ЮИНГ САРКОМ НА КЛАВИКУЛА (КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ)

Явор Григоров¹, Станислав Филипов¹, Росен Спасов¹, Мариян Кънчев¹,
Светла Георгиева²

¹Болница „Лозенец“ - гр. София

²МБАЛ – Бургас

EWING SARCOMA OF THE CLAVICLE (CASE REPORT)

Yavor Grigorov¹, Stanislav Filipov¹, Rosen Spasov¹, Marian Kanchev¹,
Svetla Georgieva²

¹Lozenetz Hospital – Sofia, Bulgaria

²Burgas University Hospital

РЕЗЮМЕ

Въведение: Американският патолог James Stephen Ewing (1866 - 1943) описва за първи път този тумор през 1920 г. Саркомът произхожда от зачатъци на нервната тъкан. Съдържа малки, кръгли, незрели клетки с правилен размер и е тясно свързан с мекотъканните тумори, като рPNET, тумор на Аскин и невроепителиома, които заедно съставляват едно семейство - тумори на Юинг (ESFT). Туморът засяга по-често мъже от бялата раса, изключително рядко се открива при афроамериканци и е характерен за детската и юношеска възраст. В 95% от случаите пациентите са на възраст между 4 и 25 години. Изключително рядка, почти казуистична, се оказва клавикуларната локализация на тумора, особено при мъжки индивиди над 35 години. В достъпната литература са описани единици подобни случаи.

Цел: Да обърне внимание на диагностичните предизвикателства, трудностите, свързани с хирургичното отстраняване, както и на ранното метастазиране на Юинг саркома с клавикуларна локализация.

Материал и метод: Представеният пациент е мъж на 35 години, с късно диагностициран Юинг сарком на лявата клавикула.

Резултати: Въпреки приложената ексцизия на туморната маса en bloc, проведената химио- и лъчетерапия, пациентът преживя три години.

Заклучение: Ранната диагностика на саркома на Юинг, локализиран в клавикулата, е важна, защото анатомичните особености на областта, като интимната близост на изключително важни съдово-нервни снопове и органи, правят мекотъканната радикализация на тумора в напреднал стадий изключително сложна.

ABSTRACT

Introduction: The American pathologist James Stephen Ewing (1866 -1943) first described this tumor in 1920. The sarcoma originates in the beginnings of nerve tissue. It contains small, round, immature cells, and it is closely related to soft tissue tumors, such as рPNET, Askin's tumor and neuroepithelioma, which together form a family - Ewing's tumors (ESFT). The tumor affects more often Caucasian men, is extremely rare in African Americans, and is typical of children and adolescents. In 95% of cases, the patients are between 4 and 25 years old. The clavicular localization of the tumor is extremely rare, almost casuistic, especially in male individuals over 35 years of age. A few similar cases have been described in the available literature.

Aim: The aim of this article is to focus on the diagnostic challenges, the difficulties associated with surgical removal, as well as the early metastases of Ewing's sarcoma with clavicular localization.

Materials and Methods: The presented patient is a 35-year-old man with late-diagnosed Ewing's sarcoma of the left clavicle.

Results: Despite the en-bloc excision of the tumor mass, chemo- and radiotherapy, the patient survived for only three years.

Conclusion: Early diagnosis of a sarcoma located in the clavicle is very important due to the anatomical features of the area, which makes soft tissue radicalization of the tumor extremely difficult at an advanced stage.

Ключови думи: Юинг сарком, клавикула, ексцизия en bloc

Keywords: Ewing sarcoma, clavicle, en bloc excision

ВЪВЕДЕНИЕ

За първи път този тумор е описан от американския патолог James Stephen Ewing (1866 -1943) през 1920 г. Саркомът произхожда от зачатъци на нервната тъкан. Съдържа малки, кръгли, незрели клетки с правилен размер и е тясно свързан с мекотъканните туморите, като pPNET, тумор на Аскин и невроепителиома, които заедно съставляват едно семейство - тумори на Юинг (ESFT). Освен общите микроскопски, те имат и общи генетични характеристики, изразени в хромозомните промени t (11; 22) (q24; q12). Туморът засяга по-често мъже от бялата раса, изключително рядко се открива при афроамериканци и е характерен за детската и юношеска възраст. В 95% от случаите пациентите са на възраст между 4 и 25 години (2, 4). Дългите тръбести кости са засегнати най-често (около 50-60%), като най-висок дял (около 25%) се пада на бедрената кост. Характерно е също метадиафизарното или диафизарно разположение на тумора (3). Най-честите костни локализации са както следва – долен крайник – 45%, тазови кости – 20%, горен крайник – 13%, черепни кости – 2%. Вътрекостните локализации включват – метадиафиза – 44%, средна диафиза 33%, метафиза – 15%, епифиза – 1-2%. Саркомът на Юинг, засягащ клавикулата, е по-често срещан при млади индивиди от женски пол. Изключително рядка, почти казуистична, се оказва клавикуларната локализация на тумора при мъжки индивиди над 35 години. В достъпната литература са описани единици подобни случаи (5). На конвенционалната рентгенография могат да се открият деструктивни промени, израз на агресивността на тумора, периостална реакция, както и склеротични зони. Атипичните калцификати не са характерни и могат да се открият едва в 10% от случаите. Нуклеарните методи разкриват повише-

но натрупване, както на галий 67-цитрат, така и в трите фази на костно сканиране чрез метилен дифосфонат технеций 99m. Средство на избор в образната диагностика е ЯМР. Най-често метастази се откриват в костите и белия дроб. Диференциална диагноза се прави с остеомиелит, метастатични и хематологични злокачествени заболявания, еозинофилен гранулом, невробластом и др.

ПАЦИЕНТ И МЕТОД

Представеният пациент е мъж на 35 години (И. В. С., ИЗ № 4082, 07.11.2014 г.), който постъпи за втори път в клиниката с оплаквания от болка и наличие на подутина в областта на лявата стерноклавикуларна става, върху която личеше стар оперативен цикатрикс от взетата преди около месец биопсия (Фиг. 1 а, б). Резултатът от хистологично изследване потвърждаваше диагнозата, остеосарком на Юинг. Палпаторно туморът беше с плътна консистенция и лека болезненост, не се палпираха патологично увеличени регионални лимфни възли. Лабораторните изследвания свидетелстваха само за умерена левкоцитоза - 12.1, при СУЕ 5 и CRP 1. ЯМР разкри туморна формация в областта на лявата стерноклавикуларна става с размери 47 – 30 - 27 мм (Фиг. 1в).

След съответна предоперативна подготовка на 10.11.2014 г. се приложи ексцизия en bloc, чрез резекция на лявата клавикула на граница средна-дистална 1/3 и дезартикуляция на лявата стерноклавикуларна става. Туморът беше отстранен без да се наруши целостта му заедно с надлежащата кожа, подкожна тъкан, съседната мускулатура и медиалната част на ключицата. Отделните етапи на оперативната интервенция са представени на Фиг. 2.

Следоперативният период протече гладко, оперативната рана зарасна първич-

Фиг. 1 (а, б, в). (а, б) - фотоснимки - състояние след биопсия и преди оперативната интервенция; (в) диагностичен ЯМР (бялата стрелка)

Фиг. 2 (а, б, в, г). Етапи на оперативната интервенция: (а) овална кожна инцизия около клавикулата; (б) туморната формация след резекция на клавикулата и дезартикулация на стерноклавикуларната става; (в) оперативната рана след отстраняване на тумора; (г) преди окончателното затваряне на оперативната рана

но (Фиг. 3). Проведе се курс ЛФК, химио- и лъчетерапия.

Хистопатологичната находка разкри дифузна, нискокохезивна, мономорфна популация от клетки с висок ядрено-цитоп-

Фиг. 3 (а, б, в). (а, б) оперативната рана преди и след отстраняване на шевния материал; (в) ранен функционален резултат

лазматичен индекс, бластен характер на хроматиново разпределение, изолирана /единична/ нуклеола и овален ядрен контур, апоптотични телца, както и периферна зона на crush феномен. На Фиг. 4 (в) се виждат овални до окръглени вретеновидни клетки, също и различни по площ зони, съдържащи розеткоподобни структури /розетки около неврофибриларни ядра/. На Фиг. 4 (г) са представени листове от малки, кръгли, униформени /еднообразни/ клетки с оскъдна светла цитоплазма, разделена на неправилни лобули от влакнести нишки и голям брой дилатирани съдове и кръвни елементи. От направеното

имуномаркиране на тумора, може да се заключи, че отсъствието на бластни/стволовоклетъчни маркери и маркери за линейна принадлежност отхвърля възможността за хематолимфоидна принадлежност на нео-

Фиг. 4 (а, б) макроскопски вид на тумора, отделен en bloc: (а) изглед отвън; (б) изглед откъм гръдния кош; (в, г) хистологична находка (виж текста)

пластичния процес, както и че профилът / имунохистохимичен фенотип / на тумора е с принадлежност към група на саркоми на Юинг/PNET.

Поради рецидив на тумора се наложи извършване на няколко палиативни интервенции, с цел намаляване на размера му и декомпресия на околни анатомични структури (Фиг. 5).

Фиг. 5 (а, б, в, г, д). Рецидив и еволюция на заболяването до терминален стадий

РЕЗУЛТАТИ

Въпреки приложената ексцизия на туморната маса en bloc, проведената химио- и лъчетерапия, пациентът преживя три години.

ДИСКУСИЯ

Клавикулата е единствената дълга кост в човешкото тяло, разположена хоризонтално. Изгражда се от два първични (ембрионални) и един вторичен (стернален) центрове на осификации, които се сливат до двадесет и петата година. Освен това костта притежава тесен медуларен канал, изпълнен с минимално количество костен мозък, както и недобро кръвоснабдяване. Вероятно на някои от тези ха-

рактеристики се дължи ниската честота на локализация на костни тумори в нея (1). В началото на заболяването при възрастни пациенти с клавикуларна локализация на саркома на Юинг клиничната картина не е типична. Това затруднява ранната диагностика и увеличава риска от микрометастазиране. Лечението включва клавикулектомия, с последвала или не костна

пластика (най-често фибуларен авто- или алогографт), съчетани с химио- и лъчетерапия. Прогнозата се определя от наличието на далечни метастази в момента на диагностициране. При липса на такива петгодишната преживяемост е между 50-75%.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Ранната диагностика на саркома на Юинг, локализиран в клавикулата, е важна, защото анатомичните особености на областта, като интимната близост на изключително важни съдово-нервни снопове и органи, правят мекотъканната радикализация на тумора в напреднал стадий изключително сложна.

ЛИТЕРАТУРА

1. Matthias H. Priemel, Norbert Stiel, Jozef Zustin, Andreas M. Luebke, Carsten Schlickewei, Alexander S. Spiro. Bone tumours of the clavicle: Histopathological, anatomical and epidemiological analysis of 113 cases. J Bone Oncol. 2019 Jun; 16: 100229. Published online 2019 Mar 6. doi: 10.1016/j.jbo.2019.100229
2. Juan Rodriguez Martin, Juan Pretell Mazzini, Rafael Viña Fernandez, Rafael Marti Ciruelos, Angel Curto de la Mano. Ewing sarcoma of clavicle in children: report of 5 cases. J Pediatr Hematol Oncol. 2009 Nov;31(11):820-4. doi: 10.1097/MPH.0b013e3181b7896f.
3. Tee Yu Jin, Frank Gaillard, et al. Ewing sarcoma. Radiopaedia. <https://radiopaedia.org/articles/ewing-sarcoma>.
4. Venkatraman Radhakrishnan, Shishir Rastogi, Sameer Bakshi. Ewing sarcoma of the clavicle: A case series. Indian Pediatrics, volume 48, pages133–134(2011).
5. Yijun Zhou, Zheng Tian, Akbar Yunus, Jiangtao Chen, Chong Wang, Leilei Xu, Xinghua Song. A Case of Ewing's Sarcoma of the Clavicle in Adults International Journal of Clinical Medicine, 2013, 4, 343-346 doi:10.4236/ijcm.2013.48060

Адрес за кореспонденция:

Явор Григоров
Болница „Лозенец“
ул. Козяк 1
1407 София

e-mail: yavorgrigorov@abv.bg