



kinderkrebsinfo

Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Tükürük bezi tümörleri – Kısa Bilgiler

Copyright © 2024 Competence Network Paediatric Oncology and Haematology
yazar: Prof. Dr. med. Dominik T. Schneider, Dr. med. Ines Brecht, üzerinde oluşturulan 2016/05/23,
editör: Maria Yiallouros, türk tercüman: Dr. med. Ebru Saribeyoglu, son deęiştirilme tarihi: 2024/05/28

Kinderkrebsinfo, Deutsche Kinderkrebsstiftung tarafından finanse edilmektedir

**KINDER
KREBS
STIFTUNG**



İçindekiler

1. Tükürük bezlerine giriş	3
2. Hastalık tablosu: Tükürük bezi tümörü nedir?	3
3. Neden: Tükürük bezlerinin tümörüne ne neden olur?	4
4. Hastalığın semptomları: Hastalığın belirtileri nelerdir?	4
5. Tanı: Hangi tetkikler yapılır?	4
6. Tedavi: Nasıl tedavi uygulanıyor?	5
6.1. Cerrahi tedavi	5
6.2. Daha ileri tedavi	5
7. Hastalığın prognozu: İyileşme şansı nedir ?	6
Kaynakça	7
Sözlük	8

Tükürük bezi tümörleri – Kısa Bilgiler

Tükürük bezlerinde hem iyi huylu hem de kötü huylu tümörler gelişebilir. Ancak bu durum hem çocuklarda hem de yetişkinlerde çok nadir görülür. Almanya'da her yıl yaklaşık on çocuk ve gençte bu tür tümörler görülmektedir.

Bu nedenle, diğer çocukluk ve ergenlik çağı tümörlerinden farklı olarak, en iyi tedavi yönteminin çok sayıda hasta üzerinde araştırıldığı bir tedavi çalışması bulunmamaktadır. Bununla birlikte, Pediatriye Nadir Tümör Hastalıkları Kayıt Merkezi (STEP) uzmanları kendi deneyimlerini ve uluslararası araştırma gruplarının deneyimlerini aşağıdaki bölümlerde özetlemiştir.

Ancak her çocuk farklıdır ve tedaviyi her bir hastaya özel düzenlemek önemlidir. Bu nedenle STEP, tedaviyi yürüten kliniklere çeşitli uzmanlık alanlarından deneyimli hekimlerin katılımıyla bir tümör kurulunda ücretsiz bir konsültasyon sunmaktadır. Tedaviyi yürüten doktorunuz STEP uzmanlarıyla step@klinikumdo.de adresinden iletişime geçebilir. STEP kaydına dahil olarak bu nadir tümörlerle ilgili deneyimin artmasına da yardımcı olabilirsiniz. Bunu yaparak, gelecekte böyle bir hastalıktan mağdur olan diğer çocuklara yardımcı olabilirsiniz.

1. Tükürük bezlerine giriş

Tükürük bezleri alt çene bölgesinde bulunur. Görevleri tükürük üretmektir. Bu, çiğneme işlemi sırasında yiyeceği nemlendirir ve kaygan hale getirir. Tükürükte bulunan *enzimler* (amilazlar olarak adlandırılır) nişastalı gıdaları da sınırlı ölçüde ön sindirimden geçirir. Tükürük ayrıca hastalık etkenlerini etkisiz hale getirmeye yardımcı olan antibakteriyel bir madde de içerir.

Her biri çiftler halinde yerleşmiş üç büyük tükürük bezi vardır.

En büyük tükürük bezleri kulakların önünde bulunan iki parotis bezidir (*glandulae parotidea* veya kısaca parotis). Yüz kaslarını besleyen ve böylece yüz ifadelerini kontrol eden yüz siniri (*nervus facialis*) bunların her ikisinin de içinden geçer.

Ayrıca iki adet submandibular tükürük bezi (*glandulae submandibularis*) ve dilaltı tükürük bezleri (*glandulae sublingualis*) bulunmaktadır.

2. Hastalık tablosu: Tükürük bezi tümörü nedir?

Tükürük bezi tümörleri tükürük bezlerinin ait olduğu dokudan kaynaklanır. Tümörlerin çoğu parotis bezinde (*glandula parotidea*) bulunur, ancak diğer tükürük bezleri de bu tümörlerden etkilenebilir.

Bu bölgede çok sayıda farklı *tümör* vardır. İyi huylu ve kötü huylu tümörler aynı oranda yaygındır.

En sık görülen iyi huylu tükürük bezi tümörü pleomorfik adenomdur. Çocuklarda ve ergenlerde en sık görülen kötü huylu tümör *mukoepidermoid karsinom*dur ve bunu *asiner hücreli karsinom* izlemektedir. Bu tümörler, genellikle yetişkin hastalarda ortaya çıkan diğer *karsinom*lara göre daha



az saldırgan davranır. Bu, daha yavaş büyüdükleri ve *lenf düğümlerine* veya diğer organlara metastaz yapma olasılıklarının daha düşük olduğu anlamına gelir.

3. Neden: Tükürük bezlerinin tümörüne ne neden olur?

Bir tükürük bezi tümörünün gelişiminin kesin nedeni bilinmemektedir. Çoğu tümör “kendiliğinden” ortaya çıkar. Bu, ailesel *genetik* risklerin olmadığı anlamına gelir. Çoğu çocukta – yetişkinlerden farklı olarak – başka hiçbir risk faktörü bilinmemektedir.

Ancak, genellikle başka bir kötü huylu tümör nedeniyle çocukluk ve ergenlik döneminde bu bölgeye *radoterapi* (ışın tedavisi) uygulanmışsa bu tümörlerin görülme riskinin arttığı bilinmektedir. Nadiren, *lösemi* tedavisi kapsamında uygulanan *kemoterapi* sonrasında da tükürük bezi tümörleri görülmüştür.

4. Hastalığın semptomları: Hastalığın belirtileri nelerdir?

Tükürük bezi tümörü olan hastalar genellikle uzun süre hiçbir belirti göstermezler. Hastalığın ilk belirtisi genellikle ağrılı olmayan, gözle görülebilir ve elle hissedilebilir şişliktir. Bazı çocuklarda yüz ifadeleri bozulabilir. Örneğin gülümseme biraz “çarpıktır” ya da konuşma bozuktur. Bu durum, tümörün yüz sinirine zarar verdiğini gösterir.

Özellikle hastalığın ileri aşamalarında aşağıdaki belirtiler (*semptomlar*) ortaya çıkabilir:

- Şişlik
- Tükürük salgısının azalması, ağız kuruluğu
- Ağrı Rahatsızlık hissi
- Yüz kaslarının tek taraflı felci

5. Tanı: Hangi tetkikler yapılır?

Kural olarak, (çocuk) doktoru önce hastanın tıbbi geçmişini (*anamnez*) soracak ve *fiziksel muayene* yapacaktır. Kanda tükürük bezi tümörünü doğrudan gösterebilecek herhangi bir laboratuvar testi bulunmamaktadır. Elle muayene bulguları ve/veya hastalık belirtileri tükürük bezleri bölgesinde şüpheli bir tümöre işaret ediyorsa, bir tümörün gerçekten var olup olmadığını belirlemek için *görüntüleme yöntemleri* kullanılabilir.

Ultrason (*ultrasonografi*), *manyetik rezonans tomografi* (MRT, manyetik alan-lar kullanılarak yapılan vücut tomografisi) veya *bilgisayarlı tomografi* (BT, röntgen ışınları kullanılarak yapılan vücut tomografisi) tümörün tam yerini, boyutunu, yayılımını ve büyüme şeklini belirlemek için kullanılabilir. Çocuklarda ve gençlerde her zaman *röntgen ışınları* ile temasdan olabildiğince kaçınmaya çalıştığımız için sonografi ve manyetik rezonans görüntüleme öncelikli olarak kullanılmaktadır.

Tümör zaten tedavinin başlangıç aşamasında cerrahi olarak çıkarılacağı için doku örneği alınması şart değildir.



Psikososyal Bakım Hizmetleri

Bir çocuğun kanser olması tüm aile için stresli bir durumdur. Klinikteki veya daha sonra tedavi sonrası merkezindeki psikososyal ekip, tanıdan tedavinin sonuna kadar ve tedavi sonrası bakım sırasında hastalara ve yakınlarına danışmanlık ve destek sağlar. Lütfen bu hizmetten yararlanmaktan çekinmeyin. Bu hizmet, Almanca konuşulan ülkelerdeki tüm pediatrik onkoloji merkezlerinin tedavi anlayışının ayrılmaz bir parçasıdır. Bu konuyla ilgili kapsamlı bilgileri burada bulabilirsiniz.

6. Tedavi: Nasıl tedavi uygulanıyor?

Tükürük bezi tümörü olan bir hastanın tedavisi, bir kulak burun boğaz kliniği ile işbirliği içinde bir pediatrik onkoloji tedavi merkezinde yapılmalıdır. Bu merkezlerdeki yetkin ekip (doktorlar, hastabakıcılar) kanser hastası çocukların tedavisi konusunda uzmanlaşmışlardır ve modern tedavi yöntemlerini bilmektedirler.

Bu bölümlerin uzman doktorları çalışma grupları çerçevesinde diğer meslektaşlarıyla daima ve yakın bir bağlantı içerisinde ve hastalarını beraberce geliştirdikleri ve sürekli yeniledikleri tedavi planlarına göre tedavi ederler. Tedavinin amacı mümkün olduğunca yüksek oranda hastayı, mümkün olduğunca az oranda komplikasyon (yan etkiler) ile iyileştirmek ve sonraki olumsuz geç yan etkileri önlemektir.

Tedavi öncelikle tümörü yok etmek için **cerrahi** (ameliyat) ve ardından bazı durumlarda **radoterapi**den oluşur. **Kemoterapi** çok nadiren kullanılır.

6.1. Cerrahi tedavi

Belirleyici tedavi adımı tümörün tamamen çıkarılmasıdır. Kalıntı tümörler sıklıkla hastalığın tekrarlamasına (nüks) yol açabileceğinden, *ameliyat* mümkünse bir güvenlik sınırı ile yapılmalıdır. Bu, sadece tümörün kendisinin değil, aynı zamanda komşu sağlıklı dokunun uygun bir kısmının da çıkarılması gerektiği anlamına gelir. Etkilenen tükürük bezinin veya bezin etkilenen bölümünün tamamen çıkarılması en güvenli yoldur.

Ancak tümör parotis bezindeyse, ameliyatın yüz kaslarında felce yol açmaması için yüz siniri korunmalıdır. Bu ameliyat özellikle büyük tümörlerde karmaşık olabilir. Bu nedenle, cerrahi bu tümörlerin tedavisinde deneyimi olan tecrübeli bir KBB cerrahı tarafından gerçekleştirilmelidir. Yüz siniri, korunması amacıyla ameliyat sırasında sürekli olarak izlenir (*nöromonitörizasyon*).

Lenf düğümleri tutulmuşsa, ameliyat tutulan *lenf düğümlerinin* ve çevresindeki dokunun çıkarılmasını içerecek şekilde genişletilmelidir. Bu işlem “boyun diseksiyonu” olarak bilinir.

6.2. Daha ileri tedavi

İyi huylu tümörlerde (adenomlar) ameliyattan sonra ek bir tedaviye gerek yoktur. Çocuklarda ve ergenlerde görülen kötü huylu tükürük bezi tümörlerinin çoğunda bile, tedavi tamamen cerrahi olarak çıkarıldıktan sonra tamamlanır. Tümörün tamamen çıkarılması mümkün değilse veya



metastazlar mevcutsa, ek tedavi hakkında bir karar verilmelidir. Prensip olarak *kemoterapi* veya *radoterapi* düşünülebilir.

Radoterapi (ışın tedavisi) bölgesel tümörler için daha etkilidir. Ancak radyoterapinin uzun vadeli risklerine dikkat edilmelidir. Mevcut verilere göre, çocuklarda ve gençlerde radyoterapi sonrası komplikasyonlar yetişkinlerden daha sık görülmektedir (örn. yüzde büyüme bozukluğu, ikincil kanserler). Bu nedenle radyoterapi sadece dikkatle seçilmiş hastalara verilmelidir, örneğin tümör ameliyatla yeterince çıkarılmadıysa veya tümör saldırgansa.

Tükürük bezi tümörü olan çocuklar veya gençler için kemoterapi sadece çok nadir durumlarda gereklidir. Bu durumda kemoterapi genellikle radyoterapi ile kombine edilir. Bu sadece istisnai durumlarda gerekli olduğundan, her zaman nadir tümör hastalıkları için disiplinler arası tümör kurulundan tavsiye alınmalıdır.

Not: Lütfen önceden STEP kaydı (step@klinikumdo.de) aracılığıyla danışmanlık alın.

7. Hastalığın prognozu: İyileşme şansı nedir ?

Tükürük bezi tümörü olan çocuklar ve ergenler genellikle iyi bir *prognoz* a sahiptir. Bu yaş grubundaki hastaların çoğu tamamen iyileşir. Hastalığın prognozu büyük ölçüde tümörün türüne ve ameliyatın başarısına bağlıdır. Tümörün tamamen çıkartılması genellikle tam çıkartılmamasına göre daha iyi bir iyileşme şansına sahiptir.

Tümörün tamamen çıkarılması mümkün olmadığında iyi huylu tümörlerin bile nüksedebileceğini bilmekte fayda vardır. Bu durumda iyi huylu bir tümör aynı yerde yeniden ortaya çıkabilir. Öte yandan, kötü huylu tümörler, yani tükürük bezi karsinomları, çocuklarda ve gençlerde genellikle daha az kötü huyludur (düşük kötü huylu). Bu, bu tümörlerin çok nadiren metastaz yaptığı ve ayrıca lokal olarak daha az saldırgan bir şekilde büyüdüğü anlamına gelir.

STEP veri tabanı, şimdiye kadar bildirilen hastaların verilerini incelemiştir. Çocuk ve ergenlerin yaklaşık %10'unda tükürük bezi veya çevresinde lokal bir nüks görülmüş ve bu nüks cerrahi olarak tedavi edilmiştir. NUT karsinomu gibi sadece son derece nadir, çok saldırgan türler kötü huylu bir seyir izler. Bu nedenle, bu tür tümörler için en başından itibaren çok yoğun bir tedavi seçilmelidir.

Parotis bezi tümörü olan hastalarda, ameliyattan sonra tedavi komplikasyonu olarak fasiyal sinirin (nervus facialis) yaralanması ve sonuç olarak yüz kasların felci meydana gelebilir. Bu durum vakaların yaklaşık %8'inde görülür; ameliyat sırasında (intraoperatif) *nöromonitörizasyon* ile risk en aza indirilebilir.

Kaynakça

- [1] Achajew A, Brecht IB, Radespiel-Tröger M, Meyer M, Metzler M, Bremensdorfer C, Spix C, Erdmann F, Schneider DT, Abele M „, Rare pediatric tumors in Germany - not as rare as expected: a study based on data from the Bavarian Cancer Registry and the German Childhood Cancer Registry.“ *European journal of pediatrics* 2022;181(7):2723-2730, 35478271 [pubmed]
- [2] Brecht IB, Graf N, Schweinitz D, Frühwald MC, Bielack SS, Schneider DT „, Networking for children and adolescents with very rare tumors: foundation of the GPOH Pediatric Rare Tumor Group.“ *Klinische Padiatrie* 2009 ;221(3):181-5, 19437371 [pubmed]
- [3] Brecht IB, Bremensdorfer C, Schneider DT, Frühwald MC, Offenmüller S, Mertens R, Vorwerk P, Koscielniak E, Bielack SS, Benesch M, Hero B, Graf N, von Schweinitz D, Kaatsch P „, Rare malignant pediatric tumors registered in the German Childhood Cancer Registry 2001-2010.“ *Pediatric blood & cancer* 2014;61(7):1202-9, 24585499 [pubmed]
- [4] Bisogno G, Ferrari A, Bien E, Brecht IB, Brennan B, Cecchetto G, Godzinski J, Orbach D, Reguerre Y, Stachowicz-Stencel T, Schneider DT „, Rare Cancers in Children - The EXPeRT Initiative: A Report from the European Cooperative Study Group on Pediatric Rare Tumors.“ *Klin Padiatr* 2012;224(6):416-420, 23143769 [pubmed]
- [5] Hippert F, Desing L, Diez S, Witowski A, Bernbeck B, Abele M, Seitz C, Erdmann F, Brecht I, Schneider DT „, Rare Tumors in Children and Adolescents - the STEP Working Group's Evolution to a Prospective Registry.“ *Klinische Padiatrie* 2022;234(3):146-153, 34798669 [pubmed]
- [6] Schneider D.T, Brecht I.B., Olson Th.A., Ferrari A. (Eds.) „, Rare Tumors In Children and Adolescents“ *Series: Pediatric Oncology*, Springer-Verlag 2012, 978-3-642-04196-9 [isbn]
- [7] Surun A, Schneider DT, Ferrari A, Stachowicz-Stencel T, Rascon J, Synakiewicz A, Agaimy A, Martinova K, Kachanov D, Roganovic J, Bien E, Bisogno G, Brecht IB, Kolb F, Thariat J, Moya-Plana A, Orbach D „, Salivary gland carcinoma in children and adolescents: The EXPeRT/PARTNER diagnosis and treatment recommendations.“ *Pediatric blood & cancer* 2021;68 Suppl 4:e29058, 34174160 [pubmed]



Sözlük

ameliyat	tedavi amacıyla bir hastaya uygulanan cerrahi işlemdir. Bazı ender durumlarda tanısal amaçlı olarak da uygulanabilir. Cerrahi girişim özel aletler kullanılarak genel anestezi (narkoz) altında gerçekleştirilir.
anamnez	Hastalık geçmişi, öyküsü; hastalık belirtilerinin gelişmesi; hastalığın mevcut durumu ve geçmişiyle ilgili bilgilerin tümü. Doktorun hastasıyla yapacağı anamnez konuşmasında, şikayetlerinin başlaması, seyri ve risk faktörleri (örneğin irsi hastalık durumu söz konusu olup olmadığı) sorulur, araştırılır ve açıklanır.
asiner hücreli karsinom	tükürük bezlerinin belirli glandüler hücrelerinden (asiner hücreler) köken alan kötü huylu tümör asiner hücreler, başta alt çenenin tükürük bezleri olmak üzere çeşitli organların glandüler kanallarında, ayrıca pankreas, karaciğer ve akciğerlerde bulunur.
enzim	vücutta belirli metabolik olayları organizmanın yapısını değiştirmeden hızlandıran ve ilgili organ için istenen bir etki oluşturan, tüm organizmaların metabolizması için mutlaka gerekli olan protein parçaları.
fiziksel muayene	tanı yani teşhise yönelik muayenelerin önemli bir unsurudur. Vücudun bazı organlarını ellemek veya dinlemek ve ayrıca bazı refleksleri kontrol etmek şeklinde gerçekleşir. Amaç olası hastalık belirtilerinin, hastalığın ve seyrinin tespittir.
genetik	Genlerin irsilik yani kalıtsallık özelliği; irsiyet
görüntüleme yöntemleri	Vücudun iç kesimlerinden görüntü elde edilmesini sağlayan muayene metodları. Bunların bazıları örneğin ultrasonografi ve röntgen muayeneleri, bilgisayar tomografisi, manyetik rezonans tomografisi ve sintigram metodlarıdır. Bunların bazıları örneğin ultrasonografi ve röntgen muayeneleri, bilgisayar tomografisi, manyetik rezonans tomografisi ve sintigram metodlarıdır.
karsinom	Karsinom (karsinoma) vücudun değişikliğe uğramış epitel dokularında oluşan (örneğin ciltte, mukoza dokusunda, beze dokularında) kötü huylu (malign yani habis)
kemoterapi	Organizmadaki tümör hücrelerinin frenlenmesi amacıyla kemoterapötik veya sitostatik denilen türden ilaçların kullanılması.
lenf düğümleri	Vücudun kendine has korunma sistemine ait küçük organlar; mercimek veya fasulye büyüklüğündeki bu organlar vücudun



		<p>birçok yerlerinde görülürler. Vücut doku sıvısının (lenf sıvısı) filtreleme istasyonları olarak görev yaparlar; immün (bağışıklık) sisteminin hücrelerini bulundurlar.</p>
lösemi		<p>Vücudun kan oluşturma sisteminin kötü huylu bir hastalığıdır ve çocuk ve gençlerde en sık rastlanan kanser türüdür (takriben % 33). Kötü huylu hücrelerinin oluştukları yerlere göre lenfoblastik veya miyeloid lösemi diye bir ayırım yapılır. Lösemiler çocuk ve gençlerde çoğunlukla akut seyrederek (akut lösemi).</p>
manyetik tomografi	rezonans	<p>Bir görüntüleme metodudur; organizmanın iç kesimlerinin ışınlama yapmaksızın görüntülenmesini sağlar. Manyetik alanlar yardımıyla vücudun kesitler halinde görüntüleri oluşturulur. Bu kesit resimleri yardımıyla birçok organların ve organ değişikliklerinin değerlendirilmesi mümkün olur.</p>
metastaz		<p>Kardeş tümör oluşması veya tümörlerin vücutta çoğalması. Tümörlü hücrelerin buldukları yerden vücudun diğer bir bölgesine aktarılması sebebiyle oluşan urlar. Özellikle kötü huylu tümörlerde rastlanır (kanser).</p>
mukoepidermoid karsinom		<p>tükürük bezlerinin nadir görülen kötü huylu tümörü</p>
nöromonitörizasyon		<p>sinirlerin nörofizyolojik aktivitesinin izlenmesi/kontrolü; cerrahi bir işlem sırasında ameliyat nedeniyle risk altında olan sinir yollarını korumak için kullanılır. Nöromonitörizasyon, cerrahın izlenen sinirlerden birinin uyarılıp uyarılmadığını belirlemesini sağlar. Bu tür bir stimülasyon, söz konusu sinir tarafından beslenen kasın kasılmasına yol açar ve bu da önceden kas içine yerleştirilen elektrotlar kullanılarak ölçülebilir. Sinyaller görselleştirilebilir veya sesli olarak görüntülenebilir.</p>
prognoz		<p>Öngörü; hastalığın olası gelişmesine yönelik tahmin veya beklenti; tedavi başarı öngörüsü.</p>
radoterapi		<p>ışın tedavisi; kötü huylu hastalıkların tedavisi amacıyla iyonize edici ışınların kontrollü kullanılmaları.</p>
röntgen ışınları		<p>Sert cisimlere ve canlı organizmalara girerek bunların iç yapılarını görebilmeyi mümkün kılan enerji dolu radyoaktif ışınlar; vücudun belirli bir bölgesine röntgen ışınları yönelttikten sonra doku türlerine bağlı olarak değişik şiddette giren ışınlar bir film plakası üzerinde sabitlenir. Bu suretle ışınlanan bölgenin iki boyutlu bir resmi elde edilir.</p>
semptom		<p>hastalık belirtisi</p>



tümör

Tümör, iyi huylu (benign) veya kötü huylu (malign) türleri bulunan urlardır.

ultrasonografi

Muayene edilecek organlara cilt üzerinden ultrason denilen ses dalgaları yöneltilerek görüntü elde etme yöntemidir. Ses dalgaları, doku ve organ sınırlarında yani bitim noktalarında geri yansır (refleksiyon edilir), bir alıcı tarafından alınıp bilgisayara iletilir ve bu suretle görüntü elde edilir.