

Damakta Tespit Edilen Adenoid Kistik Karsinom: Olgu Sunumu

Adenoid Cystic Carcinoma Detected in the Palate: A Case Report

Özgün Yıldırım¹, Mustafa Öztürk¹, Sibel Elif Gültekin²

¹Gazi Üniversitesi Dış Hekimliği Fakültesi Ağız Dış ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Gazi Üniversitesi Dış Hekimliği Fakültesi Oral Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZET

Adenoid kistik karsinom (AKK) yavaş büyüyen ancak nüks oranı oldukça yüksek kötü huylu epitelyal tümördür ve baş boyun bölgesi kötü huylu tümörlerinin yaklaşık %1'ini, tüm tükürük bezi tümörlerinin %10'unu ve minör tükürük bezi tümörlerinin ise %30'unu oluşturmaktadır. Minör tükürük bezlerinde ve ağız içerisinde damakta daha sık izlenmektedir. 5 yıllık sağ kalım oranı %66 ile %92, 10-20 yıllık sağ kalım oranı ise %40 ile %70 arasındadır. Birincil lezyonun oluşumundan 10 sene sonra metastaz yaptığını bildiren çalışmalar mevcuttur. Bu makalede damak yerleşimli ve oldukça geniş bir bölgede lokal invazyon gösteren, 17 yıllık AKK tanı öyküsü olan hasta vaka olarak sunulmuş ve konu ile ilgili güncel bilgiler tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Adenoid Kistik Karsinom; Damak; Tükürük Bezi Hastalıkları.

Geliş Tarihi: 02.07.2019

Kabul Tarihi: 26.05.2020

ABSTRACT

Adenoid cystic carcinoma (ACC) is a slow-growing but highly recurrent malignant epithelial tumor with approximately 1% of head and neck malignant tumors, 10% of all salivary gland tumors and 30% of minor salivary gland tumors. It is detected at minor salivary glands and mouth are more common in the palate. The 5 year survival rate is between 66% and 92% and the 10-20 year survival rate is between 40% and 70%. There are studies that report that it metastasizes 10 years after the formation of the primary lesion. In this article, the patient with a 17 year history of ACC diagnosis diagnosis showing local invasion in a very wide region in the palate was presented as a case report and current information about the subject was discussed.

Key Words: Adenoid Cystic Carcinoma; Palate; Salivary Gland Diseases.

Received: 07.02.2018,9

Accepted: 05.26.2020

Bu vaka, aynı yazarlar tarafından Türk Oral ve Maksillofasiyal Cerrahi Derneği 25. Uluslararası Bilimsel Kongresi'nde poster bildirimi olarak sunulmuştur.

ORCID ID: O.Y. 0000-0002-7974-1359, M.O. 0000-0003-3269-8880, S.E.G. 0000-0002-0732-3617

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Dr.Dt.Özgün Yıldırım, Gazi Üniversitesi Dış Hekimliği Fakültesi Ağız, Dış ve Çene Cerrahisi AD, Ankara, Türkiye, E-posta: ozgunyldrm89@gmail.com

©Telif Hakkı 2021 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2021 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

doi:<http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2021.19>

GİRİŞ

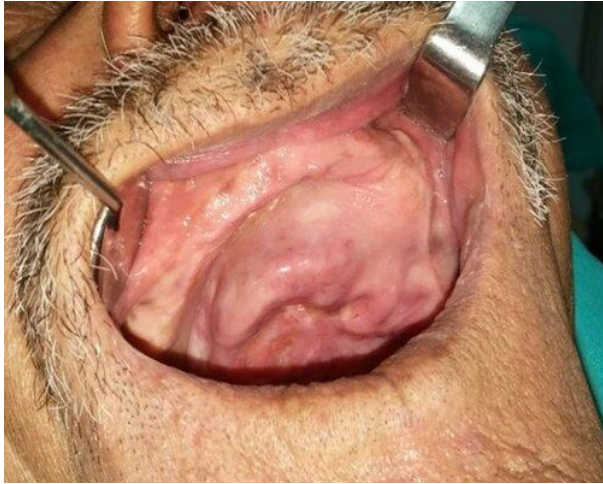
Tükürük bezi tümörleri vücuttaki tüm neoplazilerin %3'ünü, baş boyun tümörlerinin ise %5-10'unu oluşturur ve en sık görüldüğü dönem 20-60 yaşları arasındadır. Her iki cinsten eşit sıklıkta görülür. Tükürük bezi kökenli bütün tümörlerin %80'i parotis bezinde yer alır ve büyük çoğunlukla benignedir(1). Parotis ve submandibular tükürük bezi tümörlerinden farklı olarak minör tükürük bezlerinden kaynaklanan tümörlerin büyük çoğunluğu kötü huyludur. Oral kavitenin çeşitli lokasyonlarında 450-750 civarında minör tükürük bezi yapıları bulunmaktadır ve bunların içerisinde sert damak kötü huylu tükürük bezi tümörlerinin en sık görüldüğü bölgedir(2). Bu lezyonlar nadiren alveolar mukozada ortaya çıkar(3).

Adenoid kistik karsinom (AKK)'lar, tükürük bezi kaynaklı kötü huylu epitelyal neoplazilerdir. AKK; baş boyun bölgesinde görülen kötü huylu tümörlerin %1'ini, tükürük bezleri tümörlerinin %10'unu ve minör tükürük bezi tümörlerinin ise %30'unu oluşturmaktadır(4,5). Yavaş gelişen bir tümördür(1,3). Ağrı, çevre dokulara fiksasyon ve fasiyal paralizi en sık bu tümörde görülür(1). Tümörün en önemli özelliklerinden birisi de perinöral invazyondur(1,3,5). Etkili infiltratif davranışları ile ilişkili olarak, uzak metastaz yapabilmeleri ve geç loko-rejyonel rekürrens gösterebilmeleri nedeni ile uzun dönem takip edilmeleri çok önemlidir. Tedavide nüslere eğilim ve metastaz riski nedeniyle geniş rezeksiyonlar uygulanır. Nüks olasılığını azaltmak için postoperatif radyoterapi uygulanabilir(1,2,5).

Bu vaka raporunda 15 sene önce Adenoid Kistik Karsinom tanısı konmuş ancak herhangi bir tedavi yapılmamış hasta 2 yıllık takibi ile sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

74 yaşındaki erkek hasta total protezlerini yenilemek amacıyla Gazi Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi'ne başvurmuştur. Yapılan ağız içi muayenesinde sert damak bölgesinde tespit edilen lezyon nedeniyle Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi ABD Kliniği'ne yönlendirilmiştir (Resim 1).



Resim 1. Hastanın ağız içi fotoğrafı

Alınan anamnezinde 15 sene önce ilgili lezyondan alınan biyopsi sonucunun Adenoid Kistik Karsinom olduğu ve hastanın hiçbir cerrahi yahut medikal tedaviyi kabul etmemesi üzerine lezyonun takip edilmesine karar verildiği öğrenilmiştir. Hastanın herhangi bir sistemik hastalığı ve düzenli kullandığı bir ilacı bulunmamaktadır. Yapılan ağız içi muayenede, tüm sert ve yumuşak damak bölgelerini kaplayan, sol bukkal mukozanın en derin yerine kadar uzanan, ağrısız, kanamasız, yer yer hiperemik ve mor renkli yaklaşık 6 santimetre çapında lezyon tespit edilmiştir. Hastadan alınan dental volümetrik tomografide 5* 6* 6 santimetre boyutlarında sol orbita tabanına kadar uzanan kemik destrüksiyonları tespit edilmiştir (Resim 2,3).

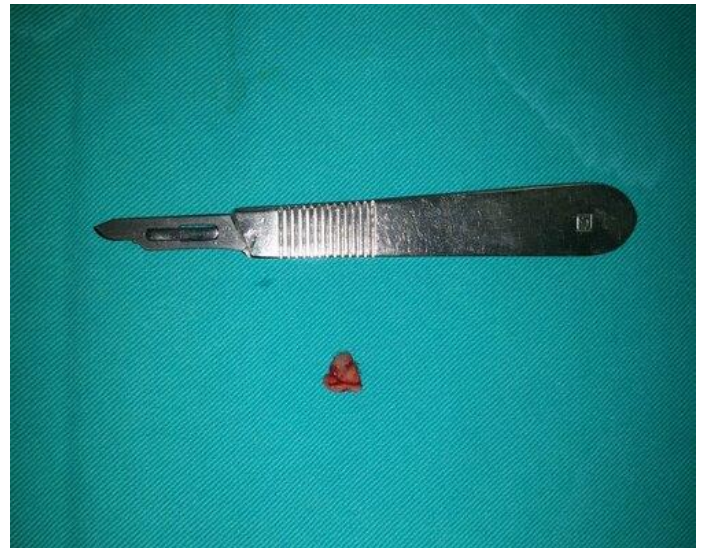


Resim 2. Tomografi kesiti



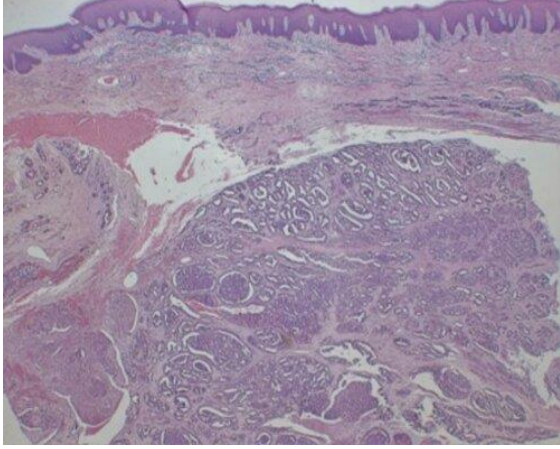
Resim 3. 3 boyutlu tomografi görüntüsü

Hastaya yapılacak işlemler için aydınlatılmış onam formunun imzalatılmasının ardından, ilgili lezyondan insizyonel biyopsi ile elde edilen örnek histopatolojik incelenme için Oral Patoloji Anabilim Dalı'na gönderilmiştir (Resim 4).

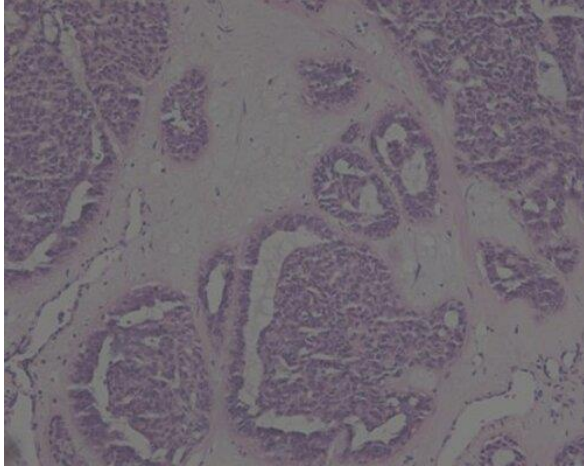


Resim 4. İnsizyonel biyopsi örneği

Makroskopik olarak materyal 1*1*0,5 santimetre boyutlarında düzgün yüzeyli kirli beyaz renkte izlenmiştir. Mikroskopik olarak oral mukozanın yüzey epitelinin altında lamina propriada sınırları belirgin, derinlere doğru infiltratif paternde gelişim gösteren duktal yapılarla karakterli kötü huylu epitelyal tümör izlenmiştir. Miksoid ve hiyalini stromada yer alan tümör adaları papiller glomerulid yapıda olup, yer yer kribriform karakter almıştır. Tümör hücreleri atipisi belirgin olmayan monomorfik ve duktal hücrelerden oluşmuştur. Bu hücrelerde belirgin şeffaf büyük nükleuslar bulunmakta ve Periodik asit shiff (PAS) ile pozitif münin ile negatif boyanma göstermiştir. Tümör genelinde nekroz izlenmemiş olup, seyrek mitoz ve perivasküler invazyon görülmüştür. Bu bulgular doğrultusunda Tükürük Bezinin Kribriform Adenokarsinomu (Adenoid Kistik Karsinom) tanısı konulmuştur (Resim 5,6).



Resim 5. Mukoza epitelinin altında gelişim gösteren tümöral yapı (H&E, x 20)



Resim 6. Büyük büyütmede, miksoid ve hiyalini stromada yer alan papiller glomerulid ve yer yer kribriform paterndeki tümör adaları (H&E, x 100)

Hasta, gerekli tedavi için ilgili birimlere yönlendirilmiştir; ancak hiçbir medikal ve cerrahi tedaviyi kabul etmemiştir. Hastaya total protezlerinin yenilenmesi ve hijyenin sağlatılması şeklinde palyatif tedavi yapılabilmektedir. İki yıl takip edilen hastada, uzak veya yakın metastaz saptanmamıştır.

TARTIŞMA

Adenoid kistik karsinom, minör tükürük bezi tümörlerinin yaklaşık %29.6'sını oluşturur. Genellikle damak en sık görüldüğü bölgedir, bunu dil takip eder. Görüldüğü diğer bölgeler ağız tabanı ve dudaktır. AKK en sık minör tükürük bezlerinde tespit edilir. Submandibuler ve daha az sıklıkla sublingual tükürük bezlerinde ve parotiste görülür. Diğer görüldüğü yerler; sindirim sistemi yolları, lakrimal bezler ve cilt bezleridir. Nadiren, maksilla ve mandibulanın birincil intraosseöz tümörleri olarak da ortaya çıkabilir(6).

Ağız içi bölgede bukkal mukoza AKK'ların nadir görüldüğü yerler arasındadır(7). Bizim vakamızda da lezyon en sık görüldüğü yer olan damakta tespit edilmiştir.

AKK'un müköz glandlardan kaynaklandığı düşünülmektedir. Özellikle interkalated duktuslardan ortaya çıkar ve elektron mikroskobu; epitelden ve miyoepitelyal hücrelerden kaynaklandığını gösterir(6).

AKK'ların ortalama başlangıç yaşı 57.4'tür ve hastaların yaklaşık %60'ını kadınlar oluşturur. Ağrı düzeyi ve hastalık süreci her vakada aynı olmamakla birlikte AKK'un erken evresinde en sık görülen semptom ağrısız kitledir(7). Perinöral invazyon göstermesi bu tümörün en karakteristik bulgularından biridir(1,3,5). Preoperatif tanı genel olarak klinisyenler için çok zordur ve çoğu vaka biyopsi sonucu ile kesin tanı alır(7). Sunduğumuz hasta 74 yaşında bir erkektir ve lezyonun ilk oluştuğu zamanın 15 sene önce olduğunu bildirmiştir. Vakadan yaptığımız insizyonel biyopsi örneğinin histopatolojik olarak değerlendirilmesi ile kribriform tip AKK tanısı konmuştur. Klinik olarak vaka; daha önceki vakalarla benzer özellikler göstermektedir.

AKK'un histopatolojik paterni; kribriform, tübüler ve solid olmak üzere 3 farklı alt tipte sınıflandırılır(8). AKK, minör tükürük bezlerinin ikinci en sık görülen malignitesidir ve akciğerlere, karaciğere ve kemiğe geç uzak metastaz riski yüksektir. Sağ kalım oranı diğer kötü huylu tümörlere kıyasla 5 yıl olmak üzere göreceli olarak yüksek olsa da, mortalitesi 5 ile 20 yıl arasında önemli ölçüde artmaktadır. Kribriform ve tübüler histolojik tiplerinde; genellikle daha uzun sağ kalım oranları, daha düşük metastaz oranı görülür ve bu nedenle solid varyantta göre prognozları daha iyidir(9). Bizim vakamızda prognozu daha iyi olan kribriform tip tespit edilmiştir.

Damak yerleşimli AKK'lar, kemik içerisine daha kolay invazyonlarından dolayı genellikle daha geç evrede saptanırlar. Litaratürde, maksiller sinüs, burun boşluğu, kafatası tabanı ve hatta kavernoöz sinüs içine invazyon yapan vakalar rapor edilmiştir(10). Hastamızdan alınan bilgisayarlı dental volumetrik tomografi kesitlerinde; sol maksillada orbita tabanına ulaşmış destrüksiyona sebep olan, maksiller sinüsü tamamen kaplayan, nazal fossa lateral duvarını destrükte edip sol nazal fossayı etkileyen, inferiorda da sert damağı destrükte edip ağız boşluğuna doğru uzanan, bukkal kortikal kemiği tamamen destrükte eden, posteriorda sfenoid kemiğe uzanıp, medial ve lateral ptergoid süreçlerin destrüksiyonuna sebep olan, ekspansif, yumuşak doku dansitesinde ve sağ maksilla premolar bölgede, maksiller sinüs lateral duvarını ve bukkal kortikal kemiği destrükte eden iyi sınırlı, radyolusent lezyon gözlenmiştir. İki yıllık takibimizle beraber toplam 17 sene içerisinde, tümörün oldukça geniş bir bölgede lokal invazyon göstermesine rağmen herhangi bir yakın veya uzak metastaz olmadığı izlenmiştir.

AKK'lar klinik açıdan düşük dereceli tümörler olarak kabul edilirler. Küçük boyutta olmaları, yavaş büyümeleri, paternleri ve metastaz potansiyellerinin düşük olması nedeniyle, yeterli olmayan cerrahi girişimler durumunda dahi hasta yaşam süresinin uzun olduğuna dair bildiriler vardır. Aynı zamanda, lezyonun cerrahi uygulandığı zamanki klinik evresinin gerçek prognozu belirlediği ifade edilmektedir(11). AKK'ların histopatolojik olarak kribriform, tübüler ve solid olmak üzere üç paternde gelişebildiği belirtilmektedir(8,11). Bizim vakamızda da, tanımlanan üç patern arasından en sık görülen ve prognoz beklentisinin yüksek olduğu kribriform patern tespit edilmiştir. Takibimizle beraber toplam 17 sene boyunca hastada herhangi bir metastaz olmadığı görülmektedir.

AKK, düşük kötü huylu potansiyele sahip olmasına rağmen, fokal lokal agresif bir tümör olduğu ve geç rekürrensleri görülebildiği için tedavisinde tümörün total rezeksiyonu tercih edilmelidir. Operasyon alanında tümör artığı dokular kalmış ise ameliyat sonrası radyoterapi önerilmektedir. Uzak metastaz ileri evrelerde karşımıza çıkmakla birlikte en sık akciğer, kemik, karaciğer ve beyinde tespit edilir(12). Bu vakada bildirildiği üzere, lokal agresif bir tümör olmasına rağmen 17 sene boyunca hastada lezyonun çevre dokulara lokal invazyon göstermesi dışında başka bir semptom oluşturmadığı tespit edilmiştir. Bu durum da bu tip tümörlerin tedavisinde total rezeksiyon yerine başka tedavilerin uygulanıp uygulanmayacağı konusunda bizi düşündürmektedir.

SONUÇ

AKK baş boyun bölgesinde nadir olarak görülen, kötü huylu karakterde, agresif ve infiltratif tarzda büyüme karakterine sahip metastaz yapabilen bir tükürük bezi tümördür. Minör tükürük bezlerinin en sık görülen kötü huylu tümörü olup oral kavitede en çok damak bölgesinde tespit edilirler.

Bu bildiride, 74 yaşındaki erkek hastanın damak bölgesinde tespit edilen kribriform tip AKK vakası; hastanın tedaviyi kabul etmemesi, 17 yıllık süreçte hastanın hayati fonksiyonlarını etkileyecek bir durumun olmaması nedeniyle yayınlanması düşünülmüştür. Hastanın kesinlikle hiçbir medikal ve cerrahi tedaviyi istememesi üzerine vakanın takibi devam etmektedir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

KAYNAKLAR

1. İnceoğlu B, Yakar EN, Şentürk MF, Görgün S. [Adenoid Cystic Carcinoma of the Mandible: Case Report]. SDÜ Sağlık Bilimleri Enstitüsü Dergisi. 2015;6(2):84-6.
2. Kazancıoğlu HO, Çakır O, Ak G. [Palatal Adenoid Cystic Carcinoma: Case Report]. Türkiye Klinikleri J Dental Sci. 2015;21(1):65-70.
3. Ingale Y, Bommanavar S, Ingale M, Pavaskar R. Adenoid cystic carcinoma of alveolar mucosa: A rare case report. J Oral Maxillofac Pathol. 2018;22(1):54-56.
4. Bereket C, Şenyurt Ö, Koyuncu M, Şener İ, Günhan Ö. [In Hard Palate, Solid Type Adenoid Cystic Carcinoma: Case Report]. Türkiye Klinikleri J Dental Sci. 2012;18(3):347-51.
5. Srivastava AC, Barpande S, Bhavthankar J, Mandale M. Adenoid cystic carcinoma of palate: Report of a solid variant. J Oral Maxillofac Pathol. 2018;22(1):65-68.
6. Yaga US, Gollamudi N, Mengji AK, Besta R, Panta P, Prakash B, et al. Adenoid cystic carcinoma of the palate: case report and review of literature. Pan African Medical Journal. 2016;24:1-6.
7. Zhang LZ, Huang LY, Huang AL, Liu JX, Yang F. Adenoid cystic carcinoma of the vagina: A case report. Medicine. 2019;98:1.
8. Wang Q, Yu XS, Liu Y, Chen H. Adenoid cystic carcinoma in ventricle of larynx: An interesting case. Medicine. 2018;97:50.
9. Filho JAVG, Montalli VAM, Santos FP, Araújo NS, Araújo VC. Role of apoptotic, autophagic and senescence pathways in minor salivary gland adenoid cystic carcinoma. Diagnostic Pathology. 2019;14:14.
10. Ju WT, Zhao TC, Liu Y, Tan YR, Dong MJ, Sun Q, et al. Computed tomographic features of adenoid cystic carcinoma in the palate. Cancer Imaging. 2019;19:3.
11. Ünsal A, Karaman CZ, Kacar F, Şen S. [Atypically located pulmonary adenoid cystic carcinoma: Case report]. Tüberküloz ve Toraks Dergisi. 2008;56(2):210-14.
12. Gedik D, Gül ŞK, Oruç AF, Mayadağlı A, Aksu A, Ceylaner B, et al. [Primary Adenoid Cystic Carcinoma of the Lung: A Case Report]. J Kartal TR. 2014;25(2):151-4.