

Primer epifiz lokalizasyonlu Ewing sarkomu: Olgu sunumu

Murat BÜLBÜL¹, Harzem ÖZGER², Bilge BİLGİÇ³, Levent ERALP²

¹İstanbul Medipol Üniversitesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, İstanbul;

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, İstanbul;

³İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Çocukluk çağı tümörlerinden Ewing sarkomu sık görülen, habis bir kemik patolojisidir. Diyafizer ve metafizer kemiklerde lokalize olan tümörün epifizde yerleşimi alışılmış değildir. Bu yazıda, iskelet olgunlaşmasını tamamlamamış bir hastada epifizde sınırlanmış Ewing sarkomu olgusunu sunuyoruz. Eklemi kontamine etmeden gerçekleştirilecek biyopsinin küratif cerrahi sırasında morbiditeyi azaltmadaki etkisine dikkat çekmek isteriz.

Anahtar sözcükler: Epifiz; Ewing sarkomu; kemik tümörleri.

Ewing sarkomu birinci ve üçüncü dekat arasında primer habis kemik tümörleri içinde en sık görülenlerdendir. Klinik, radyolojik ve histolojik bulguları detaylıca tanımlanmıştır. Genellikle uzun kemiklerin diyafiz ve metafizinde lokalizedir.^[1-3] Epifiz yerleşim genelde primer metafizer veya diyafizer lezyonlardan yayılım ile olur. Primer epifiz tutulumu ise oldukça nadirdir. Bu da, epifizi tutan kondroblastom, osteoblastom, dev hücreli tümör veya eozinofilik granülom gibi selim, agresif tümörler olarak bilinen tümörlerle tanı karışıklığına neden olarak, doğru tedavinin uygulanmasını engelleyebilir.^[4]

Bu olgu sunumumuzda epifizde sınırlı Ewing sarkomu olgusu bildiriyoruz. Olgumuzda gerçekleştirilen tanısal inceleme ve tedavi yaklaşımının tümör cerrahisiyle ilgilenen cerrahların ilgisini çekeceğini düşünüyoruz.

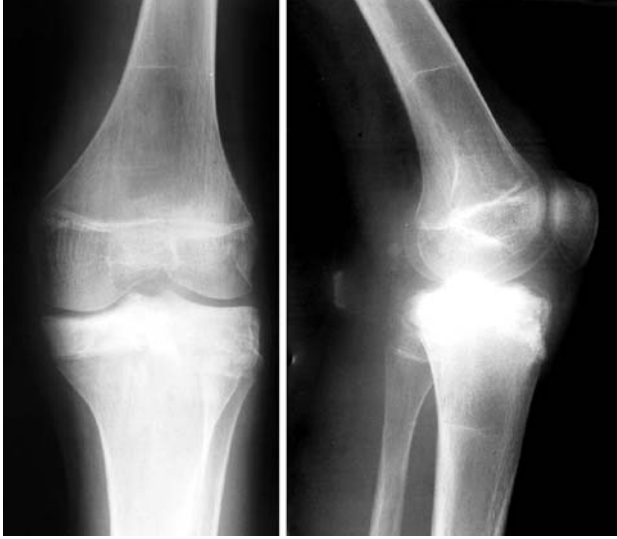
Olgu sunumu

Onaltı yaşında erkek hasta bir yıldan uzun süren sağ diz ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Daha önce

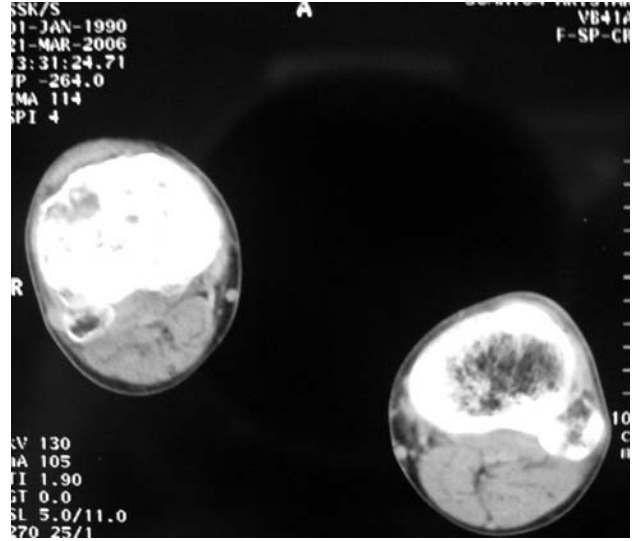
başvurduğu sağlık merkezi tarafından non-steroid ve anti-enflamatuar ilaçlar ile tedavi edilmeye çalışılmış, yapılan biyopside alınan materyal yetersiz olduğundan histopatolojik tanısı konulamamış idi. Olgunun fizik muayenesinde, bacağının üst tarafının lateralinde, özellikle tibia proksimalinin lateralinde aşırı hassasiyet saptandı. Dizdeki hareket açıklığı 30°-90° ile sınırlı idi. Direkt grafide, sağ tibia proksimal epifizde sklerotik ağırlıklı heterojen görünüm izlendi (Şekil 1).

Bilgisayarlı tomografi incelemelerinde sağ tibia proksimal epifizde litik ve sklerotik tipte patolojik kemik yapısı değişimi ile anterior konturda kortekste inceleme ve yaygın şekilde küçük kortikal defektler görülmekteydi (Şekil 2). T1 ve T2 ağırlıklı MRG sekanslarında ise sağ tibia proksimal epifizde heterojen özellikte patolojik intansite alanı ile kemik korteks konturlarında yer yer permeatif tipte açılma alanları izlenmekteydi. Anteriorda infrapatellar yağlı dokuya protrüze





Şekil 1. Direkt radyografik görüntülerinde sklerotik yapıdaki epifiz görülmekte.



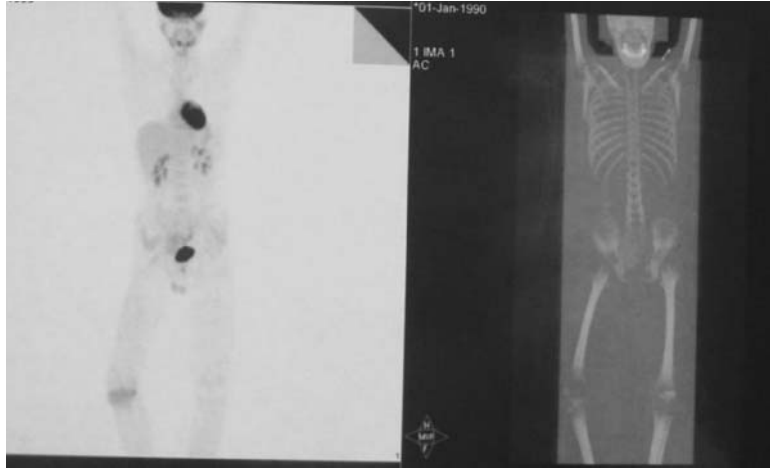
Şekil 2. BT görüntülerinde epifizde lokalize olan lezyon görülmüyor.

şekilde yumuşak doku komponenti ile birlikte geniş kortikal destrüksiyon alanı görülmekteydi. Anteriordaki geniş kortikal destrüksiyon alanı dışındaki kortikal

tutulmuş bölgeleri ise küçük alanlar şeklinde idi. Tümörün yumuşak doku komponenti konturda popliteus kas grubuna doğru yerleşim gösteriyordu.



Şekil 3. Manyetik rezonans görüntülerinde metafizo-diyafizer geniş ödem alanı görülmüyor.

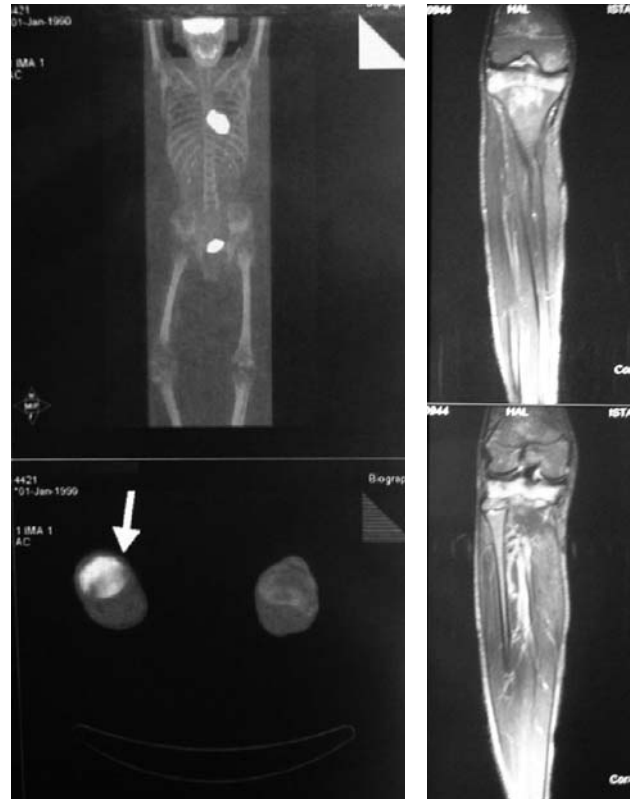


Şekil 4. Üç fazlı sintigrafi görüntülerinde proksimal tibia sağ ucunda geç dönemdeki aktivite izleniyor.

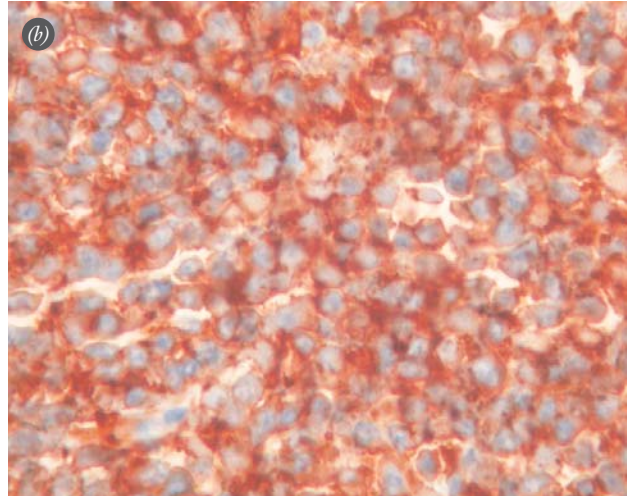
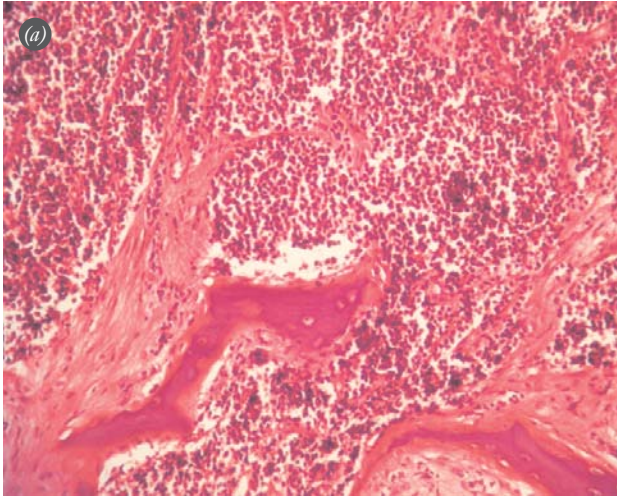
İnfrapatellar yağlı doku içindeki yumuşak doku kitlesi ön çapraz bağ tibial yapışma yeri önünde ve çapraz bağlar arasında uzanımlıydı. İnfrapatellar tendon tibial yapışma yeri kitle ile çevrelenmişti. İntravenöz kontrast madde uygulaması sonrası lezyonda heterojen şekilde tutulum izlendi. Epifiz hattının posterior çapraz bağın yapışma yerinin hemen önünde, lateralinde ve anterior çapraz bağ tibial yapışma yerinin lateralindeki iki ayrı alanda epifiz hattından metafize uzanım göstermekte idi. Bu iki ayrı uzanım alanı dışında, metafizodiyafizer geniş ödem alanı reaktif görünümdeydi (Şekil 3). Üç fazlı kemik sintigrafisinde, geç dönemde sağ tibia proksimal uçta aktivite artışı kaydedildi (Şekil 4). Toraks BT'sinde herhangi bir metastatik lezyona rastlanmadı. Pozitron emisyon tomografisinde ise sağ tibia proksimalinde hipermetabolik tutulum izlendi (Şekil 5). İnsizyonel biyopside alınan materyalin histopatolojik incelemesinde küçük yuvarlak hücrelerin tümöral infiltrasyon yaptığı gözlemlendi (Şekil 6). Küçük hücreli osteosarkom ayırıcı tanısı osteoid doku olmaması ve pozitif MIC-2 nedeniyle ekarte edildi. Lenfoid markerlerin negatif olması sonucu lenfoma olasılığının ortadan kalkmasıyla Ewing sarkomu tanısı kondu.

Ameliyat öncesi dört kez neoadjuvan kemoterapi uygulanan hastanın daha sonra yapılan BT incelemesinde anteriordaki geniş litik alan üzerinde korteks devamlılığı gözlemlendi. Lezyonun litik ve sklerotik heterojen görünümü devamlılık göstermekle, sklerotik alanların içindeki litik bölümlerde belirginleşme dikkati çekmekteydi. Metafizler uzanımıyla ilgili yorum yapılamadı. Kemoterapi sonrasındaki MRG incelemelerinde, lezyonda belirgin regresif değişim ile yumuşak doku kitle lezyonunun ve kortikal açılım alanlarının tümüyle kaybolduğu görüldü. Neoadjuvan kemoterapi sonrası cerrahi tedavi uygulandı. Cerrahi tedavi olarak geniş

tümör rezeksiyonu, tümör rezeksiyon protezi sonrasında medial gastroknemius flebi ve cilt grefti ile örtümü yapıldı. Ameliyat sonrası rezeke edilen örnekte %95 nekroz olduğu saptandı. Kemoterapiye ameliyat sonrasında devam edildi.



Şekil 5. Pozitron emisyon tomografisinde sağ tibia proksimalinde hipermetabolik tutulum görülmekte. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir]



Şekil 6. (a, b) Yuvarlak hücrelerden oluşan osteoid matriks dokusunu gösteren patoloji örnekleri. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir]

Tartışma

Ewing sarkomu habis kemik tümörlerinin en sık görülenlerindedir. En sık uzun kemiklerin metafiz ve diyafizinde görülmesine karşın primer epifiz tutulumu oldukça nadirdir. Primer epifiz kaynaklı Ewing sarkomu, bildiğimiz kadarıyla, literatürde daha önce sadece Muscolo ve ark.^[5] tarafından bir osteosarkom vakası ile birlikte sunulmuştur.

Sunduğumuz olguda Ewing sarkomu metafizden yayılma olmaksızın primer epifiz tutulumu göstermekteydi. MR bulgularında saptanan metafizer değişikliklerin ödeme bağlı olduğunu düşünmekle beraber yayılımın metafizden epifize doğru olduğu konusunda şüphemiz yoktu. Zira, ödemin neoadjuvan kemoterapi sonrası saptanmaması düşüncemizi desteklemektedir. Olgumuzdaki klinik bulgular diz eklemine ve proksimal tibiaya yayılmaktaydı. Direkt radyografi ve BT’de mikst litik ve sklerotik alanlar görülmekteydi. Genellikle bu bulgular kondroblastoma, dev hücreli tümör, epifizyel encondrom, eozinofilik granülom, nöroblastom metastazı ve atipik osteomyelitte görülebilir.

Ewing sarkomu tanısının doğrulanması ve cerrahi girişim sonrası sadece tek bir eklem yüzeyini gözden çıkararak rezeksiyon ve rekonstrüksiyon yapmak mümkündür. Bununla birlikte, eklem tümöral hücreler ile kontamine ise, vakamızda olduğu gibi, kapalı eklem rezeksiyonu ve gastroknemius pedikül flebi uygulaması gibi daha

radikal, morbidite oranı yüksek girişimlerin uygulanması söz konusu olabilmektedir. Bu gibi durumlarla karşılaşmamak için, iğneyle (Tru-cut, Jamshidi) biyopsi tedavinin tamamlanacağı merkezde yapılmalıdır. Biyopsi ve tedavinin aynı ekip ve merkezde yapılması mortalite ve morbidite olasılıklarını en aza indirecektir.

Sonuç olarak, ender olsa da, habis kemik tümörlerinin primer epifiz tutulumu olasıdır. Epifizler lezyonların çoğu selim tümörler olmakla birlikte, Ewing sarkomu gibi habis epifizler kemik tümörlerini selim tümörlerle karıştırmak tanıyı ve küratif cerrahi girişimleri geciktirebilir.

Çıkar Örtüşmesi: Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Schajowicz F. Tumors and tumor-like lesions of bone and joints. New York: Springer-Verlag; 1981.
2. Unni KK. Dahlin's bone tumors: general aspects and data on 11,087 cases. 5th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996.
3. Widhe B, Widhe T. Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma. J Bone Joint Surg Am 2000;82:667-74.
4. Schajowicz F, McGuire MH. Diagnostic difficulties in skeletal pathology. Clin Orthop Relat Res 1989;(240):281-310.
5. Muscolo DL, Campaner G, Aponte-Tinao LA, Ayerza MA, Santini-Araujo E. Epiphyseal primary location for osteosarcoma and Ewing sarcoma in patients with open physis. J Pediatr Orthop 2003;23:542-5.