

Primer İskelet Dışı Ewing Sarkoma

PRIMARY EXTRASKELETAL EWING SARCOMA: CASE REPORT

Dr. Ahmet Mesrur HALEFOĞLU^a

^aRadyoloji Bölümü, Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İSTANBUL

Özet

İskelet dışı Ewing sarkoma nadir rastlanılan bir yumuşak doku tümörü olup, morfolojik olarak kemiğe ait Ewing sarkomadan ayırt edilemez. Biz olgu sunumumuzda, 22 yaşındaki erkek hastada sağ vastus lateralis kasına ait bir iskelet dışı Ewing sarkomayı tanımladık. Manyetik rezonans görüntüleme bulguları spesifik olmadığı halde, iskelet dışı Ewing sarkomanın özellikle genç hastalardaki non-kalsifiye yumuşak doku tümörlerinin ayırıcı tanısında daima düşünülmesi gerekir.

Anahtar Kelimeler: Ewing sarkoma, manyetik rezonans görüntüleme

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2006, 26:579-583

Abstract

Extraskeletal Ewing Sarcoma is a rare soft tissue tumor that is morphologically indistinguishable from Ewing sarcoma of the bone. In our case report, we present an extraskeletal Ewing Sarcoma of the right vastus lateralis muscle in a 22-year-old male patient. Although magnetic resonance imaging findings are not specific, it should always be included in the differential diagnosis of non-calcified soft tissue tumors especially in young patients.

Key Words: Sarcoma, Ewing's, magnetic resonance imaging

Ewing sarkoma ilk defa 1921 yılında tanımlanmış olup, esas olarak çocukluk çağına ait bir malignansi türüdür.¹ Ewing sarkoma hayatın 2. dekatında osteosarkomadan sonra kemiğe ait 2. en sık görülen primer malign neoplazmı oluşturmaktadır.²

İskelet dışı Ewing sarkoma ise nadir görülen bir yumuşak doku tümörü olup, daha ileri yaş grubunda ve vücudun değişik bölgelerinde ortaya çıkma eğiliminde olmasına rağmen, morfolojik ve histolojik olarak kemiğe ait Ewing sarkomadan ayırt edilemez.³

Olguların çoğunda tümörün iskelet dışı orijinli olduğu radyolojik olarak ortaya konabildiği halde, çoğu kez gene de operatif değerlendirme

ve mikroskopik incelemeye ihtiyaç duyulmaktadır.

Bu tümörün spesifik tedavileri olan ve biyolojik davranışları daha iyi bilinen diğer yuvarlak hücreli tümörlerden ayrımının yapılması büyük önem taşımaktadır.

Olgu Sunumu

Yirmi iki yaşındaki erkek hasta sağ bacağına ağrı şikayeti nedeniyle hastanemize başvurdu. Yapılan fizik muayenede bu bölgede büyük ve hassas bir kitle tespit edilerek hasta manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bölümüne sevk edildi.

Biz incelemede aksiyal planda SE T 1 ve FSE yağ baskılamalı T 2, koronal planda SE T 1 ve FSE "inversion recovery (IR)" ve kontrast madde verilmesini takiben (gadolinium DTPA, 0.1 mmol/kg) aksiyal planda "fast spoiled gradient echo (FSPGR/90)" ağırlıklı görüntüleri 1.5 tesla aletimiz vasıtasıyla elde ettik.

Bu görüntülerde sağ vastus lateralis kası içerisinde yerleşim gösteren 10 x 8 x 7 cm boyutla-

Geliş Tarihi/Received: 20.04.2005 Kabul Tarihi/Accepted: 21.11.2005

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Ahmet Mesrur HALEFOĞLU
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Radyoloji Bölümü, İSTANBUL
halefogu@hotmail.com

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri

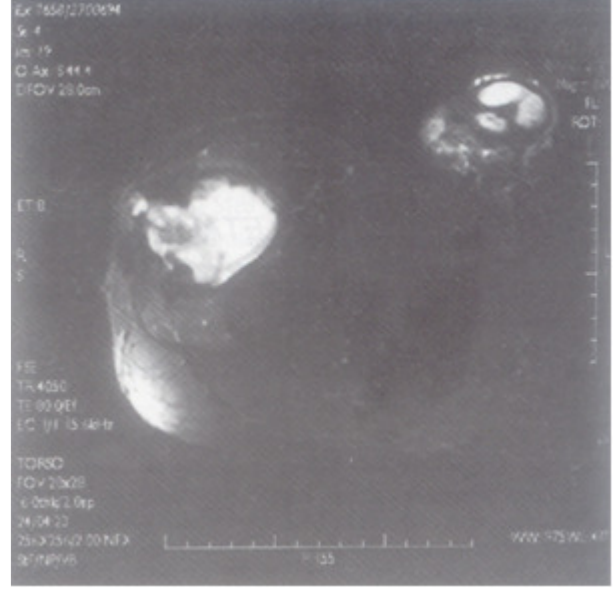
Türkiye Klinikleri J Med Sci 2006, 26

579

rında heterojen karakterde kitle lezyonu saptandı. Bu lezyon T 1 ağırlıklı görüntülerde düşük ve T 2 ve FSE IR ağırlıklı görüntülerde ise yüksek sinyal intensite özelliği gösteren büyük bir nekrotik komponent içermekteydi (Resim 1, 2, 3 ve 4). Ayrıca kitle içerisinde T 1 ağırlıklı görüntülerdeki yüksek sinyal intensitesinden sorumlu olan bazı kan ürünleri de bulunmaktaydı (Resim 1 ve 2). Kontrast madde sonrası yapılan incelemede kitle içerdiği büyük nekrotik komponentten dolayı sadece periferik tarzda kontrast tutulumu gösterdi (Resim 5). Ayrıca sağ posterior asetabulumda yaklaşık 2 cm çapında bir satellit lezyon saptandı.

Hastaya kesin tanı için perkütan biyopsi uygulandı ve yapılan histopatolojik incelemede tümör boyunca küçük kan damarları ve geniş bir nekrotik bölge ile birlikte yuvarlak şekilli tümör hücreleri görüldü. Sonuç olarak hastaya sağ uyluk bölgesine ait iskelet dışı Ewing sarkoma tanısı konuldu.

Tanıyı takiben hastaya cerrahi tedavi uygulanarak lokal rezeksiyon yapıldı ve tümörün çıkarılmasından sonra multiajan kemoterapi tedavisi uygulandı. Takip eden 18 ay içerisinde kontrol



Resim 2. Aksiyal kontrast öncesi FSPGR/90 ağırlıklı görüntü, kitlenin santralinde nekroz, periferinde ise yüksek sinyalde kanama alanları izleniyor.

MRG'lerle izlenen hastada lokal rekürrense ve uzak metastaza ait bulguya rastlanmadı.

Tartışma

İskelet dışı Ewing sarkoma nadir görülen bir yumuşak doku tümörü olup, histolojik ve morfolojik olarak osseöz formundan ayırt edilebilmesi mümkün değildir. Tanı ancak histolojik bulguların varlığında ve kemik tutulumunun olmadığı gösterilmesiyle konabilir.

Bu tümörler arasındaki histolojik benzerlik muhtemelen her ikisinin de primitif mezenkimal neoplazmlar olması gerçeğinin bir yansımasıdır.

Her iki form için genetik predispozisyon da benzer olup, 22 no'lu kromozomun q 12 bandını ihtiva eden aynı translokasyonları kapsamaktadır.³

Osseöz formunun aksine belirgin bir cinsiyet tercihi söz konusu olmayıp, bu tümörler için erkek/kadın oranı yaklaşık 1.5:1 olarak bildirilmektedir.

Tümörün görüldüğü yaş aralığının 4 ile 47 yaşlar arasında değiştiği bildirilmektedir.⁴

Bu tümörün 5 yaşından önce ortaya çıkması sık rastlanılan bir durum değildir.⁵



Resim 1. Koronal SE T 1 ağırlıklı görüntü, Sağ vastus lateralis kası içerisinde santralinde düşük sinyal intensitesinde nekrotik bölgesi ve kanamaya bağlı yüksek sinyal intensitesinde de periferi izlenen lobüle şekilli kitlesel lezyon görülmektedir.



Resim 3. Aksiyal FSE yağ baskılamalı T2 ağırlıklı görüntü, kitle lezyonu santralinde nekrozdan dolayı yüksek sinyal intensitesinde ve periferinde ise kanamayı temsil eden heterojen yüksek sinyal intensitesinde alanlar içeriyor.



Resim 4. Koronal planda FSE IR ağırlıklı görüntü, heterojen yüksek sinyal intensitedeki kitlenin femur diyafizi ile yakın komşuluk gösterdiği izleniyor.

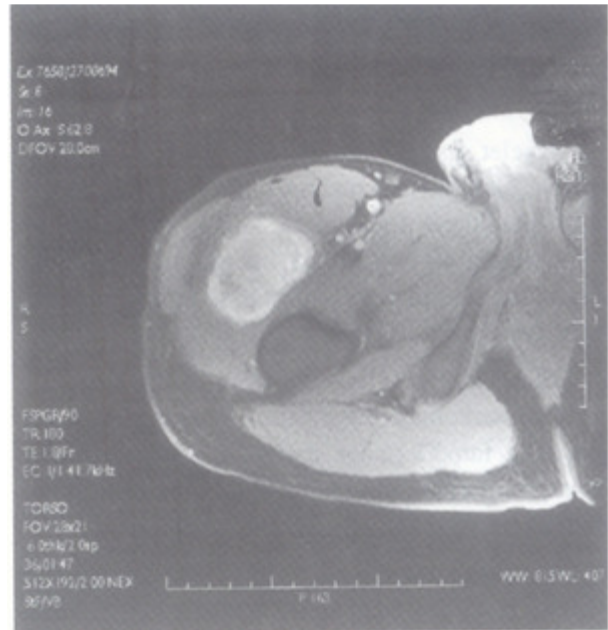
Hastaların tümörün ortaya çıktığı anda genellikle ortalama 20 yaş civarında oldukları ve sık olarak gövdenin tutulduğu bildirilmektedir.

Tümörler ekstremitelerde lezyonu olan hastalarda genellikle ağrısız bir kitle ile ortaya çıktığı halde, diğer vücut bölümlerinden kaynaklananlar ağırlı olabilmektedir.

Sıklıkla akciğere olmak üzere, uzak metastazlara tümörün ilk ortaya çıkışı anında sık olarak rastlanılmaktadır.

İskelet dışı Ewing sarkomanının vücutta değişik yerlerden köken alabileceği bildirilmektedir, bu bölgeler arasında skalp, larenks, nazal fossa, boyun, göğüs duvarı, akciğerler, paravertebral yumuşak dokular, pelvis, perine, kol, bacak, el ve ayak parmakları sayılabilir. Ancak bu tümörlerin en fazla görüldüğü bölgelerin paravertebral yumuşak dokular ve alt ekstremiteler olduğu bildirilmektedir.

Literatürde son yıllarda Li ve ark. orbitaya ait bir primer iskelet dışı Ewing sarkoma olgusunu tanımlamışlardır.⁶ Eroğlu ve ark. ise daha önce 3 kez tanımlanmış olan ve hemotoraks ile ortaya çıkan diyafragma ait bir primer iskelet dışı Ewing sarkoma olgusunu bildirmişlerdir.⁷



Resim 5. Aksiyal kontrast sonrası FSPGR/90 ağırlıklı görüntü, kitle geniş nekrotik alan içermesinden dolayı sadece periferik tazda kontrast madde tutulumu gösteriyor.

Konvansiyonel röntgen filmlerinde tümöre ait bulgu saptanmayabilir. Ancak mevcut olduğunda genellikle büyüklüğü, büyük ölçüde değişkenlik gösterebilen non-spesifik bir kitle şeklinde ortaya çıkar.

Tümöre ait kalsifikasyon görülmez ve bugüne kadar tedavi edilmemiş hastalarda kalsifikasyon bildirilmemiştir.

Komşu kemikte lezyon saptandığı takdirde osseöz formdan ayırımın yapılabilmesi için, histolojik inceleme yapılması zorunludur.

İskelet dışı Ewing sarkoma sıklıkla ultrasonografik incelemede hipoekoik karakterdedir ve bilgisayarlı tomografide ise düşük attenüasyon özelliği gösterir. Bu bulgulara çoğu yumuşak doku sarkomlarında rastlanmakta olup, sıklıkla kist formasyonunun da eşlik edebileceği nekroza ait mikroskopik bulguları yansıtmaktadır.^{3,8,9}

Tümörde spontan hemorajinin ortaya çıkması görüntüleme modalitelerindeki bulguların değişebilmesine neden olmaktadır.

Bu tümörlerin anjiyografik görünümleri ayırt ettirici olmayıp, hemanjioperisitoma gibi diğer yumuşak doku tümörlerinin aksine her zaman hipervasküler özellikte değildir ve bu bazen histolojik olarak karışıklığa neden olabilir.¹⁰ Bu durum, kısmen, tomografik incelemelerde görülen değişebilen ılımlı derecelerdeki kontrast tutulumundan sorumlu olabilir.

İskelet dışı Ewing sarkoma tanısı esas olarak ışık ve elektron mikroskopisinde tümörün gösterdiği özelliklere dayanılarak konur ve bu sayede çoğu olguda diğer yuvarlak hücreli yumuşak doku tümörlerinden, malign lenfoma ve hemanjioperisitomadan ayırımı sağlanır.

Belirli klinik ve radyolojik özellikleri iskelet dışı Ewing sarkomayı diğer daha sık rastlanılan yumuşak doku tümörlerinden ayırmaya yardımcı olabilmektedir. Bunlar arasında malign fibröz histiositom, liposarkom ve sinoviyal sarkomu sayabiliriz.

Yumuşak dokuya ait malign fibröz histiositom genellikle 45 yaşından sonra ortaya çıkar ve kalsifikasyon içerebilir.¹¹

Liposarkoma da 30 yaşından önce nadirdir ve eğer iyi differansiye ise yağ içerir.

Sinoviyal sarkoma ve nadir alveolar yumuşak kısımlı sarkoma benzer yaş grubunda ve sıklıkla uyluk bölgesinde ortaya çıkar ve karakteristik olarak hipervaskülerdir.^{12,13} İlâveten, sinoviyal sarkomlu hastaların %30 kadarında kalsifikasyon görülebilir.

Son yıllarda oldukça iyi sayılabilecek hastaliksız survi dönemlerinin bildirilmesine karşın iskelet dışı Ewing sarkoma olgularında halen survi oranları düşüktür. Hem lokal nüksler hem de uzak metastazlar sıklıkla görülmektedir. Burada da diğer yumuşak doku sarkomları gibi metastatik yayılım büyük ölçüde akciğerlere olmaktadır.

Yumuşak doku sarkomlarının esas tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Cerrahi tedaviyi takiben uygulanan kemoterapi tedavisinde daktinomisin, vinkristin ile siklofosamid ve ifosamid gibi alkilizan ajanların ve doksorubisin (adriamisin) ve epi-doksorubisin gibi antrasiklinlerin faydalı oldukları kanıtlanmıştır.

Radyoterapi tedavisinin uygulanması tümörün primer yerleşim yeri ve büyüklüğü, histolojisi, hastanın yaşı ve cerrahi rezeksiyon öncesi ve sonrasında hastalığın yaygınlık derecesine bağlı olarak önerilmektedir. Genellikle konvansiyonel radyoterapide 40 ile 50 Gy arasında dozlar uygulanmaktadır.

Bu tümörlerin tedavisinde lokal cerrahi rezeksiyon ile kemoterapi kombine olarak kullanıldığında %70 oranında 5 yıllık survi oranları elde edildiği bildirilmektedir.

Yeni tanı konulan hastaların yaklaşık 1/5'inde metastatik hastalık görülmektedir. Bu hastalarda 5 yıllık survi oranı düşük olup, %20 ile 30 arasında değişmektedir.¹⁴

Özet olarak olgu bildirimizde, oldukça nadir görülen bir tümör olan, sağ vastus lateralis kasına ait bir iskelet dışı Ewing sarkoma olgusunu tanımladık. Bu tümörlerde MRG bulguları tanı için spesifik olmamakla beraber, tanıda MRG önemli bir değere sahiptir, çünkü hem tümörün uzanımını gösterir hem de komşu kas, kemik ve nörovasküler yapıların tutulumunu büyük bir doğrulukla ortaya koyar.¹⁵

Sonuç olarak, iskelet dışı Ewing sarkoma özellikle genç hasta popülasyonunda, bir ekstremitede

veya paravertebral yumuřak dokuda yerleřim gsteren ve kalsifikasyon gstermeyen yumuřak doku tmrlerinin ayırıcı tanısında her zaman gz nnde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Ewing J. Diffuse endothelioma of the bone. Proc Ny Pathol Soc 1921;21:17-24.
2. Kozlowski K, Beluffi G, Masel J, et al. Primary vertebral tumours in children. Report of 20 cases with brief literature review. *Pediatr Radiol* 1984;14:129-39.
3. Angervall L, Enzinger FM. Extraskelatal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. *Cancer* 1975;36:240-51.
4. Kaspers GJ, Kamphorst W, van de Graaf M, van Alphen HA, Veerman AJ. Primary spinal epidural extraosseous Ewing's sarcoma. *Cancer* 1991;68:648-54.
5. Soule EM, Newton W, Moon TE, Tefft M. Extraskelatal Ewing's sarcoma. A preliminary review of 26 cases encountered in the intergroup rhabdomyosarcoma study. *Cancer* 1978;42:259-64.
6. Li T, Goldberg RA, Becker B, McCann J. Primary orbital extraskelatal ewing sarcoma. *Arch Ophthalmol* 2003;121:1049-52.
7. Eroglu A, Kurkcuođlu IC, Karaoglanođlu N, Alper F, Gundogdu C. Extraskelatal Ewing sarcoma of the diaphragm presenting with hemothorax. *Ann Thorac Surg* 2004;78:715-7.
8. Golding SJ, Husband JE. The role of computed tomography in the management of soft tissue sarcomas. *Br J Radiol* 1982;55:740-7.
9. Wigger HJ, Salazar GH, Blane WA. Extraskelatal Ewing sarcoma. An ultrastructural study. *Arch Pathol Lab Med* 1977;101:446-9.
10. Goldman SM, Davidson AJ, Neal J. Retroperitoneal and pelvic hemangiopericytomas: Clinical, radiologic and pathologic correlation. *Radiol* 1988;168:13-7.
11. Rose JS, Hermann G, Mendelson DS, Ambinder EP. Extraskelatal Ewing sarcoma with computed tomography correlation. *Skeletal Radiol* 1983;9:234-7.
12. Cadman NL, Soule EH, Kelly PJ. Sinoviyal sarcoma: An analysis of 34 tumors. *Cancer* 1965;18:613-27.
13. Lorigan JG, David CL, Evans HL, Wallace S. The clinical and radiologic manifestations of hemangiopericytoma. *AJR Am J Roentgenol* 1989;153:345-9.
14. Koscielniak E, Morgan M, Treuner J. Soft tissue sarcoma in children: Prognosis and management. *Paediatr Drugs* 2002;4:21-8.
15. Allam K, Sze G. MR of primary extraosseous Ewing sarcoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 1994;15:305-7.