



Retrofarengeal dev liposarkom: Olgu sunumu

Retropharyngeal giant liposarcoma: a case report

Süleyman Özdemir,¹ Ülkü Tuncer,¹ Özgür Tarkan,¹ Özgür Sürmelioglu,¹ Elvan Uygur,¹ Gülfiliz Gönülüşen²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

Liposarkomlar yumuşak doku kaynaklı malign tümörler olup, genellikle erişkinlerde görülür. Tüm yumuşak doku tümörleri içerisinde düşük oranda görülürler. Bu tümörler retrofarengeal bölgede oldukça nadir olarak görülür. Bu yazıda, retrofarengeal liposarkom nedeni ile ameliyat edilen 58 yaşında erkek bir olgu sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Yutma güçlüğü; nefes darlığı; liposarkom; retrofarengeal.

Liposarcomas, which are soft tissue malignant tumors, and they are commonly seen in adults. They are seen rarely in all soft tissue tumors. These tumors are rarely localized retropharyngeally. In this article, we present a 58-year-old male case patient who was operated for retropharyngeal liposarcoma.

Key Words: Dysphagia; dyspnea; liposarcoma; retropharyngeal.

Liposarkomlar yağ doku kaynaklı malign yumuşak doku tümörleridir. Tüm yumuşak doku tümörlerinin yaklaşık %14.2'sini oluşturmaktadırlar.^[1] Sıklıkla retroperitoneum ve ekstremiteler yerleşimli olmakla birlikte baş boyun bölgesinde yaklaşık %1.8-6.3 oranında görülürler.^[2] Baş boyun bölgesinde en sık görüldüğü yerler sırasıyla boyun (%28), larenks (%20) ve farenks (%18) bölgeleridir.^[3] Retrofarengeal yerleşimi ise oldukça nadirdir. Liposarkomlar histopatolojik olarak beş gruba ayrılmıştır. Bunlar; (i) diferansiye, (ii) mixed, (iii) pleomorfik, (iv) miksoid ve (v) undiferansiye olarak sınıflandırılmıştır.^[4] Bu yazıda, yutma güçlüğü yakınması ile başvuran bir hasta literatür bilgileri eşliğinde sunuldu.

OLGU SUNUMU

Elli sekiz yaşında erkek hasta yaklaşık iki yıldır sağ tarafında giderek büyüyen ağrısız şişlik, son altı aydır nefes darlığı, yutma güçlüğü ve horlama nedeniyle kliniğimize başvurdu. Öyküsünde 40 paket-yıl sigara öyküsü mevcut olup, ameliyat, radyoterapi veya travma öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde sağ tonsil lojundan itibaren

başlayıp aşağıda tüm larenksi sola doğru iten, hava pasajının arkadan ve sağdan daraltan submukozal dolgunluk gözlemlendi. Ayrıca boyun sağ level 3 düzeyinde yumuşak kıvamlı düzgün yüzeyle yarı mobil yaklaşık 2x2 cm'lik palpasyonla hassas olmayan kitlesi vardı. Hastanın boyun manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ karotis kılıfı düzeyinden sol karotis kılıfı düzeyine dek prevertebral alanda uzanan yaklaşık 8 cm boyutunda lobüle ve iyi sınırlı kistik lezyon saptandı (Şekil 1). Hastaya tarafımızca insizyonel biyopsi yapıldı. Patoloji sonucu fibroadipöz doku ile uyumlu geldi. Bunun üzerine hastaya boyun eksplorasyonu ve kitle eksizyonu planlandı. Yarım apron insizyonu ile sternokleidomastoid kas önünden submandibüler bez komşuluğunda özofagus ve tiroide uzanan kistik kapsüllü çevre yapılarca invazyon göstermeyen adipöz yapı arkada trakeadan, yanlarda iki taraflı karotis arterlerden diseke edilerek eksize edildi (Şekil 2). Ameliyat sonrası takiplerinde hastanın solunum sıkıntısında ve horlamalarında gerileme oldu. Patoloji örnekleri miksoid liposarkom, düşük grade olarak bildirildi (Şekil 3). Patolojik incelemede tümör geniş alanlarda ince, fibröz bir kapsül ile çevrili olup nekroz alanları ve cerrahi sınırdaki tümör varlığı gözlemlendi. Ameliyat sonrası

Geliş tarihi: 18 Şubat 2013 Kabul tarihi: 28 Mayıs 2013

İletişim adresi: Dr. Özgür Sürmelioglu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, 01330 Balcalı, Adana, Türkiye. Tel: 0322 - 338 60 60 e-posta: surmeli2004@yahoo.com

© 2013 İstanbul KBB-BBC Uzmanları Derneği Yayın Organı



Şekil 1. Postkrikoid bölgede liposarkomun manyetik rezonans görüntüsü.

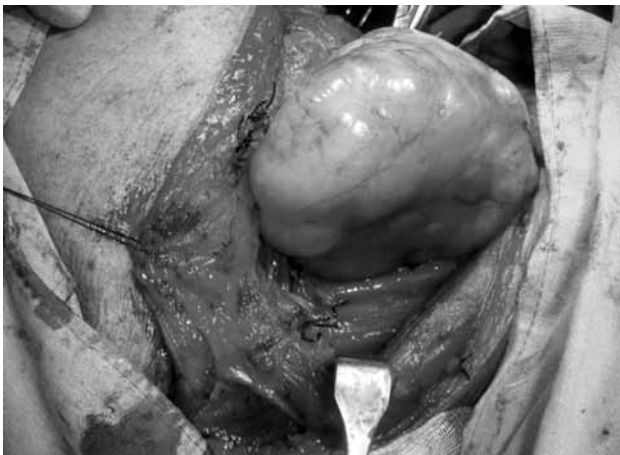
kontrol MRG'de ameliyat sonrası değişiklikler, rezidiv/nüks ile uyumlu lezyon görülmedi. Hasta ameliyat sonrası radyoterapiye yönlendirildi.

TARTIŞMA

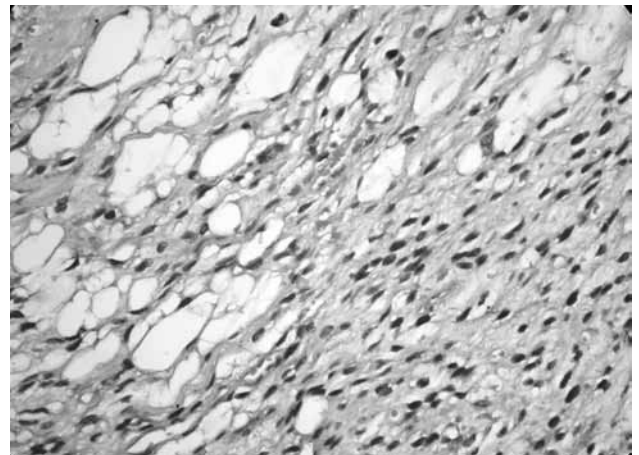
Liposarkomlar, malign fibröz histiyositomlardan sonra ikinci sık görülen yumuşak doku malignitelerindedir.^[5] Dördüncü ve beşinci dekad erkeklerde görülme sıklığı fazladır.^[5] Liposarkom genellikle ekstremitelerde ve retroperitoneal bölgelerde görülür. Liposarkomlu olguların yaklaşık %5.6'sı baş-boyun bölgesinde görülür. Liposarkom, primitif mezenkimal hücrelerden oluşur. Lipomlar genellikle subkütanöz, submüköz veya subseröz dokulardan gelişirken, liposarkomlar daha çok perimusküler ve perifasiyal dokulardan da gelişebilir. Liposarkomlar beş histolojik tipe ayrılır. Bunlar; (i) diferansiye, (ii) mixed, (iii) pleomorfik, (iv) miksoid (v) undiferansiye olarak sınıflandırılabilir. En sık görülen histolojik tip ise iyi diferansiye liposarkomlar olarak

yaklaşık %40-45 oranında görülür. İkinci sıklıkla görülen liposarkom ise miksoid tiplerdir.^[4] Bizim olgumuzda da boyundan çıkarılan kitlesel lezyonun patolojik tanısı miksoid tipte liposarkom olarak bildirildi. Miksoid liposarkom başlıca üç ana doku komponentinden oluşur; proliferen lipoblastlar, pleksiform kapiller patern ve glikozaminoglikan ile örtülü miksoid matriks. Miksoid liposarkom, hiperselüler veya yuvarlak hücreli morfolojiye progresyon gösterebilir ve bu durum düşük prognoz ve hızlı progresyon ile yakın ilişkilidir.^[4] Tümörün prognozu tümör alt grubuna bağlı olarak değişmektedir. İyi diferansiye ve miksoid türler düşük grade olarak değerlendirilirken, pleomorfik ve yuvarlak hücreli tipler yüksek grade'li olarak değerlendirilir. İyi diferansiye tümörlerde beş yıllık sağkalım oranları %100 iken, miksoid tipte bu oran %73, pleomorfik liposarkomda %42 olarak belirlenmiştir.^[3]

Liposarkomlar baş boyun bölgesinde sıklıkla çene (%14), boyun orta hat (%13), larenks ve piriform sinüs (%13), orbita (%8) ve supraglottik (%7) bölgede görülür.^[12] Baş boyun bölgesi liposarkomları genellikle yutma güçlüğü ve üst solunum yolları obstrüksiyonu bulguları ile ortaya çıkar. Ozawa ve ark.^[6] 2007 yılında yapmış oldukları bir çalışmada liposarkomu olan olgularda en sık yakınma nedeni olarak disfaji, boğazda rahatsızlık hissi ve obstrüktif uyku apnesi bulguları bildirmişlerdir.^[6] Bizim olgumuzun da hastaneye geliş nedeni yutma güçlüğü ve obstrüktif uyku apnesi yakınmaları idi. Klinik bulgular eşliğinde görüntüleme yöntemi olarak bu hastalarda en etkili tanı aracı MRG'dir. Manyetik rezonans görüntülemeye özellikle iyi diferansiye liposarkomlarda yağ dokusu olarak ayırt edilebilir. Manyetik rezonans görüntüleme ile liposarkomları lipomlardan ayırt ederken kitle içerisindeki septalı yapılara ve düzensiz sınırlara dikkat etmek gerekmektedir. Miksoid tipte liposarkomlar MRG'de kistleri taklit eder özellikte ve homojen görünümündedir.^[7]



Şekil 2. Kitlenin ameliyat sırası görüntüsü.



Şekil 3. Mikroskopik görüntüsü (H-E x 200).

Bu olguda da MRG'de retrofarengeal bölgede trakeayı basıya uğratan hipodens özellikle irregüler sınırlı kitlesel lezyon izlenmiştir.

Liposarkomda ilk tedavi seçeneği cerrahidir. Kitlenin yerleşim yerine göre geniş cerrahi pay ile eksizyon planı yapılmalıdır. Yetersiz cerrahi girişimlerde lokal nüks oranları %80 iken, tamamının çıkarıldığı olgularda bu oran %17'lere düşmektedir.^[8] Liposarkomda kapsül olduğu için cerrahi uygulandığında tamamının çıkarılması çok kolay olmaktadır ancak çevre yapıları mikroskopik olarak invaze olabildiği için geniş cerrahi pay ile çıkarılması gerekmektedir. Bu tümörlerde yüksek nüks oranı olmasına rağmen lenf nodu metastaz riski düşüktür. Bu nedenle liposarkomlu olgularda eğer boyun metastazı yoksa boyun diseksiyonu uygulamaya gerek yoktur.^[9] Bizim olgumuza da retrofarengeal bölgedeki kitleye ulaşabilmek için boyun orta hattan yanda mastoid uca doğru uzanan bir insizyon yapıldı ve kitle geniş cerrahi sınır ile diseke edilerek çıkarıldı.

Tedavinin tamamlanması ve nüks oranlarının düşürülmesi için ameliyat sonrası radyoterapinin gerekli olduğunu savunan yazarlar vardır. Yapılan birçok çalışmada radyoterapinin nüks oranlarını azalttığı gösterilmiştir.^[10,11] Zagars ve ark.nın^[11] yaptıkları çalışmada tüm liposarkomlu olgularda ameliyat öncesi ve sonrası radyoterapi uygulanmış ve oldukça düşük nüks oranları bildirilmiştir. Bununla birlikte Eeles ve ark.nın^[12] yaptıkları bir çalışmada radyoterapinin lokal nüksü azalttığı ancak metastaz ve sağkalımı etkilemediği gösterilmiştir.

Sonuç olarak, baş boyun bölgesinde liposarkomlar oldukça nadir görülen malign tümörlerdendir. Nüks oranı yüksek tümörlerden olduğu için tedavisinde geniş cerrahi pay ile birlikte eksizyon ve ameliyat sonrası radyoterapi uygulaması gerekmektedir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Kransdorf MJ. Malignant soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of diagnoses by age, sex, and location. *AJR Am J Roentgenol* 1995;164:129-34.
2. Yueh B, Bassewitz HL, Eisele DW. Retropharyngeal liposarcoma. *Am J Otolaryngol* 1995;16:331-40.
3. Golledge J, Fisher C, Rhys-Evans PH. Head and neck liposarcoma. *Cancer* 1995;76:1051-8.
4. Christopher DM, Unni KK, Mertens F. WHO classification of tumors. Pathology and genetics: tumors of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002.
5. Enzinger FM, Weiss SW. Liposarcoma. Soft tissue tumor. 3rd ed. St Louis: Mosby-Year Book Inc.; 1995.
6. Ozawa H, Soma K, Ito M, Ogawa K. Liposarcoma of the retropharyngeal space: report of a case and review of literature. *Auris Nasus Larynx* 2007;34:417-21.
7. Jelinek JS, Kransdorf MJ, Shmookler BM, Aboulafia AJ, Malawer MM. Liposarcoma of the extremities: MR and CT findings in the histologic subtypes. *Radiology* 1993;186:455-9.
8. McCulloch TM, Makielski KH, McNutt MA. Head and neck liposarcoma. A histopathologic reevaluation of reported cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:1045-9.
9. Wenig BM, Heffner DK. Liposarcomas of the larynx and hypopharynx: a clinicopathologic study of eight new cases and a review of the literature. *Laryngoscope* 1995;105:747-56.
10. Reitan JB, Kaalhus O, Brennhovd IO, Sager EM, Stenwig AE, Talle K. Prognostic factors in liposarcoma. *Cancer* 1985;55:2482-90.
11. Zagars GK, Goswitz MS, Pollack A. Liposarcoma: outcome and prognostic factors following conservation surgery and radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1996;36:311-9.
12. Eeles RA, Fisher C, A'Hern RP, Robinson M, Rhys-Evans P, Henk JM, et al. Head and neck sarcomas: prognostic factors and implications for treatment. *Br J Cancer* 1993;68:201-7.