

Zigomatik kemiğin Ewing sarkomu: BT görünümü

Dr. Mustafa ÜNAL*, Dr. Sevda YILMAZ*, Dr. Hasan DİNÇ*,
Dr. Murat KARAKUŞ**, Dr. Kemal SERÇE*, Dr. Gökhan HAROVA***

Ewing sarkomu kökeni tam olarak bilinmeyen oldukça malign bir tümördür. Primer kranial Ewing sarkomu oldukça nadirdir. Literatürde sadece onbir olgu bildirilmiştir. Bizim olgumuz onikinciyi temsil etmekte olup, ayrıca zigomatik kemiğe ait ilk olma özelliğine sahiptir. [Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi 1(4):308-309,1994]

Anahtar Kelimeler: Ewing sarkomu, bilgisayarlı tomografi, zigomatik kemik

Ewing's sarcoma of the zygomatic bone : CT appearance

Ewing's sarcoma is a highly malignant tumor of uncertain origin. Primary cranial Ewing's sarcoma is exceptionally rare. Only eleven cases of such a tumor had been reported in the literature. This case represents the first reported instance of Ewing's sarcoma of the zygomatic bone. [Journal of Turgut Özal Medical Center 1(4):308-309,1994]

Key Words: Ewing's sarcoma, computed tomography, zygomatic bone

OLGU

Ewing sarkomu, orijini tam olarak bilinmeyen oldukça malign bir tümördür. Ewing sarkomu ve nöral kökenli tümörler arasında güçlü bir ilişki olduğu tahmin edilmektedir. 1921'de James Ewing bu tümörün vasküler epitelden kaynaklandığını ileri sürmüştür. Hücrenin orijini kesinleşmemekle birlikte immünohistokimyasal teknikler, elektron mikroskopik ve sitogenetik çalışmalar sonucunda birkaç araştırmacının elde ettiği veriler; nöral dokunun Ewing sarkomu, nöroblastom ve nöroektodermal tümörlerin kökeni olabileceğini düşündürmektedir^{1,2}. Bu bildiri ile ilginç bir hikayeye sahip zigomatik kemiği tutan bir Ewing sarkomu olgusu sunulacaktır.

10 yaşında bir kız çocuğu sağda periorbital şişliği ve ekzoftalmisi araştırılmak üzere kabul edildi. Başvurusundan 20 gün önce top oynarken arkadaşlarının fırlattığı bir top kaza sonucu şiddetli bir şekilde sağ zigomatik kemik bölgesine çarpıyor. Fizik muayenede hasta bitkin görünüyordu. Vital bulguları şöyleydi : tansiyonu, 90/50 mmHg;

nabız,108; solunum sayısı, 24/dk. Laboratuvar bulguları aşağıdaki gibiydi: Hb, 11.5 g/dl; Htc, %35.2; lökosit sayısı, 36700/ml; eritrosit sedimentasyon hızı, 78 mm/h; Trombosit sayısı, 610000/ml; periferik yaymada PNL %73, lenfosit %12, diğerleri %11. İdrar tetkiki normal sınırlardaydı. Göğüs radyografisi normaldi. Bilgisayarlı tomografide epidural aralığa uzanan yumuşak doku kitlesi ile birlikte zigomatik kemik destrüksiyonu izlendi (Resim 1). Tümör cerrahi olarak eksize edildi. Hasta kemoterapi ve radyoterapi uygulanmak üzere sevk edildi.

TARTIŞMA

Ewing sarkomunun radyolojik görünümü çok çeşitlilik gösterir ve lezyonlar litik, litik-sklerotik karışımı veya nadiren ağırlıklı olarak sklerotik görülebilir. En çok alt ekstremitte kemikleri etkilenir ve lezyonların çoğu diafiz veya metafiz yerleşimlidir. Alt ekstremiteler üst ekstremitelere göre daha fazla etkilenmekle birlikte, vücutta herhangi bir kemik

* : Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı - Trabzon

** : Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı - Trabzon

*** : Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı - Trabzon

tutulabilir. Pelvis ve alt ekstremitte tutulumu birlikte tüm vücut tutulumunun 2/3'nü teşkil eder. Tüm vakaların yarısından fazlasında ekstremitelerin uzun kemikleri tutulur. Mirra ve Picci'ye göre metadiafizer Ewing sarkomu (%45) gerçek diafizer Ewing sarkomundan (%33) daha sık görülür. Yassı kemiklerin Ewing sarkomu arasında kosta ve iliak kemikler çoğunluktadır. Bazı nadir ve histolojik olarak osseöz Ewing'e benzeyen tümörler tamamen yumuşak doku tümörleridir³.



Resim 1. BT 'de sağ zigomatik kemiği tahrib etmiş ve epidural mesafeye kadar uzanan birlikte yumuşak doku komponenti de olan bir kitle izlenmektedir.

En yaygın altıncı malign kemik tümörü olan Ewing sarkomu bir genç yaş hastalığıdır. Etkilenen kişiler 5 aylıktan 79 yaşa kadar herhangi bir yaşta olabilmekte birlikte %90'ı 30 yaşın altında karşımıza

çıkır. Tüm olguların %40'ı 10-15 yaşları arasındadır. Erkeklerin hastalığa yakalanma oranı kadınlara göre 3:2'dir⁴. Hastayı hekime getiren neden sıklıkla haftalar veya aylar öncesindeki bir travma öyküsü olmakla birlikte, aslında semptomların süresi daha eskiye dayanır. Etkilenen vücut bölümündeki ağrı ve şişliğin nonspesifik özelliği ve tedrici gelişimi, hastalığın tanısında gecikmeye neden olur. Tümör içinde yaygın olarak bulunan hemorajik nekroz, eriteme, tutulan vücut kısmında ısı artışı ve sedimentasyon yüksekliğine neden olabilir. Özellikle ateş varsa, bu durum osteomyelitle tanı karışıklığına sebep olur³.

Yassı kemiklerin Ewing sarkomu, uzun kemiklerde görülene göre daha büyük yumuşak doku komponenti gösterir. Yassı kemiklerde reaktif kemik yapımı, uzun kemiklere göre daha yaygın bir şekilde izlenir⁵.

KAYNAKLAR

1. Llombart-Bosch A, Lacombe MJ, Contesso G, et al. Small round blue cell sarcoma of bone mimicking atypical Ewing's sarcoma with neuroectodermal features: An analysis of five cases with immunohistochemical and electron microscopic support. *Cancer* 1987;60:1570-82.
2. Çolak A, Berker M, Özcan OE, Erben A. CNS involvement in Ewing's sarcoma. *Acta Neurochir* 1991;113:48-51.
3. Egli KD, Quiogue T, Moser RP. Ewing's Sarcoma. *Radiol Clin North Am* 1993;325-37.
4. Kissane JM, Askin FB, Foulkes, et al: Ewing's Sarcoma of bone. Clinicopathologic aspects of 303 cases from the intergroup Ewing's sarcoma study. *Hum Pathol* 1983;14:773-9.
5. Levine E, Levine C: Ewing's tumor of rib. Radiologic findings and computed tomography contribution. *Skletal Radiol* 1983;9:227-33.

Yazışma adresi : Dr. Mustafa ÜNAL
Karadeniz Teknik Üniversitesi
Tıp Fakültesi Radyoloji ABD
TRABZON