

■ Olgu Sunumu

Ensele Nadir Görülen Ekstraosseöz Ewing Sarkomu Olgusu

A rare case of primary extra-osseous Ewing's sarcoma presenting in the posterior neck

Emre Emekli ^{1*}, Uğur Toprak ¹, Suzan Şaylısoy ¹, Lütfiye Demir ²

¹ Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Eskişehir Türkiye

² Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

* Sorumlu Yazar: Emre Emekli E-posta: emreemekli90@gmail.com ORCID: 0000-0001-5989-1897

Gönderim: 5 Mart 2019 Kabul: 14 Mayıs 2019

ÖZ

Ewing sarkomu, kemik dokusunun Ewing sarkomu, iskelet sistemi dışındaki Ewing sarkomu, periferik primitif nöroendokrin tümör, torakopulmoner bölgenin malign küçük hücreli tümörü (Askin) ve tipik olmayan Ewing sarkomu olarak sınıflandırılır. Ekstraosseöz Ewing sarkomu tüm vücutta görülebilir ancak boyunda %4 oranında bildirilmiştir. Olgumuzda, ensesinde 3 aydır giderek büyüyen ağrısız kitlesi olan hastada; manyetik rezonans görüntüleme perivertebral kasların arasında, yağ planlarının arasında büyüyen, kapsüllü, düzgün sınırlı kitle lezyonu saptandı. Cerrahi olarak çıkarılan tümörde patolojik olarak Ewing sarkomu tanısı koyuldu. Moleküler incelemede 22q11 translokasyonu tespit edildi. Ekstraosseöz Ewing sarkomları nadir olarak görülen yumuşak doku kitleleridir. Görüntüleme özellikleri özgün veya tanı koymada yeterli olmasa da, biyopsi için dokunun uygun yerden alınması ve tümörün evrelendirilmesi açısından önemli yer tutar. Ayrıca iskelet dışındaki Ewing sarkomunda, tam cerrahi rezeksiyonun diğer Ewing sarkomu ailesi tümörlerine kıyasla daha iyi sağkalım oranları ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Bu nedenle cerrahiye yön gösterme ve tümörün çıkarılabilirliğinin değerlendirilmesinde görüntüleme önemli yer tutmaktadır. Hızlı büyüyen, ele gelen kitlesi olan genç hastalarda, ilk planda morfolojik olarak benign izlenimi verse de dikkatle değerlendirip baş-boyun yumuşak doku kitlelerinin ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

Anahtar kelimeler: Ekstraosseöz Ewins sarkomu, baş boyun kitlesi, manyetik rezonans görüntüleme

ABSTRACT

Ewing sarcoma is classified as Ewing's sarcoma of the bone tissue, extraskkeletal Ewing's sarcoma, peripheral primitive neuroendocrine tumor, malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region (Askin) and non-typical Ewing's sarcoma. Extraosseous Ewing's sarcoma may be seen throughout the body, however only reported at 4% in the neck. In our case patient has a painless mass growing on his posterior neck for 3 months. On the magnetic resonance imaging, a well-defined, encapsulated, well-demarcated mass lesion between the perivertebral muscles and the subcutaneous fat tissue was detected. Tumor was surgically resected and diagnosis was pathologically Ewing's sarcoma. 22q11 translocation was detected in the molecular examination. Extraosseous Ewing sarcomas are rarely seen soft tissue masses. Although imaging features are not sufficient to make a specific diagnosis, it is important take the biopsy from the appropriate place and staging the tumor. In addition, complete surgical resection has been shown to associated with better survival rates compared to other Ewing sarcoma family. For this reason, imaging has an important role in the guidance of surgery and resectability of the tumor. Young patients with a fast growing, palpable mass should be evaluated carefully. Although the tumor is thought to be morphologically benign in the first, ekstraosseous Ewing's sarcoma must be considered in the differential diagnosis of head and neck soft tissue masses.

Keywords: Extraosseous Ewing's sarcoma, head and neck tumor, magnetic resonance imaging

GİRİŞ

Ewing sarkomu, pediatrik ve genç-yetişkinlerde genellikle primer kemik tümörü şeklinde karşımıza çıkar. Ewing sarkomu, kemik dokusunun Ewing sarkomu, iskelet sistemi dışındaki Ewing sarkomu, periferik primitif nöroendokrin tümör, torakopulmoner bölgenin malign küçük hücreli tümörü (Askin) ve tipik olmayan Ewing sarkomu olarak sınıflandırılır [1]. Bununla birlikte, moleküler inceleme yöntemleri ile bu gruptaki tümörlerin karyotip analizlerinde ortak olarak kromozom 11-22 translokasyonu mevcuttur. Tüm bu gruplardaki tümörler Ewing sarkomu ailesi şeklinde sınıflandırılır. Histolojik olarak ise tabakalar şeklinde dizilmiş küçük mavi hücrelerden oluşurlar [2].

Kemik Ewing sarkomu, uzun kemik metafizlerinde destrüksiyon yaratan ve çevre yumuşak dokuya invaze olan agresif kitleler şeklinde izlenirler [3]. Aksiyel iskelet dışında yerleşimli ise spesifik olmayan görüntüleme özellikleri gösterirler; vücudun tüm bölgelerinde bildirilmiştir [4]. Ancak genellikle paraspinal bölgede veya alt ekstremitede büyük yumuşak doku kitleleri şeklinde karşımıza çıkarlar [5,6]. Baş-boyun bölgesinde Ewing sarkomu nadir olarak izlenir. Literatürdeki Ewing sarkomlarının %1-9'u baş-boyun bölgesindedir [7]. Daha önce boyunda, parafaringeal bölgede, alında, nazal kavite, paranasal sinüsler, orafarinksde ve servikal bölgede ekstraosseoz Ewing sarkomu olguları bildirilmiştir [8-11].

Bu yazıda, kısa sürede hızla büyük boyutlara ulaşması ve morfolojik olarak ilk bakışta benign izlenimi vermesi ve boyunda nadir görülmesi nedenleri yüzünden, erişkin bir

hastada iskelet sistemi dışında yerleşimli Ewing sarkomu olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

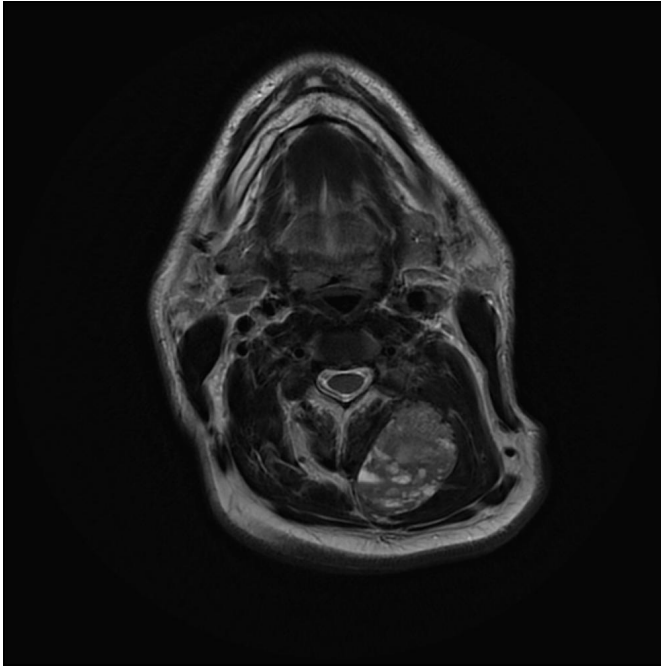
33 yaşında, ensesinde 3 aydır giderek büyüyen ağrısız kitlesi olan hastanın yapılan ultrasonografisinde 52x44 mm boyutlarında düzgün sınırlı, hipoekoik, ortası kistik dejenerasyon gösteren, solid kitle lezyonu tespit edildi ve kitle karakterizasyonu için manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapıldı.

Perivertebral kasların arasında, yağ planlarının arasında büyüyen, kapsüllü, düzgün sınırlı kitle heterojen sinyal özelliklerine ve santralinde hemorajik kistik dejenerasyon alanına sahipti; belirgin kontrastlanma gösteriyordu (**Resim 1** ve **2**). Difüzyon kısıtlaması izleniyordu (**Resim 3**). MRG sonrası kitle eksize edildi. Patolojik olarak Ewing sarkomu, moleküler incelemede 22q11 translokasyonu tespit edildi.

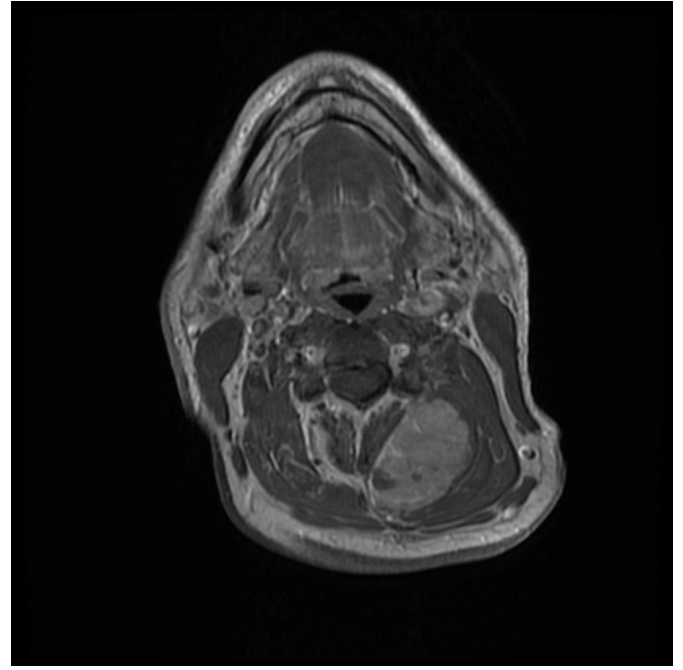
TARTIŞMA

İskelet sistemi dışındaki Ewing sarkomu, primer kemik Ewing sarkomuna kıyasla nadir görülür; genellikle Ewing sarkomu hastalarının % 15-20'sini oluşturur. Sıklıkla gençlerde görülür; hastaların %85 kadarı 20 aylık-30 yaş aralığındadır [7].

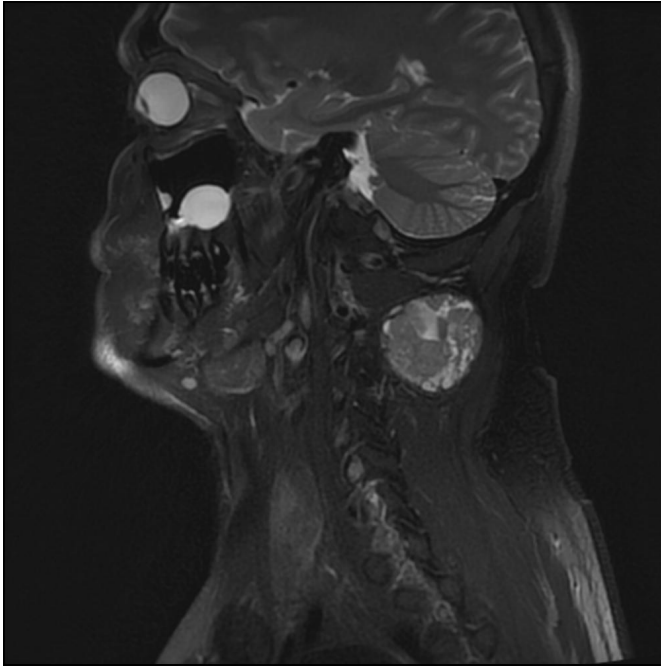
Olgular, ele gelen büyük, hızlı büyüyen, solid, yüzeysel veya derin yerleşimli yumuşak doku kitlesi ile başvururlar. Kitle boyutları ilk başvuru anında 5-10 cm'ye ulaşabilir. İskelet dışındaki Ewing sarkomları, paravertebral bölge (32%), alt ekstremitte (26%), göğüs duvarı (18%), retroperiton (11%),



Resim 1. Aksiyel T2 ağırlıklı görüntülerde perivertebral kasların arasında, yağ planlarının arasında büyüyen, kapsüllü, düzgün sınırlı kitle lezyonu



Resim 3. Kontast madde enjeksiyonu sonrası alınan aksiyel T1 ağırlıklı görüntüde kitle lezyonunun belirgin, diffüz kontrastlanması izleniyor



Resim 2. Sagittal yağ baskılı T2 ağırlıklı görüntüde baskılanması izlenmeyen, heterojen içerisinde hemorajik ve kistik dejenere alanların izlendiği kitle lezyonu

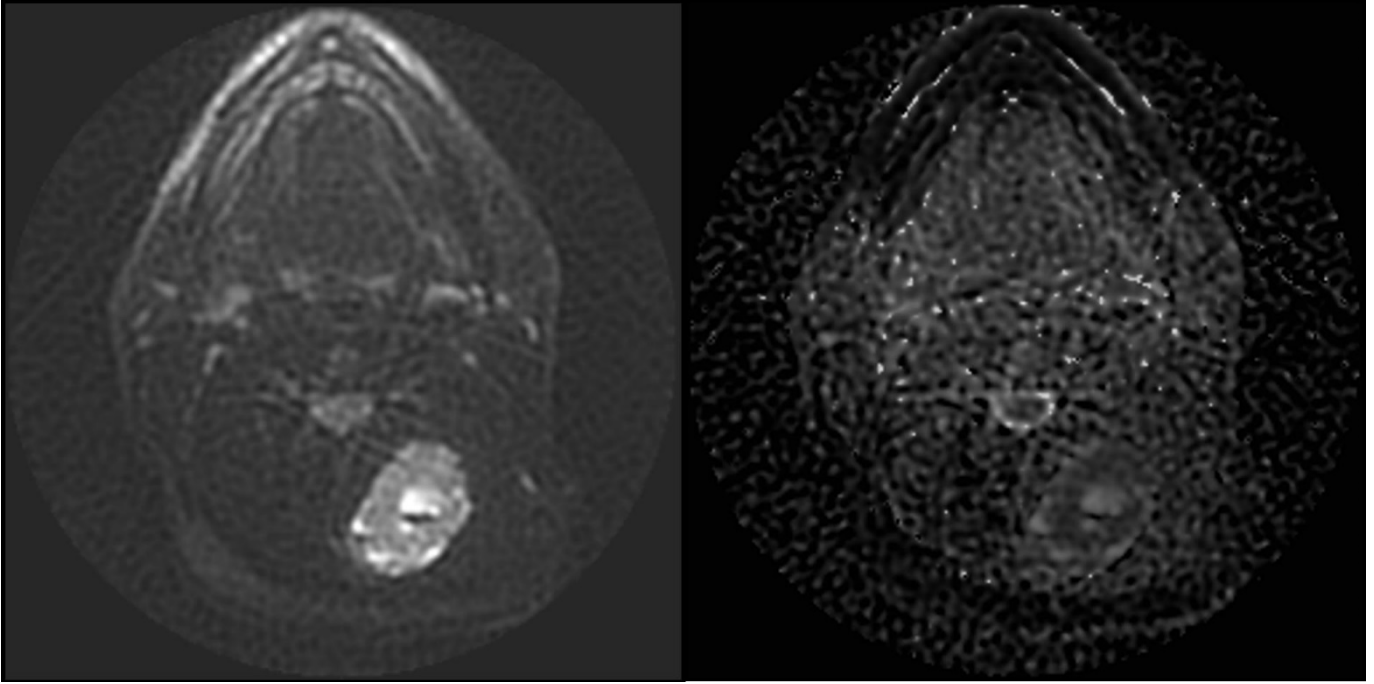
pelvis ve kalça (%11), ve daha nadir olarak da üst ekstremitelerde (%3) görülür [12]. Ekstraosseöz Ewing sarkomunun baş boyun bölgesinde ise %4 oranında görüldüğü bildirilmiştir [7].

Kemik Ewing sarkomu ile karşılaştırıldığında epidemiyolojik olarak farklı özellikler gösterirler. Kemik Ewing sarkomlarında erkek baskınlığı izlenirken, iskelet dışındakilerde her iki cinsiyet de eşit olarak etkilenir. İskelet

dışındakilerin görülme yaşı da 5-10 yıl daha fazladır [12]. Ekstraosseöz Ewing sarkomu tanısı koyabilmek için, MRG ve kemik sintigrafisinde kemik tutulumu olmadığının gösterilmesi, histolojik olarak küçük mavi hücreli tümör grubuna dahil olması ve sitoplazmik glikojen deposu bulunması gerekmektedir [7].

Ekstraosseöz Ewing sarkomunun görüntüleme özellikleri spesifik değildir. Radyografilerde büyük yumuşak doku kitleleri olarak izlenebilirler (%50 olguda) ancak normal olarak da izlenebilirler. Komşu kemikte erozyon, kortikal kalınlaşma, kemik invazyonu veya periost reaksiyonu izlenebilir (%25-42). Kitlelerin %25 kadarında kalsifikasyon bildirilmiştir [13]. Kemik sintigrafisi ve PET-BT'de artmış radyonüklid birikimi izlenir. PET-BT, primer lezyonu görüntüleme dışında, akciğer, plevra, kemik, karaciğer yumuşak doku metastazlarını, nüksü ve rezidüel tümörü tespit edebilir.

Ultrasonografide iskelet dışındaki Ewing sarkomları genellikle hipoekoik izlenir. Hemoraji veya nekrozu temsil edebilecek sunulan olgudaki gibi anekoik alanlar barındırabilir. Doppler ultrasonografide belirgin vaskülarizasyon mevcuttur [6]. Bilgisayarlı tomografide (BT) nonspesifik, kas ile benzer dansitede yumuşak doku kitlesi olarak izlenirler (%87). Düşük dansitedeki alanlar hemorajik alanları veya nekrozu temsil eder. Kemik ile ilişkisi ve kalsifikasyon varlığı BT ile daha iyi değerlendirilir. Kalsifikasyon %25-30 kadar olguda izlenebilir. Kemik yüzeyinin etkilenmesi, kortikal erozyon, periost reaksiyonu



Resim 4. Kitle lezyonu difüzyon incelemede, belirgin difüzyon kısıtlaması gösteriyor

BT'de görülebilir. Bu bulgular yaklaşık olarak %40 olguda tespit edilir [13,14]. MRG'deki görüntü özellikleri de diğer modalitelerde olduğu gibi özgün değildir. T1AG'de kas ile benzer sinyal özelliğinde, T2AG'de ise yüksek sinyal özelliğinde, ancak genellikle heterojen sinyal özelliği gösterirler (%91). Lezyonların hemen hemen hepsi T2AG'de yüksek sinyal özelliği gösterir. Hemoraji ve nekroz ile uyumlu sinyal alanları izlenebilir. MRG, bölgesel evreleme ve çevre doku invazyonunu değerlendirmek için uygundur [6,13].

Olgumuzdaki gibi yalancı kapsülü ve sınırlarının düzensizliği MRG'de görülebilirse de, %45 kadar olguda sınırların düzensizliği ve infiltrasyon söz konusudur. Yalancı kapsül varlığı benignite yönünde izlenim yarattığından dikkatli olunmalıdır. Yüzde 73 kadar olguda ise nörovasküler tutulum saptanabilir [13]. Terminal dönemde kemiğe invazyon görülebilir [12]. BT ve MRG incelemede belirgin kontrastlanma izlenir.

Kesin tanısı patolojik olarak koyulur; ancak, genellikle ince iğne biyopsisi doku yetersizliği nedeni ile tanı koymada başarısızdır. Bundan dolayı açık veya kor biyopsi tercih edilir [5]. Bununla birlikte, moleküler inceleme yöntemleri ile 11-22 translokasyonu Ewing sarkomu grubundaki tümörlerde tanıyı destekler. Cerrahi ve radyoterapiye ek kemoterapi ile tedavi edilmesi tavsiye edilir. Ancak cerrahinin kemik Ewing sarkomuna kıyasla daha önemli olduğu ve tam rezeksiyonun iyi sağkalım oranları ile ilişkili olduğu bildirilmiştir [15].

SONUÇ

Ekstraosseöz Ewing sarkomları nadir olarak görülen yumuşak doku kitleleridir. Baş-boyun da nadiren görüldüğü bölgelerdendir. Görüntüleme özellikleri özgün veya tanı koymada yeterli olmasa da, biyopsi için dokunun uygun yerden alınması ve tümörün evrelendirilmesi açısından önemli yer tutar. Ayrıca iskelet dışındaki Ewing sarkomunda, tam cerrahi rezeksiyonun diğer Ewing sarkomu ailesi tümörlerine kıyasla daha iyi sağkalım oranları ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Bu nedenle cerrahi yön gösterme ve tümörün çıkarılabilirliğinin değerlendirilmesinde görüntüleme önemli yer tutmaktadır. Klinik semptom vermeyebilirler ancak hızlı büyüyen, ele gelen kitlesi olan genç hastalarda, ilk planda morfolojik olarak benign izlenimi verse de dikkatle değerlendirip baş-boyun yumuşak doku kitlelerinin ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI / FİNANSAL DESTEK BEYANI

Bu yazıdaki hiçbir yazarın herhangi bir çıkar çatışması yoktur. Yazının herhangi bir finansal desteği yoktur.

KAYNAKLAR

1. Ambros I, Ambros PF, Strehl S, ve ark. MIC2 is a specific marker for Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumors. Evidence for a common histogenesis of Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumors from MIC2 expression and specific chromosome aberration. *Cancer* 1991; 67: 1886-1893.

2. Lewis TB, Coffin CM, Bernard PS, Differentiating Ewing's sarcoma from other round blue-cell tumors using a RT-PCR translocation panel on formalin-fixed paraffin-embedded tissues. *Mod Pathol* 2007; 20: 397-404.
3. Resnick D, Kyriakos M, Greenway G. Tumors and tumor-like lesions of bone: imaging and pathology of specific lesions. In: Resnick D, Niwayama G, eds. *Diagnosis of bone and joint disorders*. Philadelphia, Pa: Saunders, 2002; 4060-4073.
4. Galyfos G, Karantzikos GA, Kavouras N, Sianou A, Palogos K, Filis K. Extraosseous Ewing Sarcoma: Diagnosis, Prognosis and Optimal Management. *Indian J Surg*. 2016 Feb; 78(1): 49-53.
5. Olson MD, Van Abel KM, Wehrs RN, Garcia JJ, Moore EJ. Ewing sarcoma of the head and neck: The Mayo Clinic experience. *Head Neck*. 2018 Sep; 40(9): 1999-2006.
6. Murphey MD, Senchak LT, Mambalam PK, Logie CI, Klassen-Fischer MK, Kransdorf MJ. From the radiologic pathology archives: ewing sarcoma family of tumors: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2013 May; 33(3): 803-31.
7. Javery O, Krajewski K, O'Regan K, Kis B, Giardino A, Jagannathan J, Ramaiya NH. A to Z of extraskeletal Ewing sarcoma family of tumors in adults: imaging features of primary disease, metastatic patterns, and treatment responses. *AJR Am J Roentgenol*. 2011 Dec; 197(6): W1015-22
8. Cho SI, Park YH, Cho JH, ve ark. Extraskeletal Ewing's sarcoma of the head and neck presenting as blindness. *Korean J Intern Med*. 2007; 22(2): 133-7.
9. Choi SH, Kim YJ, Kim H, Kim HJ, Nam SH, Choi YW. The Rare Presentation of Extraskeletal Ewing's Sarcoma on the Forehead. *Arch Plast Surg*. 2015; 42(1): 100-2.
10. Yang F, Zhao Y, Huang S, Sun R, Lei L. [Four cases of extraskeletal Ewing's sarcoma in the head and neck and literature review]. *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. 2013 Sep; 27(18): 1000-2, 1005. Review. Chinese. PubMed PMID:24459926.
11. Shin JH, Lee HK, Rhim SC, Cho KJ, Choi CG, Suh DC. Spinal epidural extraskeletal Ewing's sarcoma: MR findings in two cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22(4): 795-98.
12. Kennedy JG, Eustace S, Caulfield R, Fennelly DJ, Hurson B, O'Rourke KS. Extraskeletal Ewing's sarcoma: a case report and review of the literature. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2000 Aug 1; 25(15): 1996-9.
13. Robbin MR, Murphey MD, Jelinek JS, Temple HT. Imaging of soft tissue Ewing sarcoma and primitive neuroectodermal tumor. *Radiology* 1998; 209(P): 311.
14. Huh J, Kim KW, Park SJ, Kim HJ, Lee JS, Ha HK, Tirumani SH, Ramaiya NH. Imaging Features of Primary Tumors and Metastatic Patterns of the Extraskeletal Ewing Sarcoma Family of Tumors in Adults: A 17-Year Experience at a Single Institution. *Korean J Radiol*. 2015 Jul-Aug; 16(4): 783-90.
15. Biermann JS. Updates in the treatment of bone cancer. *J Natl Compr Canc Netw*. 2013 May; 11(5 Suppl): 681-3.

