik karsinom en sık majör ve minör tükürük bezlerinden köken alan akciğer, meme ve serviks başta olmak üzere diğer organlarda da görülebilen nadir bir kanserdir. Trakeal yerleşimli adenoid kistik karsinom oldukça nadir görülen, yavaş büyüme eğiliminde olan düşük malign potansiyele sahip bir tümör olup primer tedavisi cerrahi rezeksiyondur (1-3). Bu yazımızda cerrahi sınır pozitifliği nedeni ile küratif radyoterapi uyguladığımız nadir görülen trakeal yerleşimli adenoid kistik karsinom olgusu sunmayı amaçladık.

Olgu

Trakeal kitle eksizyonu + tiroid sağ lob rezeksiyonu uygulanan ve patoloji sonucu adenoid kistik karsinom gelen 38 yaşında kadın hasta adjuvan radyoterapi için kliniğimize başvurdu.

Klinik öyküsünde hastanın 1.5 yıl önce kolay yorulma ve nefes darlığı yakınması ile sağlık kuruluşuna başvurduğu ancak psikolojik nedenler üzerinde durularak herhangi bir tedavi önerilmediği, sonrasında yakınmaları geçmemesi üzerine gittiği farklı bir sağlık kuruluşunda ise astıma yönelik bronkodilatör tedavisi başlandığı anlaşılmıştır. Bronkodilatör kullanan hastanın yakınmalarında artış olması ve hırıltılı solunum eklenmesi üzerine

Göğüs Hastalıkları tarafından yapılan Solunum Fonksiyon Testi (SFT) orta derecede sabit obstrüksiyon ile uyumlu olarak rapor edilmiş (FEV1 %50, FEV1/FVC %56). Çekilen kontrol IV kontrastlı Bilgisayarlı Toraks Tomografisinde trakea yerleşimli lobüle konturlu yumuşak doku dansitesinde büyük kitle tespit edilmiştir (Resim 1A, 1B, 1C). Tiroit Ultrasonografi (USG) ve Tiroit Fonksiyon Testlerinde (TFT) herhangi bir anormallik saptanmamıştır. Trakeal kitle eksizyonu + tiroid sağ lob rezeksiyonu operasyonu uygulanan ve patoloji sonucu adenoid kistik karsinom gelen hastada lenfovasküler invazyon (-), perinöral invazyon (+), distal ve proksimal cerrahi sınır (-) iken radyal cerrahi sınırı posteriorda fokal bir alanda pozitif olarak rapor edilmiştir.



Resim 1. Tanı anında çekilen IV kontrastlı bilgisayarlı tomografi kesitleri, Aksiyel (A), Koronal (B), Sagittal (C)

Tarafımıza adjuvan radyoterapi için yönlendirilen hastaya postoperatif kontrastlı bilgisayarlı tomografi çekilmiş olup trakea anterolateralinde minimal düzensizlik saptanmıştır (Resim 2). Yoğunluk Ayarlı Radyoterapi (YART) tekniği (6 MV foton ile 50-310o açılarında 2 ark) kullanılarak 60 Gy/30 fr eksternal radyoterapi uygulandı. Hastanın risk altındaki organ dozları; medulla spinalis için maksimum 33.1 Gy, özefagus için maksimum 63.7 Gy, ortalama ise 15.3 Gy olarak hesaplandı. Radyoterapi süresince grad 2 özefajit görülmüş olup konservatif yaklaşım ile kontrol altına alındı ve radyoterapi tamamlanan hasta takibe alındı. Radyoterapi sonrası 3. ay kontrol bilgisayarlı

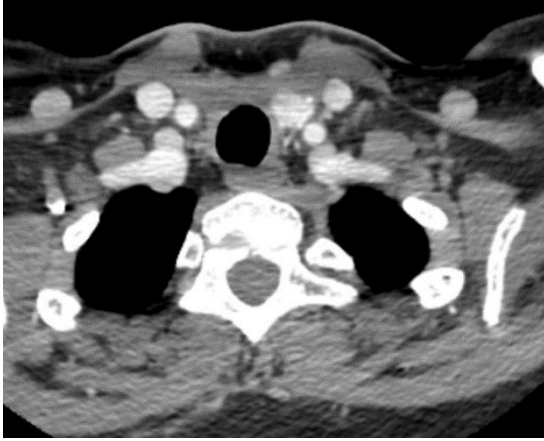
Deniz KÜTRİ
Alaattin ÖZEN
Suzan ŞAYLISOY

ORCID No
0000-0003-1450-0033
0000-0001-9219-6001
0000-0002-1560-964X

Başvuru Tarihi / Received: 17.08.2020
Kabul Tarihi / Accepted : 11.04.2021

Adres / Correspondence : Deniz KÜTRİ
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon
Onkolojisi Anabilim Dalı, Eskişehir
e-posta / e-mail : denizkutri@gmail.com

tomografi ile değerlendirilen hastada nüks saptanmadı. Radyoterapi sahasında toksisite gözlemlenmedi.



Resim 2. Postoperatif IV kontrastlı bilgisayarlı tomografi

Tartışma

Primer olarak trakea yerleşimli kanser görülme insidansı 100000'de 0.1-0.26 iken trakeal tümörler tüm malignitelerin %0.1-0.4'ünü oluşturmaktadır. Primer trakeal tümörlerde en sık görülen patoloji skuamoz hücreli karsinom (SCC) olup bunu adenoid kistik karsinom takip etmektedir. Yetişkinlerde trakea yerleşimli primer tümörler oldukça nadir görülürken trakeal kitlelerin %80-90'ı malign özelliktedir. Literatür incelendiğinde az sayıda hastayı içeren seriler mevcut olup trakea yerleşimli kitlesi olan 352 hastayı içeren seride hastaların %51'inde SCC, %31'inde adenoid kistik karsinom rapor edilmiş olup bunları daha az oranda adenokarsinom, anaplastik karsinom, küçük hücreli karsinom, lenfoma, kondrosarkom, mukoideroid karsinom ve karsinoid tümör izlemektedir (1-5).

Adenoid kistik karsinom esas olarak tükürük bezlerinden ve özellikle de parotis bezinden gelişen malign bir tümördür. Baş ve boyun tümörlerinin %10'unu adenoid kistik karsinom oluşturmakta olup primer olarak trakeadan köken alan adenoid kistik karsinom oldukça nadir görülmektedir. Histolojik olarak kribriform, tubuler ve solid formları bulunan adenoid kistik karsinom trakeanın submukozal glandlarından köken alır. Genellikle trakeanın 1/3 distal kısmından gelişirken nadiren proksimal trakea ve larenks de etkilenebilir (6). Hastamızda kitlenin proksimal trakea yerleşimli olması sunulmaya değer olduğunu desteklemektedir.

Skuamoz hücreli karsinomun aksine adenoid kistik karsinom tanılı hastalarda sigara ile ilişki gösterilememiştir. Literatürde kauçuk dumanına maruziyeti olan adenoid kistik karsinom tanılı hastalar bildirilmiş olmasına karşın henüz hangi karsinojen maddenin net olarak katkısının olduğu bilinmemekte olup kauçuk dumanının maligniteye neden olma potansiyeli bulunmaktadır. Nitröz bileşiklerin kansere neden olabileceği laboratuvar

ortamında fareler üzerinde gösterilmiştir ve kauçuk dumanının da nitröz bileşikler içerdiği bilinmektedir. Kauçuk endüstrisinde çalışanlarda tükürük bezi kanseri insidansının daha yüksek olması bu şekilde açıklanmaya çalışılmış ve kauçuk dumanının bazı komponentlerinin mutajenik potansiyeli araştırılmıştır (2,7-10). Hastamızın bu tarz bir mesleki maruziyeti bulunmamaktadır.

Trakea yerleşimli adenoid kistik karsinom daha çok yaşamın 4. ve 5. dekatlarında gözlenirken her iki cinsiyet arasında istatistiksel anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır. Hastalığın seyrine bakıldığında düşük malignite potansiyeli mevcuttur. Ancak uzun dönemde düşük oranda da olsa lokal ve uzak yinelenmeler görülebilmektedir. Direk olarak submukozal ya da perinöral invazyon yoluyla lokal yayılım görülebilmekte ve uzak yayılım hematogen yolla olmaktadır. Hastaların yalnızca %10'unda bölgesel lenf nodu ya da uzak metastaz görülürken en sık uzak metastaz akciğerlerde görülmektedir. Tedaviden yıllar sonra bile metastaz gelişimi bildirilmiştir (11-13).

Tanı anında hava yolunda konsantrik olarak daralmaya neden olan infiltratif ya da daha az oranda sesil nodüller mevcuttur. Sıklıkla stridor ve hışıltı gibi üst hava yollarında daralmaya bağlı bulgu ve semptomlar mevcut olup mukozal irritasyon ve/veya ülserasyona bağlı olarak hemoptizi ve/veya öksürük yakınmaları görülebilir. Trakea lümeni fonksiyonel olarak büyük bir rezerve sahip olduğu için lümen çapında %50-75'lik bir daralma oluşana kadar herhangi bir yakınma olmayabilir. Bu solunum semptomları üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) ya da kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) gibi hastalıklarda da görülebildiği için tanıda gecikmeler oluşabilmektedir. Ayrıca daha ileri vakalarda özefagus invazyonuna bağlı olarak yutma güçlüğü de görülebilmektedir (7,14-16). Hastamızda nefes darlığı ve kolay yorulma yakınmaları üzerine başta psikolojik faktörler üzerinde durulup öncelikle herhangi bir tedavi verilmemiş sonrasında bronkodilatator tedavisi ile yakınmalarının geçmemesi üzerine SFT yapılarak üst solunum yolunu etkilenen patolojilerden şüphelenilmiş ve görüntüleme ile trakeal kitle tespit edilmiştir.

Trakea yerleşimli adenoid kistik karsinom tanılı hastalar iyi prognoza sahip olup trakeal SCC'nin aksine uzun sağkalım süreleri bildirilmiştir. Ekstratrakeal uzanım varlığının sağkalım süresinde istatistiksel anlamlı kötüleşmeye neden olduğu bilinmektedir (5 yıllık genel sağkalım %50 vs %18) (17-18).

Postero-anterior (PA) ve lateral göğüs radyografisi, trakea ve merkezi hava yollarının ilk değerlendirmesi için kullanılan geleneksel çalışmalar olup elde edilen bulgular her zaman belirgin olmadığı için kesitsel görüntülemeler ile daha ileri değerlendirme gereklidir. Endoskopik değerlendirme, biyopsi ve bilgisayarlı tomografi tanı koymada kullanılmakta olup bilgisayarlı tomografi

intraluminal ve ekstratrakeal uzanımları, kitlenin komşu yapılarla olan ilişkisini değerlendirmek için önerilmektedir. Trakeobronşiyal lezyonları değerlendirmek için bilgisayarlı tomografi en iyi non-invazif görüntüleme yöntemidir. Aksiyal görüntülere ek olarak üç boyutlu rekonstrüksiyon yapılarak elde edilen görüntüler trakeobronşiyal ağacı değerlendirmede oldukça faydalıdır. Manyetik rezonansın bilgisayarlı tomografiye kıyasla özel bir avantajı bulunmamaktadır. Endoluminal ultrason ekstratrakeal yerleşimli tümörün oluşturduğu bası ve infiltrasyonun tespitinde ve primer kitlenin submukozal uzanımının değerlendirilmesinde kullanılmakta olup rezeksiyon sonrası cerrahi sınır pozitifliğini azaltabilmektedir (1,19,20).

Trakea yerleşimli adenoid kistik karsinom tanımlı hastalarda tek başına cerrahi, tek başına radyoterapi ya da her iki tedavi birlikte kombine olarak uygulanabilmektedir. Cerrahi rezeksiyon olarak larenjektomi ile birlikte üst trakea rezeksiyonu, parsiyel trakea rezeksiyonu, endoskopik kitle eksizyonu ve lazer eksizyon gibi farklı prosedürler literatürde tanımlanmıştır. Trakea uzunluğunun %50-60'ından fazlasının tutulu olması, karina invazyonu ve mediastinal yapılara uzanım varlığı cerrahiden uzaklaştırmakta olup elektif lenf nodu diseksiyonu rutinde önerilmemektedir (21-23). Postoperatif değerlendirmede mikroskopik ya da makroskopik hastalık varlığı, medikal nedenlerle inoperabl olarak değerlendirilen hastalar radyoterapi tercih edilmektedir. Ayrıca endotrakeal brakiterapi ile eksternal radyoterapi sonrası doz artırımı (boost) yapılarak lokal kontrolde iyileşme sağlanabilir (1,24,25). İnkomplet rezeksiyon varlığında nüks gelişiminin daha yüksek olduğu bildirilmiştir. Tümörün çapı ve derinliği, lenf nodu tutulumu ile sağkalım arasında net ilişki istatistiksel olarak gösterilememiştir. Komplet rezeksiyon uygulanan hastalarda sağkalımın istatistiksel anlamlı olarak daha iyi olduğu bildirilmiştir (26,27). Ancak Maziak ve arkadaşları tarafından komplet ve inkomplet rezeksiyon uygulanan hastalar arasında sağkalım açısından anlamlı farklılık saptanmadığı rapor edilmiştir (28).

Sonuç olarak, trakea yerleşimli adenoid kistik karsinom oldukça nadir görülen bir tümör olup ÜSYE ve KOAH gibi farklı hastalıklarla olan semptom benzerliği nedeni ile erken tanısı her zaman mümkün olamamaktadır. Bu nedenle tedavideki gecikmeler cerrahiye güçleştirmekte ya da cerrahi sınır pozitifliği gibi inkomplet cerrahi nedeni ile adjuvan radyoterapi uygulanabilmektedir.

Hasta Onamı: Hasta onamı 13.08.2020 tarihinde alınmıştır.

Kaynaklar

1. Macchiarini P. Primary tracheal tumours. *Lancet Oncol.* 2006;7:83-91.

- Bhattacharyya N. Contemporary staging and prognosis for primary tracheal malignancies: a population-based analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;131:639-42.
- Grillo HC. *Surgery of the Trachea and Bronchi.* PmpH USA Ltd., Hamilton, Ontario, 2004.
- Shadmehr MB, Farzanegan R, Graili P, et al. Primary major airway tumors; management and results. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;39:749-54.
- Thothathil ZS, Agarwal JP, Shrivastava SK, Dinshaw KA. Primary malignant tumors of the trachea - the Tata Memorial Hospital experience. *Med Princ Pract.* 2004;13(2):69-73.
- Calzada AP, Miller M, Lai CK, et al. Adenoid cystic carcinoma of the airway: a 30-year review at one institution. *Am J Otolaryngol.* 2012;33:226-31.
- Li W, Hua W, Yan FG, Shen HH, Xu H. Adenoid cystic carcinoma of trachea: a case report and review of literature. *Chin Med J (Engl).* 2012;125(12):2238-9.
- Kim D, Hwang Y, Choi S, et al. A case of tracheal adenoid cystic carcinoma in a worker exposed to rubber fumes. *Ann Occup Environm Med.* 2013;25:22.
- Wingren G, Axelson O. Cancer incidence and mortality in a Swedish rubber tire manufacturing plant. *Am J Ind Med.* 2007;50(12):901-9.
- Vermeulen R, Bos RP, de Hartog J, et al. Mutagenic profile of rubber dust and fume exposure in two rubber tire companies. *Mutat Res.* 2000;468(2):165-71.
- Ahn Y, Chang H, Lim YS, et al. Primary tracheal tumors: review of 37 cases. *J Thorac Oncol.* 2009;4:635-8.
- Hareesh KP, Prabhakar R, Rath GK, et al. Adenoid cystic carcinoma of the trachea treated with PET-CT based intensity modulated radiotherapy. *J Thorac Oncol.* 2008;3:793-5.
- Grillo HC, Mathisen DJ. Primary tracheal tumors: treatment and results. *Ann Thorac Surg.* 1990;49:69-77.
- Qi D, Feng L, Li J, Liu B, Zhang Q. Primary adenoid cystic carcinoma of the trachea with thyroid invasion: a case report and literature review. *Oncol Targets Ther.* 2016;9:6291-6.
- Sarkar M, Madabhavi I, Niranjan N, Dogra M. Auscultation of the respiratory system. *Ann Thorac Med.* 2015;10(3):158-68.
- Lewis S, Earley M, Rosenfeld R, Silverman J. Systematic review for surgical treatment of adult and adolescent laryngotracheal stenosis. *Laryngoscope.* 2017;127(1):191-8.
- Naim A, Hajjij A, Abbas F, Rami A, Essaadi M. Rare location of head and neck adenoid cystic carcinoma. *Pan Afr Med J.* 2019;34:33.
- Desai HM, Thakare R, Amonkar GP, Karkhanis V, Joshi JM. Adenoid cystic carcinoma of the trachea. *Indian J Pathol Microbiol.* 2015;58(4):516-8.
- Kwak SH, Lee KS, Chung MJ, et al. Cystic carcinoma of the airways: helical CT and histopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 2004;183:277-81.
- Compeau CG, Keshavjee S. Management of tracheal neoplasms. *Oncologist.* 1996;1:347-53.
- Azar T, Abdulkarim FW, Tucker HM. Adenoid cystic carcinoma of trachea. *Laryngoscope.* 1998;108:1297-300.
- Gilbert RW, Keshavjee S. Tumors of the cervical trachea. In: Myers NJ, Hanna HYE, Myers NE (eds) *Cancer of the Head and Neck.* Wolters Kluwer Livingstone, Alphen aan den Rijn, The Netherlands, pp 500-22,1981.
- Varela P, Pio L, Brandigi E, et al. Tracheal and bronchial tumors. *J Thorac Dis.* 2016;8(12):3781-6.
- Muller A, Stockamp B, Schnabel T. Successful primary radiation therapy of adenoid cystic carcinoma of lung. *Oncology.* 2000;58:15-7.
- Haddad RI, Posner MR, Busse PM, et al. Chemoradiotherapy for adenoid cystic carcinoma: preliminary results of an organ sparing approach. *Am J Clin Oncol.* 2006;29(2):153-7.
- Regnard JF, Fourquier P, Levasseur P. Results and prognostic factors in resections of primary tracheal tumors: a multicenter retrospective study. *The French society of cardiovascular surgery. J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996;111:808-13.
- Gaissant HA, Grillo HC, Shadmehr MB, et al. Long-term survival after resection of primary adenoid cystic and squamous cell carcinoma of the trachea and carina. *Ann Thorac Surg.* 2004;78:1896-7.
- Maziak DE, Todd TR, Keshavjee SH, et al. Adenoid cystic carcinoma of the airway: thirty-two-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996;112:1522-31.