

UNİLATERAL SAKROİLEİTİ TAKLİT EDEN EWİNG'S SARKOM

Dr. Aydın KARABACAKOĞLU*, Dr. O. Cem TÜRELİ**, Dr. Serdar KARAKÖSE*,
Dr. Önder Murat ÖZERBİL***, Dr. Bekir BÖREKÇİ*, Dr. Kemal ÖDEV *

* S.Ü.T.F. Radyodiagnostik Anabilim Dalı, **Adnan Menderes Ü.T.F. FTR Anabilim Dalı,
***S.Ü.T.F. FTR Anabilim Dalı

ÖZET

Unilateral sakroileiti taklit eden, akciğer ve beyine metastaz yapan Ewing's sarkom olgusu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Ewing's sarkom, sakroiliak eklem, atipik lokalizasyon, sakroileitis

SUMMARY

Ewings Sarcoma Mimicking an Unilateral Infectious Sacroiliitis

Ewing's sarcoma mimicking an unilateral infectious sacroiliitis and that cause to metastasize at the lung and brain is reported.

Key Words: Ewing's sarcoma, sacroiliac joint, atypic localization, sacroiliitis

GİRİŞ

Osteosarkomlardan sonra en sık görülen kemik tümörü olan Ewing's sarkomlar çok malign, yuvarlak hücreli neoplazmlardan olup, malign kemik tümörlerinin % 6'sını oluştururlar. Sakroiliak eklemi içeren primer pelvik Ewing's sarkom olguları tüm Ewing's sarkomların %22'sidir (1). Pelvik tümörlerin %69'u sakroiliak eklemi de tutabilen iliak kanat tümörleridir. Yalnız sakroiliak eklemi tutan tipi daha nadirdir (2). Olgumuz, sol tarafında sakroiliak eklem ağrısı olan ve enfeksiyonu düşündüren semptomlar veren bir hastaydı. Alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde lezyonun Ewing's sarkom olduğu tesbit edildi. Tek taraflı sakroileiti olan hastaların ayırıcı tanısında Ewing's sarkomu içeren primer malign kemik tümörleri de düşünülmelidir.

OLGU SUNUMU

39 yaşındaki kadın hastamızın 2 aydır lomber bölgeden sol kalça, sol bacak ve ayak bileğine ya-

yılan ağrısı vardı. Ağrı günlük aktiviteye bağlı olarak artmaktaydı. Ağrılı dönem 3-4 gün sürmekte ve yaklaşık 1 hafta süreyle ağrıda belirgin azalmalar olmaktaydı. Soğuk algınlığını düşündürür tarzda hafif ateş (37.5-38°C), baş ağrısı ve gece terlemesi de mevcuttu. Travma öyküsü, kilo kaybı, bilinen bir enfeksiyon hastalığı yoktu. Şikayetlerine bağlı olarak antigripal ilaçlar ve aspirin kullanmaktaydı. Aile öyküsünde diabetes dışında dikkati çeken bir hastalığı olmayan olgunun lokomotor sistem muayenesinde bel ve sol kalça hareketleri açık, hareket sonları ağrılı idi. Sakroiliak eklem kompresyon testleri solda pozitif. Sistemik muayenesinde patoloji saptanmadı. Lökosit sayımı 13.000, sedimentasyon 28 mm/saat ve hemoglobin 14.3 gr/dl düzeyindeydi. Romatoid faktör ve Brusella Aglutinasyon (Wright ve Coombs) testleri negatifti. İstenen L3-S1 düzeyleri lomber bilgisayarlı tomografik (BT) incelemede patoloji saptanmadı ve pelvik konvansiyonel radyografide sol sakroiliak eklem kranyal kesiminde mi-

nimal skleroz izlendi. Nonspesifik sakroileit düşünülen ve antiromatizmal tedavi uygulanan hasta takibe alındı. Bir süre şikayetleri hafifleyen hasta 1.5 ay sonra şikayetlerindeki artış ve ağrının devamlı hale gelmesiyle tekrar hastaneye başvurdu ve fizik muayenede S1 vertebra düzeyinde yaklaşık 2 cm çapında cilt altında ele gelen yumuşak doku kitlesi tespit edildi. Laboratuvar bulgularında anlamlı bir değişiklik yoktu. Yüzeysel ultrasonografik incelemede kitle gözlenemedi. Konvansiyonel grafide iliak kanatta solda, sakroiliak eklem kranyalinde minimal destrüksiyon saptandı (Resim1). Pelvik BT inceleme yapıldı ve iliak kanattaki destrüksiyon net olarak belirlendi (Resim 2). Lezyondan alınan biopsi materyalinin histopatolojik tanısı Ewing's sarkom olarak değerlendirildi. Hemen 6 kür kemoterapi uygulanan hastanın kemoterapi sonrası (1.5 ay) şikayetlerinin artması sonucu yapılan pelvik BT incelemesinde; sol iliak kanattaki dest-

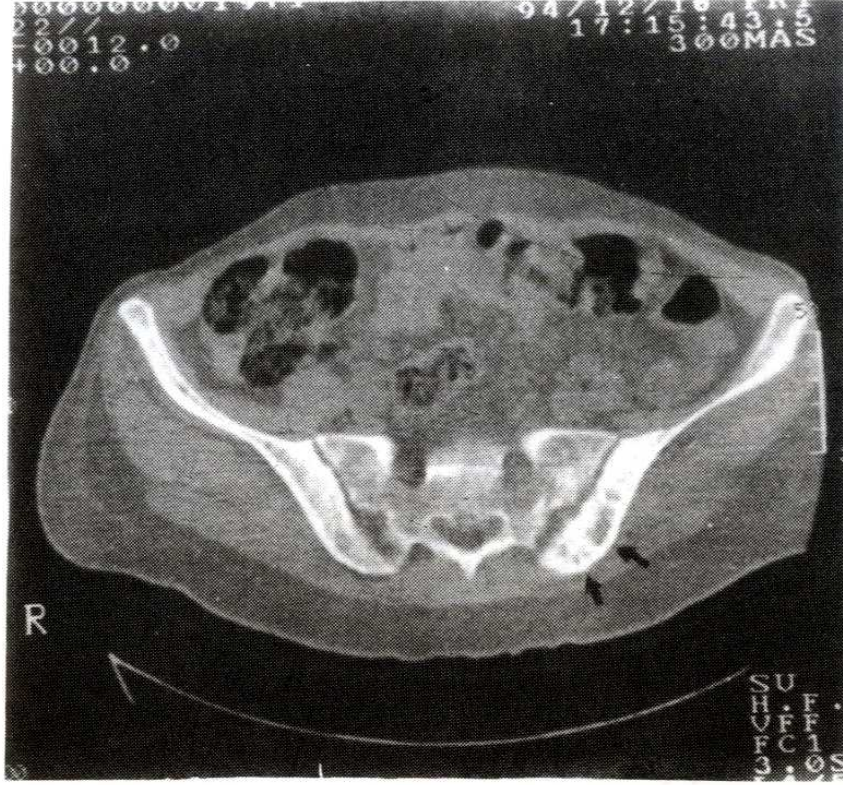
rüksiyonda artış ve aynı taraf gluteal adelede hafif kalınlaşma gözlemlendi (Resim 3a,b). Lezyon bölgesine 4000 RAD radyoterapi uygulaması yapıldı. Radyoterapi sonrası yapılan kontrol BT incelemede kemik destrüksiyonunun ve komşu yumuşak doku tutulumunun daha da arttığı saptandı (Resim 4). Toraks BT incelemesinde paravertebral metastazlar gözlemlendi (Resim 5). Konuşma ve oryantasyon bozukluğu gelişen hastanın kranyal BT incelemesinde de beyin metastazları saptandı ve hasta sakroileit tanısı aldığı günden yaklaşık 5.5 ay sonra öldü.

TARTIŞMA

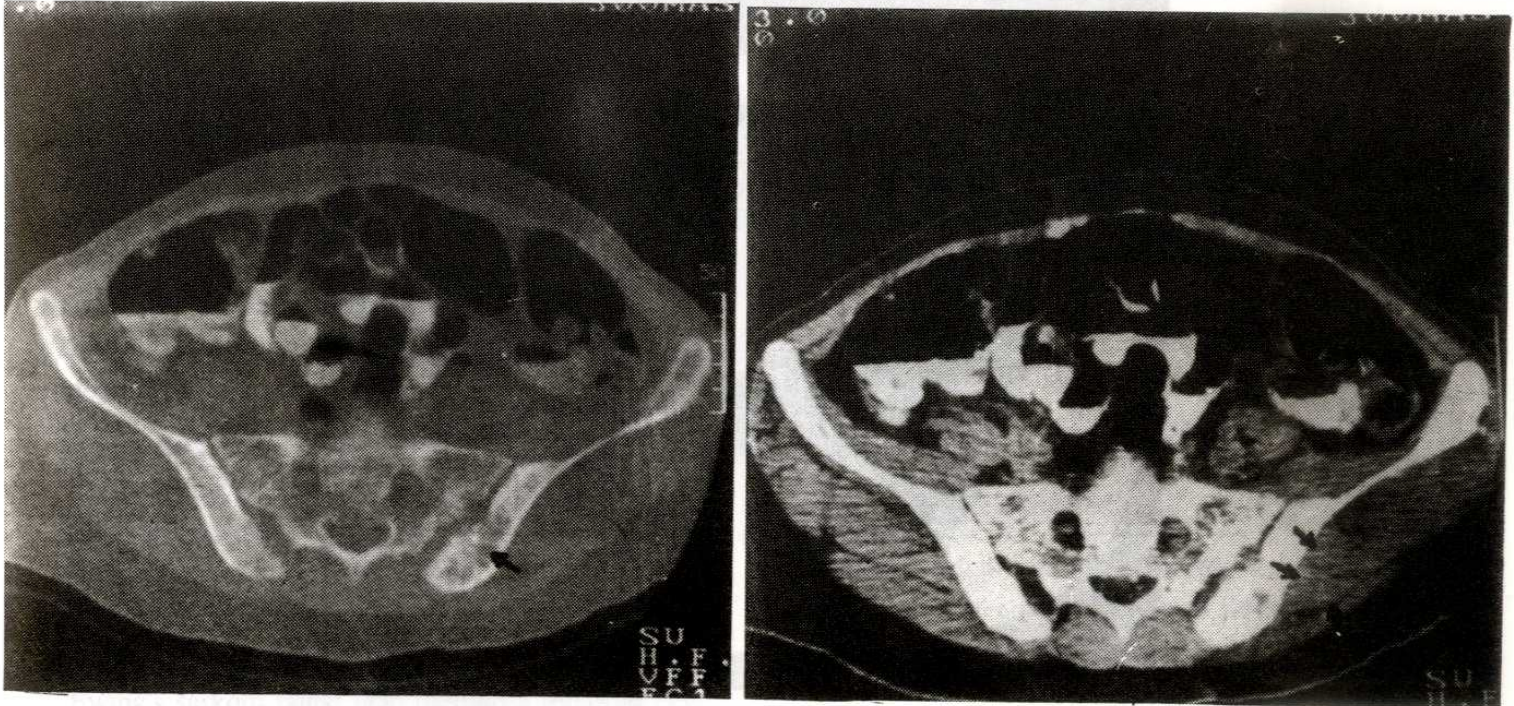
Ewing's sarkomlu hastaların %90'ı 5 - 30 yaşları arasında olup, en sık görülme yaşı 10-15'tir (2. dekad) (3). Bu tümör erkeklerde kadınlardan daha sık (1.4/1) görülür ve zencilerde daha nadir rastlanır (1). En sık klinik bulgular ağrı ve şişliktir. Lezyonun bulunduğu kemiği çevreleyen yumuşak doku kitlesi,



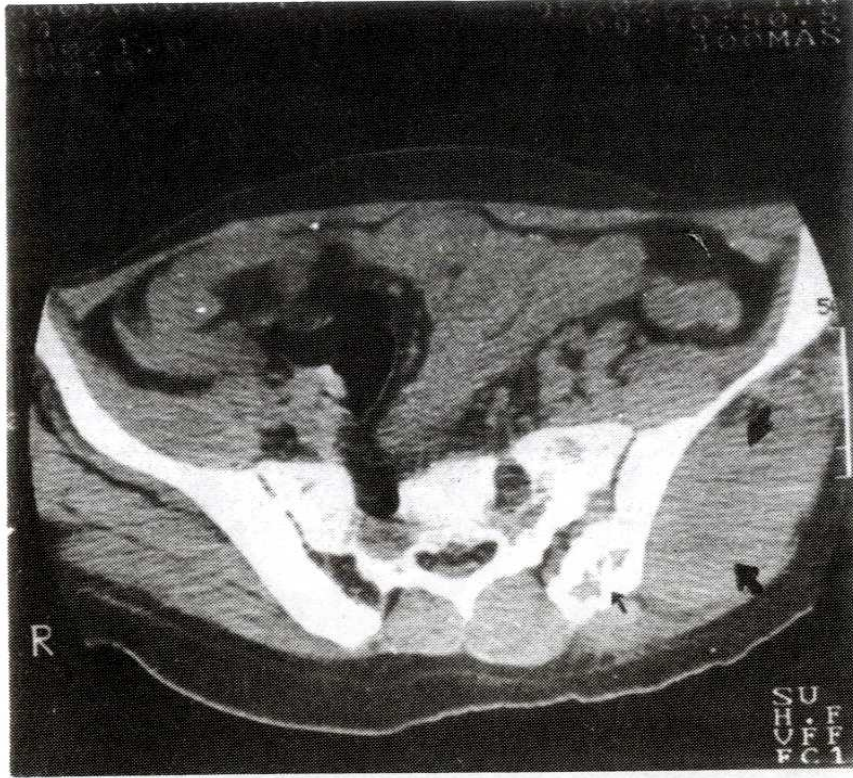
Resim 1. Konvansiyonel radyografide sol sakroiliak eklem kranyalinde iliak kanatta minimal skleroz ve zonal destrüksiyon izlenmektedir.



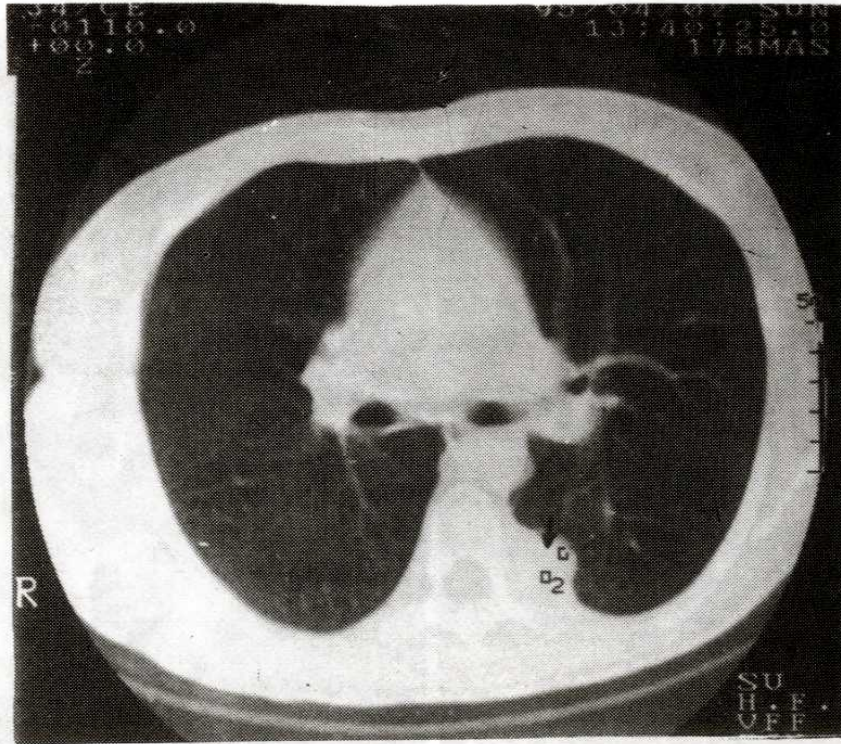
Resim 2. Pelvik BT incelemede, sol sakroiliak eklem iliak kanatta kemik destrüksiyonu izlenmektedir.



Resim 3. Pelvik BT'de a: kemik pencerede, sol sakroiliak eklem iliak yüzeyinde kemik destrüksiyonu, b: Yumuşak doku penceresinde, gluteal adelede hafif kalınlaşma izlenmektedir.



Resim 4. Pelvik BT'de kemik destrüksiyonu ve komşu yumuşak dokularda infiltrasyon izlenmektedir.



Resim 5. Toraks BT'de, paravertebral metastaz izlenmektedir.

etyolojide daima primer kemik tümörünü düşündürmelidir. Ewing's sarkom olgularının bir kısmında, olgumuzda olduğu gibi, yalnız yumuşak doku kitlesinin varlığı bile bir tümöre işaret edebilir. Ağrı başlangıçta lokalize veya yaygındır, fakat zamanla artar ve devamlı hale gelir. Ateş, kilo kaybı, anemi ve lökositöz gibi semptomların ortaya çıkması hastalığın seyrinin hızlandığını gösterir. Bu bulgular enfeksiyon hastalıklarında da gözlenebileceğinden ayırıcı tanıda dikkatli olunmalıdır. Unilateral sakroileit olgularında; Reiter's sendromu, psöriatik spondilartropati, enfeksiyon, travma ve hem primer hem de metastatik tümörlerin ayırıcı tanısı çok önemlidir (1-4).

Ewing's sarkom vücuttaki bütün kemiklerde görülebilir de, lezyonların çok büyük kesimi (2/3) iskeletin alt bölümünde, sakrum ve alt ekstremitede lokalizedir (5). Capanna ve ark. Ewing's sarkomlu 239 olguluk serilerinde 42 hastada lezyonun pelviste olduğunu ve bunların 29'unun ise iliak kanat veya olgumuzda olduğu gibi sakroiliak eklemde lokalize olduğunu vurgulamışlardır (2). Ewing's sarkomların zigomatik, temporal, maksiller kemik, mandibula ve yumuşak doku gibi nadir görülen yerleşimleri de belirtilmiştir (6-8).

En sık görülen konvansiyonel radyografik bulgular şunlardır (9): Kenarları net olarak seçilemeyen kemik destrüksiyonu (%96), yumuşak doku tutulumu (%80), soğan zarı şeklinde periostit (%57) ve osteoskleroz (%40). Radyolojik ayırıcı tanıda osteosarkom, osteomyelit ve lenfoma gözönünde bulundurulmalıdır. Histolojik, sitogenetik, elektronmikroskopik çalışmalar doğru tanıyı kolaylaştıracaktır.

Ewing's sarkomların %90'ında, diğer bazı nöroektodermal tümörlerde de gözlenen, karakteristik kromozomal translokasyonlar mevcuttur. Ewing's sarkom hücrelerinin duvarında nöroektodermal antijenlerin görülmesi bu tümörlerin mezankimal değil, nöral olduğunu düşündürmektedir (10). Ewing's sarkom tanısı alan olgularda tümörün çev-

reye yayılımını saptamak, rezeksiyona elverişli olup olmadığını belirlemek ve radyoterapi programının yapılabilmesi için manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve BT inceleme gereklidir. Hastaların %20-25'inde ilk tanı konulduğu dönemde metastazlar mevcuttur (10-11). Primer lezyonun MRG ve BT incelemeleri yanısıra, akciğer ve kranyumun da BT incelemesi metastazların saptanabilmesi için gereklidir.

Ewing's sarkomlu olguların ancak %15'i 5 yıldan fazla yaşamaktadır. Kemoterapi, radyoterapi ve cerrahi kapsayan tedavi yaklaşımları bu malignitenin prognozunu belirgin şekilde iyileştirmiştir. Tedavinin başarısı lezyonun lokalizasyonu, boyutu ve metastazların var olup olmamasına bağlı olarak değişmektedir. Metastazlar genellikle akciğer ve kemiklerde, bazen de, olgumuzda olduğu gibi intrakranyal olur ve hastanın yaşam süresini kısaltır (12).

Cerrahi tedavi, tümör küçük ve rezeksiyona elverişli ise yapılır, aksi takdirde radyoterapi uygulanır. Ayrıca cerrahi tedavi sonrası radyoterapi ve kemoterapi de yapılabilir (10).

Ewing's sarkomunun kemoterapisinde vinkristin, daktinomisin, siklofosamid ve daxorubisin sıklıkla kullanılmaktadır (13).

Ewing's sarkomların ancak yarısı tedavi edilebilmekte olup, bu tümörü bazı araştırmacılar (14) kısmen iyi, bazı araştırmacılar ise (10) çok kötü prognozlu olarak nitelendirmektedir. Üst ekstremitte, lomber vertebra ve pelviste lokalize ve yumuşak doku uzanımı gösteren tümörlerin prognozunun kötü olduğu belirtilmektedir (10,11). Ewing's sarkom tedavisindeki gelişmeler sonucu, gelecekte bu tümörlerin tedavisinde daha başarılı sonuçların alınacağı tahmin edilmektedir.

Sonuç olarak sakroileitlerde görülen semptom ve bulguları taklit edebilen Ewing's sarkom, sakroileit ayırıcı tanısında akla gelmelidir.

KAYNAKLAR

1. Adelman HM, Wallach PM, Flannery MT. Ewing's sarcoma of the ilium presenting as unilateral sacroileitis. *J Rheumatology* 1991; 18(7): 1109-11.
2. Capanna R, Toni A, Sudanese A, McDonald D, Bacci G, Campanacci M. Ewing's sarcoma of the pelvis. *Int Orthop* 1990; 14: 57-61.
3. Wilkins RM, Pritchard DJ, Burgert EO, Unni KK. Ewing's sarcoma of bone: experience with 140 patients. *Cancer* 1986; 58: 1318-20.
4. Pouchot J, Barge J, Marchand A, Carbonnier J, Vinceneux P. Ewing's sarcoma of the ilium mimicking an infectious sacroileitis. *J Rheumatol* 1992; 19(8): 1318-20.
5. Mueller DL, Grant RM, Riding MD, Coppes MJ. Cortical saucerization: an unusual imaging findings of Ewing sarcoma. *AJR* 1994; 163: 401-3.
6. Watanobe H, Tsubokawa T, Katayama Y, Koyama S, Nakamura S. Primary Ewing's sarcoma of the temporal bone. *Surg Neurol* 1992; 37: 54-8.
7. Posnick J, Louie G, Zuker R, Weitzman S. Ewing's sarcoma: primary involvement of the zygoma undergoing resection and immediate reconstruction. *Plas Recons Surg* 1992; 89(2): 956-61.
8. Bosch AL, Carda C, Olaya AP, Noguera R, Bacete MP, Pellin A, Boix J. Soft tissue Ewing's sarcoma. *Cancer* 1990; 66: 1589-601.
9. Reinus WR, Giulla LA, Donaldson S, Shuster J, Glickman A, Vietti TJ. Prognostic features of Ewing's sarcoma on plain radiograph and computed tomography scan after initial treatment. *Cancer* 1993; 72: 2503-10.
10. Horowitz ME. Ewing's sarcoma. Current status of diagnosis and treatment. *Oncology* 1989; 3(3): 101-9.
11. Crist WM, Kun LE. Common solid tumors of childhood. *N Engl J Med* 1991; 324(7): 461-71.
12. Coombs RJ, Zeiss J, McCann K, Phillips E. Case report 360. *Skeletal Radiol* 1986; 15: 254-7.
13. Li WK, Lane JM, Rosen G, Marcove RC, Caparres B, Huvos A, Groshen S. Pelvic Ewing's sarcoma. *J Bone Joint Surg* 1983; 65(6): 738-47.
14. Hayes FA, Thompson EI, Meyer WH. Therapy for localized Ewing's sarcoma of bone. *J Clin Oncol* 1989; 7: 208-13.