

Destek Tedaviler ve Diğer Maligniteler

AKCİĞER TUTULUMU İLE PREZENTE OLAN SİNOVYAL SARKOM VAKASI

Mustafa Murat Mıdık¹, Haydar Çağatay Yüksel¹, Mustafa Dönmez¹, Burcu Çakar¹, Erdem Göker¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı

Giriş-Amaç

Giriş: Tüm yumuşak doku sarkomlarının %10'unu oluşturan sinovyal sarkom (SS), epitelyal komponenti olan mezenkimal bir tümördür. Daha sıklıkla geç çocukluk çağı ve genç erişkinlerde görülmektedir. t(X;18)(p11.2;q11.2) genetik mutasyon, SS'lerde %90 olarak görünmekle birlikte patognomik bir translokasyondur. SS, tipik olarak ekstremitelerin derin yumuşak komponentinden köken almakla birlikte boyun, toraks ve gövdeden de köken alırlar. Fakat plevrapnömonial, kardiyak, gastrointestinal sistemden de nadiren köken almaktadır.¹Vakamız 38 yaş kadın hasta, plevrapnömonial köken alan SS olup nadir bir klinik prezentasyonu olması nedeni sunmak istedik.

Vaka: 38 yaşında kadın hasta, ek hastalıkları adrenal yetmezlik ve bipolar bozukluğu olup dispne ve sırt ağrısıyla başvurmuş. Hastanın aktif semptomu yok. Adrenal yetmezlik için prednisolon; bipolar bozukluğu içinse valproik asit, ketiapin almaktaydı.

Fizik muayende sağ alt zonlarda solunum sesleri azalmıştı. Tomografisinde sağ parakardiyak yerleşimli solid vasküler kanlanma içeren kitlesel lezyon saptandı. Wedge rezeksiyon patolojisi 7 cm çaplı iç hücreli sarkom derece 2 ve pariyetal plevra tutulumlu olarak geldi. Ki 67'si %30 olup İHC CD 34, EMA, ERG, TTF-1, SOX-10 ve TLE-1 negatif geldi.

Hastaya adjuvan radyoterapi uygulandı. 8 ay sonrasında kontrolde Sağ akciğerde lokule plevral sıvı, plevrada 5 mm kalınlığa ulaşan nodüler kalınlaşma saptandı. Yapılan eksizyonda pariyetal plevra tutulumunun eşlik ettiği nüks iç hücreli sarkom geldi. Yapılan İHCde Bcl-2-124 pozitif, TLE-1 soluk pozitif ve Sitokeratin, EMA seyrek pozitif; CD 34 ile ERG negatif geldi. Hastaya NGS'inde SS18-SSX1 füzyonu saptandı. Hasta ss olarak kabul edildi. Hastaya 4 kür adriamisin 25mg/m² ile ifosfamid 1200 mg/m² ile radyoterapi uygulandı. Hasta izleminin 3. ayında hastalıksız izlenmektedir.

Tartışma: SS, orijini belli olmayan heterojen bir neoplazidir. Monofazik ve bifazik olmak üzere iki ana alt tipi mevcuttur. SS ayrıca kötü diferensiyasyon, yuvarlak, ossifiye ve mikroid gibi kötü prognozlu alt tipleri de mevcuttur². SS patognomik translokasyonu kromozom X ve 18 arasında gerçekleştirmektedir ve SS'ların %95'inde görülmektedir. Bu translokasyon sonucunda tümör patogenezinde rol oynayan SS18:SSX1 ve SS18:SSX2 (nadiren SS18:SSX4) füzyon proteinleri sentezlenmektedir.³Daha çok ekstremitelerden köken almakta olup literatürde bildirilmiş çok az plevrapulmoner SS mevcuttur. Atipik seyirli SS'lar ayrıca daha kötü seyretmektedir⁴⁻⁵. SS'li bir hasta, lokalize veya metastatik hastalıkla gelebilir. Genellikle, lokalize bir hastalığa cerrahi olarak mikroskopik negatif sınır (R0 rezeksiyon) elde etmek için yaklaşırlar⁶. Lokalize sinovyal sarkomlu hastalarda, ameliyat öncesi veya sonrası dönemde radyoterapi (RT) kullanılır. Lokal olarak ilerlemiş, rezeke edilemeyen veya metastatik SS hastaların tedavisi, palyasyon ve yaşam süresini uzatmayı amaçlar. Tedavide sitotoksik kemoterapi, tirozin kinaz inhibitörleri kullanımı yer almaktadır.

Anahtar Kelimeler : sinovyal sarkom, t(X;18)(p11.2;q11.2)