

SİNOVİYAL SARKOM

Koray Dural* ❖ Erkan Yıldırım* ❖ Serdar Han** ❖ Gürses Şahin** ❖
Ulya Ertem** ❖ Ünal Sakıncı*

ÖZET

Sinoviyal sarkom (Ss) yüksek mortalite oranına sahiptir. Nadiren göğüs boşluğu içinde bulunur ve çoğunlukla genç yetişkinlerin ekstremitelerini tutar. Akciğer kist hidatiki, bül, metastatik karsinom, malign melanom ve epithelioid schwannoma ayırıcı tanılarında Ss için uyanık olunması gerekir. Ss olgularında komplet eksizyon uygulamanın prognostik değeri vardır. Postoperatif adjuvan kemoterapi, ifosfamide, vincristine/vindesine, doxorubicine ve carbazine ve/veya cisplatin verilebilir. İlk pulmoner rezeksiyon sonrası 2-yıllık ve 5-yıllık yaşam süreleri, arka arkaya % 49.7 ve % 24.8 dir. Burada başka bir merkezde kist hidatik öntanısı ile bir yıl süreyle Albendazole tedavisi uygulanmış ve göğüs boşluğuna göre büyük boyutta olan bir Ss olgusunu literatür ışığında sunduk.

Anahtar kelimeler: Sinoviyal Sarkom, Kist Hidatik, Ayırıcı Tanı

SUMMARY

SİNOVİYAL SARCOMA: Olgu Sunusu

Synovial Sarcomas (Ss) most commonly affect the extremities of young adults and are also rarely found in the thorax cavities. Mortality rates of Ss are high. We emphasize the importance in considering Ss in the differential diagnosis of bullae, cyst hydatid of the lung, metastatic carcinoma, malign melanoma and epithelioid schwannoma. Performing complete excision in such Ss cases has prognostic value. Postoperative adjuvant chemotherapy includes ifosfamide, vincristine/vindesine, doxorubicine and carbazine and/or cisplatin. Two-year and five-year survival rates after initial pulmonary resection are 49.7 % and 24.8 %, respectively. In light of the existing literature on the subject, we present a case of Ss originally misdiagnosed as a cyst hydatid and treated with Albendazole for one year at another center.

Key Words: Synovial Sarcoma, Cyst Hydatid, Differential Diagnosis

OLGU

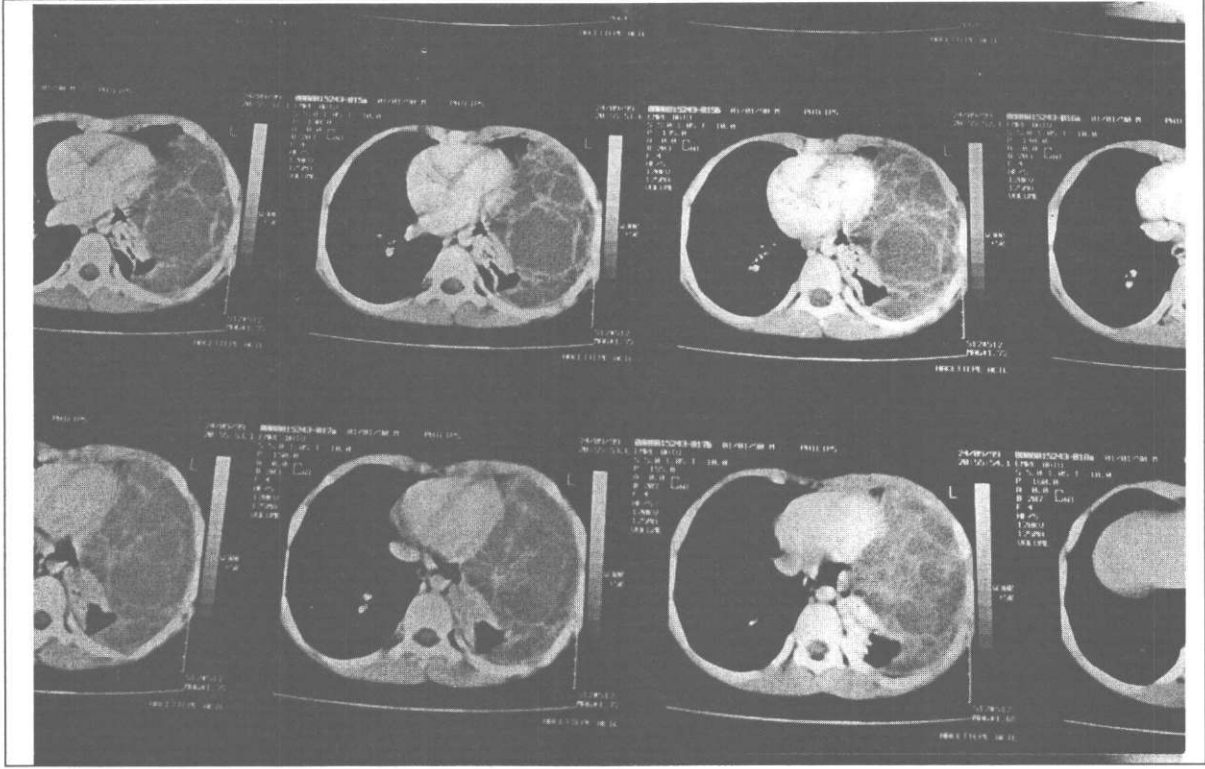
Kisthidatik öntanısı ile bir yıl süreyle Albendazole tedavisi uygulanmış ve göğüs boşluğuna göre büyük boyutta olan bir sinoviyal sarkan olgusunu sunuyoruz.

Dokuz yaşında bir erkek çocuk, göğüs ağrısı şikayeti ile başvurduğu başka bir merkezde, düz göğüs radyografisinde sol hemitoraksı tamama

yakın dolduran konsolide alan ve göğüs ultrasonografisinde tip II-III kist hidatik ile uyumlu düşünülen 7 x 3.5 cm boyutlarında lezyon (Şekil 1) saptanarak yatırılıp kist hidatik hemaglütinasyon testi 1/400 (+) ve ekinokok-özgül IgE (-) tespit edildi. Üç ay sonra çekilen göğüs ultrasonografisinde, lezyon tekrar, tip III kist hidatik olarak değerlendirildi. Olgunun abdominal ultrasonografi-

*Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği

**Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Onkoloji Kliniği



Şekil 1. Preoperatif Toraks tomografisi

si normaldi. Bu bulgularla bir yıl süreyle 10 mg/kg Albendazole tedavisine rağmen herhangi bir düzelme tespit edilmeyince kliniğimize sevk edilen hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı.

Albendazol tedavisi sonrası çekilen göğüs tomografisinde (CT), sol hemitoraksı tamama yakın dolduran solid komponentli septalı effüzyon tespit edildi (Şekil 2). CT raporunda ayırıcı tanıda, ampiyem, malign patoloji veya kist hidatik yönünden araştırılması önerildi.

Tüm vücut sintigrafisi normaldi.

Yapılan fizik muayene ve yukarıda bahsedilen bulgular ışığında olguya hem tanısal hem de tedavi amaçlı torakotomi planlandı.

Operasyonda yapılan eksplorasyonda, öncelikle tespit edilen etraf yapışıklıklar künt ve keskin disseksiyon ile düşürüldü. Makroskopik olarak karnabahar görünümünde ve yaklaşık olarak 15 x 8 cm ebatlarında olan kitle parenkimden, göğüs duvarından ve diafragm üzerinden kolayca dissekte edildi. Fissür içerisinden geniş tabanla orijin

alan kitle, total eksize edildi. Patolojik boyutlarda lenf nodu yoktu. Çıkartılan mediastinal lenf nodları reaktif hiperplazik olarak değerlendirildi. Kitlenin patoloji raporu 'kötü differansiye sinoviyal sarkom' olarak raporlandı. Erken postoperatif dönemde komplikasyon ile karşılaşılmadı. Operasyondan 4 ay sonra çekilen CT ve düz göğüs grafisinde her iki hemitoraks da normal olarak değerlendirildi (Şekil 3).

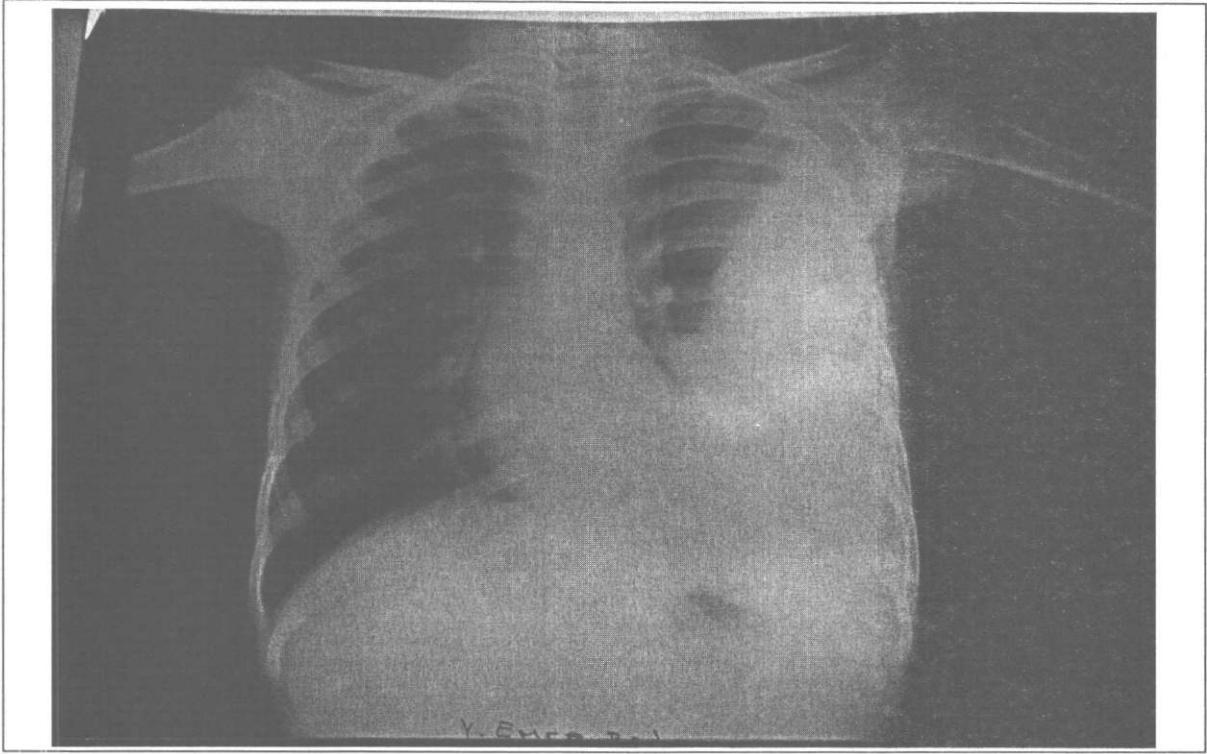
Taburcu edildikten sonra, kemoradyoterapi uygulandı; Ifosfamide + Etoposide, Onkovin + Adriablastin + Endoxin.

Olgu şu anda, postoperatif 19. ayında yapılan kontrolde herhangi bir komplikasyon veya nüks tespit edilmedi.

TARTIŞMA

Ss nadir, sıklıkla ölümcül bir patolojik antitedir. Yumuşak doku sarkomları çoğunlukla genç yetişkinlerin ekstremitelerini tutar (1). Hastamız 9 yaşında bir erkek çocuktü ve lezyon sol göğüs boşluğunu tamama yakın dolduruyordu.

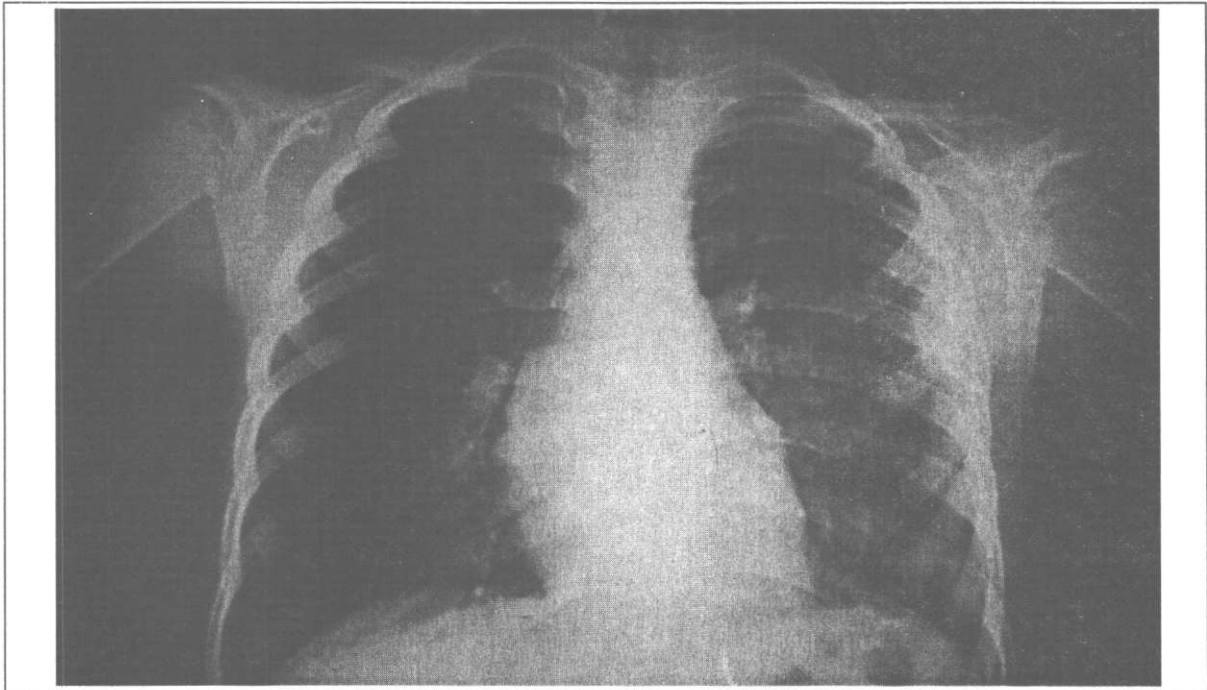
Ss'un ayırıcı tanısında metastatik karsinom,



Şekil 2. Preoperatif PA Akciğer grafisi

malign melanom ve epithelioid schwannoma düşünülmelidir (2). Olgumuzdaki ön tanı akciğerin kist hidatiği idi.

Primer pulmoner Ss nadirdir ve sıklıkla tanıda zorluk yaşanır (3). Mikroid ve hemangioperisitik, ve kötü differansiye subtipleri olmak üzere birçok



Şekil 3. Postoperatif PA Akciğer grafisi

morfolojik paterni vardır (4). Ss'un yaklaşık % 20'si baskın olarak kötü differansiye, üniform, yuvarlak hücrelerden oluşur (1). Olgumuzun patolojik raporu "kötü differansiye sinoviyal sarkom" idi.

Özellikle malign fibröz histiyositoma ve Ss pulmoner parenkim içinde gelişir. Bu tümörler çok agresiv seyredebilir, ama rezeksiyon ve/veya adjuvan terapi ile tedavi sağlanabilir (5). Primer pulmoner sarkomların rezeksiyonu eğer komplet yapılmışsa anlamlı yaşam süresi sağlar (6). Torakotomide tümörün fissür içerisinden köken aldığı görüldü ve hemitoraksın 2/3' ünü dolduran kitle çevre yapışıklıklar düşürüldükten sonra total eksize edildi.

Özellikle bilateral multipl pulmoner metastazlarda median sternotomy ve Nd:YAG (neodymium:yttrium-aluminum-garnet) lazer destekli cerrahi kullanışlı bir tekniktir (7). Biz standart sol posterolateral torakotomi insizyonu ile sol hemitoraksı eksplore ettik. Lezyon sol hemitoraksa sınırlıydı.

Postoperatif adjuvan kemoterapi, ifosfamide, vincristine/vindesine, doxorubicine ve carbazine

ve/veya cisplatin içerir (7). Primer sinoviyal sarkomlarda, pre- ve post-operatif dönemde yüksek doz ifosfamide kemoterapisinin rolü vardır (8). Bir onkoloji kliniği işbirliği ile hastamıza kemoradyoterapi uygulandı; İlk kombinasyon: Ifosfamide 1800 mg / m₂ x 5 gün ve Etoposide 100 mg / m₂ x 5 gün. İkinci kombinasyon: Onkovin 2 mg / m₂ x 1 gün, Adriablastin 30 mg / m₂ x 1 gün, Endoxin 10 mg / kg x 3 gün. Bu iki kombinasyon ardışık olarak 3 hafta aralıklarla 18 ay boyunca verildi. Olgumuza kemoterapiden sonra 1 defa 1800 rad radyoterapi verildi.

İlk pulmoner rezeksiyon sonrası 2-yıllık ve 5-yıllık yaşam süreleri, arka arkaya % 49.7 ve % 24.8 idi. Yumuşak doku sarkomlarının agresiv pulmoner metastazektomi endikasyonu koymak için histolojik tip, histolojik evre, metastazik lokalizasyon (subplevral / ekstraplevral) çok önemli prognostik faktörlerdir (7).

Olgumuzdaki tümör dokusu kötü differansiye idi ve fissürdeki plevradan kaynaklanmıştı. Olgu şu ana kadar hayatta (postoperatif 19.ayında) ve herhangi bir nüks veya komplikasyon tespit edilmedi.

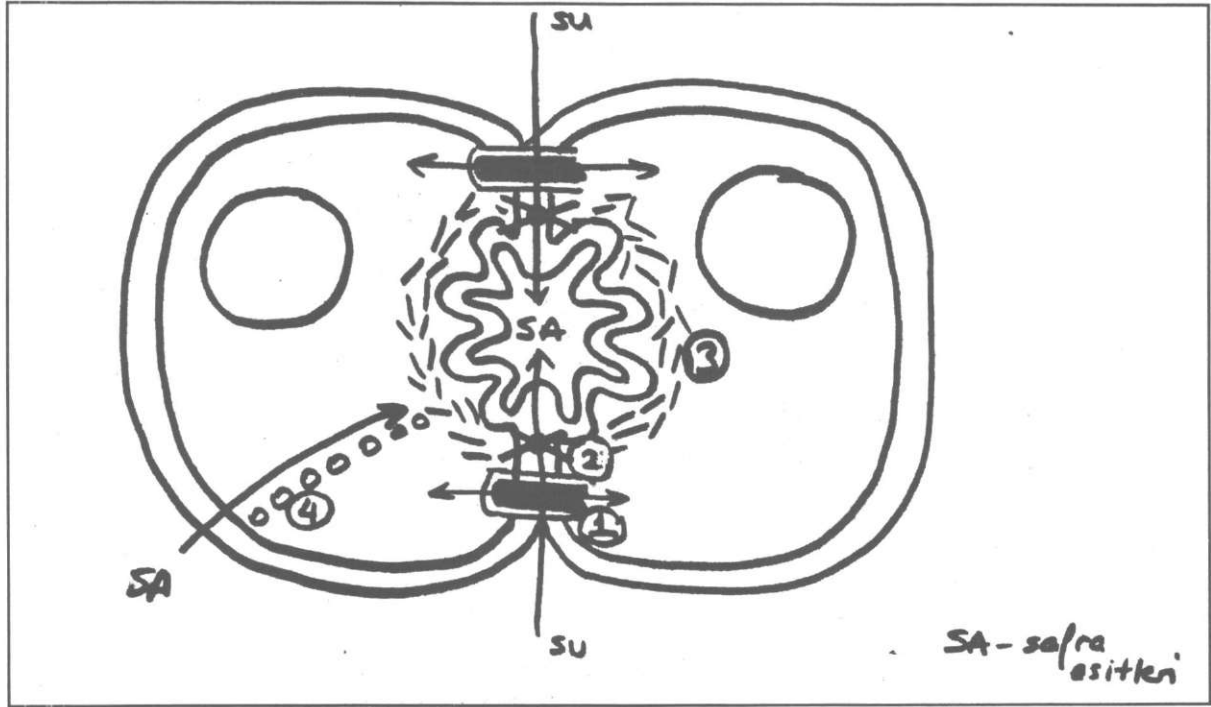
KAYNAKLAR

1. Kılpatric SE, Teot LA, Stanley MW, et al: Fine-needle aspiration biopsy of synovial sarcoma. A.J.C.P. 1996 106; 769-775, 1996
2. Traweek ST, Rotter AJ, Swartz W, et al: Cystic Pulmonary Metastatic Sarcoma. Cancer 1990 65: 1805-1811,1990
3. Hisaoka M, Hashimoto H, Iwamasa T, Ishikawa K, et al: Primary synovial sarcoma of the lung: report of two cases confirmed by molecular detection of SYT-SSX fusion gene transcripts. Histopathology 1999 34: 205-210, 1999
4. Fisher C: Synovial sarcoma. Ann Diagn Pathol 1998 2:401-421, 1998
5. Keel SB, Bacha E, Mark EJ, et al: Primary pulmonary sarcoma: a clinicopathologic study of 26 cases. Mod Pathol 1999 12:1124-1131, 1999
6. Bacha EA, Wright CD, Grillo HC, et al: Surgical treatment of primary pulmonary sarcomas. Eur J Cardiothorac Surg 1999 15: 456-460, 1999
7. Ueda T, Uchida A, Kodama K, et al: Aggressive pulmonary metastasectomy for soft tissue sarcomas. Cancer 1993 72: 1919-1925, 1993
8. Rosen G, Forscher C, Lowenbraun S, et al: Synovial Sarcoma. Cancer 1994 73: 2506-2511, 1994

DÜZELTME

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası Cilt 54, Sayı 1, 2001'de yayınlanan "Safra Asitleri Metabolizması" isimli makalede bulunan Şekil 4, Şekil 5'in yerine basılmıştır.

Orjinali aşağıda verilmiştir. Özür dileriz.



Şekil 5: Kanaliküler safra oluşumu: Normal hepatositlerin hücrelerarası iletişimi kolaylaştıran geçit bölgeleri (1) ve kanaliküler lümeni ayıran sıkı bağlantı bölgeleri (2) vardır. Kanaliküler safra, su ve elektrolitlerin, hepatositlerin aktif olarak oluşturduğu ozmotik gradiente yanıt olarak sıkı bağlantı bölgelerini geçerek kanallara geçişi ile oluşur. Kanalikülleri çevreleyen aktin miyozin ağı (3) kanaliküler kasılmayı sağlayarak safra akımını kolaylaştırır. Mikrotübüler bağımlı transsitotik yol (4) ile plazmadaki IgA, safra asitleri gibi çeşitli makromoleküller kanaliküllere taşınır. (Kaynak: Trauner M, Meier PJ, Boyer JL. 'Molecular Pathogenesis of Cholestasis' NEJM 1998 Cilt 339 Sayı:17 s:1224, şekil:2)