

MAKSİLLA'DA PRİMER EWİNG SARKOMU

Doç. Dr. İbrahim ÖZTEK(*) • Doç. Dr. Ayhan NUMANOĞLU(**)
Doç. Dr. Lütfü BAŞ (***) • Yrd. Doç. Dr. Mehmet Ali İsfendiyaar (**)

ÖZET: Maksillada yerleşim gösteren bir Ewing Sarkomu olgusu sunulmaktadır. Maksillada yerleşmiş Ewing Sarkomu olguları çok enderdir. Yanak ve damakta şişlik ile ağrıdan yakılarak başvuran bu olguya tedavi olarak maksillektomi+radoterapi+kemoterapi kombinasyonu uygulanmıştır. Kaynaklarda daha önce yayınlanmış 11 olgu vardır.

SUMMARY: A rare case of primary Ewing's Sarcoma arising from maxilla is presented. Clinical presentation was that of a rapidly growing tender mass in the cheek and hard palate associated with head and toothaches. A Combined therapy of maxillectomy+radiotherapy+chemotherapy was carried out. Only 11 cases were found in the literature.

GİRİŞ

Kemik iliğinin malign bir tümörü olan Ewing Sarkomu ilk olarak 1921 yılında James Ewing tarafından tanımlanmıştır (10,15). Çocukluk ve gençlik çağının bir tümörü olup, özellikle 10-30 yaşları arasında rastlanır. % 75'i 20 yaşından önce ortaya çıkar (13,18). Yayınlanmış en küçük hasta 5,5 aylık bir bebektir (11). Tümör, en çok başta femur ve tibia olmak üzere alt ekstremiteler, pelvis ve kaburgalar gibi silindirik kemiklerde ortaya çıkar (11,19). Yassı kemiklerde görülme oranı ise, yaş ile birlikte artmaktadır. Bu tümörün baş-boyunda ve özellikle maksillada görülmesi çok enderdir (1,2,6,8,9,19).

Bu yazımızda, maksillada yerleşim gösteren bin Ewing Sarkomu olgusu sunulmuştur.

OLGU RAPORU

Hastamız S.A.D., 19 yaşında bir erdir. Birkaç aydan beri sağ yanak ve ağız tavanında meydana gelen şişlik ile şiddetli ağrılardan yakılarak hastanemize başvurmuştur.

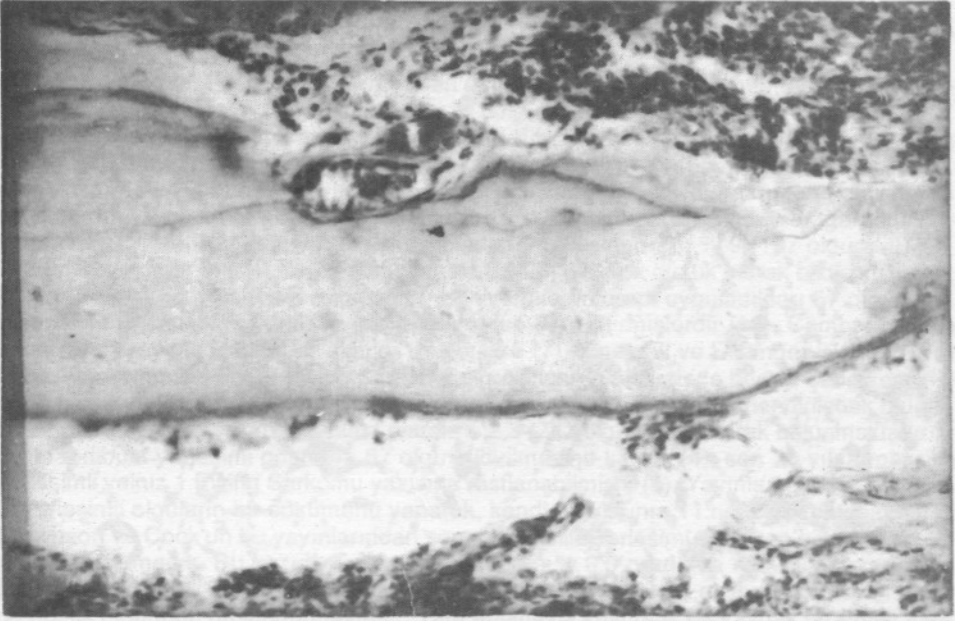
Yapılan muayenesinde; sağ maksiller sinüs ön duvarını delerek yanağa doğru büyümüş, yanak derisi altında yumuşak, mobil olmayan bir kitle meydana getirmiş, aynı zamanda sert damağın sağ yarısını ağız içine doğru şişirmiş ağrılı ve hassas tümöral bir kitle mevcuttu. Lokal lenfadenopati saptanmadı. Daha önce geçirilmiş bir travma, ya da enfeksiyon öyküsü yoktu. Hasta, şişliği ilk kez 2,5 ay kadar önce sağ yanağında hissettiğini, hızla büyüdüğünü, 2 hafta önce de damağının şişmeye başladığını, 1,5-2 aydan buyana da ağrıların olduğunu ifade ediyordu.

Çekilen radyografilerde sağ maksiller sinüsü tümüyle dolduran, kemik yapıları de-strüktisyona uğratarak, yumuşak dokulara, yanağa ve ağız tavanına doğru taşan bir kitlenin varolduğu izlendi.

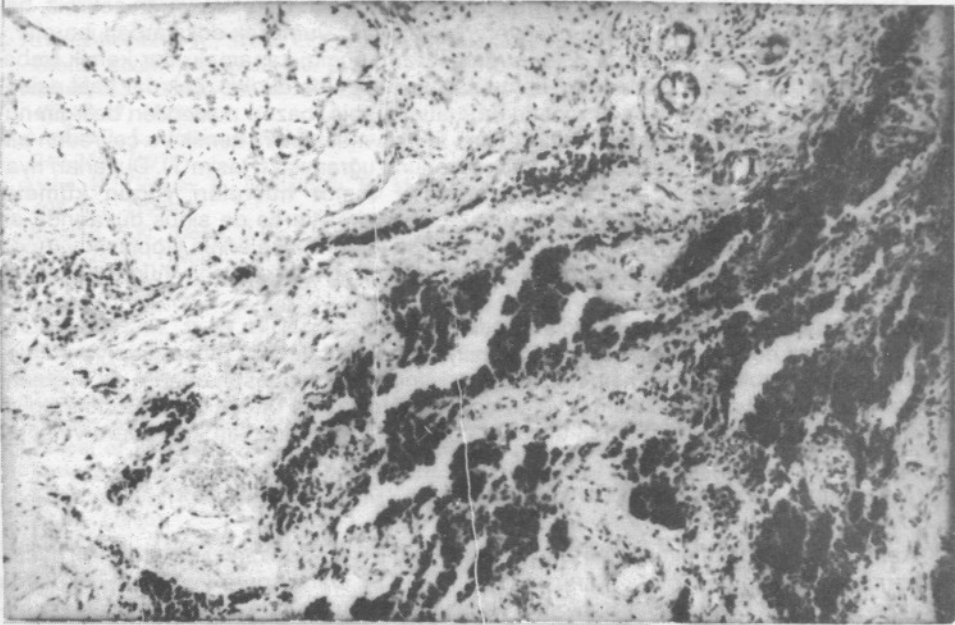
Laboratuvar tetkiklerinde, saatte 52 mm. olan sedimantasyon artışı dışında bir başka özellik yoktu. Akciğer grafisi ve uzun kemik grafilerinde patoloji görülmedi. Hasta bu bulgularla ameliyata alındı. Yapılan frozen section incelemesi, maligniteyi vurgulayınca, sağ maksillektomi uygulandı. Tümör, sağ maksilla dışındaki kemik yapılara bir invazyon göstermemişti.

(*) GATA Haydarpaşa Eğt. Hst. Patoloji Anabilim Dalı

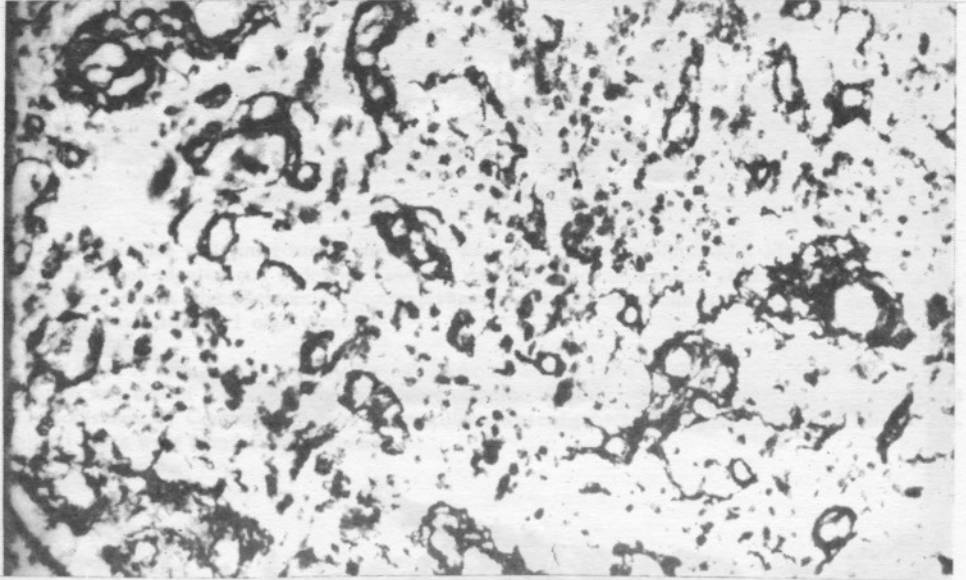
(**) GATA Haydarpaşa Eğt. Hst. Plastik ve Rekonstr. Cerr. Anabilim Dalı



Resim 1: Tümörün, kemik dokularında intertrabeküler alanları doldurması ve infiltrasyonu (H.E. x 310).



Resim 2: Maksiller sinüs glandlarını da içine alan tümöral infiltrasyon (H. E. x 125).



Resim 3: Gümüş impregnasyon ile retikülün liflerinin, hücreden ziyade hücre gruplarını sarmaları (x 310).

Ameliyat materyali makroskopik olarak, 8 adet, 1-2,5 cm. Çarplara varan şekilsiz, bazi yüzleri düzgün kemik parçaları ile kahverengi ve beyaz yumuşak dokulardan ibarettir.

Mikroskopik olarak, yumuşak dokular damardan zengin, kanamalı, dar kemik trabekülleri ve kıkırdak adaları bulunduran fibroz bağ dokudan ibaret olup, çok dar hafif asidofilik stoplazmalı, yuvarlak, orta derecede kromatine sahip, bazen nukleolleri belirgin nukleuslu küçük malign tümör hücreleri ile infiltrate idi. İlik mesafeleri, kemik ve çevreden alınan kas dokuları da aynı tür hücrelerin infiltrasyonuna uğramıştı (Resim 1). Duvarları hyalini kalınlaşma gösteren damar çevrelerinde tümör hücreleri yoğun kümeler oluşturmaktaydı. Seyrek olarak nekroz alanları, bazı kesitlerde de sinüs duvarında ait mukus glandlar mevcuttu (Resim 2). PAS boyası ile tümör hücrelerinin stoplazmalarında kırmızı glikojen granülleri bulunmakta olup, Retikulum boyası ile liflerin, hücre gruplarını sardığı görüldü (Resim 3).

Bu bulgularla Ewing Sarkomu tanısı kondu.

Postoperatif dönem normal seyretti. Ameliyattan 2 hafta sonra radyoterapiye gönderilen hastaya kombine olarak kemoterapi (vincristine ve cyclophosphamede) de uygulandı. 5 ay sonra lokal nüks ile akciğer ve karaciğer metastazları ortaya çıktı. Kemoterapiye devam edildi. Fakat hastanın durumu giderek bozuldu ve ameliyattan 7 ay sonra vefat etti.

TARTIŞMA

Kemiğin sık rastlanmayan, malign bir tümörü olan Ewing Sarkomu ilk olarak 1921 yılında kemik endotelyoması olarak tanımlanmıştır (10,15). Daha sonra yumuşak dokularda lokalize, Yumuşak doku Ewing Sarkomu, veya İskelet dışı Ewing Sarkomu gibi adlar verilen olgular da yayınlanmıştır (3,17). Kemik ve yumuşak doku Ewing Sarkomunun kaynaklandığı hücre halen bilinmemekle beraber, lenfatik endotel veya meduller kemiğin olgun-

laşmamış retikülositleri sorumlu tutulmuş (12,15), Kawaguchi ise nöroektodermal kaynaklı olduğunu ileri sürmüştür (10).

Ağrı ve şişliğin, tümörün en sık görülen bulguları olduğu konusu hemen tüm yazarlarca vurgulanmıştır. Bizim olgumuzda da bu iki bulgu en belirgin semptomlardı.

Radyasyona duyarlı, fakat residiv oranı çok yüksek olan, hematogen yayılım gösteren Ewing Sarkomu, osteomyelit, küçük hücreli kanser, malign lenfoma, osteojenik sarkom, nöroblastoma ve rabdomyosarkomdan ayırdedilmelidir. En sık olarak uzun kemikler ve pelviste ortaya çıkan bu tümörler, kafatası ve yüz kemiklerinde çok seyrek görülmektedirler (1,2,8,9,18). Kafatası ve çene kemiklerinde yerleşim oranı % 9 (107 olguda 9) (5), % 2,6 (229 olguda 6) (14), % 2,1 (140 olguda 3) (20) gibi çok düşük olarak bildirilmektedir. Bunlara ek olarak Rosen ve arkadaşları adjuvan kemoterapi uyguladıkları 67 olgunun 1 tanesinin mandibulada yerleşim göstermiş olduğunu bildirmişlerdir (16). Campanacci ve arkadaşları yayınladıkları 195 olguluk serilerinde (7), Algervall ve Enzinger iskelet dışından kaynaklanmış olan 39 Ewing Sarkomu olgusu içeren serilerinde baş ve çene kemiklerinde hiçbir yerleşim bildirmemişlerdir (3). bu sayılar total olarak değerlendirilecek olursa, bu bölgede yerleşim oranı ortalama olarak % 2,3 (777 olguda 18) olarak bulunmaktadır.

Mandibula yerleşimi gösteren 57 olgu bildirilmesine karşın (4), son 20 yılda maksilla yerleşimli yalnız 1 Ewing Sarkomu yazısına rastlanabilmektedir (6). Yayınlanmış olan maksilla yerleşimli olguların bir dökümünü yaparak, kendi olgularının 11.nci olduğunu saptayan Brownson ve Cook'un bu yayınlarından sonra, maksilla yerleşimi gösteren bir başka yayına biz rastlamadık. Bu yazıda Ewing Sarkomunun % 0,5 oranında maksillada yerleştiği bildirilmektedir (6). Bizim yaptığımız kaynak taraması sonuçları, aslında bu oranın daha da düşük olduğunu düşündürmektedir. Tam anlamıyla kusursuz bir kaynak taraması yapmanın olanaksızlığı, nedeni ile bizim olgumuzun 12.nci olgu olduğunu söylememekteyiz. Ancak maksillanın, Ewing Sarkomu için çok ender bir yerleşim yeri olduğu konusu, tartışılmaz bir gerçek olarak ortaya çıkmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Alvarez-Berdecia, A., Schut, L., Bruce, D.A.: Localized Primary Intracranial Ewing's Sarcoma of the Orbital Roof. *J Neurosurg* 50: 811-813, (1979).
2. Akman, E.Ş., Demiryont, M.: Ewing Sarkomu-131 Vakada Morfolojik İnceleme. *IÜ Tıp Fak. Mecm* 47: 80-87, (1984).
3. Angervall, L., Enzinger, F.M.: Extraskkeletal Neoplazm resembling Ewing's Sarcoma. *Cancer* 36: 240-251, (1975).
4. Aydın, H., Görgün, B., Dizdaroğlu, F.: Mandibulada Primer Ewing Sarkomu. *IÜ Tıp Fak Mecm* 42: 498-507, (1979).
5. Bhansali, S.K., Desai, P.B.; Ewing's Sarcoma-Observations on 107 Cases. *J Bone Joint Surg* 45-A: 541-553, (1963).
6. Brownson, R. J., Cook, R. P.: Ewing's Sarcoma of the Maxilla. *Plast Reconstr Surg* 45: 1299-1303, (1970).
7. Campanacci, M., Bacci, G., Boriani, S., Laus, M.: Ewing's Sarcoma- A Review of 195 Cases. *Ital J Orthop Traumatol* 5: 293-301, (1979).
8. Carroll, R., Miketic, M.: Ewing Sarcoma of the Temporal Bone: CT Appearance. *J Comput Assist Tomogr* 11: 362-363, (1987).
9. Freeman, M.P., Currie, C.M., Gray, G.F., Kaye, J.J.: Ewing Sarcoma of the Skull with an Unusual Pattern of Reactive Sclerosis: MR Characteristics. *J Comput Assist Tomogr* 12: 143-146, (1988).
10. Kawaguchi, K., Koike, M.: Neuron-Specific Enolase and Leu-7 Immunoreactive Small Round-Cell Neoplasm-The Relationship to Ewing's Sarcoma in Bone and Soft Tissue. *Am J Clin Pathol* 86: 79-83. (1986).
11. Kim, T. H., Zaatari, G., Atkinson, G.O., McLaren, J.R., Ragap, A.H.: Ewing Sarcoma of a Lower Extremity in an Infant-A Theapeutic Dilemma. *Cancer* 58: 187-189, (1986).
12. McComb, W.S., Fletcher, G.H.: Cancer of Head and Neck, Baltimore, The Williams, Wilkins Co., p: 441-470, (1967).
13. Maletz, N., McMorro, Le. E., Greco, M.A., Wolman, S.R.: Ewing's Sarcoma-Pathology, Tissue Culture, and Cytogenetics. *Cancer* 58: 252-257, (1986).

14. Pritchard, D.J., Dahlin, D.C., Dauphine, R.T., Taylor, W.F., Beabout, J.W.: Ewing's Sarcoma-A Clinicopathological and Statistical Analysis of Patients Surviving Five Years or Longer. *J Bone Joint Surg* 57-A: 10-6, (1975).
15. Rappoport, A., Sabrinho, A.J., Carvalho, B.M., Magrin, J., Costa, Q.F., Quadros, V.J.: Ewing's Sarcoma of the Mandible. *Oral Surg* 44: 89, (1977).
16. Rosen, G., Caparros, B., Nirenberg, A., Marcove, R.C., Huvos, A.G., Kosloff, C., Lane, J., Murphy, L.: Ewing's Sarcoma: Ten-Year Experience with Adjuvant Chemotherapy. *Cancer* 47: 2204-2213, (1981).
17. Soule, E.H., Newton, W., Moon, T.E., Tefft, M.: Extraskkeletal Ewing's Sarcoma-A Preliminary Review of 26 Cases Encountered in the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Cancer* 42: 259-264, (1978).
18. Steinbok, P., Flodmark, O., Norman, M.G., Chan, K.W., Fryer, C.J.H.: Primary Ewing's Sarcoma of the Base of the Skull. *Neurosurg* 19: 104-107, (1986).
19. Sundaram, M., Merenda, G., McGuire, M.M.: A Skip Lesion in Association with Ewing Sarcoma-Report of A Case. *J Bone Joint Surg Inc* 71: 764-768, (1989).
20. Wilkins, R. M., Pritchard, D.J., Burget, E.O., Unni, K.K.: Ewing's Sarcoma of Bone-Experience with 140 Patients. *Cancer* 58: 2551-2555, (1986).