

Larenks kondrosarkomu: olgu sunumu

Ş. Civelek, İ. Sayın, İ. Ercan, F. Kabukçuoğlu, S. Turgut

Chondrosarcoma of the larynx: a case report

Chondrosarcoma of the larynx is rare. We report a case of 74-year-old man who had been evaluated for hoarseness at another clinic. A laryngeal lesion had been found in endoscopic examination. A biopsy of the laryngeal lesion was consistent with tumoral infiltration with chondromatous spaces. He was referred to our clinic for further evaluation. The patient underwent tracheotomy and surgical excision by endolaryngeal approach. Histopathological analysis of surgical specimen revealed low-grade chondrosarcoma. The diagnostic and therapeutic aspects of this case are discussed.

Key Words: Larynx, chondrosarcoma.

Özet

Larenksin kondrosarkomu nadir olarak bildirilmiştir. 74 yaşında erkek hasta ses kısıklığı şikayeti ile başka bir klinikte değerlendirilmiştir. Endoskopik muayenede saptanan larengeal lezyona uygulanan biyopsinin histopatolojik incelemesinde kondromatöz alanlar içeren tümör infiltrasyonu tanısı konması üzerine kliniğimize sevk edilen hastaya trakeotomi ve endolarengeal yaklaşımla tümöral lezyonun eksizyonu uygulandı. Spesmenin histopatolojik incelemesi iyi diferansiyeli kondrosarkom olarak rapor edildi. Yazıda olgunun tanı ve tedavi yönleri gözden geçirildi.

Anahtar Sözcükler: Larenks, kondrosarkom.

Turk Arch Otolaryngol, 2006; 44(1): 48-52

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2006; 44(1): 48-52

Giriş

Larenks kondrosarkomu larenksin tüm malign tümörlerin %1'inden daha azını oluşturan nadir bir tümördür. Heusinger'in 1882 yılında ilk tanımlamasından bu yana literatürde yaklaşık 240 olgu rapor edilmiştir.¹ Larenks kondrosarkomu %70-75 oranında krikoid kırdağın laminasının endolarengeal yüzeyinden köken alır.² Klinik olarak ortaya çıkışı değişkendir, genellikle tümör büyüklüğüne ve yerleşim yerine göre değişir. Kondrosarkomların genellikle uzun dönem seyirleri yavaştır ve geç metastaz yaparlar, fakat lokal olarak hızlı büyüyen ve nüks eğiliminde olan tümörlerdir.³ Teşhis direkt larengoskopi eşliğinde biyopsi ile konur ve tedavisi cerrahidir.⁴ Bu makalenin amacı nadir görülen, aritenoid kırkırdaktan köken alan, larengeal kondrosarkomlu bir hastayı sunmak ve nadir görülen bu durumun klinik özelliklerini, tanı ve tedavi yaklaşımlarını gözden geçirmektir.

Dr. Şenol Civelek, Dr. İbrahim Sayın, Dr. İbrahim Ercan, Dr. Suat Turgut
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Dr. Fevziye Kabukçuoğlu
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, İstanbul

Olgu Sunumu

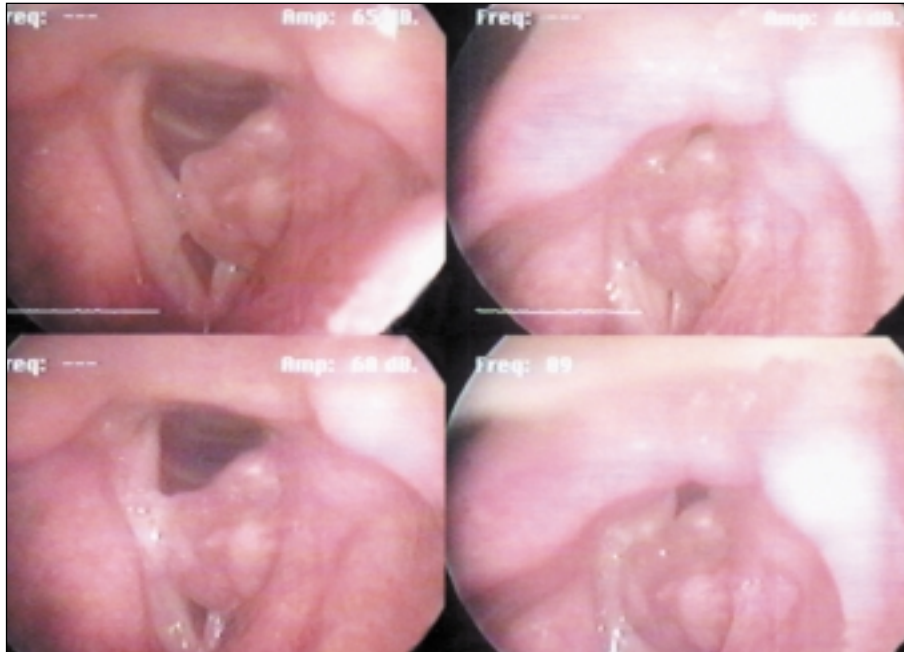
74 yaşında erkek hasta son iki yıldır aralıklı olan, son zamanlarda ise devamlı hale gelen ses kısıklığı yakınıması ile başka bir kulak burun boğaz kliniğine başvurmuş. Burada glottik bölgedeki tümöral kitleden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde kondromatöz alanlar içeren tümör infiltrasyonu tanısı konması üzerine hasta ileri tanı ve tedavi için kliniğimize yönlendirilmiş. Biyopsi blokları hastanemiz patoloji kliniğine konsülte edildi. İnceleme sonucu kondroid lezyon olarak tanımlanan kitlenin kondrom izlenimi vermekle birlikte iyi differansiye kondrosarkomun ekarte edilemediği ve kitlenin eksizyonu önerildi. Alkol kullanım alışkanlığı olmayan fakat 50 yıldır günde 1 paket sigara kullanımı hikayesi olan hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde başka bir özellik saptanmadı.

Larenksin endoskopik muayenesinde sol vokal kord üst yüzeyinde yaklaşık 1 cm çapında üzeri normal mukozaya kaplı tümöral kitle saptandı (Resim 1). Fizik muayenede boyunda palpe edilen lenfadenopati yoktu. Boynun kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde, larenksteki lezyonun sol priform sinüs kaudal kısmından başlayarak larenks sol lateral duvar boyunca glottik ve supraglottik düzlemde yumuşak dokuda ka-

lınlaşma şeklinde, yaklaşık 12x18x20 mm boyutlarda olduğu saptandı. Kartilaj destrüksiyonu saptanmamakla beraber sol aritenoid kartilaj konturlarında şüpheli invazyon lehine değerlendirilebilecek hafif düzensizlik saptandı (Resim 2).

Hastaya trakeotomi ve endolarengeal yaklaşımla tümöral kitlenin eksizyonu yapıldı. İntraoperatif değerlendirmede lezyonun larenks sol yarısında olduğu ve anteriorda vokal kordun üstünde yerleşik olduğu saptandı. Aritenoid kartilajı tamamen invaze eden ve krikoid eklem uzanan kitlenin eksizyonu için aritenoid kartilajın tamamı ve krikoid kartilajında eklem katı kısmı çıkartıldı. Bu görünümüyle kitlenin aritenoid kartilaj kaynaklı olduğuna karar verildi.

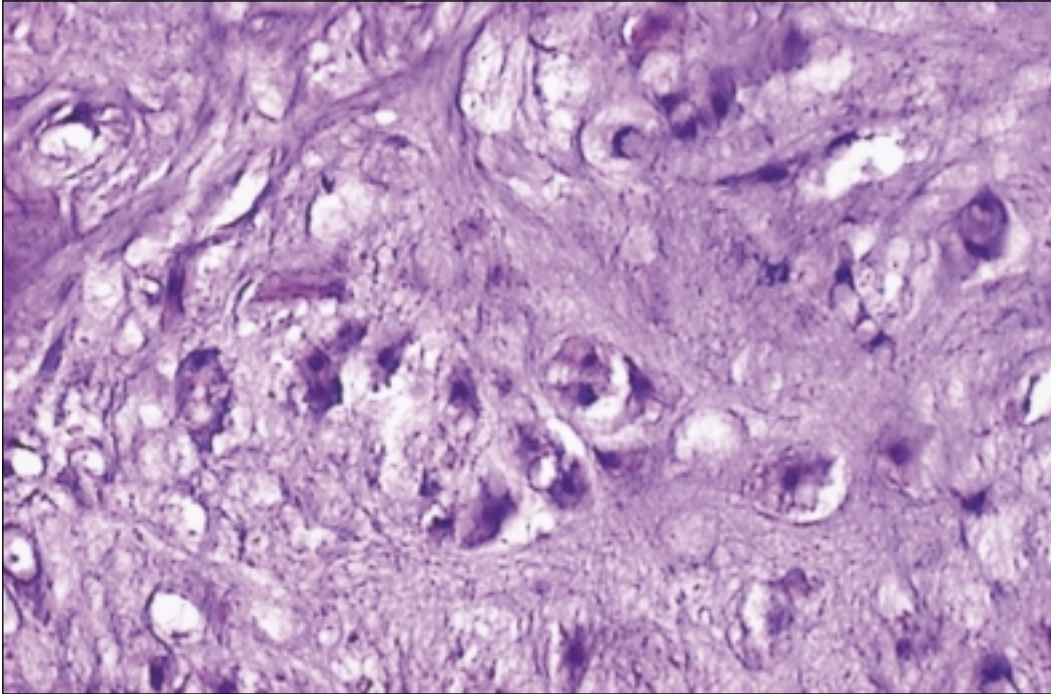
Spesmenin histopatolojik inceleme sonucu; kitlenin mikroid komponent içermesi, çevre dokuya multinodüler yayılımı ve 20 büyük büyütme altında (BBA) 52 adet çift nükleus içermesi nedeni ile lezyonun iyi differansiye (Grade 1) kondrosarkom olduğu düşünüldü (Resim 3). Hastanın iyileşme dönemi sorunsuz olarak geçti ve postoperatif yedinci günde taburcu edildi. Hasta ameliyattan altı ay sonra hastalık belirtisi olmaksızın yaşamaktadır.



Resim 1. Larengeal kitlenin endoskopik görünümü.



Resim 2. Boynun kontrastlı BT incelemesi: (**aksiyal kesit**) Larenks sol yarısında 12x18x20 mm boyutlarında, tiroid kartilaj destrüksiyonu yapmayan ancak aritenoid kartilajda şüpheli invazyon gösteren kitle izleniyor.



Resim 3. Yoğun miktarda hücre bulunan alanda pleomorfizm ve çift nükleus içeren atipik kondroid hücreler (**HE x40**).

Tartışma

Baş-boyun bölgesinde kondrosarkom en sık larenks, maksilla ve kafa tabanında görülür. Larenks kondrosarkomu vücudun başka yerlerinde bulunan aynı tümörlerden daha az agresif seyreden ve yavaş büyüyen tümörlerdir.⁴ Bu tümörler en sık 50-70 yaş aralığında görülür ve erkeklerde kadınlara göre (3-4/1) daha sıktır.⁵

Larenks kondrosarkomu genellikle hyalin kıkırdaktan köken almaktadır. Yüzde yetmiş (%70) sıklıkla krikoid kıkırdağın laminasının posteriorundan kaynaklanır.² Yüzde yirmi (%20) oranında tiroid kıkırdaktan, daha az sıklıkla aritenoid, epiglot, kornikulat kıkırdaktan kaynaklanır; aynı zamanda vokal kord kaynaklı da olabilir.⁵ Bizim sunduğumuz olgu da oldukça nadir görülen aritenoid kaynaklı larenks kondrosarkomu olgusuydu. Klinik belirtiler, tümörün büyüklüğü ve yerleşim yeri ile ilişkilidir. En sık görülen semptomlar ses kısıklığı, dispne, boğaz ağrısı bazen de yutma güçlüğü şeklindedir.⁶ Semptomların süresi birkaç hafta ile birkaç yıl arasında değişebilir. Endoskopik muayenede genellikle normal larenks mukozası altında submukozal şişkinlik şeklinde kendini gösterir. Ancak ilerlemiş olgularda mukozal ülserasyon izlenebilir. Tanı için direkt larenoskopik yapılmalı ve biyopsi alınmalıdır. Sıklıkla submukozal kitle olarak ortaya çıktığından biyopsi derin dokudan yapılmalıdır. Biyopsi ile ilgili dikkat edilmesi gereken diğer nokta ise; kitle sert olduğundan biyopsi sırasında güçlükle karşılaşılabilir.⁷ Biyopsi materyalinin elde edilmesindeki zorluklar gibi elde edilen biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde de kondrom/kondrosarkom ayırımı yapmak güç olabilir. Çoğunlukla bizim olgumuzda olduğu gibi total eksizyon sonrası tanı konabilmektedir. Lezyon tamamen çıkarılsa bile bazen kondrom - low grade kondrosarkom ayırımı yapılamayabilir.⁴

İlk olarak 1944'de Lichtenstein ve Jaffe⁸ kondrosarkom kriterlerini tanımlamışlardır. Buna göre kümeleşmiş nükleuslar içeren çok sayıda hücre mevcudiyeti, dev kıkırdak hücrelerinin multipl ya da tek nükleus içermesi ya da kromatin kümeleşmesi içerecek şekilde bulunması durumunda tümör malign kabul edilmelidir. Vasküler invazyon hem benign hem de malign tümörlerde izlendiği için ayırıcı tanı kriteri olarak kullanılmaz. Bizim olgumuzda çevre dokuya multinodüler yayılım

ve 20 BBA da 52 adet çift nükleus izlenmesi nedeniyle lezyonun iyi diferansiye (Grade1) kondrosarkom olduğu düşünüldü.

Cerrahi eksizyon temel tedavi yaklaşımıdır. Larenks kondrosarkomlarının eksizyonunda dört cerrahi teknik kullanılmaktadır. Bunlar; epiglot veya aritenoid kıkırdak kaynaklı küçük tümörler için endolarengeal yoldan çıkartılması, orta büyüklükteki tümörlerin fonksiyonel larenks bırakılarak larengofissür yöntemiyle çıkartılması, tiroid kıkırdak kaynaklı olanlarda ekstalarengeal yaklaşım ve massif tümörlerde veya krikoid kıkırdağı tam kat kaplamış tümörlerde total larenjektomi uygulamasıdır.^{4,6,8} Bütün araştırmacıların hem fikir olduğu; larenks fonksiyonlarının korunarak ve normal kıkırdak sınırları bırakılarak tümörün tamamının çıkartılmasıdır.⁴ Koruyucu yaklaşım; kartilajinöz tümörlerin yavaş büyümesi ve metastaz oranlarının düşük olması prensibine dayanır. Ancak larenks cerrahisinin sınırları tartışmalıdır. Chambers ve Friedel⁵ literatürde nüks oranlarının kabul edilemez olduğunu ifade etmiş ve bu tümörlerde daha agresif cerrahi tedavi önermişlerdir. Diğer yandan Lavertu ve Tucker⁹ başlangıç tedavisi olarak total larenjektomi yapılan hastalarda kür oranını %86, buna karşın başlangıçta koruyucu cerrahiye takiben salvage cerrahi gereken olgulardaki kür oranını %77 olarak bulmuşlar ve iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark olmadığını bildirmişlerdir.

Radyoterapinin tedavide etkinliği yoktur. Tümörün radyoterapiye dirençli olması nedeniyle larenks kondrosarkomlarında radyoterapi uygun görülmemiştir.^{6,8} İskelet dışındaki miksoid kondrosarkomlarda nadiren kemoterapi uygulanmışsa da tatminkar sonuçlar alınmamıştır.¹⁰

Larenks kondrosarkomlu hastalarda sağkalım genellikle uzundur ve bu oranlar genel popülasyondan çok da farklı değildir. Lokal nüks görülmesine rağmen literatürde bölgesel ve uzak metastaz oranları yaklaşık %12-15 arasında rapor edilmiştir.⁶ Uzak metastaz genellikle hematojen yolla olur. Sıklıkla akciğer, böbrek, servikal omuriliklidir ve subkutanöz yayılım görülebilir. Nadir de olsa servikal lenf nodu tutulumu olabilir bu da kötü prognoz göstergesidir.⁹

Sonuç olarak low grade larenks kondrosarkomu nadir görülen bir tümördür ve biyopsi materyalinin elde edilmesinde ve değerlendirmesinde bir takım zorluklar

bulunmaktadır. Histolojik incelemede kolaylıkla kondromlarla karışabilir. Yavaş büyümesi, düşük metastaz oranları, başlangıç tedavisi olarak radikal cerrahi yapılan olgularla, başarısızlık sonrası salvage cerrahisi olarak radikal cerrahi uygulanan olgular arasında aynı kür oranları görülmesi nedeniyle başlangıç tedavisi koruyucu cerrahi ve yakın takip olmalıdır.

Kaynaklar

1. **Mesolella M, Motta G, Galli V.** Chondrosarcoma of the epiglottis: report of a case treated with CO₂ laser epiglottectomy. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 2004; 58: 73-8.
2. **Neis P, McMahon M, Norris C.** Cartilaginous tumors of the trachea and larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98: 31-6.
3. **Burkey BB, Hoffman HT, Baker SR, Thornton AF, McClatchey KD.** Chondrosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1990; 100: 1301-5.
4. **Munoz A, Penarrocha L, Gallego F, Olmedilla G, Poch-Broto J.** Laryngeal chondrosarcoma: CT findings in three patients. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 154: 997-8.
5. **Koufman JA, Cohen JT, Gupta S, Postma GN.** Cricoid chondrosarcoma presenting as arytenoid hypertelorism. *Laryngoscope* 2004; 114: 1529-32.
6. **Thompson LD.** Chondrosarcoma of the larynx. *Ear Nose Throat J* 2004; 83: 609.
7. **Gripp S, Pape H, Schmitt G.** Chondrosarcoma of the larynx: the role of radiotherapy revisited- a case report and review of the literature. *Cancer* 1981; 82: 108-15.
8. **Nakayama M, Brandenburg JH, Hafez GR.** Dedifferentiated chondrosarcoma of the larynx with regional and distant metastases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993; 102: 785-91.
9. **Lavertu P, Tucker HM.** Chondrosarcoma of the larynx. Case report and management philosophy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93: 452-6.
10. **Patel SR, Burgess MA, Papadopoulos NE, Linke KA, Benjamin RS.** Extraskleleal myxoid chondrosarcoma: Long-term experience with chemotherapy. *Am J Clin Oncol* 1995; 18: 161-3.

İletişim Adresi: Dr. Şenol Civelek
Darıuşafaka Mab., Karikatüristler Sitesi
C Blok, No: 14, İstinye-İSTANBUL
Tel: (0212) 231 22 09 / 1138
e-posta: scivelek@botmail.com