



Ewing Sarkomunun İntrapanrankimal Metastazı: Bir Olgu Sunumu

Ewing's Sarcoma with Intraparenchymal Brain Metastasis: A Case Report

Ali Erdem YILDIRIM, Denizhan DİVANLIOĞLU, Mert ŞAHİNOĞLU, Nuri Eralp ÇETİNALP,
Ahmed Deniz BELEN

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi: Ali Erdem YILDIRIM / E-posta: alierdemyildirim@gmail.com

ÖZ

Ewing sarkom öncelikli olarak genç erişkinlerde görülen, kemiğin mezenkimal dokusundan gelişen malign bir tümördür. Vücutta bulunan tüm kemiklerden gelişebileceği gibi genellikle uzun kemiklerden köken alır. Ewing sarkom, nöroşirürji pratiğinde nadir karşılaşılan bir tümör olmakla birlikte genellikle kraniuma veya vertebraalara olan metastazlarla karşılaşılmaktadır. Bu tümörlerin santral sinir sistemi metastazları oldukça nadir görülmektedir. Ewing sarkom'un primer tedavisi cerrahidir ve daha sonra kemoterapi gibi yardımcı tedaviler de kullanılmalıdır. Olgumuz, 21 yaşında erkek, 5 yıl önce sağ tibia'sında kitle tespit edilip Ewing sarkom tanısı almış, akciğer metastazı olan bir hastadır. Kemoterapi tedavisi alırken baş ağrısı şikayeti olan hastaya çekilen Kranial MRI'da intrapanrankimal metastatik kitle lezyonu ve yoğun ödem tespit edilmiş olup cerrahi olarak tedavi edilmiştir. Biz bu sunumda Ewing sarkom gibi malign bir kemik tümörünün beyin prankimi içerisine metastaz yapması gibi çok nadir rastlanan bir durumu anlatmaktayız.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Ewing sarkom, İntrapanrankimal, Metastaz

ABSTRACT

Ewing's Sarcoma is a malignant mesenchymal tumor of bone tissue, which is primarily seen in young adults. It usually originates from the long bones of the body but it can develop in any bony tissue. Although Ewing's Sarcoma is a rare tumor in the practice of neurosurgery, metastases are often encountered in the cranium and vertebrae. Central nervous system metastasis is extremely rare. Surgery is the primary treatment for Ewing's Sarcoma but secondary treatment such as chemotherapy should also be administered. A 21-year-old male who presented with a right tibial mass was diagnosed with Ewing's Sarcoma and lung metastasis. While he was undergoing chemotherapy, a cranial MRI obtained because of severe headache showed an intra-parenchymal metastatic lesion with brain edema. The lesion was treated surgically and a gross total resection was performed. We have presented a case of bone tissue Ewing's Sarcoma with brain parenchyma metastasis as a rare condition in this paper.

KEYWORDS: Ewing's sarcoma, Intraparenchymal, Metastasis

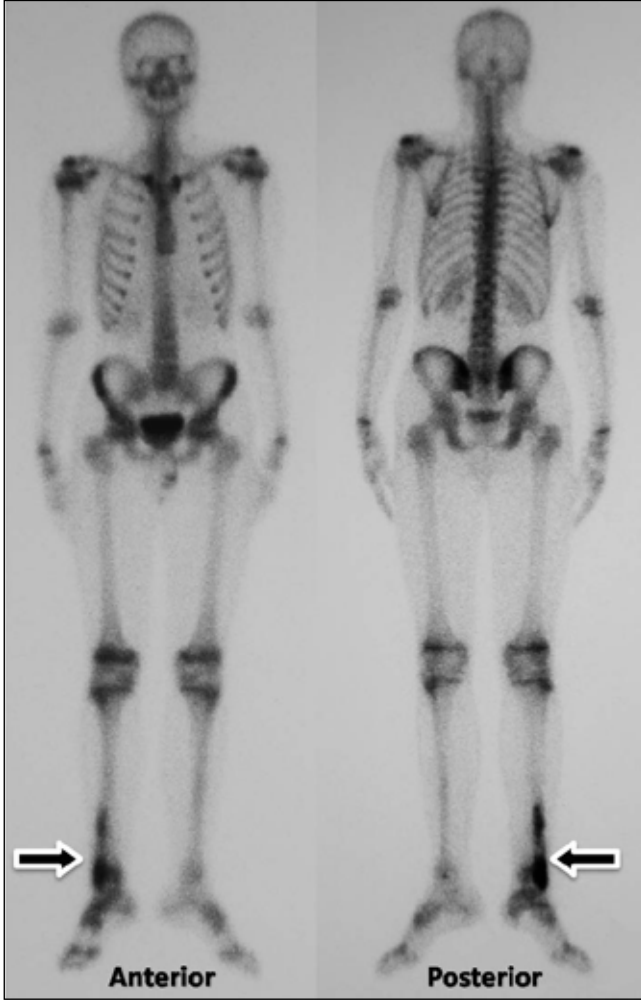
GİRİŞ

Ewing sarkomu(ES) öncelikli olarak genç erişkinlerde görülen, tüm primer malign kemik tümörlerinin %10'unu oluşturan, malign kemik tümördür (8). Daha çok kol ve bacaklardaki uzun kemiklere, pelvise ve göğüs kafesine yerleşir (3). Nadiren kafatası kemiklerine de primer yerleşebilir. ES metastaz yapabilme yeteneğine de sahip olup en sık %38 akciğere, %31 kemiklere (spinal kolon dahil) ve %11 kemik iliğine metastazları görülmektedir (11). ES çok nadir olarak da kalvaryum ve beyin parankimi gibi santral sinir sistemi metastazı yaparlar ki bu literatürde ancak birkaç tane olgu sunumu şeklinde tariflenmiştir (12). Biz de bu yazımızda, ES tanısı almış bir hastada çok nadir olarak görülen beyin parankimi içerisine ES metastazı olgusunu sunmaktayız.

OLGU SUNUMU

Olgumuz, 5 yıl önce sağ tibia üzerinde kitle nedeniyle ortopedi kliniğine başvurarak yapılan kemik sintigrafisinde

sağ tibia distal ucunda düzensiz aktivite tutulumu (Şekil 1) nedeniyle opere edilerek Ewing sarkomu tanısı almış 21 yaşında erkek bir hastadır. Daha sonraki takiplerine düzenli olarak gelmeyen hasta, 2 yıl önce akciğer metastazı nedeniyle medikal onkoloji kliniği tarafından kemoterapi programına alınmış ve düzenli olarak tedavisini almaya başlamış. Bir yıl önce onkoloji servisinde kemoterapi tedavisi için yatarken şiddetli baş ağrısı ve sağ tarafında hemiparazisi gelişen hastaya çekilen kontrastlı kranial MRI da verteks düzeyinde falks lokalizasyonunda solda belirgin olmak üzere her iki frontal bölgeye uzanan, T1A serilerde santralinde hiperintens, T2A serilerde santralinde heterojen hipointens sinyal değişiklikleri izlenen, yoğun heterojen kontrast tutulumu gösteren, 40x50x35 mm boyutunda kitle lezyonu ve kitle komşuluğunda solda belirgin olmak üzere yaygın ödematöz sinyal değişikliği ve orta hatta sağa doğru 5 mm'lik şift (Şekil 2) saptanması üzerine tarafımıza danışılan hasta opere edilerek kitle gross total çıkartıldı (Şekil 3). Postoperatif hemiparazisi düzelen hasta 3. günde taburcu edildi. Kemoterapi tedavisi



Şekil 1: Tüm vücut kemik sintigrafisinde sağ tibia'da aktivite artışı görülmektedir (Ok ile gösterilmiştir).

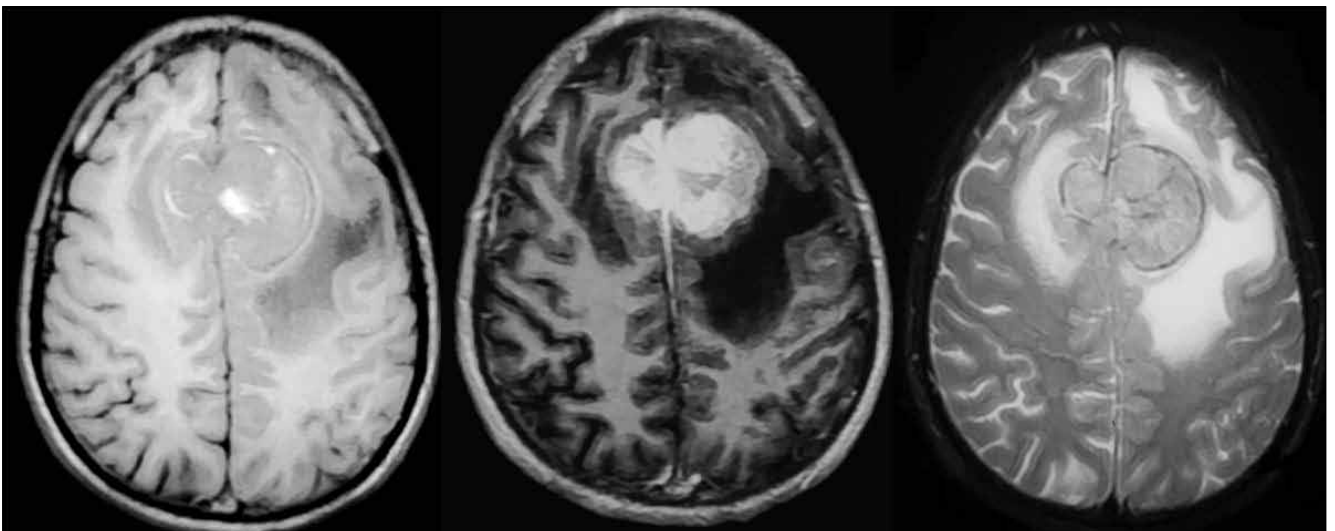
düzenli olarak devam eden hastanın postoperatif 8. ay kontrol kranial MRG'sinde patolojik görüntüsü olmayan hastanın tedavisi nöroşirürji, medikal- radyasyon onkolojisi ve ortopedi kliniklerince multidisipliner olarak devam etmektedir.

TARTIŞMA

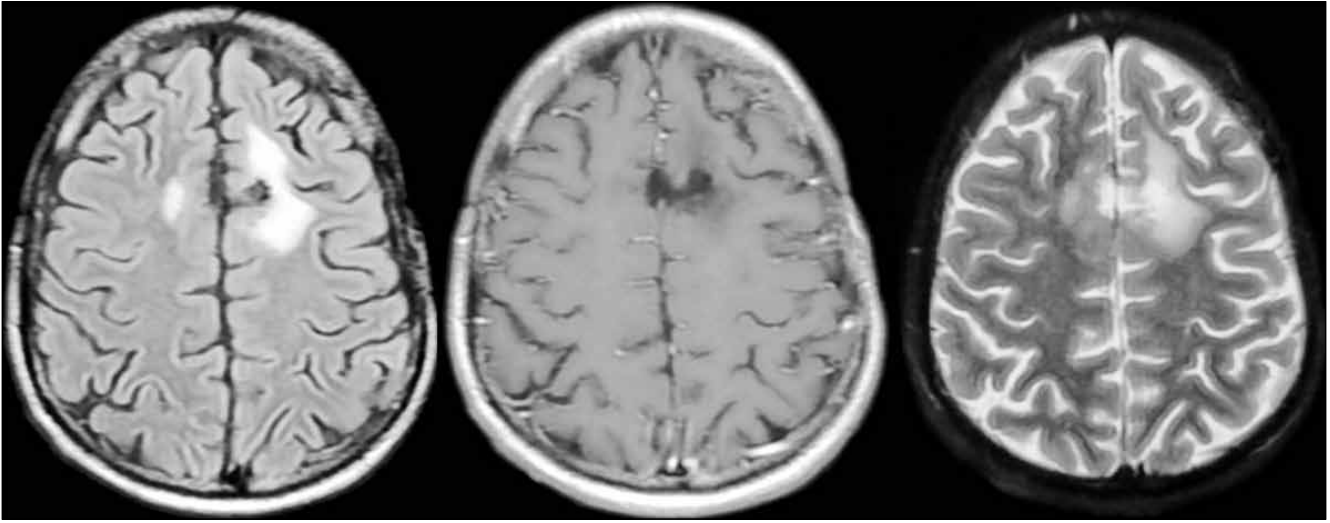
Ewing sarkom, kemiğin mezenkimal hücrelerinden gelişen, orijini tam olarak bilinmeyen, malign bir kemik tümörüdür (2). Histopatolojik ve sitogenetik olarak ortak özellikler içermesi nedeniyle primitif nöroektodermal tümör (PNET) grubunda da değerlendirilmektedir (1, 16). ES, en çok 15-25 yaş arasında ve erkeklerde (E/K: 1.1/1) görülmektedir (4, 5, 6). Primer olarak en sık alt ekstremitelerde ve pelviste görülmektedir ki bu yerleşim tüm olguların yaklaşık %60' ını oluşturur (10). Literatürde sadece olgu sunumu şeklinde, nadiren primer olarak kafatası veya kafatabanı ES olguları da bulunmaktadır (9, 14, 15). Bu yüzden kafatasında bile saptanan lezyonlarda öncelikli olarak metastaz düşünülmelidir.

ES en sık metastazlarını akciğere, diğer kemiklere ve kemik iliğine yapmaktadır. Santral sinir sistemi (SSS) ES için alışıldık bir metastaz yeri olmamakla birlikte meninkslere ve beyin parankimine metastazlar gösterilmiştir. SSS metastazlarının iki yolla olabileceği düşünülmüştür. Birinci teoride daha sık olarak görüldüğü düşünülen, kafatasındaki lezyonun büyümesi ile meninkslerin etkilenmesi söz konusu iken, ikinci teoride daha nadir olarak uzak bir lezyondan hematojen yayılım ile beyin parankimine metastaz olabileceği düşünülmektedir (7, 8). Biz de olgumuzda primer lezyonu sağ tibia'da olan, kafatasında veya meninkslerde tutulumu olmayan, uzak bir odaktan hematojen yolla yayılım olduğunu düşünmekteyiz. İntraparankimal metastazların hastalığın geç döneminde ortaya çıktığı ve genellikle 8 ay ile 11 yıl arasında beklendiği bilinmektedir ki bizim olgumuz da bu süre 4 yıldır (13).

Bu olgu sunumu da göstermektedir ki ES gibi kemiğin primer malign tümörü, çok nadir de olsa iyi beslenen beyin paranki-



Şekil 2: Preoperatif T1, kontrastlı T1 ve T2 ağırlıklı aksial MR kesitleri bilateral frontal lob yerleşimli lezyonu göstermektedir.



Şekil 3: Hastanın postoperatif T1, kontrastlı T1 ve T2 ağırlıklı MR kesitleri görülmektedir.

mine metastaz yapabilmektedir. Özellikle primer hastalık tanısının üzerinden belli bir zaman geçmiş hastalarda metastazlar için dikkatli olunmalıdır. Böyle tümörlerde intraparankimal metastaz olması, hastalığın prognozunu ve beklenen yaşam süresini şüphesiz olumsuz yönde etkilemektedir. İntraparankimal metastaz saptanan hastalarda öncelikli tedavi cerrahi olup, özellikle nörolojik defisitleri gelişmiş hastalarda antiödem tedavisi ile en erken zamanda kitlenin total eksizyonu ve bası altındaki normal beyin dokularının dekompresye edilmesi gerekmektedir.

SONUÇ

İntraparankimal ES metastazı çok nadir görülen lezyon olmakla birlikte, primer hastalığın üzerinden belli bir zaman geçmiş hastalarda dikkat edilmesi gereken bir durumdur. ES tedavisi multidisipliner olarak yürütülmesi gereken ve parankim içi metastazlarda öncelikle cerrahi tedavi gerektiren hastalıktır.

KAYNAKLAR

1. Aurias A, Rimbaut C, Buffe D, Zucker JM, Mazabraud A: Translocation involving chromosome 22 in Ewing's sarcoma. A cytogenetic study of four fresh tumors. *Cancer Genet Cytogenet* 12: 21, 1984
2. Cetinkal A, Ermol C, Yıldırım A: Cranial metastasis of Ewing's sarcoma: Case report. *Türk Nöroşirürji Dergisi* 21: 265-268, 2011
3. Eung YK, Seung-Koo L, Dong JK, Jinna K, Kyu-Sung L, Woohee J, Dong IK: Intracranial dural metastasis of Ewing's sarcoma. *Korean J Radiology* 9(1): 76-79, 2008
4. Herzog CE: Overview of sarcomas in the adolescent and young adult population. *J Pediatr Hematol Oncol* 27: 215, 2005
5. Grubb MR, Currier BL, Pritchard DJ, Ebersold MJ: Primary Ewing's sarcoma of the spine. *Spine* 19: 309-313, 1994
6. Khoury JD: Ewing sarcoma family of tumors. *Adv Anat Pathol* 12: 212, 2005
7. Marciani MG, Stefani N, Peroni L, Stefanini F, Tarantino U, Gigli GL: Intracerebral metastasis in Ewing's sarcoma. *Acta Neurol Belg* 90: 149-156, 1990
8. Mehta Y, Hendrickson FR: CNS involvement in Ewing's sarcoma. *Cancer* 33: 859-862, 1974
9. Mishra HB, Haran RP, Joseph T, Chandi SM: Ewing's sarcoma of the skull: A report of two cases. *Br J Neurosurg* 7: 683, 1993
10. Pilepich MV, Vietti TJ, Nesbit ME, Tefft M, Kissane J, Burgert O, Prichard D, Gehan EA: Ewing's sarcoma at the vertebral column. *Int J Radiat Oncol Biol Physiol* 7: 27-31, 1981
11. Pizo P, Poplack D: Ewing's sarcoma of bone and soft tissue: Principles and practice of pediatric oncology, JB. Lippincott, 1996:840-841
12. Postovsky S, Ash S, Ramu IN, Yaniv Y, Zaizov R, Futerman B: Central nervous system involvement in children with sarcoma. *Oncology* 65: 118-124, 2003
13. Shuper A, Cohen IJ, Mor C, Ash S, Kornreich L, Zaizov R: Metastatic brain involvement in Ewing family of tumors in children. *Neurology* 51: 1336-1338, 1998
14. Steinbok P, Flodmark O, Norman MG, Chan KW, Fryer CJ: Primary Ewing's sarcoma of the base of the skull. *Neurosurgery* 19: 104, 1986
15. Watanabe H, Tsubokawa T, Katayama Y, Koyama S, Nakamura S: Primart Ewing's sarcoma of the temporal bone. *Surg Neurol* 37: 54, 1992
16. Whang-Peng J, Triche TJ, Knutsen T, Miser J, Douglass EJ, Israel MA: Chromosome translocation in peripheral neuroepithelioma. *N Engl J Med* 311:584, 1984