

Hipofarenks Adenoid Kistik Karsinomu: Olgu Sunumu

Güven Yıldırım, Tolgar Lütfi Kumral, Mustafa Kuzdere, Yavuz Uyar, Chary Jorayev, Cemil Yurtseven,
Mehmet Vefa Kılıç

S.B. Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi KBB Kliniği

ÖZET

Adenoid kistik karsinom (AKK) tükürük bezlerinden kaynaklanan malign bir tümördür. Hipofarinks yerleşimi oldukça nadir bir durumdur. AKK'nın tedavisi tümörün tamamen çıkartılması ve postoperatif radyoterapidir. Ancak baş boyun bölgesindeki AKK'da radyoterapinin rolü tartışmalıdır. Yutkunma güçlüğü ile başvuran 39 yaşında erkek hastadan yapılan biyopsi sonucu adenoid kistik karsinom olarak rapor edildi.

Biz bu olguda AKK'unda önemli prognostik faktörleri; hastanın yaşı, tümörün lokalizasyonu, semptomların süresi ve tipi, klinik evre, tedavi modalitesi, histolojik subtip, perinöral veya vasküler invazyon ve pozitif cerrahi sınır açısından inceledik ve literatür eşliğinde sunduk.

Anahtar kelimeler: adenoid kistik, hipofarinks, karsinom

SUMMARY

Hypopharynx Adenoid Cystic Carcinoma: Case Report

Adenoid cystic carcinoma is a malignant tumor of the salivary glands. Hypopharynx is a rare localization. The treatment of adenoid cystic carcinoma is complete removal of the tumor and postoperative radiation therapy. However, the role of radiotherapy in head and neck is controversial. 39-year-old male patient's biopsy who presented with difficulty in swallowing was reported as adenoid cystic carcinoma.

In this case report, the important prognostic factors of adenoid carcinoma; patients age, tumor location, type and duration of symptoms, clinical stage, treatment modality, histologic subtype, perineural and / or vascular invasion and positive surgical margin are analysed and presented in association with the literature.

Key words: adenoid cystic, carcinoma, hypopharynx

Adenoid kistik karsinom (AKK) tükürük bezlerinden kaynaklanan malign bir tümördür. En sık minör tükürük bezlerinde ve respiratuar traktın mukozal bezlerinde görülür. Bu tümörün çok ender olarak özofagus, uterus, meme, prostat, lakrimal bez ve sebace bezlerde de geliştiği bildirilmiştir. AKK ilk defa Billroth tarafından 1856 yılında "cylindroma" ismiyle yanlış olarak tanımlanmış ve 1928 yılında Ewing tarafından adenoid kistik kanser olarak değiştirilmiştir ⁽¹⁾.

AKK ender görülen malign bir tümör olup, tükürük bezi tümörlerinin yaklaşık % 22'sini oluşturur. Sıklıkla minör tükürük bezlerinden

kaynaklanırken, en sık görüldüğü yerler yumuşak damak, oral kavite ve sinonazal trakttır ⁽²⁾.

AKK yavaş büyüme, nörotropizm, lokal nüks, uzak metastaz ve düşük bölgesel lenf nodu tutulum özellikleri ile bilinen bir tümördür ^(2,3).

Olgu sunumumuzla ender görülen hipofarenksin AKK'unu literatür verileri eşliğinde tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Otuz dokuz yaşındaki erkek hasta kliniğimize 6 aydır yutkunma güçlüğü, boğazda takılma

Alındığı Tarih: 24.03.2012

Kabul Tarihi: 22.10.2012

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Tolgar Lütfi Kumral, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KBB Kliniği, Darülaceze Cad. No:25, Okmeydanı, Şişli / İstanbul

e-posta: tolgins@hotmail.com

hissi, ağızdan kan gelmesi yakınmalarıyla başvurdu. Boyun muayenesinde sol orta juguler bölgede primer lezyon ile uyumlu 3x3 cm'lik ele gelen kitle mevcuttu. Orofarinks muayenesi doğal olan hastanın yapılan larenks endoskopik muayenesinde hipofarenksin sol tarafına yerleşmiş, düzgün yüzeyli mukoza



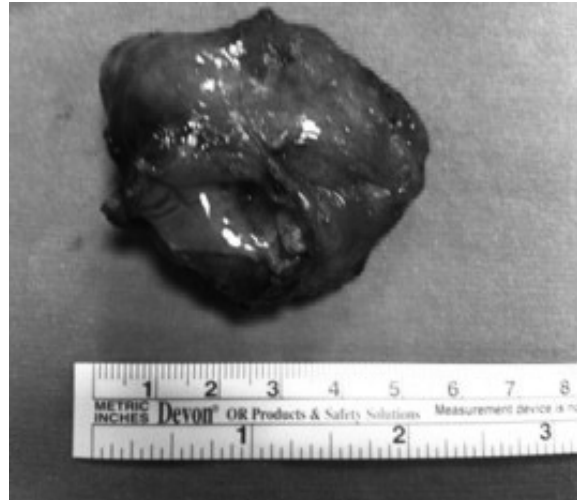
Resim 1. Preoperatif boyun aksiyal kesitli bilgisayarlı tomografide hyoid kemik seviyesinde hipofarenksi daraltan ve hava yolunu kapatan homojen kitlesel lezyon mevcut.



Resim 2. Preoperatif T1 ağırlıklı sagittal kesitli magnetik rezonans görüntülemesinde sol boyun bölgesinde hyoid kemikten inferiora uzanan hiperintens düzgün sınırlı, çevre dokulara invazyon göstermeyen kitle lezyonu.



Resim 3. Kitlenin intraoperatif görünümü.



Resim 4. Hipofarenksteki kitlenin invaze olduğu mukozadan en az 2 cm cerrahi sınır bırakılarak çıkarılan tümörün görünümü.

altında kitle tespit edildi. Boyunda üst juguler bölgede palpabl bir adet 2x2 cm çapında lenf nodu mevcuttu. Preoperatif yapılan bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntülemelerde hyoid kemik seviyesinde hipofarenksi daraltan ve hava yolunu kapatan homojen kitlesel lezyon mevcut (Resim 1 ve Resim 2). Mukozadan alınan insizyonel biyopsinin sonucu adenoid kistik karsinom olarak rapor edildi. Operasyona karar verilen olguya bimaoid apron flep insizyonu yapılarak kitleye ulaşıldı. İnfrahyoid bölgede sol sinüs priformis mukozasından kaynaklanan 3x3 cm çapındaki düzgün yüzeyli kitle ortaya kondu (Resim 3). Kitle hipofarenkse invaze alanı yaklaşık 1 cm çapındaydı (Resim 4). Kitle etraf

dokulara invaze değildi. Hastaya en az 2 cm cerrahi sınır bırakılarak parsiyel farenjektomi yapıldı. Oluşan defekt hipofarenksteki invazyon alanı sınırlı ve yeterli mukoza olmasından dolayı primer olarak kapatıldı. Sol modifiye radikal boyun diseksiyonu uygulandı. Olgu T3N0M0, Evre III olarak değerlendirildi.

Patoloji sonucu adenoid kistik karsinom olarak rapor edildi. Ancak, patoloji sonucunda diseksiyon materyalinde metastaz tespit edilmedi. Bölgesel lenf noduna metastaz saptanmayan hastaya onkoloji konsültasyonu sonucu postoperatif radyoterapi uygulandı. Radyoterapi sonrası yapılan kontrol muayenesinde lokal nüks ve uzak metastaz tespit edilmedi. Bir yıldır takipte olan hastada nüks izlenmedi.

TARTIŞMA

AKK minör tükrük bezi tümörlerinin % 71'ni oluşturur ⁽²⁾. Hipofarenks yerleşimi oldukça ender bir durumdur. Olgumuz hipofarenksi tutan AKK olup, daha önce literatürde Pino Rivero ve ark. ⁽⁴⁾ ve Sugihara ve ark. ⁽⁵⁾ tarafından da benzer olgular bildirilmiştir. Uysal ve ark. ⁽⁶⁾ 19 yıllık boyun kitleleri retrospektif analizinde adenoid kistik karsinomu % 5 olarak rapor etmiştir.

AKK sıklıkla yaşamın 5. ve 6. dekadında ortaya çıkarken çocuklarda ve adölesanlarda çok ender görülür ⁽⁷⁾. Olgumuz 39 yaşında olup, literatürde bildirilen olgularla uyumlu değildir.

AKK'un tedavisi tümörün tamamen çıkartılması ve postoperatif radyoterapidir. Cerrahide en az 2 cm'lik cerrahi sınır bırakılması yeterlidir ⁽⁸⁾. Amaç hastalığın lokorejyonel kontrolü, normal fonksiyonun korunması ve uzak metastazın önlenmesi olmalıdır. Bu olgumuzda mukoza invazyonu sınırlı bölge olduğundan en az 2 cm cerrahi sınır bırakılarak hipofarenksin primer olarak rekonstrüksiyonu yapıldı.

AKK'unda önemli prognostik faktörler; hastanın yaşı, tümörün lokalizasyonu, semptomların süresi ve tipi, klinik evre, tedavi modalitesi, histolojik subtip, perinöral ve/veya vasküler

invazyon ve pozitif cerrahi sınır olarak bildirilmiştir ⁽⁹⁾.

Da Cruz Perez ve ark. ⁽⁹⁾ 45 yaş üstü kötü prognoz kriteri olduğunu bildirirken, yaşın önemli prognostik faktör olmadığı da bildirmiştir. Semptomların ortaya çıkış süresinin 18 aydan kısa olan hastaların daha düşük sağ kalım oranına sahip olduğunu bildirmişlerdir.

Spiro ve ark. ⁽¹⁰⁾ AKK'unda en önemli prognostik faktörün klinik evreleme olduğunu savunurken diğer bazı yazarlar evre III ve Evre IV olan hastaların prognozunun daha kötü olduğunu bildirmiştir ^(9,10). Histolojik olarak sınıflandırma Grade I: kribriiform veya tübüler subtip, Grade II: Solid subtip % 30'dan az, Grade III: Solid subtip % 30'dan fazla olan tiplerden oluşmaktadır. Kribriiform veya tübüler subtip iyi prognozlu iken, solid subtip kötü prognoza sahiptir. Olgumuz American Joint Committee on Cancer (AJCC) 2002 evreleme sistemine göre evre III idi ve Grade II olarak rapor edildi.

Cerrahi sınır pozitifliği de tartışmalıdır. Hem Fordice ve ark. ⁽¹¹⁾ hem de Garden ve ark. ⁽¹²⁾ cerrahi sınır pozitifliğinin surviyi etkilemediğini bildirmiştir. Yine AKK'unda perinöral invazyon sıklığıdır. Garden ve ark. ⁽¹²⁾ 10 yıllık takipte perinöral invazyon olanlarda sağ kalım oranı % 81, olmayanlarda ise % 89 olarak bildirirken, Chen ve ark. ⁽¹³⁾ perinöral invazyon olan ve olmayan olgularda sağ kalım oranlarını sırasıyla % 69 ve % 87 olarak bildirmiştir. Olgumuzda tüm cerrahi sınırlar negatif olup, perinöral invazyon yoktu.

Cerrahide boyun diseksiyonu lenf nodu metastazı göreceli olarak AKK'unda düşük olduğundan dolayı endike değildir. Ancak, klinik veya görüntüleme ile lenf nodu tutulumu varsa elektif boyun diseksiyonu uygulanabilir ⁽¹⁴⁾. Olgumuzda klinik olarak palpabl lenf nodu olduğu için lezyonla aynı tarafa elektif boyun diseksiyonu uyguladık. Ancak, patoloji sonucunda diseksiyon materyalinde metastaz tespit edilmedi.

AKK'unda lokal rekürrens ve uzak metastaz sıklığı uzun dönem sürvinin düşmesine neden olur. Lokal nüks oranı % 31-% 52, uzak metastaz % 19 ile % 52 oranında değişirken total başarısızlık oranı % 43 ile % 70 arasında bildirilmiştir ⁽¹³⁾.

Baş boyun bölgesindeki AKK'unda radyoterapinin rolü tartışmalıdır. Yalnızca radyoterapi uygulanan hastalarda cerrahi veya cerrahi + radyoterapi uygulananlara göre lokal rekürrens daha fazladır. Erken evre tümörde postoperatif radyoterapinin hiçbir faydası yoktur. Ancak, T4 tümörde, pozitif cerrahi sınır varlığında uygulanması önerilmektedir ⁽¹⁵⁾. Bu olgumuzda cerrahi sınır negatif olmasına rağmen, tümörün farinks duvarına yakınlığından dolayı cerrahi sonrasında radyoterapi uygulandı.

Sonuç olarak, hipofarenks AKK'u ender görülen bir durumdur. Prognozda birçok faktör etkilidir. Uygun tedavi cerrahi veya cerrahi + radyoterapi kombinasyonudur. AKK'da lokal nüks ve uzak metastaz varlığının sürviyi düşürmesinden dolayı bu olasılığı değerlendirmek amacıyla hastalar 1 veya 2 yılda bir kez MR ve/veya PET-BT ile takip edilmelidir. Olgumuz erken dönemde olup, takibine devam edilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Szmaja Z, Kulczynski B, Kopec T et al. Treatment results of patients with adenoid cystic carcinoma in the Otolaryngology Department at the University School of Medical Sciences in Poznan between 1958-1999. *Otolaryngol Pol* 2001; 55: 75-78. PMID:11355483
2. Spiro RH. Salivary neoplasms: overview of a 35-year experience with 2,807 patients. *Head Neck Surg* 1986; 8(3): 177-184. <http://dx.doi.org/10.1002/hed.2890080309> PMID:3744850
3. Matsuba HM, Simpson JR, Mauney M et al. Adenoidcystic salivary gland carcinoma: a clinicopathologic correlation. *Head Neck Surg* 1986; 8: 200-204. <http://dx.doi.org/10.1002/hed.2890080312> PMID:3017893
4. Pino Rivero V, Pantoja Hernández CG, González Palomino A et al. Adenoid cystic carcinoma of the larynx-hypopharynx. A case report and review of the literature. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 2006; 33: 339-345. PMID:16910388
5. Sugihara E, Inoue T, Inoue T et al. Very rare case of adenoid cystic carcinoma of the hypopharynx. *Nihon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi* 1996; 56: 883-885. PMID:8940822
6. Uysal İÖ, Altuntaş EE, Güler C, Tuncer E. Kliniğimizde 19 yıllık period da takiplerinde yapılan boyun kitlesi olguların epidemiyolojik verilerinin retrospektif analizi. *KBB- Forum* 2010; 9.
7. da Cruz Perez DE, Pires FR, Alves FA et al. Salivary gland tumors in children and adolescents: a clinicopathologic and immunohistochemical study of fifty-three cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; 68: 895-902. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2004.02.004> PMID:15183580
8. Avery CME, Moody AB, McKinna et al. Combined treatment of adenoid cystic carcinoma of the salivary glands. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2000; 29: 277-279. [http://dx.doi.org/10.1016/S0901-5027\(00\)80028-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0901-5027(00)80028-4)
9. da Cruz Perez DE, de Abreu Alves F, Nobuko Nishimoto I et al. Prognostic factors in head and neck adenoid cystic carcinoma. *Oral Oncol* 2006; 42: 139-146. <http://dx.doi.org/10.1016/j.oraloncology.2005.06.024> PMID:16249115
10. Spiro RH, Huvo AG. Stage means more than grade in adenoid cystic carcinoma. *Am J Surg* 1992; 164: 623-628. [http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9610\(05\)80721-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9610(05)80721-4)
11. Fordice J, Kershaw C, El Nagger A, Goepfert H. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: predictors of morbidity and mortality. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125: 149-152. PMID:10037280
12. Garden AS, Weber RS, Morrison WH et al. The influence of positive margins and nerve invasion in adenoid cystic carcinoma of the head and neck treated with surgery and radiation. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1997; 26: 435-439.
13. Chen AM, Bucci MK, Weinberg V et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck treated by surgery with or without postoperative radiation therapy: prognostic features of recurrence. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2006; 66: 152-159. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijrobp.2006.04.014> PMID:16904520
14. Shen C, Xu T, Huang C, Hu C, He S. Treatment outcomes and prognostic features in adenoid cystic carcinoma originated from the head and neck. *Oral Oncol* 2012; 48: 445-449. <http://dx.doi.org/10.1016/j.oraloncology.2011.12.002> PMID:22209446
15. Silverman DA, Carlson TP, Khuntia D et al. Role for postoperative radiation therapy in adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Laryngoscope* 2004; 114: 1194-1199. <http://dx.doi.org/10.1097/00005537-200407000-00012> PMID:15235347