



Akciğerin Nadir Tümörleri; 74 Olgu

Rare Tumors of the Lung; 74 Cases

Hakan KESKİN, Makbule ERGİN, Levent DERTSİZ, Alpay SARPER, Abdullah ERDOĞAN

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Yazışma Adresi
Correspondence Address

Hakan KESKİN
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı,
Antalya, Türkiye
E-posta:
opdrhakankeskin@hotmail.com.tr

Geliş tarihi \ Received : 02.05.2018
Kabul tarihi \ Accepted : 16.05.2018
Elektronik yayın tarihi : 15.06.2018
Online published

Keskin H, Ergin M, Dertsiz L,
Sarper A, Erdoğan A. Akciğerin
nadir tümörleri; 74 olgu. Akd Tıp D
2019;1:120-127.

Hakan KESKİN
ORCID ID: 0000-0002-5736-5954
Makbule ERGİN
ORCID ID: 0000-0002-4373-0009
Levent DERTSİZ
ORCID ID: 0000-0001-7468-4589
Alpay SARPER
ORCID ID: 0000-0001-9596-7836
Abdullah ERDOĞAN
ORCID ID: 0000-0003-0228-3860

ÖZ

Amaç: Bu çalışmada, akciğerin nadir görülen tümörlerinin birlikte değerlendirilmesi amaçlandı. Böylelikle olgu sunumları şeklinde literatürde yer alan bu olgular tek bir yazı altında toplanmaya çalışıldı.

Gereç ve Yöntemler: Bu geriye dönük çalışmaya kliniğimizde Ocak 2010 ile Aralık 2017 tarihleri arasında opere edilen 6879 hasta dahil edildi. Histolojik sınıflamada, görülme sıklığı %5'den az olan tümörler nadir tümör olarak kabul edildi. Akciğerin nadir tümörü tanısı alan 74 olgu alt gruplara ayrılarak incelendi.

Bulgular: Çalışmadaki 74 hastanın yaş ortalaması 54,5'dir. Hastaların 12 tanesi kadın 62 tanesi erkekti. Tümörlet tanısı alan olguların, %83,3'ü kadın iken büyük hücreli nöroendokrin tümör tanısı alan olguların %100'ü erkekti.

Araştırmaya dâhil edilen 74 hastanın 18 tanesi eksitus olurken, 56 tanesinin takip ve tedavileri devam etmektedir.

Sonuç: Akciğerin nadir tümörleri literatürde genellikle olgu sunumları şeklinde bulunmaktadır ve kesinleşmiş bir tedavi protokolleri yoktur. Bu tümörlerin daha iyi anlaşılabilmesi için geniş hasta serilerine ihtiyaç vardır.

Anahtar Sözcükler: Cerrahi, Toraks, Tümör

ABSTRACT

Objective: We aimed to evaluate the rare tumors of the lung in a single article in this study. Thus, these cases, which were included in the literature as case reports, were collected under a single article.

Material and Methods: In this retrospective study 6879 patients who were operated between January 2010 and December 2017 in our clinic. In the histological classification, tumors with an incidence of less than 5% were accepted as rare tumors. 74 cases of a rare tumor of the lung were examined by subgroups.

Results: The average age of 74 patients in the study was 54.5 years. Twelve of the patients were female and 62 were male. While 83.3% of the patients with a diagnosis of tumorlet were female, 100% of patients with a diagnosis of large cell neuroendocrine tumor was male.

Eighteen of the 74 patients included in the study had died and 56 were being followed up and treated.

Conclusion: The rare tumors of the lung are usually presented in the literature as case reports and there is no definitive treatment protocol. Large series of patients are needed for better understanding of these tumors.

Key Words: Surgery, Thorax, Tumor

GİRİŞ

Akciğerin nadir tümörleri sınıflaması içinde görülen bu tümörlerin bazılarının çok ender görülmesi nedeni ile standart bir tedavi protokolü yerine halen gelişmelere açık medikal literatürde tartışılabilir ve olgu sunumları ile elde edilen sonuçların tecrübe edilmesine dayanan tedavi süreçleri mevcuttur.

Yaptığımız bu çalışmada çok ender görülen bu tümörlerin retrospektif olarak yeniden gözden geçirilmesi ve sonuçlarının değerlendirilmesi ile daha çok sayıda olgunun sonuçlarının eksik olan bilgi birikimine katkı sağlayacağını ve öğrenim eğrisine olumlu katkı yapacağını düşünmekteyiz.

GEREÇ ve YÖNTEMLER

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Kliniğinde 01.01.2010-30.12.2017 yılları arasında opere edilen 6879 hastanın patoloji raporları retrospektif olarak incelendi. Histolojik sınıflamada, görülme sıklığı %5'den az olan tümörler nadir tümör olarak kabul edildi. Nadir görülen patolojiler ayrıldı ve 74 hastanın kayıtları incelendi. Bu hastaların yaş, tümörün benign veya malign karakteri, yapılan cerrahi uygulamanın şekli ve takip süreleri bir tablo oluşturularak ayrıntılı olarak incelendi.

Sağkalım eğrileri için Kaplan-Meier yöntemi, prognoz analizi için Fisher Exact Testi kullanılmıştır.

BULGULAR

İncelenen 74 hastanın 12 tanesi kadın 62 tanesi erkekti. Kadın erkek ayrımı yapılarak incelendiğinde Pulmoner tümörlet olguların %83,3'ünün kadın olduğu izlendi. Büyük hücreli nöroendokrin tümör tanısı alan 12 hastanın hepsinin erkek olduğu izlendi.

Hastalar yaş bakımından incelendiğinde bütün hastaların yaş ortalaması 51,6'dır. Yaş ortalaması en düşük olan grup 38,5 ile Lenfomatoid-histiyositik tümör olup en yüksek olan grup 68,3 ile büyük hücreli nöroendokrin tümördü.

Tümörlerin histopatolojik davranış şekilleri olarak incelendiğinde 11 (%14,8) tümörün benign karakterde olduğu izlenirken 63 (%85,2) tümörün malign karakterde olduğu izlendi.

Araştırmaya dâhil edilen 74 hastanın 18 tanesi eksitus olurken 56 tanesinin takip ve tedavileri devam etmektedir. Eksitus olan grup incelendiğinde sarkomatoid karsinomlu hastaların eksitus olma yüzdesinin (%53,8) en yüksek olduğu tespit edildi. Hastaların demografik bilgileri Tablo I'de verilmiştir.

1) Lenfomatoid ve Histiyositik Tümörler

Bu grup içinde 8 hasta MALT (Multifocal Mucosa Associated Lymphoid Tissue) lenfoma, 6 hasta PLHH, 2 hasta B hücreli lenfoma tanısı alan hasta bulunmaktadır. Bu hastaların yaş aralığı 18-77 yaş (ortalama 38,5) olarak bulunmuştur. Bu grup hastaların yaşam süresi en kısa olan 4. ayda metastazlar nedeniyle eksitus olurken, en uzun yaşayan hasta 82 aydır halen hayatta olup ortalama yaşam 26,3 ay olarak bulunmuştur.

a) MALT grubu hastalar

Hastalarımızın 8 tanesi bu grupta yer almaktadır. Hastaların ortalama yaşı 56,2'dir (18-77). Bu hastalardan 2 tanesine torakotomi ile akciğer wedge rezeksiyonu, diğer 6 tanesine lobektomi operasyonu uygulandı. Hastaların hepsi postoperatif dönemde kemoterapi almıştır.

Tablo I: Tümörlerin klinik ve histopatolojik özellikleri.

Tanı	Sayı	Ortalama Yaş	B/M	Tedavi	Ortalama Yaşam (Ay)
Lenfomatoid-histiyositik tümör	16	38,5	M	Lobektomi 2, Wedge 8	26,3
Mezenkimal tümörler	14	52	M	Lobektomi 6, Wedge 8	49
Sarkomatoid karsinom	13	64	M	Lobektomi 8, Pnömonektomi 2, Wedge 3	18
Büyük hücreli nöroendokrin karsinom	12	67	M	Lobektomi 4, Pnömonektomi 1, Wedge 6	25
Kombine akciğer karsinomu	6	65	M	Lobektomi 4, Pnömonektomi 1, Wedge 1	30,1
Pulmoner tümörlet	7	50,6	B	Lobektomi 2, Segmentektomi 4, Wedge 1	35
Sklerozan hemanjiom	2	55,5	B	Lobektomi	25,5
Mukoepidermoid karsinom	1	54	M	Pnömonektomi	42
Papiller adenoma	1	64	B	Wedge	72
Primer pulmoner melanom	1	58	M	Lobektomi	4
Kongenital kistik adenomatoid malformasyon	1	28	B	Lobektomi	26

B: Benign, **M:** Malign

b) Pulmoner langerhans hücreli histiyostozis

Pulmoner langerhans hücreli histiyositoz tanısı alan 6 hastamız vardır. Bu hastaların 4'ü erkek, 2'si kadın hastadır ve yaş aralığı 28-61 yaş olup ortalama 39,3 yaşdır. Bu hastalardan 5 tanesine interstisyel akciğer hastalığı ön tanısı konularak kesin tanı amaçlı 3 lob biyopsi, bir tanesine de kosta lateral duvarında 3-4. kaburga hizasında tümörül lezyonun eksizyonu ile histopatolojik tanı konulmuştur.

c) Primer pulmoner diffüz B hücreli lenfoma

Bu tanıyı alan 2 hastamız mevcuttur. Bu hastalardan biri 18 diğeri 20 yaşında erkek hastadır. Bu hastalarda operasyon endikasyonu birisinde 0.8cm diğeri 3 cm pulmoner nodül varlığı ve PET/CT de bu nodüllerde yüksek SUV max (11 ve 16) tutulumu görülmesidir. Her iki hastaya da torakotomi ile wedge rezeksiyon yapıldı, hastalara peroperatif frozen çalışıldı ancak immünohistokimya inceleme gerektiği söylendiği için hastalara lobektomi uygulanmadı.

2) İnflamatuvar miyofibroblastik tümör

Histopatolojik tanı ile bu grupta yer alan toplam 9 hasta mevcut olup yaş ortalaması 48'idi (15-71). Torakotomi ile 6 hastaya lobektomi, solunum kapasitesi düşük olan 3 hastaya ise wedge rezeksiyon yapıldı.

3) Sarkomatooid Karsinomlar

Bu grubun içinde pleomorfik karsinom (8), iğsi hücreli karsinom (2), dev hücreli karsinom (2), karsinosarkom (1) ve pulmoner blastom yer almaktadır. Medikal olarak inoperabl olan 3 hasta dışında hepsine rezeksiyon uygulandı (8 lobektomi, 2 pnömonektomi), tüm hastaların cerrahi sınırlarında tümör negatif ve 10 nolu lenf nodu dışında metastazları yoktu.

4) Büyük hücreli Nöroendokrin Karsinom (BHNK)

Bizim hastalarımızdan 12 tanesine BHNK tanısı konuldu. Bu hastaların tümüne torakotomi yapıldı ve 1 pnömonektomi, 4 lobektomi ve 7 wedge rezeksiyon uygulandı, yaş ortalaması 68,3 olup tamamı erkekti. Wedge rezeksiyon yapılan hastalar ile N2 lenf nodu pozitif olan 10 hasta kemoradyoterapi aldı. Hastaların 5'i ortalama 16,2 ayda eksitus oldu (2-30 ay). 7 hasta halen takipte olup ortalama yaşam 31,2 aydır (11-74 ay). Tüm grupta ortama yaşam 25 aydır.

5) Kombine Tip Akciğer Kanseri

Hastalarımızın 3'ünde büyük hücreli karsinom+adeno karsinom, 2'sinde büyük hücreli karsinom+küçük hücreli karsinom, 1'inde küçük hücreli karsinom+yassı hücreli karsinom görülmüştür. 4 lobektomi, 1 pnömonektomi, 1 wedge rezeksiyon yapılmış, hepsinde cerrahi sınırlarda tümör ve mediastinal lenf nodlarında metastazda yoktu. Tüm hastalara kemoradyoterapi uygulandı. Lobektomi yaptığımız ve patoloji sonucu küçük hücreli+büyük hücreli akciğer karsinomu olan hasta 3. ayda eksitus oldu.

Onun dışında hepsi hayatta olup ortalama yaşam 35,6 aydır (22-51 ay). Bu hastaların takip süresi ortalama 12-16 ay arasında değişmekte olup bizim ortalamamız 30,1 aydır.

6) Pulmoner Tümörlet

Bronşektazi nedeniyle opere ettiğimiz 7 hastada (25-76 yaş) tümörlet saptandı. Başka bir nedene bağlı olarak dissemine intravascular koagulopati nedeniyle takibinin 49. ayında eksitus olan hasta dışında hepsi hayatta ve ortalama yaşam 35 aydır (13-49 ay).

7) Akciğerin Diğer Tümörleri

a) Sklerozan Hemanjiom

53 ve 58 yaşında 2 hastada, 3 cm ve 4,2 cm lezyonlar lobektomi ile çıkarıldı. Hastalar 40 ve 11 aydır takipte olup nüks izlenmedi.

b) Mukoepidermoid Karsinom

54 yaşında erkek hasta tetkiklerinde sol ana bronşta 2x2,3 cm tümör saptandı. Pnömonektomi yapılan hastanın cerrahi sınırlar sınırlarında tümör izlenmedi ve lenf nodu tutulumu yoktu.

c) Papiller Adenom

64 yaşında erkek hastada tesadüfen saptanan 2,5 cm kitle lezyonu wedge rezeksiyonla çıkarıldı, patoloji sonucu papiller adenom olarak raporlandı.

d) Primer Pulmoner Melanom

58 yaşında kadın hastaya sağ alt lobektomi uygulandı ve 5 cm kitle lezyonu izlendi. Hasta devamında kemoterapi almış olup, 4. yılında uzak metastaz nedeniyle kaybedildi.

e) Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon (KKAM)

Hastamız 28 yaşında kadın olup lobektomi uygulandı, 26 aydır takipte.

TARTIŞMA

Toraks içinde yer alan akciğer, plevra, trakea, mediasten, ösefagus, göğüs duvarı ve diyafragma gibi anatomik organ ve dokular ile birlikte aberan tiroid ve paratiroid gibi anatomik olarak primer organın farklı bölgelerde bulunduğu organ ve histopatolojik yapılar değişik embriyolojik kökenlere sahiptirler. Bu farklı embriyolojik kökenler ve farklı histolojik yapılar doğal olarak değişik özellikler ve prognoz gösteren farklı malignite ve davranış özelliklerine sahip tümörleri oluşturabilmektedir (1).

Akciğer tümörlerinin histolojik sınıflandırılmasında sık görülen tümörler hakkında bilgi birikimi yeterli olmasına rağmen, nadir görülen tümörler hakkında literatürde sadece olgu sunumları mevcuttur. Nadir görülen tümörlerin bu nedenle standart bir tedavi protokolleri yoktur (1).

1) Lenfomatoid ve Histiyositik Tümörler

Bu grupta MALT lenfomalar, pulmoner langerhans hücreli histiyositoz (PLHH), primer pulmoner diffüz büyük

B hücreli lenfoma ve lenfoid granülozomatoz yer almaktadır. Bu grubun sağkalım eğrisi Şekil 1'de verildi.

a) MALT grubu hastalar

Primer akciğer malt lenfoması mukoza altında yer alan lenfoid dokunun lenfoması olarak tarif edilir. Genellikle tesadüfen saptanır. Akciğerin MALT lenfoması kronik antijenik stimülasyon altında lenfoid dokudan gelişim gösteren bir lenfomadır. Cerrahi, kemoterapi ve radyoterapinin yararlılığı konusunda karşılaştırmalı çalışmalar yapılmadığından üstünlükleri bilinmemektedir (1). Malign akciğer tümörleri içinde görülme sıklığı % 0,5-1'dir (2). Prognozu oldukça iyi bir tümör olup medyan sağ kalım 10 yıldır (1). Çalışmamızdaki bir hasta 4. ayda kalp yetmezliği nedeniyle, lobektomi yapılan bir hasta 20. ayda metastazlar nedeniyle eksitus oldu. Bunun dışındaki diğer 6 hasta halen takip altındadır ve sağlıklıdır. Bu hastaların takip süresi 3-81 ay ve ortalama 33,2 ay olup literatür bilgisi ile uyumlu şekilde izlendi.

Sağkalıma etki eden faktörler net olarak ortaya koyulamamıştır. Troch ve ark. yaptığı bir çalışmada 11 MALT lenfomalı hastaya tanı sonrası hemen tedavi verilmemiş ve 6 hastada spontan tümör gerilemesi saptandı (3). Wang ve ark. yaptığı başka bir çalışmada ise biyopsi ile tanı konulamayan lokalize tümörlü hastalarda cerrahi ile kitlenin total çıkartılmasının prognozu olumlu yönde etkileyeceği gösterildi (4).

b) Pulmoner langerhans hücreli histiyostozis (PLHH)

PLHH doğal seyri değişken olup interstisyel hastalıkların sadece %4'lük kısmını kapsar. 20-40 yaşta pik yapar. Hastalığın etiolojisinde ağır sigara kullanımı mevcuttur. Hastalığın ilk tedavisi sigara bırakırma olup tüm hastalarımızın hepsi sigara bırakırma polikliniğine yönlendirilmiştir. Sigara bırakılması ile hastalığın ilerleyişi durdurulmakta veya spontan gerileme olabilmektedir (1,5). PLHH tanısı konulan toplam 6 hastada mortalite yoktur ve halen takip altındadır. Takip süreleri postoperatif dönemde 5-33 ay ve ortalama 19 aydır.

Sağkalıma etki eden en önemli faktörler; multiorgan tutulumu ve steroide cevap vermeyen progresif hastalık hikâyesidir (5). Çalışmamızda sadece izole akciğer tutulumu olan hastaların olması nedeniyle hiçbir hastamızda eksitus izlenmedi.

c) Primer pulmoner diffüz B hücreli lenfoma

Primer pulmoner diffüz büyük B hücreli lenfomalar, non-Hodgkin lenfomanın agresif seyreden tipi olup kötü prognoza sahip hastalık olarak literatüre geçmiştir (1,6). Malign akciğer kanserleri içinde %1 sıklıkta görülür.

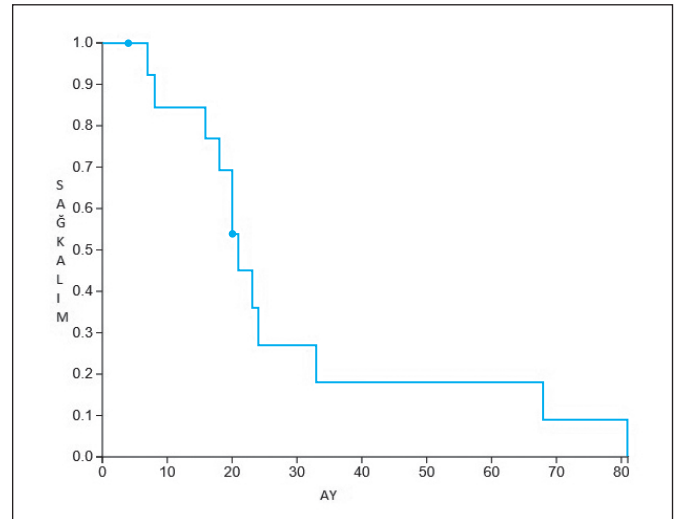
Primer pulmoner diffüz B hücreli lenfomalı hastalarda cerrahinin yeri sadece tanı koyma aşamasında vardır.

Hastalığın altın standard tedavi modalitesi kemoterapidir. Hastaların uzun süreli takibe alınması gereklidir çünkü yıllar sonra bile nüks olabilmektedir (6). Çalışmamızdaki hastanın biri 8 diğeri ise 5 kür R-CHOP rejimini içeren kemoterapi aldı. Her iki hasta da halen remisyonda ve birisi 20 diğeri 23 aydır takiptedir.

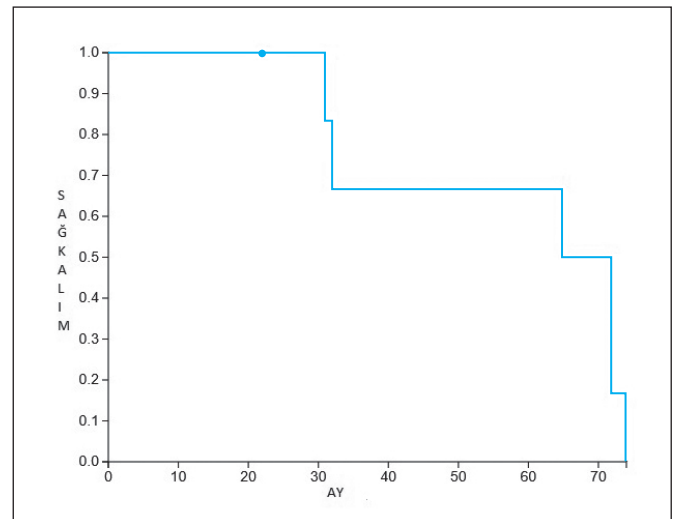
Sağkalım verilerinin eksikliğinden dolayı, primer pulmoner diffüz B hücreli lenfomanın sağkalımını etkileyen prognostik faktörler iyi tanımlanmamıştır. Ancak 8 çeşitli faktör öne sürülmüştür: 60 yaş üstü olmak, 'B' semptomları varlığı, bilateral hastalık, multilobar tutulum, plevral tutulum, plevral efüzyon, kavitasyon, ve sık klinik relapslar (7).

2) İnflamatuvar Myofibroblastik Tümör

İnflamatuvar miyofibroblastik tümörler tüm akciğer tümörlerinin yaklaşık %1'ini oluştururlar. Non-neoplastik



Şekil 1: Lenfomatoid ve histiyositik tümörlü olguların sağkalım eğrisi.



Şekil 2: İnflamatuvar myofibroblastik tümörlü olguların sağkalım eğrisi.

inflamatuvar benign bir tümördür. Genellikle 40 yaş altında görülürler. Akciğerin nadir görülen bu tümörü çoğunlukla soliter pulmoner nodül şeklinde klinik bulgu verirler. Büyük çoğunluğu asemptomatik olduğu için başka amaçlı yapılan taramalarda tesadüfen saptanırlar. Bu nedenle bazen büyük boyutlara ulaşabilirler (1). Benzer şekilde bizim olgularımızın 4'ü 7 cm'den daha büyük boyutlarda iken (en büyüğü 7,8 cm, en küçüğü 7,0 cm ve ortalama 7,4 cm), 5'i ortalama 2 cm düzeyinde (en büyüğü 2,2 cm ve en küçüğü 1,7 cm) idi.

Radyolojik ve nükleer tıp incelemelerinde malignite lehine bulgu olmasa bile kitleler büyümeleri ile semptom vermelerinden dolayı cerrahi rezeksiyon hem tanı hem de tedavi amaçlı yapılır ve altın standarttır. Hastaların prognozu genellikle iyidir ve nüks çok nadirdir (8). Bizim hastalarımızın takiplerinde hiç nüks olmadı. Sadece bir hasta 22.ayda kardiyak sebepten dolayı eksitus oldu. Diğer 8 hasta halen takip altındadır ve sağlıklıdır. Ortalama takip süresi 50 aydır (34-82 ay). Literatürde 5 yıllık yaşam süresi bizim hastalarımızla uyumlu olarak %74'tür (9).

Sağkalıma etki eden en önemli faktör; lokal rekürrens varlığıdır. Lokal rekürrens özellikle komplet cerrahi yapılmayan olgularda gözlenir. Cerrahi tedavi uygulanamayan hastalara kemoradyoterapi ve/veya steroid tedavisi uygulanabilir. Ancak bu tedavilerin hastalısız sağkalımı cerrahi kadar artırmadığı unutulmamalıdır. Sağkalımı etkileyen bir başka faktör ise uzak organ metastazıdır ve sadece %5 oranında görülür (1).

İnflamatuvar myofibroblastik tümör grubunun sağkalım eğrisi Şekil 2'de verildi.

3) Sarkomatoid Karsinomlar

Bu tümörler tüm akciğer maligniteleri arasında %0,3-1,3 oranında görülürler. Bizim serimizde de benzer şekilde görülme oranı %0.21 olarak bulunmuştur. En sık 60 yaş civarında görülür ve sigarayla ilişkilidir. Bizim hastalarımızda yaş ortalaması 64 yaş (54-79 yaş) olup biri hariç tamamı erkekti. Bu hastalar genellikle kısa süren bir kliniğin ardından büyük boyutta periferik tümör ile gelirler, bizim olgularımızın tümör çapı 5-9,5 cm arasında değişmekteydi. Prognozları genellikle kötüdür. Kemoradyoterapiye yanıt belirsizdir. Ancak bizim tüm hastalarımıza düşük dozda olsa kemoterapi uygulandı. Literatür incelendiğinde hastaların çoğunun rezeksiyon sonrası 1 yıl içinde hayatını kaybettiği görülmüştür. Bizim hastalarımızda ortalama yaşam 18 aydır (3-71 ay). Hastaların 6'sı 13,19, 28, 29, 52 ve 79 aydır halen hayatta, diğer 7 hasta metastazlar nedeniyle 1 yıl içinde kaybedildi (1,10).

Sağkalıma etki eden en önemli faktörler; tümör boyutu ve uzak organ metastazı varlığıdır. Ayrıca komplet cerrahi rezeksiyon sonrası uygulanacak olan kemoradyoterapinin

prognozu değiştirmeyeceği yönünde yazılar mevcuttur (10). Çalışmamızda tümör çapları yönünden hastalar incelendiğinde sağkalım ile tümör çaplarının istatistiksel olarak anlamlı olmadığı saptandı ($p=0.37$). Bunun nedeni çalışılan hasta sayısının kısıtlı olması olabilir.

Sarkomatoid karsinomlar grubunun sağkalım eğrisi Şekil 3'de verildi.

4) Büyük hücreli Nöroendokrin Karsinom (BHNK)

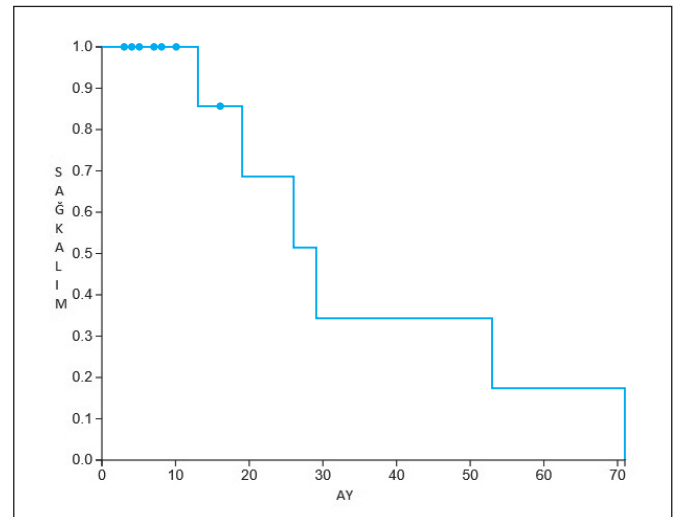
Büyük hücreli nöroendokrin karsinomlar (BHNK) oldukça agresif tümörlerdir. Akciğer tümörlerinin %2,1'lik kısmını oluşturur. Histopatolojik ve klinik davranış olarak atipik karsinoid tümörler ile küçük hücreli karsinom arasında bir yere sahiptir. Erken evre tümörlerde yapılan cerrahilerin bile sağkalım oranları yüksek değildir. Literatürde 5 yıllık sağkalım oranları %13-47 arasında değişmekte olup, halen kesin bir tedavi protokolü belirlenmemiştir (1,11).

Sağkalıma etki eden en önemli faktör; diğer akciğer kanseri tiplerinde olduğu gibi erken tanıdır. Ancak erken tanı ve multinodal tedaviye rağmen BHNK'da prognoz son derece kötüdür. BHNK'nın erken evrede metastaz yapma potansiyeline sahiptir (11). Çalışmamızdaki 12 hastanın sadece 2 tanesi erken evrede tespit edildi. Diğer 10 hastanın N2 lenf nodu metastazı vardı. Erken evrede tespit edilip tedavi edilen hastalarla, N2 pozitifliği olan hastalar Fisher Exact Testi ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılığın olmadığı görüldü ($p=0.46$).

Büyük hücreli nöroendokrin karsinom tanısı alan olguların sağkalım eğrisi Şekil 4'de verildi.

5) Kombine Tip Akciğer Kanseri

Kombine tip küçük hücreli akciğer kanserleri nadir olup %1-3 arasında görülür. Kombine tip en sık büyük hücreli karsinomla birlikte görülür. Bronkoskopik biyopsi veya



Şekil 3: Sarkomatoid karsinomlu olguların sağkalım eğrisi.

transtorasik ince iğne aspirasyonlarında materyalin küçük olmasından dolayı hastalar komponentin sadece bir kısmını tam alır. Kemoterapi sırasında tümör boyutlarında küçülme olmuyor ve/veya büyüme oluyorsa kombine akciğer kanserinden şüphelenmelidir (1,12).

Sağkalıma etki eden en önemli faktör; erken yapılan anatomik rezeksiyondur. Çünkü bu tip tümörler erken metastaz yapma eğilimindedir. Kemoradyoterapiye dirençli olmaları nedeniyle prognozu küçük hücreli akciğer kanserinden kötüdür (12).

Kombine tip akciğer kanseri grubunun sağkalım eğrisi Şekil 5’de verildi.

6) Pulmoner Tümörlet

Pulmoner Tümörlet, izole fokal atipik hiperplazik bronş epitelini tanımlanabilir. Genellikle bronşektazi gibi bir kronik inflamasyon zemininde gelişir. Bu lezyonlar karsinoid tümörlerin öncüsü olarak görülmektedir. Nadirde olsa lenf nodu metastazı yapmasından dolayı bu tümörlerin takipleri yapılmalıdır (1,13,14).

Sağkalıma etki eden en önemli faktör; lenf nodu metastazıdır. Lenf nodu metastazı varlığında hastalar yakın takip edilmelidir. Literatürde bu hastalara kemoradyoterapi verilmesi konusunda bir görüş birliği yoktur (14). Çalışmamızda hiçbir hastamızda lenf nodu metastazı tespit edilmedi. Kaybedilen hastanın ise hastalıktan farklı bir nedenle eksitus olduğu tespit edildi.

Pulmoner tümörlet tanısı alan olguların sağkalım eğrisi Şekil 6’da verildi.

7) Akciğerin Diğer Tümörleri

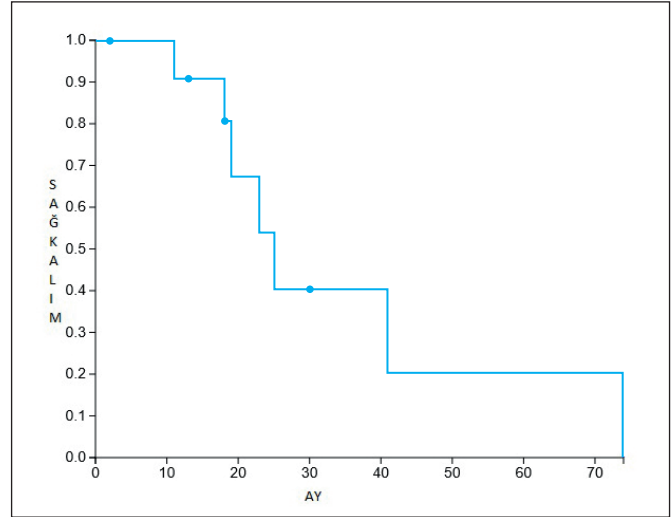
a) Sklerozan Hemanjiom

Akciğerin benign tümörlerinin %1-4 kadarını oluşturur. Düşük gradeli bir tümör olup histolojik karakteri henüz net değildir, lenf nodu metastazı yaptığı bildirilmiştir. Genellikle nodül şeklinde izlenir. Hastaların %80’ini asemptomatiktir (15). Rerezeksiyon küratif bir tedavi seçeneği olarak belirtilmiştir. Nüks izlenmez.

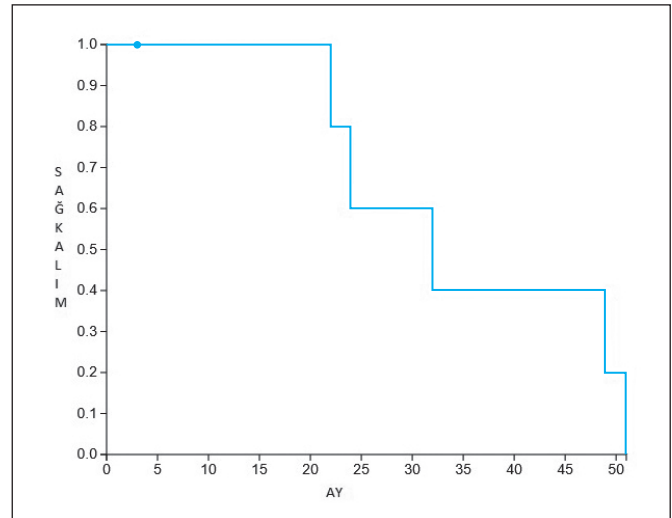
Sağkalıma etki eden en önemli faktörler; şiddetli atipi, lenf nodu metastazı varlığı ve multifokal dağılımdır. Bu bulguların varlığında altta yatan bir akciğer malignitesi araştırılmalıdır (15).

b) Mukoepidermoid karsinom

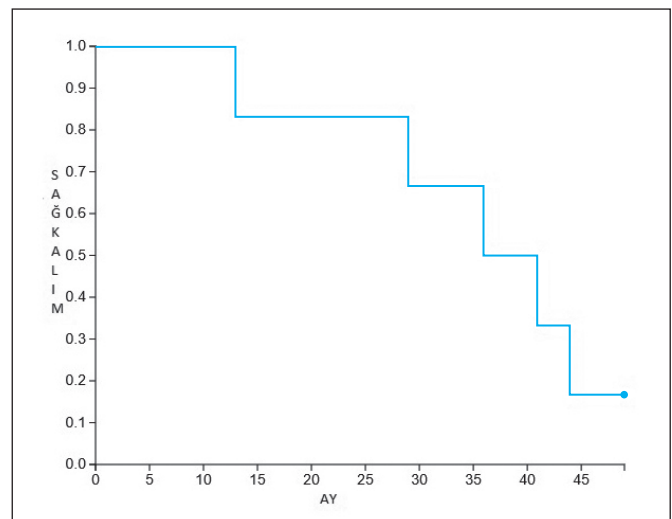
Submukozal bezlerden gelişen yavaş büyüyen tümörler olup primer akciğer tümörlerinin %0,1-0,2’sini oluşturur. Tüm yaşlarda görülmekle birlikte en sık 30 yaş altında ve her iki cinste eşit görülür. Bu tümörler düşük ve yüksek dereceli olabilirler. Düşük dereceli tümörlerin 5 yıllık sağkalım oranı %80 iken yüksek dereceli tümörlerde bu oran küçük hücreli akciğer kanserine benzerdir. Yüksek dereceli



Şekil 4: Büyük hücreli nöroendokrin karsinom tanılı olguların sağkalım eğrisi.



Şekil 5: Kombine tip akciğer kanserli olguların sağkalım eğrisi.



Şekil 6: Pulmoner tümörlet tanısı alan olguların sağkalım eğrisi

mukoepidermoid karsinomlar adenoskuamöz karsinomlar ile karışabilir. Ancak adenoskuamöz karsinomların daha çok periferik yerleşimli olması ile tanıya gidilebilir. Lenf nodu metastazı enderdir (1,16).

Sağkalıma etki eden en önemli faktör; histolojik olarak düşük veya yüksek dereceli özellik göstermeleridir. Histolojik olarak bu ayırım mitoz sayısı, nekroz alanları ve atipik hücre sayısı ile yapılır (16).

c) Papiller Adenom

Papiller adenomlar son derece nadir olup İngilizce literatürde bugüne kadar 124 tane saptanmıştır. Genelde tesadüfen saptanır ve soliter pulmoner nodül şeklinde izlenir. Genellikle benign bir neoplazm olarak kabul edilse de, bazı olguların malign potansiyeli olduğunu düşündüren mikroskopik invazyonlar tariflenmiştir. Akciğer adenokarsinomunun öncüsü olduğunu düşünen yazılar mevcuttur (1,17). Rezeksiyon küratif olup bizim hastamız takibinin 6. yılında ve hâlâ sağlıklıdır.

Sağkalıma etki eden en önemli faktör cerrahi olarak total rezeksiyonudur. Total olarak çıkarılmayan olguların malign dönüşüm açısından takibi gereklidir (17).

d) Primer Pulmoner Melanom

Malign melanomların hem en nadir tipi hem de en zor tanı koyulanıdır. Çünkü otopsi dâhil yapılarak başka hiçbir yerde odak olmaması gerektiğini söyleyen kriterler olduğu gibi sorumluluğu tamamen patolojiye yükleyen kriterler de mevcuttur (1,18). Hastamızın tanı öncesinde göz, deri veya diğer organlarında şüpheli herhangi bir lezyon saptanmadı. Tedavi malign melanomlara benzer şekilde yapılır.

Sağkalıma etki eden en önemli faktör; anatomik rezeksiyondur. Erdal ve ark.nın (19) yaptığı çalışmada anatomik rezeksiyon uygulanan hastanın 30 aydır hastaliksız sağ olduğu, literatürde de anatomik rezeksiyonun bazı olgularda sağkalıma olumlu etkisinin olabileceği vurgulanmıştır. Çalışmamızdaki hastamıza da anatomik rezeksiyon yapılmış olup hasta 49. ay sonunda uzak organ metastazı nedeniyle kaybedildi.

f) Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM)

Nadir görülen bir anomali olup terminal respiratuar yapılar intrauterin dönemde hatalı gelişir. Görülme sıklığı 35000-11000/1 ve erkeklerde siktir. Çocukluk yaşında sık olarak izlense de erişkin yaşta ender olarak görülür. Sol alt lobta ve pulmoner sekesterasyonlarla birlikte sık olarak gözlenir. Sık enfeksiyon hikayesi ile başvuran yetişkinlerde de nadir de olsa KKAM görülebileceği unutulmamalıdır (20).

Sağkalıma etki eden en önemli faktörler; intrauterin dönem için pulmoner hipoplazi ve mediastende kaymadır. Erişkin yaşta görülen KKAM'lerde sağkalıma etki eden prognostik faktör tanımlanmamıştır (20).

SONUÇ

Sonuç olarak, bahsedilen tümörlerin nadir görülmesinden dolayı kesinleşmiş bir tedavi protokolleri yoktur. Nadir görülen bu tümörler ile ilgili uluslararası literatürde tedavi sürecini daha doğru yönetmek ve öğrenilen bilgi birikimlerini paylaşmak için rapor edilen olgu sunumları yerine konu ile ilgili genişletilmiş ortak verilerin toplandığı çalışmalara şiddetle ihtiyaç vardır. Hastalar değerlendirilirken nadir görülen tümörlerin akılda tutulması, daha doğru tanı koyulmasına ve buna bağlı olarak daha etkin tedavi yöntemlerinin kullanılması için gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Toraksın Nadir Tümörleri. Erdoğan Y, Çapan N, Demirağ F, eds. Ankara: AGHH yayınları, 2010.
2. Xiang H, Wu Z, Wang Z, Yao H. Nodular pulmonary amyloidosis and obvious ossification due to primary pulmonary MALT lymphoma with extensive plasmacytic differentiation: Report of a rare case and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol* 2015; 8(6):7482-7.
3. Troch M, Streubel B, Petkov V, Turetschek K, Chott A, Raderer M. Does MALT lymphoma of the lung require immediate treatment? An analysis of 11 untreated cases with long-term follow-up. *Anticancer Res* 2007; 27:3633-7.
4. Wang B, Zhang C, Wang B, Zhang L. Comparisons of surgery and/or chemotherapy in the treatment of primary pulmonary mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 21:109-13.
5. Elia D, Torre O, Cassandro R, Caminati A, Harari S. Pulmonary. Langerhans cell histiocytosis: A comprehensive analysis of 40 patients and literature review. *Eur J Intern Med* 2015; 26(5):351-6.
6. Yoshino N, Hirata T, Takeuchi C, Usuda J, Hosone M. A case of primary pulmonary diffuse large B-cell lymphoma diagnosed by transbronchial biopsy. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 21(4):396-8.

7. Cooksley N, Judge DJ, Brown J. Primary pulmonary Hodgkin's lymphoma and a review of the literature since 2006. *BMJ Case Rep* 2014.
8. Chen CK, Jan CI, Tsei JS, Huang HC, Chen PR, Lin YS, Chen CY, Feng HY. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung- a case report. *J Cardiothorac Surg* 2010; 20(5):55.
9. Tanaka M, Kohashi K, Kushitani K, Yoshida M, Kurihara S, Kawashima M, Ueda Y, Souzaki R, Kinoshita Y, Oda Y, Takeshima Y, Hiyama E, Taquchi T. Inflammatory myofibroblastic tumors of the lung carrying a chimeric A2M-ALK gene: Report of 2 infantile cases and review of the differential diagnosis of infantile pulmonary lesions. *Hum Path* 2017; 66:177-82.
10. Hafiza SA, Rizwan AD, Masooma N, Sandeep M, Misbahuddin K. A rare case of sarcomatoid carcinoma of the lung with spine metastasis, including a literature review. *Am J Case Rep* 2017; 18:760-5.
11. Çağırıcı U, Çakan A, Samancılar Ö, Veral A, Özhan M. Akciğerin büyük hücreli nöroendokrin karsinomunda cerrahi tedavi sonuçları. *Tüberküloz ve Toraks Dergisi* 2006; 54(1):30-3.
12. Cihan YB, Arslan A. Kombine tip küçük hücreli akciğer kanseri. *Solunum* 2011; 13(3):161-5.
13. Ping H, Xia G, Qinian W, Yunen L, Yingying G, Jianxing HJ. Pulmonary carcinoid tumorlet without underlying lung disease: Analysis of its relationship to fibrosis. *Thorac Dis* 2012; 4(6):655-8.
14. Wirtschafter E, Walts AE, Liu ST, Marchevsky AM. Diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia of the lung (DIPNECH): Current best evidence. *Lung* 2015; 193(5):659-67.
15. Gou YK, Jhngook K, Yong SC, Ho JK, Geunghwan A, Joungho H. Sixteen cases of sclerosing hemangioma of the lung including unusual presentations. *J Korean Med Sci* 2004; 19(3):352-8.
16. Çakır E, Demirağ F, Ertürk A, Taştepe İ, Çapan N. Pulmoner mukoepidermoid karsinom: Olgu sunumu. *Solunum Hastalıkları* 2007; 18:118-21.
17. Allen TC, Amrikachi M, Cagle PT. Pulmonary sclerosing papillary adenoma. *Pathol Int* 2013; 63(7):364-7.
18. Ozdemir N, Cangir AK, Kutlay H, Yavuzer ST. Primary malignant melanoma of the lung in oculocutaneous albino patient. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20(4):864-7.
19. Erdal NB, Karakurt Z, Pandul İ, Tahaoglu C. A case report: primary pulmonary melanoma. *Turkish Respiratory Journal* 2000; 1(2):72-4.
20. Kaynak K, Demirkaya A. Kistik adenoid malformasyonlar. *Türkiye Klinikleri J Thor Surg-Special Topics* 2011; 4(2):126-9.