

Akciğer Kanseri ile İlişkili Paraneoplastik Pemfigus: Olgu Sunumu

Paraneoplastic Pemphigus Associated with Lung Cancer: A Case Report

Hüseyin Ulaş Çınar¹, Burçin Çelik², Celalettin Kocatürk³, Hale Kefeli Çelik⁴

Özet

Akciğer kanseri ile ilişkili deri lezyonları paraneoplastik sendrom olarak görülebilmektedir. Buna karşın, akciğer kanseri ile paraneoplastik pemfigus birlikteliği oldukça nadirdir. Ağız içinde yara şikayeti ile iç hastalıkları polikliniğine başvuran hastanın çekilen akciğer grafisinde sağ akciğerde kitle görülmesi üzerine toraks bilgisayarlı tomografi çekildi. Bilgisayarlı tomografide sağ akciğer orta lobda yaklaşık 6x4 cm ebadında, düzensiz, spiküle konturlu malign görünümlü kitle lezyonu saptandı. Transtorasik iğne biyopsisi sonucu negatif gelmesi üzerine eksploratris torakotomi uygulandı. Kitleden alınan biyopsi sonucu küçük hücreli dışı karsinom gelince hastaya sağ pnömonektomi yapıldı. Ağız içinde, sırtında ve göğüs ön bölgesindeki yaygın deri lezyonlarından alınan biyopsi sonucu pemfigusla uyumlu bulundu. Postoperatif dönemde dermatoloji tarafından steroid ve immünoterapi uygulandı. Hastanın poliklinik kontrolü postoperatif 6. ayında yapıldı. Bu olguyu nadir görülmesi ve deri lezyonlarının akciğer kanserinin bir göstergesi olabileceğini vurgulamak amacıyla sunduk.

Anahtar Sözcükler: Akciğer, kanser, paraneoplastik, pemfigus, tedavi.

Abstract

Skin lesions related to the lung cancer can be encountered as a paraneoplastic syndrome. However, paraneoplastic pemphigus is a very rare comorbidity in lung cancer. The patient applied to the internal diseases department with complaint of mouth sore. His chest x-ray revealed a mass in the right lung, and, then, he underwent thoracic computed tomography. A 5x6 cm, irregular, spicule-contoured and seemingly malignant mass lesion was observed in computed tomography. Since the transthoracic needle biopsy result was negative, exploratris thoracotomy was performed. The biopsy result was squamous-cell carcinoma, and the patient underwent right pneumonectomy. The result of the biopsies taken from the skin lesions in the mouth, on the back, and on the front chest area was compatible with pemphigus. Postoperatively, dermatology clinic treated the patient with steroid and immunotherapy. At six months of treatment, he was alive. This rare case is being presented to emphasize that skin lesions can be the indicator of lung cancer.

Key words: Lung, cancer, paraneoplastic, pemphigus, treatment.

¹Samsun Medicana Hastanesi, Samsun

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun

³Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi EAH, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul

⁴Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Samsun

¹International Medicana Hospital, Samsun, Turkey

²Department Of Thoracic Surgery, Ondokuz Mayıs University Faculty of Medicine, Samsun, Turkey

³Clinic of Thoracic Surgery, Yedikule Chest Disease and Thoracic Surgery Research Hospital, İstanbul, Turkey

⁴Clinic of Anesthesiology and Reanimation, Samsun Research Hospital, Samsun, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted): 22.11.2015 **Kabul tarihi (Accepted):** 11.02.2016

İletişim (Correspondence): Burçin Çelik, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun

e-mail: cburcin@hotmail.com



Paraneoplastik sendrom, bir tümör veya o tümörün metastazları ile doğrudan ilişkili olmayan, tümörün bulunduğu bölgeden uzakta, ancak tümörün varlığına bağlı olan ve dolayısı ile tümörün çıkarılmasından sonra gerileyebilen belirti ve bulgularıdır. Belirtiler tümörden salgılanan hormon veya sitokinler gibi biyolojik olarak aktif komponentler ile oluşur. Paraneoplastik sendromun en sık görüldüğü kanserler; akciğer kanseri, meme kanseri, lenfatik sistem kanserleri ve over kanseridir. Paraneoplastik sendromlar kanserin ilk belirtisi olabilir, erken tanı için önemlidir ve genellikle kanserin seyri ile paralellik göstermektedirler. Kutanöz paraneoplastik sendromlar inspeksiyon ile kolay fark edilmeleri nedeniyle hastaları hekime yönlendiren ilk bulgu olabilmektedir (1).

Paraneoplastik pemfigus (PNP), non-Hodgkin lenfoma ve kronik lenfositik lösemi başta olmak üzere genellikle lenfoproliferatif hastalıklar ile ilişkili olarak görülen nadir bir pemfigus tipidir. Diğer pemfigus tiplerinden farklı olarak kendine özgü histopatolojik ve immünfloresan bulguları vardır ve kötü prognozludur. Mortalite oranı yaklaşık %90'dır (2).

OLGU

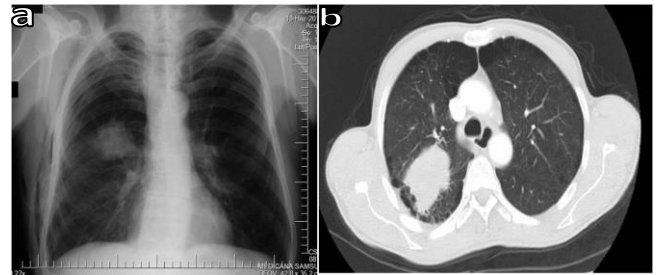
Altmışaltı yaşında erkek hasta, yaklaşık bir ay önce başlayan vücudunda yaygın yaralar, ağız içinde yara, iştahsızlık, kilo kaybı, öksürük ve nefes darlığı şikâyetleri ile dâhiliye polikliniğine başvurdu. Ağız içindeki ağrılı yaraların giderek yaygınlaştığı ve yemek yiyemez hale geldiğini bildiren hastanın genel durumu orta idi. Fizik muayenesinde; sırtında, omzunda ve göğüs ön bölgesinde belirgin olmak üzere, dudakta, ağız içinde, genital bölgede, gluteal bölgede ve her iki bacakta eritemli zemin üzerinde papillo-veziküler lezyonların yanı sıra, seröz mayi içeren büller ve büllerin açıldığı bölgelerde krutlar mevcuttu (Şekil 1). Oskültasyon ile sağ akciğer orta ve üst zonda solunum seslerinde azalma, yer yer ronküs ve ekspiryumda uzama tespit edildi. Laboratuvar incelemede; Hb: 12,8 g/dl; lökosit: 4.600/mm³, periferik yaymada nötrofil: %64, eozinofil: %10, monosit: %9, lenfosit: %16, sedimentasyon hızı: 68 mm/saat, CRP: 15 mg/dl olarak tespit edilirken, diğer biyokimyasal ve serolojik testler normal sınırlarda idi.

Hastanın akciğer grafisinde, sağ akciğer orta zonda kitle lezyon görülmesi üzerine toraks BT çekildi. Toraks BT'de sağ akciğer üst lob posterior segmentte yaklaşık 5x6 cm ebadında, düzensiz, hafif spiküle konturlu malign görü-

nümlü kitle lezyonu saptandı (Şekil 2). Fleksibl bronkoskopide endobronşiyal lezyon izlenmedi. PET-BT'de sağ akciğer üst lob posterior segmentte 63x40 mm (SUVmax: 7,4) ebadında malignite lehine değerlendirilen patolojik FDG tutulumu izlenen kitlesel lezyon tespit edildi. Lezyondan BT eşliğinde biyopsi yapıldı, ancak kesin histopatolojik tanı konulamadı. Biyopsi sonrası pnömotoraks gelişen hastaya tüp torakostomi uygulandı, tüp torakostomi sonrası hava kaçağı kesilmeyen hastaya eksploratris torakotomi kararı alındı. Peroperatif kitleden alınan insizyonel biyopsi sonucu küçük hücre dışı akciğer karsinomu olarak rapor edildi. Kitlenin fissüre ve pulmoner arter alt lob dalına invaze olması nedeniyle hastaya sağ pnömonektomi uygulandı. Eş zamanlı deri lezyonlarından alınan biyopsi sonucu pemfigus ile uyumlu olarak raporlandı. Postoperatif histopatolojik tanı yassı hücreli karsinom olarak ve evre 2B (T2bN1M0) olarak tespit edildi.



Şekil 1: Hastanın ağız mukozasında ve dilde lezyonlar izlenmekte, göğüs ön ve arka duvarındaki krutlanmış yaralar, bel bölgesinde yeni oluşan vezikülobüllöz lezyonlar.



Şekil 2a ve b: Direk akciğer grafisinde sağ orta zonda kitle lezyon, biyopsi sonrası oluşan pnömotoraks nedeniyle sağda toraks tüpü (a), toraks BT'de sağ akciğer üst lob posterior segmentteki 6x4 cm ebadında ki kitle (b).

Klinik ve histopatolojik bulgular ile hastaya primer akciğer kanserine bağlı gelişen PNP tanısı konuldu. Dermatoloji ve KBB bölümlerince konsülte edilen hastaya ıslak pansuman, kortikosteroid kombinasyonlu krem, oral lezyonla-

ra bikarbonatlı ağız bakımı uygulandı. Ameliyat sonrası cilt ve ağız içi lezyonları gerilememesi üzerine hastaya ve 40 mg/gün i.v. prednizolon başlandı. Postoperatif 15. gününde bronş fistülü ve postpnömonektomik ampiyem gelişen hastanın prednizolon tedavisi kesildi. Hastaya tüp torakostomi uygulandı ve ampiyem tedavisi başlandı. Ampiyem tedavisinin 15. gününde sağ retorakotomi ile karinal rezeksiyon ve trakea-sol ana bronş anastomozu yapıldı, anastomoz hattı daha önce laparotomi ile hazırlanan omentum ile desteklendi, göğüs duvarına torakostoma açıldı. Genel durumu iyi ve postoperatif 6. ayında olan hastanın takip ve tedavisi dermatoloji kliniği tarafından devam etmektedir.

TARTIŞMA

Paraneoplastik pemfigus, genellikle lenfoproliferatif hastalıklar ile ilişkili nadir bir deri lezyonudur. Kronik lenfositik lösemi, Castleman hastalığı, timoma, sarkomlar ve akciğer kanseri ile birlikte ortaya çıkabilir. Klinik olarak deride şiddetli eritematöz büller, oral ve konjunktival erozyonlarla karakterize bir hastalıktır. En belirgin özelliği olan oral mukozadaki şiddetli ağrılı erozyon ve ülserler genellikle erken bir belirti olarak olguların tamamında vardır. Benzer lezyonlar orofarenks, nazofarenks, tonsiller, burun, larenks, özofagus ve anogenital mukozada da görülebilir. Hastaların üçte ikisinde konjunktiva tutulumu vardır (2,3). Olgumuzda da eritemli zeminde gelişen papüller ve veziküller sırasıyla yüz, gövde, üst ekstremiteler, orofarenks ve genital bölgeye doğru yayılarak ağrılı, ülserler gelişmiştir. Akciğer kanserine bağlı pemfigus olguları az sayıda olmakla birlikte en sık görülen akciğer kanser tipi yassı hücreli kanserdir. Fakat belirgin bir neoplazm olmadan da gelişen PNP olguları bildirilmektedir (4). Olgumuzda PNP, yassı hücreli karsinom zemininde gelişmiş ve akciğer malignitesi sağ pnömonektomi uygulanarak tedavi edilmiştir.

Literatür incelendiğinde PNP'de görülen cilt lezyonlarının morfolojilerinin çok çeşitli olduğu ve aynı hastada farklı zamanlarda farklı lezyonların olabileceği bildirilmektedir (3). PNP'nin tedavisinde otoimmün gelişen hastalığın tedavisinin yanında altta yatan neoplazmın da tedavisi gereklidir. Eğer benign ve eksize edilebilecek bir tümör söz konusu ise, cerrahi tedavi klinik semptomlarda düzelleme sağlayabilir ve otoantikörlerin titresini azaltabilir. Malign tümörler söz konusu olduğunda altta yatan hastalık tedavi edilse bile PNP tedavisi karşı son derece dirençli olabilir. İmmün süpresif ilaçların yüksek doz ile tedavilerine rağmen hastaların yaklaşık olarak üçte ikisi, solunum yetmezliği ile sonuçlanan akciğer tutulumu dâhil

sepsis ve pnömoni gibi komplikasyonlar nedeni ile kaybedilmektedirler. Uzun dönem yaşayan olgular da az sayıda olmakla beraber bildirilmiştir (3,5).

Makalede sunduğumuz olguda, sağ üst lob posterior segmentte yassı hücreli akciğer kanseri tespit edildi ve alt lob pulmoner arter dalına invaze olduğu için sağ pnömonektomi ve mediastinal lenf nodu diseksiyonu uygulandı. Cerrahi tedaviye rağmen cilt ve mukozal lezyonlarda gerileme olmadığı gibi yeni lezyonlar ortaya çıktı. Postoperatif gelişen bronş fistülü ve postpnömonektomik ampiyem nedeniyle yeterli dozda immün süpresif tedavi uygulanamadı. Postoperatif altıncı ayında olan hasta genel durumu iyi olup dermatoloji kliniği tarafından takip ve tedavisi devam etmektedir.

Sonuç olarak; deride görülen bazı lezyonlar malign hastalıkların ilk belirtisi olabilir. Böyle bir belirti tespit edildiği zaman, olgunun detaylı incelemesi yapılarak primer tanıya daha erken ulaşmak ve tedaviye başlamak mümkün hale gelecektir. Oldukça nadir görülmesine rağmen pemfigusun primer akciğer kanserinin erken bir belirtisi olabileceği düşünülmelidir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - H.U.Ç., B.Ç., C.K., H.K.Ç.; Tasarım ve Dizayn - H.U.Ç., B.Ç., C.K., H.K.Ç.; Denetleme - H.U.Ç., B.Ç., C.K., H.K.Ç.; Kaynaklar - H.U.Ç., B.Ç.; Malzemeler - H.U.Ç., B.Ç., H.K.Ç.; Veri Toplama ve/veya İşleme - H.U.Ç., B.Ç., C.K.; Analiz ve/veya Yorum - H.U.Ç., B.Ç.; Literatür Taraması - B.Ç., H.K.Ç.; Yazıyı Yazan - F.T.A., A.Ö.; Eleştirel İnceleme - H.U.Ç., B.Ç., C.K., H.K.Ç.

KAYNAKLAR

1. Arnold SM, Lieberman FS, Foon KA. Paraneoplastik syndromes. In: DeVita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, eds. Cancer: Principles and practice in oncology. 7th eds. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2005:2189-211.
2. Wade MS, Black MM. Paraneoplastic pemphigus: a brief update. Australas J Dermatol 2005; 46:1-8. [\[CrossRef\]](#)
3. Anhalt GJ. Paraneoplastic pemphigus. J Investig Dermatol Symp Proc 2004; 9:29-33. [\[CrossRef\]](#)
4. Kubota Y, Yoshino Y, Mizoguchi M. A case of herpetiform pemphigus associated with lung cancer. J Dermatol 1994; 21:609-11. [\[CrossRef\]](#)
5. Kimyai-Asadi A, Jih MH. Paraneoplastic pemphigus. Int J Dermatol 2001; 40:367-72. [\[CrossRef\]](#)