

Hipofarenks Sinovyal Sarkomu: Radyolojik Bulgular ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Hypopharyngeal synovial sarcoma: Radiological findings and a literature review

Muzaffer BAŞAK*, İrfan ÇELEBİ*, Hüseyin SEVEN**

* ŞEH 1. Radyoloji Kliniği

** ŞEH KBB Kliniği

ÖZET

Sinovyal sarkom (SS) tüm mezenkimal tümörler içerisinde %8-10 oranında görülen relatif olarak nadir bir malign yumuşak doku tümörüdür. Sarkomların %3-10 kadarı baş ve boyunda ortaya çıkar ve özellikle kafa tabanının prevertebral alanları, hipofarenks, parafarengeal, retrofarengeal alanlar ve orofasya sık tutulum yerleridir. Bu çalışmada yeni bir hipofarengeal SS olgusu tarif edilmektedir. 22 yaşında farenx arka duvarında SS nedeni ile opere olmuş ve post-op RT almamış bir erkek hastada 12 yıl sonra gelişen nüksün radyolojik bulguları literatürde gözden geçirilerek tartışılmaktadır.

SUMMARY

Synovial sarcoma (SS), among all mesenchymal tumours, is a relatively rare malignant soft tissue tumour with an occurrence rate of 8-10%.

It was estimated that and 3-10% of those sarcomas occur on the head and neck especially prevertebral areas of the base of the head, hypopharynx, para-retropharyngeal areas, and on orofacia. The most frequent settlement was reported to be on the hypopharynx.

In this study, a new case of hypopharyngeal SS was described. A recurrence after 12 years was described for a 22 year old male patient who was operated due to the SS on the pharynx back wall without a post operation radiotherapy.

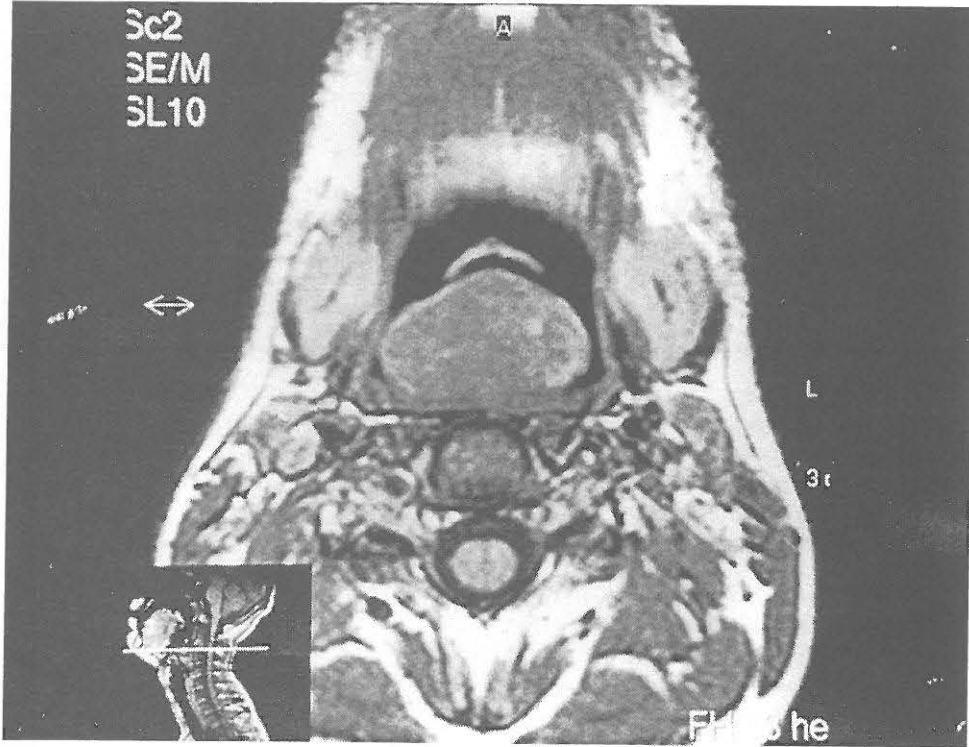
GİRİŞ

Sinovyal sarkom (SS) tüm malign mezenkimal tümörler arasında %8-10 oranı ile nispeten nadir rastlanan malign yumuşak doku tümörüdür (1). %90'dan fazlası ekstremitelerde ortaya çıkan bu oldukça yüksek grade'li tümör, isminin tersine bir şekilde sinovyumdan değil mezenkimden orijin alır (1, 2). Böyle isimlendirilmesinin sebebi sinovyuma benzer histolojik özellikleridir. Son yıllarda baş ve boyun kaynaklı sinovyal sarkomların da ekstremitelere kaynaklı olanlar gibi oldukça agresif davranışlı olduğu bildirilmiştir (3). Bu çalışmada hipofarengeal kaynaklı yeni bir SS olgusu tarif edilmiştir. Farinks arka duvarında SS nedeni ile opere edilen ve postoperatif radyoterapi uygulanmayan 22 yaşında bir erkek hastada 12 yıl sonra gelişen nüks tarif edilmektedir.

SS'un tüm yumuşak doku sarkomlarının %8-10'unu kapsadığı ve sarkomların %3-10 arasında bir oranının özellikle kafa tabanında prevertebral alanlar, hipofarenks, parafarengeal, retrofarengeal alanlar ve orofasya olmak üzere baş ve boyunda ortaya çıktığı tahmin edilmektedir. En sık yerleşim yeri de hipofa-

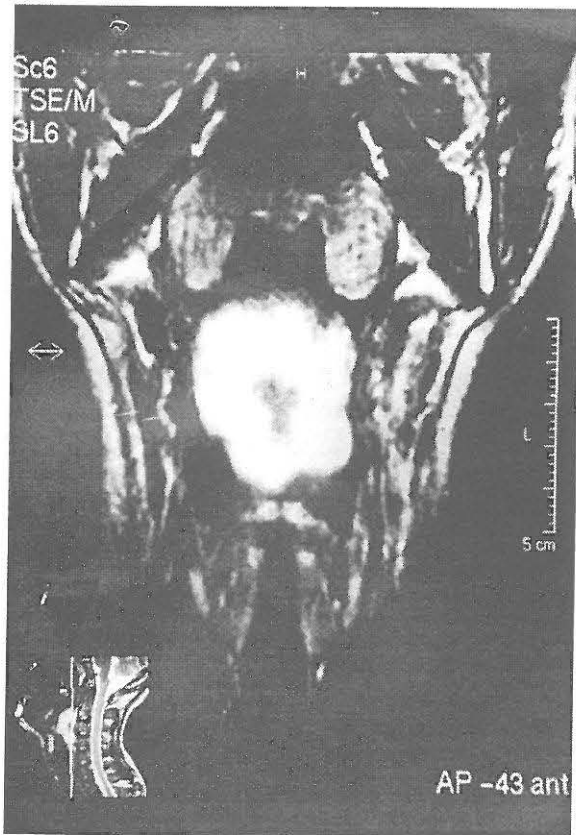
rinks olarak bildirilmiştir (3). Aslında tümör primer olarak ekstremitelerde tendon kılıfı, bursa ve eklem kapsülleri ile ilişkili olarak orijin almaktadır.

Baş ve boyun SS ile ilgili ilk literatür 1954 yılında Jernstorm tarafından yapılmıştır. O zamandan bu yana 100'den daha az bu konu hakkında çalışma yapılmış olup çoğu onkolojik, patolojik ve otolaringolojik literatürde yer almıştır. Oldukça nadir rastlandığından ve diğer yumuşak doku tümörlerinden ayırıcı spesifik kriterler bu güne kadar belirlenemediğinden bu tümörler çoğu kez yanlış tanılanır ve tedavi gecikebilir. Özellikle keskin, düz marjinleri, kistik komponentleri ve agresif infiltrasyonu olmaması nedeni ile benign kitlelerden ayırımı zordur. Bildiğimiz kadarı ile baş ve boyun SS'lerinin radyolojik tarifleri 3 küçük seri halinde literatürde yer almıştır. Biz bu çalışmada 12 yıl önce biopsi ile adenoca olarak tanılanmış, genel anestezi altında kitle eksizyonu yapılarak histopatolojik incelemede SS tanısı konmuş ve önerildiği halde RT uygulanmamış 22 yaşındaki bir hastada gelişen ve hava kolonunu tamamen yakın oblitere eden nüks hipofarengeal SS olgusunun bilgisayarlı tomografi (CT) ve manyetik rezonans (MR) bulgu-



Resim 1: Aksiyel T1 ağırlıklı MR kesiti farenks hava kolonunu tamamen oblitere eden hipofarengeal sarkomun sinyal intensitesinin hemen hemen homojen ve çevre kas yapılarına benzer olduğunu göstermektedir.

Resim 2: Koronal planda T2 ağırlıklı MR görüntüsü santral hipointensitesi ile iyi sınırlı hiperintens kitleyi ortaya koymaktadır.



larını, aynı konuda yazılmış literatürleri de gözden geçirerek tarif ediyoruz.

OLGU SUNUMU

22 yaşındaki hasta iki yıldır devam eden ses kısıklığı ve bir aydır süren gripal şikayetlerle başvurdu. Son birkaç aydır gittikçe artan şekilde solid yiyeceklere karşı yutma güçlüğü ve kısa bir süre içinde 3 kilo kaybı tarif ediyordu. Diğer minör şikayetleri nefes darlığı, halsizlik, gece terlemesi ve öksürüktü.

12 yıl önce memleketindeki bir devlet hastanesinde fareks arka duvar kaynaklı kitle tespit edilmiş ve biopsi sonucunda SS tanısı konmuştu. Operasyonla total kitle eksizyonu sonrası hastaya RT önerilmiş ancak ailesi öneriyi reddetmişti.

Yapılan indirekt laringoskopik incelemede posterior hipofarengal duvardan kaynaklanan erik büyüklüğünde vaskülarize kitlenin neredeyse hipofariks ve supraglottisi tamamen doldurduğu ve anteriorda çok sınırlı bir hava yolu açıklığı gözlemlendi. Lezyondan indirekt laringoskop eşliğinde parça alındı ve tanısı SS olarak geldi. Nazofarenksi normal değerlendirilen olgunun sol posterior üçgende 1x1 cm'lik üç adet, sağ posterior üçgende 1x1 cm'lik bir adet ve sağ üst jugulerde 2x1 cm'lik bir adet lenfadenopatileri bulundu.

Yapılan boyun CT incelemesinde epiglot düzeyinde, hipofarinks sol arka duvardan başlayan, sol arioepiglottik ile bağlantılı şekilde laringeal ventrikül posterior konturlarını çevreler görünümde, solda daha belirgin olmak üzere her iki piriform sinüsü daraltan kitlesel lezyon gözlemlendi. Sol hipofarengal düzeyde, kitle superiorunda bir adet milimetrik kalsifiye odak saptandı (Resim 2).

Tümöre yönelik MR incelemesi prevertebral kaslara geniş taban ile oturan, parafarengal uzanımı ya da nörovasküler invazyonu gözlenmeyen, düzgün konturlu, T1 ağırlıklı görüntüde çevre kas yapıları ile izo ancak santrali hipointens (Resim 1), T2 ağırlıklı görüntüde heterojen hiperintens sinyal özelliği sergileyen (Resim 2) yaklaşık 4x3 cm transvers ve AP çaplarında ölçülen kitlesel lezyon alanı gösterdi. Kitlenin C2 proksimal end-plate'inden C6 distal endplatosuna uzandığı gözlemlendi.

Kliniğe yatırılan hasta 15 gün sonra genel anestezi altında trakeotomi açılmasını takiben transoral ve transhyoidal yaklaşımlarla kitle eksizyonu ile opere edildi ve sol uyluktan alınan split thickness deri grefti ile ve sol pektoralis majör myokutanöz flebi ile defekt onarımı yapıldı. Bifazik SS olarak histopatolojik sonuç alındı ve hasta postoperatif RT için onkolojiye sevk edildi.

TARTIŞMA

SS isminin tersine, sinovyal dokudan değil mezenkimden çıkar ve fibröz konnektif doku ile sinovia benzeri hücrelerden oluşur.

Radyolojik literatürde boyun sinovyal sarkomlarının BT ve MR bulgularının tarif edildiği olgu sayısı oldukça sınırlıdır. Tomografi bulguları nonspesifik olup kalsifikasyon, santral nekroz periferik ya da nonhomojen diffüz kontrast tutulumu çeşitli raporlarda belirtilmiştir.

SS'un MRI bulguları sadece son yıllarda tarif edilmiştir. Sigal ve arkadaşları 3 olgunun BT ve MR karakteristiklerini değerlendirmişlerdir. 1. Olgu T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyal ve gadolinium verilimi ile minimal enhancement göstermiştir. 2. Olgu T1 ağırlıklı'da düşük T2'de yüksek sinyal karakteristiği göstermiş ve heterojen enhancement saptanmıştır. Son olgularında ise T1 ve T2'de miks sinyal ve heterojen enhancement gözlemlenmiştir. Araştırmacılar MR bulgularını nonspesifik ve diğer yumuşak doku tümörleri ile benzer olarak yorumlamışlardır.

Son olarak 1997 yılında Ranella J. Hirsch ve arkadaşları (1) 6 olgu rapor etmişler ve baş-boyun SS'da MRI bulgularını geniş spektrumlu gözlemlenmiştir. Bu tümörlerin benign neoplazmaları taklit ettiğini vurgulamışlardır. Ancak bunun yanında, genelde baş-boyun SS'da T1 ağırlıklı görüntüde gri cevher ile izointens ve T2 ağırlıklıda yağ ve glandüler dokuya benzer sinyal yoğunluğuna dikkat çekmişlerdir. Bu lezyonlara has hiçbir patognomonik özellik saptamadıklarından histopatolojik örneklemenin gerekliliğini vurgulamışlardır.

KAYNAKLAR

- 1 Ranella J. Hirsch, David M. Yousem, Laurie A. Loevner et al: Synovial Sarcomas of the Head and Neck MR findings. AJR 169: 1185-1188, 1997.
- 2 Sigal R, Chancelier MD, Luboinski B, Shapeero LG, Bosg J, Vanel D: Synovial Sarcomas of the head and neck: CT and MR findings. AJNR 13: 1459-1462, 1992.
- 3 Amble FR, Olser KD, Nascimento AG, Foote RL: Head and neck synovial cell sarcoma. Otolaryngol Head Neck Surg 107: 631-637, 1992.