

Sinonazal teratokarsinosarkom

Sinonasal teratocarcinosarcoma

Dr. Kadri İla,¹ Dr. Mete İşeri,¹ Dr. Selvet Erdoğan,¹ Dr. Gürkan Keskin,¹
Dr. Kenan Koç,² Dr. Bahar Müezzinoğlu³

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

²Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Patoloji Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

Sinonazal teratokarsinosarkom, karsinosarkom ve malign teratom özelliklerini birlikte taşıyan oldukça nadir bir tümördür. Teratokarsinosarkomlar en sık burun boşluğu ve paranasal sinüslerden kaynaklanır. Klinik tablo çoğunlukla burun tıkanıklığı ve burun kanaması atakları ile kendini gösterir. Teratokarsinosarkom prognozu kötü, agresif ve hızlı ilerleyen bir tümördür. Bu tümörün erkeklerde görülme sıklığı kadınlara kıyasla daha yüksektir. Tedavisi primer cerrahiye takiben radyoterapidir. Bu makalede, sağ göz çevresinde şişlik ve ağrı yakınması ile başvuran ve cerrahiye takiben radyoterapi ile tedavi edilen 46 yaşında erkek bir sinonazal teratokarsinom olgusu sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Sinonazal; cerrahi; teratokarsinosarkom.

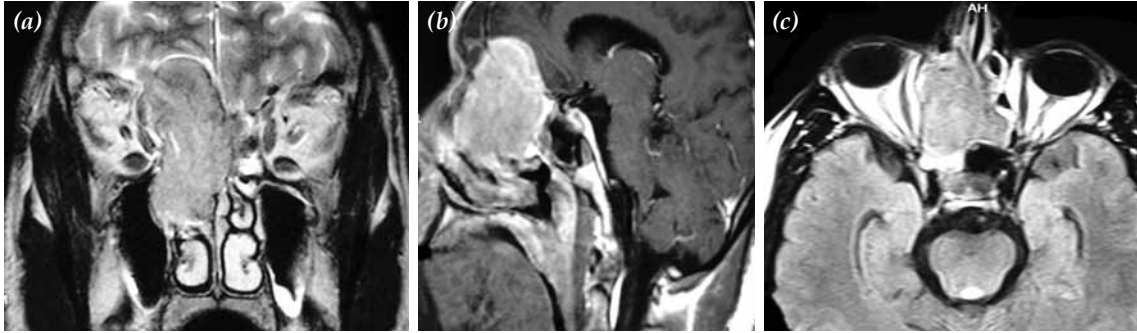
Sinonasal teratocarcinosarcoma is an extremely rare malignant neoplasm presenting with the characteristics of a malignant teratoma and carcinosarcoma. The most common sites of origin of teratocarcinosarcomas are the nasal cavity and paranasal sinuses. The clinical presentation is usually with nasal obstruction and episodes of epistaxis. Teratocarcinosarcomas are aggressive and rapidly growing tumors with a poor prognosis. The incidence of sinonasal teratocarcinomas is higher in men than women. Treatment is primarily surgery, followed by radiotherapy. In this article, we report a 46-year-old male case of sinonasal teratocarcinosarcoma who was admitted with complaints of pain and swelling around the right eye and treated surgically followed by radiotherapy.

Keywords: Sinonasal; surgery; teratocarcinosarcoma.

Sinonazal teratokarsinosarkom, karsinosarkom ve malign teratom özelliklerini birlikte taşıyan nadir bir tümördür. Tümör, erkeklerde kadınlara oranla altı kat fazla izlenmekte ve tanısı ortalama olarak 60 yaşında konulmaktadır.^[1] Kliniğe en sık başvuru nedeni burun tıkanıklığı ve burun kanaması öyküsüdür. Baş ağrısı, epifora, somnolans, apati, göz ve yüzde ağrı, eksoftalmus, anosmi ve görme alanı defekti nadir görülen semp-

tomlardandır.^[2] Teratokarsinosarkom, çoğunlukla burun boşluğu ve paranasal sinüslerde görülse de nadir olarak nazofarenks, ağız boşluğu, orbita, kribriform plaka ve kafa tabanında da izlenmiştir.^[3] İlk olarak 1984 yılında tanımlanan sinonazal teratokarsinomun tanısının başlangıçta adenokarsinom, olfaktör nöroblastom, fibrosarkom ve rabdomyosarkom gibi yanlış konulduğu bildirilmiştir.^[4]





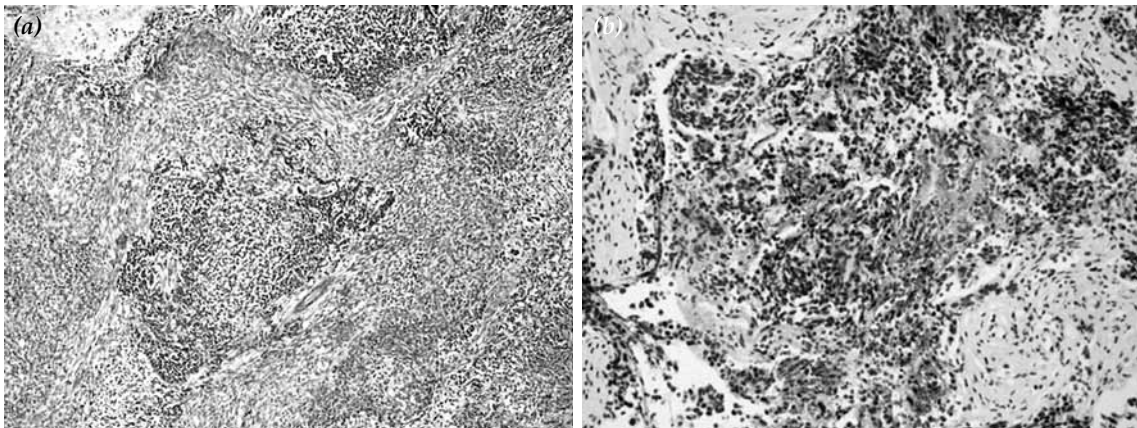
Şekil 1. Sinonazal teratokarsinosarkom olgusunun yapılan kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde sağda burun boşluğu içerisinde ön kraniyal fossaya uzanım gösteren ve sağ orbita medial duvarını aşındıran solid kitle lezyon izlendi. (a) Koronal, (b) sagittal ve (c) aksiyel kesit.

Bu makalede, sinonazal teratokarsinosarkomun tanı ve tedavi yöntemleri güncel literatür eşliğinde sunuldu.

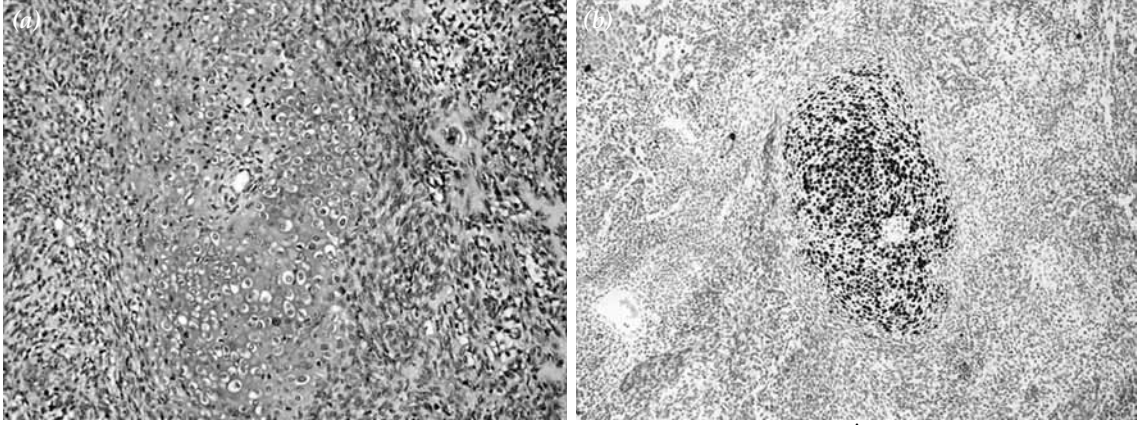
OLGU SUNUMU

Kırk altı yaşında erkek hasta sağ göz çevresinde iki aydır süre gelen ağrı ve şişlik yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde sağ burun boşluğunu kısmen dolduran polipoid kitle lezyon izlendi. Boyunda ele gelen lenfadenopati (LAP) izlenmedi. Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde sağ burun boşluğundan ön kraniyal fossaya uzanım gösteren ve sağ orbita medial duvarını aşındıran solid kitle lezyon izlendi (Şekil 1). Kitleden yapılan insizyonel biyopsi sonucu olfaktör nöroblastom olarak bildirildi ve hasta ameliyat edilmek üzere kliniğe yatırıldı. Sağ lateral rinotomi ile ameliyata başlandı. Sağ burun boşluğunu dolduran kitle medial maksiller duvar, alt ve orta konka dahil edilerek

eksize edildi. Kitlenin ön ve arka etmoid hücreleri yıkıma uğrattığı ve orbita medial duvarını aşındırdığı gözlemlendi. Lamina kribroza alınan örneğe dahil edilerek kraniyofasiyal tümör rezeksiyonu yapıldı. Sağ frontal loba ilerleyen oldukça sert ve kalsifiye tümör dokusu, durası ile birlikte çıkarıldı. Sol frontal loba ilerleyen dural invazyonlar eksize edildi. Tümörün optik sinir kanalına ilerlediği izlendi. Optik kiazma altından sfenoid sinüs açılarak sinüs içerisindeki tümör dokuları eksize edildi. Tümör histopatolojisinde genel olarak (%90) küçük yuvarlak, dar sitoplazmalı veziküler kromatinli sık mitoz gösteren yer yer sıkışma artefaktı gösteren hücreler izlendi ve bu alanlar nöroblastom lehinde değerlendirildi (Şekil 2). Ancak tümör içinde küçük odaklar halinde immatür kırkırdak, infiltratif bez yapılar da bulunmaktaydı. Yapılan immünohistokimyasal incelemede nöroblastik tümör hücreleri; vimentin, nöron-spesifik enolaz (NSE) ve sitokeratin ile boyanırken



Şekil 2. (a) Fibrovasküler stroma içinde difüz yapıda, dar sitoplazmalı, küçük yuvarlak hücrelerden oluşan nöroblastom alanları (H-E x 200). (b) İmmünohistokimyasal olarak nöroblastomda sinaptofizin ile pozitif boyanma (İmmünohistokimya x 200).



Şekil 3. (a) Teratomatöz komponente ait immatür kıkırdak dokusu (H-E x 400). (b) İmmatür kıkırdak dokusunun immünohistokimyasal olarak kuvvetli S-100 pozitifliği (immünohistokimya x 200).

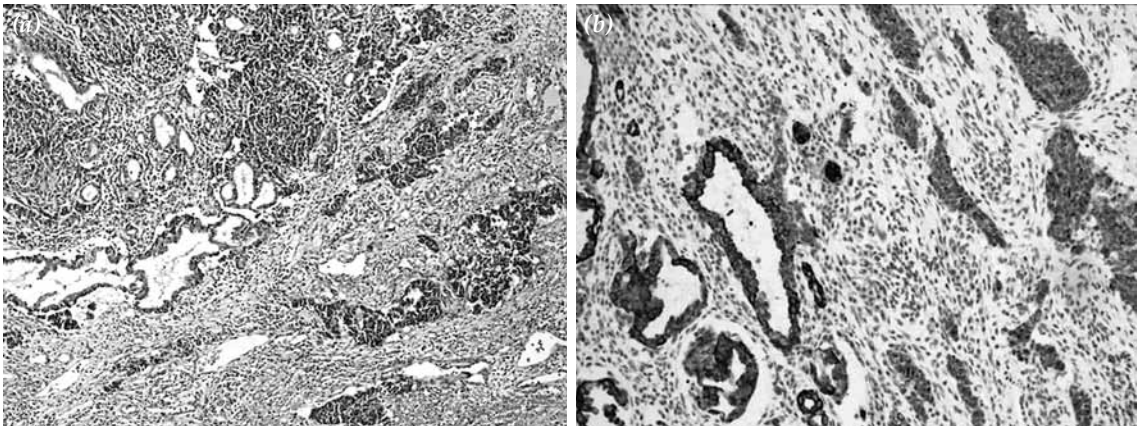
immatür kıkırdak dokusu S-100 ve vimentin ile boyandı (Şekil 3). İnfiltratif bez benzeri yapılar ise epitelyal membran antijen (EMA) ile boyandı (Şekil 4). Morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde tümör teratokarsinosarkom olarak değerlendirildi. Ameliyattan iki ay sonra yapılan kraniyal MRG'sinde dura invazyonu olması üzerine hastaya 55.8 Gy radyoterapi uygulandı. Hasta ameliyattan sekiz ay sonra sol servikal bölgede 4x1 cm boyutunda LAP ile tekrar kliniğe başvurdu. İnce iğne aspirasyon biyopsi (İİAB) sonucu indifferansiye yuvarlak hücreli malign tümör olarak bildirildi. Bu sonuç nüks olarak kabul edildi ve hastaya sol radikal boyun disseksiyonu yapıldı. Bundan iki ay sonra sağ servikal bölgede LAP ve yaygın kraniyal metastaz izlendi. Hasta teratokarsinosarkom tanısı konulduktan ortalama bir yıl sonra kaybedildi.

TARTIŞMA

Teratokarsinosarkom, agresif, hızlı büyüyen ve prognozu kötü bir tümördür.^[5] Daha çok erişkinlerde görülmekle beraber çocuk ve ergen yaş grubunda altı olgu bildirilmiştir.^[6] Bizim olgumuz da 46 yaşında erişkin bir erkek hastaydı.

Yaygın başvuru nedeni burun tıkanıklığı ve burun kanamasıdır. Diğer nedenler genellikle tümörün bası etkisine bağlı oluşabilen; baş ağrısı, dizziness, somnolans, apati, mide bulantısı ile proptozis, görme alanı defekti gibi fokal nörolojik semptomlardır.^[7] Bizim olgumuzda sağ göz çevresinde iki ay boyunca geçmeyen ağrı ve şişlik yakınması vardı.

Sinonazal teratokarsinosarkom son derece agresif seyreden malign bir tümördür. Rekürrensi sık görülür ve prognozu kötüdür. Beş yıllık sağkalım



Şekil 4. (a) İnfiltratif bez yapılarından oluşan adenokarsinom ile nöroblastom alanları (H-E x 200). (b) İmmünohistokimyasal olarak sitokeratin ile adenokarsinom alanlarında kuvvetli difüz pozitif boyanma, nöroblastom alanlarında fokal sitoplazmik noktalanmalar tarzında boyanma (immünohistokimya x 200).

oranı %45'den az ve ortalama yaşam süresi iki yıldan azdır.^[7] Uzak metastaz nadir görülmesine karşın literatürde spinal sinir, servikal lenf nodu ve solunum yoluna yayılan metastaz olguları bildirilmiştir.^[8] Bizim olgumuzda iki taraflı servikal bölgeye ve kraniyal bölgeye metastaz izlendi. Olgu teratokarsinosarkom tanısı konulduktan ortalama bir yıl sonra kaybedildi.

Teratokarsinosarkom tanısının doğru konulabilmesi için tümörden yeterli örnek alması gerekir. Yetersiz biyopsi örneklemelerinde malign kraniyofarenjiyoma, olfaktör nöroblastom, skuamöz hücreli karsinom, nöroendokrin karsinoma veya adenokarsinoma gibi hatalı tanımlar konulabilir.^[6] Bizim olgumuzda ilk olarak insizyonel biyopsi yapıldı ve tanı olfaktör nöroblastom olarak değerlendirildi. Teratokarsinosarkom tanısı ise ameliyat sırasında yeterli örneklemeye alındıktan sonra konulabildi.

Sinonazal teratokarsinosarkomu, karsinosarkom veya malign teratomdan ayırmak önemlidir. Karsinosarkom sadece bir mezenkimal komponent içerirken teratokarsinosarkomda en az iki adet mezenkimal bileşen vardır. Malign teratom ise teratomun malign transformasyonu sonucu oluşur ve bir adet malign komponent içerir.^[9] Teratokarsinosarkomun tanısı malign epitel elemanların yanında fibroblast, kıkırdak, kemik ve düz kas gibi iki veya daha fazla mezenkimal bileşen varlığıyla konulur.^[5] Bizim olgumuzda yapılan tümör histopatolojisinde nöroblastom yapılarının yanında immatür kıkırdak ve infiltratif bez hücreleri de bulunmaktaydı.

Birçok araştırmacı teratokarsinosarkomun karakteristik immünohistokimyasal elementlerini ortaya koymuştur. İmmünohistokimyasal boyamada primitif hücreler CD99 veya S-100 protein pozitif görülme eğilimindedir. Nöroepitelial komponentlerden NSE, sinaptofizin ve kromogranin bulunabilir. İğsi hücrede vimentin, desmin, miyogloblin ve düz kas aktin (SMA) pozitif olabilir. Skuamöz hücre ve glandüler elementte ise sitokeratin veya epitelial membran antijen (EMA) pozitif bulunabilir.^[10] Bizim olgumuzun yapılan immünohistokimyasal incelemesinde nöroblastik tümör hücreleri; vimentin, NSE ve sitokeratin ile boyanırken immatür kıkırdak dokusu S-100 ve vimentin ile boyandı. İnfiltratif bez benzeri yapılar ise EMA ile boyandı.

Sinonazal teratokarsinosarkomda çeşitli görüntüleme yöntemleri vardır. Bilgisayarlı tomografi

kemik yıkımını göstermede faydalıdır. Manyetik rezonans T₁ ağırlıklı görüntülemelerde düşük sinyal intensite özelliği gösterirken T₂ ağırlıklı görüntülemelerde ise yüksek sinyal intensite özelliği gösterir.^[11] Bizim olgumuzda tümörün çevre dokuyla ilişkisi kraniyal MRG ile belirlendi.

Yaygın olarak kabul edilen tedavi şekli cerrahi eksizyon ve ameliyat sonrası radyoterapidir. Cerrahi tedavi ile radyoterapi kombinasyonu uygulanan hastaların beş yıllık yaşam süresi ortalama %50 iken sadece cerrahi tedavi uygulanan hastalarda bu oran %47'dir.^[7] Son zamanlarda sinonazal teratokarsinom tedavisinde uygulanan yoğunluk ayarlı radyoterapi başarılı sonuçlar veren yeni bir yöntemdir. Adjuvan kemoterapiyi uzak metastaz riski nedeniyle öneren çalışmalar da vardır.^[6] Bizim olgumuzda ameliyattan iki ay sonra yapılan kraniyal MRG'de dural invazyon saptandı. Hastaya radyoterapi başlandıktan kısa bir süre sonra sol servikal bölgede nüks izlendi. Sonuç olarak sinonazal teratokarsinosarkom tanısının erken konması ve ameliyat sonrası gecikme olmadan radyoterapi uygulanması önemlidir. Bununla birlikte yeni bir yöntem olan ve başarılı sonuçlar alındığı belirtilen yoğunluk ayarlı radyoterapi tedavisinin de göz önünde bulundurulması gerekir.

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. Su YY, Friedman M, Huang CC, Wilson M, Lin HC. Sinonasal teratocarcinoma. Am J Otolaryngol 2010;31:300-3.
2. Smith SL, Hessel AC, Luna MA, Malpica A, Rosenthal DI, El-Naggar AK. Sinonasal teratocarcinoma of the head and neck: a report of 10 patients treated at a single institution and comparison with reported series. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2008;134:592-5.
3. Yang S, Sun R, Liang J, Zhou Z, Zhou J, Rui J. Sinonasal teratocarcinoma: a clinical and pathological analysis. Int J Surg Pathol 2013;21:37-43.
4. Endo H, Hirose T, Kuwamura KL, Sano T. Case report: Sinonasal teratocarcinoma. Pathol Int 2001;51:107-12.
5. Tchoyoson Lim CC, Thiagarajan A, Sim CS, Khoo ML, Shakespeare TP, Ng I. Craniospinal dissemination in

- teratocarcinosarcoma. *J Neurosurg* 2008;109:321-4.
6. Agrawal N, Chintagumpala M, Hicks J, Eldin K, Paulino AC. Sinonasal teratocarcinosarcoma in an adolescent male. *J Pediatr Hematol Oncol* 2012;34:e304-7.
 7. Chao KK, Eng TY, Barnes J, Dahiya R. Sinonasal teratocarcinosarcoma. *Am J Clin Oncol* 2004;27:29-32.
 8. Shorter C, Nourbakhsh A, Dean M, Thomas-Ogunniyi J, Lian TS, Guthikonda B. Intracerebral metastasis of a sinonasal teratocarcinosarcoma: a case report. *Skull Base* 2010;20:393-6.
 9. Tokunaga T, Sunaga H, Kimura Y, Tsuda G, Fujieda S. A case of sinonasal teratocarcinosarcoma treated with surgery and post-operative intensity-modulated radiotherapy (IMRT). *Auris Nasus Larynx* 2012;39:641-5.
 10. Carrizo F, Pineda-Daboin K, Neto AG, Luna MA. Pharyngeal teratocarcinosarcoma: review of the literature and report of two cases. *Ann Diagn Pathol* 2006;10:339-42.
 11. Takasaki K, Sakihama N, Takahashi H. A case with sinonasal teratocarcinosarcoma in the nasal cavity and ethmoid sinus. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006;263:586-91.