

# Hipofarinks Yerleşimli Snovyal Sarkoma

Dr. Sibel Erdoğan \*, Dr. Sezer Kulaçoğlu \*, Dr. Fehmi Aksoy \*,

## ÖZET

Baş boyun lokalizasyonunda snovyal sarkoma nadir olduğu ileri sürülen bir neoplazmdir. Burada, 13 yaşındaki kız çocuğunda, hipofarinks yerleşimli snovyal sarkoma olgusunun histopatolojik, histokimyasal ve immunohistokimyasal özellikleri sunulmakta ve ayırıcı tanıda karşılaşılan güçlükler tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler : Snovyal sarkoma, baş ve boyun neoplazmları, hipofarinks.

Snovyal sarkoma, tüm sarkomların yaklaşık % 8-10'unu oluşturur.<sup>1</sup> ve genellikle alt ekstremitelerde yerleşim gösterir. Seyrek olarak baş boyun lokalizasyonunda rastlanabilir.<sup>2,3</sup> Baş boyun lokalizasyonundaki ilk snovyal sarkoma olgusu 1954 yılında Jernstrom tarafından yayınlanmıştır.<sup>4,5</sup>

## Olgu Sunumu :

13 yaşında kız çocuğu, Aralık 1994'te hastanemiz acil servisine son üç aydır devam eden, progresif nefes alma zorluğu, yemek yiyememe ve son üç gündür ağız ve burundan kanama şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenede, hipofarinkste kitle tespit edildi ve acil müdahale gerekliliği üzerine trakeostomi yapıldı. Müdahale sırasında parçalanmış kitle Patoloji Bölümümüze gönderildi.

Gönderilen doku parçaları, yer yer kanamalı ve jelatinöz görünümde, kirlili beyaz renkte idi.

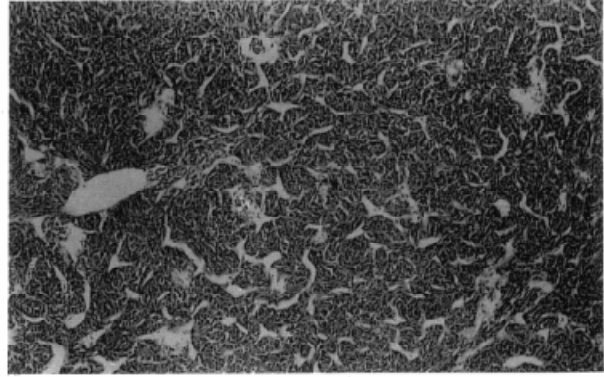
İlk alınan örneklerde, yer yer nodüler patern gösteren, hiposellüler ve hipersellüler alanlar içeren, bazı alanlarda girdaplar oluşturan oval hiperkromatik nükleuslu, spindle şekilli hücrelerden oluşan tümör dokusu izlenmekteydi. Arada çok geniş hemanjioperistomatöz alanlar dikkat çekmekteydi. (Resim 1). Bir alanda, lümenlerinde bazofilik materyel izlenen psödogland yapıları gözlenmekteydi. Histokimyasal çalışmalar ile psödoglandların lümenlerindeki materyelin Alcian blue ile pH 2.5 da pozitif boyandığı ve retikülin boyası ile hücrelerin tek tek ve bazı alanlarda da gruplar halinde retiküler ağ ile çevrelendiği dikkati çekmekteydi.

Çok geniş alanlarda hemanjioperistomatöz patern varlığı nedeni ile, bu paterni gösteren tümörler arasında ayırıcı tanı yapabilmek için immunohistokimyasal çalışmalar yapıldı ve spindle şekilli hücrelerde S-100 ile boyanma gözlenmezken, sitokeratin ve EMA ile belirgin pozitif boyanma dikkat çekiciydi. Bu bulgular üzerine yeniden örnekler alındı ve bunların

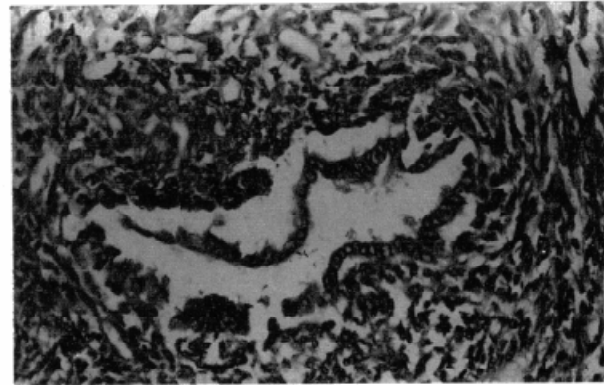
## SUMMARY

Synovial sarcoma of head and neck is postulated as a rare neoplasm. We present the histopathologic, histochemical, immunohistochemical characteristics of a case of synovial sarcoma of hypopharynx in a 13 years old female and discuss the difficulties of differential diagnosis.

**Key Words :** Synovial sarcoma, head and neck neoplasms, hypopharynx.



**Resim 1 :** Tümör dokusunda geniş alanlarda gözlenen hemanjioperistomatöz patern (H.E. x40)



**Resim 2 :** Spindle şekilli tümör hücreleri arasında tek sıralı kübik, yer yer kolumnar şekilli epitelyal hücrelerle döşeli glandüler yapı (H.E. x 2000).

incelenmesinde, glandlar oluşturan, oval veziküler nükleuslu, belirgin nükleollü, eozinofilik sitoplazmalı küboidal şekilli,

\* Ankara Numune Hastanesi Patoloji Bölümü

epitelyal karakterde hücreler gözlemlendi. Resim 2 Bu görünümü ile olgu snovyal sarkoma (bifazik tip) olarak değerlendirildi.

### TARTIŞMA

Snovyal sarkoma terminolojisinin, bu tümörün eklemler içerisinde çok nadir gelişmesi ve normal snovya özelliği olan immünohistokimyasal olarak sitokeratin negatifliği göstermemesi nedeni ile çok uygun olmadığı düşünülmektedir.<sup>6</sup>

Snovyal sarkomanın genelde 2-3. dekatta ve bir çalışma dışında erkekler de daha sık olarak gözlemlendiği belirtilmektedir.<sup>7</sup>

Bu tümörün, pluripotent mezenkimal hücrelerin snovyblastik<sup>1</sup> veya epitelyal<sup>7</sup> diferensiasyonu ile geliştiği öne sürülmektedir.

Baş boyun lokalizasyonunda, bu tümörün en sık yerleşim yerinin hipofarinks olduğu<sup>3,4,8</sup> ve baş boyun lokalizasyonundaki olgularda, semptomların ortaya çıkış süresini diğer bölgeler egöre belirgin olarak kısa olduğu<sup>4</sup>, fakat prognozlarının daha iyi olduğu vurgulanmaktadır.<sup>1</sup>

Tüm lokalizasyonlarda, düşük risk grubu yani %50 üzerinde glandüler komponent içeren ve 10 büyük büyütme alanında 15'in altında mitoz gözlenen olgularda 3 yıllık yaşama şansının %100 olduğu belirtilmektedir.<sup>6</sup>

Prognostik faktörler arasında, yaşın 20'nin üzerinde, lokalizasyonun ekstremitelerin proksimalinde, tümör çapının 5 cm.in üzerinde, mitoz sayısının 10 büyük büyütme alanında 15'in üzerinde olması, yüksek nükleer grade, %50'den fazla nekroz, rabdoid hücreler ve 10 büyük büyütme alanında 20'nin altında mast hücresi varlığı kötü prognostik faktör olarak kabul edilmektedir.<sup>9</sup>

Ayırıcı tanıda ise, mikst tükrük bezi tümörleri, fibrosarkoma, spindle hücreli karsinomalar<sup>7</sup>, hemanjioperistoma, malign schwannoma<sup>4</sup>, berrak hücreli sarkoma, epiteloid sarkoma<sup>10</sup> gözönünde bulundurulmalıdır.

Snovyal sarkoma metastazlarının en sık olarak akciğer, lenf düğümleri ve kemik iliğine olduğu belirtilmekte ve en sık ölüm nedeninin ise akciğer metastazları olduğu vurgulanmaktadır.<sup>4</sup>

Sonuç olarak, baş boyun lokalizasyonunda snovyal sarkoma solgularının bazı otorlerce nadir olduğu belirtiliyorsa da, literatürde yayınlanan 100'e yakın olgu gözönünde bulundurulduğunda ender olmadıkları düşünülebilir. Bu bölgede lokalize tümörler değerlendirilirken ayırıcı tanıda karşılaşılabilecek güçlükler ve snovyal sarkomanın akla getirilmesi gerekliliği nedeni ile bu olguyu sunmayı uygun bulduk.

### KAYNAKLAR

1. O'Keefe LJ, Ramsden RT, Birzgalis AR. Primary synovial sarcoma of the middle ear. J Laryngol Otol 1993; 107: 1070-1072.
2. Elo J, Bajtai A, Hidvegi J, Labas Z. Synovial sarcoma of the hypopharynx in an 11 year old boy: treatment by partial supraglottic laryngopharyngectomy. Eur Arch Otorhinolaryngol 1993; 249: 499-502.
3. Chew KK, Sethi DS, Stanley RE, Sng I. View from beneath: Pathology in focus. Synovial sarcoma of hypopharynx. J Laryngol Otol 1992; 106: 285-287.
4. Robinson DL, Destran S, Hinton DR. Synovial sarcoma of the neck: Radiographic findings with a review of the literature. Am J otolaryngol 1994; 15: 46-53.
5. Önerci M, Sarıoğlu T, Gedikoğlu G, Hoşal Ş, Ruacan Ş. Synovial sarcoma in the neck. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1993; 27: 79-84.
6. Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors, 2 nd ed. St. Louis : Mosby, 1988; 659-688.
7. Bukachevsky RP, Pincus RL, Shechtman FG, Sarti E, Chodosh P. Synovial sarcoma of the head and neck. Head Neck 1992; 14: 44-48.
8. Pai S, Chinoy RF, Pradhan SA, D'Cruz AK, Kne SV, Yadav JN. Head and neck synovial sarcomas. J Surg Oncol 1993; 54: 82-86.
9. Shechtman FG, Gritsman A, Blaugrund SM, Kimmelman CP. Diagnostic dilemmas in soft tissue tumors of the head and neck. Ear Nose Throat J 1991; 70: 701-706.
10. Sternberg SS, Antonioli DA, Carter D, Mills Se, Oberman H. Diagnostic Surgical Pathology, 2 nd ed. (Vol. 1) New York : Raven Press, 1994; 194-196.