

Göktürk FINDIK<sup>1</sup>  
Funda ÖZTÜRK<sup>1</sup>  
Ebru ÇAKIR<sup>2</sup>  
Koray AYDOĞDU<sup>1</sup>  
Sadi KAYA<sup>1</sup>



## OLGU SUNUMU

# KARSİNOİD TÜMÖRÜN DEV METASTAZINA SEKONDER GELİŞEN VENA CAVA SUPERİOR SENDROMU

## Öz

Karsinoid tümörler, nöroendokrin tümörler grubundadır ve oldukça nadir görülür. Sıklıkla gastrointestinal traktus ve bronş sistemine yerleşirler (GİS %82, bronş sistemi % 9). Karsinoid tümörler ikinci sıklıkla akciğerlerde görülür ve tüm akciğer tümörlerinin yaklaşık %2'sini oluşturur. Bölgesel lenf nodlarına yayılım gösterebilen düşük dereceli malign tümörlerdir. Uzak metastaz çok nadirdir ve olguların %5'inde görülür. Tipi ne olursa olsun uzak metastaz yapmış olgular dışında mutlaka rezeke edilmelidir. Bu yazıda karsinoid tümör olgularına göğüs cerrahisinde çok az rastlanılmakta olup tanisal amaçlı opere edilen atipik karsinoid tümörlü olgu, mediastendeki dev tümör metastazı ve vena cava superior sendromuna neden olduğu için sunulmuştur.

Altmış iki yaşında erkek hasta nefes darlığı, göğüs ağrısı ve gece terlemesi şikayetleri ile servisimize kabul edildi. Olgumuzda karsinoid tümörün mediastene dev metastazı vardı ve vena cava süperior sendromuna sebep olmuştu. Tanisal mediastinoskopi yapılan hasta postoperatif 11. günde exitus oldu.

Karsinoid tümörler benign karakterde olmalarına rağmen, mediastene dev boyutlara ulaşabilen metastaz yapabilirler. Bu durumlarda prognoz kötüleşir.

**Anahtar Sözcükler:** Metastatik neoplazm; Karsinoid tümör/prognoz; Karsinoid tümör/tanı.



## CASE REPORT

# VENA CAVA SUPERIOR SYNDROME SECONDARY TO A GIANT METASTATIC CARCINOID TUMOR

## ABSTRACT

Carcinoid tumors are a subgroup of neuroendocrine tumors and they are quite rare. They are usually located in the gastrointestinal tract and the bronchial system (gastrointestinal tract 82%, bronchial system 9%). The second most common localisation of carcinoid tumors is lungs and these comprise 2% of all lung tumors. They are low grade lung tumors that can invade regional lymph nodes. Distant metastases are very rare with a ratio of 5%. Regardless of the carcinoid tumor type, all tumours except those with distant metastases must be resected. Carcinoid tumors are seldom seen in thoracic surgery departments. In this report, we present a case which we operated for an atypical carcinoid tumor as it led to a giant mediastinal tumor metastasis and vena cava superior syndrome.

Sixty-two years old man was admitted to our clinic with complaints of chest pain, dyspnea and night fever. He had a giant metastatic mediastinal carcinoid tumor which caused a vena cava superior syndrome. The patient died eleven days after the diagnostic mediastinoscopy.

Although carcinoid tumors are characterized as benign tumors, they may cause giant metastases and these cases have a poor prognosis.

**Key Words:** Neoplasm metastasis; Carcinoid tumor/prognosis; Carcinoid tumor/diagnosis.

## İletişim (Correspondance)

Göktürk FINDIK  
Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi Göğüs Cerrahisi ANKARA  
Tlf: 0312 355 21 10  
e-posta: gokturkfindik@hotmail.com

Geliş Tarihi: 27/04/2009  
(Received)

Kabul Tarihi: 11/08/2009  
(Accepted)

<sup>1</sup> Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi Göğüs Cerrahisi ANKARA  
<sup>2</sup> Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi Patoloji ANKARA



## GİRİŞ

Bronşial karsinoid tümörler, bronş karsinomlarından sonra en sık görülen tümörlerdir ve tüm bronş kaynaklı tümörlerin %0.5-1'ini oluşturur (1). Oberndorfer ve ark bu tümörlerin bronş karsinomu ile benzerliğinden dolayı 'karsinoid' terimini kullanmış ve halen en sık kullanılan tanımlama olmuştur (2). Bu tümörün, nöroendokrin kaynaklı ve malign karakterli bir tümör olduğu anlaşılmış ve Kulchitsky cell tümörleri içinde sınıflandırılmıştır. Olguların %90'ı tipik karsinoid ve %10'u atipik karsinoid şeklindedir. Tipik karsinoidler %5 sıklığında lenf bezi metastazı yapar ve bunların 10 yıllık sağkalımları %92'dir. Atipik karsinoidler ise %65 sıklıkta lenf bezi metastazı yapar ve 10 yıllık sağkalım %60 civarındadır. Atipik karsinoidlerde lenf bezi metastazı olanlarda prognoz ve survey için lenf bezi metastazın tutulum yeri ve önemli organlara komşuluğu önemlidir.

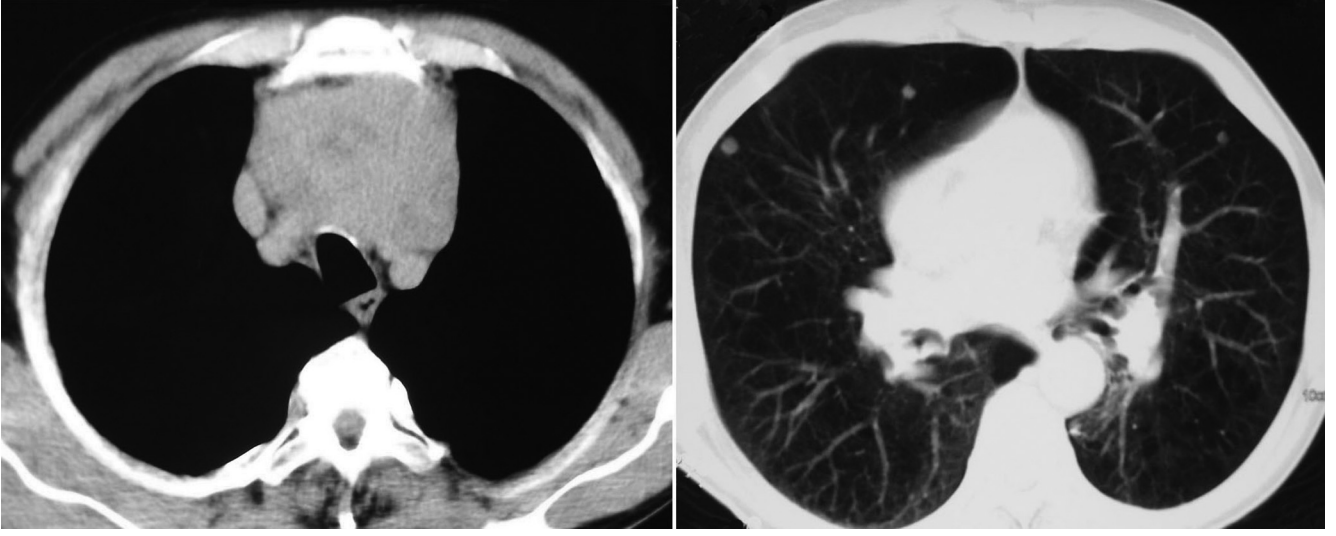
## OLGU SUNUMU

Aktmış iki yaşındaki erkek hasta, 6 aydır mevcut olan nefes darlığı, göğüs ağrısı ve gece terlemesi şikayetleriyle klini-

ğimize kabul edildi. Özgeçmişinde diabetes mellitus ve 30 paket/yıl sigara öyküsü mevcuttu. Soy geçmişinde bir özellik yoktu. Olgunun yapılan muayenesinde ileri derecede wheezing beraberinde dispne mevcuttu. inspeksiyonda boyunda ve göğüs duvarında ödem, siyanoz, göz kapaklarında ödem ve plethora izlendi. Oskültasyonda her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyordu ve solunum sesleri doğaldı. Hastanın PA akciğer grafisinde mediasten komşuluğunda, mediasten sınırlarından tam ayırt edilemeyen düzensiz kontürlü heterojen dansitede kitle lezyon saptandı (Şekil 1). Çekilen Toraks Bilgisayarlı Tomografide retrotrakeal, prevasküler aralığı dolduran, lobüle kontürlü tiroid sol lob ile sınırları ayırt edilemeyen, geniş aksiyel çapı 8 cm ölçülen mediastinal kitle lezyonu izlendi. Sağ akciğerde büyüğü üst lob posterior segmentte 12 mm, sol akciğerde büyüğü linguler segmentlerde 8 mm çaplı multiple iyi sınırlı pulmoner nodüller mevcuttu (Şekil 2). Batın ultrasonunda pankreas başı düzeyinde lobüle kontürlü hipoekoik nodüler oluşum izlendi. Fiber optik bronkoskopide her iki bronşial sistem subsegment ağızlarına kadar açıldı. Hastaya tanısal amaçlı mediastinoskopi planlandı. Kitleden biyopsi alındı. Patoloji sonucu primeri akciğere ait atipik kar-



Şekil 1— Posterior-anterior ve yan akciğer grafi (mediasten komşuluğunda, mediasten sınırlarından tam ayırt edilemeyen düzensiz kontürlü heterojen dansitede kitle lezyonu).



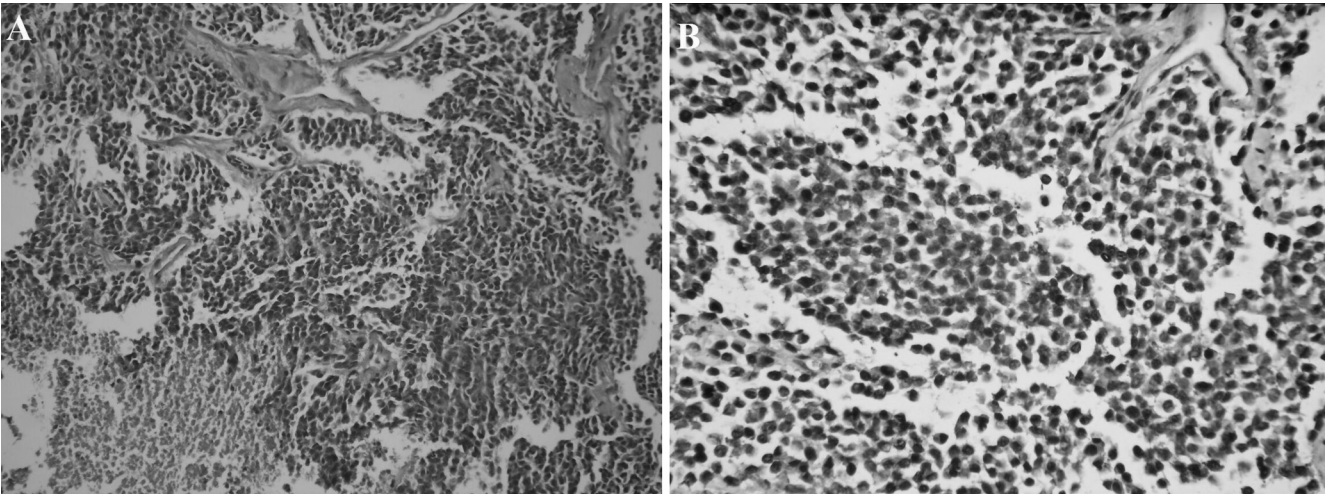
**Şekil 2—** Toraks Bilgisayarlı Tomografi: retrotrakeal, prevasküler aralığı dolduran, lobüle kontürlü heterojen dansitede geniş aksiyel çapı 8 cm ölçülen mediastinal kitle lezyonu ve sağ akciğerde 1 cm altında 2 adet nodül.

sinoid tümör (Şekil 3A,B) olarak raporlandı. TTF1 boyama pozitifliği sebebiyle primerinin akciğer kaynaklı olduğu düşünüldü. Mediasten metastazı nedeniyle hastaya kemoterapi planlandı fakat postoperatif 10. gününde genel durumu bozulması ve saturasyon düşüklüğü nedeniyle hasta entübe edildi ve postoperatif 11. günde hasta eksitus oldu.

## TARTIŞMA

Karsinoid tümörler günümüzde nöroendokrin tümörler içerisinde sınıflandırılmaktadır (3). Her yaşta görülebilir

ve her iki cinsiyet için risk eşittir. Tümörün diferansiyasyona bağlı olarak tipik, atipik olarak yapılan sınıflandırma, Kulchitsky I (tipik karsinoid) ve Kulchitsky II (atipik karsinoid) olarak yenilenmiştir. Olguların %90'ı tipik karsinoid ve %10'u atipik karsinoid şeklindedir. Düşük malign potansiyele sahip tipik bronşial karsinoid tümörler genelde ana bronş, lobar ve segment bronşlarına yerleşimlerine bağlı semptom verir. Öksürük ve dispne en sık görülen semptomlardır. Bronşial karsinoid tümörler düşük grade malign tümörler olup lokal olarak invazivdir. Çoğunlukla endobronşial yerleşimli olmak üzere, yavaş büyümeleri karakteristik özellikleridir. Ti-



**Şekil 3—** (A) Nekroz odağı içeren atipik karsinoid (H&EX200). (B) Tümör hücrelerinde immünohistokimyasal olarak TTF-1 pozitifliği.



pik karsinoid tümörler, histopatolojik olarak ender mitoz gösteren iyi diferansiye tümörlerdir. Metastaz yapma eğilimleri düşük olup, iyi prognoza sahiptir. Atipik karsinoidler ise daha yüksek sıklıkta mitoz ve pleomorfizm gösterir. Metastaz yapma eğilimleri daha yüksek olup daha kötü prognoza sahiptir. Atipik karsinoid daha sıklıkla periferik yerleşir ve daha malign seyirlidir. Bu tümör %70 hastada metastaz yapar. McCaughan 124 olguluk serisinde 19 olguda preoperatif mediastinal lenf nodu metastazı tespit ettiğini bildirmektedir (4). Bölgesel lenf bezlerine metastaz eğilimi ve bu olguların sağ kalımları, tipik ve atipik karsinoidlerde farklılık gösterir. Tipik karsinoidler %5 oranında lenf bezi metastazı yapar ve bunların 10 yıllık sağkalımları %92'dir (5-7). Martini ve arkadaşlarının 1994 yılındaki bir çalışmasında lenf bezi metastazlı (N1 ya da N2) 12 tipik karsinoidli hastanın 5 yıllık hastaliksiz sağkalımı %100 olarak bildirilmiş, ancak bir hastada 8 yıl sonra nüks görülmüştür (8). Atipik karsinoidler ise %65 oranında lenf bezi metastazı yapar ve 10 yıllık sağkalım %60 civarındadır (5,6,9). Henüz ileriye dönük randomize çalışmalar ile yararlılığı kesin olarak doğrulanmamışsa da, Evre 3 veya uzak metastazlı olgulara, yanıtı küçük hücreli akciğer kanserlerinden daha kötü olmasına rağmen cerrahi sonrası adjuvan kemoterapi önerilmektedir (4,5,10,11).

Karsinoid tümörler, tipi ne olursa olsun habis oluşumlardır ve uzak metastaz yapmış olgular dışında mutlaka rezeke edilmelidir. Tüm tümör dokusu, mümkün olduğunca fazla akciğer dokusu korunarak çıkarılmalıdır. Rezeksiyon yapıldıktan sonra proksimal bronş sınırı frozen ile incelenmelidir. Mikroskopik tümör bulunduğu rezeksiyon daha proksimale ilerletilmelidir. Tipik karsinoidler için lenf diseksiyonu yapılmayabilir fakat atipik karsinoid olgularında mediastinal lenf diseksiyonu yapılmalıdır. Radyoterapi inoperabl karsinoid olgularında veya mediastinal lenf nodu tutulumu opere atipik karsinoid olgularında uygulanmaktadır. Kemoterapi uzak metastaz varlığında kullanılmaktadır fakat karsinoidler küçük hücreli kanser kadar kemoterapiye hassas değildir.

Karsinoid tümörler yavaş ilerleyen tümörlerdir. Prognozu etkileyen faktörler tümör çapı (3 cm den büyük), atipik histoloji ve bölgesel lenf nodu metastazıdır. Lenf nodu tutulumu olmayan veya operasyonda mediastinal lenf küraji yapılmış tipik karsinoid olgularında 5 yıllık survey %90'ların üzerindedir. Rezeksiyon sonrası 5 yıllık survey %92, 10 yıllık survey %77'dir. Lenf nodu metastazı olmayan olgularda 5 ve 10 yıllık surveyler %96 ve %84 iken lenf nodu tutulumu olanlarda sırasıyla %74 ve %53'e düşmektedir. Atipik karsinoidlerde mediastinal ve uzak metastaz daha sık olduğundan survey daha kısadır (%50-60). Nüks, atipik karsinoidli olgularda daha

sıktır (%7.9) ve uzun yıllar sonra bile bildirilmiştir. Olgumuzda akciğerdeki lezyonlar primer olmasına rağmen boyutları 1 cm altında milimetrik nodüllerdir. Mediastindeki metastaza bağlı kitlenin boyutu primerine göre daha büyüktü ve aksiyel çapı 8 cm ölçülmüştü. Lenf nodu tutulum yeri ve boyutu sonucunda vena cava superiora direk invazyona bağlı olarak vena cava superior sendromu oluştu. Hastada boyun ve göğüs duvarındaki venöz distansiyona bağlı yüzde ödem, siyanoz ve plethora izlendi. Hastamızın bu nedenle prognozu kötü seyretti.

Sonuç olarak; karsinoid tümörlerde, tümör çapı, atipik histoloji ve bölgesel lenf nodu metastazı varlığı önemlidir. Ancak belkide en önemli faktör metastazın yeri ve boyutlarıdır. Özellikle büyük vasküler damarların olduğu mediastindeki tutulumlarda, "dubling time" iyi hesaplanmalı ve zaman kaybedilmemelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Beshay M, Roth T, Stein R, Schmid RA. Synchronous bilateral typical pulmonary carcinoid tumors. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23:251-3.
2. Obendorfer SK. Ergebnisse der alldemenien Pathologie und pathologischen Anatomie des Menschen und der Tiere 1907:13:527.
3. Wee JO, Sepic JD, Mihaljevic T, Cohn LH. Metastatic carcinoid tumor of the heart. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1721-2.
4. Mc Caughan BC, Martini N, Bains MS. Bronchial carcinoids. Review of 124 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;89:8-17.
5. Ginsberg RJ. Carcinoid tumors. In: Shields TW, Lo Cicero J, Ponn RB; eds. *General Thoracic Surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2000:1493-1504.
6. Salminen SU, Halttunen P, Miettinen M. Bronchoplastic procedures in the treatment of endobronchial carcinoid tumors. *Scand J Thor Cardiovasc Surg* 1990;24:27-32.
7. Rea F, Binda R, Spreafico G. Bronchial carcinoids: A review of 60 patients. *Ann Thorac Surg* 1989;47:412-4.
8. Martini N, Zaman MB, Bains MJ, et al. Treatment and prognosis in bronchial carcinoids involving regional lymph nodes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:1-7.
9. Rea F, Binda R, Spreafico G. Bronchial carcinoids: A review of 60 patients. *Ann Thorac Surg* 1989;47:412-4.
10. Marty HC, Costes V, Pujol LJ. Carcinoid tumors of the lung: Do atypical features require aggressive management? *Ann Thorac Surg* 1995;59:78-83.
11. Özkara Şi, Örüç O. Bronş Adenomları (32 olgu). *Solunum* 1990;15:17-24.