

ÜST EKSTREMİTEDE TRAVMA SONRASI GEÇ DÖNEMDE ORTAYA ÇIKAN EPİTELİOİD SARKOM: OLGU SUNUMU

Sühan AYHAN, İlker YAZICI, Alper SARI, Yücel DEMİR, İpek IŞIK, Ömer ULUOĞLU, M. Cemalettin ÇELEBİ

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD, Patoloji AD, Ankara

ÖZET

Epitelioid sarkom, genç hastalarda üst ekstremitede sık görülen ve oldukça agresif seyreden bir yumuşak doku sarkomudur. Kliniğimize humerus kırığı tedavisi sonrası farkedilen median sinir paralizi ile başvuran bir hastanın cerrahi eksplorasyonunda median sinir proksimal güdüğünde izlenen nöroma görünümüne sahip patolojik tanısı epitelioid sarkom olarak geldi. Hastada muhtemelen önceden var olan epitelioid sarkomun tutulumuna bağlı zayıflamış olan sinirin travma ile kopmuş olduğu düşünüldü. Bunun üzerine, geniş rezeksiyon ve aksilla disseksiyonunu takiben kemoterapi ve radyoterapi uygulandı. Median sinir defekti sinir grefti ile rekonstrükte edildi. Postoperatif birinci yılda nüks saptanmadı ve tatmin edici sinir rejenerasyonu sağlandı. Özellikle genç hastalarda sebebi başka senaryolarla açıklanabilir de olsa ekstremitte sinir arazlarında yumuşak doku sarkomlarının sürekli göz önünde bulundurulması ve atlanmaması gerekmektedir. Epitelioid sarkomlarda geniş veya radikal rezeksiyonlar ve lenfatik disseksiyon hayat kurtarıcı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Epitelioid sarkom, ekstremitte, travma, median sinir

SUMMARY

Epithelioid Sarcoma of the upper Extremity: Report of a Late-Diagnosed Post Traumatic Case

Epithelioid sarcoma is one of the most common sarcomatous lesions of the upper extremity in young patients with an aggressive prognosis. A patient with median nerve palsy was admitted to our department with a previous history of humerus fracture. After surgical exploration, the histopathologic evaluation of the neuromatous lump at the proximal end of the median nerve defect revealed epithelioid sarcoma. The most possible explanation to the situation seemed to be the total disruption of the nerve, which was weakened by the tumor at the time of trauma. The patient was treated with wide excision, axillary dissection and median nerve reconstruction. Postoperative radiotherapy and chemotherapy were also administered. No tumor recurrence and a satisfactory nerve regeneration were noted one year postoperatively. Especially in young patients sarcomatous lesions must be kept in mind in unexplained extremity palsies. For epithelioid sarcoma, early radical or wide excisions with lymphatic dissections can save lives.

Key Words: Epithelioid sarcoma, extremity, trauma, median nerve

GİRİŞ

Epitelioid sarkom deri dışındaki yumuşak dokuların üst ekstremitede en sık görülen sarkomatöz lezyonudur. İkinci ve üçüncü dekadlarda sık görülen bu hastalık, üst ekstremiteye; özellikle de ele daha çok yerleşir.^{1,2} Bu tür ekstremitte tümörlerinin travma sonrası bulgu vermeleri görülebilen bir durumdur.³ Biz de trafik kazası sonrası humerus kırığı ve deri kaybı nedeniyle takip edilirken, median sinir arazı nedeniyle farkedilen bir epitelioid sarkom olgusunu sunmaktayız.

OLGU SUNUMU

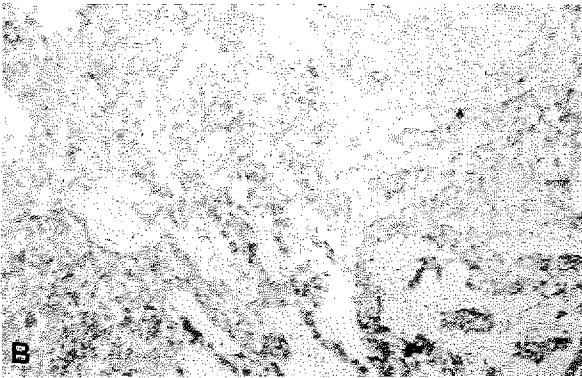
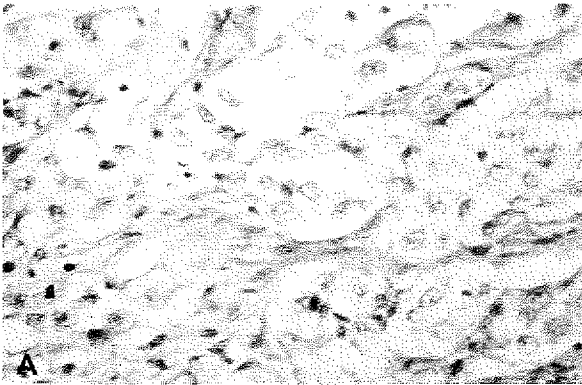
2000 yılında geçirdiği trafik kazası sonrası başka bir merkezde açık humerus kırığı sebebiyle ameliyat olarak humerusa eksternal fiksator uygulanan ve eşlik

eden ön kol deri defektleri kısmi kalınlıkta deri greftleri ile onarılan 19 yaşındaki erkek hasta, kliniğimize yaralanmadan bir yıl sonra sağ el 1, 2, ve 3'üncü parmaklarında gelişen duyu ve güç kaybı ve ön kolundaki hipertrofik yara izleri sebebiyle başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde, sol kol alt 1/3 ulnar kısımdan başlayarak el bilek seviyesine kadar uzanan, kolda antekubital bölgeye kadar longitudinal, önkolda ise deri grefti ile onarılmış geniş bir hipertrofik skar görüntüsü saptandı. Duyu ve motor muayenesinde median sinir dermatomunda belirgin duyu kaybı, sağ el 1, 2, ve 3. parmakların fleksiyonunda ve 1. parmağın abduksiyonunda kısıtlılık mevcuttu. Yapılan EMG incelemesinde sağ median sinirde dirsek seviyesinde tam lezyon olduğu rapor edildi.

Median sinir eksplorasyonu ve skar revizyonu için ameliyat edilen hastada, dirseğin yaklaşık 2 cm üzerinde median sinir devamlılığının olmadığı ve proksimal sinir güdüğünde nöroma görünümü sergileyen 1.5 cm.lik bir nodül olduğu görüldü (Şekil 1). Sağlam sinir sınırına



Şekil 1: Median sinirin proksimal güdüğünde nodüler kitle (daire içinde işaretli). İki ok işaretleri arasındaki mesafe median sinirdeki defekti göstermektedir.



Şekil 2A: Histopatolojik fotoğrafta yüksek oranda mitotik figürler içeren poligonal şekilli epitelioid görünümlü hücreler dikkati çekiyor. (H&E, 200X), **B:** İmmünohistokimyasal çalışmada kuvvetli, yaygın vimentin pozitifliğini gösteren patolojik kesit (Vimentin, 40X)

ulaşılarak nodül eksize edilip distal sinir ucu da tazelandikten sonra biyopsi alındı. Oluşan 10 cm lik defekt üç kablo halinde sural sinir greftleriyle onarıldı.

Proksimal sinir ucundan eksize edilen nodüler spesimenin histopatolojik incelemesinde (Şekil 2 A ve B), kesitlerde yer yer nodüler, yer yer de alveolar dizilim gösteren hücrelerden oluşan tümöral bir oluşum izlendi. Tümör, büyük, poligonal şekilli, yer yer eozinofilik, yer yer şeffaf sitoplazmalı, çekirdekleri santral yerleşimli, epitelioid görünümde hücrelerden oluşmakta ve yüksek oranda mitotik figürler dikkati çekmekte idi. Tümörün nöral infiltrasyonu olduğu da gözlemlendi. İmmünohistokimyasal olarak keratin ve vimentin ile kuvvetli, yaygın pozitiflik mevcut olup; desmin, S-100, nörofilaman, GFAP ve HMB-45 boyaları negatif olarak değerlendirildi. Özel boyamalarda, PAS ve dPAS ile belirgin glikojen varlığı izlenmedi. Bu bulgular ışığında, patolojik tanı epitelioid sarkom olarak rapor edildi.

Hastaya uygulanan beyin, toraks bilgisayarlı tomografi ve tüm vücut talyum sintigrafilerinde metastazı düşündürecek bulguya rastlanmadı. Hasta primer tümörün lokal kontrolü ve bölgesel lenf nodlarının diseksiyonu amacıyla tekrar ameliyata alındı. Önceki ameliyata ait deri skarını içeren tarzda intrakompartmantal geniş rezeksiyon uygulandı ve sınırlardan yapılan frozen çalışmalarını da negatif olarak izlendi. Oluşan 15 cm.lik median sinir defekti diğer bacadan alınan sural sinir ile 2 kablo halinde greftlendi. Ayrıca median sinir distal kısmı ile ulnar sinir arasında uç-yan koaptasyon uygulandı. Epitelioid sarkomun lenfatik yayılımı da olması nedeniyle aksiller lenf nodu diseksiyonu yapıldı. Rezeksiyon materyalinde rezidü tümöre rastlanmadı ve aksilla diseksiyon spesimeninde de metastatik nod bulunamadı. Hasta Tıbbi Onkoloji ve Radyasyon Onkolojisi bölümlerince de değerlendirilerek, kemoterapi ve radyoterapi programlarına alındı. Ameliyat sonrası dördüncü ayda yapılan EMG'de hafif düzeyde reinnervasyon saptandı. Postoperatif birinci yılda ise nüks saptanmadı ve de eldeki duyu kaybının düzeldiği; güçsüzlüğün de düzelmekte olduğu görüldü.

TARTIŞMA

Epitelioid sarkom üst ekstremitenin en sık izlenen deri dışı yumuşak doku sarkomudur.^{1,2} Volar yüzlerde ağrısız bir nodül tarzında başlayabilir. Bölgedeki mezenkimal prekürsörlerden geliştiği sanılmaktadır. Daha önceleri Laskowski⁴ tarafından tariflenmiş olsa da lezyonu bir klinik ve patolojik antite olarak Enzinger⁵ tanıtmıştır. Enzinger'e göre bu tümörün kendine özgü bir histopatolojisi vardır ve immünohistokimyasal incelemelerin tanıya katkısı azdır. Bu tümörün, epitelioid veya yassı hücrelere benzeyen derin asidofilik sitoplazmalı içsiden poligonale kadar değişen hücre

şekilleri vardır. Belirgin çekirdekcik içeren orta derecede hücresel atipi içerirler. Hücreler kümeleşme eğilimindedir ve santral nekroz görülebilir.⁵

Epitelioid sarkom plastik cerrahi literatüründe daha önce çok yer bulamamıştır.¹ Kitlenin iyi huylu olduğu şeklinde yanlış tanımlar bu tümör için sıkça konulmuştur. Tanıdan itibaren oldukça agresif bir seyir gösteren epitelioid sarkomlarda, bu nedenle tanı hatasına düşmemek çok önemlidir. Bu tümör, fasya planları, tendon kılıfı ve sinir uzunluğu boyunca proksimale doğru ilerleme eğilimindedir.² Bu tümörün 5 ve 10 yıllık sağkalım oranları sırasıyla % 70 ve % 50 olarak bildirilmektedir.⁶ Chase ve Enzinger tarafından rapor edile 202 olgulu bir seride nüks oranı % 70 olarak bulunmuştur.⁷ Lokal nüks ve transit metastaz malign melanom gibi sıktır ve kötü prognozla seyreder. Toraks ve cilt metastazları sıktır ve özellikle de saçlı deriyi sever. Hematojen yayılımın yanında lenfatik yayılımı da vardır.

1992 yılında Steinberg ve arkadaşlarının yaptığı bir retrospektif çalışmada yapılacak geniş ve radikal rezeksiyonların marjinal veya daha kısıtlı rezeksiyonlara göre yaşam süresini ve sağ kalımı oldukça arttırdığı gösterilmiştir.² Hastalığın evrelemesinde ve tedavi başarısının artırılmasında aksilla disseksiyonunun büyük yeri vardır. Hastalığın esas tedavisi cerrahidir, ama geniş eksizeyon sonrası bölgesel radyoterapinin eklenmesi de önerilmektedir. Lenf nodu metastazı, nüks veya yaygın hastalık durumunda kemoterapi gerekmektedir.^{2,8}

Ekstremitte yerleşimli tümörlerin herhangi bir travma sonrası, gerek patolojik kırık, gerekse daha önce fark edilmemiş bir yumuşak doku şişliği olarak veya ağrıyla kendini göstermesi nadir değildir. Ayrıca bu tümörler sıklıkla sinirlerde yaptıkları basılara ait bulgular da verebilmektedirler; fakat özellikle epitelioid sarkomların primer olarak sinir kılıfı kökenli olmaları oldukça nadirdir. Olgumuzda yapılan eksplorasyon tümörün kopmuş olan median sinir güdüğünü tümüyle sardığı ve sinir kökenli bir kitle olduğu izlenimi vermiştir. Benzer şekilde sinir kökenli olan bir epitelioid sarkom olgusu Agarwal ve arkadaşları tarafından da rapor edilmiş ve intraoperatif olarak siyatik sinire ait bir schwannoma olduğu düşünülen tümörün patolojik incelemeler sonrasında epitelioid sarkom olduğu anlaşılmıştır.⁹ Olgumuzda ise tümör tarafından zayıflatılmış olan median sinir travma ile kopmuş olabilir. Travma ve epitelioid sarkomun bulgu vermesi tamamen ilişkisiz

durumlar da olabilir. Sebep her ne olursa olsun, genç hastalarda ve çocuklarda ekstremitelerde nedeni açıklanamayan semptomlarda ve sinir arazlarında yumuşak doku sarkomları akıldan çıkarılmamalıdır.^{10,11}

Sonuç olarak yumuşak doku sarkomlarının kendilerini farklı şekillerde gösterebildikleri ve de iyi huylu lezyonlarla karışabildikleri bir gerçektir. Bu nedenle özellikle genç hastalarda sebebi travma gibi başka senaryolarla açıklanabilir olsa da periferik sinir arazlarında yumuşak doku sarkomlarının sürekli göz önünde bulundurulmaları ve atlanmamaları gerekmektedir. Epitelioid sarkom için ise tanıdan itibaren geniş veya radikal rezeksiyonlar ve lenf nodu disseksiyonu hayat kurtarıcı olabilir.

Dr. Sühan AYHAN

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD

06500 Beşevler, ANKARA

KAYNAKLAR

1. Hoopes JE, Graham WP, Shack RB: Epithelioid sarcoma of the upper extremity. *Plast. Reconstr. Surg.* 75 (6): 810-813, 1985.
2. Steinberg BD, Geiberman RH, Mankin HJ: Epithelioid sarcoma in the upper extremity. *J. Bone Joint Surg.* 74(1): 28-35, 1992.
3. Button M: Epithelioid sarcoma: A case report. *J Hand Surg. (Am)*, 4(4) :368-371, 1979.
4. Laskowski J: Sarcoma aponeuroticum. *Nowotwary* 11: 61-67, 1961.
5. Enzinger FM: Epithelioid sarcoma. *Cancer* 26:1029, 1970
6. Bos GD, Pritchard DJ, Reiman HM, et al: Epithelioid sarcoma. An analysis of fifty-one cases. *J. Bone Joint Surg.* 70: 862-874, 1988.
7. Chase DR, Enzinger FM: Epithelioid sarcoma. Diagnosis, prognostic indicators and treatment. *Am. J. Surg. Pathol.* 9: 241-263, 1985.
8. Ross HM, Lewis JJ, Woodruff JM: Epithelioid sarcoma: Clinical behaviour and prognostic factors of survival. *Ann. Surg. Oncol.* 4 (6): 491-495, 1997.
9. Agarwal M, Shatna MC, Deol P, Mehta VS, Sarkar C: Epithelioid sarcoma of the sciatic nerve perineural sheath: A mimic of nerve sheath tumor. *Pathol. Oncol. Res.* 8: 148-150, 2002.
10. Theunis A, Andre J, Larsimond D, Song M: Epithelioid sarcoma: A puzzling soft tissue neoplasm in a child. *Dermatology* 200(2) :179-180, 2000.
11. Rosenthal HG, Terek RM, Lane JM: Management of extremity soft tissue sarcomas. *Clin. Orthop.* 289: 66-72, 1993.