

Baş-boyun bölgesinin nadir bir tümörü olarak primer bukkal ekstraskeletal Ewing sarkomu

Primary buccal ekstraskeletal Ewing's sarcoma as a rare tumor of head and neck region

Dr. Mustafa Şahin,¹ Dr. Raşit Midilli,¹ Dr. Ali Veral,² Dr. Taner Akalın²

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, ²Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Ekstraskeletal Ewing sarkomu genelde alt ekstremit ve paravertebral bölgeyi etkileyen, baş-boyun bölgesinde çok nadir saptanan, mezenchimal kökenli malign bir yumuşak doku tümürüdür. Erken tanı ve ardından yapılacak cerrahi eksizyon ile kombine kemoterapi ve radyoterapi programı uygun tedavi yöntemi olacaktır. Bu yazıda, daha önce bu tümör için bildirilmemiş bir yerleşim yeri olarak bukkal bölgeden gelişmiş bir ekstraskeletal Ewing sarkomu olgusu, literatür bilgileri eşliğinde sunuldu. Yaklaşık üç aydır yanağında giderek artan ağrısız şişlik yakınması ile kliniğimize başvuran 23 yaşında erkek olgunun fizik muayenesinde sol maksiller bölgede bukkal yumuşak doku içerisinde, yaklaşık olarak 5x3 cm boyutlarında düzgün sınırlı, lastik kıvamında, ağrısız, yarı mobil bir kitle saptandı. Kitle genel anestezi altında eksize edildi. Ameliyat sonrası 11 aylık takip sürecinde lokal nüks veya uzak metastaza ait bulguya rastlanmadı.

Anahtar Sözcükler: Bukkal; Ewing sarkomu; immünohistokimya.

Ekstraskeletal Ewing's sarcoma is a mesenchymal malign soft tissue tumor which generally affects the lower extremities and paravertebral region and is very rarely seen in the head and neck area. Early diagnosis and chemotherapy and radiotherapy program combines with surgical excision would be the appropriate treatment modality. In this article we present a case of ekstraskeletal Ewing's sarcoma which arised from the buccal area as an unusual localization together with information from the literature. In the physical examination of a 23-year old male patient who admitted to our clinic with a complaint of painless mass on his cheek which had been increasingly growing for approximately three months, a painless semi-mobile mass of approximately 5x3 cm in size with regular borders and elastic consistency was found within buccal soft tissue in the left maxillary area. The mass was excised under general anesthesia. No local recurrences or findings of distant metastases were observed during the 11-month postoperative follow-up.

Key Words: Buccal; Ewing's sarcoma; Immunohistochemistry.

İlk kez 1921 yılında James Ewing tarafından tanımlanan Ewing sarkomu (ES), esas olarak ergen ve genç erişkinlik döneminde görülen, vücutta en sık alt ekstremit kemiklerinden köken alan küçük, yuvarlak, mavi hücreli mezenchimal bir malignitedir. Olguların %90'ında tümör yumuşak dokuya uzanım göstermektedir.^[1] Ekstraskeletal

Ewing sarkomu (ES) 1969 yılında Tefft, 1975 yılında Angervall ve Enzinger tarafından osseöz ES'ye morfolojik olarak benzerlik gösteren fakat yumuşak dokudan köken alan bir malignite olarak tanımlanmasından bu yana farklı bir antite olarak ele alınmaktadır. Ekstraskeletal ES daha ileri yaş grubunda ve vücudun farklı yerlerinde

görülmele birlikte morfolojik ve histolojik olarak osseöz ES'den ayrımı çok zordur.^[2,3] Nadir görülmesinden dolayı ekstraskeletal ES hakkında yeterli klinik bilgi bulunmamakta ve bu nedenle de hastalığın prognostik faktörlerini ve uygun tedavi seçeneklerini belirlemede zorluklar yaşanmaktadır. Daha agresif ve sık nüks ile seyretme eğiliminde olan ekstraskeletal ES'nin, biyolojik davranışları ve tedavi yöntemleri daha iyi bilinen diğer yuvarlak hücreli tümörlerden ayırt edilmesi çok önemlidir.^[4] Chao ve ark.na^[5] göre baş ve boyun, ekstraskeletal ES'nin primer olarak saptandığı nadir bir bölgedir ve yayınladıkları 118 ekstraskeletal ES olgusunun beşinde primer odak olarak baş-boyun bölgesi gösterilmiştir.

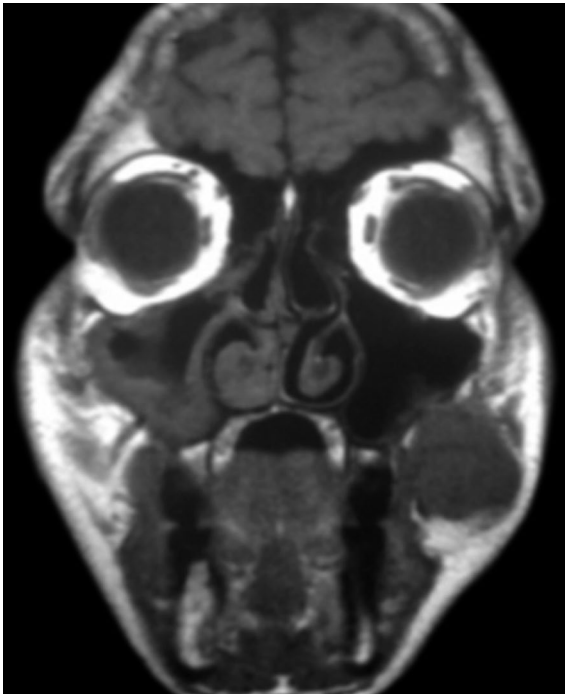
OLGU SUNUMU

Yirmi üç yaşında erkek hasta, yaklaşık üç aydır yanağında giderek artan ağrısız şişlik yakınması ile kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sol maksiller bölgede bukkal yumuşak doku içerisinde, yaklaşık olarak 5x3 cm boyutlarında ölçülen düzgün sınırlı, lastik kıvamında, ağrısız, yarı mobil bir kitle saptandı. Diğer kulak burun boğaz muayeneleri normal idi. Yapılan pre-postkontrast aksiyel, koronal SE T1A, T2A ve sagittal postkontrast yağ baskılı SE T1A manyetik

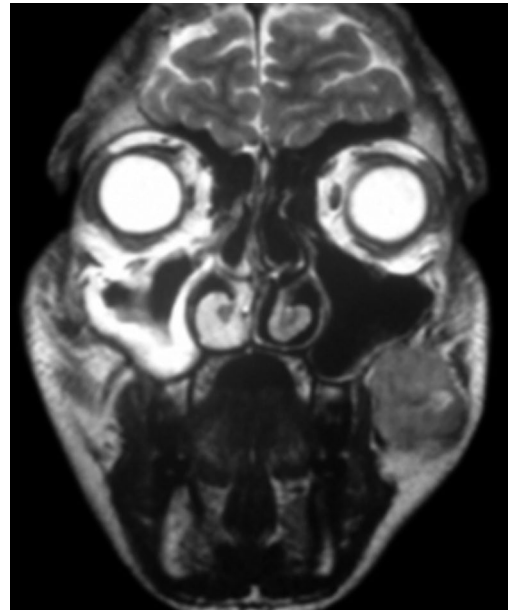
rezonans görüntüleme (MRG)'de sol buksinatör boşlukta masseter kasının anterior komşuluğunda, maksiller kemik mediyalinde, yaklaşık 40 mm boyutlu T2 kesitlerde izo-hiperintens, kontrastsız T1 kesitlerde kasa yakın intensitede, kontrast madde enjeksiyonu sonrasında orta derecede heterojen opaklaşma gösteren, içerisinde vasküler yapıların izlendiği, düzgün lobüle kontürlü, çevresindeki yağ planlarında patolojik sinyal değişikliklerinin eşlik etmediği kitle lezyonu saptandı (Şekil 1, 2).

Hastaya patolojik tanı için yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) malign epitelyal tümör olarak bildirildi. Genel anestezi altında eksize edilen kitlenin histopatolojik incelenmesinde, hastaya kemik dışı ES tanısı konuldu ve immünohistokimyasal incelemede CD99 ile yaygın membranöz pozitif, sitokeratin, sinaptofizin, desmin, CD3, CD20 ve HMB-45 ile negatif sonuç alındı, Ki-67 %35 saptandı (Şekil 3, 4).

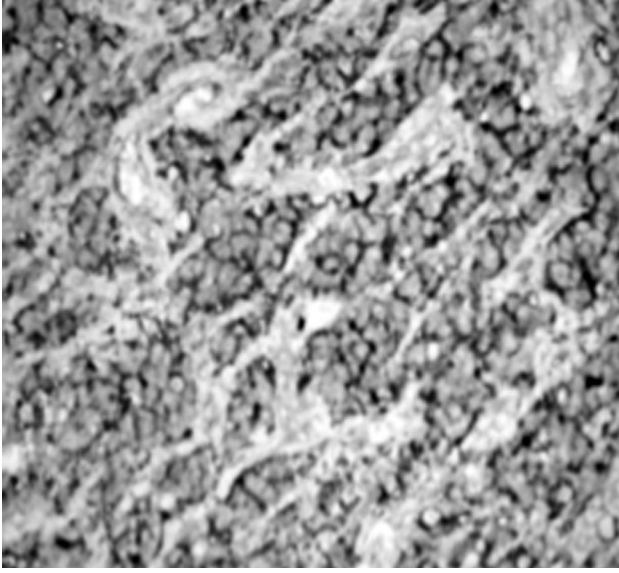
Diğer olası tutulum bölgelerini değerlendirmek amacıyla yapılan ve toraks bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde ve Teknesyum 99-m (Tc99-m) ile yapılan üç fazlı kemik sintigrafisinde patolojik bulgu saptanmadı.



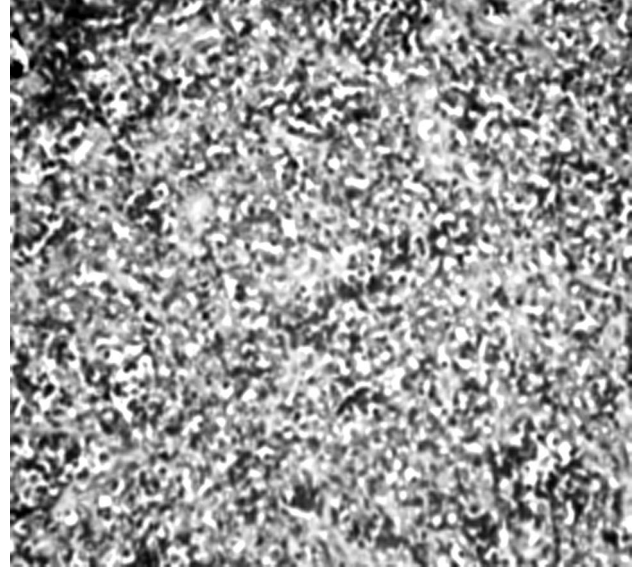
Şekil 1. Koronal prekontrast spin eko (SE) T1 ağırlıklı görüntü. Sol buksinatör boşlukta masseter kasının anterior komşuluğunda düzgün lobüle kontürlü kitle görülmektedir.



Şekil 2. Koronal postkontrast spin eko (SE) T2 ağırlıklı görüntü. Sol buksinatör boşlukta masseter kasının anterior komşuluğunda, maksiller kemik mediyalinde, izo-hiperintens heterojen opaklaşma gösteren, içerisinde vasküler yapıların izlendiği, düzgün lobüle kontürlü kitle görülmektedir.



Şekil 3. Neoplastik hücrelerde CD99 pozitivitesi (Anti-CD99 x 400).



Şekil 4. Solid gruplar oluşturan, dar sitoplazmalı indifferan karakterde neoplastik hücreler (H-E x 200).

Yapılan total tümör eksizyonu ile konulan tanıyı takiben, 35 kür radyoterapi uygulanan hastanın, radyoterapiye eşzamanlı başlanan kemoterapisi halen devam etmektedir. Cerrahiyi takip eden 11 aylık süreç içerisinde kontrol görüntüleme incelemeleri ve ayrıntılı muayene ile Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Onkoloji kliniklerince izlemi yapılan hastada lokal nükse ve uzak metastaza ait bulguya rastlanmadı.

TARTIŞMA

Ewing sarkomu esas olarak çocukluk çağına ait bir malignansi türüdür. Ewing sarkomu hayatın 2. on yılında osteosarkomdan sonra kemiğe ait 2. en sık görülen primer malign neoplazmı oluşturmaktadır.^[1] Ekstraskeletal Ewing sarkomu nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür. Ekstraskeletal ES daha ileri yaş grubunda ve vücudun farklı bölgelerinde ortaya çıkma eğiliminde olmasına rağmen, morfolojik ve histolojik olarak kemiğe ait ES'den ayırt edilmesi son derece güçtür. Her iki form için genetik predispozisyon benzer olup, 22 no'lu kromozomun q12 bandını ihtiva eden aynı translokasyonları kapsamaktadır. Osseöz formunun aksine belirlen bir cinsiyet tercihi söz konusu değildir, bu tümörler için erkek/kadın prevalansı eşittir.^[2,3] Vücudun farklı bölgelerinde saptanabilmekle birlikte, literatürde en sık alt ekstremitte ve paravertebral yumuşak dokuda görüldüğü belirtilmektedir.^[6,7] Bizim bilgimize göre, literatürde, daha önce, primer olarak bukkal bölgede tanımlanmış ekstraskeletal ES olgusu bulunmamaktadır. Ekstraskeletal ES, klinik olarak genellikle ağrılı ya da ağrısız, hızlı büyüyen kitle ile kendini gösterir. Lokal nüks ve uzak metastaz oranı yüksektir. Küçük bir hasta grubunda kesin sonuçlar vermek güç de olsa beş yıllık sağkalım %48-65 olarak bildirilmiştir.^[6]

lanmış ekstraskeletal ES olgusu bulunmamaktadır. Ekstraskeletal ES, klinik olarak genellikle ağrılı ya da ağrısız, hızlı büyüyen kitle ile kendini gösterir. Lokal nüks ve uzak metastaz oranı yüksektir. Küçük bir hasta grubunda kesin sonuçlar vermek güç de olsa beş yıllık sağkalım %48-65 olarak bildirilmiştir.^[6]

Konvansiyonel radyografiler genellikle normal olmakla birlikte, kalsifikasyon içermeyen yumuşak doku kitlesi görülebilir. Manyetik rezonans görüntüleme, primer tümörün anatomik özelliklerini, sınırlarını, etrafındaki dokuya yayılımını incelemek açısından ve erken tanıda çok değerlidir. Ekstraskeletal ES'nin uzak metastazı en sık akciğere olmaktadır, tanı sırasında akciğerlerin metastaz açısından rutin BT ile incelenmesi gereklidir ve bu inceleme, prognoz açısından da büyük önem taşır. Konvansiyonel Tc99-m kemik sintigrafisi, metastatik hastalık taramasında kullanılan ideal bir yöntemdir. Pozitron emisyon tomografi (PET), tek başına ekstraskeletal ES'de sınırlı kullanım alanına sahiptir, ancak kemoterapi (KT)'ye bağlı tümör nekrozunun değerlendirilmesinde yararlı bilgiler verdiği gösterilmiştir. Ardışık olarak yapılan PET ve Tl201 sintigrafisi neoadjuvan KT rejimlerinin etkinliğini değerlendirmede yararlı olabilir.^[6,8,9]

Ekstraskeletal ES tanısı esas olarak, alınan doku biyopsisinin ışık ve elektron mikroskopisinde tümörün gösterdiği özelliklere dayanılarak konur ve bu sayede çoğu olguda diğer yuvarlak

hücreli yumuşak doku tümörlerinden ayrımı sağlanabilir.^[7]

Ekstraskeletal ES'de multimodal tedavi uygulanır. Ekstraskeletal ES tanısı sırasında metastaz olsa bile tedavi şansı olan bir hastalıktır ve en iyi sonuçlar yeterli cerrahi rezeksizyonun ardından multiajan KT uygulanan 16 yaş altı hastalarda alınmaktadır.^[10] Tüm olgularda adjuvant multiajan KT mikroskopik metastatik odakların eliminasyonu açısından uygulanmalıdır. Son derece lokal agresif seyredebileceğinden, multimodal tedavide ameliyat sonrası radyoterapi göz önünde bulundurulmalıdır. Radyoterapi tedavisinin uygulanması tümörün primer yerleşim yeri ve büyüklüğü, histolojisi, hastanın yaşı ve cerrahi rezeksiyon öncesi ve sonrasında hastalığın yaygınlık derecesine bağlı olarak önerilmektedir.^[4,6] 1972-1991 yılları arasında yapılan üç intergrup rabdomiyosarkom çalışmasına 130 ekstraskeletal ES hastası dahil edilmiş, hastaların çoğu radyoterapi alırken tüm hastalar multiajan KT almıştır. Tedavi sonuçlarının değerlendirilmesinde %82 oranında tam yanıt görülürken, 10 yıl sonunda bu üç çalışmada sağkalım oranı sırasıyla %62, %61 ve %77 olarak bildirilmiştir.^[11]

Bu olgu, son derece kötü bir klinik seyir gösterebilen ekstraskeletal ES'de erken tanının ardından yapılacak cerrahi eksizyon ile birlikte radyoterapinin etkinliğini ortaya koyması ve nadir görülen tümörlerin de farklı tutulum bölgeleriyle

karşımıza çıkabileceğini akıldan tutmamız gerektiğini hatırlatması açısından önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Dehner LP. Primitive neuroectodermal tumor and Ewing's sarcoma. *Am J Surg Pathol* 1993;17:1-13.
2. Angervall L, Enzinger FM. Ekstraskeletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. *Cancer* 1975;36:240-51.
3. Tefft M, Vawter GF, Mitus A. Paravertebral "round cell" tumors in children. *Radiology* 1969;92:1501-9.
4. Subbiah V, Anderson P, Lazar AJ, Burdett E, Raymond K, Ludwig JA. Ewing's sarcoma: standard and experimental treatment options. *Curr Treat Options Oncol* 2009;10:126-40.
5. Chao TK, Chang YL, Sheen TS. Ekstraskeletal Ewing's sarcoma of the scalp. *J Laryngol Otol* 2000;114:73-5.
6. Rud NP, Reiman HM, Pritchard DJ, Frassica FJ, Smithson WA. Extraosseous Ewing's sarcoma. A study of 42 cases. *Cancer* 1989;64:1548-53.
7. Wigger HJ, Salazar GH, Blane WA. Ekstraskeletal Ewing sarcoma. An ultrastructural study. *Arch Pathol Lab Med* 1977;101:446-9.
8. O'Keeffe F, Lorigan JG, Wallace S. Radiological features of ekstraskeletal Ewing sarcoma. *Br J Radiol* 1990;63:456-60.
9. Frank JA, Ling A, Patronas NJ, Carrasquillo JA, Horvath K, Hickey AM, et al. Detection of malignant bone tumors: MR imaging vs scintigraphy. *AJR Am J Roentgenol* 1990;155:1043-8.
10. Ahmad R, Mayol BR, Davis M, Rougraff BT. Ekstraskeletal Ewing's sarcoma. *Cancer* 1999;85:725-31.
11. Raney RB, Asmar L, Newton WA Jr, Bagwell C, Breneman JC, Crist W, et al. Ewing's sarcoma of soft tissues in childhood: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, 1972 to 1991. *J Clin Oncol* 1997;15:574-82.