

Ender bir hemotoraks olgusu: Torasik Ewing sarkomu

Güven Sadi SUNAM*, Serhan POYRAZ*, Sami CERAN*, Mehmet GÖK**, Mustafa Cihat AVUNDUK***

*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi ABD,
**Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ABD,
***Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Patoloji, ABD, KONYA

ÖZET

Bir aydan beri sol üst göğüs ağrısı olan 11 yaşında erkek çocuğu şiddetli solunum sıkıntısıyla acil servise başvurdu. Çekilen akciğer radyografisi sol masif plevral efüzyonu, sol hemitoraks opasitesi ve sol 3. kotta litik alanları gösterdi. Torasentezle hemotoraks demonstre edildi. Hastanın klinik durumunda kan replasmanına ve hemotoraks aspire edilmesine rağmen rahatlama olmadı. Bilgisayarlı toraks tomografik inceleme (BT) intratorasik ekstrapulmoner yerleşimli kitle ve 3. kotta litik lezyonun olduğu izlenimini verdi. Hastaya acil şartlarda posterolateral torakotomi uygulandı. Kitle göğüs duvarı ile çıkarıldı. Histolojik incelemesinde geniş alanlarda yuvarlak, hiperkromatik, nisbeten küçük hücrelerin vasküler bir stroma içerisinde yerleştikleri izlendi. Bu bulgularla Ewing sarkomu tanısı kondu. Olgu cerrahiden sonra, 11 aylık takibinde asemptomatiktir. Masif hemotoraksla birlikte olan intratorasik ekstrapulmoner Ewing sarkomu, oldukça enderdir.

Anahtar Kelimeler: Ewing sarkomu, hemotoraks, solunum distressi

SUMMARY

A rare case of hemothorax: Due to thoracic Ewing's sarcoma

An 11 - year old boy presented to the emergency room with severe dyspnea and left upper chest pain. The initial chest radiograph showed a massive left pleural effusion, opacities in the left hemithorax and lytic areas in the left 3rd rib. A thoracocentesis demonstrated a hemothorax. Despite treatment with blood transfusions and aspiration of hemothorax, the patient's clinical status worsened and developed dyspnea. A thoracic computed tomographic scan demonstrated a mass in the intrathoracic extrapulmonary space and a lytic lesion in the 3rd rib. A posterolateral thoracotomy was performed. Base on histologic findings, ewing's sarcoma was diagnosed. He was asymptomatic throughout the 11 months follow - up. Intrathoracic extrapulmonary thoracic Ewing's sarcoma with spontaneous hemothorax is extremely rare.

Key Words: Ewing's sarcoma, hemothorax, respirotuar distress

Ewing sarkomu ilk kez 1921 yılında Sir James Ewing tarafından tanımlanan kemik malign tümördür (1). Ewing sarkomu nadir görülen primer toraks duvarı tümörü olup toraks duvarı malign tümörlerinin % 12'sini oluşturur. Olguların % 25'i asemptomatiktir. Çoğunlukla ekspansif kitle ve ağrı ile belli olur. Ağrı yaygın olmakla birlikte lokalize de olabilir. Kot invazyonu genellikle fizik muayenesinde gözden kaçır. Fakat radyogramda spesifik olmamakla destrüksiyon, litik lezyon ve blastik bölgeler tespit edilir (2). Erkeklerde iki kat fazla görülür. Olguların üçte ikisinden fazlası yirmi yaşın altındadır. Ateş, anemi, lökositoz ve sedimantasyon yüksekliği görülebilir. Vakaların % 20'sinde tanı anında genellikle akciğer ve diğer kemikleri tutan metastatik lezyonlar mevcuttur. Tanı anamnez, fizik muayene, laboratuvar değerleri, radyolojik ve patolojik değerlendirme neticesinde konur.

Manyetik rezonans inceleme (MR) multiplanar kapasitesi ile, özellikle koronal ve sagittal kesitler alınabilmesi, duvar, damar ve sinir invazyonlarını göstermesi nedeniyle tanı konulmasında ve tedavinin planlanmasında yardımcı olur. BT akciğer parankim değerlendirmesinde faydalıdır. Son yıllarda Ewing sarkomunun teşhis ve tedavisindeki ilerlemeler vakaların çoğunun cerrahi, radyokemoterapi ile tedavi edilebileceği umudunu arttırmıştır. Bu olgu bildirimizde kliniğimize klinik, radyolojik olarak hemotoraks komplikasyonu tespit edilerek, torakotomi uygulanan, Ewing sarkomu tanısı konan bir olguyu literatürde de ender olarak görülmesi nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

OLGU SUNUMU

11 yaşında erkek hasta çarpıntı, 1 aydan beri devam eden giderek artan nefes darlığı, sol göğüsünde ağrı

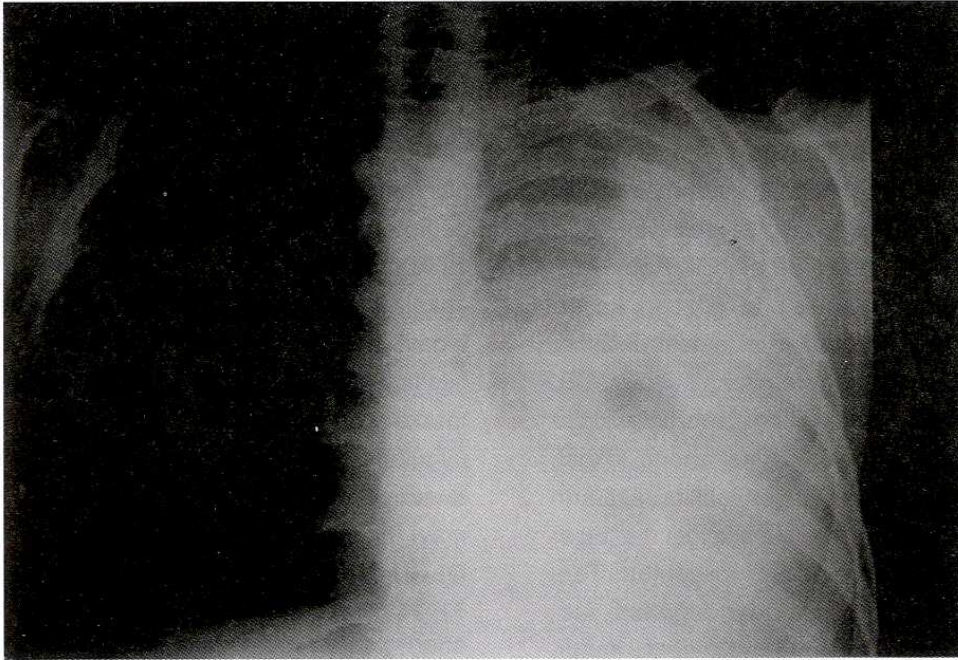
yakınması ile hastanemize başvurdu. Öyküsünde geçirilmiş apendektomi operasyonu dışında özellik yoktu. Olgunun fizik muayenesinde TA: 110/70 mmHg, Nb: 115/dak, ateş: 36.7°C, solunum sayısı: 20/dak idi. Sol göğüs duvarında basmakla ağrılı, hafif dışa bombelik mevcuttu. Solunum sistemi muayenesinde, sol hemitoraksta matite ve solunum sesinin alınamaması saptandı.

Laboratuvar incelemesinde Hb: 6.1 g/dL, Htc: %17.8, Lokosit: 16.2 k/uL, sed: 12 mm/s, olarak tespit edildi, biyokimya değerleri ise normaldi.

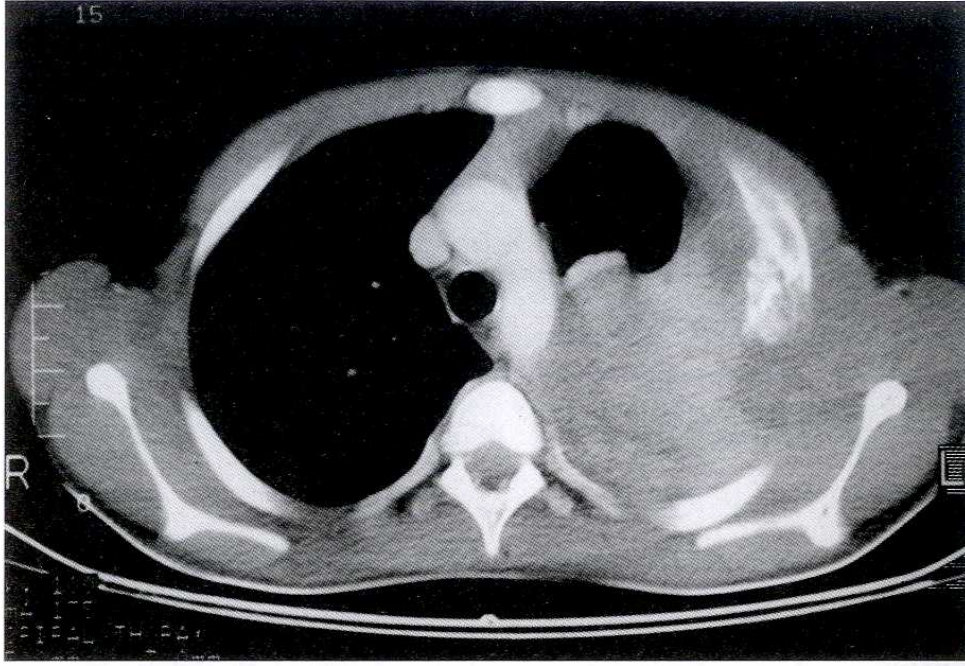
Tümör markırlarında OMMA CA 125: 108U/mL (N: 0.0-21) yüksek bulundu. Akciğer grafisinde, sol hemitoraksı tamamına yakın kapsayan opasite ve sol hemitoraks 3'üncü kotta litik lezyon görüldü (Şekil 1). Toraks ultrasonografik incelemesinde sol 3. kot lateral yüzde ekspansiyon ve destrüksiyon oluşturan kot dışına taşan yumuşak doku komponentli tümoral kitle ve toraks içinde organize hematoma ve plevral efüzyon izlendi. Toraks BT'de sol akciğer üst lob posterior segmentten alt lob posterobazal segmente kadar uzanan yaklaşık 7x 6 cm ebatında heterojen, toraks duvarından kaynaklanan lobüle konturlu kitlesel lezyon, lezyon komşuluğunda parakardiyak alanda atelektazik akciğer segmenti, plevral mayii, 3. kotta destrüksiyon ve pektoral kasa invazyon mevcuttu (Şekil 2). Olası diğer kemik tutulumlarını tespit amacıyla yapılan kemik sintigrafisinde sadece sol 3. kot lateral yüzde artmış radyoaktivite tutulumu izlendi (Şekil 3).

Bu bulgular ile hemotoraks oluşturmuş kot tümörü düşünüldü, kan hemoglobin değeri taze kan infüzyonu ile yükseltilecek acil operasyona alındı. Hemotoraksa tümör tarafından infiltre edilen interkostal arter ve venin sebep olduğu görüldü. Operasyonda, hematoma boşaltılması, lateral ve posterior 3. ve 4. kot parsiyel rezeksiyonu, parsiyel plevrektomi ve çevre doku ile birlikte tümoral kitle rezeksiyonu uygulandı. Komşu kaslar yaklaştırılarak primer süturla rezeksiyon alanı kapatıldı. Operasyon materyali patolojik olarak incelendiğinde yumuşak gri beyaz renkte ve kanamalı alanlar içermekte olduğu ayrıca nekroz bulundurduğu tespit edildi. Mikroskopik incelemede stromal elemanlardan fakir görünümü olduğu dikkat çekici olarak bulundu. Tümoral yapıyı oluşturan yuvarlak, dedifferansiye hücreler ince fibrovasküler stroma ile ayrılmış alanlarda PAS (Periodic Acid - Schiff) ile pozitif boyanma göstermekteydi. İmmünohistokimyasal boyamalarda ise vimentin ile pozitif ekspresyon gösterirken sitokeratin, epithelial membran antijen, lökosit common antijen, desmin, actin ve neuron specific enolase ile boyanma saptanmadı.

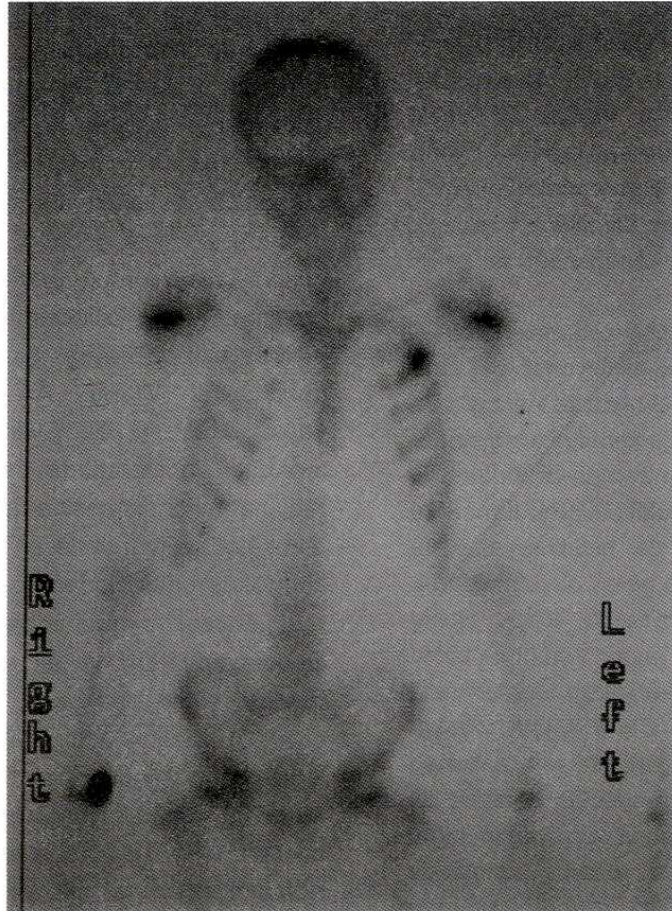
Histopatolojisi Ewing sarkomu olarak değerlendirilen olgu postoperatif 10. gün taburcu edildi. Kontrol PA akciğer grafisinde sol 3. ve 4. kot parsiyel yokluğu dışına normal değerlendirildi (Şekil 4). Hasta takip programına alınarak onkoloji bölümüne radyoterapi ve kemoterapi için gönderildi.



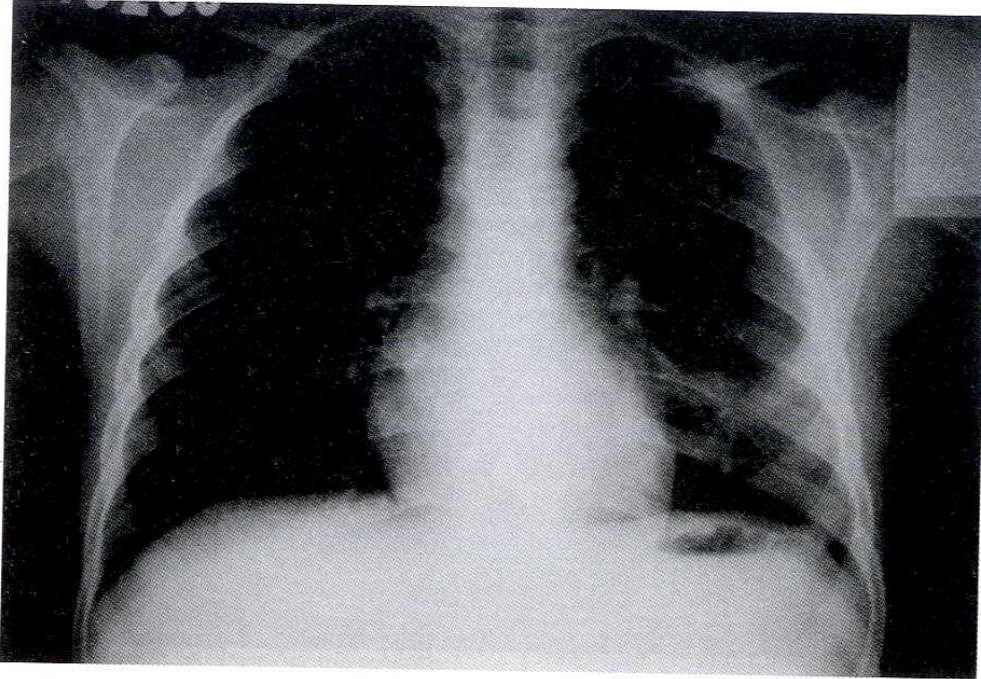
Şekil 1. PA akciğer grafisi



Şekil 2. Toraks bilgisayarlı tomografisi



Şekil 3. Tüm vücut kemik sintigrafisi



Şekil 4. Postop kontrol PA akciğer grafisi.

TARTIŞMA

Göğüs duvarı her biri solunum ve hemodinamiği sağlamakta rol alan çok sayıda doku tabakası içerir. Dolayısıyla her bir tabakadan ayrı bir tümör meydana gelebilir. Göğüs duvarı primer malign tümörleri içerisinde en yaygın olanı kondrosarkomdur. Ewing sarkomu daha nadir olup tüm kemik tümörlerinin % 10'unu oluşturur. Sıklıkla uzun kemikleri tutar (1). Hastalığın septomları etkilenen kemiğin ağrı ve şişliği ile ortaya çıkar.

Tanı laboratuvar ve radyolojik incelemelerle birlikte beş cm'den küçük tümörlerde eksizyonel, beş cm'den büyük tümörlerde insizyonel biyopsi, veya gerektiğinde kitlenin total eksizyonu ile konur. Ewing sarkomu özellikle iskelet dışı olduğu zaman histopatolojik özellikleri ile diğer küçük yuvarlak hücreli tümörlere benzemektedir. Bu nedenle de histokimyasal ve immünohistokimyasal tetkiklere gerek duyulmaktadır. Olgumuzda saptadığımız periodic acid- Schiff (PASS) ile pozitif boyanan hücrelerin varlığı ile birlikte vimentin ile pozitif ekspresyonun saptanması tanımımızı destekler niteliktedir. Buna karşın, sitokeratin, epithelial membran antijen, lökosit common antijen, desmin, actin ve neuron-specific enolase ile boyanma olmaması ayırıcı tanıda düşünülen diğer yuvarlak küçük hücreli tümörleri ekarte etmektedir (3,4). Olgumuzun properatif değerlendirmesinde aciliyeti sebebiyle biopsi kullanılamamış, PA akciğer grafisi, BT ve kemik sintigrafisi bulguları yeterli olmuştur.

Göğüs duvarı tümörlerinin masif hemotoraks komplikasyonuna yol açarak görülmeleri literatürde oldukça enderdir (5-9).

Bizim olgumuz literatürde hemotoraks komplikasyonu ile karşılaşılan histopatolojik Ewing sarkomu tanısı alan primer göğüs duvarı tümörlü ikinci vakadır. Diğer vaka astım ön tanısıyla takip edilen 11 yaşında bir kız çocuğu olup, solunum sıkıntısı nedeniyle başvurduğu merkezde hemotoraks komplikasyonu tespit edilerek tedavi altına alınması ve histopatolojik Ewing sarkomu tanısı konması dolayısıyla Wang AA ve ark. tarafından yayınlanmıştır (10). Ewing sarkomunun başarılı tedavisi için literatürde öncelikle kemoterapi veya radyoterapi önerilmesine rağmen bu vaka göz önüne alındığında tümör yerleşim bölgesi ve yol açabileceği komplikasyonlar nedeniyle cerrahinin radyokemoterapi öncesi uygulanması zorunlu olabilir (11). Operasyonda üst ve alt sağlam bir kot ile komşu akciğer, timus, perikard, kas gibi yapılar rezeksiyonla çıkarılarak çıkarılmıştır (12). Kombine tedavi ile olguların çoğunda nüks ihtimali azalmaktadır. Biz olgumuzda 3. kottan kaynaklanan tümöral kitle eksizyonu takiben, 4. kot parsiyel rezeksiyonu, lateral ve posterior parsiyel plevrektomi ve çevre doku rezeksiyonu uyguladık. Olgumuzda rezeksiyon uygulanan alanın posterior ve 10 cm civarında olması nedeniyle greft kullanılmadan, yaklaştırılarak primer sütüru edilmesi

yeterli olmuştur. Literatürde bu tip defektlerde prostetik rekonstrüksiyonu önerilmemektedir (12,13). Ewing sarkomunda göğüs cerrahının görevi dokütanısının konmasını ve lokal kontrolü sağlamak

olmalıdır. Olgumuzda postoperatif komplikasyon ve nüks görülmemiş olup halen sağlıklı şekilde yaşamaktadır.

KAYNAKLAR

1. Pairolero C. Chest wall tumors. In: Shields TW, Lo Cicero J, Ponn RB; eds. General Thoracic Surgery. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2000:p.589-98.
2. Patricia M. Mc Cormack. Tumors of the chest wall In: Joseph Aisner et al (ed): Comprehensive textbook of thoracic oncology, 1 st ed. Pennsylvania; Lippincott Williams & Wilkins; 1996Xp.870-9.
3. Huang SH, Ko WS, Jen YM, Lee SC, Hwang WS. Intrathoracic extrathoracic extraskkeletal Ewing's sarcoma: a case report and review of literature. Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei) 1993;51(6):474-8. (Abstract)
4. Daugaard S, Kamby C, Sunde LM, Myhre - Jensen O, Schiodt T. Ewing's sarcoma. A retrospective study of histological and immunohistochemical factors and their relation to prognosis. Virchows Arch Pathol Anat Histopathol 1989;414(3):243-51.
5. Harrison NK, Wilkinson J, O'donohue J, Hansell D, Sheppard MN, Goldstraw PG, et al. Osteochondroma of the rib: an unusual cause of haemothorax. Thorax 1994;49(6):618-9.
6. Buchan KG, Zamvar V, Mandana KM, Nihal E, Kulatilake P. Jxtacardiac costal osteochondroma presenting as recurrent hemothorax. Eur J Cardiothorac Surg 2001;20(1):208-10.
7. Hachiya T, Okada K, Yamazaki Y, Hayasaki M, Yoshikawa S, Kubo K, et al. Pulmonary malignant fibrous histiocytoma presenting as hemothorax. Nibon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi 1996;34(3):336-40. (Abstract)
8. Kumagai M, Kutsuzawa T, Kondo T, Ohta Y, Yamabayashi H, Inada K, Kawana A.A case of angiosarcoma presenting as ill defined opacities on chest roentgenogram and hemothorax. Kokyu To Junkan 1993;41(8):801-4. (Abstract).
9. Kani H, Yamakawa Y, Niwa H, Kondo K, Kiriya M, Masaoka A. A case of hamartoma originated from the chest wall. Nibon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1996; 44(7): 1008-11. (Abstract)
10. Warg AA, Patterson HS, Hemstreet MP, Tiller RE. Hemothorax in a patient with asthma. Ann Allergy 1990;64(1):55-7.
11. Shamberger RC, Laquaglia MP, Krailo MD, Miser JS, Pritchard DJ, Gebhart MC, et al. Ewing's sarcoma of the rib: results of an intergroup study with analysis of outcome by timing of resection. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:1154-61.
12. Pairolero C. Chest Wall Reconstruction. In: Shields TW, LoCicero J, Ponn RB; eds. General Thoracic Surgery. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams-Wilkins; 2000:p.599-608.
13. Deschamps C, Tirnaksiz BM, Darbandi R, Trastek VF, Allen MS, Miller DL, et al. Early and long-term results of prosthetic chest wall reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:588-91.