

Santral Mukoepidermoid Karsinom: Olgu Sunum

Şenol POLAT^{a1}, Gediz SERİN², Elif AKSOY², Cüneyd ÜNERİ²

¹Acıbadem Üniversitesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, İSTANBUL, Türkiye

²Acıbadem Sağlık Grubu, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları, İSTANBUL, Türkiye

ÖZET

Mandibuladan kaynaklanan mukoepidermoid karsinomlar nadir görülür ve santral mukoepidermoid karsinom olarak adlandırılır. Bu tümörler tükürük bezi tümörlerinin yaklaşık % 2-3'ünü oluşturur, daha sık kadınlarda ve çoğunluğu 40 ile 50 yaşları arasında görülür. Tümör kökeninin ektopik tükürük bezi dokusunun varlığına bağlı olduğu öne sürülmüştür. Klinik olarak yavaş büyüyen şişlik, ağrı, dişlerde oynama ve trismus ile prezente olurlar. Bu tümörün temel tedavisi cerrahi eksizyondur ve en-block rezeksiyon gereklidir. Daha iyi prognoz için operasyon sonrası radyoterapi önerilmektedir. Sık görülmeyen bu tümörü olan 74 yaşında kadın hasta olgu olarak sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Mukoepidermoid tümör, mandibula

ABSTRACT

Central Mucoepidermoid Carcinoma: A Case Report

Mucoepidermoid carcinomas originating from the mandible are rare and called as central mucoepidermoid carcinomas. These tumors make up approximately 2-3 % of all salivary gland tumors, have a predilection for women and the majority occurs in 4th and 5th decades of life. The origin of the tumor was speculated to be presence of ectopic salivary gland tissue. Clinical presentations are slow growing swelling, pain, tooth mobility and trismus. Surgery is the manstay of treatment for this tumor and en block resection of the tumor should be done. Postoperative radiotherapy is recommended for better prognosis. A case of this uncommon malignant tumor of a 74 year-old female patient is presented.

Key words: Mucoepidermoid tumor, mandible

Mukoepidermoid karsinom (MEK) tükürük bezi sekretuar kanalları döşeyen rezerv hücrelerden köken aldığı düşünülen farklı tipte bir tümördür (1). Histolojik olarak skuamöz hücreler, mukus hücreler, “intermediate” ve “berrak” hücrelerin farklı oranlarındaki karışımından oluşur (1-3). Tüm major tükürük bezi tümörlerinin %6-9'unu oluşturur. Erişkinlerde ve çocuklarda en sık karşılaşılan tükürük bezi malignitesidir. %60-70 oranında parotiste görülür, bunu damak izler (1-3). MEK değişik biyolojik davranışlar sergileyebilir ve genelde düşük ve yüksek grad olmak üzere 2 gruba ayrılır. Yüksek gradlı tümörler oldukça saldırgan davranışlı olmasına karşın düşük gradlı tümörler nispeten benin davranışlı ancak lokal invazyon yapma potansiyelleri vardır. Klinik olarak ağrısız ve büyüyen kitle olarak prezente olurlar, genellikle asemptomatikler ve ağır yüksek gradlı tümörlerde görülür (1-3).

Mukoepidermoid karsinom nadiren göğüs, bronş, periparotid lenf nodu, larinks, ösefagus, tiroid, kulak, timus ve konjonktiva gibi farklı bölgelerde de görülebilir (4-6). MEK'in bu bölgelerdeki oluşmasının nedeni ektopik tükürük bezi dokusunun varlığı olarak öne sürülmektedir (6-8). Baş ve boyun bölgesinde boyun lenf nodları, maksilla, orta kulak, tiroid ve mandibulada ektopik tükürük bezi dokularının varlığı gösterilmiştir (7-9).

Oldukça nadir olmasına rağmen mandibuladaki ektopik

tükürük bezi dokusundan MEK kaynaklanabilmektedir ve bu yazıda mandibula kaynaklı MEK nedeni ile kliniğimizde takip ve tedavi edilen bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Mandibula sol taraftan kaynaklanan kitleden alınan biopsisi MEK olarak bildirilen 74 yaşındaki kadın hasta kliniğimizde görüldü. Fizik muayenede sol mandibula korpus ve ramus bölgesini tutan yüzde asimetriye neden olan yaklaşık 6x4 cm'lik sert şişlik vardı. Üzerini örten ciltte renk değişikliği yoktu ve cilt fikse değildi. Ağız içi muayenesinde aynı bölgede alveolar alan belirgin ve alt dişleri yoktu. Mandibula ramusundan başlayan ve mandibula korpusunda öne doğru uzanan yaygın şişlik vardı. Alveolar alanda bukkal ve lingual kortekslerde genişleme ve dil sol tarafta parestezi vardı. Servikal lenfadenopati palpe edilmedi. Radyolojik incelemede mandibula korpusunda 1. premolar alandan ramusa ve coronoid prosese kadar uzanan, asimetriye neden olan 7x4x3 cm'lik irregular, lobule ve ekspansil osteolitik lezyon görüldü (Resim 1, 2). Boyunda lenfadenomegali bildirilmedi. Medikal özgeçmişinde belirgin özellik saptanmadı. Sigara içme ve ilaç alerji öyküsü yoktu.

Hastaya sol segmental mandibulektomi ve selektif boyun disseksiyonu uygulandı. Mandibuladaki defekt titanyum plak ile rekonstrükte edildi. Spesmenin histopatolojik incelemesinde mukus üreten glandular hücrelerin çeperini oluşturduğu çeşitli

^a Yazışma Adresi: Dr. Şenol POLAT, Acıbadem Üniversitesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ABD, İSTANBUL, Türkiye

* 28 Ekim-1 Kasım 2010, Antalya, 32. Ulusal Türk KBB BBC Kongresi, e-poster olarak sunulmuş ve kongre özet kitapçığında basılmıştır.

Tel: +90 216 5724354

e-mail: senolpolat@yahoo.com

büyükteki kistik sahalarn çoğunluđu teşkil ettiđi, yer yer epidermoid hücre gruplarının görüldüđu stromal zeminli neoplazi rapor edildi. Tüm kistik boşlukların musin ile dolu olduđu rapor edildi. Cerrahi sınırların temiz olduđu ve nodal metastaz olmadıđı bildirildi.

Bu histopatolojik ve klinik bulgularla hastaya mandibulanın düşük gradlı MEK'i tanısı kondu. Kemik, göğüs ve karın boşluđunu içeren diđer sistem taramalarında metastatik odak saptanmayan hasta radyoterapiye yönlendirildi. 2 yıldır nüks veya metastatik hastalıđı olmayan hasta düzenli olarak izlenmektedir.

TARTIŞMA

Sunulan olgunun kliniđi literatürdeki diđer mandibula kaynaklı MEK'lerle benzerdir (7-9). Bu lezyonlar kadınlarda daha çok görülür, genellikle yavaş büyüyen, trismus veya dişlerin yerlerinden oynamasına neden olan ve nadiren ağrının eşlik etmesi ile prezente olurlar. Radyolojik olarak unilokuler veya multilokuler olup çoğunlukla intraosseos yerleşim gösterirler. Tüm MEK'lerin %2-3'ünü oluşturan bu tümörler santral mukoepidermoid karsinom olarak adlandırılmışlardır (9-11).

Waldron ve Mustoe bu tümörün odontojenik kistleri döşeyen epitelden kaynaklandığını varsaymış ve tip 4 primer intra-osseos karsinom olarak sınıflamışlardır (Tablo 1) (12, 13). Santral MEK'in patogenezi ve kaynaklanabileceđi muhtemel orijinleri Tablo 2'de sunulmuştur (9-12). Bizim olgumuzda aynı bölgede kist enukleasyonu da dahil herhangi bir işlem öyküsü yoktu. Bundan dolayı, bu olgudaki tümörün de novo tümörögenез yolu ile yani submaksiller bez veya retromolar mukus bezlerinin embriyonik remnantlarının neoplastik transformasyonu ile gelişmiş olabileceđi düşünöldü.

Santral MEK'in ayırıcı tanısında odontojenik kistler, ameloblastoma, primer intra-osseos karsinom ve diđer malignan tükrük bezi tümörleri düşünölmelidir. Santral MEK'in tanısının konulabilmesi için; 1) Mandibular korteks ve kemik lezyonunun üzerini örten mukozanın intakt olması, 2) Mandibular kemik destrüksiyonunun radyolojik olarak gösterilebilmesi, 3) Diđer muhtemel odontojenik tümörler ve primer tükrük bezi tümörlerinin ekarte edilebilmesi, 4) Tanının MEK olması ve intraselöler musinin gösterilebilmesi gereklidir (7-12). Bizim olgumuzda, radyolojik incelemelerde kemik destrüksiyonu ile kemik kortekslerinde genişleme görölmekte, ancak hem görüntölemelerde hem de intraoperatif muayene ve histopatolojik incelemelerde periostiumun intakt olduđu ve lezyonu örten mukozanın sağlam olduđu görölmüştür. Mikroskopik incelemede MEK için tipik olan intraselöler musinin varlığı saptanmıştır.

Tedavi öncelikli olarak cerrahidir ve prognozun daha iyi olabilmesi için tümörün en-blok olarak çıkarılması gereklidir. Kürataj, enukleasyon, marsupializasyon ve marjinal rezeksiyon gibi konservatif cerrahilerde yaklaşık %40 nüks beklenirken, boyuna yönelik cerrahiye de içerebilen segmental rezeksiyon ve/veya adjuvan terapi gibi radikal yaklaşımlarla yaklaşık %4 nüks beklenir (9). Radyoterapi ve kemoterapinin etkinliğinin yüksek olmadığı gösterilmesine rağmen, hastalığın kontrolünün daha iyi olması için adjuvan radyoterapi önerilmektedir (11).

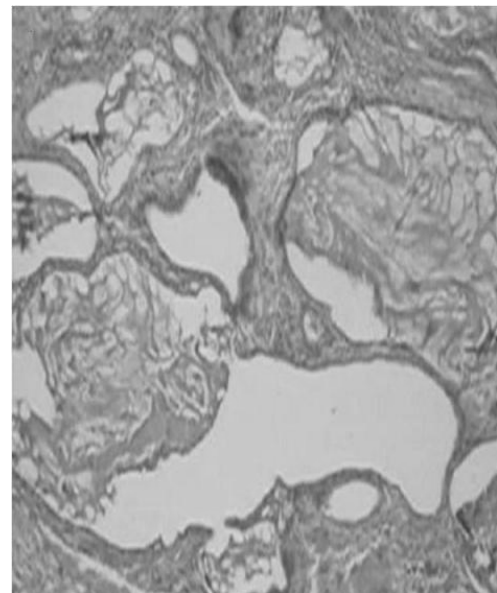
Bu yazıda, nadir görölen santral MEK'li bir olgu sunularak, çıkarılan dokunun histopatolojisinin dikkatli incelemesinin, radikal cerrahinin ve adjuvan tedavinin önemi tekrar vurgulanmak istenmiştir.



Resim 1. Tümörün radyolojik görüntüsü.



Resim 2. Tümörün radyolojik görüntüsü.



Resim 3. Histopatolojik inceleme: musin birikimleri içeren mukoepidermoid glandular yapı.

Tablo 1. Primer intraosseos karsinom klasifikasyonu (PIOK).

Tip 1 : PIOK eksodontojenik kist
Tip 2A : Malignan ameloblastoma
Tip 2B : de novo gelişen Ameloblastik karsinom, eksameloblastoma veya eksodontojenik kist
Tip 3 : de novo gelişen PIOK a) Keratinize tip b) Keratinize olmayan tip
Tip 4 : Intraosseous mukoepidermoid karsinom

Tablo 2. Santral mukoepidermoid karsinom patogenezi.

1. Mandibula içinde kalmış retromolar mukus bezlerinin embrionik remnantlarının;
2. Mandibula içinde kalmış submaksiller beze ait embrionik remnantların;
3. Dentiginöz kistleri döşeyen mukus üreten pluripotent epitel hücrelerinin;
4. Maksiller sinüsü döşeyen epitelden invaze olan hücrelerin; neoplastik transformasyonu.

KAYNAKLAR

1. Goode RK, Auclair PL, Ellis GL. Mucoepidermoid carcinoma of the major salivary glands: clinical and histopathologic analysis of 234 cases with evaluation of grading criteria. *Cancer* 1998; 82: 1217-1224.
2. Simşek G, Akın I, Köybaşıoğlu F. ve ark. Diagnostic value of fine needle aspiration cytology in salivary gland masses. *Kulak Burun Boğaz İhtis Dergisi* 2009; 19: 71-76.
3. Takahama Junior A, Almeida OP, Kowalski LP. Parotid neoplasms: analysis of 600 patients attended at a single institution. *Braz J Otorhinolaryngol* 2009; 75: 497-501.
4. Chen F, Tatsumi A, Miyamoto Y. Successful treatment of mucoepidermoid carcinoma of the carina. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 366-368.
5. Ishizumi T, Tateishi U, Watanabe S, Matsuno Y. Mucoepidermoid carcinoma of the lung: high-resolution CT and histopathologic findings in five cases. *Lung Cancer* 2008; 60: 125-131.
6. Kim TS, Lee KS, Han J. ve ark. Mucoepidermoid carcinoma of the tracheobronchial tree: radiographic and CT findings in 12 patients. *Radiology* 1999; 212: 643-648.
7. Goldfarb D, Mikaelian D, Keane WM. Mucoepidermoid carcinoma of the mandible. *Am J Otolaryngol* 1994; 15: 54-57.
8. Cohen-Kerem R, Campisi P, Ngan BY. ve ark. Central mucoepidermoid carcinoma of the mandible in a child. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004; 68: 1203-1207.
9. Brookstone MS, Huvos AG. Central salivary gland tumors of the maxilla and mandible: a clinicopathologic study of 11 cases with an analysis of the literature. *J Oral Maxillofac Surg*. 1992; 50: 229-236.
10. Simon D, Somanathan T, Ramdas K, Pandey M. Central Mucoepidermoid carcinoma of mandible - A case report and review of the literature. *World J Surg Oncol* 2003; 1: 1.
11. Freije JE, Campbell BH, Yousif NJ, Clowry LJ Jr. Central mucoepidermoid carcinoma of the mandible. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995; 112: 453-456.
12. Waldron CA and Mustoe TA Primary intraosseous carcinoma of the mandible with probable origin in an odontogenic cyst. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1989; 67: 716-724.
13. Thomas G, Pandey M, Mathew A. ve ark. Primary intraosseous carcinoma of the jaw: pooled analysis of world literature and report of two new cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2001; 30: 349-355.

Kabul Tarihi: 20.12.2010