

Çenelerdeki Nadir Malign Tümörlerden, Ewing Sarkom

Ewing Sarkom, One of the Rare Malignant Tumors in the Jaws

^{1b} Esin AKOL GÖRGÜN^a, ^{1b} Muhammed Enes NARALAN^a, ^{1b} Binali ÇAKIR^a

^aAtatürk Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Radyolojisi ABD, Erzurum, TÜRKİYE

Bu çalışma, Uluslararası Ağız Kanserleri Kongresi'nde (4-6 Mart 2020, Eskişehir) poster olarak sunulmuştur.

ÖZET Bu makalenin amacı, çenelerde görülen Ewing sarkomu hakkında genel bilgi vermektir. Odontojenik apseye benzer semptomlar gösteren Ewing sarkomunun ayırıcı tanısının yapılması hasta için hayati önem arz etmektedir. Çoğu durumda apsenin klinik bulgularını gösteren ancak çok agresif ve yıkıcı karakterde olan bu tümörün teşhisinin yapılması hastanın yaşam süresini uzatmaktadır. Aksi takdirde tanısı konulamayan Ewing sarkom olgularında, hasta tedaviye başlamakta geç kalmakta ve bu durum da tedavinin başarısını olumsuz yönde etkilemektedir. Nadir görüldüğünden dolayı genellikle hekimler tarafından pek bilinmeyen bu tümörün odontojenik apseye karışması yüzdesi azımsanmayacak kadar yüksektir. Bu sunumda, önceden hastanın yaşadığı bölgedeki bir sağlık kuruluşunda dental apse olduğu bildirilerek sağ mandibular 1. molar dişi çekilen ve hastanın ekstraoral şişlik şikâyetinin devam etmesi üzerine Atatürk Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi bölümüne yönlendirilen, 13 yaşında erkek hastanın sağ mandibular premolar molar bölgesinde ortaya çıkan, klinik olarak ekstraoral şişlik izlenen, radyografik olarak multiloküler radyolüsent görüntü veren Ewing Sarkom olgusunun klinik ve radyolojik olarak değerlendirilmesi hedeflenmiştir.

ABSTRACT The purpose of this article is to provide general information about Ewing sarcoma of the jaws. The differential diagnosis of Ewing's sarcoma, which has symptoms similar to odontogenic abscess, is vital for the patient. Diagnosis of this tumor, which shows clinical signs of abscess in most cases but has a very aggressive and destructive character, extends the life span of the patient. Otherwise, in cases of Ewing sarcoma that cannot be diagnosed, the patient is late in starting treatment and this situation negatively affects the success of the treatment. The percentage of this tumor, which is not known much by physicians because of its rarity, was mixed with odontogenic abscess, which was substantially high. In this presentation, the right mandibular premolar of a 13-year-old male patient who was referred to the Atatürk University Faculty of Dentistry Oral and Maxillofacial Radiology department, when the patient's right mandibular 1st molar tooth was removed and the patient's complaint of extraoral swelling continued, was reported to have a dental abscess in a health institution in the region where the patient lived. We aimed to evaluate the clinical and radiological evaluation of the Ewing sarcoma case, which appeared in the molar region, clinically showed extraoral swelling, and gave a radiographically multilocular radiolucent image.

Anahtar Kelimeler: Ewing sarkom; çene; malign tümör

Keywords: Ewing's sarcoma; jaw; malignant tumor

Ewing sarkomu, primer kemik tümörlerinin yaklaşık %4-6'sını oluşturur. Ender görülen ve kötü huylu kemik tümörüdür. Daha çok femur ve pelviste görülür. Baş ve boyun bölgelerinde görülme sıklığı düşüktür. Bu tümörler, genellikle 5-20 yaşları arasında erkek cinsiyette daha sık görülmektedir.¹ Çenelerde görüldüğünde genellikle mandibulada ortaya çıkar.

Ewing sarkomu ilk kez 1921 yılında James Ewing tarafından bulunmuştur. Oldukça nadir görülen bu tümör ölümcül bir seyir sergilemektedir.²

Son çalışmalar, Ewing sarkom olgularının çoğunun nöroektodermal kökenli olduğunu savunmaktadır.³ Klinik açıdan, bu tümör hızlı ilerleme gösterir. Tanı konulduğunda da başka bölgelerde metastaz görülme ihtimali fazladır.⁴ Tedavisi cerrahi rezeksiyon, kemoterapi ve radyoterapiyi içermektedir. Bu olgu sunumunda, sağ mandibular premolar molar bölgesinde şişliği olan ve yanlış tanı konulan 13 yaşındaki erkek hasta sunulmaktadır.

Correspondence: Esin AKOL GÖRGÜN

Atatürk Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Radyolojisi ABD, Erzurum, TÜRKİYE/TURKIYE
E-mail: esinakol@gmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Dental Sciences.

Received: 12 Mar 2021

Received in revised form: 31 May 2021

Accepted: 02 Jun 2021

Available online: 08 Jun 2021

2146-8966 / Copyright © 2022 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

OLGU SUNUMU

On üç yaşında herhangi bir sistemik hastalığı bulunmayan erkek hasta, sağ alt çenesindeki ekstraoral şişlik şikâyeti ile kliniğimize başvurdu (Resim 1, Resim 2). Hastanın herhangi bir ağrı şikâyeti yoktu. Hasta daha önce aynı şikâyetle kendi yaşadığı bölgedeki ağız diş sağlığı merkezine gitmiş ve hastaya dental apse tanısı konarak sağ alt 1. molar dişi çekilmiştir. Fakat hastanın şişliği inmediği için üniversitemize gönderilmiştir. Hastanın ekstraoral ve intraoral muayenesi yapıldı. Radyolojik tetkikler istendi. Klinik muayenede sağ mandibular molar ve premolar bölgede ekspansiyon ve palpasyonda sert şişlik görüldü. Alınan panoramik radyografda sağ mandibular premolar, molar ve ramus bölgesini içine alan multiloküler radyolüsent lezyon görüldü (Resim 3).



RESİM 1: Ekstraoral muayenede sağ mandibular bölgede şişlik gözlemlendi.

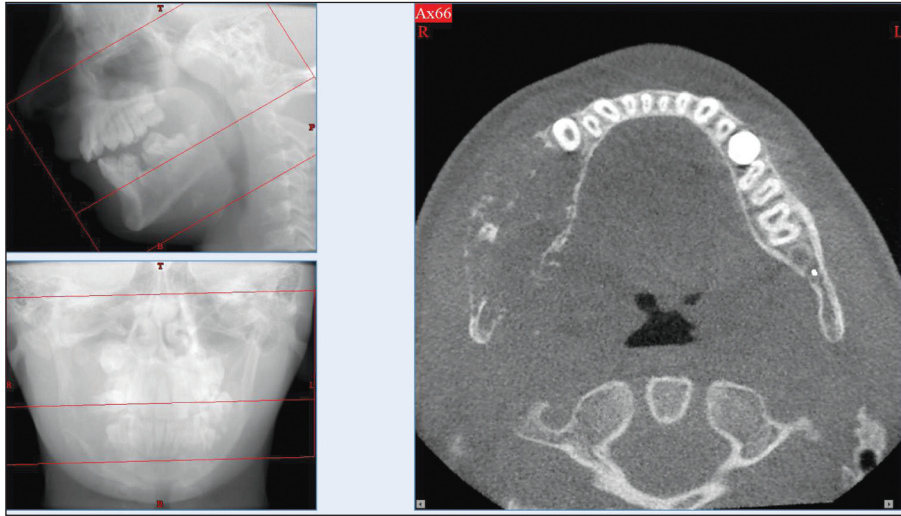


RESİM 2: Hastanın intraoral muayenesinde iyileşmeyen çekim soketi izlendi. Ayrıca bukkal sulkusta palpasyonda sert şişlik hissedildi.



RESİM 3: Hastadan alınan panoramik radyografide, sağ premolar molar bölgede multiloküler lezyon alanı izlendi. Kırk sekiz numaralı diş folikülün ramusa kadar ektopiye uğradığı gözlemlendi.

Hasta flat panele sahip NewTom 3G Dental Volumetrik Tomografi cihazıyla (NewTom FP, Quantitative Radiology, Verona, İtalya) incelemeye alındı. Cihaz, standart olarak 110 kVp ve maksimum 15 mA'da konik ışın huzme tekniğiyle çalışmakta olup, 0,16 mm voksel boyutuna ve tipik olarak 5,4 sn ekspozur zamanına sahiptir. Bu cihaz; çekim başlangıcında elde edilen rehber görüntüde hastanın kafatasının yoğunluğuna göre, cihaz tarafından otomatik doz ayarlama sistemi sayesinde, hastaya göre doz ayarlaması yapmaktadır. Bundan dolayı; hasta çekimlerinde doz ayarlaması ve çekim süresi cihazın kontrolünde yapılmıştır. Hastanın aldığı doz 2,21 mGy'di. Yapılan konik ışını bilgisayarlı tomografi (KIBT) taramasına göre, sağ mandibular 44 no.lu diş hizasından başlayarak sağ mandibular ramus ve koronoid bölgesine kadar uzanan, bukkal ve lingual kortikal kemikte ekspansiyona ve yer yer perforasyona neden olan, geniş hacimli, yumuşak doku ile izodansite gösteren, multiloküler lezyon alanı izlendi. İlgili lezyon alanı 44, 45, 47 ve 48 no.lu dişler, sağ mental foramen ve sağ mandibular kanal ile ilişkiliydi (Resim 4, Resim 5). Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesinde 12105-18 biopsi numarasıyla yapılan histopatoloji incelemesi sonucunda, CD99 pozitif ve PAS ile fokal pozitiflik izlendi. Histomorfolojik ve immünofenotipik bulgular Ewing sarkomu destekler nitelikteydi. Hastaya tedavi olarak İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesinde cerrahi rezeksiyon ve tibia otojen greft uygulaması ile mandibula rekonstrüksiyonu yapıldı. Hasta ayrıca kemoterapi de gördü. Hasta 18 yaşından küçük olduğu için hastanın velisinden radyolojik görüntülerinin ve ilgili verilerin bilimsel çalışmalarda kullanılabileceğine dair yazılı ve sözlü onam alındı.



RESİM 4: Konik ışınli bilgisayarlı tomografide aksiyal kesitte sağ mandibular posterior bölgede bukkal ve kortikal kemikte ekspansiyon ve yer yer perforasyon alanları izlendi.

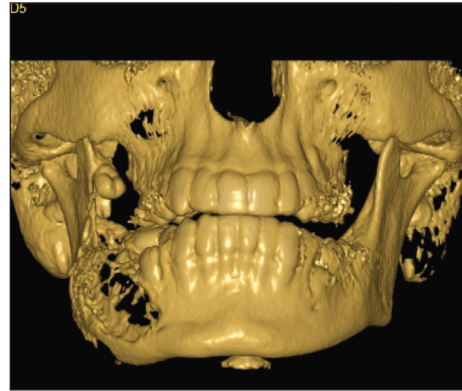
TARTIŞMA

Ewing sarkomunun baş-boyun bölgelerindeki klinik bulguları spesifik değildir ve genellikle hızlı büyüme, şişlik ve ağrı görülür.⁵ Hastalığın en sık görülen başlangıç belirtisi %70,4 oranında şişliktir. İkinci en yaygın belirtisi ise %28,2 oranında görülen ağrı şikâyetidir.⁶ Bizim olgumuzda hastanın müracaat sebebi, ağrısız ekstraoral şişlikti.

Genel olarak Ewing sarkomu, tüm tümör lokasyonları göz önüne alındığında erkeklerde kadınlara göre daha yaygındır. Özellikle baş-boyun bölgesinde görüldüğünde, erkek egemenliği bildirilmektedir.^{7,8}

Bahsettiğimiz olgu sunumunda hasta erkek cinsiyete sahipti.

Baş ve boyun bölgesinde Ewing Sarkom görülen olguların %68'sinde tümörün en sık yerleşim yeri mandibuladır.⁶ Olgu sunumundaki hastada tümörün yerleşim yeri mandibula posteriordur. Özellikle mandibulada ortaya çıktığında dişlerde mobilite, orta kulak enfeksiyonu ve parestezi bulgularına rastlanır.⁹ Bazı hastalarda ateş, kilo kaybı, anemi, lökositoz ve artmış eritrosit sedimentasyon hızı gibi sistemik semptomlar da ortaya çıkabilir. Bu belirtiler, diş enfeksiyonlarında da (apse) görülen oral Ewing sarkomunun ilk belirtileri olabilir. Gosau ve ark.da Ewing sarkomlu 24 yaşındaki bir erkekte odontojenik ap-



RESİM 5: Konik ışınli bilgisayarlı tomografi incelemesi sonucu kemiğin topografisi oluşturulduğunda, mandibulanın perforasyon ve ekspansiyon alanları net olarak izlendi.

seye benzer semptomlar gördüler.¹⁰ Bu olguda hasta, diş hekimine odontojenik hastalığa benzer ağrı, şişlik ve apse semptomları ile başvurdu; yanlış teşhis nedeniyle dişi çekildi.

Bu tümör, radyografide belirsiz sınırları olan osteolitik bir lezyon olarak görülür ve kortikal kemikte perforasyona ve komşu yumuşak dokuda sertliğe neden olabilir. Ancak bu tablo, bu hastalığa özgü değildir ve nöroblastoma, osteojenik sarkom, histiyositoz X, lenfoma ve osteomyelit gibi diğer lezyonlarda da görülebilir.⁵ Olgu sunumunda bahsettiğimiz hastada, sağ mandibular bölgede sert şişlik dikkat çekerken, KIBT incelemesinde de perforasyon alanları göze çarpıyordu.

Brazao-Silva ve ark.nın bir raporuna göre, periosteal kemik yoluyla güneş ışığı görünümü ve olgunlaşmamış diş folikülünün yer değiştirmesi veya tahrip olması, Ewing çene sarkomunun en yaygın radyografik görünümü olarak kabul edilebilir.⁵ Bilgisayarlı tomografi taramasının yapılması, tedavi öncesinde kemiğin durumunu görmek açısından çok faydalıdır. Bu olguda, KIBT değerlendirmesi yapıldı. Hastanın daha kuron kök gelişimini tamamlamamış 48 numaralı diş folikülü ektoپیye uğramıştır.

Periyodik asit-Schiff (PAS) boyası (intrasitoplazmik glikojen granüllere özgül) bu tümörlerin %90'ından fazlasında pozitif ve Ewing sarkomu PAS pozitifliği göstermeyen nöral orijinli tümörlerden ayırmada faydalıdır.¹¹ İmmünohistokimyasal teknikler, bu tümörlerin %98'ine varan oranda CD99 pozitifliğini tespit eder.¹² Olgu sunumunda anlattığımız hastanın histopatolojik incelemesi sonucunda, PAS ve CD99 pozitif olduğu görülmüştür. Ewing sarkomunun mevcut tedavisi, hastaların hayatta kalma oranlarını %40-80 oranında artıran cerrahi ve radyasyon tedavisi ve kombinasyon kemoterapiyi içerir. Tek başına radyoterapi ancak primer tümörün çıkarılmadığı durumlarda yapılabilir. Abdel Rahman ve ark. kemoterapinin lezyon boyutunu küçültmek için adjuvan tedavi olarak kullanıldığını bildirmişlerdir.¹³ Bu olgudaki hastaya cerrahi rezeksiyon ve kemoterapi uygulanmıştır.

Literatürde Ewing sarkom hastalarının %21,1'inde başlangıçta dental enfeksiyon ile karıştırıldığını belirtmek ilginçtir.⁶ Bu durumda, Ewing sarkomların tanısız zorluğunu göz önüne sermektedir. Bu nedenle dental enfeksiyon tanısını koyarken; daha dikkatli davranarak, gerekli radyolojik tetkikler ışığında sonuca varılmalıdır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Muhammed Enes Naralan; **Tasarım:** Esin Akol Görgün; **Denetleme/Danışmanlık:** Binali Çakar; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Muhammed Enes Naralan; **Analiz ve/veya Yorum:** Muhammed Enes Naralan; **Kaynak Taraması:** Esin Akol Görgün; **Makalenin Yazımı:** Esin Akol Görgün; **Eleştirel İnceleme:** Esin Akol Görgün; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Esin Akol Görgün; **Malzemeler:** Esin Akol Görgün.

KAYNAKLAR

1. Keshani F, Jahanshahi G, Attar BM, Kalantari M, Razavi SM, Hashemzade Z, et al. Ewing's sarcoma in mandibular similar to dental abscess. *Adv Biomed Res.* 2014;3:62. [Crossref] [PubMed] [PMC]
2. Sharada P, Girish HC, Umadevi HS, Priya NS. Ewing's sarcoma of the mandible. *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology.* 2006;10(1):31. [Crossref]
3. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Chi AC. *Oral and Maxillofacial Pathology.* 4th. Canada: Elsevier Health Sciences; 2015. [Link]
4. Lopes SL, Almeida SM, Costa AL, Zanardi VA, Cendes F. Imaging findings of Ewing's sarcoma in the mandible. *J Oral Sci.* 2007;49(2):167-71. [Crossref] [PubMed]
5. Brazão-Silva MT, Fernandes AV, Faria PR, Cardoso SV, Loyola AM. Ewing's sarcoma of the mandible in a young child. *Braz Dent J.* 2010;21(1):74-9. [Crossref] [PubMed]
6. Margaix-Mu-oz M, Bagán J, Poveda-Roda R. Ewing sarcoma of the oral cavity. A review. *J Clin Exp Dent.* 2017;9(2):e294-e301. [PubMed] [PMC]
7. Davido N, Rigolet A, Kerner S, Gruffaz F, Boucher Y. Case of Ewing's sarcoma misdiagnosed as a periapical lesion of maxillary incisor. *J Endod.* 2011; 37(2):259-64. [Crossref] [PubMed]
8. Mukherjee A, Ray JG, Bhattacharya S, Deb T. Ewing's sarcoma of mandible: A case report and review of Indian literature. *Contemp Clin Dent.* 2012;3(4):494-8. [Crossref] [PubMed] [PMC]
9. Khoury JD. Ewing sarcoma family of tumors. *Adv Anat Pathol.* 2005;12(4):212-20. [Crossref] [PubMed]
10. Gosau M, Baumhoer D, Ihrler S, Kleinheinz J, Driemel O. Ewing sarcoma of the mandible mimicking an odontogenic abscess - a case report. *Head Face Med.* 2008;4:24. [Crossref] [PubMed] [PMC]
11. Vaccani JP, Forte V, de Jong AL, Taylor G. Ewing's sarcoma of the head and neck in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999;48(3):209-16. [Crossref] [PubMed]
12. Kang MS, Yoon HK, Choi JB, Eum JW. Extraskeletal Ewing's sarcoma of the hard palate. *J Korean Med Sci.* 2005;20(4):687-90. [Crossref] [PubMed] [PMC]
13. Abdel Rahman H, El-Baradie T, El-Baradie M, Bahaa S, Shalan M. Management Head and Neck Ewing's Sarcoma Family of Tumors: Experience of the National Cancer Institute, Cairo University. *J Egypt Natl Canc Inst.* 2010;22(1):41-7. [PubMed]