

Öksürük Şikayeti ile Gelip Ewing Sarkom Tanısı Alan Hasta Patient Presenting with Cough and Diagnosed with Ewing Sarcoma

^{1*}Şeyda GÖKALP , ²Hanife TUĞÇE ÇAĞLAR , ³Mustafa BÜYÜKAVCI , ²Sevgi PEKCAN 

^{1*} Necmettin Erbakan Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Konya, Türkiye
² Necmettin Erbakan Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları ABD, Konya, Türkiye
³ Necmettin Erbakan Üniversitesi, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi ABD, Konya, Türkiye

*Sorumlu Yazar/Corresponding Author
E-mail: seydagokalp@hotmail.com

Geliş Tarihi/ Date of Submission: 01.09.2024
Kabul Tarihi/ Date of Acceptance: 27.09.2024
Yayın Tarihi/ Date of Publication: 14.03.2025
Değerlendirme/ Peer-Review: İki Dış Hakem, Çift Taraflı Körleme / Two external, Double anonymized
EtikBeyan / Ethical Statement: Bu çalışmanın hazırlanma sürecinde bilimsel ve etik ilkelere uyulduğu ve yararlanılan tüm çalışmaların kaynakçada belirtildiği beyan olunur./It is declared that scientific and ethical principles have been followed while carrying out and writing this study and that all the sources used have been properly cited.
Benzerlik Taraması/ Plagiarism checks: Yapıldı – Turnitin/ Yes – Turnitin
Çıkar Çatışması/ Conflicts of Interest: Çıkar çatışması beyan edilmemiştir/The author(s) has no conflict of interest to declare
Finansman/ Grant Support: Bu araştırmayı desteklemek için dış fon kullanılmamıştır/The author(s) acknowledge that they received no external funding in support of this research
Telif Hakkı & Lisans/Copyright & License: Yazarlar dergide yayımlanan çalışmalarının telif hakkına sahiptirler ve çalışmalarını CC BY-NC 4.0 lisansı altında yayımlanmaktadır /Authors publishing with the journal retain the copyright to their work licensed under the CC BY-NC4.0

DOI: 10.70846/nigdetip.1541882

ÖZET

Ewing sarkomu, dünya çapında en sık görülen ikinci kemik sarkomudur. Tanı anında uzak metastazlara sık rastlanılır, en sık metastaz yeri akciğerlerdir. Tanı anındaki metastatik hastalığın varlığı, en önemli prognostik faktördür. Son yıllarda sistemik kemoterapi ve multimodalite yaklaşımları ile Ewing sarkomunun prognozu iyileşmiştir. Bu çalışmada, plevral metastaz sonrası tanı konulan sağ 12. kaburgadan köken alan Ewing sarkomu olgusu sunulmuştur. Kemoterapi sonrası görüntüleme çalışmaları, kitlenin tamamen kaybolduğunu göstermiştir; bu nedenle cerrahi rezeksiyona ihtiyaç duyulmamıştır.

Anahtar Kelimeler: Ewing sarkomu, çocuk, kitle, plevral metastaz

ABSTRACT

Ewing sarcoma is the second most common bone sarcoma worldwide. Distant metastases are common at the time of diagnosis, the most common site of metastasis is the lungs. The presence of metastatic disease at the time of diagnosis is the most important prognostic factor. In recent years, the prognosis of Ewing sarcoma has improved with systemic chemotherapy and multimodality approaches. In this study, we report a case of Ewing sarcoma originating from the right 12th rib, diagnosed after pleural metastasis. Imaging studies after chemotherapy showed complete disappearance of the mass; therefore, surgical resection was not required.

Keywords: Ewing sarcoma, child, mass, pleural metastasis

Giriş

Ewing sarkomu, dünya çapında en sık görülen ikinci kemik sarkomudur (1). Yaşamın ikinci dekadında görülme sıklığı artar; en sık görüldüğü bölgeler ekstremiteler ve pelvis olarak sıralanabilir (2). Ekstraskeletal Ewing sarkomu, histolojik olarak kemiksi Ewing sarkomundan ayırt edilemeyen nadir bir yumuşak doku sarkomudur (3). Yuvarlak hücreli tümörlerin her birinin kendine özgü biyolojik davranışı ve buna yönelik tedavileri olduğundan Ewing sarkomunun diğer yuvarlak hücreli tümörlerden ayrımı önemlidir (4). Ewing sarkomunun tanısında yüksek ferritin seviyeleri önemli bir belirteç olabilmektedir. Bu çalışmada, öksürük şikayeti ile başvuran ve yapılan tetkikler sonucunda Ewing sarkomu tanısı konulan bir hastanın durumu ele alınacaktır.

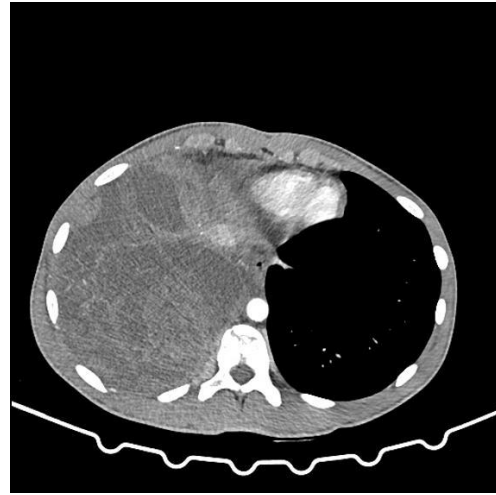
Vaka Sunumu

16 yaşındaki erkek hasta, öksürük ve baş dönmesi şikayetleriyle başvurdu. Ateş, gece terlemesi yoktu, son 3 ayda 10 kg kaybı vardı. Fizik muayenede sağ taraf göğüs ön ve arka alt kısımlarda solunum sesleri azalmıştı. Diğer fizik muayene bulguları doğaldı. Laboratuvar testlerinde yüksek ferritin seviyeleri gözlemlendi. Posteroanterior akciğer grafisinde sağ akciğerde kostodiafragmatik sinüs kapalı, sağ orta ve alt zonda opozite artışı mevcuttu (Şekil 1).

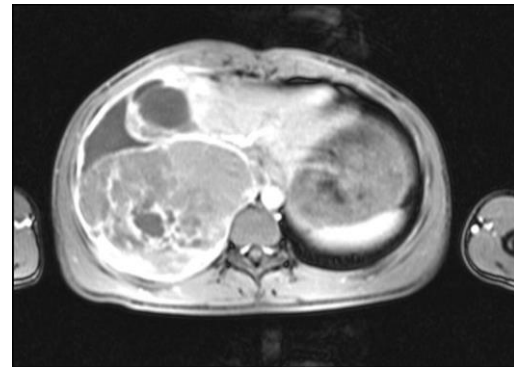


Şekil 1. PAAG'de sağ sinüs kapalı, sağ orta ve alt zonda opozite artışı mevcut.

Toraks ultrasonografisinde sağ hemitoraks orta alt zonları dolduran multikistik septasyonlar içeren heterojen lezyon alanı ve minimal effüzyon izlendi. Toraks bilgisayarlı tomografi ve kontrastlı MRG'de sağ hemitoraks posteriorda toraksın orta-alt kısmını dolduran yaklaşık 16x12x15 cm boyutlarında büyük oranda kistik içerikli kitle tespit edildi (Şekil 2-3).



Şekil 2. Toraks BT'de sağ akciğerde orta lob ve alt lobda yaklaşık 16.5x12.5 cm boyutlarında büyük oranda kistik komponentler içeren kitle.



Şekil 3. Toraks MR'da sağ hemitoraks posteriorda toraksın orta-alt kısmını dolduran yaklaşık 16x12x15 cm boyutlarında büyük oranda kistik içerikli kitle.

Pozitron emisyon tomografisinde sağ akciğer alt lob bazal segmentlerde atelektazi izlenmiş olup, atelektazik alanda yaklaşık 7,5x4,5 cm boyutlarında metabolik aktivite artışı gösteren kitle izlendi. Ayrıca plevrada yer yer 2,5 cm, metabolik aktivite artışı

gösteren kalınlaşmalar izlendi. Hasta uzak organ yayılımı açısından tarandı; kontrastlı batın MRG'de; sağ hemitoraks parakardiyak alan posterior mediastende, sağda retroperitoneal alanı etkileyen yaklaşık 20x13 cm boyutlarında içerisinde kanamaya bağlı sinyal değişiklikleri, kistik ve solid alanlar içeren kitle izlendi. Kitlenin sağ T12 nöral foremene de uzandığı gözlemlendi. Sağ 12. kostada destrüksiyon oluşturmuştu. Sağ plevrada diffüz kontrastlanma gözlemlendi. Ayrıca tanıda adrenal veya adrenal çevresi kaynaklı paraganglioma, 12. kosta kaynaklı Ewing sarkomu ve retroperitoneal kaynaklı sarkomlar (rabdomiyosarkom) ön planda düşünüldü. Akciğer kama biyopsisinde tümör hücreleri immunhistokimyasal olarak vimentin ve cd99 pozitif, pansitokeratin ve s-100 %10 hücrede pozitif olup, bcl-2, aktin, desmin, myogenin, cd31, cd34, cd56, nse, sinaptofizin ve ttf-1 negatifti. Ki67 indeksi bazı alanlarda %50-60 civarındaydı. Yapılan görüntülemeler ve biyopsi sonucu ile birlikte Ewing sarkomu tanısı konuldu. Kemik iliği aspirasyon biyopsi incelemesinde tümör infiltrasyonu görülmedi.



Şekil 4. KT sonrası kitlenin tamamen kaybolduğu görüntü.

Hastaya Euro Ewing 2012 protokolü (Arm B: Vincristine, Daktinomisin, İfosamid ve Etoposid) başlandı. Üç kür kemoterapi (KT) sonrası kitle önemli ölçüde geriledi. Dokuz kür KT alan hastanın takip görüntülemelerinde kitle tamamen kaybolduğu için cerrahi müdahaleye gerek duyulmadı (Şekil 4).

Tartışma ve Sonuç

Ewing sarkomunun prognozu, sistemik kemoterapi ve multimodalite yaklaşımı ile son zamanlarda iyileşmiştir (5). Göğüs duvarı Ewing sarkomu nadir olup ilk tanımı 1942'de Sommer ve Major tarafından yapılmıştır. Ewing sarkomu için sistemik tedavi büyük oranda iyileşti fakat göğüs duvarı Ewing sarkomunun lokal yönetimi bizi zorlamaya devam ediyor (6). Tümörler ekstremitelerde tutulumu olan hastalarda genellikle ağrısız olduğu halde, diğer vücut bölümlerinden kaynaklanan ağrı olabilmektedir. Uzak metastazlara tanı anında sık rastlanılır, en sık metastaz yeri akciğerlerdir ve en önemli prognostik faktör de tanı anındaki metastatik hastalığın varlığıdır (7,8). M. Tezer Kutluk ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada tanı anında metastatik hastalık oranı yüzde 43'dür (9). Olgumuzda hastamız öksürük şikayeti ile gelmişti, tanı anında kitlenin plevral metastazı vardı ve kitle ağrısızdı. Tanı laboratuvar ve radyolojik incelemelerle birlikte beş cm'den küçük tümörlerde eksizyonel, beş cm'den büyük tümörlerde insizyonel biyopsi ile veya kitlenin total eksizyonu ile konulur. Ewing sarkomu özellikle iskelet dışı olduğu zaman histopatolojik özellikleri ile diğer küçük yuvarlak hücreli tümörlere benzemektedir. Bu nedenle histokimyasal ve immunohistokimyasal tetkiklere gerek duyulmaktadır. Ewing sarkomu tanısı konmuş 87 hastanın retrospektif olarak incelendiği bir çalışmada tümör yüzde 74 oranında vimentin pozitif boyandığı görüldü (10,11). Hastamızda tanı için insizyonel biyopsi yapılmış olup; vimentin pozitifliği Ewing sarkomunu desteklemektedir. İskelet dışı Ewing sarkomu vücudun değişik bölgelerinden köken alabilir (4). Hastamızda sağ 12. kostadan köken alan, plevraya metastaz yapmış bir Ewing Sarkomu mevcuttu. Bu tümörlerde MRG bulguları tanı için spesifik olmamakla beraber, tanıda önemli yere sahiptir, çünkü hem tümörün uzanımını gösterir hem de komşu kas, kemik ve nörovasküler yapıların tutulumunu ortaya

koyar (12). Hastamızda da tanı için MRG'den yararlanılmıştır. Yumuşak doku sarkomlarının esas tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Cerrahi tedaviyi takiben uygulanan daktinomisin, vinkristin, siklofosamid, ifosfamid gibi alkilizan ajanlar ve doksorubisin, epi-doksorubisin gibi antrasiklinler faydalıdır (13). Olgumuzda kemoterapi sonrası yapılan görüntülemelerde kitle tamamen kaybolduğu için cerrahi rezeksiyona gerek duyulmadı. Bu durum, günümüzde uygulanan sistemik tedavi yöntemlerinin etkinliğini göstermektedir.

Teşekkür

Yok.

Finansal Kaynak

Yok.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Kaynaklar

1. Biswas B, Bakhshi S. Management of Ewing sarcoma family of tumors: Current scenario and unmet need. *World J Orthop*. 2016;7(9):527-38. doi:10.5312/wjo.v7.i9.527.
2. Sasi A, Chitikela S, Ganguly S, Biswas B, Pushpam D, Kumar A, et al. Treatment outcomes in patients with Ewing sarcoma of the spine in a resource-challenged setting: 17-year experience from a single center in India. *Pediatr Hematol Oncol*. 2024;41(3):211-23. doi:10.1080/08880018.2023.2296949.
3. Li T, Goldberg RA, Becker B, McCann J. Primary orbital extraskeletal Ewing sarcoma. *Arch Ophthalmol*. 2003;121(7):1049-52. doi:10.1001/archophth.121.7.1049.
4. Haybaeck J, Roessner A. [Malignant round cell tumors: The Ewing sarcoma and beyond]. *Pathologe*. 2020;41(2):116-22. doi:10.1007/s00292-020-00759-y.
5. Biswas B, Rastogi S, Khan SA, Shukla NK, Deo SV, Agarwala S, et al. Developing a prognostic model for localized Ewing sarcoma family of tumors: A single institutional experience of 224 cases treated with uniform chemotherapy protocol. *J Surg Oncol*. 2015;111(6):683-9. doi:10.1002/jso.23861.
6. Indelicato DJ, Keole SR, Lagmay JP, Morris CG, Gibbs CP, Scarborough MT, et al. Chest wall Ewing sarcoma family of tumors: long-term outcomes. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2011;81(1):158-66. doi:10.1016/j.ijrobp.2010.04.066.
7. Maheshwari AV, Cheng EY. Ewing sarcoma family of tumors. *J Am Acad Orthop Surg*. 2010;18(2):94-107. doi:10.5435/00124635-201002000-00004.
8. Kinsella TJ, Miser JS, Waller B, Venzon D, Glatstein E, Weaver-McClure L, et al. Long-term follow-up of Ewing's sarcoma of bone treated with combined modality therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1991;20(3):389-95. doi:10.1016/0360-3016(91)90047-8.
9. Kutluk MT, Yalçın B, Akyüz C, Varan A, Büyükpamukçu M, et al. Treatment results and prognostic factors in Ewing sarcoma. *Pediatr Hematol Oncol*. 2004;21(7):597-610. doi:10.1080/08880010490501006.
10. Huang SH, Ko WS, Jen YM, Lee SC, Hwang WS, et al. Intrathoracic extraskeletal Ewing's sarcoma: a case report and review of literature. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)*. 1993;51(6):474-8. PMID: 8281497.
11. Daugaard S, Kamby C, Sunde LM, Myhre-Jensen O, Schiødt T, et al. Ewing's sarcoma: A retrospective study of histological and immunohistochemical factors and their relation to prognosis. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol*. 1989;414(3):243-51. doi:10.1007/BF00822028.
12. Allam K, Sze G. MR of primary extraosseous Ewing sarcoma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1994;15(2):305-7. PMID: 8192078.
13. Koscielniak E, Harms D, Henze G, Jürgens H, Gadner H, Herbst M, et al. Results of treatment for soft tissue sarcoma in childhood and adolescence: a final report of the German Cooperative Soft Tissue

Sarcoma Study CWS-86. *J Clin Oncol.*
1999;17(12):3706-19.
doi:10.1200/JCO.1999.17.12.3706.