

AYIN OLGUSU

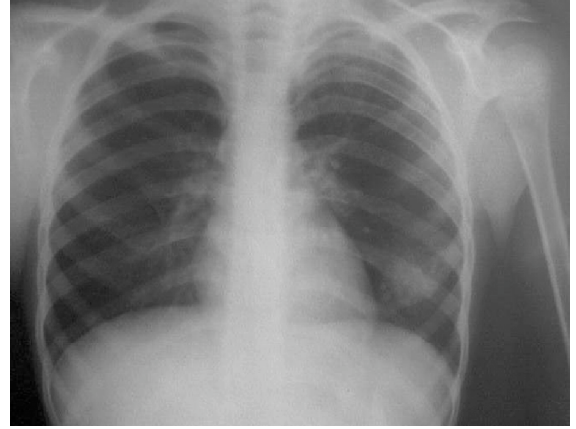
Ali Bülbül¹, Fatih Aydın², Emin Ünüvar³, Dilek Yılmazbayhan⁴, Fatma Oğuz², Müjgan Sıdal²

Olgu: Sekiz yaşında kız hasta iki aydır devam eden öksürük, sol göğüs ağrısı ve sol göğsünde şişlik şikayeti ile polikliniğimize getirildi.

Fizik muayenesinde: Büyüme ve gelişmesi yaşına uygun olan hastanın sol göğüs duvarında orta klaviküler hatta 5. kosta hizasında 4x2 cm boyutlarında ele gelen sert bir kitle saptandı. Diğer sistem muayeneleri normal idi.

Laboratuvar bulguları: Htc: % 40, Hb : 13,1 gr/dl, lökosit: 5500/mm³ trombosit 367000/mm³ idi ve periferik kan yaymasında %66 PNL, %30 lenfosit, %4 monosit görüldü. Sedimentasyon hızı saatte 24 mm idi. Akciğer PA grafisinde sol 5. kosto-kondral bileşkede, mevcut kemik yapısında destrüksiyon yapan, radyoopasite artışı gösteren şüpheli alan görüldü (Resim 1). Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol 5. kosta anterolateralinde kemik yapıda destrüksiyon ve akciğer parankimi içine protrüzyon gösteren 3,5 x 2 cm boyutlarında 2 cm kalınlığında kalsifiye komponenti bulunan kitle saptandı. Karın ultrasonografisi, ekokardiyografi ve kemik iliği aspirasyonu normaldi. LDH, alfa fetoprotein ve beta "human corionic gonadotropin" değerleri de normal sınırlardaydı.

Klinik seyir ve tedavi: Sol göğüs duvarında tümoral kitle ön tanısı ile ameliyat edildi. Patoloji değerlendirmesi yuvarlak hücreli habis tümör (Ewing tümörü/"Askin tümörü"/primitif nöroektodermal tümör (PNET Tümörü)) saptandı (Resim-2). Tedavisi düzenlenmek üzere Pediatrik Hematoloji/ Onkoloji biriminden izleme alındı.



Resim 1



Resim 2

¹ Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İSTANBUL

² İstanbul Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü, İSTANBUL

³ İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İSTANBUL

⁴ İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İSTANBUL

Yazışma adresi: Dr. Ali Bülbül, İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İSTANBUL

Tel: (0535) 976 47 72 / (0212) 635 15 48 / Faks: (0212) 531 05 29

e-mail: drbulbul@yahoo.com

Alındığı tarih: 20.9.03, kabul tarihi: 20.4.04

Tartışma

Resim 1: Akciğer grafisi, sol 5. kosto-kondral bileşkede, kemik yapısında destrüksiyon yapan radyoopasite artışı

Resim 2: Kütle patolojisi (H+E, x 310) MIC-2, Difüz membranöz MIC-2 pozitifliği

Çocukluk çağında nadir görülen kosta kaynaklı Ewing sarkomu

Çocukluk çağı malignitelerinin % 2'sini primer kemik kaynaklı tümörler oluşturur. Bunlar arasında Ewing sarkomu osteosarkomdan sonra ikinci sıklıktadır (1,2). Çocukluk yaş grubu içerisinde göğüs duvarından kaynaklanan tümörlerde selim tümörler (kondroblastom, enkondrom, osteoblastom vb.) ilk sıralarda yer alırken, malign tümörlerde ise birinci sıklıkta Ewing sarkomu, daha az sıklıkta osteosarkom ve kondrosarkom görülür (1,3).

İlk kez 1921'de James Ewing (2) tarafından tarif edilmiştir. Ewing sarkomu 3-25 yaşları arasında sıklıkla da 10-15 yaşları arasında görülür (3,5). Cinsiyet oranı K/E :2/1' dir. En sık uzun kemiklerin diyafizinden kaynaklanır. Sırasıyla alt ekstremitte (femur en sık), pelvis (iliyak kemik en sık), üst ekstremitte (humerus en sık) ve gövde (gövdeden kaynaklananların % 10'u kostalardan oluşur) kemikleri ile çok daha nadir de genitoüriner traktus ve meninks gibi bölgelerden kaynaklanabilir (3,4,7). En sık lokal ağrı olmak üzere lokal şişlik ve ateş şikayetleri ile hastalar doktora başvurur. Ateş bulunduğu radyolojik bulguları osteomyelit ile karışabilir. Teşhis anında %20-30 oranında metastaz vardır. Genellikle de hematogen yolla akciğer ve beyine metastaz yapar. Direkt invazyon yolu ile mediasten, diyafram ve perikardı, arka mediasten yerleşimli olanlar intervertebral foraminaller yolu ile spinal kanalına yayılabilirler.

Ewing sarkomunun parasempatik sinir orijinli olduğu bilinmektedir. Primitif nöroektodermal tümörlerden, özellikle lenfoma, rabdomyosarkom, nöroblastom ve "out cell" karsinomu ayırıcı tanıdaki diğer hastalıklardır. C-myc onkojenin ve t(11;22)(q24;q12) translokasyonunun varlığı ve yuvarlak hücreli tümörler arasında, (%75 oranında) PAS (+) glikojen granüllerini depolayan tek tümör olması özelliği ile diğerlerinden ayrılır (1-3). Makroskopik olarak periost reaksiyonu yaptığı için soğan zarı görünümüne neden olur. Radyolojik teşhiste direkt kemik grafileri, BT ve manyetik rezonans kullanılabilir.

Günümüzde cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi tedavide birlikte uygulanmaktadır. Tam rezeksiyon öncelikle uygulanmaya çalışılmakla beraber femur, tibiya ve çıkarılamayacak bölgede olan tümörlerde başlangıçta 9 haftalık bir kemoterapi sonrası tümörün cerrahi rezeksiyonu

uygulanmaktadır (6). Kemoterapide Ifosfamid, etoposid, vinkristin, adriyamisin, sitoksan ve aktinomisin D kullanılmaktadır (6,7). Ewing sarkomu radyoterapiye yanıtı tümörler arasında yer almaktadır. Primer tümör alanına 5500-6000 cGy dozunda radyoterapi uygulanması önerilmektedir (6). Uzun süreli yaşamda radyoterapiye bağlı gelişen sekonder kemik tümörü riski nedeniyle, tam rezeke edilemeyen tümörlerde ve lokal nüks durumlarında kullanılmalıdır. Tanı anında metastaz ve yumuşak doku yayılımının bulunması, yüksek LDH düzeyi saptanması ve erkek cinsiyet olması kötü prognostik faktörlerdir (2,6). Hastamızda kız cinsiyet, LDH düzeyinin normal olması, tümörün yumuşak dokuya yayılmış olmaması ve metastaz saptanmaması nedeniyle iyi prognoza sahip olduğu söylenebilir. Beş yıllık sağ kalım %55-60 oranında iken lokalize tümörlerde %75'lere kadar çıkabilir. Metastaz var ise 5 yıllık sürvi %20-30'larda seyretmektedir (1,4,6,7). Yaygın metastaz ve çıkarılamayacak lokalizasyonda olan tümörlerde yoğun kemoterapi uygulandıktan sonra kemik iliği transplantasyonu uygulanmaktadır (6).

Göğüs kafesinde özellikle kostalarda lokalize şişliklerde öncelikle iskelet sisteminin selim tümörleri akla gelmekle birlikte, özellikle Ewing sarkomu ve osteosarkom unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Rosenberg A. Bones, Joints, and Soft Tissue Tumors: Ewing sarcoma and primitive neuroectodermal tumor. In: Kumar V, Cotran RS, Robbins SL (eds). Pathologic Basis of Disease. 6th ed. Philadelphia, WB Saunders, 1999: 1215- 44.
2. Pizzo P. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 3rd ed. London, Lippincott-Raven Publishers 1997, 844- 57.
3. Coombs RJ, Bayar EA. Pediatric Case of Day. Radiographics 1999; 19: 241- 4.
4. Shamberger RC, Laquaglia MP, Krailo MD, et al. : Ewing sarcoma of the rib: result of an intergroup study with analysis of outcome by timing of resection. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 119: 1154- 61.
5. Ozaki T, Linder N, Hoffmann C. Ewing's sarcoma of the ribs: a report from the cooperative Ewing's sarcoma study. Eur J Cancer 1995; 31: 2284- 8.
6. Lanzkowsky P. Pediatric Hematology and Oncology. 3rd ed. (New York). A Harcourt Science and Technology Company, 2000: 562- 9.
7. Yıldız Y, Selek H, Altay M, Pamir A, Sağlık Y. Ewing Sarkomu: 44 Olgunun Retrospektif Sonuçları. T Klin Tıp Bilimleri 2001, 21: 270- 7.