

Laryngeal Leiomyosarcoma

Laringeal Leiomyosarkoma

Burak ERTAŞ¹ , Alper ÖZDİLEK² , Zeynep ÖNERCİ ALTUNAY¹ , Fatma TOKAT³ , Bayram VEYSİLLER¹ 

¹Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak, Burun ve Boğaz Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Acıbadem Maslak Hastanesi, Kulak, Burun ve Boğaz Bölümü, İstanbul, Türkiye

³Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Larinks leiomyosarkomu (LLMS) larenks heterotropik mezenkimal dokusundan, düz kas hücrelerinden kaynağı alan ve oldukça nadir görülen bir tümördür. Tanı immunohistokimyasal boyama teknikleri ile konmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Glottis, larinks, leiomyosarkom

ABSTRACT

A laryngeal leiomyosarcoma is a very rare tumor that originates from heterotopic mesenchymal tissues or smooth muscle cells. It is diagnosed by immunohistochemical staining.

Keywords: Glottis, larynx, leiomyosarcoma

Giriş

Larenks tümörlerinin %95-98'ini yassı epitel hücreli kanserler oluşturmaktadır (1). Sarkomlar larenkste çok nadir görülmekte ve semptomları benzerlik göstermektedir (2). Leiomyosarkomlar düz kas kaynaklıdır ve tüm yumuşak doku sarkomlarının %5-6'sını oluştururlar (1). Larinks leiomyosarkomu (LLMS) ise oldukça nadirdir (2). Tanı ancak histopatolojik incelemelerde immunohistokimyasal boyama teknikleri ile konmaktadır. Bu olguda LLMS olgusu klinik ve histopatolojik özelliklerini irdeledik.

Olgu Sunumu

Altmış beş yaşında erkek hasta bir aydır var olan ses kısıklığı ve giderek artan nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Hastanın özgeçmişinde hastalık hikayesi yoktu. 45 yıl/paket sigara ve sosyal alkol tüketimi mevcuttu. İndirekt larengoskopik muayenede sol vokal kord 2/3 önde yer alan saplı polibe kitle görüldü. Hastada selim saplı polip düşünülerek preoperatif herhangi bir görüntüleme yapılmamıştır. Hastaya direkt larengoskopi ile kitle eksiyonu planlandı. Hastanın boyun muayenesinde patolojik bir lenf nodu görülmedi. Hasta ayrıntılı açıklama yapıldı ve yazılı onamı alındı.

Hastaya genel anestezi altında yapılan direkt larengoskopide geniş bir pedikülle anterior kommisür ve sol korda tutunan ve düzgün yüzeyle polibe kitle görüldü (Resim 1). Kitle bağlantı noktasında kesilmesi sonrası anterior kommisür ve sol vokal kord yapışma bölgesi lazer ile çıkarıldı. Hastaya uygulanan frozen neticesinde malign tümör hücreleri görülmesi üzerine sol vokal kord lazer kordektomi uygulandı ve sınır biopsileri alındı.

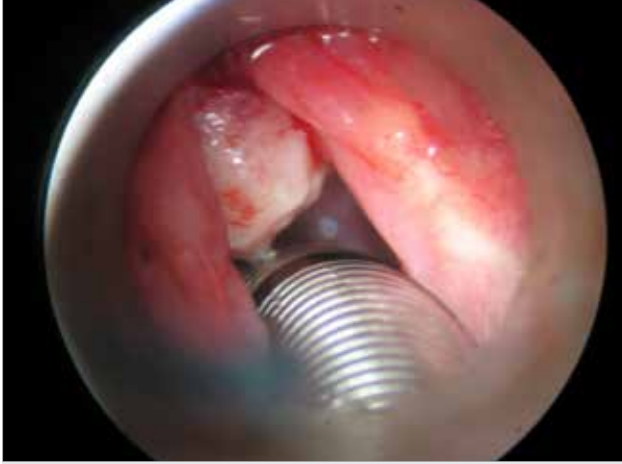
Patolojik incelemede, makroskobik olarak mukoza ile örtülü 1,4x1 cm polipoid lezyon görüldü. Mikroskobik incelemede yüzeyde ülserasyon, fokal nekroz, pleomorfizm, mitoz içeren iğsi hücrelerden oluşan tümör vardı. İmmunohistokimyasal olarak tümörde Vimentin, Düz kas aktini (SMA) ve Caldesmon ile pozitif boyanma, pansitokeratin, S-100, CD31 ile negatif boyanma görüldü (Resim 2-5). İmmunohistokimyasal ve histopatolojik bulgularla birlikte olgu pleomorfik leiomyosarkom olarak değerlendirildi. Gerek lazer ile alınan parçada gerekse 2. sınır incelemelerde tümör dokusu görülmedi. Sadece pedikül ile alınan ilk parça tümör dokusundan oluşmakta idi. Hastaya eş zamanlı postoperatif kemoradyoterapi (Sisplatin ve küratif RT-35 seans- 6000 rad-) uygulandı.

Cite this article as: Ertas B, Özdilek A, Önerci Altunay Z, Tokat F, Veyseller B. Laryngeal Leiomyosarcoma. Bezmalem Science 2018; 6: 67-9.

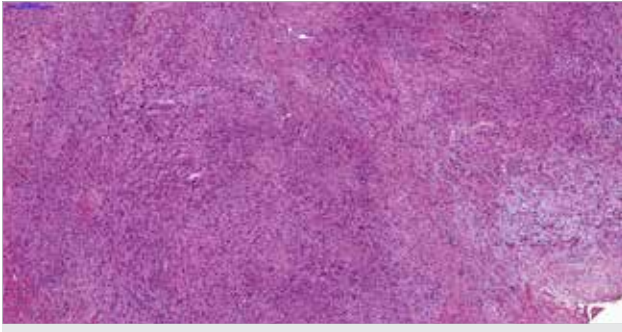
Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Burak ERTAŞ, Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye E-mail: drbertas@yahoo.com

Geliş Tarihi / Received : 29.07.2016
Kabul Tarihi / Accepted: 03.11.2016

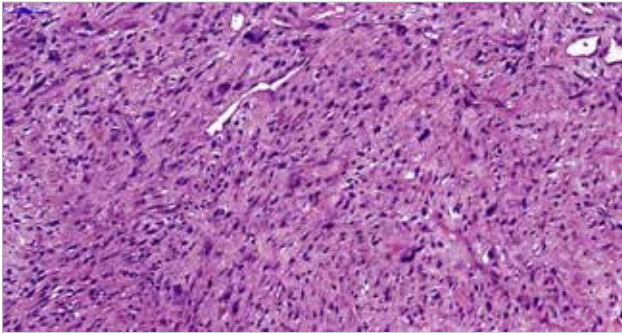
©Telif Hakkı 2018 Bezmalem Vakıf Üniversitesi - Makale metnine www.bezmalemscience.org web sayfasından ulaşılabilir.
©Copyright 2018 by Bezmalem Vakıf University - Available online at www.bezmalemscience.org



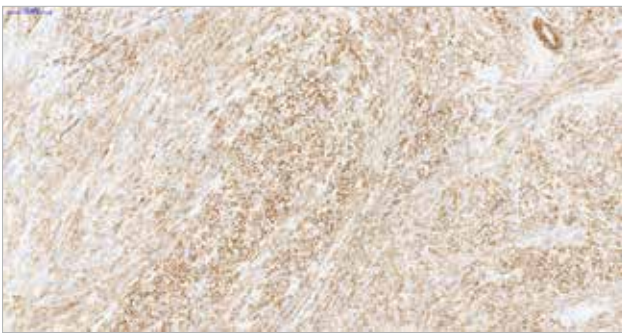
Resim 1. Direkt larengoskopide geniş bir pedikülle anterior kommisür ve sol korda tutunan ve düzgün yüzeyli polibe kitle



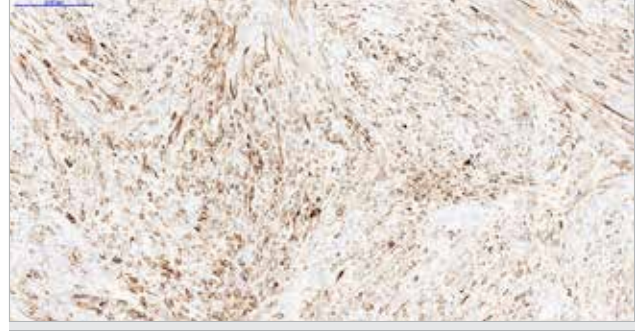
Resim 2. H&E boyama; iğsi hücrelerden oluşan tümöral proliferasyon



Resim 3. Pleomorfik iğsi hücreler H&E boyama



Resim 4. İmmnohistokimyasal SMA ile pozitif boyanma



Resim 5. İmmunhistokimyasal Caldesmon ile pozitif boyanma

Oldukça nadir olarak görülmesi, tedavi konusunda fikir birliği olamaması ve sınırlı cerrahi ile tedavi uygulamamız nedeniyle olgumuzu sunduk.

Tartışma

Larenks kanseri baş boyunda en sık görülen kanserdir. Bu tümörlerin büyük kısmını yassı epitel hücreli kanserler oluşturur. Sarkomlar baş boyun tümörlerinin %1'den daha az kısmını oluşturur (3). Leiomyosarkomlar sık olarak (LMS) düz kasların daha fazla görüldüğü gastrointestinal sistem, uterus ve retroperitoniumdan kaynaklanmaktadır. Baş boyun LMS 'ları tüm LMS'lerin %3'ünü oluşturur (2). Baş boyunda LMS'ler oral kavite, sinusal bölge, skalp, boyun, orbita ve servikal özofagusta görülür (1, 2). Larenks sarkomları ise tüm larenks tümörlerinin çok az bir bölümünü oluşturmaktadırlar (2). Larenkte fibrosarkomlar, kondrosarkomlar, rabdomyosarkomlar, osteosarkomlar, LMS ve hemangiosarkomlar görülmektedir (4). Larenkte en sık görülen sarkomlar kondrosarkomlardır (1).

İlk LLMS olgusunun 1939'da bildirilmesi sonrasında 50 civarında olgu bildirilmiştir (2, 5). Erkeklerde 4 kat daha sık olarak görüldüğü bildirilmiştir (5). En sık 5. dekatta görülmektedir (6, 7). Bizim olgumuz 6. dekatta erkek hasta idi. Sarkom gelişiminde suçlanan; radyasyon maruziyeti, cerrahi, tuberoskleroz, nörofibromatozis, Werner sendromu, Gardner sendromu, immunosupresyonlar gibi birçok faktör bildirilmiştir (3, 8). Bizim hastamızda LLMS gelişimine predispozan bu faktörlerden hiçbiri görülmedi.

LLMS en sık glottik (%48) yerleşimlidir bunu supraglottis izler (9). Bizim olgumuzda da sağ vokal kord ön ½ kısmında pediküllü 1,5 cm yuvarlak düzgün sınırlı çapında kitle solunum yollarında obstrüksiyon oluşturmaktadır idi.

LLMS tanı klinik olarak koymak zordur çünkü larengeal sapsalı polipler, fibromlar ve kanserlerden ayrılması makroskopik olarak imkansızdır (2). Diğer larenks tümörleri gibi progresif ses kısıklığı, nefes darlığı veya disfaji şikayetleri ile başvurumaktadırlar (1). Semptomların süresi birkaç haftadan yıla kadar uzayabilmektedir (6). Bizim olgumuzda 3 hafta önce başlayan ses kısıklığı ve son bir haftadır giderek şiddetlenen nefes darlığı ile başvurdu. Tümör çok hızla progresyon gösterebilir ve

acil trakeotomi hatta acil larenjektomi bile gerektiren olgular bildirilmiştir (2, 10). Bizim olgumuzda da tümörün günler içerisinde hızla ilerlemesi görülmüştü.

Sarkomun histolojik tipi, grade ve metastaz olup olmaması prognozu ve tedavi rejiminin belirleyen en önemli faktörlerdir. Baş boyun LMS da boyun lenfatik metastaz nadirdir (2). Bizim hastamızda PET CT taramasında boyun veya uzak metastatik hastalık saptanmamıştır. Uzak metastazlar ilk başvuruda genellikle görülmezler, en sık metastaz akciğer, karaciğer, kemik ve beyine olmaktadır (6). BT ve MR tümör boyutu, lokal uzanımı, vaskülaritesi ve boyun nodal durumu hakkında bilgi verir (5).

Tanı için immunohistokimyasal incelemeler gerekir. Leiomyositler SMA ve desmin eksprese ederler ve vimentin ve S-100 negatiftir. İğsi hücreler içeren rabdomiyosarkomlar, melanomlar, schwannomalar, malign fibroz histiositomlar ve sarkomatoid kanserler ayırıcı tanıda düşünülmelidir (2).

Larinks leiomyosarkomunda primer tedavi seçeneği cerrahidir (5). Tümör geniş cerrahi sınırlar ile tam olarak çıkarılması ile en iyi prognoz sağlanır (11, 12). Boyun metastazı olmadığında boyun diseksiyonu rutin olarak gerekmez (6). Kemoradyoterapinin adjuvant tedavi olarak lokal rekürens ve rezidüel hastalıkta rolü olabilir, ancak primer tedavi olarak etkisizdir (2).

Sonuç

Larinks leiomyosarkomu oldukça nadir olarak görülen ve semptomları diğer larenks tümörleri ile karışabilen bir hastalıktır. Bizim olgumuzda tümör oldukça sınırlı olarak korda tutunması nedeniyle kordektomi ile temiz cerrahi sınırlar elde edilmiş ve adjuvant kemoradyoterapi uygulanmıştır. Hastamız 9. ayını hastaliksız olarak tamamlamıştır.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastadan alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - B.V., B.E.; Tasarım - Z.E., A.Ö.; Denetleme - B.V.; Kaynaklar - Z.Ö.A.; Malzemeler - B.E., A.Ö.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - F.T., Z.Ö.A.; Analiz ve/veya Yorum - B.E., B.V.; Literatür Taraması - Z.Ö.A., B.E.; Yazıyı Yazan - B.E.; Eleştirel İnceleme - B.V.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patient who participated in this case.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - B.V., B.E.; Design - Z.E., A.Ö.; Supervision - B.V.; Resource - Z.Ö.Z.; Materials - B.E., A.Ö.; Data Collection and/or Processing - F.T., Z.Ö.A.; Analysis and/or Interpretation - B.E., B.V.; Literature Search - Z.Ö.A., B.E.; Writing - B.E.; Critical Reviews - B.V.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

1. Skoulakis CE, Stavroulaki P, Moschotzopoulos P, Paxinos M, Fericean A, Valagiannis DE. Laryngeal leiomyosarcoma: A case report and review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006; 263: 929-34. [\[CrossRef\]](#)
2. Khadivi E, Taziky MH, Jafarian AH, Nasserli Sadr M. Laryngeal leiomyosarcoma, a case report and review of articles. *Iran J Otorhinolaryngol* 2013; 25: 253-8.
3. 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. [\[CrossRef\]](#)
4. Tran LM, Mark R, Meier R, Calcaterra TC, Parker RG. Sarcomas of the head and neck. Prognostic factors and treatment strategies. *Cancer* 1992; 70: 169-77. [\[CrossRef\]](#)
5. Morera Serna E, Pérez Fernández CA, de la Fuente Jambolina C, Razquin Muñoz J, Pérez Gil MA. Laryngeal leiomyosarcoma. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2007; 58: 445-8. [\[CrossRef\]](#)
6. Helmberger RC, Croker BP, Mancuso AA. Leiomyosarcoma of the larynx presenting as a laryngopyocele. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; 17: 1112-4.
7. Timmons CF, Dawson DB, Richards CS, Andrews WS, Katz JA. Epstein-Barr virus-associated leiomyosarcomas in liver transplantation recipients. Origin from either donor or recipient tissue. *Cancer* 1995; 76: 1481-9. [\[CrossRef\]](#)
8. Dijkstra MD, Balm AJ, Gregor RT, Hilgers FJ, Loftus BM. Soft tissue sarcomas of the head and neck associated with surgical trauma. *J Laryngol Otol* 1995; 109: 126-9. [\[CrossRef\]](#)
9. Marioni G, Bertino G, Mariuzzi L, Bergamin-Bracale AM, Lombardo M, Beltrami CA. Laryngeal leiomyosarcoma. *J Laryngol Otol* 2000; 114: 398-401. [\[CrossRef\]](#)
10. Tewary AK, Pahor AL. Leiomyosarcoma of the larynx: Emergency laryngectomy. *J Laryngol Otol* 1991; 105: 134-6. [\[CrossRef\]](#)
11. Abbas A, Ikram M, Yaqoob N. Leiomyosarcoma of the larynx: A case report. *Ear Nose Throat J* 2005; 84: 435-6.
12. Darouassi Y, Bouaity B, Zalagh M, Rimani M, Abrouq A, Azen-dour B. Laryngeal leiomyosarcoma. *B-ENT* 2005; 1: 145-9.