

# Palatal Adenoid Kistik Karsinom

## Palatal Adenoid Cystic Carcinoma: Case Report

H. Oğuz KAZANCIOĞLU,<sup>a</sup>  
Onur ÇAKIR,<sup>b</sup>  
Gülsüm AK<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve  
Cerrahisi AD,  
Bezmîâlem Üniversitesi  
Diş Hekimliği Fakültesi  
<sup>b</sup>Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve  
Cerrahisi AD,  
İstanbul Üniversitesi  
Diş Hekimliği Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 25.05.2011  
Kabul Tarihi/Accepted: 07.10.2011

Yazışma Adresi/Correspondence:  
H. Oğuz KAZANCIOĞLU  
Bezmîâlem Üniversitesi  
Diş Hekimliği Fakültesi,  
Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve  
Cerrahisi AD, İstanbul  
TÜRKİYE/TURKEY  
dt\_oguz@yahoo.com

**ÖZET** Adenoid kistik karsinom (AKK), yavaş büyüyen fakat agresif, rekürrens kapasitesi yüksek neoplazmlardır. Tükürük bezi tümörlerinin %10-15'i AKK'dir. AKK sıklıkla minör tükürük bezlerinde ve submandibular bezde, daha az sıklıkta ise sublingual ve parotis bezinde görülür. AKK geniş bir yaş aralığında gözüke de, sıklıkla 5. ve 6. dekatta kadın hastalarda görülür. Perinöral invazyon karakteristiktir ve olguların %60'ından fazlasında görülür. Servikal metastaz nadirdir ve hastaların sadece %8-13'ünde görülür. AKK hastalarının %50'sinden fazlasında hastalığın seyri sırasında uzak metastaz görülür; akciğerler ve kemikler en sık metastaz görülen bölgelerdir. Bu makalede; palatinal bölgede AKK tespit edilen, 55 yaşında kadın hasta sunuldu ve tümörün güncel bilgileri tartışıldı.

**Anahtar Kelimeler:** Adenoid kistik karsinom; tümörler; palatal bölge

**ABSTRACT** Adenoid cystic carcinoma (ACC) is a slow-growing but aggressive neoplasm with a remarkable capacity for recurrence. Approximately 10-15% of salivary gland tumors are ACC. ACC occurs most often in minor salivary glands and the submandibular gland, and less frequently in the sublingual and parotid glands. Although it presents a widespread age distribution, peak incidence occurs predominantly among women, between the 5<sup>th</sup> and 6<sup>th</sup> decades of life. Perineural invasion is characteristic of these tumors and occurs in up to 60% of cases. Cervical metastasis is rare and occurs in only 8-13% of patients. Distant metastasis may occur in up to 50% of ACC patients during the course of the disease, with the lungs and bones as the most common sites. In this paper, we reported a case of ACC of the palatal region in a 55-year-old female patient with regard to clinical features and the literature was reviewed.

**Key Words:** Adenoid cystic carcinoma; neoplasms; palatal neoplasms

Türkiye Klinikleri J Dental Sci 2015;21(1):65-70

Tükürük bezi karsinomları baş ve boyun malignitelerinin %3'ünü oluşturmaktadır; minör tükürük bezlerinden kaynak alan karsinomlar ise tükürük bezi malignitelerinin %22'sini oluştururlar.<sup>1,2</sup> Parotis ve submandibular tükürük bezi tümörlerinden farklı olarak minör tükürük bezlerinden kaynaklanan tümörlerin büyük çoğunluğu maligndir. Oral kavite 450-750 salgı bezi içerir ve sert damak minör tükürük bezi kanserlerinin en sık görüldüğü bölgedir.<sup>3</sup> Palatinal bölge ise minör tükürük bezi kaynaklı malign ve benign tümörlerin en sık görüldüğü lokalizasyondur.<sup>4</sup>

Tükürük bezi neoplazmları farklı histolojik ve klinik özellikleri olan çeşitli tümör gruplarından oluşur. Tükürük bezi kaynaklı neoplazmların

yavaş, fakat etkili infiltratif davranışları ile ilişkili olarak, uzak metastaz yapabilmeleri ve geç loke-rejyonel rekürrens gösterebilmeleri nedeni ile uzun dönem takip edilmeleri çok önemlidir.<sup>3,5</sup>

Adenoid kistik karsinom (AKK), yavaş büyüyen fakat agresif, rekürrens kapasitesi yüksek bir neoplazm türüdür.<sup>3,6,7</sup> Tükürük bezi tümörlerinin %10-15'i AKK'dir. Bu neoplazm türü ilk defa 1856 yılında Billroth tarafından benign bir neoplazm olarak tanımlanmıştır.<sup>8,9</sup> AKK sıklıkla minör tükürük bezlerinde ve submandibular bezde, daha az sıklıkta ise sublingual ve parotis bezinde görülür. Diğer nadir olarak görüldüğü bölgeler ise solunum yolları, lakrimal bezler ve adneksal deri bezleridir.<sup>9</sup> AKK geniş bir yaş aralığında gözükse de, sıklıkla 5. ve 6. dekatta kadın hastalarda görülür.<sup>8</sup>

Histolojik olarak kribriform, tubuler-trabeküller ve solid varyantları vardır. Her 3 varyantta da yuvalar, trabeküller ve tabakalar küçük, küboidal, kıt bazofilik sitoplazmalı ve granüler kromatin paternine sahip, koyu boyanan nükleuslu bazoloid hücrelerden oluşmaktadır. Nükleer pleomorfizm nadiren vardır. Mitotik aktivite farklılık gösterebilmekle beraber çoğunlukla birkaç mitotik figürden ibarettir.<sup>10</sup>

Perinöral invazyon karakteristiktir ve olguların %60'ından fazlasında görülür. Servikal metastaz nadirdir ve hastaların sadece %8-13'ünde görülür. Uzak metastaz hastalığın seyri sırasında AKK hastalarının %50'sinden fazlasında görülür; akciğerler ve kemikler en sık metastaz görülen bölgelerdir.<sup>9</sup>

Hastaların büyük çoğunluğunda temiz sınırlı cerrahi rezeksiyon günümüzde en çok tercih edilen tedavi yöntemidir. Fakat baş-boyun bölgesinde diğer histolojik alt gruplar ile karşılaştırıldığında, AKK'nin cerrahi tedavi ile tamamen temizlenmesi zordur ve sıklıkla belirgin olmayan ya da pozitif cerrahi sınırlar ile sonuçlanır. Bu nedenle cerrahi işlem sonrasında hemen diğer tedavi seçeneklerine geçilmelidir. Radikal cerrahi tedavi esas olsa da cerrahi ve radyoterapinin birlikte uygulanmasının daha etkili olduğunu gösteren birçok çalışma bulunmaktadır. Sistemik olarak birçok yan etkisi olsa da AKK tedavisinde kemoterapinin rolü hâlâ tam

olarak anlaşılammıştır ve üzerinde çalışmalar sürmektedir. Baş-boyun bölgesi skuamoz hücreli karsinomuna zıt olarak AKK'de uzun dönem yaşam oranı yüksektir (5 yıllık yaşam oranı %67-73). Fakat, gecikmiş rekürrens eğilimi fazla olduğu için 10-20 yıllık yaşam oranları daha kötüdür.<sup>1,3,11</sup> Bu olgu sunumunda teşhisi kliniğimizde konan bir AKK hastasının uzun dönem takip sonuçları değerlendirilmiştir.

## OLGU SUNUMU

Elli beş yaşında sitemik hastalığı olmayan kadın hasta, üst çene sol 2. büyük azı dişinin palatinal mukozasında iki aydır süren ağrısız şişlik şikâyeti ile İstanbul Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Kliniğine başvurdu. Alınan anamnezde hasta, 6 ay önce üst çene sol bölgedeki şişlik şikâyeti ile iki diş hekimine gittiğini, fakat iki hekimin de kendisine dişinde herhangi bir patoloji olmamasına rağmen diş apsesi tanısı ile antibiyotik verdiklerini belirtti. Damağındaki şişliğin geçmemesi üzerine gittiği üçüncü diş hekimi ise daha önceki tedavileri değerlendirip malignite şüphesi ile hastayı kliniğimize yönlendirdi. Hastaya yapılan ekstraoral muayenede herhangi bir anormalliğe rastlanılmadı. Ağız içi muayenesinde üst sol 2. büyük azının palatinalinde, yaklaşık 3 x 3 cm çapında bir şişlik saptandı. Şişlik palpasyonda sert kıvamlıydı. Şişlik üzerindeki mukozaya normal renginde ve mukozada herhangi bir ülserasyon bulunmamakta idi. Lezyonun bulunduğu bölgedeki dişler normal pozisyondaydı ve mobilite yoktu (Resim 1). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'si sonucunda sert damakta sol paramedian lokalizasyonunu destrükte eden, sol maksiller sinüs bazalini destrükte ederek sol maksiller sinüs içerisine uzanım gösteren, sol alt me'a'ya doğru uzanım gösteren, sol alt konkayı da invaze eden, posterior da medialde medial pterygoid kas ile, lateralde buccinator ve medialde hyoglossis kası ile arasındaki yağlı planları silen 38 x 32 x 30 mm boyunda bir kitlenin varlığı saptandı (Resim 2, 3). Ayrıca inter jugular zincirde çift taraflı olarak milimetrik boyutlarda lenf düğümlerine ait nodüler lezyonlar olduğu görüldü. Kök rezorpsiyonu olması ve dişlerde herhangi bir çürük ya da lezyon bulun-

maması nedeni ile bu kitlenin bir tümör olabileceği düşünüldü. Bu nedenle 2. büyük azı dişi çekildi ve çekim bölgesinden biyopsi alındı (Resim 4).

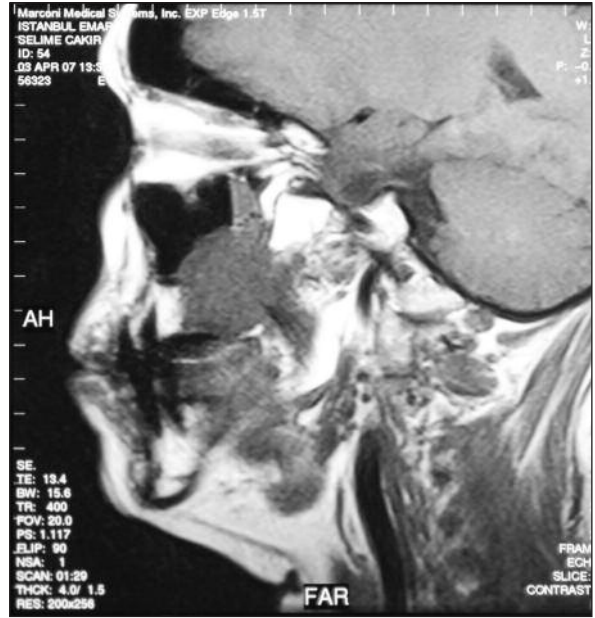
Biyopsi sonucunda histopatolojik teşhis krib-riform AKK olarak kondu (Resim 5). Bütün bu bulgular nedeni ile hasta İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak-Burun-Boğaz Kliniğine yönlendirildi. Tümör sol maksillektomi operasyonu ile eksize edileceği için hastaya ameliyat öncesi cerrahi obtüratör protez yapıldı. Maksillektomiden sonra



RESİM 1: Hastanın ağız içi görüntüsü.



RESİM 2: AKK'nin infiltrasyon yaptığı alanlar.



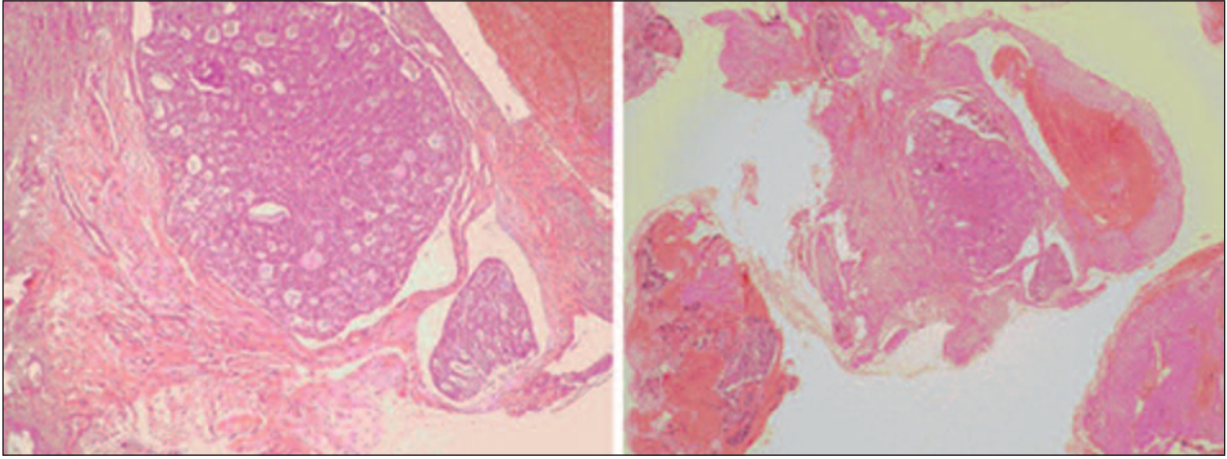
RESİM 3: MRG'de lezyonun sınırları.



RESİM 4: Biyopsi sonrası ağız içi görünüm.

(Resim 6) hastaya protezi bir hafta kullanıldı ve daha sonra tekrar ölçü alınarak tedavi obtüratör protezi yapıldı. Cerrahi tedaviyi takiben hastaya radyoterapi uygulandı. Ameliyattan bir ay sonra hasta kontrole çağrıldı. Yapılan muayenede maksillektomiye bağlı olarak ağız açma ve beslenme zorluğu, ayrıca derin ülser alanların olduğu görüldü. Hastaya klorheksidinli gargaralar ve ağız bakım ürünleri önerilerek düzenli aralıklarla kontrollere çağrıldı. Ameliyattan bir yıl sonra göz bölgesinde rekürrens görüldü ve hasta ikinci kez opere edildi (Resim 7); fakat ilk operasyondan 2,5 yıl





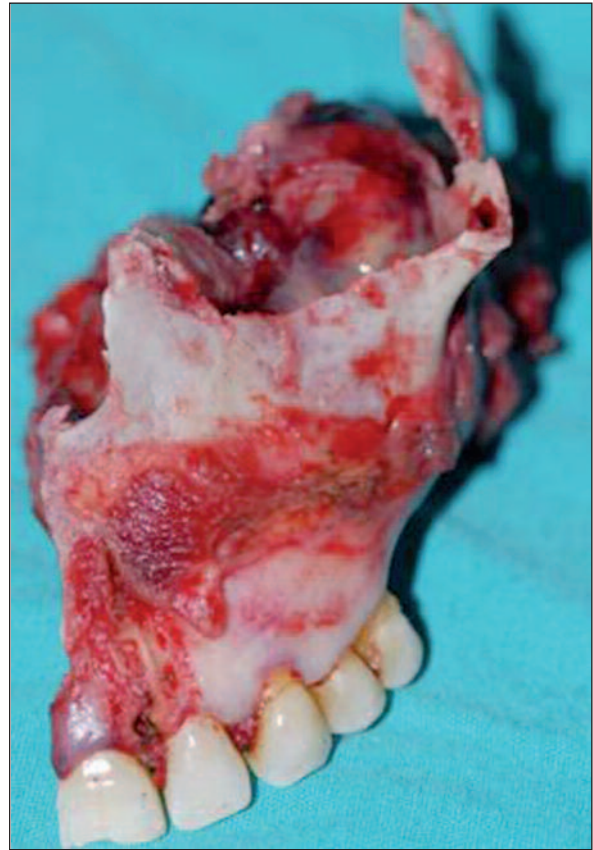
RESİM 5: Hiyalin materyali tarafından doldurulmuş mikrositik boşluklar içeren kribriform yapıda AKK (H&E x40, x10).

sonra hasta çoklu organ yetmezliği nedeni ile vefat etti.

## TARTIŞMA

AKK, baş-boyun bölgesinde nadir görülen tümörlerdendir. Fakat minör tükürük bezlerinde en sık görülen tümördür ve genellikle palatinal bölgede görülür. Yaşlılarda daha fazla ortaya çıktığı düşünülse de günümüzde geniş bir yaş aralığında görülebildiği düşünülmektedir (ortalama 40 yaş). Sıklıkla kadınlarda görülür. Oral bölgeden daha az sıklıkla AKK vulva, serviks, özefagus, dış kulak yolu, orta kulak ve nazofarenkste de görülebilir. Çok nadiren primer olarak mandibula ve maksilada intraosseöz tümör olarak başlayabilir ve karakteristik olarak semptomsuz bir şekilde ilerler.<sup>10,12</sup> Bizim hastamızda AKK, literatürle uyumlu olarak 55 yaşında bir kadın hastada ağrısız bir şişlik olarak ortaya çıkmış ve palatinal bölge minör tükürük bezlerinden gelişmiştir.

AKK ilk tedaviden 1 ya da 2 dekad sonra uzak metastaz yapabilir ve bu durum ölüme neden olabilir. Primer olarak başladığı yer etrafındaki submukozal ve fibröz dokulara, perinöral olarak minör ve major sinirlere yayılır. Uzak metastaz akciğerleri etkilediği zaman genellikle yavaş büyüyen, bazen izole görüntülüdür ve sıklıkla cerrahi olarak rezeke edilebilir. Metastaz kemik içine doğru yayılırsa, hastalık hızlı bir şekilde ölüme sonuçlanır.<sup>12</sup> Olgumuzda anatomik lokalizasyonun zorluğu ve



RESİM 6: Birinci operasyonda çıkartılan kitle.

tümörün çok fazla yayılması nedeni ile temiz cerrahi sınırlar elde edilememiştir. Bu nedenle bir yıl sonra tümör rekürrensi görülmüştür. İkinci operasyondan 1,5 yıl sonra hasta kaybedilmiştir.



RESİM 7: İkinci operasyon sonrası hastanın klinik görüntüsü.

Tümör yavaş büyür, fakat hızlı bir şekilde infiltrate olur. Perinöral yayılım nedeni ile hastaların yaklaşık %50'sinde ağrı görülebilir. Tümörün kemiği invaze etme eğilimi vardır ve kafa tabanına doğru yayılım sonucu kranial sinirler tutulabilir. Lenfatik yayılım çok nadirdir. Lenf düğümleri çok ileri olgularda direkt yayılım yolu ile tutulabilir. Uzun dönemde ise kan yolu ile akciğerlere ve kemiklere yayılım gösterebilir.<sup>6</sup> AKK'nin sitolojik tanısı tümör hücreleri tarafından çevrilmiş çeşitli boyutlarda küre şeklinde hiyalin partiküllerinin varlığı tanımlanarak konur. Histopatolojik incelemesinde parmak şeklinde ya da hücre kümeleri arasında çevrelenmiş stromal yapılar, oval hiperkromatik nükleik asitler ve hücrelerde küçük stoplazma görülmesi karakteristiktir. AKK'nin kesin tanısı bu histopatolojik özelliklerine dayanarak konulur. Bu histolojik özellikler sadece tanı koymada değil, hastalığın tedavisi ve prognozunu belirlemek için de çok önemlidir. Histopatolojik olarak kribriiform tipinde AKK tübüler tipten daha agresiftir;

fakat en kötü prognoz solid tipte görülür. Bu olguda AKK histopatolojik olarak kribriiform yapıdaydı ve oldukça agresif seyretmiştir.

Tomografi ve MRG başta olmak üzere radyografik görüntüleme yöntemleri tümörün belirlenmesi, cerrahi sınırların belirlenmesi ve postoperatif rekürrens olasılığının belirlenmesi için oldukça önemlidir. Bu tümörlerin tedavisinde cerrahi ekizyon ve operasyon sonrası radyoterapi uygulanması esastır.<sup>10</sup> Hastamızda da cerrahi operasyonla tümörün çıkarılmasından sonra radyoterapi uygulanmıştır.

AKK'nin ayırıcı tanısı diş apsisi, pleomorfik adenom, mucoepidermoid karsinom, adenokarsinoma ve Warthin tümörü ile yapılır.<sup>13,14</sup> Bizim olgumuzda olduğu gibi bazı durumlarda AKK görüntü olarak diş apsisi görüntüsünde olabilir. Hastamız 6 ay önce diş hekimine başvurduğunda gerekli olan radyolojik incelemeler ve alınan anamnezle palatinal bölgedeki bu ağrısız şişliğin, üzerinde herhangi bir kaviteye ya da dolgu bulunmayan 27 nolu diştan kaynaklanmadığı anlaşılabilir ve hastaya daha önce müdahale edilebilirdi.

Diş hekimleri özellikle palatinal bölgede, dişlerde herhangi bir enfeksiyona bağlı olmaksızın oluşan şişliklerde dikkatli davranmalı ve minör tükürük bezlerinden kaynaklanan lezyonların büyük kısmının malign karakterde olduğunun bilincinde olarak, bu tür lezyonlardan biyopsi alıp malignite riskini değerlendirmelidirler. Aksi takdirde bizim hastamızda olduğu gibi üzücü ve yasal olarak diş hekimlerini zor durumda bırakacak sonuçlar ortaya çıkabilir.

## KAYNAKLAR

1. Abdul-Hussein A, Morris PA, Markova T. An unusual presentation of adenoid cystic carcinoma of the minor salivary glands with cranial nerve palsy: a case study. *BMC Cancer* 2007; 7:157.
2. Jansisyanont P, Blanchaert RH Jr, Ord RA. Intraoral minor salivary gland neoplasm: a single institution experience of 80 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2002;31(3):257-61.
3. Bianchi B, Copelli C, Cocchi R, Ferrari S, Pederneschi N, Sesenna E. Adenoid cystic carcinoma of intraoral minor salivary glands. *Oral Oncol* 2008;44(11):1026-31.
4. Ginsberg LE, Demonte F. Palatal adenoid cystic carcinoma presenting as perineural spread to the cavernous sinus. *Skull Base Surg* 1998;8(1):39-43.
5. Chummun S, McLean NR, Kelly CG, Dawes PJ, Meikle D, Fellows S, et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Br J Plast Surg* 2001;54(6):476-80.
6. Goodwin L. Adenoid cystic adenocarcinoma of a minor salivary gland--an under-estimated risk? *J Insur Med* 2004;36(4):339-40.
7. Jain VS, Singh KK, Sachdeva Y. A case of adenoid cystic carcinoma parotid with perineural spread. *MJAFI* 2007;63(1):67-8.
8. Soares EC, Carreiro Filho FP, Costa FW, Vieira AC, Alves AP. Adenoid cystic carcinoma of the tongue: case report and literature review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2008;13(8):E475-8.

9. Tincani AJ, Del Negro A, Araújo PP, Akashi HK, Martins AS, Altemani AM, et al. Management of salivary gland adenoid cystic carcinoma: institutional experience of a case series. Sao Paulo Med J 2006;124(1):26-30.
10. Dutta NN, Baruah R, Das L. Adenoid cystic carcinoma-Clinical presentation and cytological diagnosis. Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery 2002;54(1):62-4.
11. Agarwal JP, Jain S, Gupta T, Tiwari M, Laskar SG, Dinshaw KA, et al. Intraoral adenoid cystic carcinoma: prognostic factors and outcome. Oral Oncol 2008;44(10):986-93.
12. Fordice J, Kershaw C, El-Naggar A, Goepfert H. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: predictors of morbidity and mortality. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1999; 125(2):149-52.
13. de Oliveira FA, Duarte EC, Taveira CT, Máximo AA, de Aquino EC, Alencar Rde C, et al. Salivary gland tumor: a review of 599 cases in a Brazilian population. Head Neck Pathol 2009;3(4):271-5.
14. Karataş E, Kızılay A, Mızrak B, Özturan O. [Synchronous benign and malign tumor of the parotid gland: pleomorphic adenoma and adenoid cystic carcinoma: differential diagnosis]. Türkiye Klinikleri J Med Sci 2006;26(5):594-6.