

Larenksin kartilajinöz tümörleri

Kayhan ÖZTÜRK, Yavuz UYAR, Çağatay Han ÜLKÜ, Hamdi ARBAĞ

S.Ü.T.F. Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, KONYA

ÖZET

Larenksin karitilajinöz tümörleri nadir görülen tümörlerdir fakat ses kısıklığı, dispne ya da disfaji şikayeti olan yaşlı hastalarda, malign epiteliyal tümörler ekarte edildikten sonra bu tümörlerden şüphelenilmelidir. Literatürde bugüne kadar yaklaşık 250 vaka bildirilmiştir. Literatür gözden geçirilerek bu nadir tümörler incelendi.

Anahtar Kelimeler: Kondrom, kondrosarkom, larenks neoplazmaları.

SUMMARY

Cartilaginous tumors of the larynx

Cartilaginous tumors of larynx are rare, but should be suspected in elderly patients with persistent hoarseness, dyspnea, or dysphagia after malign epithelial tumors has been disproved. 250 cases have been reported in the literature. These tumors were investigated by reviewed of the literature.

Key Words: Chondroma, chondrosarcoma, laryngeal neoplasms.

Laregeal neoplaziler baş-boyun cerrahlarının sık karşılaştıkları bir problemdir. Tümörlerin çoğu squamoz hücreli karsinomadır. Bununla beraber hata yapmamak için kulak burun boğaz hekimi larenksi etkileyen az sayıdaki nonsquamoz tümörleri tanımalıdır. Bu tümörler genellikle squamoz hücreli karsinomdan bulgu, semptom fiziksel görünümleri ile ayırt edilebilir (1).

Neel ve Unni (2) 33, Hyams ve Rabuzzi (3) 31 vaka ile yayınlanmış olan serilerden en büyüklüklerini oluşturur. Lewis ve arkadaşları (4); 1910-1995 yılları arasında takip ve tedavi ettikleri 3 kondrom, 44 kondrosarkomlu 47 vaka bildirdiler. Larenksin kartilajinöz tümörleri nadirdir (1-10). Literatürde bildirilen yaklaşık 250 vaka mevcuttur. Bunların % 28'i kondrosarkom ve geri kalanı kondromdur. Amerika Birleşik Devletlerindeki tüm kemik tümörlerinin % 20'si olan kondrosarkom kartilaj orijinli malign bir tümördür (11). Bununla beraber kondrosarkomların sadece % 10'u baş-boyun bölgesindedir ve larenks, maksilla, kafa tabanı baş-boyun bölgesindeki kar-

tilajinöz tümörlerin en sık yerleşim yeridir (11). Larenksin kondrom ve kondrosarkomları tüm laregeal tümörlerin % 1'inden azını oluştururlar (2-11).

Literatürdeki bilgilere göre Travers 1816 yılında bir vaka bildirmiş ve Heusinger tarafından 1822 yılında bu tümör tanımlanmıştır (5-7). Froiep 1834 yılında otopsi sonucu ilk vakayı yayınlamıştır. Muller 1836 yılında histolojik olarak larenksin kartilajinöz tümörlerini ilk olarak klasifiye etmiş ve kondrom ya da enkondrom terimini kullanmıştır. Truck 1866 yılında bir laringoskopun yardımı ile ilk klinik vakanın değerlendirmesini yayınlamış ve primer tümörün krikoid kartilajı sardığını belirtmiştir.

Putney ve arkadaşları (12) 1964'de 2'si krikoidin kondrosarkomu olan 4 laregeal kartilaj tümörü rapor etmişlerdir. Her iki kondrosarkom 8 yıl sonra metastaz yapmadan nüks etmiş. Vakalardan biri total larenjektomi ile kurtulmuş ve diğer hasta operasyonu red ettiği için kaybedilmiştir.

Ghalib ve arkadaşları (13); 1969'da tiroit bezi radyoterapi uygulamasından 40 yıl sonra laregeal

Haberleşme Adresi: Dr. Kayhan ÖZTÜRK, S.Ü.T.F. Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, KONYA

Geliş Tarihi : 18.10.2000

Yayına Kabul Tarihi : 19.04.2001

kondrosarkom tespit edilen 74 yaşında bir kadın yayınladılar. Boyun ve akciğer metastazları nedeni ile kaybedilen hastaya yapılan otopside akciğer dokusunda histolojik olarak kondrosarkomu tespit ettiklerini bildirdiler.

Wengraf (14) 1969'da ikinci bir primer kondromu olan vaka bildirdi. Sağ arytenoid kondromu için arytenoidektomi uygulandıktan 10 yıl sonra krikoid kartilajın sağ tarafının posterolateral kesiminden kaynaklanan ve total larenjektomi gerektiren ikinci bir odağın olduğunu bildirdi.

YAŞ VE CİNS

Larenksin benign ya da malign kartilajinöz tümörleri erkeklerde 3-4 defa daha sık görülür (5, 7, 8, 10) ve erkeklerde trakea tutulumu daha sık olur (10). Larenksin kartilajinöz tümörleri en sık 40-60 yaşları arasında görülür (4, 5,10, 11). Ancak Hyams ve Rabuzzi (3) 15 yaşında kondromlu bir hasta bildirdiler.

ETYOLOJİ

Kesin bir etyolojik ajan belirlenememiştir. Larenksteki fibröz dokuların enflamatuvar metaplazisinin bu tümörün oluşmasına neden olduğu kabul edilir (5,10). 40-60 yaş arasında yüksek insidanda olması, larengeal kartilajların ossifikasyon bozukluklarını etyolojik ajan olarak düşündürür (10). Kronik enflamasyona sekonder metaplazi (5) ve brankial dokudan oluşan konnektif doku hücrelerine bağlı kondroplastik predispozisyon (10) da etyolojide suçlanmaktadır.

LOKALİZASYON

Literatürdeki vakaların yaklaşık olarak % 70'inde krikoid kartilaj tutulumu mevcuttur. Krikoid kartilaj posterior parçasının bir tarafı ya da ortası sıklıkla tutulur (5,6,8-11,15). Tümörün büyümesi genellikle intraluminaldir; nadiren dışarıya doğru büyür (5). Tiroid kartilaj vakaların yaklaşık olarak % 20'sinde tutulur. Bunu arytenoidler, epiglot ve kord vokallerin tutulumu izler. Trakea halkalarından da tümör kaynaklanabilir ve larenks lümenine doğru ilerleyebilir (5,6,8-11,15). Cuneiform ve Cornuculate kartilajlardan orijin alan kartilajinöz tümör hiçbir çalışmada bildirilmemiştir.

SEMPATOM VE BULGULAR

Larengeal tutulum derecesine göre en sık semptomlar ses kısıklığı, dispne ve disfajidir. Daha az görülen semptomlar öksürük, hemoptizi, boyunda dolgunluk hissi ve ağrıdır (4-6,8,10). Literatürde bil-

dirilen semptomların ortaya çıkış süresi, 9 yıla kadar uzamaktadır. Ortalama semptomların başlama zamanı 1-2 yıldır (4,10). Trakeal lezyonlar en sık dispne ya da kronik öksürük ile ortaya çıkar. Dispnenin olabilmesi için trakeal lümenin % 75 ya da daha fazla tıkanması gerekir (5-10). Semptomlar genellikle kronik larenjit ya da astma bronşiale semptomları ile karışabilir (4,6,8).

İndirekt laringoskopide düzgün yüzeyle, posterior ya da lateral yerleşimli subglottik alanda, üzeri mukoza ile kaplı kitle görülür. Nadiren kitle boyunda palpe edilebilir (1,4,5,10,11). Stridor en sık bulgudur (10). Vokal kord paralizisi, recurrent laryngeal sinir basısına ya da krikoid arytenoid eklem fonksiyonunun bozulmasına bağlı olarak tespit edilebilir (11).

RADYOGRAFI

Kondrom ya da kondrosarkom genellikle boyun direk grafisinde, düzgün sınırlı, larenks kartilajlarından bir ile ilişkili ve hava pasajını daraltan bir kitle olarak görülür (5,10,15). Makroskopik kalsifikasyon vakaların % 75'inde oluşur ve görüldüğünde kartilajinöz tümörler için patognomoniktir (5,6,8,10,15). Baryumlu özefagus grafisi postkrikoid ya da büyük krikoid lezyonlarda priform fossada dolma defekti şeklinde görülebilir (5,10). Eski çalışmalarda önerilmiş olan larengogram, bilgisayarlı tomografi (CT) ya da tomogramlar kadar kapsamlı bilgi vermez. Tomogramlar koronal planda tümörün superior ve inferior yayılımını göstermek için kullanılabilir (10). CT tümörün boyutunu ve çevre dokulara invazyonunu gösterebildiği için son yıllarda kullanılan en değerli teşhis metodudur (1,6,8,10,11). Bu tümörlerde manyetik rezonans görüntüleme (MRI) tümörün sınırlarını gösterebilir ve diğer aksiyal kesitlerden daha iyi rezolüsyon verir (10); ancak kalsifikasyonlara sensitivitesi olmadığından daha az spesifiktir (11).

PATOLOJİ

Bastakis ve Raymond (16), larenksin kartilaj tümörlerini 4 gruba ayırmışlardır. 1. Metaplazik kartilajinöz nodüller (kondrometaplazi) 2. Kondromlar 3. Kondrosarkomlar ve 4. Kondroblastik osteosarkom gibi diğer nadir kartilaj neoplazmlarıdır. Histolojik olarak bir kondrom elastik ya da hyalin tipte normal kartilajı taklit edebilir. Kondromda hücresel artma görülebilir; fakat her hücre normal kartilaja benzer uniform yapılar içerebilir (10,16). Ma-

lign kartilaj tümörleri benign lezyon gibi değerlendirilebilir (16). Eğer nonkalsifiye alanlar görülürse dikkatle her alan taranarak: 1. Dolgun nükleuslu hücreler 2. İki ya da daha fazla nükleuslu hücreler 3. Özellikle büyük tek, multiple nükleuslu ya da kromatin tutan dev hücrelerin araştırılması gerekir (5,6,10). Kondrosarkomlarda hücre bölünmesi de görülebilir ve bu yalnız başına malignensi kriteri olarak sayılamaz (10,16). Neoplastik kemik formasyonunun bulguları, mukoid dejenerasyon ve vaskülarite artımı bu malign tümörlerde sık görülmez ve prognoz ile ilişkili değildir (10).

METASTAZ

Literatürde bildirilen metastaz oranları değişiklik göstermektedir. Ferlito ve arkadaşları (17), literatürdeki 149 kondrosarkomu incelemişler ve vakaların 12'sinde (% 8) metastaz bulmuşlardır. Dört hastadaki servikal lenf nodu tutulumu dışında metastazlar genellikle hematojen yolla oluşmuştur. Diğer tutulum alanları akciğer, böbrek, servikal vertebra ve subkutanöz nodüllerdir. Bir vakada renal arter embolisi rapor edilmiştir.

Lewis ve arkadaşları (4), ortalama 10,5 yıldan beri larengeal kondrosarkom tanısı ile takip ettikleri 43 vakanın hiç birisinde metastaz tespit etmediklerini bildirmişlerdir. Kondrosarkomların % 50'sinden fazlası düşük derecedir ve bunların metastaz oranları daha azdır (6).

TEDAVİ

Larenksin kartilajinöz tümörlerinde cerrahi ana tedavi metodudur. Radyoterapi kartilajinöz tümörlerin benign ya da malign türlerinde yararlı bir tedavi olarak görülmemektedir. Radyoterapinin kondrosarkomlarda survive etkisi olmayıp kısa sürede semptomların düzelmesini sağladığı bildirilmiştir. Kemoterapinin hiçbir yararı literatürde belirtilmemiştir (10).

Teşhis direk laringoskopi ve biyopsi ile yapılır (7). Rijit tüpü subglottik bölgeye geçirmek mümkün olmadığında direk laringoskopi ve biyopsiden önce trakeotomi açılması gerekli olabilir. Tümör çok sert olduğu için biyopsi zor olabilir ve nadiren açık biyopsi tekniğine ihtiyaç duyulabilir (10).

Larenks kondromunun cerrahi tedavisinde aşağıdaki 4 ana teknik kullanılmaktadır.

1) Endoskopik yöntem; arytenoid ya da epiglotun küçük kondromları için kullanılabilir.

2) Laringofissür; orta büyüklükteki kondromların çıkarılmasına imkan verir.

3) Ekstralarengeal yaklaşım; tiroid kartilajın kondromlarında kullanılır.

4) Total larenjektomi; massif kondromlarda ya da krikoid kartilajın tam kat tutulduğu kondromlarda tercih edilir (7).

Araştırmacıların çoğunun normal kartilaj sınırı ile kitlenin çıkarılarak larenksin korunması gerektiği konusunda fikir birliği vardır. Krikoid kartilajın tamamının kaybı larenksin desteğini ortadan kaldıracığı ve kollaps, stenozla sonuçlanabileceği için krikoid tutulumunun derecesi cerrahi rezeksiyon boyutunun anahtarıdır (4,7,10).

Tümörün konservatif tedavisi kartilaj tümörlerinin yavaş büyümesi ve düşük metastaz riski olduğu için kabul edilebilir yöntemdir (5,7,10,15). Bazı yayınlarda ilk cerrahi işlemi takiben önemli nüks oranları olduğu belirtilmiştir. Bu yüksek oranlar spesimen ile normal doku sınırını elde etmeyi denememekten kaynaklanabilir. Cerrahi teknikler normal doku sınırı egsizyonu ile yapılmalıdır, böylece düşük rekürrens oranlarına ulaşılabilir.

Genellikle benign ve düşük grade'li lezyonlar iyi bir prognoza sahiptir. Yüksek grade'li tümörler progressive seyreder ve hastaların % 10'u kaydedilir (16). Neel ve Unni (2); kondrosarkomlarda rekürrens oranlarının 21 ay ile 16 yıl arasında değiştiğini ve ortalama nüks zamanının 6 yıl olduğunu bildirdiler.

Cocke (18) tarafından larenksin kondromları için total ya da subtotal krikoidektomi tanımlanmıştır. Cocke kür oranının % 100 olduğunu, ancak vakaların % 60'ında stenoz geliştiğini bildirmiştir. Cerrahi tekniğini ve larenksin tutulum derecesini bildirmemiştir.

Tam kat krikoid kartilaj tutulumu olan hastaların çoğuna ya total larenjektomi ya da lezyonun parsiyel rezeksiyonu yapılmaktadır (7). Lavertu ve Tucker (19); total larenjektominin % 68 oranında kür sağladığını ve konservatif cerrahiye takiben uygulanan kurtarma cerrahisinden sonraki kür oranının % 77 olduğunu bildirdiler. Her iki grup arasında istatistiksel anlamlı bir fark yoktu.

Lewis ve arkadaşları (4); larengeal kondrosarkomlu 43 hastanın 17'sinde (%40) lokal nüks tespit ettiklerini bildirdiler. Ortalama nüks zamanı teşhisten itibaren 4,5 yıldır. Kondrosarkom tanısı ile

ortalama 10,5 yıldan beri takip ettikleri vakaların hiç birisinde metastaz tespit etmediklerini; total larenjektomi ve konservatif tedavi uyguladıkları hasta gruplarında nüks oranı açısından istatistiksel fark olmadığını bildirdiler.

Damiani ve Tucker (7); krikoid kartilaj kondromunun eksizyonunda krikoidin luminal yüzeyindeki perikondriumu korumuş ve bir internal stent yerleştirmişlerdir. Daha sonra tiroid kartilajın inferior kornusu ilk trakeal halkaya tutturularak larengeal iskelet eksternal olarak desteklenmiştir. Onların sonuçlarına göre iki hastada yeterli hava yolu oluşturulduğu belirtilmiştir. Bu vakalarda rezeksiyon krikoid kartilajın yarısından azını kapsamaktaydı. Subperikondriyal eksizyon büyük tümörlerde zor alabilir ya da tümör posterior krikoid laminadan kaynaklanabilir.

Endoskopik cerrahi nadiren görülen gerçek ya da yalancı kordlarda ya da epiglotta yerleşmiş pediküllü kondromlarda mümkün olabilir (10).

Cantrell ve arkadaşları (20); kondrosarkomlar için krikoid ve tiroid kartilaj parçalarının eksizyonunu takiben epiglottik flep kullanarak larenksin rekonstrüksiyonunu içeren bir teknik tanımladılar. Kri-

koid halkanın yaklaşık olarak yarısını çıkardıkları kendi vakalarında hava yolunun yetersiz oması nedeni ile postoperatif 6. ayda hasta hala dekanülasyonu tolere edememişti.

Genellikle literatürde krikoid kartilajın yarısından fazlasının eksizyonunda havayolu rekonstrüksiyonuna izin vermeyeceği bildirilmiştir ve krikoid kartilajın yarısından çoğunun rezeksiyonu gerektiğinde larenjektomi yapılması önerilmiştir (4,5,7). Diğer larenjektomi önerilen durumlar: (7)

1) Yeterli larengeal iskelet korunarak kollaps ya da stenoz oluşmadan çıkarılması mümkün olmayacak kadar büyük tümör

2) Konservatif cerrahiden sonra lezyonun nüksü

3) Yüksek grade'li ya da anaplastik lezyon gibi klassifiye edilen kondrosarkomlardır.

SONUÇ

Larenksin kartilajinöz tümörlerinin tanısını koyabilmek için bu nadir tümörler bilinmelidir. Larenksin benign ya da malign kartilaj kaynaklı tümörlerinde öncelikle konservatif tedavi tercih edilmelidir. Eğer frozen section ile cerrahi sınırlar kontrol edilirse daha düşük nüks oranları elde edilebilir.

KAYNAKLAR

1. Levine HL, Tubbs R. Nonsquamous neoplasms of the larynx. *Otolaryn Clin North Am* 1986;19:475-87.
2. Neel HB, Unni KK. Cartilaginous tumors of the larynx: A series of 33 patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1982;90:201-7.
3. Hyams VJ, Rabuzzi DD. Cartilaginous tumors of the larynx. *Laryngoscope* 1970;80:755-67.
4. Lewis JE, Olsen KD, Inwards CY. Cartilaginous tumors of the larynx: Clinicopathologic review of 47 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997;106:94-100.
5. Singh J, Black MJ, Fried I. Cartilagenous tumors of the larynx: A review of literature and two case experiences. *Laryngoscope* 1980;90:1872-9.
6. Tiwari RM, Balm AJM, Gerritsen GJ, Vos W, Bosma A. Cartilagenous tumors of the larynx. *J Laryn Otol* 1987;101:266-75.
7. Damiani KK, Tucker HM. Chondroma of the larynx. *Arch Otolaryngol* 1981;107:399-402.
8. Schittek A, James AG. Chondroma of the larynx. *J surg Oncol* 1982;21:176-8.
9. Devaney KO, Ferlito A, Silver CE. Cartilaginous tumors of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:251-5.
10. Neis PR, McMahon MF, Norris CW. Cartilaginous tumors of the trachea and larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989;98:31-6.
11. Wang SJ, Borges A, Lufkin RB, Sercarz JA, Wang MB. Chondroid tumors of the larynx: Computed tomography findings. *Am J Otolaryngol* 1999;20:379-82.
12. Putney FJ, Moran JJ. Cartilagenous tumors of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1968;77:146-53.
13. Ghalib SH, Warner ED, DeGown EL. Laryngeal chondrosarcoma after thyroid irradiation. *JAMA* 1969;210:1762-3.
14. Wengraf C. Secondary primary laryngeal chondroma. *J Laryngol Otol* 1969;83:89-90.
15. Wiese JA, Viner TF, Rinehart RJ, Dolan KD. Cartilaginous tumor of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:617-9.
16. Bastakis JG, Raymond AK. Cartilage tumors of the larynx. *South Medical Journ* 1988;81:481-4.
17. Ferlito A, Nicolai P, Montaguti A, Cecchetto A, Pennelli N. Chondrosarcoma of the larynx: review of the literature and report of three cases. *Am J Otolaryngol* 1984;5:350-9.
18. Cocke EW Jr. Benign cartilaginous tumors of the larynx. *Laryngoscope* 1962;72:1678-730.
19. Lavertu P, Tucker HM. Chondrosarcoma of the larynx. Case report and management philosophy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93:452-6.
20. Cantrell RW, Reibel JF, Jahrsdoerfer RA, Johns ME. Conservative surgical treatment of chondrosarcoma of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1980;89:567-71.