

Ampiyem Tanısı ile Opere Edilen Olguda Ewing Sarkomu

Ewing's Sarcoma in a Patient Who Was Operated with the Diagnosis of
Empyema
Göğüs Cerrahisi

Başvuru: 08.06.2016
Kabul: 17.01.2017
Yayın: 02.02.2017

Ufuk Çobanoğlu¹, Fuat Sayır¹, Duygu Mergan¹

¹ Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Ewing sarkomu bir nöroektodermal tümör olup, karakteristik olarak yaşamın ikinci on yılında ortaya çıkar ve kemikten kaynaklanır. İskelet dışı Ewing sarkomu ise nadir rastlanılan bir yumuşak doku tümörü olup, morfolojik olarak kemiğe ait Ewing sarkomundan ayırt edilemez. İskelet dışı Ewing sarkomu, ağırlıklı olarak gövde veya ekstremitelerde yumuşak dokularından kaynaklanan nadir bir hastalıktır. Bir aydan beri sol göğüs ağrısı olan 11 yaşında erkek çocuğu şiddetli solunum sıkıntısıyla bir sağlık merkezine başvurdu. Akciğer radyografisi ve bilgisayarlı toraks tomografisi incelemelerinde sol plevral efüzyonu, plevral kalınlaşma ve hava bronkogramları içeren konsolide alanlar tespit edildi. Hastaya posterolateral torakotomi uygulandı ve eksplorasyonda intratorasik, ekstrapulmoner kitle tespit edildi. Kitle, göğüs duvarı ile birlikte çıkarıldı. Histolojik bulgulara dayanarak, Ewing sarkomu tanısı kondu. Hasta, cerrahi operasyondan sonra, 12 aylık takibinde asemptomatiktir.

Anahtar kelimeler: Ewing sarkoma, Kitle, İntratorasik, Ekstrapulmoner

Abstract

Ewing's sarcoma is a neuroectodermal tumour characteristically presenting during the second decade of life and arising from bone. Extraskelletal Ewing's sarcoma is a rare soft tissue tumor that is morphologically indistinguishable from Ewing's sarcoma of the bone. Extraskelletal Ewing's sarcoma is an uncommon disease that predominantly involves the soft tissues of the trunk or the extremities. An 11 - year old boy presented to the a health center with severe dyspnea and left chest pain. The initial chest radiograph and thoracic computed tomographic scan demonstrated a left pleural effusion, pleural thickening ve consolidations involving air bronchograms. A posterolateral thoracotomy was performed and in exploration, an intrathoracic extrapulmonary mass was detected. The mass was removed with the chest wall. Based on histologic findings, Ewing's sarcoma was diagnosed. He was asymptomatic throughout the 12 months follow - up.

Keywords: Ewing's sarcoma, Mass, Intrathoracic, Extrapulmonary

Giriş

Ewing sarkomu çocukluk çağı tümörlerinin % 1'ini oluşturur. Osteosarkomdan sonra kemiğin ikinci sıklıkta görülen kötü huylu tümörüdür. İlk kez 1921 yılında James Ewing tarafından tanımlanmıştır ¹.

İskelet dışı Ewing sarkomu ise nadir görülen bir yumuşak doku tümörü olup, vücudun değişik bölgelerinde ortaya çıkma eğiliminde olmasına rağmen, morfolojik ve histolojik olarak kemiğe ait Ewing sarkomundan ayırt edilemez ².

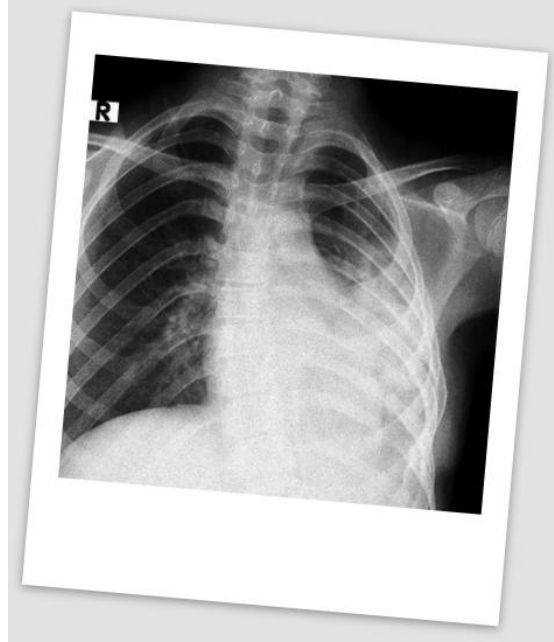
Olguların çoğunda tümörün iskelet dışı orijinli olduğu radyolojik olarak ortaya konabildiği halde, çoğu kez gene de operatif değerlendirme ve mikroskopik incelemeye ihtiyaç duyulmaktadır. Bu tümörün spesifik tedavileri olan ve biyolojik davranışları daha iyi bilinen diğer yuvarlak hücreli tümörlerden ayrımının yapılması büyük önem taşımaktadır ².

Bu çalışmada, kliniğimize postpnömonik ampiyem tanısı ile gönderilmiş, radyolojik incelemesinin plevral kalınlaşma ve parapnömonik efüzyon olarak yorumlanması üzerine dekortikasyon amacıyla operasyona alınmış,

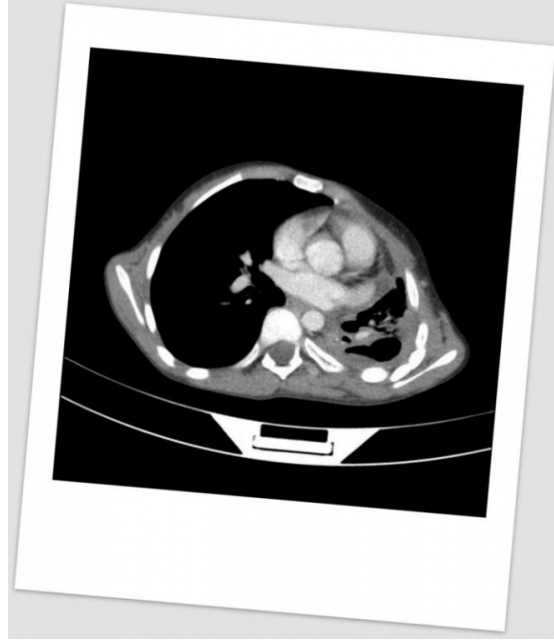
operasyonda göğüs içinde postero-lateral lokalizasyonda göğüs duvarı yumuşak dokusu ve pariyetal plevradan kaynaklanarak büyümüş, mediastinal plevra, perikard ve diyafragmayı invaze etmiş, aorta ile yakın iştirakli, göğüs ön-orta bölümünde göğüs duvarı yumuşak dokusu ile birlikte kosta yayılmış kitle lezyon tespit edilmiş ve patolojik incelemesinde Ewing sarkomu tanısı konulmuş bir hastayı literatürde de ender olarak görülmesi nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

Olgu Sunumu

11 yaşında erkek hasta, yaklaşık son 1 aydır, şiddetli nefes darlığı ve sol hemitorakta göğüs ağrısı şikayeti nedeni ile, müracaat ettiği sağlık merkezinden, semptomlarının düzelmemesi üzerine kliniğimize sevk edilerek yatırıldı. Toraks tomografisinde, solda plevral kalınlaşma, plevral efüzyon, hava bronkogramları içeren konsolide alanlar rapor edildi. Daha önce bir sağlık merkezinde pnömoni ve ampiyem tanısıyla (Şekil 1) tedavi edilmişti (Şekil 2). Bizim merkezimizde, pnömoniye sekonder plevral efüzyon geliştiği ve plevral kalınlaşmaya bağlı akciğerin kollobe olduğuna karar verilerek, dekortikasyon yapılmak üzere operasyona alınmasına karar verildi.



Şekil 1 : Sol da kosto frenik sinüste küntleşme, sol akciğer parankiminde infiltrasyon



Şekil 2 : Sol da akciğer parankimini baskılayan plevrall kalınlaşma

Operasyona alınan hastada sol 5. interkostal aralıktan postero-lateral torakotomi yapıldı. Ekplorasyonda toraks içerisinde postero-lateral lokalizasyonda göğüs duvarı yumuşak dokusu ve pariyetal plevradan kaynaklanarak büyümüş, mediastinal plevra, perikard ve diyafragmayı invaze etmiş, aorta ile yakın iştirakli, göğüs ön-orta bölümünde göğüs duvarı yumuşak dokusu ile birlikte 8. kote yayılmış 20x25 cm ebatlarında kitle tespit edildi. Yapılan frozen incelemede, lezyon: yuvarlak hücreli malign tümör (öncelikli olarak Burkitt Lenfoma) olarak rapor edildi. Künt ve keskin diseksiyonlar ile tümör göğüs lateral ve posterior duvarından, mediastinal plevradan ve aortadan ayrıştırıldı. İnvaze ettiği 8. kot ve ön-orta ve postero-lateraldeki invaze göğüs duvarı yumuşak dokusu bir üst ve alt kaburgaları da içerecek ve tümör etrafından en az 4 cm. lik uzaklıkta sağlam doku bırakacak şekilde rezekte edildi. Pariyetal, mediastinal plevra ve perikard çıkarıldı. Diafragmaadaki invaze alan diafragma parsiyel olarak rezekte edilerek temizlendi. Perikard ve diyafragmaya insert biyolojik yama konularak onarıldı. Olgumuzda rezeksiyon uygulanan göğüs duvarı alanlarının 10 cm civarında olması nedeniyle greft kullanılmadan, yaklaştırılarak primer sütürü edilmesi yeterli olmuştur. Postoperatif kontrol akciğer grafisi normal olarak tespit edildi (Şekil 3).



Şekil 3 : Postoperatif akciğer grafisi

Patoloji sonucu Ewing sarkomu olarak rapor edilen hasta postoperatif uzak organ yayılımı açısından tarandı ve uzak organ yayılımı tespit edilmedi. Çocuk Hematolojisi Kliniği'nce tedavi altına alındı. Bir yıldır takip ve tedavisi devam etmekte olan hastanın genel durumu iyi olarak tespit edildi.

Tartışma

Göğüs duvarı, her biri solunum ve hemodinamiği sağlamakta rol alan çok sayıda doku tabakası içerir. Dolayısıyla her bir tabakadan ayrı bir tümör meydana gelebilir. Göğüs duvarı primer malign tümörleri içerisinde Ewing sarkomu daha nadir olup tüm kemik tümörlerinin % 10'unu oluşturur. Sıklıkla uzun kemikleri tutar³.

İskelet dışı Ewing sarkomu ise nadir görülen bir yumuşak doku tümörü olup, histolojik ve morfolojik olarak osseöz formundan ayırt edilebilmesi mümkün değildir. 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 q12 bandını ihtiva eden aynı translokasyonları kapsamaktadır⁴. 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 bildirilmektedir⁵. Çoğunlukla yaşamın ikinci on yılında ortaya çıkar (medyan yaş 13)⁶. Bu tümörün 5 yaşından önce ortaya çıkması sık rastlanılan bir durum değildir⁷. Olguların %3'ünden azı 3 yaşın altındaki çocuklarda görülür⁸. Bizim hastamız, 11 yaşında olup, medyan yaş grubuna yakındı.

İskelet dışı Ewing sarkomunun 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.

Literatürde hastamızda olduğu gibi iskelet dışı Ewing sarkomu olguları tanımlamışlardır. Li ve ark.⁹ orbitaya, Eroğlu ve ark.¹⁰ ise diyafragma ait bir primer iskelet dışı Ewing sarkomu olgusunu bildirmişlerdir. Yine son

yıllardaki çalışmalarda uterus ve sağ ventrikül kaynaklı Ewing sarkomu olguları rapor edilmiştir ^{11,12}.

Olgumuzda göğüs duvarı yumuşak dokusundan kaynaklanmış ve çevre plevra ve diyafragmayı tutmuş, 8. kaburgayı invaze etmiş sıra dışı yerleşimli bir lokalizasyon arz etmekteydi.

Son yıllarda oldukça iyi sayılabilecek hastalısız survi dönemlerinin bildirilmesine karşın iskelet dışı Ewing sarkomu 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. Metastaz paterni histolojiden ziyade tümörün primer yerine bağlıdır. Uzak yayılımın olmaması en önemli prognostik faktördür. Olgumuzda post operatif uzak organ yayılımı için yapılan tetkiklerde metastaz tespit edilmemiş olup, uzak organ yayılımı olmaması takipte olduğu 1 yıllık süreçte sağ kalımı sağlamıştır.

Yumuşak doku sarkomlarının esas tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Cerrahi tedaviyi takiben uygulanan kemoterapi tedavisinde daktinomisin, vinkristin ile siklofosamid ve ifosfamid gibi alkilizan ajanların ve doksorubisin (adriamisin) ve epi-doksorubisin gibi antrasiklinlerin faydalı oldukları kanıtlanmıştır ¹³.

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 ¹³.

Bu tümörlerin tedavisinde lokal cerrahi rezeksiyon ile kemoterapi kombine olarak kullanıldığında %70 oranında 5 yıllık sürvi oranları elde edildiği bildirilmektedir ¹¹. Ewing sarkomunda göğüs cerrahının görevi doku tanısının konmasını ve lokal kontrolü sağlamak amacıyla rezeksiyondur.

Referanslar

1. Özkan A ve ark. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Ewing sarkom deneyimi: 1983-2003. Türk Pediatri Arşivi. 2005; 40: 232- 4.
2. Halefoğlu A. Primer iskelet dışı Ewing sarkoma. Türkiye Klinikleri J Med Sci. 2006, 26:579-83.
3. Sunam SG. Ender bir hemotoraks olgusu: Torasik Ewing sarkomu. S.U. Tıp Fak Derg. 2003;19:119-23.
4. Angervall L, Enzinger FM. Extraskeletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. Cancer. 1975;36:240-51.
5. Kaspers GJ, et al. Primary spinal epidural extraosseous Ewing's sarcoma. Cancer. 1991;68:648-54.
6. Donaldson S, et al. The Pediatric Oncology Group (POG) experience in Ewing's sarcoma of bone (meeting abstract). Med Pediatr Oncol. 1989; 17: 283.
7. Soule EM, et al. Extraskeletal Ewing's sarcoma. A preliminary review of 26 cases encountered in the intergroup rhabdomyosarcoma study. Cancer. 1978;42:259-64.
8. Maygarden SJ, et al. Ewing sarcoma of bone in infants and toddlers. A clinicopathologic report from the Intergroup Ewing's Study. Cancer. 1993; 71: 2109-18.
9. Li T, et al. Primary orbital extraskeletal Ewing's sarcoma. Arch Ophthalmol. 2003; 121: 1049-52.
10. Eroglu A, et al. Extraskeletal Ewing sarcoma of the diaphragm presenting with hemothorax. Ann Thorac Surg. 2004;78:715-7.
11. Elizalde CR, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the uterus. Gynecol Oncol Rep. 2016;18:25-8.
12. Petrovic M, et al. Ewing sarcoma in the right ventricle. Tex Heart Inst J. 2016;43:458-60.
13. Koscielniak E, Morgan M, Treuner J. Soft tissue sarcoma in children: Prognosis and management. Paediatr Drugs. 2002;4:21-8.

Sunum

Çalışma daha önce Türk Toraks Derneği 19. Yıllık Kongresi'nde (6-10 Nisan 2016, Belek, Antalya) poster olarak sunulmuştur.