

PEDIATRİK SİNONAZAL MALİGNİTELER

*Mehmet Mustafa ERDOĞAN¹***Vaka Sunumu**

Beş yaşındaki kız çocuğu son 6 aydır artan ve özellikle sağ tarafta olan burun tıkanıklığı, horlama ve son 15 gündür ara ara olan burun kanaması yakınmaları nedeni ile Kulak Burun Boğaz polikliniğine getirildi. Hastanın bu yakınmalar nedeniyle sağlık kuruluşlarına ilk başvurusuydu.

Özgeçmiş ve Soygeçmiş

Ana okulu öğrencisi olan hastanın bilinen ek hastalığı yoktu. Geçirilmiş burun veya sinüs cerrahisi yoktu. Aile öyküsünde özellik yoktu.

Anamnez

Hastanın anamnezinde ağrı, kötü kokulu burun akıntısı, kilo kaybı, ateş, göz ile ilgili bir yakınma ve eşlik eden başka bir nörolojik yakınmaları yoktu. Sadece burun sağ tarafında tıkanıklık ve son günlerde olan burun kanaması vardı.

Fizik Muayene

Hastanın yapılan fizik muayenesinde aktif kanaması yoktu. İzlenebildiği kadarıyla nazal septum ve sol nazal pasaj doğal idi. Burnun endoskopik muayenesinde sağ nazal pasajı tam kapatan, bu-

run lateral duvarında orta meatus kaynaklı ancak köken aldığı anatomik yapı net olarak ayırt edilemeyen, ekspansil, düzgün yüzeyli, nazal mukozaya göre daha hiperemik, frajil ve yer yer yüzeyi kanamalı kitle mevcuttu (Resim 1). Kitle nedeniyle sağ nazal pasajdan nazofarenkse ulaşamadı ancak sol taraftan yapılan endoskopik bakıda nazofarenksin yaklaşık yarısını kapatan adenoid vejetasyon izlendi. Kulak, orofarenks, orbita ve boyun muayenesi doğaldı. Her iki göz hareketleri doğaldı. Genel vücut muayenesinde dinlemekle akciğer sesleri doğaldı, hepatosplenomegali ve lenfadenopati tespit edilmedi. Dermatolojik incelemede ciltte herhangi bir lezyon tespit edilmedi.

¹ Dr. Öğr Üyesi Mehmet Mustafa ERDOĞAN, Amasya Üniversitesi Sabuncuoğlu Şerefeddin Eğitim Araştırma Hastanesi / Amasya Kulak Burun Boğaz Bölümü mmerdogan2001@yahoo.com

çeşitli tümör tiplerine sahip hastalarda ve cerrahi sınırlar negatif olsa bile bazı yüksek gradeli tümörler için postoperatif RT kullanılmaktadır(28). RT ayrıca çoklu histopatolojik tümör tipleri için cerrahi rezeksiyondan önce tümör boyutunu küçültmek için de kullanılabilir(9). Yetişkinlerde KT'nin, pozitif cerrahi sınırları olan sinonazal maligniteler için sağ kalım oranını etkilemediği bulunmuştur, ancak hem cerrahinin hem de RT'nin hastalığın ilerlemesini durdurmadığı hastalar için hafifletici bir tedavi olarak kullanılmıştır(9). Daha genç hastalar için trimodalite tedavisini destekleyen bazı kanıtlar vardır. Örneğin pediatrik estezionöblastom hastalarında, KT, RT ve cerrahinin kombinasyonu, hastaliksız sağ kalım oranı açısından fayda göstermiştir(9).

Pediatrik hastalarda tedavi planlaması bu terapötik modalitelerin olası komplikasyon potansiyelinden de etkilenir. Bu komplikasyonlar içinde kraniyofasiyal büyüme bozukluğu, kozmetik deformiteler, diş kayıpları, görme kayıpları, tat bozuklukları, konuşma bozuklukları ve sekonder malignite olasılığı da vardır(1, 9). Çevre hayati yapıların önemli ölçüde daha az ışınlanması ile hastalıklı bölgeyi daha spesifik olarak hedefleyebilen proton ışın RT'sinin mevcudiyeti, bu tür komplikasyon riskini azaltabilir(9).

İzlem

Sinonazal malignitesi olan tüm çocukların uzun süreli hatta ömür boyu takibi gereklidir. Pediatrik baş-boyun yumuşak doku sarkomlarının nüks oranı (orbita hariç) %29 olarak tahmin edilmektedir(9) Onyediy yıllık hastaliksız bir dönemden sonra bile estezionöblastom nüksü bildirilmiştir(9). Takip, tekrarlayan fizik muayeneler ve görüntüleme çalışmaları ile rekürrenleri tespit etmek ve kurtarma tedavisini zamanında başlatmak için yetişkinliğe kadar devam etmelidir(9). Uzun süreli düzenli takip lokorejyonel sekonder malignite riski nedeniyle de gereklidir(9). Takipte endoskopik muayene ve MR önerilmektedir. Postoperatif erken dönemde durum tespiti için MR çekilir ve sonrasında postoperatif ilk 1 yıl her 3-4 ayda bir MR çekilir. Birinci yıldan sonra ideal olanı hayat boyu her 6 ayda bir MR ile kontroldür(1).

Sonuç olarak çocuklarda sinonazal kanserlerin hızlı teşhisini kolaylaştırmak için birinci basamak sağlık çalışanları, pediatristler ve kulak burun boğaz hastalıkları uzmanlarının farkındalıkları yüksek olmalıdır. Özellikle tek taraflı burun tıkanıklığı,

ğı, akıntı, kanama yakınmalarıyla başvuran çocuk hastalarda nazal pasaj, nazofarenks ve orofarenks mümkünse endoskopik muayene ile detaylı olarak incelenmeli; olası kitle varlığında ayırıcı tanıda sinonazal maligniteler akla getirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Lund VJ, Stammberger H, Nicolai P, Castelnuovo P, Beal T, Beham A, et al. European position paper on endoscopic management of tumours of the nose, paranasal sinuses and skull base. *Rhinology Supplement*. 2010;22:1-143.
2. Chopra S, Kamdar DP, Cohen DS, Heilbrun LK, Smith D, Kim H, et al. Outcomes of nonsurgical management of locally advanced carcinomas of the sinonasal cavity. *Laryngoscope*. 2017;127(4):855-61.
3. Yi JS, Cho GS, Shim MJ, Min JY, Chung YS, Lee BJ. Malignant tumors of the sinonasal tract in the pediatric population. *Acta Otolaryngol*. 2012;132 Suppl 1:S21-6.
4. Blanch JL, Ruiz AM, Alos L, Traserra-Coderch J, Bernal-Sprekelsen M. Treatment of 125 sinonasal tumors: prognostic factors, outcome, and follow-up. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;131(6):973-6.
5. Shapiro NL, Bhattacharyya N. Staging and survival for sinus cancer in the pediatric population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(11):1568-71.
6. Emile JF, Abla O, Fraitag S, Horne A, Haroche J, Donadieu J, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood*. 2016;127(22):2672-81.
7. Lee JY, Do Jang Y, Kim HK. The primary role of the otolaryngologist in managing pediatric sinonasal malignancies: an extranodal NK/T-cell lymphoma originating from the inferior turbinate mucosa of the nasal cavity. *Journal of pediatric hematology/oncology*. 2008;30(5):401-4.
8. Thariat J, VÉrillaud B, Vergez S, Régis-Ferrand F, Digue L, Even C, et al. Diagnosis, prognosis and treatment of sinonasal carcinomas (excluding melanomas, sarcomas and lymphomas). *Bulletin du Cancer*. 2020.
9. Benoit MM, Bhattacharyya N, Faquin W, Cunningham M. Cancer of the nasal cavity in the pediatric population. *Pediatrics*. 2008;121(1):e141-5.
10. Katz TS, Mendenhall WM, Morris CG, Amdur RJ, Hinerman RW, Villaret DB. Malignant tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Head Neck*. 2002;24(9):821-9.
11. Said S, Greer RO. Malignant Neoplasms of the Nasal Cavity, Paranasal Sinuses and Nasopharynx. In: Prok LD, Marx RE, Greer RO, Said S, editors. *Pediatric Head and Neck Pathology*. Cambridge: Cambridge University Press; 2016. p. 347-67.
12. Soyer T. Rhabdomyosarcoma. *Turkish Association of Pediatric Surgeons*. 2016.
13. Leiner J, Le Loarer F. The current landscape of rhabdomyosarcomas: an update. *Virchows Arch*. 2020;476(1):97-108.
14. Hicks J, Flaitz C. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Oral Oncol*. 2002;38(5):450-9.

15. Sharma M, Vettiyl B, Bartlett E, Yu E. Suprasellar non-Langerhans cell histiocytosis (Erdheim-Chester disease)--a case report. *Clin Imaging*. 2013;37(2):354-7.
16. Thacker NH, Ablu O. Pediatric Langerhans cell histiocytosis: state of the science and future directions. *Clin Adv Hematol Oncol*. 2019;17(2):122-31.
17. Devocioğlu Ö. Histiositozların Tarihçesi Ve Sınıflama. In: Devocioğlu Ö, editor. *Çocukluk Çağı Histiositozlarında Tanı Ve Tedavi*. 2017. p. 9-11.
18. Jessop S, Crudgington D, London K, Kellie S, Howman-Giles R. FDG PET-CT in pediatric Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer*. 2020;67(1):e28034.
19. Stalemark H, Laurencikas E, Karis J, Gavhed D, Fadeel B, Henter JI. Incidence of Langerhans cell histiocytosis in children: a population-based study. *Pediatr Blood Cancer*. 2008;51(1):76-81.
20. Satoh T, Smith A, Sarde A, Lu HC, Mian S, Trouillet C, et al. B-RAF mutant alleles associated with Langerhans cell histiocytosis, a granulomatous pediatric disease. *PLoS One*. 2012;7(4):e33891.
21. Nicholson HS, Egeler RM, Nesbit ME. The epidemiology of Langerhans cell histiocytosis. *Hematology/oncology clinics of North America*. 1998;12(2):379-84.
22. Brown NA, Elenitoba-Johnson KS. Update from the 4th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Hematolymphoid Tumours. *Head Neck Pathol*. 2017;11(1):96-109.
23. Kilpatrick SE, Wenger DE, Gilchrist GS, Shives TC, Wollan PC, Unni KK. Langerhans' cell histiocytosis (histiocytosis X) of bone a clinicopathologic analysis of 263 pediatric and adult cases. *Cancer*. 1995;76(12):2471-84.
24. Al-Hakeem DA, Fedele S, Carlos R, Porter S. Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type. *Oral Oncol*. 2007;43(1):4-14.
25. Jakobsen MH, Larsen SK, Kirkegaard J, Hansen HS. Cancer of the nasal cavity and paranasal sinuses. Prognosis and outcome of treatment. *Acta Oncol*. 1997;36(1):27-31.
26. Ergüney S, editor. *AJCC Kanser Evreleme Atlası*. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi; 2013.
27. Hoppe BS, Stegman LD, Zelefsky MJ, Rosenzweig KE, Wolden SL, Patel SG, et al. Treatment of nasal cavity and paranasal sinus cancer with modern radiotherapy techniques in the postoperative setting--the MSKCC experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2007;67(3):691-702.
28. Dulguerov P, Allal AS. Nasal and paranasal sinus carcinoma: how can we continue to make progress? *Current opinion in otolaryngology & head and neck surgery*. 2006;14(2):67-72.