

©Borgis

*Dariusz Kata¹, Katarzyna Przytułska², Jarosław Korzeński¹, Joanna Działkowska-Suszek¹, Aleksandra Bartkowska-Chrobok¹, Jacek Pająk³, Barbara Rygoł⁴, Sławomira Kyrzcz-Krzemień¹

Trudności diagnostyczne u dorosłego mężczyzny z mięsakiem Ewinga – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Diagnostic difficulties in Ewing sarcoma in an adult male – a case report and review of the literature

¹Katedra i Klinika Hematologii i Transplantacji Szpiku, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
Kierownik Katedry: prof. dr hab. med. Grzegorz Helbig

²Studenckie Towarzystwo Naukowe, Katedra i Klinika Hematologii i Transplantacji Szpiku, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
Opiekun Towarzystwa: prof. dr hab. med. Grzegorz Helbig

³Katedra i Zakład Patomorfologii, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
Kierownik Katedry: dr hab. med. Maciej Kajor

⁴Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych i Chemioterapii Onkologicznej, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
Kierownik Katedry: prof. dr hab. med. Jerzy Wojnar

Słowa kluczowe

mięsak Ewinga u dorosłych, diagnoza, leczenie

Keywords

Ewing sarcoma in adults, diagnosis, treatment

Konflikt interesów

Conflict of interest

Brak konfliktu interesów
None

Adres/address:

*Dariusz Kata
Katedra i Klinika Hematologii
i Transplantacji Szpiku
Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
ul. Dąbrowskiego 25, 40-032 Katowice
tel. +48 691-735-156
dkata@wp.pl

Streszczenie

W pracy przedstawiono przypadek 26-letniego mężczyzny z rozsianą postacią mięsaka Ewinga. Nowotwór ten rzadko występuje u dorosłych. Pierwsze objawy schorzenia wystąpiły pod postacią bólów lewego barku, nasilających się podczas wieczornych gorączek. Badania obrazowe początkowo nie wykazywały cech złośliwości choroby, która przebiegała pod maską zapalenia. U chorego występowały zaburzenia hematologiczne sugerujące ostrą białaczkę (niedokrwistość, małopłytkowość, obecność morfologicznie niedojrzałych komórek w rozmazie krwi obwodowej), jednakże szczegółowe badania immunofenotypowe, cytogenetyczne i biomolekularne pozwoliły wykluczyć chorobę rozrostową układu krwiotwórczego. O postawieniu ostatecznej diagnozy rozstrzygnęło badanie histopatologiczne trepanobiopsatu szpiku kostnego, ujawniające jego masywne nacieczenie komórkami mięsaka Ewinga. U chorego obserwowano szybką progresję zmian kostnych, szczególnie w obrębie kręgosłupa, powikłaną wystąpieniem niedowładu wiotkiego kończyn dolnych. Pomimo zastosowanej radioterapii i leczenia cytostatycznego z użyciem winkrystyny, doksorubicyny i cyklofosfamidu przebieg choroby był niepomyślny. W pracy szczególną uwagę zwrócono na trudności w diagnostyce mięsaka Ewinga u dorosłych.

Summary

A case of 26-year old man with disseminated form of Ewing sarcoma is presented. This neoplasm is rarely found in adult patients. First symptom of the disease was pain in the left shoulder that increased in the evening and was then accompanied by fever. Initially imaging examinations did not reveal any features of malignancy and the disease presented as inflammation. The patient manifested hematological abnormalities suggestive of acute leukemia (anemia, thrombocytopenia, presence of morphologically immature cells in the peripheral blood smear), but detailed immunophenotypic, cytogenetic and biomolecular examinations allowed to exclude the presence of hematological malignancy. The final diagnosis was based on histopathological assessment of bone marrow trephine biopsy which revealed massive infiltration by Ewing sarcoma cells. In the patient rapid progression of bone lesions, particularly within the vertebral column was observed, complicated by the occurrence of lower extremities flaccid paresis. Despite the use of radiation therapy and cytostatic treatment with vincristine, doxorubicin and cyclophosphamide the course of the disease was fatal. The focus of this article are difficulties in diagnosis of Ewing sarcoma in adult patients.

WSTĘP

Mięsak Ewinga jest źle rokującym pierwotnym guzem kości i tkanek miękkich pochodzenia neuroektodermalnego, odznaczającym się wysoką złośliwością histologiczną (G4) (1, 2). Nowotwór ten stwierdzany jest przeważnie u dzieci płci męskiej z dominacją przedstawicieli rasy białej. Około 25% przypadków występuje przed 10. r.ż., natomiast 65% pojawia się między 10. i 20. r.ż. Grupa chorych powyżej 20. r.ż. stanowi jedynie 10% pacjentów z mięsakiem Ewinga (1, 3, 4). Choroba przebiega podstępnie, często charakteryzuje ją wieloletni przebieg bezobjawowy. Guz pierwotnie wyrasta z jamy szpikowej, penetruje kość niezauważenie, następnie zajmuje tkanki miękkie otaczające chorą kość (4, 5). Najczęstszą lokalizacją mięsaka Ewinga jest miednica, w dalszej kolejności choroba umiejscawia się w obrębie kości udowej, piszczelowej, ramiennej i w łopatce, może jednak pojawić się w każdej lokalizacji anatomicznej (1, 4, 6). Czas od wystąpienia pierwszych objawów do postawienia diagnozy wynosi średnio od 2 do 5 miesięcy (2). Rozsiew choroby ma miejsce u około 20-25% pacjentów w momencie rozpoznania i stanowi najbardziej niekorzystny czynnik rokowniczy (1, 7, 8).

Zaprezentowany w niniejszej pracy przypadek mięsaka Ewinga u dorosłego mężczyzny stanowi przykład trudności często napotykanych w diagnostyce tego schorzenia.

OPIS PRZYPADKU

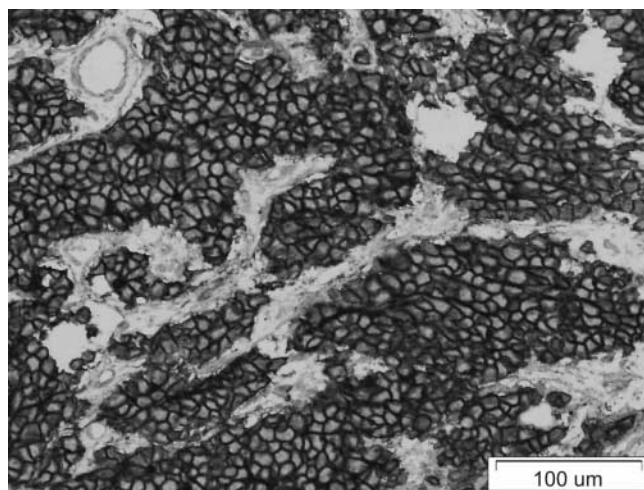
Pierwsze objawy u 26-letniego pacjenta pojawiły się we wrześniu 2013 roku, kilka dni po podaniu w okolicę lewego ramienia ostatniej dawki odczulającej w ramach immunoterapii alergii na pyłki traw. Wystąpiły wówczas: silne bóle lewego stawu barkowego, gorączki wieczorne powyżej 39°C, postępujący spadek masy ciała, narastające bóle kręgosłupa piersiowo-lędźwiowego i krzyżowego oraz miednicy. Chorego poddano szerokiej diagnostyce w ramach oddziałów internistycznych w okresie od października do listopada 2013 roku. W badaniu z użyciem magnetycznego rezonansu jądrowego (MRI) lewego stawu barkowego stwierdzono rozległy proces zapalny elementów kostnych i tkanek miękkich lewej obręczy barkowej oraz zmiany przypominające ropnie. W konsekwencji wykonano nakłucie okolicy stawu ramiennego podejrzanego o formowanie się ropnia, lecz bez uzyskania treści ropnej. Przeprowadzono więc badanie stawu z zastosowaniem tomografii komputerowej (TK), które ujawniło obszary rozrzedzeń struktury kostnej w obrębie panewki łopatki o lokalizacji głównie podkorowej, odczyn okostnowy na przedniej powierzchni łopatki w okolicy szyjki, obszary sklerotyczne w głowie kości ramiennej. Uwzględniając uzyskany wynik, podjęto decyzję o przeprowadzeniu artroskopii zmienionego chorobowo stawu z pobraniem wycinków z tkanek miękkich i kości ramiennej. W badaniu histopatologicznym uzyskanego materiału opisane zostały jedynie cechy przewlekłego zapalenia. W badaniach laboratoryjnych

z tego okresu stwierdzano: niedokrwistość – stężenie hemoglobiny (Hb) wynosiło 10,07 g/dl, znacznie przyspieszone OB – maksymalna wartość 129 mm/h, zwiększone stężenie białka C-reaktywnego (CRP) – maksymalnie 320 mg/l, D-dimerów – maksymalnie 33 818,18 ng/ml, zwiększoną aktywność dehydrogenazy mleczanowej (LDH) – maksymalnie 600 IU/l. Przeprowadzono również testy w kierunku chorób tkanki łącznej, boreliozy i gruźlicy, a uzyskane wyniki pozwoliły na wykluczenie tych schorzeń. Kilkakrotnie pobierano krew i mocz na posiew, uzyskując każdorazowo wyniki ujemne. Ze względu na wyznaczniki stanu zapalnego wdrożono antybiotykoterapię empiryczną z zastosowaniem cyprofloksacyny, metronidazolu, rifampicyny, ceftriaksonu, klindamycyny, nie osiągając jednakże pożądanego efektu klinicznego. U chorego wykonano ponadto biopsję aspiracyjną szpiku kostnego z rękojęści mostka, stwierdzając w ocenie cytomorfologicznej obecność puli komórek plazmatycznych (16%), nie obserwowano natomiast patologicznej populacji komórek blastycznych. W związku z pogarszaniem się stanu ogólnego pacjenta w listopadzie 2013 roku przeprowadzono kolejne badanie TK, obejmujące klatkę piersiową, jamę brzuszną i miednicę małą. Stwierdzono w nich ogromną dynamikę zmian nieopisywanych w uprzednio wykonanych badaniach obrazowych. Uwidoczniono zmiany naciekowe kręgow Th4 i Th7, żeber V i IX po stronie prawej, żebra XI po stronie lewej, barku lewego oraz nacieki okolicznych tkanek miękkich. Ujawnione zmiany w kościach sugerowały w ocenie radiologicznej histiocytozę lub ostrą białaczkę.

Wynik badania TK, a także postępująca niedokrwistość i małopłytkowość skierowały tor diagnostyki w kierunku choroby hematologicznej. Pacjenta z podejrzeniem ostrego schorzenia rozrostowego układu krwiotwórczego przekazano do Kliniki Hematologii i Transplantacji Szpiku Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach. Stan ogólny chorego przy przyjęciu był średni, stopień sprawności według skali WHO oceniono na 2. Zgłaszał wówczas dolegliwości bólowe kośćca, ze szczególnym uwzględnieniem lewego barku, bioder, kręgosłupa i obustronnie żeber, nasilające się przy wieczornych wzrostach gorączki > 39°C, był osłabiony, uskarżał się na nadmierną potliwość. W badaniu fizykalnym stwierdzono bladeść powłok skórnych i ich nadmierne ucieplenie, nie obserwowano organomegalii bądź limfadenopatii. W badaniu krwi obwodowej stwierdzono: niedokrwistość normocytową (stężenie hemoglobiny – 9,0 g/dl, liczba erytrocytów – 3,31 T/l, hematokryt – 27,2%, średnia objętość krwinek czerwonych – 82 fl) i trombocytopenię (liczba płytek – 42 G/l), przy liczbie krwinek białych wynoszącej 8,05 G/l. W rozmazie krwi obwodowej uwidoczniono odmłodzenie szeregu granulocytarnego do szczebla mielocyta, obecność pojedynczych erytroblastów i około 2% młodych komórek z jąderkami i wąskim rąbkiem słabo zasadochłonnej cytoplazmy. W badaniach biochemicznych stwierdzono

wysokie stężenia białek ostrej fazy, a zwłaszcza ferrytyny (33 855 ng/ml), znaczne zwiększenie aktywności enzymów wskaźnikowych cholestatycznego uszkodzenia wątroby: fosfatazy alkalicznej (187 IU/l) i gamma-glutamylotranspeptydazy (281 IU/l), ponadto wybitny wzrost aktywności LDH (3183 IU/l). Wykonano trepanobiopsję z kolca biodrowego tylnego górnego. W ocenie cytomorfologicznej preparatów odbitkowych trepanobiopsji stwierdzono obecność licznych komórek atypowych, niskozróżnicowanych. W aspiracie szpiku dokonano oznaczenia immunofenotypu, posługując się metodą wielokolorowej cytometrii przepływowej. Stwierdzono obecność 6,2% komórek o specyficznej morfologii (duże komórki wykazujące zwiększony odczyt z detektora SSC) i fenotypie CD45-CD117+. Znalezione patologiczne komórki nie wykazywały ekspresji antygenów nielinowych oraz antygenów typowych dla poszczególnych linii komórkowych: limfoblastów/limfocytów – sur + cyto CD3, CD7, CD2, CD56, CD19, CD20, sur + cyto CD79a; mieloblastów oraz monoblastów/monocytów – CD13, CD14, CD15, CD33, CD64, CD65, CD114, CD116, MPO, lizozym, laktoferyna; komórek linii plazmocytoidalnej – CD138. Dodatkowo nie stwierdzono ekspresji antygenów charakterystycznych dla plazmocytoidalnych komórek dendrytycznych (CD123+HLA-DR^{hi}), nowotworowych mastocytów (CD117+HLA-DR⁺/CD2⁺ i/lub CD25⁺) oraz histiocytów pochodzących z komórek Langerhansa (CD1a). W równoległej badanej próbce krwi obwodowej pacjenta nie wykazano komórek o fenotypie CD45-CD117⁺ SSC^{hi}. W badaniu cytogenetycznym stwierdzono następujący kariotyp: 50, XXY, add(1)?q(42), t(1;5;9)(p13;q21), +8, t(11;22), add(11)(q24), +12, +14, -18, +20[30]. W pobranym materiale komórkowym wykonano również metodą polimerazowej reakcji łańcuchowej badania genetyczne, które nie potwierdziły obecności charakterystycznych dla białaczek rearanżacji i mutacji genowych, takich jak: BCR/ABL (p190 i 210), CBF/MYH11, PML/RAR α , RUNX1/RUNX1T1, FLT3 ITD. Wyniki badania immunofenotypowego łącznie z negatywnymi wynikami badań biomolekularnych pozwoliły na wykluczenie choroby rozrostowej układu krwiotwórczego. Kluczowa dla ustalenia ostatecznego rozpoznania okazała się histopatologiczna ocena trepanobiopsji, uzyskana w grudniu 2013 roku. Zgodnie z jej treścią około 70% szpiku stanowił gęsty naciek z drobnych nowotworowych komórek ze skąpą cytoplazmą o fenotypie: CD99+, synaptofizyna-, NSE+/-, chromogranina-, CK-, EMA-, CD57-, Tdt-, CD34-, CD117-, tryptaza komórek tucznych-, desmina-, S-100-, CD68-, CD33-, CD138- (ryc. 1). Użytkany obraz mikroskopowy oraz fenotyp komórek nacieku odpowiadały mięsakowi Ewinga.

Klinicznie u chorego w trakcie hospitalizacji obserwowano systematyczne pogarszanie się stanu ogólnego, wystąpiły cechy porażenia wiotkiego kończyn dolnych. Zlecono MRI rdzenia kręgowego. Badanie to potwierdziło dalszą dynamiczną progresję zmian chorobowych. Uwidoczniono w nim miękkotkankowe guzy



Ryc. 1. Masywny naciek szpiku komórkami mięsaka Ewinga wykazującymi ekspresję antygenu CD99. Barwienie immunohistochemiczne, powiększenie 200 x

zlokalizowane głównie w obrębie trzonów Th2, Th4, Th6, Th7, przedniej części trzonu Th9, Th11, Th12 oraz na poziomie segmentu S1 kości krzyżowej (ryc. 2). Wykazano patologiczne złamanie trzonu kręgu Th7 z masywnym jego naciekiem, a na poziomie Th6-Th7 patologiczne guzowate masy wpuklające się w obręb kanału kręgowego, zwłaszcza na poziomie patologicznie złamanego trzonu kręgu Th7, naciekające żebra VI i VII, powodujące ucisk rdzenia kręgowego. Stwierdzono obrzęk rdzenia kręgowego w segmencie Th5-Th7. Badanie wykazało ponadto patologiczne masy na poziomie Th6-Th7 wpuklające się także w obręb klatki piersiowej na głębokość do 2,5 cm, dochodzące do aorty zstępującej i otaczające ją na odcinku 1/4 obwodu. Uwidoczniono również patologiczną masę na poziomie Th11 o wymiarze 3,7 x 3,3 cm modelującą przeponę, zaś w segmencie S1 tworzy guzowate wnika-jące do kanału krzyżowego na głębokość 7 mm oraz penetrujące do miednicy na głębokość 1,8 cm. W rzucie lewego barku w miejscach bezpośredniego przylegania mięśnia podłopatkowego oraz mięśnia podgrzebieniowego opisano ponadto dwie patologiczne masy o wymiarach 5 x 3,5 cm i 6,3 x 2,8 cm.

W związku z wykazaniem naciekiem kanału kręgowego zalecono radioterapię. Chory otrzymał paliatywne naświetlanie na obszar kręgołupa Th2-Th12 wiązką fotonów o energii 15 MeV w sumarycznej dawce 12 Gy w dwóch frakcjach. Pacjenta przekazano ostatecznie w drugiej połowie grudnia 2013 roku do Oddziału Onkologii celem próby podjęcia leczenia radykalnego choroby podstawowej. Przy przyjęciu chory był w stanie ciężkim, poziom sprawności według WHO oceniono na 4. Po wyrównaniu parametrów morfologii oraz zaburzeń gospodarki wodno-elektrolitowej, uwzględniając stopień zaawansowania nowotworu (rozsiew), podjęto decyzję o próbie zastosowania chemioterapii w oparciu o schemat VAC (winkrystyna, doksorubicyna, cyklofosfamid). Ze względu na naciek szpiku zredukowano jednak dawkę doksorubicyny do 40 mg i odstąpiono od podania cyklofosfamidu,



Ryc. 2. Skan MRI ujawniający guzowate zmiany naciekowe kręgów odcinka piersiowego kręgosłupa pacjenta

pomimo to po chemioterapii zaobserwowano pancytopenię, wymagającą zastosowania granulopoetycznego czynnika wzrostu (G-CSF) oraz przetoczenia kilku jednostek koncentratów krwinek płytkowych i czerwonych. Stosowano ponadto intensywne leczenie przeciwniekcyjne z uwagi na wystąpienie objawów infekcji dróg moczowych i posocznicy oraz kolonizacji grzybiczej (z moczu i krwi wyhodowano *Enterobacter cloacae*, natomiast z płwociny – *Aspergillus* spp. i *Candida albicans*). Po zastosowanym leczeniu uzyskano poprawę stanu ogólnego oraz ruchomości kończyn górnych pacjenta ze zmniejszeniem dolegliwości bólowych, jak również poprawę w zakresie parametrów hematologicznych. Mężczyzna w stanie stabilnym został wypisany do domu.

Przy powtórnym zgłoszeniu w drugiej połowie stycznia 2014 roku celem kontynuacji leczenia cytostaticznego pacjent wykazywał niestety cechy dalszego postępu choroby zasadniczej. Stwierdzono rozległą odleżynę na pośladkach i kości krzyżowej oraz progresję zmian guzowych po prawej stronie klatki piersiowej i w okolicy ramiennej kończyny górnej lewej. Chory zgłaszał silne dolegliwości bólowe kości objętych naciekiem nowotworowym, z towarzyszącymi napadami lękowymi. W związku ze stanem biologicznym pacjenta i nieskutecznością zastosowanego leczenia cytostaticznego odstąpiono od dalszej chemioterapii. Wdrożono leczenie objawowe, nie uzyskując poprawy stanu ogólnego chorego. Na początku lutego 2014 roku pacjent zmarł wskutek zatrzymania krążenia wśród objawów progresji choroby nowotworowej.

DYSKUSJA

Mięsak Ewinga jest złośliwym nowotworem kości rzadko występującym u dorosłych. Może długo po-

zostawać niemy klinicznie, a wystąpienie objawów świadczy zwykle o zaawansowanej postaci choroby. Pojawienie się symptomów często zostaje powiązane w czasie z podrażnieniem okolicy objętej procesem nowotworowym, np. w wyniku urazu, szczerzenia (1, 2). Rozpoznanie wczesnego etapu choroby jest trudne i zwykle przypadkowe (1). Najczęściej zgłaszanymi objawami są: ból (zgłaszany nawet przez 90% pacjentów) – tępy, nawracający, z czasem przechodzący w ostry i ciągły, doprowadzający do ograniczenia ruchomości w sąsiednim stawie – oraz obrzęk, obserwowany u około 70% pacjentów (1-3). W przypadkach znacznego miejscowego zaawansowania stwierdza się często złamania patologiczne. U około 60% chorych w chwili diagnozy obserwuje się naciekanie tkanek miękkich (1, 5, 9). W około 40% przypadków występuje, obserwowana także u opisywanego pacjenta, maska zapalna (wykładniki biochemiczne stanu zapalnego i gorączka), co utrudnia właściwe rozpoznanie (1, 2). Objawy ogólne w momencie rozpoznania (gorączka, osłabienie), niedokrwistość, leukocytoza, odmłodzenie szeregu leukocytnego, wysokie OB, zwiększona aktywność LDH, płeć męska, wiek > 15 lat, słaba odpowiedź na chemioterapię wstępną, lokalizacja guza kręgosłupowa, przyosiowa, miedniczna, pozaotrzewnowa i w ośrodkowym układzie nerwowym są czynnikami źle rokującymi, świadczącymi o niekorzystnym przebiegu choroby (1, 2, 6, 8). Lepiej rokują guzy o małej masie, obwodowej lokalizacji, bez obecności przerzutów (2, 5, 6). Najgorsze rokowanie stwierdza się w przypadku rozsiewu lub nawrotu choroby (1, 7, 8). Najczęstszymi miejscami przerzutów są płuca, kości oraz szpik kostny (1, 2, 9).

MRI pozwala ocenić zajęcie szpiku kostnego i stawów, dokładnie wyznaczyć granice nowotworu oraz określić stosunek guza do tkanek otaczających. Jest badaniem przydatnym szczególnie w przypadku postaci pozakostnych choroby, a także w monitorowaniu skuteczności terapii (1, 2, 9). Obraz radiologiczny mięsaka Ewinga może przypominać *osteomyelitis* (3, 5). W ocenie makroskopowej obecność tkanek martwiczych może być mylona z ropą (3). Na typowy obraz radiologiczny mięsaka Ewinga składa się lityczny guz zlokalizowany najczęściej w centralnej części kości. Ogniska lityczne dominują nad osteosklerotycznymi, które mogą jednak występować w ok. 25% przypadków. Stwierdza się także niszczenie kości z odwarstwieniem okostnej przypominającym wyglądem łupiny cebuli (1, 3, 4, 8). Konieczne jest wykonanie RTG/TK klatki piersiowej w celu wykluczenia przerzutów do płuc, które stwierdza się u ok. 20% chorych w chwili rozpoznania mięsaka Ewinga (1, 2). Po wykonaniu badań obrazowych konieczne jest wykonanie biopsji zajętej kości, niezbędnej do potwierdzenia diagnozy (9). Badanie to wykonane u naszego chorego sugerowało jednak początkowo tylko obecność przewlekłego stanu zapalnego. Powinno się również rozważyć pobranie szpiku kostnego, gdyż w 15% przypadków zawiera on utkanie nowotworowe (1, 2).

W obrazie histologicznym mięsaka stwierdza się obecność charakterystycznych prymitywnych, niskozróżnicowanych, „drobnych, okrągłych, niebieskich” komórek o fenotypie CD99+ (3-5, 8), w badaniu cytogenetycznym natomiast w 80-90% przypadków mięsaka Ewinga wykrywa się, obecną także w opisywanym przypadku, pośród licznych aberracji chromosomalnych translokację t(11;22) (2, 4, 8). Jej efektem jest powstanie fuzyjnego genu EWS/FLI1 (ang. *Ewing sarcoma/friend leukemia insertion 1*), kodującego białko, które bierze udział w kancerogenezie mięsaka (10).

Standard leczenia mięsaka Ewinga obejmuje trzy etapy: chemioterapię wstępną wielolekową, radykalne, oszczędzające usunięcie chirurgiczne masy guza z zachowaniem jałowości onkologicznej i rekonstrukcją ubytku powstałego po usunięciu guzie, pooperacyjną chemioterapię i/lub radioterapię (1, 2, 11). Mimo postępów w leczeniu mięsaka Ewinga uzyskiwane efekty terapeutyczne są wciąż niezadowalające. Zgodnie z doniesieniami z badań europejskich (European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study – EICESS) chemioterapia przyczyniła się do uzyskania 3-letniego przeżycia w 66% przypadków chorych ze zlokalizowanym guzem, w 43% przypadków chorych z przerzutami do płuc w momencie rozpoznania oraz w 29% przypadków chorych z licznymi przerzutami odległymi (12). U opisywanego chorego rokowanie było bardzo złe z uwagi na stwierdzone w momencie diagnozy stadium rozsiewu nowotworowego. Przeżycie pacjen-

ta nie przekroczyło 5 miesięcy od czasu wystąpienia pierwszych objawów.

PODSUMOWANIE

Mięsak Ewinga stanowi często wyzwanie diagnostyczne. Objawy ogólne oraz laboratoryjne są niecharakterystyczne i wymagają wykluczenia wielu schorzeń. Zwykle bywają pomocne badania obrazowe (zwłaszcza MRI). Uzyskiwany obraz jest jednak często nietypowy i może przypominać proces zapalny lub sugeruje hematologiczną chorobę rozrostową, wymagającą oceny utkania szpiku kostnego. W opisanym przypadku to właśnie wykonanie trepanobiopsji ze wskazań hematologicznych okazało się momentem przełomowym w diagnostyce choroby, gdyż ujawniło nacieczenie szpiku przez komórki mięsaka Ewinga, pozwoliło ponadto wykluczyć w oparciu o szeroki panel badań immunofenotypowych, cytogenetycznych i biomolekularnych schorzenie rozrostowe tkanki hematopoetycznej. Objawy, takie jak bóle kostne niezwiązane bezpośrednio z urazem, zwłaszcza nasilające się w porze nocnej, połączone z rzutami gorączki, osłabieniem i utratą masy ciała, wymagają przeprowadzenia starannej diagnostyki i zachowania czujności onkologicznej również u pacjentów dorosłych, gdyż mogą zwiastować obecność złośliwego guza kości.

PIŚMIENNICTWO

- Rutkowski P, Mazurkiewicz T, Fijuth J et al.: Mięsaki kości [W:] Krzakowski M, Warzocha K (red.): Zalecenia postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w nowotworach złośliwych. Via Medica, Gdańsk 2013: 441-456.
- Trybek E: Trudności diagnostyczne mięsaka Ewinga u dzieci – opis przypadku. *Probl Med Rodz* 2009; 1: 59-62.
- Halwai MA, Mir BA, Wani MM et al.: Ewing's sarcoma of the ilium mimicking inflammatory arthritis of the hip: a case report. *Cases J* 2009; 2: 1-5.
- Gongidi P, Jasti S, Rafferty W et al.: Adult intramedullary Ewing sarcoma of the proximal hip. *Case Rep Radiol* 2014; 2014: 1-4.
- Kashima TG, Gamage NG, Dirksen U et al.: Localized Ewing sarcoma of the tibia. *Clin Sarcoma Res* 2013; 3: 1-6.
- Marina N, Granowetter L, Grier HE et al.: Age, Tumor Characteristics, and Treatment Regimen as Event Predictors in Ewing: A Children's Oncology Group Report. *Sarcoma* 2015; 2015: 1-8.
- Tanguturi SK, George S, Marcus KJ et al.: Whole Lung Irradiation in Adults with Metastatic Ewing Sarcoma: Practice Patterns and Implications for Treatment. *Sarcoma* 2015; 2015: 1-5.
- Ralapanawa DM, Jayawickreme KP, Ekanayake EM, Kumarihamy KW: Spinal intradural metastasis from scapular Ewing sarcoma. *BMC Res Notes* 2015; 2015: 1-5.
- Garg B, Jalan D, Kotwal PP: Ewing's Sarcoma of the Sacroiliac Joint Presenting as Tubercular Sacroiliitis: A Diagnostic Dilemma. *Asian Spine J* 2014; 8: 79-83.
- Ross KA, Smyth NA, Murawski CD, Kennedy JG: The Biology of Ewing Sarcoma. *ISRN Oncology* 2013; 2013: 1-7.
- Shahid M, Varshney M, Maheshwari V et al.: Ewing's sarcoma of scapula: a rare entity. *BMJ Case Rep* 2011; 2011: 1-12.
- Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M et al.: Prognostic factors in Ewing's tumor of bone: analysis of 975 patients from the European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study Group. *J Clin Oncol* 2000; 18: 3108-3114.

otrzymano/received: 14.06.2017
zaakceptowano/accepted: 30.06.2017