

OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

Laringeal fibrosarkom: Olgu sunumu

H. Arbağ, İ. Azgın, Y. K. Varsak, H. Yücel

Laryngeal fibrosarcoma: a case report

Fibrosarcomas are the uncommon mesodermal origin tumors of the larynx. Radiation exposure are blamed in the etiology. Pathological examination and immunohistochemical staining plays an important role in diagnosis. Mainly treatment beside surgical treatment; adjuvant radiotherapy and chemotherapy is recommended causing high-grade tumors, positive surgical margins, large masses (>5 cm), and recurrent tumors. Twenty-three years-old male patient was seen in laryngeal fibrosarcoma; diagnosis and treatment options are discussed in this study because of its rarity.

Key Words: Laryngeal neoplasms, fibrosarcoma.

Türk Arch Otolaryngol, 2012; 50(2):35-37

Özet

Fibrosarkomlar mezodermal kökenli olan larenksin nadir görülen tümörlerindedir. Etyolojide radyasyona maruz kalma suçlanmaktadır. Tanıda patolojik inceleme ve immünohistokimyasal boyamalar önemli yer tutmaktadır. Esas tedavisini cerrahi tedavi oluşturmakla birlikte yüksek grade tümörler, cerrahi sınır pozitif olması, büyük kitleler (>5 cm) ve tekrarlayan tümörlerde adjuvan radyoterapi ve kemoterapi önerilmektedir. Yirmi üç yaşında erkek hastada laringeal fibrosarkom görülmüş olup nadir görülmesi sebebiyle bu çalışmada tanı ve tedavisi tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Larinks neoplazmaları, fibrosarkom.

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2012; 50(2):35-37

Giriş

Sarkomlar baş ve boyun bölgesinin nadir görülen tümörlerindedir.¹ En sık boyun, yüz, alın bölgesi, sinüslerde ve daha az olarak larinkste görülür.² Larinkste görülen malignitelerin %1'inden daha azını oluşturur.¹ Laringeal sarkomlar larinksin herhangi bir bölgesinden orjin alabilirler en sık olarakta vokal kordlardan kaynaklanırlar. Sarkomlar sağlam mukozayla çevrili solid tümörler olarak görülürler.³ Bu çalışmada laringeal kaynaklı fibrosarkom olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Yirmi üç yaşında erkek hasta kliniğimize 4 aydır olan ses kısıklığı şikayetiyle başvurdu. Hastanın yapılan laringoskopik muayenesinde sol piriform sinüsten uzanım gösteren ve subglottik bölgeyi dolduran yaklaşık 3x2 cm düzgün yüzeyli solid görünümlü kitle tespit edildi (Resim 1). Diğer fizik muayene bulguları doğaldı. Özgeçmişinde sigara içmemişi ve radyoterapi almamıştı. Hasta

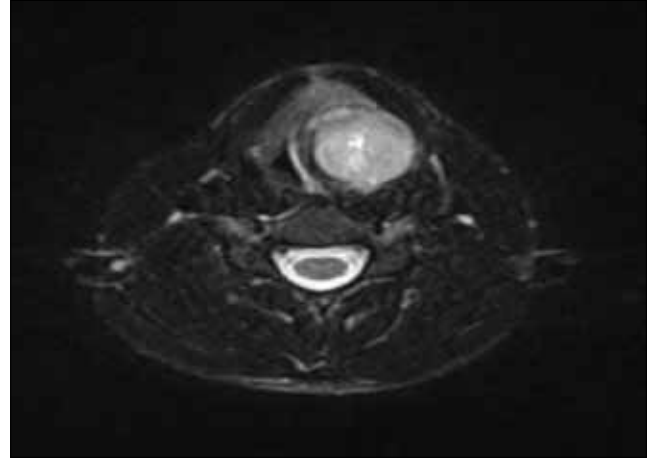


Resim 1. Laringoskopik görüntüde sol piriform sinüsten uzanan ve subglottik bölgeyi dolduran yaklaşık 3x2 cm düzgün yüzeyle solid görünümlü kitle gözlemlendi.

aynı şikayetlerle 2007 yılında laringeal kitle eksizyonu operasyonu yapılmış ve patoloji sonucu schwannoma gelmişti. Hastanın kontrastlı boyun yumuşak doku MR incelemesinde: Larenks solunda vallekula ve sinüs priformisten gelişmiş IV gadolinyum enjeksiyonu sonrasında belirgin tarzda heterojen kontrast tutan yaklaşık 2.8 cm çapında solid kitle görüldü (Resim 2). Hastaya direkt süspanسیون laringoskopi yapılarak biyopsi alındı ve sonucu shwannoma gelmesi üzerine hastaya genel anestezi altında parsiyel larenjektomi planlandı. Operasyonda sol mandibula 2 cm altından laringeal kartilaja uzanan yaklaşık 6 cm'lik insizyon yapılarak laringeal kartilaj büyük kornusu bulundu ve eksize edildi daha sonra laringeal kartilaj sol yarısı süperiorda yaklaşık 1cm eksize edildi ve priform sinüse girildi yaklaşık 3 cm kitle çevre dokulardan dikkatlice disseke edilerek total olarak eksize edilerek çıkartıldı. Ameliyat sonrası herhangi bir komplikasyon izlenmedi. Materyalin histopatolojik incelemesinde atipik, künt ve fusiform nükleuslu nispeten bol, eozinofilik sitoplazmalı, bazı alanlarda demetler oluşturan hücrelerin meydana getirdiği neoplastik yapı içerdiği tespit edilmiş olup immünohistokimyasal boyamada s-100(-), cd68(-), aktin(-), desmin(-) boyanmış olup intermedier grade fibrosarkom ile uyumlu görüldü. Hastaya postoperatif adjuvan radyoterapi ve kemoterapi başlanarak takip altına alındı.

Tartışma

Fibrosarkomlar en sık görülen yumuşak doku tümörlerinden olmasına rağmen baş ve boyun tümörlerinin %5'ini oluşturmaktadır.⁴ Laringeal sarkomların etyolojisi



Resim 2. Boyun yumuşak doku MR görüntüsünde: Larenks solunda vallekula ve sinüs priformisten gelişmiş IV gadolinyum enjeksiyonu sonrasında belirgin tarzda heterojen kontrast tutan yaklaşık 2.8 cm çapında solid kitle görülmekte.

net bilinmemekle birlikte genetik ve çevresel faktörlerin sarkomların gelişimine katkıda bulunduğu bilinmektedir. Bazı kalıtsal bozukluklar bu kanserlerle açıkça ilişkilidir. Li-Fraumeni sendromu p53 tümör baskılayıcı gen mutasyonu içeren otozomal dominant bir hastalıktır.⁵ Etkilenen bireylerde meme kanseri, yumuşak doku sarkomları, merkezi sinir sistemi kanserleri, lösemi ve adrenokortikal kanserler görülür.⁶ Başka bir tümör baskılayıcı gen olan Rb1 mutasyonunda retinoblastomun kalıtsal formuna neden olup kemik ve yumuşak doku sarkomlarıyla ilişkili bulunmuştur.⁷ Nörofibromatozis tip 1 de rabdomiyosarkom, fibrosarkom ve liposarkom görülme oranının artışıyla birlikte dir.⁸ Ayrıca Gardner sendromu, Nevoid bazal hücreli karsinom sendromu, Carney's triadı, Herediter hemokromatozis ve Werner sendromu sarkomlarla ilişkili bulunmuştur.⁶ Fibrosarkom tanısı alan hastaların ortalama %10'unda öncesinde radyasyona maruz kalma öyküsü mevcut bulunmuştur.⁹ Bizim hastamızda önceden radyasyona maruz kalma öyküsü bulunmamaktadır. Baş ve boyun bölgesindeki sarkomlar genellikle ağrısız subkutanöz ya da submukozal kitle olarak görülürler. Laringeal sarkomlar larinksin herhangi bir bölgesinden orjin alabilirler en sık olarak vokal kordlardan kaynaklanırlar.² Bizim hastamızda piriform sinüsten gelişen kitle şeklinde olup vokal kordlar sağlam görülmekteydi. Laringeal fibrosarkomların tedavisinde net bir görüş birliği olmamakla birlikte esas tedavide cerrahi önerilmektedir. Erken evrede tanı alan kanserler direkt laringoskopi ile temizlenebilir. Fakat eğer tümör çok genişlemişse larenjektomi gerekebilir.¹⁰ Boyun disseksiyonu genellikle gerekmemektedir. Lokal

rekürrensler tedavi başarısızlığının esas sonucunu oluşturduğundan cerrahi sınırların iyi temizlenmesi kritik bir öneme sahiptir.¹¹ Baş ve boyun bölgesindeki sarkomların tedavisinde radyoterapinin rolü son 30 yılda giderek artmaktadır. Sarkomların radyo-rezistans olabileceği bilinmesine rağmen radyoterapi lokal nüks insidansını azaltmaya yardımcı olmaktadır.¹² Postoperatif radyoterapinin esas endikasyonları; yüksek grade tümörler, cerrahi sınır pozitif olması, büyük kitleler (>5 cm) ve tekrarlayan lezyonlardır.¹³ Kemoterapinin rolü net olmamakla birlikte yüksek grade tümörlerde, büyük kitlelerde ve cerrahi sınırı pozitif gelenlerde adjuvan radyoterapiyle birlikte önerilmektedir.^{11,14} Laringeal fibrosarkomlu hastaların sağkalım oranı baş ve boyun sarkomlarının diğer türleriyle kıyaslandığında oldukça uzundur. Beş yıllık genel sağkalım oranı %62-82 arasında olmakla birlikte hastalısız sağkalım oranı %32-57 arasında raporlanmıştır.^{1,11,14} Baş ve boyun cerrahları için larinks sarkomu nadir görülen bir kanser türüdür. Tercih edilen tedavi şekli cerrahi tedavi olarak kabul görmüştür. Yüksek grade ve cerrahi sınır pozitif gelen tümörlerde adjuvan radyoterapi ve kemoterapi önerilmektedir.

Kaynaklar

1. Farhood AI, Hajdu SI, Shiu MH, Strong EW. Soft tissue sarcomas of the head and neck in adults. *Am J Surg* 1990; 160: 365-9.
2. Patel SG, Shaha AR, Shah JP. Soft tissue sarcomas of the head and neck: an update. *Am J Otolaryngol* 2001; 22: 2-18.
3. Stanislaw Z, Marcin Z, Stanislaw B, Slawomir O. [The presentation of laryngeal malignant tumors of mesenchymal origin]. *Otolaryngol Pol* 2011; 65: 97-102.
4. Scott SM, Reiman HM, Pritchard DJ, et al. Soft tissue fibrosarcoma. A clinicopathologic study of 132 cases. *Cancer* 1989; 64: 925-31.
5. Malkin D, Li FP, Strong LC, et al. Germ line p53 mutations in a familial syndrome of breast cancer, sarcomas, and other neoplasms. *Science* 1990; 250: 1233-8.
6. Zahm SH, Fraumeni JF Jr. The epidemiology of soft tissue sarcoma. *Semin Oncol* 1997; 24: 504-14.
7. Friend SH, Bernards R, Rogelj S, et al. A human DNA segment with properties of the gene that predisposes to retinoblastoma and osteosarcoma. *Nature* 1986; 323: 643-6.
8. Viskochil D, White R, Cawthon R. The neurofibromatosis type 1 gene. *Annu Rev Neurosci* 1993; 16: 183-205.
9. Greager JA, Reichard K, Campana JP, et al. Fibrosarcoma of the head and neck. *Am J Surg* 1994; 167: 437-9.
10. Balm AJM, Cocvorden FV, Bos KE, Wanebo WJ. Report of a symposium on diagnosis and treatment of adult soft tissue sarcomas in the head and neck. *Eur J Surg Oncol* 1995; 21: 287-9.
11. Mark RJ, Sercarz JA, Tran L, et al. Fibrosarcoma of the head and neck: the UCLA experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 117: 396-401.
12. Le QT, Fu KK, Kroll S, Fitts L, Massullo V, Ferrell L. Prognostic factors in adult soft tissue sarcomas of the head and neck. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997; 37: 975-84.
13. Pellitteri PK, Ferlito A, Bradley PJ. Management of sarcomas of the head and neck in adults. *Oral Oncol* 2003; 39: 2-12.
14. Frankenthaler R, Ayala AG, Hartwick RW, et al. Fibrosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1990; 100: 799-802.

Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

İletişim Adresi: Dr. Y. Kürşad Varsak

Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı, KONYA
Tel: (0542) 688 85 34
e-posta: kursadvarsak@gmail.com