



Kaburga kaynaklı osteosarkom: Ender yerleşimli bir olgu

Osteosarcoma of the rib: A rare presentation

Sema Büyükkapı Bay¹, Rejin Kebudi², Ayça İribaş³, Ömer Görgün², Fulya Ağaoğlu³, Feryal Gün⁴, Alaettin Çelik⁴, Emin Darendeliler³

¹İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi ve Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Cite this article as: Büyükkapı Bay S, Kebudi R, İribaş A, et al. Osteosarcoma of the rib: a rare presentation. Turk Pediatri Ars 2018; 53: 57-60.

Öz

Göğüs ağrısı ve solunum sıkıntısı nedeniyle değerlendirilen çocuklarda ayrıncı tanıda akciğerle ilişkili nedenler içerisinde en sık pnömoni, plevrada sıvı, pnömotoraks ve ampiyem yer almaktadır. Göğüs duvarının birincil malin tümörleri enderdir. Göğüs duvarında yerleşim gösteren malin kemik tümörleri en sık kaburga kaynaklıdır. Çocuk hastalarda en yaygın malin kaburga tümörü Ewing sarkomudur. Kaburganın birincil osteosarkomu çok enderdir. Osteosarkom sıklıkla hızlı büyüme dönemindeki ergenlerde femur, tibia ve humerus gibi uzun kemiklerde görülmektedir. Göğüs ağrısı ve plevrada sıvı ile gelen 14 yaşındaki kız hastada, sağ akciğeri söndürerek tüm sağ göğüs yarımını kaplayan, kaburga kaynaklı osteosarkom saptandı. Çok disiplinli yaklaşım ile sağ kalım sağlandı. Enfeksiyon, travma ya da diğer selim nedenler yanında ender de olsa onkolojik nedenlerinde ayrıncı tanıda yer alması gerektiği vurgulanmak istendi.

Anahtar Sözcükler: Ergen, kaburga, osteosarkom

Abstract

In children and adolescents with chest pain and dyspnea, pneumonia, pleural effusion, and empyema are the frequent causes in the differential diagnosis. Malignant tumors of the chest wall are rare and most originate from the ribs. In children, the most frequent malignant tumor of the rib is Ewing's sarcoma. Osteosarcomas of the rib are very rare. Osteosarcoma has a predilection for rapidly growing long bones including the femur, tibia and humerus in adolescents. In this paper, we present an adolescent girl who presented with chest pain and dyspnea with osteosarcoma that originated from the rib and extended to the right hemithorax.

Keywords: Adolescent, osteosarcoma, rib

Giriş

Göğüs ağrısı ve solunum sıkıntısı ile değerlendirilen çocuk ve ergenlerde yaşa göre sıklığı değişmekle birlikte ayrıncı tanıda akciğer, kalp, mide-bağırsak ve kas-iskelet sistemi ile ilişkili nedenlerin yanısıra enfeksiyon, metabolik ve psikolojik nedenler de düşünülmelidir. Akciğerle ilişkili nedenler içerisinde en sık pnömoni, plevrada sıvı, pnömotoraks ve ampiyem yer almaktadır. Göğüs duvarının birincil malin tümörleri enderdir (1). Göğüs duvarında yerleşim gösteren malin kemik tümörleri en sık kaburga kaynaklıdır. Çocuk hastalar-

da en yaygın malin kaburga tümörü Ewing sarkomudur. Kaburgaların birincil osteosarkomu çok enderdir (2, 3).

Bu yazıda kaburgadan kaynaklanan ve göğüs yarımını kaplayan osteosarkom olgusu irdelenmiştir.

Olgu

On dört yaşında kız çocuğu, tanıdan iki ay önce başlayan, ara ara olan sırtın sağ-arka bölgesindeki ağrısının artması ve nefes darlığının eklenmesi üzerine göğüs hastalıkları kliniğine götürülmüş. Akciğer grafisinde

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Sema Büyükkapı Bay E-posta / E-mail: semabbay@yahoo.com.tr

Geliş Tarihi / Received: 06.08.2016 **Kabul Tarihi / Accepted:** 17.03.2017

©Telif Hakkı 2018 Türk Pediatri Kurumu Derneği - Makale metnine www.turkpediatriarsivi.com web adresinden ulaşılabilir.

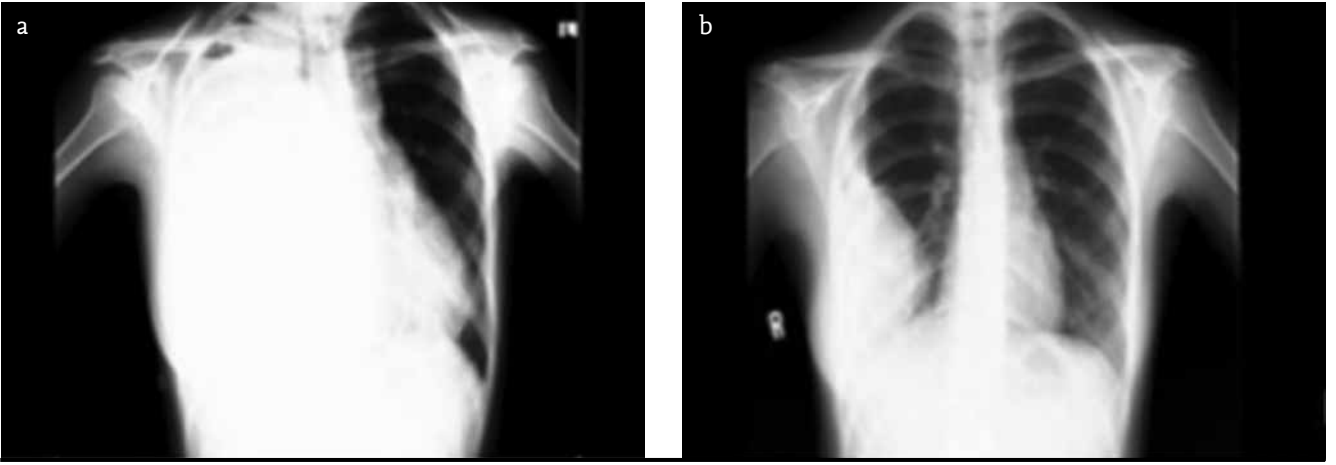
©Copyright 2018 by Turkish Pediatric Association - Available online at www.turkpediatriarsivi.com

DOI: 10.5152/TurkPediatriArs.2018.4689

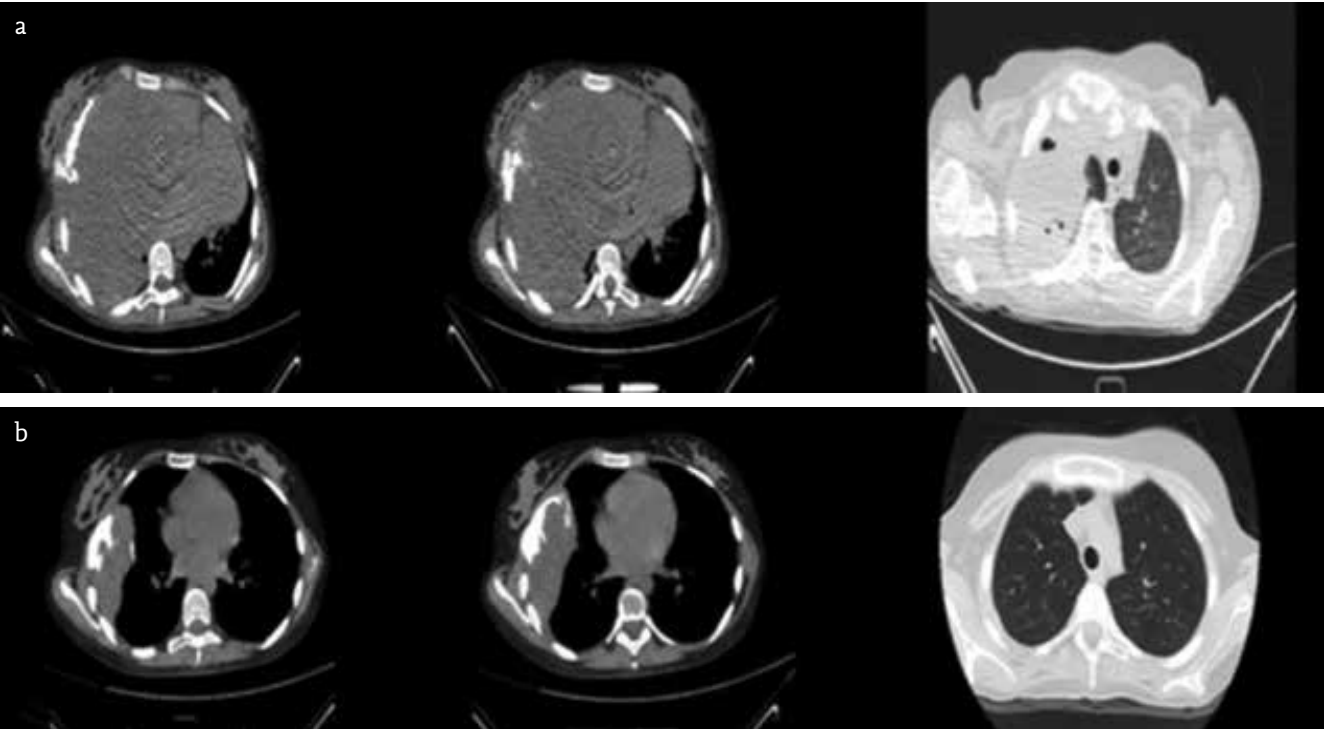
sağ göğüs yarımını kaplayan radyo-opasite, göğüs bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ akciğeri tümüyle dolduran konsolidasyon, plevrada sıvı saptanarak ampiyem ön tanısı ile toraks tüpü takılmış. Antibiyotik tedavisi başlanan hastanın plevral sıvısının boşaltılması sonrası kontrol göğüs BT'sinde kitle saptanarak insizyonel biyopsi alınmış. Patoloji sonucunun osteosarkom (kondroblastik) olması üzerine bölümümüze gönderilmiş.

Fizik bakışında: soluk ve halsizdi, nefes darlığı ve hızlı solunumu vardı. Sağ akciğerin üst bölgesinde tuberkülasyon duyuldu, orta ve alt bölgelerinde solunum sesleri

alınmıyordu, perküsyonla matite vardı. Eritrosit çökme hızınının 63 mm/h olması ve laktat dehidrogenazın hafif artışı (530 U/L) dışında kan sayımı ve biyokimyasal değerleri normal sınırlarda idi. Akciğer grafisinde sağ akciğerin üst bölümündeki havalanma azalması dışında tüm sağ göğüs yarımında radyo-opasite vardı ve kalp sol göğüs yarımına itilmiş idi (Şekil 1). Göğüs BT'sinde sağ dördüncü kaburrganın önünde kemikte yıkım yapan, sağ göğüs yarımı anteroposterior-diyafragmatik yüze uzanan, 12x13 cm boyutunda kitle saptandı (Şekil 2). Sağ akciğeri söndürerek tüm sağ göğüs yarımını dolduran, kalbin sağ tarafına bası yapan osteosarkom



Şekil 1. a, b. Arka-ön akciğer grafisinde sağ göğüs yarımını kaplayan ve kalbi iten kitlenin kemoterapi öncesi (A) ve altı kür kemoterapi sonrası (cerrahi öncesi) (B) görünümü



Şekil 2. a, b. Göğüs bilgisayarlı tomografi axial kesit: 4. kaburrganın ön kısmında skleroz ve akciğerde kollaps oluşturan kitlenin kemoterapi öncesi (A) ve altı kür kemoterapi sonrası (cerrahi öncesi) (B) görünümü

tanısı alan hastanın pozitron emisyon tomografisinde (PET-CT) uzak metastazı yoktu. Hastaya merkezimizin osteosarkom tedavi protokolü olan kemoterapi başlandı (4). Göğüs duvarı sağ arka bölgesindeki ağrı ve solunum sıkıntısı geriledi, ikinci kürden sonra yakınmaları düzeldi. Hastanın solunum sesleri sağ üst bölümden başlayarak normal olarak alınmaya başlandı. Direkt grafilerinde akciğerin üst medial bölgesinden başlayarak kitlenin küçüldüğü ve parankimin görülmeye başladığı saptandı. Altıncı kür sonrasında kitlede yaklaşık %60 oranında küçülme oldu (Şekil 1). Yedinci kür sonrasında kitle değişmedi. Tümör konseyinde tartışılarak, olağan yaklaşım olmasa da cerrahi sınırın temiz olmasını sağlamak amaçlı radyoterapi önerildi ve kitle bölgesine uygulandı. Sonrasında cerrahi ile kitle ve 4.-5. kaburgaların ön yüzleri çıkarıldı, göğüs duvarına düzeltici cerrahi gerekmedi. Patolojik incelemede cerrahi sınır temiz, %95 nekroz görüldü. Hastaya ameliyat sonrası konsolidasyon amaçlı dört kür kemoterapi verildi ve sekiz aydır hastaliksız izlenmektedir. Sözlü hasta onamı bu çalışmaya katılan hastanın ebeveynlerinden alınmıştır.

Tartışma

Osteosarkom (OS) çocukluk çağının en sık malin kemik tümörüdür. Sıklıkla hızlı büyüme dönemindeki ergenlerde, uzun kemiklerin metafizlerinde gelişir. En sık femurun alt ucu, tibianın üst ucu ve humerusun üst ucunda yerleşir. Yassı kemikler, omurga ve kaburga tutulumu enderdir. Osteosarkomda kaburga tutulumu %1-3 olguda görülür (5). Merkezimizde 25 yıl içinde, 190 osteosarkomlu olgumuzda birincil kaburga tutulumu bir (%0,5) hastada görülmüştür. Çocukluk çağında malin birincil kaburga lezyonlu hastalarla yapılan çeşitli çalışmalarda osteosarkom çok ender saptanmıştır (3/17; 2/8) (2, 6).

Birincil kaburga tümörleri kemik, kırık, kemik iliği, damarsal ya da sinirsel yapılardan kaynaklanabilir. Çocuklardaki kaburga lezyonlarının çoğu malindir. Kemik ya da kırıkdan kaynaklanan selim kaburga lezyonları fibröz displazi, encondrom, osteokondrom, anevrizmal kemik kisti ve eozinofilik granülo madir. Malin kaburga lezyonları ise en sık Ewing sarkomu ender olarak osteosarkom, kondrosarkom, lenfosarkom ve fibrosarkomdur (2, 3).

Kaburga kaynaklı selim ve malin lezyonlar benzer klinik özellik gösterebilirler. Dizinde hastalarda sıklıkla bildirilen belirtiler; ağrı, şişlik, nefes darlığı, plevral sıvıdır (2, 6). Plevral sıvının ilk klinik bulgu olduğu hasta-

larda ayırıcı tanıda öncelikle enfeksiyon düşünülmemekte ve dikkatli değerlendirilmediğinde onkolojik tanıda gecikmeler olabilmektedir. Bizim hastamızda da ilk klinik bulgu ağrı idi ve plevrada sıvı saptanmıştı. Göğüs duvarı tümörleri genellikle göğüs boşluğuna doğru büyüyerek klinik olarak tanı konulduğunda büyük boyutlara ulaşabilmektedirler. Bu nedenle öykü ve fizik bakı sonrası görüntüleme çalışmaları tanıya yaklaşımda önemlidir (2). İlk olarak sıklıkla direkt akciğer grafisi yapılmakta ve geniş kitleler ya da kemik lezyonları görülebilmektedir. Bilgisayarlı tomografi, kitlenin yeri, boyutu, kemik tutulumu, komşu yapılara yayılımı ve akciğerlere metastaz yönünden değerlendirilmesinde önemli bilgiler sağlamaktadır. Manyetik rezonans görüntüleme lezyonun yumuşak doku bileşeni, sıvı içeriği, spinal-epidural yayılımını gösterir. Pozitron emisyon tomografisi de metastaz varlığını değerlendirmede yararlı olabilir (7).

Tanısal amaçlı histopatolojik inceleme önemlidir. Bu amaçla hastaya ve görüntüleme bulgularına göre, selim görünümlü lezyonlarda direkt eksizyon, malin görünümümlülerde trucut biyopsi ya da insizyonel biyopsi, kistik lezyonlarda lezyon küçük ve plevraya açılma riski var ise eksizyonel biyopsi yapılabilir (2, 6, 8).

Selim lezyonlarda kaburga bölümsel olarak çıkarılmaktadır. Malin lezyonlarda ise cerrahi girişim olarak yerel tekrarlama riskini azaltmak için sınırların mikroskobik olarak temiz olacağı şekilde en blok rezeksiyonu yapılmaktadır.

Olguya göre göğüs duvarı düzeltme işlemi gerekebilir. Malin, yayılımı olmayan kitleler tam olarak çıkartılmayacaksa en iyi tedavi seçeneği öncelikle kemoterapi, sonrasında cerrahi girişim uygulanmasıdır. Tanıya (özellikle Ewing sarkomu) ve olguya göre radyoterapi uygulanabilir (2, 6, 8).

Göğüs duvarının birincil malin tümörlerinde: tümör patolojisi, cerrahi sınırın temiz olması ve kitlenin tam olarak çıkarılması, uzak metastazın olmaması sağ kalımda önemlidir (9).

Cerrahi yöntemlerdeki gelişmelere karşın, kaburga rezeksiyonu nedenli skolyoz, göğüs duvarı deformiteleri gibi iskelet komplikasyonları önemli hastalık nedeni olabilmektedir ve hastalar bu nedenle de dikkatli izlenmelidirler (6).

Göğüs ağrısı ya da solunum sıkıntısı ile gelen çocuk ve ergenlerde akciğer, kalp, mide-bağırsak ve kas-iskelet

sistemi sorunları, metabolik ve psikolojik nedenler, travma, ve enfeksiyon gibi nedenlerin yanında malin tümörler de ayırıcı tanıda yer almalıdır. Çocukluk çağında en sık görülen malin göğüs duvarı tümörleri Ewing sarkomu ve rabdomyosarkom olmakla birlikte, kemik, yumuşak doku kitleleri ve hematolojik kaynaklı olabilecek diğer nedenler arasında osteosarkom da akılda tutulmalıdır. Çok disiplinli yaklaşımla uygun tanı ve hasta odaklı tedaviler ile sağ kalımın artırılması sağlanabilir.

Hasta Onamı: Sözlü hasta onamı bu çalışmaya katılan hastanın ebeveynlerinden alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - S.B.B., R.K.; Tasarım - S.B.B., R.K.; Denetleme - S.B.B., R.K.; Kaynaklar - S.B.B., A.İ., Ö.G., Malzemeler - S.B.B., R.K., A.İ., Ö.G., F.A., F.G., A.Ç., E.D.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - S.B.B., R.K., A.İ., Ö.G., F.A., F.G., A.Ç., E.D.; Analiz ve/veya Yorum - S.B.B., R.K., A.İ., Ö.G., F.A., F.G., A.Ç., E.D.; Literatür Taraması - S.B.B., A.İ.; Yazıyı Yazan - S.B.B.; Eleştirel İnceleme - R.K.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Mali Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Verbal informed consent was obtained from patients' parents who participated in this study.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - S.B.B., R.K.; Design - S.B.B., R.K.; Supervision - S.B.B., R.K.; Funding - S.B.B., A.İ., Ö.G.; Materials - S.B.B., R.K., A.İ., Ö.G., F.A., F.G., A.Ç., E.D.; Data Collection and/or Processing - S.B.B., R.K., A.İ., Ö.G., F.A., F.G., A.Ç., E.D.; Analysis and/or Interpretation - S.B.B., R.K., A.İ.,

O.G., F.A., F.G., A.Ç., E.D.; Literature Review - S.B.B., A.İ.; Writing - S.B.B.; Critical Review - R.K.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

1. Dang NC, Siegel SE, Phillips JD. Malignant chest wall tumors in children and young adults. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1773-8. [\[CrossRef\]](#)
2. Kim S, Lee S, Arsenault DA, Strijbosch RA, Shamberger RC, Puder M. Pediatric rib lesions: a 13-year experience. *J Pediatr Surg* 2008; 43: 1781-5. [\[CrossRef\]](#)
3. Kozlowski K, Campbell J, Morris L, et al. Primary rib tumours in children (report of 27 cases with short literature review). *Australas Radiol* 1989; 33: 210-22. [\[CrossRef\]](#)
4. Kebudi R, Ayan I, Ozger H, et al. Efficacy in six courses of nonmethotrexate three-drug chemotherapy and surgery in osteosarcoma: 25-year experience. *J Clin Oncol* 2015; 33: suppl; abstr 10050.
5. Gorlick R, Bielack S, Teot L, Meyer J, Randall L, Marina N. Osteosarcoma: Biology, diagnosis, treatment and remaining challenges. In: Pizzo PA, Poplack DG, (eds). *Pediatric oncology*. 6th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams&Wilkins; 2011.p.638-63.
6. Dingemann C, Linderkamp C, Weidemann J, Bataineh ZA, Ure B, Nustede R. Thoracic wall reconstruction for primary malignancies in children: short- and long-term results. *Eur J Pediatr Surg* 2012; 22: 34-9. [\[CrossRef\]](#)
7. La Quaglia MP. Chest wall tumors in childhood and adolescence. *Semin Pediatr Surg* 2008; 17: 173-80. [\[CrossRef\]](#)
8. Lin GQ, Li YQ, Huang LJ, Luo FY, Jiang HH, Luo WJ. Chest wall tumors: Diagnosis, treatment and reconstruction. *Exp Ther Med* 2015; 9: 1807-12. [\[CrossRef\]](#)
9. Incarbone M, Pastorino U. Surgical treatment of chest wall tumors. *World J Surg* 2001; 25: 218-30. [\[CrossRef\]](#)