

OLGU BİLDİRİLERİ / CASE REPORTS

Larinks Psödosarkoması: Olgu Sunumu

Ö. Öztürk, Ş. Bayyel Belli, M. Alper, E. Egeli, Ç. Kaleli

Pseudosarcoma of the larynx: a case report

Pseudosarcoma of the larynx is a rare and controversial malignant neoplasm. Pseudosarcomas have both a small epidermoid carcinomatous part and major part with a sarcoma-like appearance. The sarcomatoid tissue resembles to fibrosarcoma or some undifferentiated pleomorphic sarcoma. Laryngeal pseudosarcoma is most commonly seen with polypoid glottic mass and it may be confused with granulation tissue. We hereby present a case of vocal cord pseudosarcoma. A 68 year-old male presented with a two-months history of hoarseness. A polypoid lesion was removed from the right vocal cord. Initial microscopy showed chronic inflammatory infiltration. Second microscopy showed a polypoid sarcomatoid carcinoma. The patient was treated with right cordectomy. No recurrence was observed during the follow-up of thirty months.

Key Words: Larynx, pseudosarcoma.

Özet

Larinksin psödosarkoması nadir görülen ve hala tartışmalı olan bir malign neoplazmdir. Psödosarkoma küçük bir karsinomatöz kısım ve daha büyük sarkomaya benzeyen kısımdan oluşur. Sarkomatoid doku fibrosarkoma veya bazı indifferansiye pleomorfik sarkomaya benzer. Larinks psödosarkoması sıklıkla glottik alanda, polipoid şekilli olarak görülür ve bu doku granülasyon dokusu ile karıştırılabilir. Biz vokal kord psödosarkoması ile ortaya çıkan bir olgu sunumu yaptık. Hasta 68 yaşında bir erkekti ve iki aydır süren bir ses kısıklığı tarifliyordu. Sağ vokal korddan kaynaklanan polipoid bir kitle tespit edildi. İlk biyopsi kronik inflamatuvar infiltrasyon şeklinde tanı aldı. İkinci biyopsi de ise polipoid sarkomatoid karsinoma tanımlandı. Hastaya sağ kordektomi uygulandı. Hastanın 30 aylık takibi sonucunda herhangi bir nüks tespit edilmedi.

Anahtar Sözcükler: Larinks, psödosarkoma.

Türk Arch Otolaryngol, 2004; 42(3): 169-173

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2004; 42(3): 169-173

Giriş

Skuamöz hücreli karsinoma larinks kanserleri içinde %95'ten daha sık olarak görülür.¹ Psödosarkoma baş ve boyunda skuamöz hücreli karsinomaların mikroskopik bir varyantı olarak kabul edilmektedir. Laringeal kanserlerin %1'inden daha azını oluşturur.² Larinks psödosarkoması nadir ve hâlâ tartışmalı bir neoplazmdir.³ Sigara içen, yaşlı erkeklerde sıklıkla görülür.⁴ Uzun süreden beri literatürde kabul gören bu tümör; sarkomatöz ve karsinomatöz elemanlardan oluşur.¹ Psödosarkoma 1957'de ilk defa Lane tarafından tanımlanmıştır. Psödosarkoma; pleomorfik karsinoma, spindle hü-

Dr. Özcan Öztürk, Dr. Şeyda Bayyel Belli, Dr. Erol Egeli, Dr. Çetin Kaleli
Abant İzzet Baysal Üniversitesi Düzce Tıp Fakültesi
Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Düzce

Dr. Murat Alper
Abant İzzet Baysal Üniversitesi Düzce Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Düzce

reli skuamöz hücreli karsinoma, epidermoid karsinoma ve psödosarkomatöz skuamöz hücreli karsinoma isimleri ile de adlandırılır.⁴ Psödosarkoma genellikle polipoid şekillidir; ancak nadiren infiltratif veya ekzofitik şekilli de olabilir.² Psödosarkomanın epitelyal orijinli olduğu düşünülmektedir ve iğsi şekilli hücreler yoğun derecede göze çarpar.⁵ Bu tümörlerin skuamöz elemanları skuamöz hücreli karsinomaya benzer şekilde metastaz yapabilir. Ancak iğsi hücre elemanları da servikal lenf nodlarına veya akciğerlere yayılabilir.⁶ Lokal nüks rejyonel metastazlardan daha siktir.²

Bu makalede biz, glottik larinksin polipoid psödosarkoması şeklinde görülen bir olguyu sunduk. İmmünohistokimyasal incelemede spindle hücre proliferasyonu tespit edildi.

Olgu Sunumu

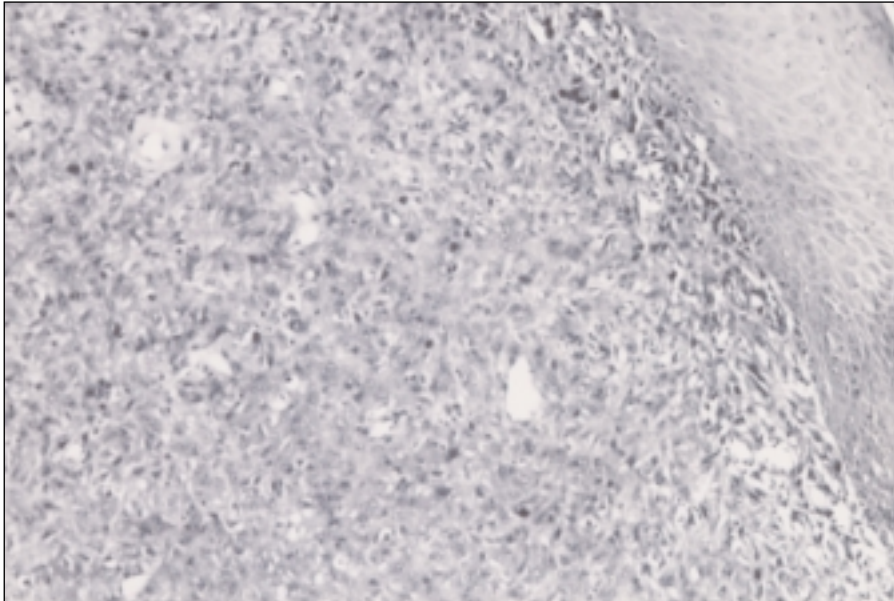
68 yaşında, erkek hasta Ocak 2001'de giderek artan şiddette, iki aydır mevcut olan ses kısıklığı ile başvurdu. Hasta birkaç yıldır devam eden balgamlı bir öksürük de tanımlıyordu. Disfaji, otalji veya hemoptizi tanımlamıyordu. Hasta, Ekim 2000 tarihine kadar 55 yıldır günde iki paket sigara; 50 yıldır düzenli olarak alkol kullanmıştı.

Anamnezde daha önce radyasyona maruziyet yoktu. Fizik muayenede kronik obstrüktif akciğer hastalığı bulguları tespit edildi. Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Kan biyokimyasında trigliserit ve kolesterol seviyeleri yüksekti. Posteroanterior akciğer grafisinde bronkovasküler gölgelenme artmıştı. Diğer radyolojik incelemeler normaldi.

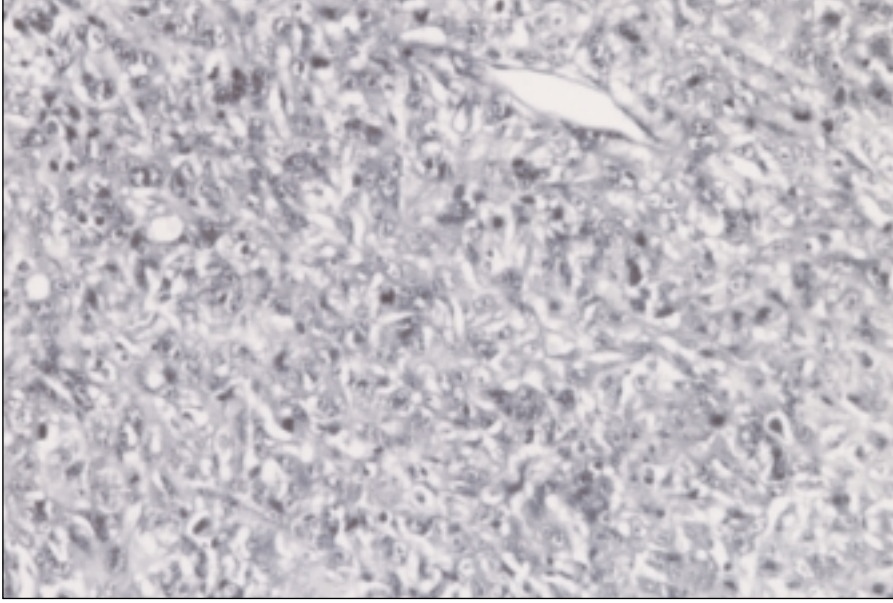
Videolarinoskopik larinks muayenesinde sağ vokal kordun medial sınırında, önde yerleşmiş polipoid kitle tespit edildi. Mikrolaringoskopide sağ vokal kordun ön kısmında üst yüzeyinden kaynaklanan pediküllü kitle tespit edildi. Sağ vokal kord düzensiz, sol vokal kord ise hiperemik olarak değerlendirildi. Pediküllü kitle bütünüyle çıkarıldı. Her iki vokal kord hareketleri normaldi.

İlk biyopsi derine yayılmayan inflamatuvar infiltrasyonu gösterdi. Bu girişimden sonra hastanın ses kısıklığı düzelmedi, ayrıca ağız kokusu eklendi. Hastanın iki ay sonraki poliklinik muayenesinde, sağ vokal kord ön kısmında yeni bir polipoid glottik kitle izlendi. Hastaya tekrar mikrolaringoskopik olarak biyopsi yapıldı.

İkinci biyopsi, displastik yüzey epiteli ile sarkomatoid stromayı tanımladı ve psödosarkoma tanısı



Resim 1. Pleomorfik spindle hücrelerin sarkomatoid proliferasyonu (HE x100).



Resim 2. Pleomorfik spindle hücrelerin sarkomatoid proliferasyonu (HE x200).

kondu. Bu tanıdan sonra hasta açık teknik sağ kordektomi ile tedavi edildi. Postoperatif patolojik incelemede cerrahi sınırlar temizdi ve psödosarkoma tanısı kesinleşti. Hasta ilk bir yıl iki aylık aralarla, sonraki bir yıl ise altı aylık aralarla videolarinoskopik olarak muayene edildi ve rekürrens tespit edilmedi.

Hiçbir muayenede servikal lenf nodu tutulumu tespit edilmedi ve uzak metastaz yoktu. Otuz aylık takip süresince rekürrense dair bulgu ortaya çıkmadı.

Patoloji

İlk biyopside, örnek multipl sayıda gri-kahverengi dokulardan oluşuyordu. Mikroskopik incelemede, ülseratif yüzeysel nekrozlu hiperkromatik granülasyon dokusu ve fibroblastik aktivite ile yaygın inflamatuvar hücreleri gösterdi. Bir çok alanda multinükleer dev hücreler tespit edildi. Mitotik figür gözlenmedi. İmmünohistokimyasal boyamada hücreler sitokeratin ile negatif, vimentin ile pozitif cevap verdi.

İkinci biyopside, örnekler beyaz-kahverengi renkli idi ve çok sayıda parçadan oluşuyordu. Histolojik incelemede pleomorfik spindle hücreler, or-

ta derecede nükleer atipi gösteriyordu ve hiç mitoz mevcut değildi. İmmünohistokimyasal boyamada, spindle hücreler sitokeratin ve vimentin ile pozitif; HMB-45, aktin, desmin, S-100 protein ile negatif boyandı. Tanı larinksin sarkomatoid karsinoması olarak kondu.

Postoperatif patolojik değerlendirmede, örnekler çok sayıda idi ve beyaz-kahverengi renkli idi. Epitel hipergranülozis ve akantozis gösteriyordu. Tümör hücreleri geniş sitoplazmalı epidermoid hücrelerdi. Bazı alanlarda sarkomatoid düzenlenen fuziform, atipik hücreler vardı (Resim 1 ve 2). Sık mitoz figürü görüldü. İmmünohistokimyasal boyamada, hücreler vimentin ile güçlü pozitif, yüksek molekül ağırlıklı sitokeratin ile zayıf boyandı. Polimorf nüveli lökositler yoğun eksüdalı idi.

Tartışma

Larinks üst aerodigestif traktusta oral kaviteden sonra ikinci en sık kanser yerleşim yeridir.¹ Üst aerodigestif traktusun tümörleri karsinomatöz ve sarkomatöz elemanlardan oluşur. Skuamöz hücreli karsinom laringeal malignensiler arasında en sık olandır. Psödosarkoma bir çok yazar tarafından

skuamöz hücreli karsinomanın bir varyantı olarak tanımlanmıştır.⁷⁻¹²

Psödosarkoma skuamöz hücreli karsinoma ve psödosarkomatöz alanlardan oluşur. Hüresel pleomorfizm ve mitotik aktiviteden dolayı histolojik bulguları sıklıkla değişkendir.¹³ Aslında epitelyal kökenin differansiyasyonu veya transformasyonu ile işi hücre morfolojisi oluşur.¹⁴ Elektron mikroskopisi ve immünohistokimyasal çalışmalar ile bu hipotez kanıtlanmıştır. Hellquist ve Olofsson¹⁵ elektron mikroskopik olarak yapmış oldukları çalışmada, işi hücrelerin bazı epitelyal karakteristiklere sahip olduğunu göstermişlerdir. Bir çok araştırmacı bu tümörlerin vücudun bütün skuamöz epitel ile örtülü yüzeyinde görülebileceği konusunda hemfikir. Baş ve boyunda en sık yerleşim yeri larinks ve farinktir.¹⁶

Bu lezyon sıklıkla kronik travma zemininde ortaya çıkar. Kronik radyodermatit ve yanık skarı zeminini bu lezyonlar için karakteristik lokalizasyondur.¹⁶ Sigara ve alkol predispozan risk faktörleridir.¹ Hastamız uzun süredir yoğun bir şekilde alkol ve sigara kullanım öyküsü veriyordu. Bunun yanında kronik radyodermatit ya da yanık skarı gibi risk faktörleri mevcut değildi. Psödosarkoma yaşlı, erkek hastalarda sıklıkla tespit edilir.^{1,4}

Psödosarkoma sıklıkla supraglottik larinkste, polipoid şekilli kitleler şeklinde ortaya çıkar.¹⁶ Olgumuzda, tümör polipoid şekilli idi; ancak glottik larinkste lokalizeydi. Mikroskopik olarak, karsinomatöz komponent (sıklıkla göze çarpmayan ve in situ) ve monomorfik sarkoma komponenti lezyonun çok küçük bir alanında yerleşir. Sarkomatoid komponent granülasyon dokusu, malign fibröz histiositoma, yumuşak dokunun malign dev hücreli tümörü veya osteosarkomaya benzer.¹⁶ Bizim olgumuzda, ilk biyopsi kronik granülasyon dokusu şeklinde yanlış tanı aldı.

Batsakis ve ark.¹⁷ bu tümörleri histolojik olarak 3 sınıfa ayırır:

- Pleomorfik (spindle hücreli) karsinoma
- Psödosarkomatöz stromalı karsinoma
- Karsinosarkoma

Lane⁷ ve Battifora,⁹ spindle hücrelerinin epitel hücrelerinin atipik ama benign stromal cevabından gelişen mezenkimal metaplaziden kaynaklandığını belirtmişlerdir. Batsakis ve ark.¹⁷ ise, tümörün atipik stromasının neoplastik olduğuna inanmaktadırlar.

Epitel diferansiyasyonunun keratin gibi immünohistokimyasal işaretleyicileri; bir çok olguda spindle hücrelerinin çok küçük bir kısmında tespit edilmiştir.¹⁶ İmmünoperoksidaz ile yapılan çalışmalarda tümörün sarkomatöz komponentinin keratin ile boyandığı gösterilebilir.¹⁸ Grossl ve ark.¹⁹ sitokeratin ile pozitif boyanmanın sadece işi hücrelerde değil epitelyal hücrelerde de görülebildiğini rapor etmişlerdir. Ras onkojen p21, sitokeratin ve vimentin ile tespit edilebilir.¹ Grossl ve ark.¹⁹ vimentin ile pozitif boyanmanın sadece işi hücrelerde tespit edilebildiğini rapor etmişlerdir. Bizim olgumuzda, keratin zayıf, vimentin ise güçlü olarak yama şeklinde tespit edildi. Lewis ve ark.,¹⁴ bizim olgumuzda olduğu gibi, tüm olgularında vimentin ile güçlü pozitif boyanmanın olduğunu bildirmişlerdir.

Psödosarkoma skuamöz hücreli karsinomaya göre daha agresif bir klinik gösterir.²⁰ Öte yandan, Lambert ve ark.³ 3 yıllık sürvinin %90 oranında olduğunu bildirmişlerdir. Prognoz benzer mikroskopik özelliklere sahip olan polipoid tümörlerde derin invazif neoplazmlardan daha iyidir.^{4,16} Laringeal lokalizasyon hipofaringeal lokalizasyona nazaran daha iyi prognoza sahiptir.⁴ Bu tümörlerin tedavisinde cerrahi eksizyon tercih edilir.^{3,4} Erken evre psödosarkomalarda radyoterapi de tedavide yararlıdır.¹ Biz olguda kordektomi ile tedaviyi uyguladık.

Bu hastalarda uzun dönem takip gereklidir.¹ Hastamızı otuz ay takip ettik. Bu sürede hasta meningioma tanısıyla bir nörocerrahi operasyonu geçirdi.

Psödosarkomanın prognostik faktörleri büyüklük, lokalizasyon (glottik, supraglottik vb.), boyun hastalığının varlığı, morfoloji (polipoid, sesil vb.)'dir.¹ Glottik polipoid tümörlerde prognoz iyidir. Bizim hastamızda evreleme American Joint Committee'nin kanser evrelemede TNM sistemine göre yapıldı.²¹ Hastamızda boyun kitlesi yoktu ve evreleme T1N0M0 idi.

Sonuç

Hastada tedaviye cevapsız ses kısıklığı, larineal polipoid kitle mevcutsa ve insizyonel biyopside kronik inflamasyon tanısı alınırpsa psödosarkoma olabileceğinden şüphelenmek gereklidir. Bu hastalar yakın takibe alınmalı ve gerekirse tekrar biyopsi yapılmalıdır. Çünkü psödosarkoma ve kronik inflamasyon biyopsi materyalleri arasında benzerlikler vardır. Bu durumda klinisyen patoloğu uyarmalıdır.

Kaynaklar

1. **Myers NE, Suen JY.** Cancer of the head and surgery. Philadelphia: WB Saunders; 1996. p. 381-2.
2. **Krskovich MD, Harnsberger HR, Haller JR.** Spindle cell carcinoma of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998; 107: 436-8.
3. **Lambert PR, Ward PH, Berci G.** Pseudosarcoma of the larynx: a comprehensive analysis. *Arch Otolaryngol* 1980; 106: 700-8.
4. **Olsen KD, Lewis JE, Suman VJ.** Spindle cell carcinoma of the larynx and hypopharynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 116: 47-52.
5. **Stone DM, DiMauro J, Clemis JD.** Spindle cell carcinoma of the larynx. *Ear Nose Throat J* 1987; 66: 56-60.
6. **Staley CJ, Ujiki GT, Yokoo H.** 'Pseudocarcinoma' of the larynx. Independent metastasis of carcinomatous and sarcomatous elements. *Arch Otolaryngol* 1971; 94: 458-65.
7. **Lane N.** Pseudosarcoma associated with squamous-cell carcinoma of the mouth, fauces and larynx; report of ten cases. *Cancer* 1957; 10: 19-41.
8. **Friedel W, Chambers RG, Atkins JP Jr.** Pseudosarcomas of the pharynx and larynx. *Arch Otolaryngol* 1976; 102: 286-90.
9. **Battifora H.** Spindle cell carcinoma: ultrastructural evidence of squamous origin and collagen production by the tumor cells. *Cancer* 1976; 37: 2275-82.
10. **Spencer MG, Elliott RI, Wadsworth PV, Deutsch GP.** Pseudosarcoma of the pharynx and larynx. *J Laryngol Otol* 1983; 97: 85-91.
11. **Hamlyn PJ, O'Brien CJ, Shaw HJ.** Uncommon malignant tumours of the larynx. A 35 year review. *J Laryngol Otol* 1986; 100: 1163-8.
12. **Myers NE, Suen JY.** Cancer of the head and surgery. Philadelphia: WB Saunders; 1996. p. 149-53.
13. **Recher G.** Spindle cell squamous carcinoma of the larynx. Clinicopathological study of seven cases. *J Laryngol Otol* 1985; 99: 871-9.
14. **Lewis JE, Olsen KD, Sebo TJ.** Spindle cell carcinoma of the larynx: review of 26 cases including DNA content and immunohistochemistry. *Hum Patbol* 1997; 28: 664-73.
15. **Hellquist H, Olofsson J.** Spindle cell carcinoma of the larynx. *APMIS* 1989; 97: 1103-13.
16. **Rosa J.** Ackerman's surgical pathology. 3rd ed. Missouri: Mosby; 1996. p. 327-8.
17. **Batsakis JG, Luna MA, el-Naggar AK.** Nonsquamous carcinomas of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 1024-6.
18. **Kuhajda FP, Sun TT, Mendelsohn G.** Polypoid squamous carcinoma of the oesophagus. A case report with immunostaining for keratin. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 495-9.
19. **Grossl N, Tadros TS, Naib ZM.** Sarcomatoid carcinoma of the larynx with neck and distant subcutaneous metastases. A case report with fine needle aspiration cytology. *Acta Cytol* 1996; 40: 756-60.
20. **Hyams VJ.** Spindle cell carcinoma of the larynx. *Can J Otolaryngol* 1975; 4: 307-13.
21. **American Joint Committee on Cancer.** In: Beahis O, Henson D, Hutter R, Kennedy B, eitors. Manual for staging of cancer. 4th ed. Philadelphia: JB Lippincott; 1992. p. 39-41.

İletişim Adresi: Dr. Özcan Öztürk
PK 8
81010 DÜZCE
Tel: (0380) 541 42 13
Faks: (0380) 541 41 05
e-posta: ozturko_70@yahoo.com