





KLİNİK ÇALIŞMA

BAŞ-BOYUNUN AYIRICI TANIDA ZORLUK OLUŞTURAN KEMİK-YUMUŞAK DOKU TÜMÖRLERİ: 190 OLGUNUN LİTERATÜR EŞLİĞİNDE DEĞERLENDİRMESİ

Dr. Tuğçe KIRAN¹ , Dr. Selahattin TUĞRUL² 

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye ²Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Giriş: Baş-boyun bölgesi primer kemik ve yumuşak doku tümörleri açısından çok nadir bir yerleşim yeridir. Erişkin yaş grubunda sarkomların ancak % 5-15'i baş-boyun lokalizasyonludur. Bunların % 20'si kemik, % 80'i ise yumuşak doku kaynaklıdır. Bu retrospektif çalışmanın amacı baş-boyun lokalizasyonlu kemik-yumuşak doku tümörlerinin demografik özelliklerini ve tanı dağılımlarını literatür ile karşılaştırmalı olarak irdelemektir.

Materyal-Metod: Üniversitemiz tıp fakültesi patoloji biriminde, 2015-2020 yılları arasında tanı almış, baş-boyun lokalizasyonlu ve kemik-yumuşak doku kaynaklı tümör olguları retrospektif olarak, hastane bilgi sisteminden taranmış, demografik özellikleri, lokalizasyonları ve tanılarına göre sınıflandırılmış, yüzde ve sayısal verileri, literatür ile karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Tüm olgular için ortalama yaş 40.8 olup, yaş aralığı 2-85 arasında değişmekte idi. Yumuşak doku kaynaklı olgularda ortalama yaş 42.2 (2-85) iken, kemik tümörlerinde ortalama yaş 34.4(8-70) idi. Tüm olguların %56'sı(n:107) erkek, %44'ü(n:83) kadındı. Baş-boyun bölgesindeki spesifik lokalizasyonlarına bakıldığında, 190 olgunun %28'i (n:53) en yüksek oranla boyun bölgesinde yer almaktaydı. Olguların %81'ini (n:154) yumuşak doku kaynaklı, %19'unu (n:36) kemik kaynaklı neoplazmlar oluşturmaktaydı. Yumuşak doku tümörlerinin %93'ü (n:144) benign, %7'si (n:10) ise malign idi. Kemik tümörlerinin %88'i (n:32) benign, %6'sı (n:2) malign olup, %6'sı (n:2) kemiğin hematopoetik neoplazmları içinde yer alan Langerhans hücreli histiositozdu.

Sonuç: Baş-boyun bölgesinin kompleks yapısı ile kemik-yumuşak doku tümörlerinin çeşitlilik gösteren histolojik özellikleri biraraya geldiğinde tanıda ve klinik yönetimde zorluklar kaçınılmaz olmaktadır. Bu çalışmada, bölümümüzde tanı almış baş-boyun yerleşimli mezenkimal tümörlerin demografik ve tanısal dağılımlarına, literatürle karşılaştırmalı olarak, ayna tutmaya çalıştık. Sonuç olarak, verilerin büyük ölçüde literatürle uyumlu olduğunu gözlemlemekle birlikte, çok merkezli yapılacak çalışmaların, olguların bu çalışmada da irdelenen özelliklerini daha sağlıklı bir şekilde yansıtacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Sözcükler: Baş-boyun, kemik-yumuşak doku neoplazmları, tanı dağılımları

BONE and SOFT TISSUE TUMORS OF THE HEAD and NECK CAUSING DIFFICULTY IN DIFFERENTIAL DIAGNOSIS: EVALUATION OF 190 CASES WITH LITERATURE

SUMMARY

Introduction: Primary bone and soft tissue tumors of head and neck region are very rare. Only 5-15% of all sarcomas seen in adulthood are located in the head and neck region. The rates of bone and soft tissue tumors are 20% and 80%, respectively. The aim of this retrospective study is to evaluate the demographic features and diagnostic distributions of bone and soft tissue tumors located in the head and neck region in comparison with the literature.

Material-Method: All cases diagnosed with head and neck mesenchymal tumors at the pathology department of the medical faculty hospital since 2015 were retrospectively reviewed from the hospital's information system. They were classified according to the demographic characteristics, localization and diagnosis, compared with the literature.

Results: Mean age for all cases was 40.8, age range was 2-85. While the mean age of soft tissue cases was 42.2(2-85), it was 34.4(8-70) for bone tumors. 56%(n: 107) of all cases were male, 44%(n: 83) of them were female. Considering the specific localizations in the head and neck region, 28%(n: 53) of 190 cases were in the neck region with the highest rate. 81%(n: 154) of them were soft tissue-derived, 19%(n: 36) were bone-derived. 93%(n: 144) of soft tissue tumors were benign, 7%(n: 10) of them were malignant. 88%(n: 32) of bone tumors were benign, 6%(n: 2) of them were malignant, and 6%(n: 2) of them were Langerhans cell histiocytosis included in hematopoietic neoplasms of the bone.

Conclusion: When the complex structure of the head and neck region and the varying histological features of bone and soft tissue tumors come together, difficulties in diagnosis and clinical management are inevitable. In our study, we tried to reflect the demographic and diagnostic distribution of head and neck mesenchymal tumors in comparison with the literature. As a result, it was observed that the data obtained were mostly compatible with the literature.

Keywords: Head and neck, bone and soft tissue neoplasms, diagnostic distribution

İletişim kurulacak yazar: Dr. Tuğçe KIRAN, Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye, E-mail: tugceesenkiran5@gmail.com

Gönderilme tarihi: 10 Ekim 2020, revizyonun gönderildiği tarih: 01 Aralık 2020, yayın için kabul edilme tarihi: 07 Aralık 2020

Kaynak gösterimi Kiran T., Tuğrul S.. Baş-Boyunun Ayırıcı Tanıda Zorluk Oluşturan Kemik-Yumuşak Doku Tümörleri: 190 Olgunun Literatür Eşliğinde Değerlendirmesi. KBB-Forum 2020;19(4):354-362

GİRİŞ

Kemik ve yumuşak doku, insan vücudunda geniş bir alanı kaplar. Ancak tümörleri tüm neoplazmlar içinde % 1'den az görülürler^{1,2}. Yumuşak doku tümörleri arasında benign mezenkimal tümörler sarkomlardan en az 100 kat fazla görülmektedirler. Yıllık klinik verilere göre 1 milyon hastada 3000 benign



mezenkimal tümör tanısı konulurken, bu oran sarkomlar için 1 milyonda 50 kadardır^{3,4}. Kemik tümörlerine baktığımızda, benign neoplazmların insidansı asemptomatik olmaları nedeniyle bilinmemektedir. Malign kemik tümörleri ise tüm neoplazmlar içinde % 0.2'lik bir yer kaplamaktadır⁵. Baş boyun bölgesinin primer benign ve malign kemik-yumuşak doku tümörleri oldukça nadirdirler. Tüm erişkin dönem sarkomlarının ancak % 5-15'i baş-boyun lokalizasyonludur^{2,6}. Bunların % 20'si kemik, % 80'i ise yumuşak doku kaynaklıdır^{7,8}. Baş-boyun lokalizasyonu, pediatrik malignitelerin yaklaşık % 10'unda primer bölgedir ve bunların % 14 kadarını sarkomlar oluşturmaktadır^{9,10}. Çocukluk ve adolesan dönemin en sık görülen sarkomlarının başında yer alan rabdomyosarkomlar, en sık baş bölgesinde lokalize olmaktadır^{11,12}. Kemik-yumuşak doku tümörleri içinde bazı antiteler vardır ki büyük oranda baş-boyun bölgesine sınırlıdır, hatta nazofaringeal anjiyofibrom ve sinonazal glomanjiyoperisitom gibi tümörler bu bölgeye özgü tümörlerdendir^{6,13}.

Sonuç olarak, baş boyun lokalizasyonlu kemik ve yumuşak doku tümörlerinin insidansı yaş gruplarına göre değişmekle birlikte, oldukça nadirdir. Baş-boyun lokalizasyonunun kompleks yapısı ile kemik-yumuşak doku tümörlerinin ezber bozan doğası bir araya geldiğinde tanı zorlukları kaçınılmazdır. Bu retrospektif çalışmanın amacı üniversitemiz tıp fakültesi patoloji anabilim dalında 2015-2020 yılları arasında tanı almış baş-boyun lokalizasyonlu kemik-yumuşak doku tümörlerinin demografik özelliklerini ve tanı dağılımlarını literatür ile karşılaştırmalı olarak irdelemektir.

HASTALAR VE YÖNTEM

Çalışma grubu olarak 2015-2020 yılları arasında üniversitemiz tıp fakültesi patoloji anabilim dalında değerlendirilen, baş-boyun bölgesi yerleşimli 190 adet kemik-yumuşak doku tümörü tanıli olgu geriye dönük olarak, hastane bilgi sisteminde taranarak belirlenmiştir. Bu olguların demografik özellikleri, tümör lokalizasyonları ve bunlara göre tanı dağılımları yüzde ve sayılarına göre monitörize edilmiş, güncel literatür verileriyle karşılaştırmalı olarak analiz edilmiştir.

BULGULAR

Tüm olgular, demografik özellikleri, kaynaklandıkları dokular (kemik-yumuşak doku), genel tanısal kategorileri (benign-malign) ve lokalizasyonlarına göre Tablo 1'de belirtilmiştir. Tanılarına göre dağılımlarına baktığımızda tüm kemik tümörlerinin %6'sı (n:2) Langerhans hücreli histiositoz, %3'ü (n:1) osteosarkom ve %3'ü (n:1) kondrosarkom, %45'i (n:17) osteom, %14'ü (n:6) santral dev hücreli granülom, %11'i (n:4) ossifying fibrom, %6'sı (n:2) intraosseöz hemanjiyom, %3'ü (n:1) osteoid osteom, %3'ü (n:1) odontojenik fibromiksom, %3'ü (n:1) sementoblastom ve %3'ü (n:1) osteokondrom şeklinde idi. Yumuşak doku tümörleri geniş bir tanı yelpazesi oluşturmaktadır. Büyük bölümünü benign tümörlerin oluşturduğu bu grup içindeki tanısal dağılım olgu sayılarına göre, büyükten küçüğe doğru şöyle idi; %31 (n:47) lipom, %21 (n:32) hemanjiyom, %12 (n:18) schwannom, %7 (n:11) periferik dev hücreli granülom, %6 (n:10) periferik sementleşen-kemikleşen fibrom, %3 (n:4) lenfanjiyom, %3 (n:4) anjiyofibrom, %2 (n:3) nörofibrom, %2 (n:3) soliter fibröz tümör, %2 (n:3) Kaposi sarkomu, %1 (n:2) leiomyom, %1 (n:2) anjiyomatoid fibröz histiyositom (AFH), %1 (n:2) fibrom, %1 (n:2) rabdomyosarkom, %0.65 (n:1) glomanjiyoperisitom, %0.65 (n:1) intramuskuler miksom, %0.65 (n:1) granüler hücreli tümör, %0.65 (n:1) intrakranial osteokondrom, %0.65 (n:1) nörom, %0.65 (n:1) sellüler fibröz histiyositom, %0.65 (n:1) anjiyosarkom, %0.65 (n:1) sinoviyal sarkom, %0.65 (n:1) Ewing sarkom, %0.65 (n:1) infantil pirimitif miksoid mezenkimal tümör ve %0.65 (n:1) nöroblastom. Olguların lokalizasyonlarına göre tanı dağılımları Tablo 2'de belirtilmiştir.

Yumuşak dokunun benign tanıli baş-boyun olguları arasında en sık görülenler lipomlardı. Olguların yaş aralığı 3-78 ve ortalama yaş ise 50,1 idi. Bunların histolojik alt tip dağılımları 17 olgu ile en sık fibrolipom, 16 banal lipom, 11 iğsi hücreli/pleomorfik lipom, 2 anjiyolipom ve 1 adet de intramuskuler lipom şeklinde idi. Olguların 37'si boyunda lokalize olup, bunların büyük bölümünü fibrolipom ve iğsi hücreli/pleomorfik lipomlar oluşturmaktadır (Resim 1a). Olgularımız arasında nadir lokalizasyon olarak piriform sinüs yerleşimli bir



adet içsi hücreli lipom da mevcuttu. Bunların dışındaki olguların üçü oral kavite, üçü dil, biri alt dudak, biri parotis ve biri de yüz yerleşimli idi. İkinci sıklıkta hemanjiyomlar görülmekte idi. Olguların yaş aralığı 4-84, ortalama yaş ise 38 idi. Histopatolojik olarak olgular, 15 kavernöz, 8 lobuler-kapiller, iki epitelooid, iki kapiller, iki venöz, bir intramuskuler kavernöz, bir nodal hemanjiyom, bir de Masson tümör şeklinde rapor edilmişti. Olguların lokalizasyonlarına göre dağılımlarına bakıldığında, 17'si oral kavite, dudak ve dil lokalizasyonlu, 8'i boyun, 5'i nazal kavite, biri larinks, biri de parotis yerleşimli idi. Üçüncü sırada tanı alan schwannom olgularının yaş aralığı 25-67 ve yaş ortalaması 44,6 idi. Bunların 6'sını intrakranial vestibuler schwannom olguları oluşturmaktaydı. Ekstrakranial yerleşimli 12 schwannom olgusunun 6'sı boyunda, üçü parafaringeal bölgede, ikisi maksiller sinüs ve nazal kavitede, biri de parotiste lokalize idi. Çalışmada baş-boyun bölgesine özgü tümörlerden biri olan anjiyofibrom tanılı 4 olgu mevcuttu. Yaş aralığı 10-64, ortalama yaş ise 29 idi. Olguların tümü erkekti. Bunların üçü olağan lokalizasyonunda nazofarinkste yerleşmekte iken, biri sfenoid sinüs kitlesi olarak prezente olmuştu. Soliter fibröz tümör (SFT) tanısı alan üç olgu mevcuttu. Olguların 2'si erkek, 1'i kadın olup, yaş aralığı 33-74, ortalama yaş 47.3 idi. Bunların ikisi dil, biri bukkal mukoza olmak üzere tümü oral kavite yerleşimli idi. Sinonazal bölgeye özgü bir diğer tümör olan glomanjiyoperisitom tanısı nazal kavite lokalizasyonlu 61 yaşında bir erkek olguya konulmuştu (Resim 1b).

Yumuşak dokunun malign tanılı baş-boyun tümörleri sadece 8 olguyla sınırlı olmakla birlikte bunların en başında üç olgu ile Kaposi Sarkomu geliyordu (Resim 1c). Bunların biri dil kökü lokalizasyonlu 85 yaşında kadın, biri larinks yerleşimli 46 yaşında erkek ve biri de gingiva yerleşimli 28 yaşında erkek idi. İkinci sırada iki olgu ile rabdomiyosarkom (RMS)

geliyordu (Resim 1d). Bunlardan biri 6 yaşında erkek ve parafaringeal yerleşimli embriyonel tipte RMS, diğeri ise 42 yaşında erkek ve sağ nazal kavite yerleşimli alveolar tipte RMS idi. Bunların dışında, 55 yaşında erkek, üst dudak yerleşimli anjiyosarkom olgusu, 51 yaşında kadın, sol piriform sinüs yerleşimli sinoviyal sarkom olgusu, 37 yaşında kadın, orta kulak yerleşimli ekstraskeletal Ewing Sarkomu olgusu, 6 yaşında erkek çocuk, kafa tabanı yerleşimli nöroblastom olgusu ve son olarak da 3 yaşında erkek çocuk, maksiller sinüs lokalizasyonlu infantil pirimitif miksoid mezenkimal tümör olgusu mevcuttu.

Kemik tümörleri arasında en sık görülenler osteomlar idi (Resim 2a). Bunların yaş aralığı 18-58, ortalama yaş ise 36.2 idi. Lokalizasyonlarına göre dağılımları 12'si paranazal sinüs, 4'ü dış kulak yolu, ikisi ise çene kemiği şeklinde idi. Çalışmada ikinci sıklıkta yer alan benign kemik tümörleri çene kemiği yerleşimli olan odontojenik lezyonlardan santral dev hücreli granülom, ossifying fibrom, sementoblastom ve odontojenik fibromiksom idi (Resim 2b). Malign tanılı 2 olgudan biri 70 yaşında kadın, sfenoid sinüs lokalizasyonlu kondrosarkom diğeri ise 28 yaşında erkek, mandibula yerleşimli osteosarkom idi (Resim 2c-d). Langerhans hücreli histiyositoz (LHH) tanısı alan 2 olgunun 1'i mandibula diğeri ise parietal kemik lokalizasyonlu olup, sırasıyla 27 yaşında erkek ve 36 yaşında kadın idi.



Tablo 1: Demografik, benign-malign ayırımına ve lokalizasyonlarına göre genel dağılım bilgilerini içerir tablo

| Değişkenler | Değerler |
|-------------------------------------|-------------|
| Olgu Sayıları* | 190 |
| Kemik doku kaynaklı | %19 (n:36) |
| Benign | %88 (n:32) |
| Malign | %6 (n:2) |
| Malign-Benign ayırımı yapılmayan | %6 (n:2) |
| Yumuşak doku kaynaklı | %81 (n:154) |
| Benign | %93 (n:144) |
| Malign | %7 (n:10) |
| Yaş** | 40,8 (2-85) |
| Kemik tümörü tanılı olgular | 42,2 (2-85) |
| Yumuşak doku tümörü tanılı olgular | 34,4 (8-70) |
| Cinsiyet* | |
| Kadın | %44 (n:83) |
| Yumuşak doku tümörü tanılı olgular | %56 (n:20) |
| Kemik tümörü tanılı olgular | %41 (n:63) |
| Erkek | %56 (n:107) |
| Yumuşak doku tümörü tanılı olgular | %59 (n:91) |
| Kemik tümörü tanılı olgular | %44 (n:16) |
| Lokalizasyon | |
| Boyun | %28 (n:53) |
| Oral kavite (Dil dahil) | %23 (n:44) |
| Nazal kavite, Sinüsler, Kafa tabanı | %14 (n:27) |
| Çene kemikleri | %9 (n:17) |
| Kulak | %6 (n:11) |
| Dudak | %5 (n:10) |
| Yüz bölgesi | %5 (n:10) |
| Orofarinks | %3.5 (n:6) |
| Larinks ve piriform sinüsler | %3.5 (n:6) |
| Tükrük bezi | %1.5 (n:3) |
| Nazofarinks | %1.5 (n:3) |

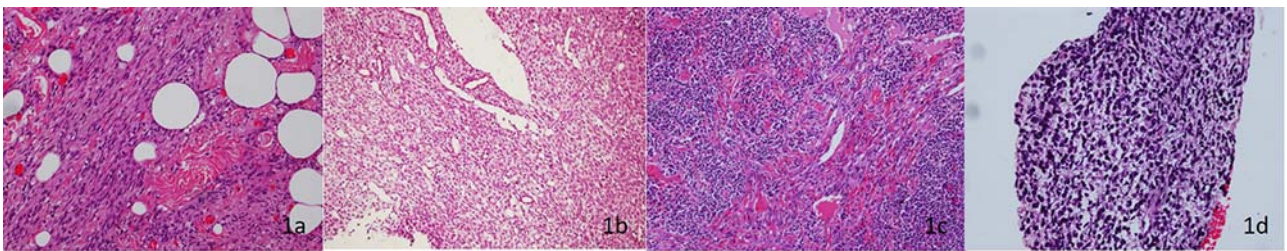
*Yüzde ve sayıları, **Ortalama değer ve yaş aralığı.



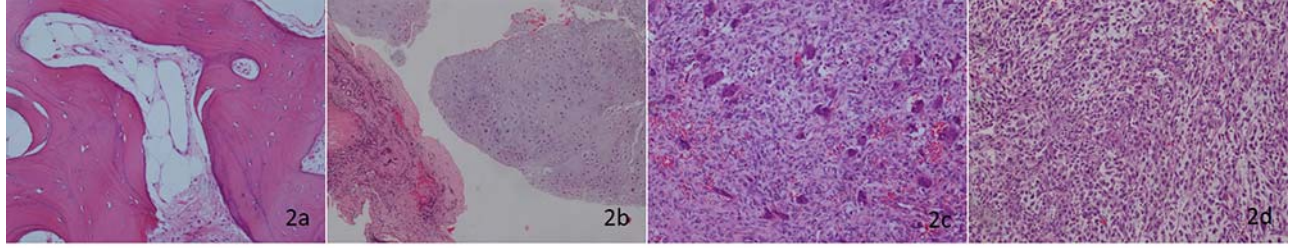
Tablo 2: Lokalizasyonlarına göre tanı dağılımlarını içerir tablo.

| Lokalizasyon (n) | Tanı Dağılımı (n) |
|----------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Boyun (53) | Lipom (36), Schwannom (6), Hemanjiyom (5), Nörofibrom (2), Lenfanjiyom (2), İntramuscular Miksom (1), AFH (1) |
| Oral Kavite (Dil dahil) (44) | Hemanjiyom (11), PDHG (10), PSKF (10), Lipom (6), SFT (2), Fibrom (2), Nörofibrom (1), Kaposi Sarkomu (1), Lenfanjiyom (1) |
| Nazal Kavite-Sinüsler-Kafa Tabanı (27) | Osteom (11), Hemanjiyom (5), Schwannom (2), Glomanjiyoperisitom (1), İntrakranial Osteokondrom (1), Anjiyofibrom (1), Ossifying Fibrom (1), İntraosseöz Hemanjiyom (1), Nöroblastom (1), Alveolar RMS (1), IPMMT (1), Kondrosarkom (1) |
| Çene Kemikleri (17) | SDHG (6), Osteom (3), Ossifying Fibrom (3), Osteokondrom (1), Odontojenik Fibromiksom (1), Sementoblastom (1), LHH (1), Osteosarkom (1) |
| Kulak (11) | Schwannom (6), Osteom (4), Ewing Sarkom (1) |
| Dudak (10) | Hemanjiyom (6), Granüler hücreli tümör (1), Lipom (1), Sellüler Fibröz Histiyositom (1), Anjiyosarkom (1) |
| Yüz Bölgesi (10) | İntraosseöz hemanjiyom (1), hemanjiyom (3), leiomyom (2), lipom (1), AFH (1), LHH (1), SFT (1) |
| Orofarinks (6) | Schwannom (3), Nörom (1), Embriyonel RMS (1), Kaposi Sarkomu (1) |
| Larinks ve Piriform Sinüsler (6) | Kaposi Sarkomu (1), Sinoviyal Sarkom (1), lipom (2), hemanjiyom (1), lenfanjiyom (1) |
| Tükrük Bezi (3) | Schwannom (1), Hemanjiyom (1), Lipom (1) |
| Nazofarinks (3) | Anjiyofibrom (3) |

Kısaltmalar: AFH; Anjiyomatoid fibröz histiyositom, PDHG; Periferik dev hücreli granülom, PSKF; Periferik sementleşen kemikleşen fibrom, RMS; Rabdomyosarkom, IPMMT; İnfanitil pirimitif miksoid mezenkimal tümör, SDHG; Santral dev hücreli granülom, LHH; Langerhans hücreli histiyositoz, SFT; Soliter fibröz tümör.



Resim 1: a; Posterior boyun yerleşimli iğsi hücreli lipom, HE x100, b; Nazal kavite yerleşimli glomanjiyoperisitom, HE x100, c; Larinks yerleşimli Kaposi Sarkomu, HE x100, d; Parafarengeal bölge yerleşimli embriyonel tipte rabdomyosarkom, HE x200.



Resim 2: a: Frontal sinüs yerleşimli osteom, HE x100, b: Sağ mandibular kemik yerleşimli santral dev hücreli granülom, HE x100, c: Sfenoit sinüs yerleşimli grade I kondrosarkom, HE x40, d: Mandibular kemik yerleşimli osteosarkom, HE x100.

TARTIŞMA

Vücuttaki tüm tümörlerin %1'den azını oluşturan kemik-yumuşak doku tümörlerinin baş-boyun lokalizasyonlu tümörler arasındaki sıklığı oldukça azdır. Bu çalışmada mezenkimal tümörlerin kaynağına göre dağılımı literatürle hemen hemen örtüşmekte olup, %81'ini yumuşak doku %19'unu ise kemik kaynaklı tümörler oluşturmaktadırlar¹⁴⁻¹⁷. Çalışmada olguların sıklık sırasına göre yoğunlaştıkları ilk 4 bölge sırasıyla boyun, oral kavite (dil dahil), nazal kavite/paranasal sinüsler ve çene kemikleri idi. Boyun bölgesinin en sık lokalizasyon olması, mezenkimal kökenli dokuları kompleks olarak içeren bir alan olması nedeniyle, anlamlı olarak yorumlanabilir. Baş-boyun sarkomlarının, tüm diğer bölgelerde olduğu gibi, erkeklerde daha yüksek oranda görüldüğü belirtilmektedir^{14 18}. Bu çalışmada da sarkomların %64 ile literatürle benzer olarak erkeklerde daha sık görüldüğü izlenmiştir. Lipomlar yumuşak doku tümörleri içinde en sık görülen neoplazmlardır, bunların %13'ü baş-boyun bölgesinde prezente olur ve sıklıkla 5-6. dekatta görülürler^{19 20}. Büyük bölümü boyun bölgesinden gelişir^{21 22}. Özellikle posterior boyun bölgesinden gelişen lipomlar iğsi hücreli/pleomorfik lipom morfolojisindedirler^{13 23}. Bu çalışmada da literatürle uyumlu olarak lipomlar tüm baş-boyun yumuşak doku tümörleri içinde birinci sırada yer almaktadırlar. Ortalama yaş literatüre benzer şekilde 50.1 idi. En sık lokalizasyonun boyun bölgesi olduğu ve iğsi hücreli/pleomorfik lipom tanısı alan olguların tamamına yakınının (9/11) literatürle uyumlu olarak posterior boyunda yerleştiği dikkati çekti. Literatürde nadir lokalizasyonlar olarak bilinen piriform

sinüs ve parotiste^{24 25 26} yerleşimli birer adet iğsi hücreli lipom olgusu da mevcuttu. Benign vasküler tümörler sık görülen yumuşak doku tümörleri arasında yer almaktadır ve bunların içinde lobuler-kapiller hemanjiyom baş-boyun bölgesinde ve özellikle de oral kavitede oluşma eğilimi göstermektedir^{6 27}. Bu çalışmada da hemanjiyomlar ikinci sıklıkla izlenen tümörler olarak belirlenmiş olmakla birlikte, literatürden farklı olarak kavernöz hemanjiyomların ilk sırada, lobuler kapiller hemanjiyomların ise ikinci sırada görüldükleri dikkati çekmiştir. Schwannomlar baş-boyun bölgesinde intrakranial ve ekstrakranial olarak ayrılmakta olup, ekstrakranial lokalizasyon %25-45 oranında görülmektedir^{28 29}. Parafaringeal bölge en sık ekstrakranial baş-boyun yerleşimidir³⁰. Genellikle 5. dekatta ve birbirinden bağımsız yapılan 3 ayrı çalışmaya göre median yaş sırasıyla 42, 32.6 ve 45 olarak belirtilmiştir³⁰. Çalışmada üçüncü sıklıkla tanı alan 18 olguda, median yaş yapılan çalışmalarla uyumluluk göstermekte idi. Literatürle benzer olarak, olguların %66'sı ekstrakranial yerleşimli olup, boyun ve parafaringeal bölgeler en sık lokalizasyonlar idi. Nazal kavitenin özel tümörlerinden olan anjiyofibromlar baş-boyun tümörleri arasında %1'den az oranda, oldukça nadir tümörlerdir ve adolesan dönemdeki erkeklerde görülür^{13 31 32}. Bu bilgilerle örtüşür şekilde, yumuşak doku tümörleri içinde %3 oranında tanı alan anjiyofibrom olgularının tümü erkek ve yaşları sırasıyla 10-12-30 ve 64 şeklinde idi. Soliter fibröz tümör (SFT) ilk tanımı itibariyle %50'nin üzerinde torasik kavitede plevral lokalizasyonlu bir tümör olarak karşımıza çıkmaktadır^{33 34}. Baş-boyun bölgesinin de içinde bulunduğu çok çeşitli



lokalizasyonlarda da görüldüğü bildirilmiştir. Baş-boyunda ise en sık lokalizasyon olarak oral kavite yer almaktadır³⁴⁻³⁶. SFT tanısı almış 3 olgunun tümü, literatürle uyumlu olarak, oral kavitede yerleşimli idi. Perivasküler miyoid diferansiyasyon gösteren, nazal kavite ve paranasal sinüslerden gelişen bir neoplazm olan sinonazal glomanjiyoperisitom tüm sinonazal trakt tümörlerinin %0.5'inden azını oluşturmaktadır³⁷⁻³⁸. Yaşamın 6-7. dekadında ve kadınlarda hafifçe baskın olarak görülmektedir³⁸. Çalışmada bir olguya sinonazal glomanjiyoperisitom tanısı verilmiş olup, 61 yaş ve nazal kavite yerleşimi nedeniyle literatürle uyumlu idi.

Yumuşak doku sarkomu tanılı olguların içinde ilk sırada üç olgu ile Kaposi Sarkomu gelmekte idi. Kaposi sarkomu baş-boyun bölgesinde sıklıkla kutanöz tutulum şeklinde kendini göstermekte olup, %56 olguda mukozal tutulum görüldüğü bildirilmektedir⁴⁰⁻⁴¹⁻⁴². Bu çalışmada da literatürle benzer şekilde tümör, dil kökü, larinks ve gingiva lokalizasyonlarında tanı almıştı. Nadir yumuşak doku sarkomlarından olan RMS, çocukluk çağıının en sık yumuşak doku malignitelerinden olup, en sık görüldüğü bölge ise baş-boyun bölgesidir⁴³⁻⁴⁴. Buna karşın erişkin dönemde RMS nadiren olmakla birlikte, sıklıkla ekstremitelerde görülürken, baş boyun lokalizasyonu oldukça nadirdir⁴⁵⁻⁴⁶⁻⁴⁷. Çocukluk çağıında en sık embriyonel tipte RMS, erişkinlerde ise pleomorfik tipte RMS daha sık görülür⁴⁶. Bu çalışmada RMS iki olguyla ikinci sırada yer almakta idi. Bunlardan biri literatürle uyumlu olarak 6 yaşında erkek çocuk olup, parafaringeal yerleşimli embriyonel tipte RMS idi. Diğeri ise literatürün aksine 42 yaşında erkek ve nazal kavite lokalizasyonlu alveolar tipte RMS tanısı almıştı. Çalışmada birer olgu şeklinde ekstraskletal Ewing Sarkomu, sinoviyal sarkom, anjiyosarkom ve nöroblastom da malign tümörler içinde yerini almıştı. Bu tümörler baş-boyun bölgesinde oldukça nadir görülen sarkomlardandır⁴⁰⁻⁴⁸⁻⁵⁰.

Çalışmada kemik tümörleri içinde %47 ile en sık osteom olguları mevcuttu. Osteomlar yavaş büyüyen, benign kemik yapan tümörlerdendir⁵¹. Sıklıkla paranasal sinüsler, çene kemikleri ve orbitadan gelişirler⁵¹. Her yaş grubunu etkilemekle birlikte 4-5. dekadlarda

daha sık görülürler⁵². Bu çalışmada da olguların büyük bölümü literatürle korele bir şekilde 18-58 gibi geniş bir yaş aralığını etkileyen, paranasal sinüs ve özellikle frontal sinüs yerleşimli tümörlerdi. Malign uçta yer alan ve primer olarak baş-boyun bölgesinde yaklaşık %1-12 oranında görülen kondrosarkomların yarısı çene kemikleri ve kraniofasiyal kemiklerden kaynaklanmaktadır⁴²⁻⁵³⁻⁵⁴. Literatürde larinks kaynaklı kondrosarkomlar dışındaki baş-boyun kondrosarkomlarının 1/3'ünün diğerk lokalizasyonlara göre daha erken yaşta (4. dekad altında) görülme eğiliminde oldukları belirtilmiştir⁵³⁻⁵⁵. Bu çalışmada yer alan sfenoid kemik kaynaklı bir adet kondrosarkom olgusu da literatür bilgisiyyle büyük oranda örtüşmekte idi. Ancak literatürün aksine olgu beklenenden ileri yaşta, 70 yaşında idi. Osteosarkom kemiğin en sık nonhematopoetik malign tümördür ve %10'dan azı baş-boyun bölgesinden gelişmektedir⁵³⁻⁵⁶⁻⁵⁷. Olguların 2/3'ü çene kemiğinden gelişmekte olup, görülme yaşı diğerk lokalizasyonlara göre yaklaşık bir dekad daha ileridir⁵¹⁻⁵⁸. Bu çalışmada yer alan bir adet osteosarkom olgusu da literatürle örtüşür şekilde mandibula yerleşimli kitlesi olan 28 yaşında erkek idi.

SONUÇ

Kemik-yumuşak doku tümörleri nadir görülen geniş bir grubu içine almaktadır. Baş-boyun lokalizasyonu ise bu tümörler için oldukça az sayıda olgu ile sınırlıdır. Baş-boyun bölgesinin kompleks anatomik yapısı ile mezenkimal tümörlerin çeşitlilik gösteren histolojik özellikleri biraraya geldiğinde, bu grup tümörlerin tanısında ve klinik yönetiminde zorluklar kaçınılmaz olmaktadır. Bu çalışmada anabilim dalımızda tanı almış baş-boyun yerleşimli kemik-yumuşak doku tümörlerinin demografik özelliklerine ve tanı dağılımlarına literatürle karşılaştırmalı olarak ayna tutmaya çalıştık. Sonuç olarak, tanı, lokalizasyon, yaş ve cinsiyet özelliklerinin büyük ölçüde literatür verileriyle uyumlu olduğu görülmektedir. Buna karşın malign tümörlerin az sayıda görülmesi, yaş, cinsiyet ve lokalizasyon bazlı bazı genellemeleri sağlıklı olarak yapamamıza neden olmuştur. Literatürde, baş-boyunun kemik ve yumuşak doku tümörlerinin tümünü kapsayan, görülme sıklığı, yaş, cinsiyet ve



lokalizasyonlarını irdeleyen ve geniş olgu serileriyle yapılmış çalışmaların yetersiz olduğu görülmüştür. Olgu yönetimine ışık tutacak şekilde, çok merkezli çalışmalarla, bu verilerin daha sağlıklı olarak analizinin yapılabileceğini düşünmekteyiz.

Özel Teşekkür:

Değerli katkılarından ve desteklerinden dolayı Prof. Dr. Nil Çomunoğlu ve Prof. Dr. Şahande Elagöz'e çok teşekkür ederim.

KAYNAKLAR

1. Razeq AA, Huang BYJR. Soft tissue tumors of the head and neck: imaging-based review of the WHO classification. 2011;31(7):1923-54.
2. Aljabab A, Nason R, Kazi R, et al. Head and neck soft tissue sarcoma. 2011;2(4):286-90.
3. Gatta G, Van Der Zwan JM, Casali PG, et al. Rare cancers are not so rare: the rare cancer burden in Europe. 2011;47(17):2493-511.
4. Gustafson PJAOS. Soft tissue sarcoma: epidemiology and prognosis in 508 patients. 1994;65(sup259):2-31.
5. Time CS. SEER cancer statistics review 1975-2008. 2011
6. Fletcher CDJMp. Distinctive soft tissue tumors of the head and neck. 2002;15(3):324-30.
7. Wanebo HJ, Koness RJ, Macfarlane JK, et al. Head and neck sarcoma: report of the head and neck sarcoma registry. 1992;14(1):1-7.
8. Zagars GK, Ballo MT, Pisters PW, et al. Prognostic factors for patients with localized soft-tissue sarcoma treated with conservation surgery and radiation therapy: an analysis of 1225 patients. 2003;97(10):2530-43.
9. Albright JT, Topham AK, Reilly JSJAoOH, et al. Pediatric head and neck malignancies: US incidence and trends over 2 decades. 2002;128(6):655-59.
10. Huh WW, Fitzgerald N, Mahajan A, et al. Pediatric sarcomas and related tumors of the head and neck. 2011;37(6):431-39.
11. Williams RF, Fernandez-Pineda I, Gosain AJSc. Pediatric sarcomas. 2016;96(5):1107-25.
12. Raney RB, Maurer HM, Anderson JR, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG): major lessons from the IRS-I through IRS-IV studies as background for the current IRS-V treatment protocols. 2001;5
13. Dickson BCJDH. An update on mesenchymal tumors of the head and neck. 2014;20(8):308-15.
14. Fasunla AJ, Daniel AJAJoM. Retrospective review of soft tissue sarcoma of head and neck in a West African hospital. 2013;49(1):43-48.
15. Chen SA, Morris CG, Amdur RJ, et al. Adult head and neck soft tissue sarcomas. 2005;28(3):259-63.
16. Mendenhall WM, Mendenhall CM, Werning JW, et al. Adult head and neck soft tissue sarcomas. 2005;27(10):916-22.
17. Huber GF, Matthews TW, Dort JCJTl. Soft tissue sarcomas of the head and neck: a retrospective analysis of the Alberta experience 1974 to 1999. 2006;116(5):780-85.
18. Pacheco IA, Alves APNN, Mota MRL, et al. Clinicopathological study of patients with head and neck sarcomas. 2011;77(3):385-90.
19. Najaf Y, Cartier C, Favier V, et al. Symptomatic head and neck lipomas. 2019;136(2):127-29.
20. Derin A, Yaprak NJCS. Lipomas: Review and evaluation of the literature. 2017;2:1615.
21. Sathyaki D, Roy MJJOHNS. Lipomas of head and neck. 2018;4(2):368-71.
22. Kim JS, Choi MS, Lee SJ, et al. Clinico-surgical characteristics of head and neck lipomas. 2018;44(6):893-95.
23. Miettinen M, Corless C, Debiec-Rychter M. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone In: Fletcher CD, Bridge JA, Hogendoorn PCW, et al: IARC Press: Lyon, France, 2013.
24. D'Antonio A, Mottola G, Caleo A, et al. Spindle cell lipoma of the larynx. 2013;92(6):E9-E11.
25. Kim YH, Cho JH, Jung CK, et al. Spindle Cell Lipoma Involving the Larynx and Lateral Neck Space. 2009;43(2):171-73.
26. Debnath SC, Saikia AJBoO, Surgery M. Lipoma of the parotid gland extending from the superficial to the deep lobe: a rarity. 2010;48(3):203-04.
27. Syed NMJJods. Vascular lesions of head and neck: A literature review. 2016;8(3):176.
28. Shrikrishna B, Jyothi A, Kulkarni N, et al. Extracranial head and neck schwannomas: our experience. 2016;68(2):241-47.
29. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. 1986;57(10):2006-21.
30. Sharma P, Zaheer S, Goyal S, et al. Clinicopathological analysis of extracranial head and neck schwannoma: A case series. 2019;15(3):659.
31. Sánchez-Romero C, Carlos R, Molina JPD, et al. Nasopharyngeal angiofibroma: a clinical, histopathological and immunohistochemical study of 42 cases with emphasis on stromal features. 2018;12(1):52-61.
32. Prasad M, Franchi A, Thompson LJWhocoh, et al. Tumours of the nasopharynx: soft tissue tumours: nasopharyngeal angiofibroma. 2017;4:74-75.
33. Ganly I, Patel SG, Stambuk HE, et al. Solitary fibrous tumors of the head and neck: a clinicopathologic and radiologic review. 2006;132(5):517-25.
34. Künzel J, Hainz M, Ziebart T, et al. Head and neck solitary fibrous tumors: a rare and challenging entity. 2016;273(6):1589-98.
35. Witkin GB, Rosai JJTajosp. Solitary fibrous tumor of the upper respiratory tract. A report of six cases. 1991;15(9):842-48.
36. Alawi F, Stratton D, Freedman PDJTajosp. Solitary fibrous tumor of the oral soft tissues: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. 2001;25(7):900-10.



37. Obeidin F, Jennings LJ, Alexiev BAJP-R, et al. Sinonasal glomangiopericytoma: A clinicopathologic study. 2019;215(5):983-87.
38. Thompson LD, Fanburg-Smith JCJH, pathology n. Update on select benign mesenchymal and meningotheial sinonasal tract lesions. 2016;10(1):95-108.
39. Thompson LD, Miettinen M, Wenig BMJTAjosp. Sinonasal-type hemangiopericytoma: a clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 104 cases showing perivascular myoid differentiation. 2003;27(6):737-49.
40. Brahmbhatt AN, Skalski KA, Bhatt AAJiil. Vascular lesions of the head and neck: an update on classification and imaging review. 2020;11(1):19.
41. Agaimy A, Mueller SK, Harrer T, et al. Head and neck Kaposi sarcoma: clinicopathological analysis of 11 cases. 2018;12(4):511-16.
42. Karatayli-Ozgursoy S, Bishop J, Hillel AT, et al. Non-epithelial tumors of the larynx: a single institution review. 2016;37(3):279-85.
43. Sinonasal rhabdomyosarcoma: prognostic factors and treatment outcomes. International forum of allergy & rhinology; 2013. Wiley Online Library.
44. de Bree R, van der Waal I, de Bree E, et al. Management of adult soft tissue sarcomas of the head and neck. 2010;46(11):786-90.
45. Chen E, Ricciotti R, Futran N, et al. Head and neck rhabdomyosarcoma: clinical and pathologic characterization of seven cases. 2017;11(3):321-26.
46. Moretti G, Guimarães R, de Oliveira KM, et al. Rhabdomyosarcoma of the head and neck: 24 cases and literature review. 2010;76(4):533-37.
47. Wu Y, Li C, Zhong Y, et al. Head and neck rhabdomyosarcoma in adults. 2014;25(3):922-25.
48. Sturgis EM, Potter BOJCoio. Sarcomas of the head and neck region. 2003;15(3):239-52.
49. Satish D, Nanadakumar R, Balasubramanya A, et al. A rare case of Ewing's sarcoma in the sinonasal tract. 2018;1:304-7.
50. Alvi S, Karadaghy O, Manalang M, et al. Clinical manifestations of neuroblastoma with head and neck involvement in children. 2017;97:157-62.
51. Nielsen GP, Rosenberg AEJH, pathology n. Update on bone forming tumors of the head and neck. 2007;1(1):87-93.
52. Fechner RE, Mills SE. Tumors of the bones and joints: Amer Registry of Pathology 1993.
53. Purgina B, Lai CKJSPC. Distinctive head and neck bone and soft tissue neoplasms. 2017;10(1):223-79.
54. Koch BB, Karnell LH, Hoffman HT, et al. National cancer database report on chondrosarcoma of the head and neck. 2000;22(4):408-25.
55. Thompson LDJE, Nose, Journal T. Chondrosarcoma of the larynx. 2004;83(9):609-10.
56. Mendenhall WM, Fernandes R, Werning JW, et al. Head and neck osteosarcoma. 2011;32(6):597-600.
57. Huber GF, Dziegielewski P, Matthews TW, et al. Head and neck osteosarcoma in adults: the province of alberta experience over 26 years. 2008;37(5)
58. Guadagnolo BA, Zagars GK, Raymond AK, et al. Osteosarcoma of the jaw/craniofacial region: outcomes after multimodality treatment. 2009;115(14):3262-70.