

**Akciğerin Primer Şeffaf Hücreli Şeker Tümörü: Bir Olgu Sunumu**

**A Case Report: Primary Clear (Sugar) Cell Tumor of The Lung**

Efnan Algın<sup>1</sup>, Özge Gümüştay<sup>2</sup>, İpek Işık Gönül<sup>3</sup>, Özgür Ümit Akdemir<sup>4</sup>, Ahmet Özet<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>2</sup>Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Tokat, Türkiye

<sup>3</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

<sup>4</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

<sup>5</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye.

**Yazışma Adresi:**

**Dr. Efnan Algın**

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Kliniği 06100, Sıhhiye, Ankara

**Tel:** +90 (532)362 34 88

**Fax:** +90 (312) 508 49 14

**E-mail:** efnanalgin@gmail.com

**Özet**

Akciğerin şeffaf hücreli tümörü (şeker hücreli tümör) oldukça nadir görülen benign neoplazmdır. Tümör hücreleri bol miktarda glikojen içerdiği için şeffaf hücreli veya şeker hücreli tümör olarak isimlendirilmiştir. Genellikle akciğer grafisinde tesadüfen saptanan, asemptomatik, düzgün sınırlı, periferik yerleşimli, parankimal nodül şeklinde ortaya çıkar. Biz burada radyolojik olarak akciğer kanserini taklit eden ve cerrahi sonrası nüks eden şeffaf hücreli tümör olgusunu sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Şeffaf hücreli tümör, şeker hücreli tümör, akciğer kanseri.

**Abstract**

Clear cell tumor (sugar cell tumor) of the lung is an extremely rare benign neoplasm. This tumor is composed of clear cells with abundant glycogen and therefore named clear cell or sugar cell tumor. The tumor is usually discovered accidentally as an asymptomatic well circumscribed peripheral parenchymal nodule on chest radiogram. Herein we aimed to report a case of clear cell tumor mimicking lung cancer radiologically and relapsing after surgery.

**Key Words:** Clear cell tumor, sugar cell tumor, lung cancer.

## Giriş

Akciğerin primer şeffaf hücreli tümörü (şeker hücreli tümör) oldukça nadir görülen benign neoplazm olup; ilk olarak 1963 yılında Liebow ve Castleman tarafından tanımlanmıştır (1). Her yaş grubunda ortaya çıkabilmekle birlikte; kadın ve erkeklerde eşit oranda görülmektedir (2). Genellikle akciğer grafisinde tesadüfen saptanan izole ve asemptomatik soliter pulmoner nodül olarak ortaya çıkmakla birlikte; birkaç olguda hemoptizi veya trombositosis bildirilmiştir (3,4). Nadiren tuberosklerozis ve lenfanjiyoleyomyomatozis ile ilişkili olabilir (5).

Tümör hücreleri bol miktarda PAS (+) glikojen içerdiği için “şeffaf hücreli” veya “şeker hücreli” tümör olarak isimlendirilmiştir. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücreleri genelde HMB-45 (human melanoma black) ve S-100 proteini ile boyanırken; sitokeratin 7 (CK7) ile boyanma göstermezler (6).

Akciğer grafisi veya bilgisayarlı tomografi (BT) kesitlerinde yuvarlak ve düzgün sınırlı periferik parankimal nodül şeklinde görülür. Kavite veya kalsifikasyon içermez. Herhangi bir lobda görülebilir. Bronşiyal sistem ile ilişkisi yoktur (7).

Biz bu çalışmada, radyolojik olarak akciğer kanserini taklit eden ve cerrahi sonrası nüks eden şeffaf hücreli tümör olgusunu sunmayı amaçladık.

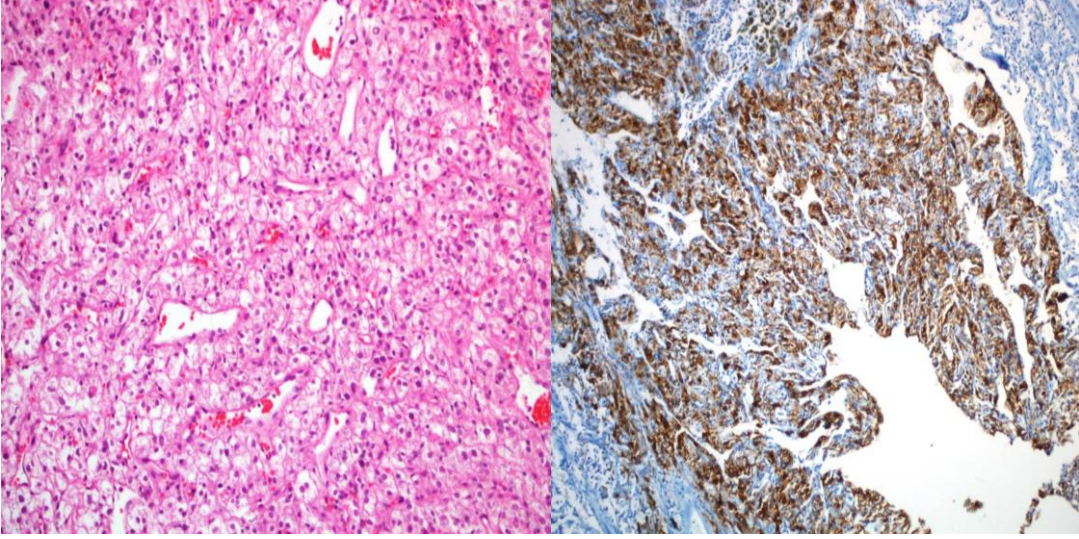
## Olgu Sunumu

Elli dört yaşında kadın hasta, bir aydır devam eden nefes darlığı şikayetiyle

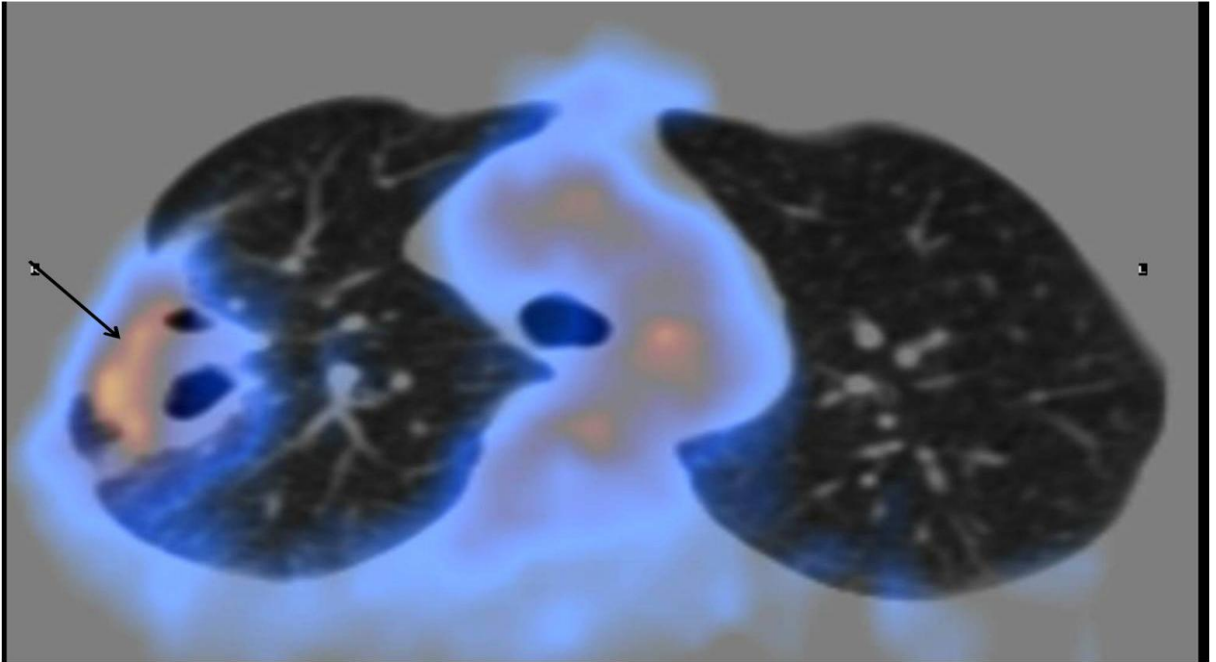
başvurdu. Bilinen herhangi bir sistemik hastalığı olmayan hastanın, 20 paket yıl sigara içme öyküsü mevcuttu. Akciğer grafisinde sağ akciğer üst zonda lezyon görülmesi üzerine çekilen toraks BT'de, sağ akciğer üst lob anterior segmentte 30 mm çapında, duvarlarında nodüler kalınlaşmaları olan, düzgün sınırlı kaviter lezyon izlendi. Bunun üzerine sağ torakotomi ile toraksa girilerek sağ üst lobdaki kitle eksize edildi. Histopatolojik incelemede benign ya da düşük dereceli neoplazi ile uyumlu bulgular saptanarak primer akciğer kanseri dışlandı. İmmünohistokimyasal olarak EMA, RCC, pankeratin, TTF-1, vimentin, p53, S-100, kromogranin ve sinaptofizin ile boyanma olmadı. Şeffaf sitoplazmalı düzgün sınırlı hücrelerde HMB-45 ile difüz sitoplazmik boyanma ve PAS ile intrasitoplazmik boyanma saptanarak şeffaf hücreli tümör tanısı kondu (Şekil 1). Cerrahi sınırlarda tümör izlenmedi.

Postoperatif üçüncü ayda kontrol amaçlı çekilen toraks BT'de sağ üst lob anterior segmentte yaklaşık 45x35 mm boyutlu, plevra tabanlı, kaviter görünümlü kitle lezyonu saptandı. Kısa bir süre içinde aynı yerde nüks olması, sigara öyküsü ve radyolojik bulgular doğrultusunda; primer akciğer kanseri şüphesiyle evreleme amaçlı pozitron emisyon tomografi (PET) BT çekildi. PET-BT'de mevcut kitle lezyonunda düşük düzeyde patolojik artmış 18F-floro deoksi glukoz (FDG) tutulumu saptandı. SUVmax değeri 2.1 olarak ölçüldü (Şekil 2). Görüntülenen diğer vücut bölgelerinde patolojik tutulumu rastlanmadı.

**Şekil 1.** A: Şeffaf sitoplazmalı epiteloid hücrelerden oluşmuş neoplazm, B: neoplastik hücrelerde HMB-45 ekspresyonu.



**Şekil 2.** Sağ akciğer üst lobda plevra tabanlı, kaviter görünümlü, 45x35 mm boyutlarındaki kitle lezyonunda düşük düzeyde patolojik artmış 18F-FDG tutulumu



Doku tanısı elde edilmek üzere transtorasik yaklaşımla akciğer biyopsisi yapıldı. Ancak yeterli materyal elde edilemediği için tanı konamadı. Akciğer kanseri ekarte edilemeyen hastaya sağ üst lobektomi ve mediastinal lenf nodu diseksiyonu yapıldı. Ameliyat materyalinin histopatolojik incelemesi sonucunda, üç ay önce eksize edilen kitle ile benzer bulgular saptanarak “nüks şeffaf hücreli tümör” tanısı kondu. Lenf nodlarında ve cerrahi sınırlarda tümör saptanmadı. Postoperatif yirmi yedinci ayında remisyonunda olan hastanın takiplerine devam edilmektedir.

### **Tartışma**

Akciğerin primer şeffaf hücreli tümörü oldukça nadir görülen benign tümör olmakla birlikte; tümör hücreleri fazla miktarda intrasitoplazmik glikojen içerdiği için “şeker hücreli tümör” olarak adlandırılmaktadır. Kadın ve erkeklerde eşit oranda görülürken; her yaş grubunda ortaya çıkabilmektedir (2). Genellikle akciğer grafisinde tesadüfen saptanan izole ve asemptomatik pulmoner nodül olarak ortaya çıkmakla birlikte; birkaç olguda hemoptizi veya trombositozis bildirilmiştir (4).

Şeker hücreli tümörün perivasküler epitelioid hücrelerden köken aldığı düşünülmektedir. Dünya Sağlık Örgütü, perivasküler epitelioid hücre diferensiyasyonu gösteren neoplazileri PEComa olarak isimlendirmiş ve bunları “histolojik ve immünohistokimyasal olarak farklılık gösteren perivasküler epitelioid hücrelerden oluşan mezenkimal tümörler” grubuna sokmuştur. Bonetti ise bu tümörlerin hücresel olarak anjiyomiyolipom ve lenfanjiyomatozis arasında yer aldığını bildirmiştir (8,9).

Şeker hücreli tümörün kendine özgü immünohistokimyasal boyanma paterni vardır. HMB-45, S-100 proteini, katepsin B ve nöron spesifik enolaz (NSE) ile çoğu zaman pozitif immün reaksiyon görülürken; nadir olarak negatif reaksiyon görüldüğü bildirilmiştir (2, 10-12). Keratin, EMA, desmin, aktin ve kromogranin ile negatif immün reaksiyon görülmektedir (10). Bizim hastamızda da HMB-45 ile difüz sitoplazmik boyanma saptanırken; S-100, EMA, keratin ve kromogranin ile boyanma olmamıştır.

Radyolojik olarak bu tümörler; yuvarlak, düzgün sınırlı, kavite ve kalsifikasyon içermeyen periferik parankimal nodül olarak tanımlanmıştır (3). Bizim vakamızda ise; literatürün aksine, BT kesitlerinde kavite lezyon tespit edilmiş ve sigara öyküsü olan hastada bu görünüm, akciğer kanserinden şüphe edilmesine neden olmuştur. PET-BT sonucunda ise bu lezyonda düşük düzeyde artmış patolojik 18F-FDG tutulumu saptanmış; yapılan literatür taramasında PET bulguları hakkında bir bilgi olmadığı görülmüştür. Bu yönüyle olgumuz, literatüre katkıda bulunan ilk vaka niteliğindedir.

Ayırıcı tanıda metastatik renal hücreli karsinom, şeffaf hücreli akciğer adenokarsinomu ve metastatik malign melanom yer alır. Ayırıcı tanı; klinik seyir, fizik muayene, histolojik ve immünohistokimyasal bulgular doğrultusunda yapılır. Histolojik incelemede, sadece şeker hücreli tümörde aşırı miktarda sitoplazmik glikojen varlığı saptanırken; immünohistokimyasal olarak HMB-45 pozitif, sitokeratin ve kromogranin ise negatiftir (13).

Şeker hücreli tümörün tedavisi cerrahidir. Uygulanabilecek cerrahi tedavi yöntemleri

lobektomi, segmentektomi ve enükleasyondur (14). Bu tümörler genel olarak benign davranış paterni göstermekle birlikte; nadiren malign olabilirler (15). Sadece bir hastada karaciğer ve periton metastazı geliştiği bildirilmiş olmasına rağmen (16), bizim hastamızda da lokal nüks geliştiği göz önüne alındığında, nadir görülen bu hastaların düzenli olarak takip edilmesi gerekmektedir.

### Kaynaklar

1. Liebow AA, Castleman B. Benign "clear cell tumors" of the lung. *Am J Pathol.* 1963;43:13-4.
2. Papla B, Demczuk S, Malinowski E. Benign clear-cell "sugar" tumor of the lung—a case report. *Pol J Pathol.* 2003;54(3):183-5.
3. Santana AN, Nunes FS, Ho N, Takagaki TY. A rare cause of hemoptysis: benign sugar (clear) cell tumor of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004;25(4):652-4.
4. Sen S, Senturk E, Kuman NK, Pabusc E, Kacar F. PEComa (clear cell sugar tumor) of the lung. A benign tumor that presented with trombocytosis. *Ann Thor Surg.* 2009;88(6):2013-15.
5. Flieder DB, Travis WD. Clear cell "sugar" tumor of the lung: association with lymphangiomyomatosis and multifocal micronodular pneumocyte hyperplasia in a patient with tuberous sclerosis. *Am J Surg Pathol.* 1997;21(10):1242-7.
6. Gaffey MJ, Mills SE, Zarbo RJ, Weiss LM, Gown AM. Clear cell tumor of the lung. Immunohistochemical and ultrastructural evidence of melanogenesis. *Am J Surg Pathol.* 1991;15(7):644-53.
7. Kim WJ, Kim SR, Choe YH, Lee KY, Park SJ, Lee HB, Chung MJ, Jin GY, Lee YC. Clear cell "sugar" tumor of the lung: a well-enhanced mass with an early washout pattern on dynamic contrast-enhanced computed tomography. *J Korean Med Sci.* 2008;23(6):1121-4.
8. Bonetti F, Pea M, Martignoni G, Doglioni C, Zamboni G, Capelli P, Rimondi P, Andrion A. Clear cell ("sugar") tumor of the lung is a lesion strictly related to angiomyolipoma--the concept of a family of lesions characterized by the presence of the perivascular epithelioid cells (PEC). *Pathology.* 1994;26(3):230-6.
9. Bonetti F, Pea M, Martignoni G, Zamboni G. PEC and sugar. *Am J Surg Pathol.* 1992;16(3):307-8.
10. Santana AN, Nunes FS, Ho N, Takagaki TY. A rare cause of hemoptysis: benign sugar (clear) cell tumor of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004;25(4):652-4.
11. Hashimoto T, Oka K, Hakozaiki H. Benign clear cell tumor of the lung. *Ultrastruct Pathol.* 2001;25(6):479-83.
12. Gal AA, Koss MN, Hochholzer L, Chejfec G. An immunohistochemical study of benign clear cell ("sugar") tumor of the lung. *Arch Pathol Lab Med.* 1991;115(10):1034-8.
13. Zdravko Kosjerina Z, Kuhajda I, Koledin M, Koledin B, Stojanovic M, Pocuca M. Clear cell "sugar" tumor of the lung—case report. *Central European Journal of Medicine.* 2013;8(1); 41-4.
14. Hirata T, Otani T, Minamiguchi S. Clear cell tumor of the lung. *Int J Clin Oncol.* 2006;11(6):475-7.
15. Yan B, Yau EX, Petersson F. Clear cell 'sugar' tumour of the lung with

malignant histological features and melanin pigmentation--the first reported case. *Histopathology*. 2011;58(3):498-500.

16. Sale GF, Kulander BG. Benign clear cell tumor of lung with necrosis. *Cancer*. 1976;37(5):2355-8.

