

AKCİĞERİN PRİMER TÜKRÜK BEZİ BENZERİ TÜMÖRÜ OLGUSU

A CASE OF SALIVARY GLAND TYPE TUMOR OF LUNG

Günseli BALCI ¹ Yelda VAROL ¹ Zekiye AYDOĞDU DİNÇ ² Rifat ÖZACAR ¹

Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

¹ Göğüs Hastalıkları Bölümü, ² Patoloji Birimi

Anahtar sözcükler: Tükrük bezi benzeri tümör, akciğer, immunohistokimyasal boyama

Key words: Salivary gland type tumor, lung, immunohistochemical analysis

ÖZET

Akciğerin primer tükrük bezi benzeri tümörü oldukça nadir görülür. Bu tip tümörler submukozal bronşial bezlerden orijin alırlar. Çoğunlukla ana bronşta lokalizedirler. Komplet rezeksiyon önerilen tedavi şeklidir. Adjuvan radyoterapi veya kemoterapi verilebilir. Kırkdört yaşında erkek olgu sağ omuz ve sırt ağrısı, hemoptizi ve nefes darlığı yakınmaları ile başvurdu. Posteroanterior akciğer grafisinde sağ akciğer üst zonda homojen dansite artışı izlendi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ apekte mediasten ve ana vasküler yapılara invaze tümöral lezyon ve bilateral multipl hematojen metastaz ile uyumlu lezyonlar saptandı. Bronkoskopiye trakea alt uçtan başlayan sağ ana bronş girişinde submukozal tümöral infiltrasyon ve sağ üst lob bronş lümenini daraltan kitle lezyonu izlendi. Histopatolojik ve immunohistokimyasal inceleme sonucu akciğerin tükrük bezi benzeri tümörü olarak rapor edildi. Uzak metastazı saptanmayan ve Evre 4 olarak evrelendirilen olguya cisplatin bazlı kemoterapi verildi. Olgumuz nadir görülmesi nedeniyle literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

SUMMARY

Salivary gland type tumor primarily arising in the lung is extremely rare. These types of tumors originate from submucosal bronchial glands. Most of them are located within the main bronchus. Complete surgical resection is recommended for treatment of this tumor usually followed by adjuvant radiation or chemotherapy. The patient is a 44-years-old man applied with complaints of right shoulder and right sided back pain, hemoptysis and shortness of breath. There was homogenous lesion in right upper lobe on posterior-anterior chest radiography. The right upper lobe contained a tumor mass extending into the large vessels and the mediastinum on thorax computerized tomography. Bilateral multipl pulmonary paranchymal metastasis were identified radiographically. In bronchoscopy, tumoral lesion that is starting from the proximal portion of the trachea and causing submucosal tumoral infiltration in right main bronchus and narrowing the lumen of right upper lobe bronchus was seen. Primary salivary gland type tumor of lung was reported in histopathological and immunohistochemical examination of biopsy that was taken from this regions. There were no distant metastasis. The case was accepted as stage 4 and received cisplatin based chemotherapy. The case was presented with the review of literature as a rare entity.

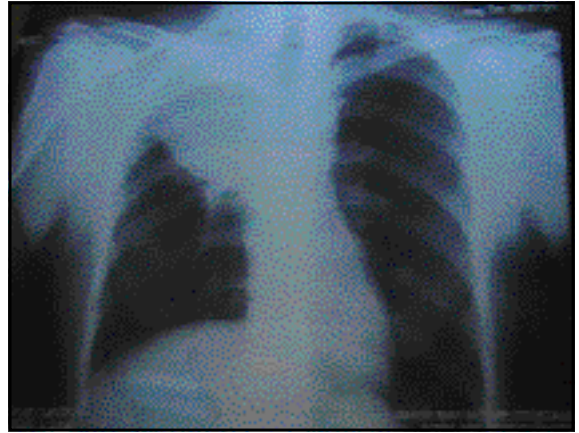
GİRİŞ

Tükrük bezi tümörlerini taklit eden primer akciğer kanseri oldukça nadir görülür ve akciğer neoplazmalarının %1'inden azını oluşturur (1). Tükrük bezi benzeri tümörler ekzokrin bezlerle doku benzerliği gösteren vücudun değişik dokularından orijin alabilir. Akciğerde submukozal bronşial bezlerden köken aldıkları düşünülmektedir. Sıklıkla ana bronş ve trakeada lokalize olarak obstrüksiyon semptomlarına neden olurlar (2,3). Muko-epidermoid karsinom ve adenoid kistik karsinom en sık görülen tiplerdir (4). Bu tümörler diğer tükrük bezi tümörlerinin aksine malign lezyonlardır. Lezyonun boyutu, lokal infiltrasyonun yaygınlığı ve mitoz sayısı prognozu belirler (3). Erken evrede komplet cerrahi rezeksiyon en etkin tedavi şeklidir. İnoperabl veya tam rezeksiyon yapılamayan olgularda radyoterapi ve ileri evrelerde kemoterapi uygulanabilir (2). Bu yazımızda bronkoskopik biyopsi ile primer akciğerin tükrük bezi benzeri tümörü tanısı alan olgumuzu literatür bilgileri eşliğinde sunuyoruz.

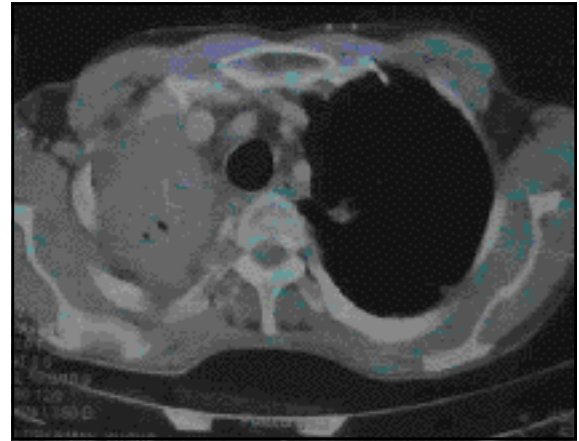
OLGU

44 yaşındaki erkek olgu 3 aydır devam eden sağ omuz ve sırt ağrısı, hemoptizi ve nefes darlığı yakınmaları ile başvurdu. Öz ve soy geçmişinde 30 paket/yıl sigara anamnezi dışında özellik yoktu. Fizik muayenesinde çomak parmak mevcuttu. Dinlemekle sağ akciğer üst zonda solunum sesleri azalmış duyuldu. Laboratuvar tetkiklerinde Sedimentasyon: 90 mm/st, dışında rutin hemogram ve biyokimyasal değerleri normal olarak saptandı. Posteroanterior akciğer grafisinde sağ akciğer üst zonda homojen dansite artışı izlendi (Resim 1).

Toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ apekte 10 cm çapında santrali nekrotik, mediasten ve ana vasküler yapı lara invaze tümöral lezyon ve her iki hemitoraksta multipl hematogen metastazla uyumlu lezyonlar saptandı (Resim 2 - 3).



Resim 1. Posteroanterior akciğer grafisinde sağ akciğer üst zonda homojen dansite artışı izleniyor.



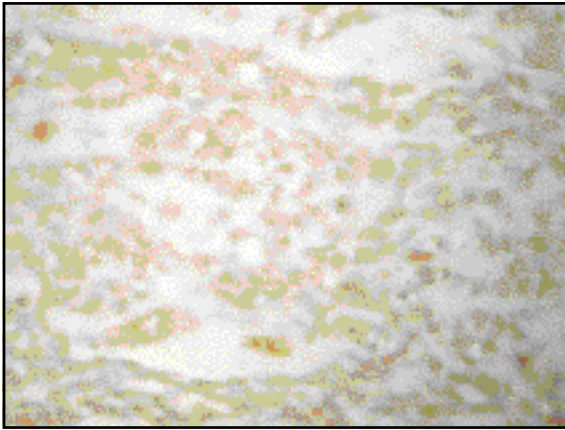
Resim 2. BT'de sağ apekte mediasten ve vasküler yapılara invaze kitle.



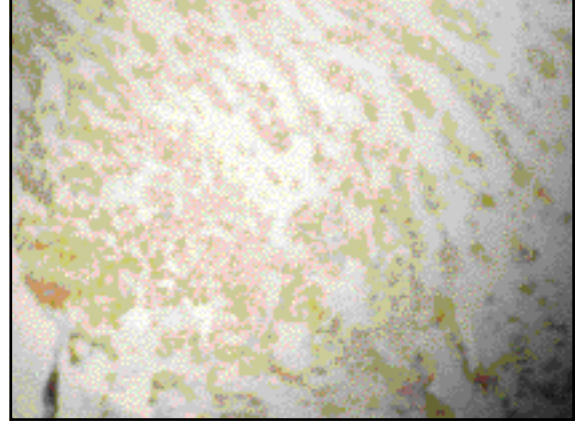
Resim 3. Multipl metastatik lezyonlar.

Bronkoskopide trakea alt uçtan başlayan ve sağ ana bronş girişine uzanan tümöral infiltrasyon ve sağ üst lob bronş lümenini 3/4 oranında daraltan tümöral kitle lezyonu görüldü. Bronkoskopik biyopsi materyalinde kondromiksoid stroma içinde adalar ve kordonlar tarzında, vakuollü sitoplazma ve hiperkromatik nükleus taşıyan tümör hücreleri izlendi (Resim 4) ve İndiferan malign tümör olarak rapor edildi. İmmunohistokimyasal incelemede tümör stroması Sitokeratin, S100, NSE Aktin markerları ile pozitif, CD 34 ile negatif boyanma ve Toluidin blue ile metakromatik boyanma gösterdi (Resim 5).

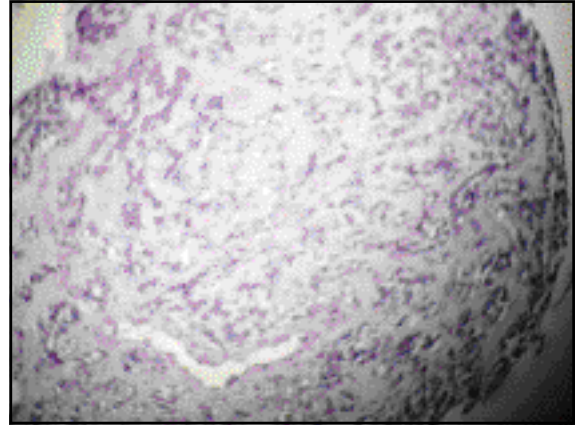
Tümör hücrelerinin aktin ve keratin pozitifliği miyoepitelyal kökenli olduğunu düşündürdü (Resim 6). Olgu tanımlanan immunohistokimyasal bulguları ile 'akciğerin tükrük bezi benzeri tümörü' tanısı aldı. Tükrük bezi orijini açıklamak için yapılan Boyun ultrasonografisi normal geldi. Amilaz değeri normal sınırlarda idi. Kraniyal tomografi, kemik sintigrafisi ve Tüm batın ultrasonografik incelemesinde metastaz saptanmadı. Olgu bilateral akciğer metastazı nedeniyle Evre 4 olarak evrelendirildi. Tedavisinin planlanması



Resim 4. Submukozada miksoid stroma içinde kordonlar tarzında dizilim gösteren tümör hücreleri (HEx200).



Resim 5. Sitokeratin pozitif reaksiyon gösteren hücre kordonları (Sitokeratinx200).



Resim 6. Tümör hücrelerinde aktin ve sitokeratin pozitifliği (Aktinx200).

için yapılan medikal onkoloji konsültasyonunda olguya cisplatin bazlı kemoterapi verilmesi önerildi. Olguya 2 siklus gemcitabine-cisplatin kemoterapisi verildi. Kontrol toraks tomografisinde progresyon görüldü. Nefes darlığı yakınmasında artış izlenen olguya palyatif torakal radyoterapi verildi. Olgu daha sonraki kontrollerine gelmedi. Radyoterapiden yaklaşık 1 ay sonra eksitus olduğu öğrenildi.

TARTIŞMA

Nadir görülen akciğerin primer tükrük bezi benzeri tümörü genellikle submukozal bron-

şial bez epitelden orijin alır. Bu nedenle genellikle endobronşial lezyonlar olarak görülürler. Daha az sıklıkla periferik veya subplevral lokalizasyonda saptanırlar (3,5). Klinik yakınmalar tümörün lokalizasyonuna göre değişiklik gösterir. Endobronşial büyüyen tümörlerde nefes darlığı, bronşial astım benzeri semptomlar ve hemoptizi görülebilir. Tümör akciğer parankiminde lokalize ise sıklıkla asemptomatiktir (5). Olgumuzda da bronkoskopide endobronşial tümoral lezyon izlendi. Hemoptizi ve nefes darlığı yakınmaları mevcuttu.

Tükrük bezi benzeri tümörlerde histolojik incelemede tümör hücrelerinde dominant olarak fokal kondroid veya yoğun miksoid matriks içeren stromal komponentli miyoepitelyal hücreler ve değişen oranlarda epitelial hücreler görülür. İmmunohistokimyasal incelemede ise miyoepitelyal hücreler S-100 protein ve aktin ile pozitif, sitokeratin ile fokal zayıf pozitif boyanır (3,6). Bronkoskopik biyopsi ile tanı alan olgumuz da alınan biyopsinin histopatolojik ve immunohistokimyasal incelemesinde kondromiksoid stroma içeren miyoepitelyal tümör hücreleri S-100 protein, Aktin ve sitokeratin ile pozitif boyandı.

Tükrük bezi benzeri tümörler primer akciğerde saptandıklarında, nadir görülmeleri ve atipik histolojik bulguları nedeniyle tanıda yanlışlıklar görülebilir. Baş boyun bölgesindeki lezyonlardan metastaz olasılığı primer akciğer tümörü tanısı koymadan önce ekarte edilmelidir (3). Bizim olgumuzun da yapılan Boyun ultrasonografisi normal olarak saptandı ve primer akciğer tümörü olarak kabul edildi.

Bu tümörlerin akciğerdeki davranışları tükrük bezlerindeki ile benzerlik gösterir. Küçük, iyi sınırlı lezyonlar benign davranma eğilimindedirler. Büyük, infiltratif ve iyi sınırlanmamış lezyonlarda rekürrens ve metastaz

daha sık görülmektedir. Moran ve ark. (3) çalışmalarında tümörde yüksek mitoz sayısının (5 veya üzerinde) tümörün agresif davranışı, rekürrens ve metastaz olasılığını arttırdığını belirtmektedirler. Olgumuzun da sağ akciğer apekte mediastinal yapılara invaze büyük bir kitlesi ve karşı akciğerde multipl metastatik lezyonları mevcuttu.

Tükrük bezi benzeri tümörlerin tedavisinde komplet cerrahi rezeksiyon en etkin tedavi seçeneğidir. Santralde ortaya çıkan tümörlerde akciğeri koruyucu cerrahi tercih edilebilir. İnoperabl veya tam rezeksiyon yapılamayan olgularda ise radyoterapi uygulanabilir. Kombinasyon kemoterapisinin kullanımı ve etkinliği ise tanımlanamamıştır. İlerlemiş hastalık ve tümör rekürrensinde ise radyoterapi veya kemoterapi sonrası parsiyel yanıt gözlenmesine rağmen standart tedavi tanımlanamamıştır (2,7,8). Bizim olgumuz da bilateral metastatik akciğer lezyonları nedeniyle inoperabl olarak değerlendirildi ve kombinasyon kemoterapisi başlandı. Tedavi sonrası progresyon izlendi. Nefes darlığında artış nedeniyle palyatif radyoterapide uygulanan olgumuz bu tedavilere yanıt vermeyerek eksitus oldu.

Sonuç olarak akciğerin primer tükrük bezi benzeri tümörü oldukça nadir görülen bir tümördür. Diğer tükrük bezi tümörlerinin aksine malign seyirli dirler. Bu tip tümörlerin, klinik davranış şekillerini ve operabl olgular dışında henüz standart bir tedavi tanımlanamamış olması nedeniyle hangi tedavi protokollerinin uygun olduğunu ve tedaviye yanıtlarını tahmin etmek güçtür.

KAYNAKLAR

1. Moran CA. Primary salivary gland-type tumors of the lung. *Semin Diagn Pathol* 1995; 2: 106-22.
2. Bennett AK, Mills SE, Wick MR. Salivary-type neoplasms of the breast and lung. *Semin Diagn Pathol* 2003; 20: 279-304.
3. Moran CA, Suster S, Aksin FB, Koss MN. Benign and malignant salivary gland-type mixed tumors of the lung. Clinicopathologic and immunohistochemical study of eight cases. *Cancer* 1994; 73: 2481-90.
4. Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology* . 9th ed. St Louis, Mosby 2004: 406-7.
5. Carretta A, Libretti L, Taccagni G, Zannini P. Salivary gland-type mixed tumor (pleomorphic adenoma) of the lung. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2004; 3: 663-5.
6. Wilson RW, Moran CA. Epithelial-myoepithelial carcinoma of the lung: Immunohistochemical and ultrastructural observations and review of the literature. *Hum Pathol* 1997; 28: 631-5.
7. Matsumoto M, Sonobe H, Furihata M, Nonami Y, Ohmori Y, Ohtsuki Y. A case of Salivary gland-type mixed tumor of the lung differentiating toward type II alveolar Epithelial cells in glandular components with a literature review. *Virchows Arch* 2002; 441: 618-21.
8. Yazıcı Ü, Topçu S, Altınok T, Kurul C, Alper A, Sarıca E, Taştape İ. Trakea ve Ana Bronşların Adenoid Kistik Karsinomu. *Toraks Dergisi* 2003; 4: 69-72.

Yazışma Adresi:

Dr. Günseli BALCI
Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları
Bölümü, Yenışehir / İZMİR
e-posta: dr_gunselibalci@yahoo.com
