

Nazal kavite kaynaklı Ewing sarkomu (olgu sunumu)

Güner Sönmez (*)

Özet

Ewing sarkomu, primer malign kemik tümörlerinin %10'unu oluşturan, sıklıkla uzun kemikleri tutan kötü seyirli bir kemik tümörüdür. Primer kalvaryal tutulum nadirdir. Bu yazıda, son derece nadir yerleşim yeri olarak nazal kavitede gelişmiş bir Ewing sarkomu olgusunun bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme bulguları sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Bilgisayarlı tomografi, Ewing sarkomu, manyetik rezonans görüntüleme, nazal kavite

Summary

Ewing's sarcoma originating from nasal cavity (case report)

Ewing's sarcoma is an aggressive bone tumor, constituting 10% of primary malignant bone tumors and involving essentially long bones. Primary calvarial involvement is infrequent. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of a very rare case of Ewing's sarcoma which has developed in nasal cavity are presented herein.

Key words: Computed tomography, Ewing's sarcoma, magnetic resonance imaging, nasal cavity

Giriş

Ewing sarkomu, primer malign kemik tümörlerinin %10'unu oluşturur (1). Tümör, sıklık sırasına göre uzun kemiklerde %47, pelvisde %19 ve kostalarda %12 oranında izlenirken, kalvaryumda ancak %1-6 oranında yerleşmektedir (2). Olguların %90'ında, tümörün yumuşak dokuya uzanımı söz konusudur. Tümör erkeklerde daha sık gözlenmekle beraber, primer kalvaryal yerleşim için cinsiyet predominansı bulunmamaktadır. En sık görülme yaşı, 20-30 yaşları arasındadır. Başlıca klinik belirti ve bulguları, tümörün intrakraniyal uzanımına bağlı olarak oluşan papil ödemi ve baş ağrısı gibi intrakraniyal basınç artışı bulgularıdır (3). Bu yazıda, nadir bir yerleşim yeri olarak nazal kavitede (NK) gelişmiş Ewing sarkomu olgusunun bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Yirmibeş yaşında bayan hasta, burun kanamaları ve tıkanıklığı, çene altında şişlik ve baş ağrısı şikayetleriyle başvurdu. Burun kanamalarının üç aydan beri günde en az dört kez olmak üzere devam ettiği ve çene altındaki şişliğin son birkaç haftadır ortaya çıktığı öğrenildi. Fizik muayenede sağ NK'yi dolduran, yüzeyi düzensiz ve hiperemik kitle ve boyun sağ yarısında hareketli lenfadenomegali saptandı. Koronal planda paranasal sinüs BT incelemesinde, sağ NK'yi doldurup frontal sinüs tabanını destrükte ederek intrakraniyal uzanım gösteren kitle lezyonu saptandı. Ayrıca, kitleye komşu paranasal sinüs duvarlarında, orbita medial duvarlarında, nazal septumda ve sağ orta konkada destrüksiyon mevcuttu. Kitle süperiyorda sol nazal kaviteye de uzanım göstermekteydi (Şekil 1). Kitle içinde kalsifikasyon izlenmemekteydi. Kitlenin belirgin yumuşak doku komponenti içermesi ve intrakraniyal uzanım göstermesi nedeniyle, ileri görüntüleme yöntemi olarak kraniyal MRG incelemesi gerçekleştirildi. Kraniyal MRG'de; T1 ağırlıklı aksiyel ve koronal, T2 ağırlıklı aksiyel-koronal, sagittal ve post-kontrast aksiyel-koronal kesitler incelendi. T1 ve T2 ağırlıklı kesitlerde, nazal pasajdan köken alıp intrakraniyal uzanım gösteren tümörün sınırları ve yapısı daha net olarak görüntüldü. T2 ağırlıklı aksiyel kesitte sağ orta konkanın genişlediği dikkat çekmekteydi (Şekil 2).

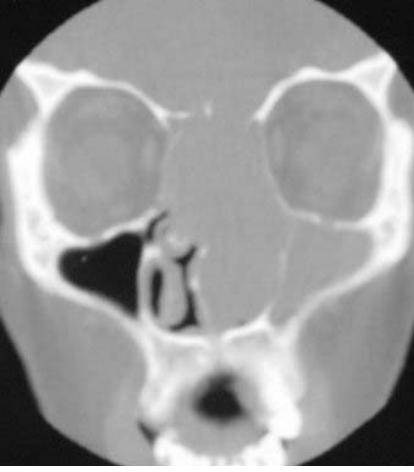
Tümöral kitle, T1 ve T2 ağırlıklı kesitlerde heterojen intensite vermekte (Şekil 3a ve 3b) ve büyük oranda kistik dejenerasyon göstermekteydi (Şekil 4). Lezyon çevresinde ödem izlenmedi. Beyin orta hat yapılarında sola kayma saptandı. İntravenöz gadolinium uygulamasından sonra, lezyonun solid komponent-

*Girne 200 Yataklı Asker Hastanesi Radyoloji Servisi

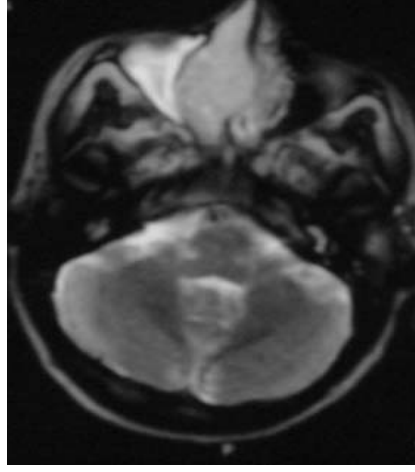
Ayrı basım isteği: Dr. Güner Sönmez, Girne 200 Yataklı Asker Hastanesi Radyoloji Servisi, PK 202, Girne, Kıbrıs
E-mail: drgunersonmez@yahoo.com

Makalenin geliş tarihi: 15.12.2004

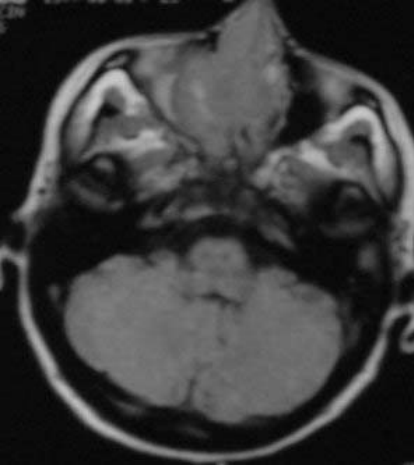
Kabul edilme tarihi: 18.03.2005



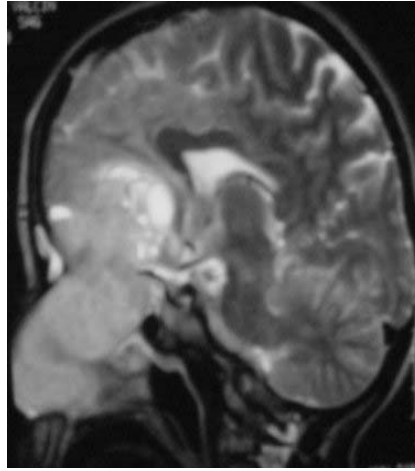
Şekil 1. Paranasal sinüslerin bilgisayarlı tomografik incelemesinde; sağda intrakraniyal uzanımı olan ve kemik destrüksiyonu yapan kitle lezyonu



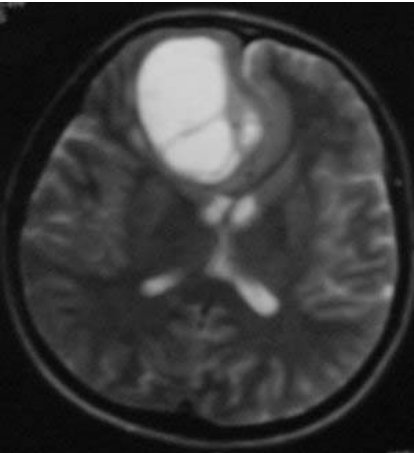
Şekil 2. T2 ağırlıklı aksiyel manyetik rezonans görüntülemesinde; sağ orta konkada kitleye sekonder genişleme



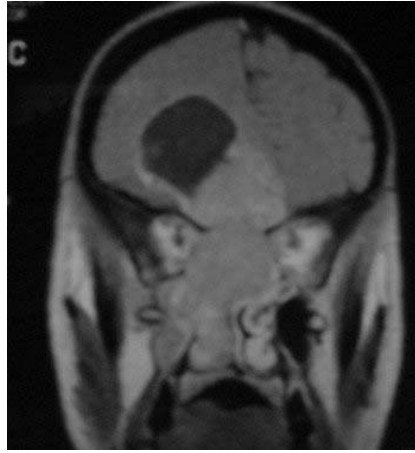
Şekil 3a. Manyetik rezonans görüntüleme T1 ağırlıklı aksiyel kesitte heterojen sinyal intensitesindeki kitle lezyonu



Şekil 3b. Manyetik rezonans görüntüleme T2 ağırlıklı sagittal kesitte intrakraniyal uzanımı net olarak izlenen, heterojen sinyal intensitesindeki kitle lezyonu



Şekil 4. Manyetik rezonans görüntüleme T2 ağırlıklı aksiyel kesitte kitle içi hiperintens kistik dejenerasyon



Şekil 5. Manyetik rezonans görüntüleme T1 ağırlıklı post-kontrast koronal kesitte kitlenin belirgin kontrast tutulum gösteren duvarı (kistik bölgelerde) ve solid komponentleri

ti yaygın kontrastlanmakla göstermekle beraber, kistik komponenti çevresel kontrast tutulumu göstermekteydi (Şekil 5).

Kitle, histopatolojik inceleme sonucunda Ewing sarkomu olarak bildirildi. Technitium 99m ile yapılan tüm vücut sintigrafisinde başka lezyon saptanmadı ve bu yüzden hasta primer nazal kavite Ewing sarkomu olarak kabul edildi. Dev intrakraniyal uzanım ve submandibüler lenf nodu metastazı nedeniyle hasta opere edilemedi ve tedaviye kemoterapi+rad-yoterapi ile devam edildi.

Tartışma

Ewing sarkomu, sıklıkla uzun kemikleri tutan bir tümördür. Primer kalvaryl tutulum oldukça nadir olup, olguların ancak %1-6'sında görülmektedir. Görülme yaşı en sık yaşamın ikinci on yılıdır ve erkeklerde daha sık görülmesine karşın, iskelet dışı Ewing sarkomunda seks predominansı bildirilmemiştir (4). NK, primer Ewing sarkomunun yerleşimi için oldukça nadir görülen bir bölgedir. Literatürde bildirilen 13 olgunun altısı maksiller sinüs, beş olgu NK ve iki olgu da etmoid sinüs yerleşimlidir (5).

Ewing sarkomu, genellikle kılıflar içinde birleşen ya da ince fibrovasküler septalarla lobüllere ayrılan, üniform görünümlü indiferansiye küçük-yuvarlak tümör hücrelerinden oluşmuştur. Genellikle vasküler olduğundan, hemorajik alanlar ve yaygın nekroz alanları da sıktır. Ewing sarkomu, büyük oranda kistik dejenerasyon göstermeye eğilimli ve agresif seyir göstermektedir. Tümör, komşu kemik yapılarında osteosklerotik değişikliklere yol açabileceği gibi, litik lezyonlarla da seyredebilir. Osteosklerotik yanıtla seyreden Ewing sarkomları daha nadir görülmekte, tümör sıklıkla litik lezyonlara yol açmaktadır (6). Olgumuzda kitleye komşu kemik yapılarında belirgin litik lezyonlar izlenmiş, tümör frontal sinüs tabanını destrükte ederek intrakraniyal uzanım göstermiştir. Ayrıca, tümör içinde belirgin kistik dejenerasyon alanları dikkat çekmekteydi.

Klinik belirtilerden en sık epistaksis görülmekte ve genellikle aralıklı karakterde olmaktadır. Hastalık sürecinde nazal ya da submandibüler kitle izlenebilir. Beraberinde anemi, lökositoz ve ateş sıktır (2).

İntrakraniyal uzanım durumunda, yerleşim yerine bağlı olarak gelişen lokal belirtiler ile beraber; baş ağrısı, kusma ve papil ödemi izlenebilir.

Paranasal sinüs veya nazal kavite yerleşimli lezyonlarda, sinüzit ve nazal polip gibi sık rastlanılan lezyonlara ilaveten, tümöral lezyonlar da göz önüne alınmalıdır. Bununla beraber, radyolojik yöntemlerle kesin tanıya gitmek her zaman mümkün olmamaktadır. Görüntüleme yöntemlerinden BT ve MRG gibi kesitsel görüntüleme yöntemleri, tümörün yapısı ve uzanımı ve komşu organlarla ilişkisini değerlendirmede önemli bilgiler verebilmektedir. BT ile tümörün komşu kemik yapılarıdaki etkisi net olarak değerlendirilirken, MRG ile kitlenin natürü, konturları ve intrakraniyal uzanımı net olarak izlenebilmektedir. NK'de yerleşimli Ewing sarkomu, BT'de, kemik destrüksiyonu ile beraber diffüz kontrastlanan yumuşak doku kitlesi olarak görülür. Genellikle kalsifikasyon görülmez. Ancak benzer değişiklikler, diğer NK ve paranasal sinüs tümörlerinde de görülebilir. BT yada MRG, tek başına yeterli olmayabilir fakat ikisinin kombinasyonu net bilgi verebilir. MRG, multiplanar kesit alabilmesi nedeniyle, lezyon

uzanımını göstermede çok değerli bilgiler verir ve operasyon yaklaşımını kolaylaştırır. MRG'nin kranyumdaki lezyonlarda BT üzerine en önemli avantajı; kortikal kemik civarındaki lezyonlarda "streaking" artefaktı yapmamasıdır (6,7). Tümör sınırlarını net çizmesi de, MRG'nin bir diğer avantajıdır.

NK orijinli, büyük intrakraniyal yumuşak doku komponenti ve intrakraniyal uzanımı olan kitlelerin ayırıcı tanısında; özellikle menenjiyom (7), metastaz ve kranyum tabanından kaynaklanıp direkt uzanım gösteren tümörler düşünülmelidir. Paranasal ve intrakraniyal uzanımı olan nazofarengeal karsinom, lenfoma ve diğer nadir tümörler göz önünde bulundurulmalıdır. Bu olgularda tanı, genellikle direkt biyopsi ile yapılır. Juvenil nazofarengeal anjiyofibrom da kraniyal fossaya yayılabilir, ancak genelde adolosan çağı erkeklerde görülmesi ve karakteristik MRG ve BT görüntüleri nedeniyle nadiren karışır.

NK yerleşimi, Ewing sarkomu için oldukça nadir bir lokalizasyondur. Tümör, lokal olarak agresif seyirlidir, çevre kemik yapılarında sıklıkla litik değişikliklere yol açmakta ve belirgin yumuşak doku komponenti ile seyrede-

bilmektedir. Hastanın tedavi seçeneği tümörün boyutu ve uzanımları ile yakından ilgili olduğu için erken tanı ve radyolojik değerlendirme önem kazanmaktadır.

Kaynaklar

1. Jelinek JS, Murphey MD, Welker JA, et al. Diagnosis of primary bone tumors with image-guided percutaneous biopsy: experience with 110 tumors. *Radiology* 2002; 223: 731-737.
2. Steinbok P, Flodmark O, Norman MG, Chan KW, Fryer CJH. Primary Ewing's sarcoma of the base of the skull. *Neurosurgery* 1986; 19: 104-107.
3. Zelazny A, Reinus WR, Wilson AJ. Quantitative analysis of the plain radiographic appearance of Ewing's sarcoma of bone. *Investigative Radiology* 1997; 32: 59-65.
4. Yao L, Nelson SD, Seeger LL, Eckardt JJ, Eilber FR. Primary musculoskeletal neoplasms: effectiveness of core-needle biopsy. *Radiology* 1999; 212: 682-686.
5. Velche-Haag B, Proust F, Laquerriere A, Dehesdin D, Freger P. Ewing's sarcoma of the ethmoid bone: case report. *Neurochirurgie* 2002; 48: 25-29.
6. Grainger AJ, Maempel IZ. CT of unusual nasal masses. *Br J Radiol* 1999; 72: 313-316.
7. Connor SEJ, Umari N, Chavda SV. Imaging of giant tumours involving the anterior skull base. *Br J Radiol* 2001; 74: 662-667.