

ÖZOFAGUSUN SİNOVİYAL SARKOMU : OLGU SUNUMU

SYNOVIAL SARCOMA OF THE ESOPHAGUS : CASE REPORT

Ragıp ORTAÇ¹ Yalçın HAMDİ OĞLU² Safiye AKTAŞ¹ Fikri ÖZTOP³

¹Dr Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Patoloji Laboratuvarı , İzmir

²Dr Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, İzmir

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı , İzmir

Anahtar Sözcükler: sinoviyal sarkom, özofagus, pediatrik tümör

Key Words: synovial sarcoma, esophagus, pediatric tumor

ÖZET

Sinoviyal sarkom çocukluk yaş grubunda üçüncü sıklıkta görülen yumuşak doku tümördür. Olguların büyük bir kısmı ekstremitelerde yerleşimlidir. Sinoviyal sarkom son derece nadir olarak göğüs duvarı, abdomen ve retroperitoneal bölgede de izlenmektedir. Literatürde saptayabildiğimiz çocukluk yaş grubunda özofagus yerleşimli sinoviyal sarkom olgusu iki tanedir. Üç aydır progresif disfaji ve solunum sıkıntısı ile başvuran 8 yaşındaki kız çocukta indirekt laringoskopi ile saptanan larenks ve hipofarenksi dolduran, polipoid yapıda sinoviyal sarkom olgusu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur. Olguya kemoterapi, radyoterapi ve lokal rezeksiyon uygulanmıştır. Çocuk 60 aylık takipte hastaliksiz yaşamaktadır.

SUMMARY

Synovial sarcoma represents the third soft tissue tumor of the pediatric age group. Most of these cases are located in the extremities. Synovial sarcoma is very rarely located in thoracic wall, in abdominal and retroperitoneal regions. Only two cases of childhood synovial sarcoma of the esophagus has been reported. An 8 year-old girl with a three-months history of progressive dysphagia and dyspnea is represented in this study. A polypoid mass was observed by indirect laryngoscopy filling the larynx and hypopharynx. She underwent chemotherapy, radiotherapy and incomplete resection. She is alive without disease in 60 months follow-up.

GİRİŞ

Sinoviyal sarkom çocukluk yaş grubunda üçüncü sıklıkta görülen yumuşak doku tümördür. Çeşitli serilerde ilk iki dekadadaki oranı %2-6 olarak bildirilmektedir. Tüm yaş gurupları için bildirilmiş en geniş hasta serisi Enzinger ve Weiss'e (1) aittir ve 345 olgunun %31 kadarı çocukluk yaş gurubundadır.

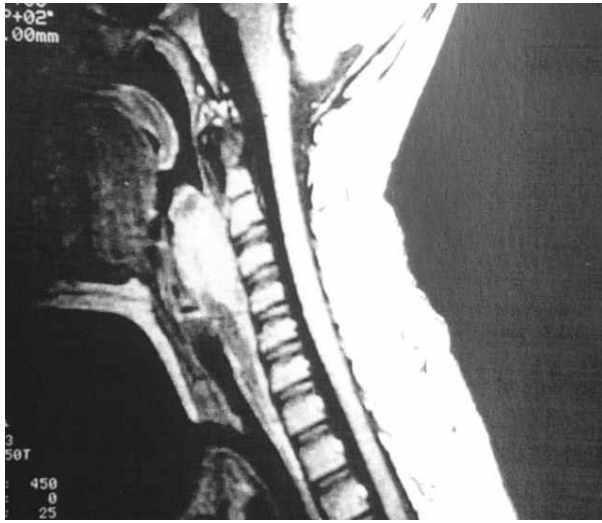
Yazışma adresi: Ragıp ORTAÇ Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Patoloji Laboratuvarı, İzmir

Makalenin geliştarih: 11.09.2003 ; kabul tarihi : 17.12.2003

Olguların büyük bir kısmı ekstremitelerde yerleşimlidir. Ayrıca son derece nadir olarak göğüs duvarı, abdomen ve retroperitoneal bölgede de izlenmektedir. Çocukluk yaş grubu sinoviyal sarkomlarını nı irdelendiği çok merkezli bir çalışmada 219 olgu içerisinde özofagus lokalizasyonlu olgu bildirilmemiştir. Çocukluk yaş grubunda özofagus yerleşimli sinoviyal sarkom nadir olduğu için olgumuz tanı, tedavi ve takip özellikleri ile sunulmuştur (1-5).

OLGU

Üç aydır ilerleyici disfaji ve solunum sıkıntısı ile başvuran 8 yaşındaki kız çocukta indirekt laringoskopi ile larenks ve hipofarenksi dolduran polipoid yapı da ve morumsu renkte kitle izlendi. Kord vokaller ve kord hareketleri normal bulundu. Tomografi ve MR bulguları intraluminal yerleşimli yaklaşık 8x8x6 cm boyutları nda özofagus tümörünü ortaya koydu (Resim 1). Paravertebral fasya tutulumu mevcuttu. İki taraflı 1 cm' den küçük servikal lenfadenopatiler saptandı. Endoskopide kitlenin servikal özofagus kökenli olduğu belirlenerek kitleden multipl biyopsiler alındı ve solunum sıkıntısını gidermek amacıyla trakeostomi yapıldı.



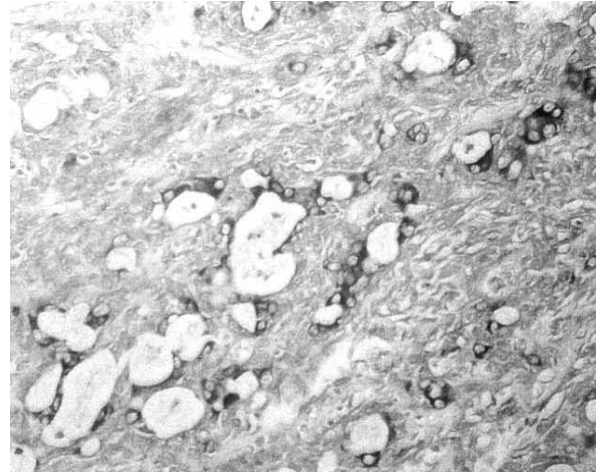
Resim 1. Tümörün özofagus yerleşimini gösteren manyetik rezonans görüntüleme

Biyopsi örneklerinde; özellik göstermeyen nonkeratinize çok katlı yassı epitelden oluşan mukoza altında bifazik yapı da bir tümör dokusu izlendi (Resim 2)



Resim 2 : Tümörün bifazik görünümü(x100, H.E)

Tümör füziform ve oval yapıdaki hücrelerden oluşan, belirgin pleomorfizm gösteren mezenkimal komponent yanı sıra düzensiz glandlar oluşturmuş veya solid hücre adaları şeklinde yine aşikar pleomorfizm gösteren epiteliyal komponent ve bu iki komponent arasındaki geçiş formları ndan oluşmaktaydı. Tüm komponentlerde oldukça sık atipik mitozlar mevcuttu. Glandüler yapıların lümeninde mukus benzeri madde birikimi dikkati çekti. Retikulum boyası nda epiteliyal ve mezenkimal komponentler kolayca birbirlerinden ayrılabilmekteydi. Geçiş komponenti ise epiteliyal kıvrımlara benzer retiküler lif düzenlenmesine sahipti. Pansitokeratin ile epiteliyal ve geçiş kıvrımları kuvvetli pozitif boyanma gösterirken (Resim 3), epiteliyal membran antijeni (EMA) epiteliyal hücrelerin sitoplazmik kenarları boyunca pozitif saptandı. Vimentin ile yalnızca mezenkimal komponentte fokal boyanma gözlemlendi. Ayrıca son derece yaygın nekroz dikkati çekti. Bu histopatolojik özellikleri ile olguya bifazik sinovyal sarkom tanısı kondu.



Resim 3 : Epitelyal komponentte pansitokeratin pozitifliği (x100, DAB)

Olgu paravertebral fasya invazyonu nedeniyle inoperabl kabul edilerek adjuvan kemoterapi ve radyoterapi uygulanmasına karar verildi. Hastaya EICESS-92 protokolüne göre 4 kür AVAC kemoterapisi uygulandı. Kontrol MR incelemesinde tümör boyutları nda %50'den az küçülme saptanmasına karşın endoskopik olarak tümörde yaygın nekroz gözlemlendi. Olgunun cerrahi açısı ndan inoperabl kriterinin devam etmesi nedeniyle 21 Ekim-15 Aralık 1998 tarihleri arasında 5440cGy radyoterapi uygulandı. Radyoterapi sonrası nda kemoterapisi devam eden hastanın tekrarlanan MR incelemesi ve endoskopik bakışında cerrahi şansını nın doğduğu düşünülerek operasyonu planlandı. Olgumuzun ilk tanısını ndan itibaren geçen süre 60 aydır. Olgu hastalık olarak yaşamaktadır.

TARTIŞMA

Literatürde çocukluk yaş gurubunda saptayabildiğimiz en büyük sinovyal sarkom dizisi 219 olgu ile Okçu ve arkadaşları na aittir.

Tüm serilerde olguların büyük bir kısmı ekstremitelerde yerleşimli olup; baş-boyun lokalizasyonlu olguların yaklaşık % 10'unu oluşturmaktadır. Son derece nadir olarak göğüs duvarı, abdomen ve retroperitoneal bölgede de izlenmektedir. Literatürde saptayabildiğimiz çocukluk yaş gurubunda özofagus yerleşimli sinovyal sarkom olgusu iki tanedir (1, 6 – 9).

Günümüzde sinovyal sarkomun epitel ve fibroblast benzeri hücreler yönünde differansiye olabilen primitif mezenkimal prekürsör hücrelerden köken aldığı kabul edilmektedir. Tümör epitelyal ve mezenkimal alanların birarada bulunuşu nedeniyle yumuşak dokunun karsinosarkomu olarak da adlandırılmaktadır. Bu tümörün isimlendirilmesindeki sinovyal sözcüğü, lezyonun eklem yakını alanlarda sık olarak ortaya çıkması na dayanmaktadır. Ancak sinovyal eklem içermeyen retroperitoneal bölge ve özofagusta görülebilmesi tümörün multipotent prekürsör hücrelerden köken aldığı görüşünü destekler niteliktedir (1,2).

Tümör histopatolojik olarak monofazik veya bifazik komponent içerebilir. Bu durumun prognostik önemi son derece tartışmalıdır. Bazı yayınlarda monofazik mezenkimal tümörlerin daha kötü prognoza sahip olduğu bildirilirken, hastaların uzun süre izlendiği serilerde, tümörün monofazik veya bifazik olması nın prognozu etkilemediğini ortaya koyan çalışmaları da mevcuttur (1, 4).

KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 3rd ed. St. Louis CV Mosby, 1995; 757- 786.
2. Coffin Cheryl M, Dehner Louis P, O'Shea Patricia A. Pediatric soft tissue tumors. New York:Williams &Wilkins 1997: 299-309.
3. Ladenstein R, Treuner J, Koscielnak E, et al. Synovial sarcoma of childhood and adolescence. Cancer 1993;71:3647-3655.
4. Okcu MF, Munsell M, Treuner J, et al. Synovial sarcoma of childhood and adolescence: a multicenter, multivariate analysis of outcome. J Clin Oncol 2003 ; 21 : 1602-1611.
5. Schmidt D, Thum P, Harms D, Treuner J. Synovial sarcoma in children. Cancer 1995;10:1516-1523.
6. Anton-Pacheco J, Cano I, Cuadros J, Vilarino A, Berchi F. Synovial sarcoma of the esophagus. J Pediatr Surg 1996;31:1703-1705.
7. Perch SJ, Soffen EM, Whittington R, Brooks JJ. Esophageal sarcomas. J Surg Oncol. 1991; 48:194-198.
8. Habu S, Okamoto E, Toyosaka A, Nakai Y, Takeuchi M. Synovial sarcoma of the esophagus: report of a case. Surg Today 1998; 28:401-404.
9. Bonavina L, Fociani P, Asnagli D, Ferrero S. Synovial sarcoma of the esophagus simulating achalasia. Dis Esophagus 1998;11:268-271.
10. Kampe EC, Rosen G, Eilber F, et al. Synovial sarcoma: A study of intensive chemotherapy in patients with localized disease. Cancer 1993; 72: 2161-2169.

Sinovyal sarkomda en önemli prognostik kriterin yerleşim yeri olduğu çok değişkenli analizlerle ortaya konmaktadır. Ekstremitelerde yerleşimi cerrahi olarak çıkarılabilmeye daha fazla şans verdiği için iyi prognostik faktör olarak görülmektedir. Çok değişkenli analizlerde tümör çapının 5 cm' den büyük olması nın prognozu belirgin olarak kötüleştirdiği bildirilmektedir. Ladenstein ve arkadaşları nın çalışmasında (3) ekstremitelerde 5 sinovyal sarkomların çapının 5 cm' den büyük olma eğilimini ortaya koymaları, son derece önemli bu iki prognostik faktörü birleştirmektedir. Bizim olgumuzda da tümörün 8 cm çapında olması, Ladenstein ve arkadaşları nın bulgularını güçlendirmektedir (1, 3, 4, 10).

Sinovyal sarkomda önerilen tedavi biçimi cerrahi eksizyona kemoterapi ve radyoterapi eklenmesidir.

Kemoterapi ile birlikte sıradan cerrahi yaklaşım ve bunu izleyen kemoterapi ile radikal cerrahiye göre daha iyi sonuçlar bildirmektedir. Ancak Kampe ve arkadaşları adjuvan kemoterapinin hastalıklı yaşam süresini uzatmakla birlikte, genel yaşam süresine etkili olmadığı ve ekstremitelerde tümörlerde avantaj sağlamadığı na ilişkin sonuçlar bildirmiştir (10). Yine de modern tedavi prensipleri ve kemoterapi rejimindeki gelişmeler sayesinde %45 civarındaki 5 yıllık yaşam oranları %70-80 seviyesine ulaşmıştır (3,10).

Ekstremitelerde sinovyal sarkom olgularının son derece az olması, bu olguların gerçek prognozlarının ortaya konmasını engellemektedir. Çocukluk çağında özofagus yerleşimli bildirilmiş üçüncü olgu olması nedeniyle bizim vakamızı da literatürdeki bilgilere katkıda bulunacağı düşüncesindeyiz.