

[P-061]

Malign Periferik Kılıf Sinir Tümörü: Tek Merkez Deneyimi

Ayşeül İlhan Güleşen, Funda Yılmaz, Fatih Gürler, Ülkü Yalçıntaş Arslan
SBÜ Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji SUAM, Tıbbi Onkoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Malign periferik sinir kılıf tümörünün karakteristik özelliklerini, aldığı tedavileri belirlemeyi ve bunların klinik sonuçlara etkisini araştırmayı amaçladık.

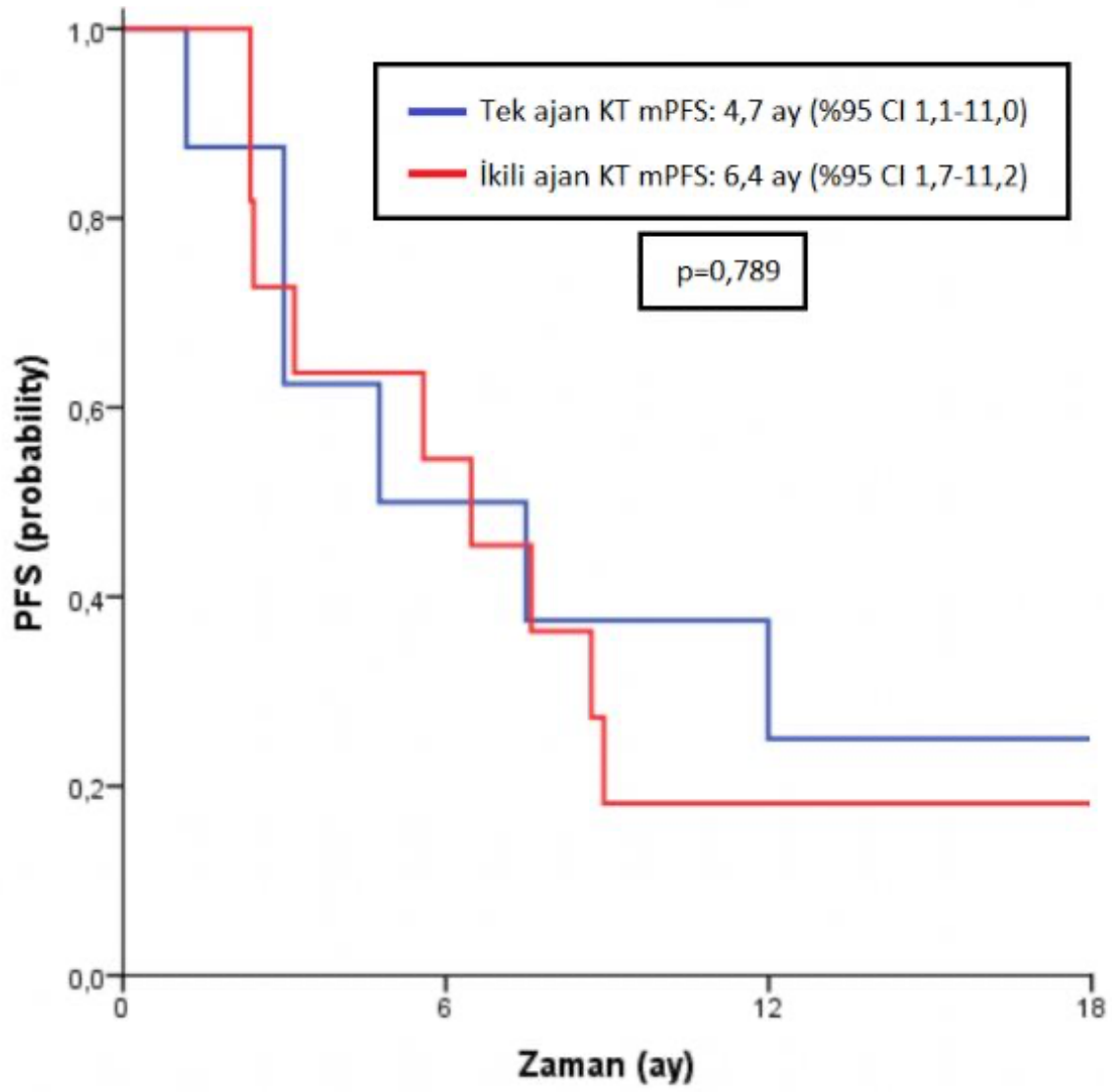
Gereç-Yöntem: Ocak 2004-Aralık 2019 tarihleri arasında SBÜ Dr. Abdurrahman Yurtaslan Ankara Onkoloji SUAM'nde takip ve tedavi edilmiş 18 yaş ve üzeri malign periferik sinir kılıf tümör tanılı hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların karakteristik özellikleri, aldığı tedaviler ve sağkalım sonuçları retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Çalışmaya 19 hasta dahil edilmiştir. Medyan yaş 50,8'di (min-max: 18,7-69,3). Hastaların %21,1'i (n=4) 65 yaş ve üzerindeydi. Hastaların %57,9'unda (n=11) primer tümör ekstremitelerde dışında yerleşimliydi. Hastaların %15,8'i (n=3) Nörofibromatozis tip-1 (NF1) ilişkili hastalıktı. Hastaların %47,4'ü (n=9) rekürren metastatik, %52,6'sı (n=10) denovo metastatik hastalıktı. Akciğer %73,7 (n=14) ile en sık metastaz bölgesiydi. Metastatik birinci basamak tedavi olarak hastaların %42,1'i (n=8) tek ajan KT, %57,9'u (n=11) ikili ajan KT almıştır. Hastaların 10,5'ine (n=2) metastazektomi uygulandı. Metastatik birinci basamak tedavi ile mPFS tek ajan KT ile 4,7 ay (%95 CI 1,1-11,0) iken ikili ajan KT ile 6,4 ay (%95 CI 1,7-11,2) olarak saptanmıştır (p=0,789). Genel grupta mOS 10,3 ay (%95 CI 2,9-17,6) olarak saptanmıştır. Metastatik birinci basamak aldığı tedavilere göre mOS tek ajan KT ile 4,7 ay (%95 CI 1,1-11,0) iken ikili ajan KT ile 12,6 ay (%95 CI 6,1-19,1) olarak gözlenmiştir (p=0,813). Hem univariate analizde hem multivariate analizde ölüme etki eden faktör saptanmamıştır.

Sonuç: Çalışmamızda en sık primer tümör yerleşim yeri ekstremitelerdeydi. Bunun haricindeki klinikopatolojik özellikler literatür ile benzer özellikteydi. NF1 ilişkili tümörler daha agresif seyirli olmasına rağmen çalışmamızda ölüme etkisi saptanmamıştır. Bunun en önemli nedenlerinden biri hasta sayımızın az olması olabilir. Metastatik birinci basamak tedavi olarak tek ajan KT ve ikili ajan KT alan hastaların arasında sağkalım benzer olması literatür ile uyumluydu.

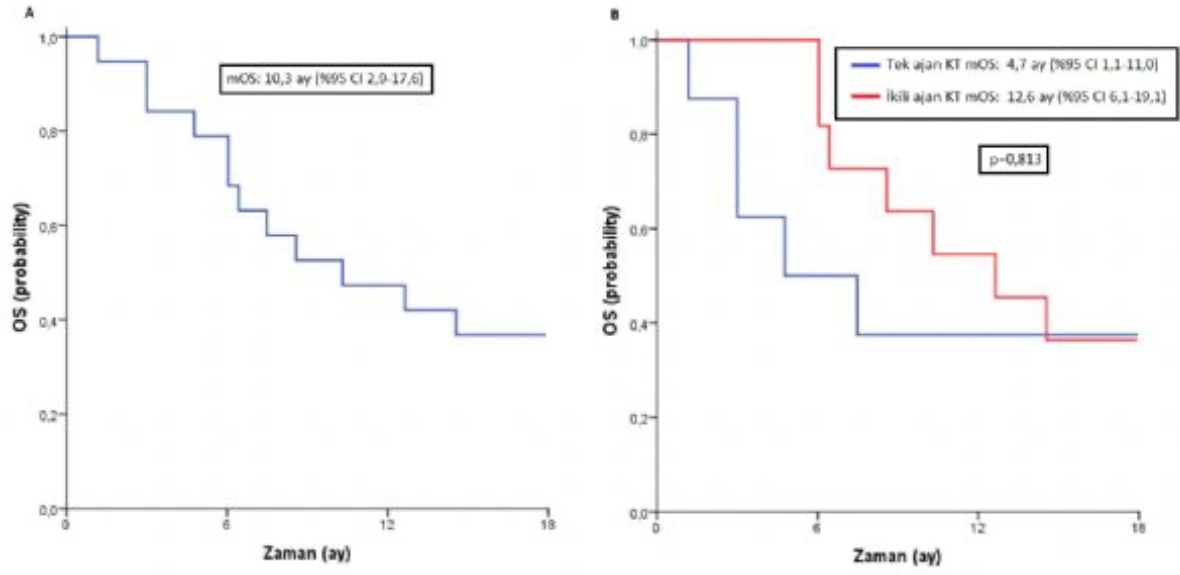
Anahtar Kelimeler: Malign periferik sinir kılıf tümörü, nörofibromatozis, NF1 sarkom, yumuşak doku tümörleri

Şekil 1



Birinci basamakta aldığı tedavilere göre PFS Kaplan-Meier eğrileri.

Şekil 2



Genel grupta OS (A) ve birinci basamak aldığı tedavilere göre OS (B) Kaplan-Meier eğrileri.

Şekil 3

Tablo 1. Karakteristik Özellikler	
Özellik	n (%)
Yaş, median (min-max)	50,8 (18,7-69,3)
Yaşlılık, n (%)	
<65 yaş	15 (78,9)
≥65 yaş	4 (21,1)
Cinsiyet, n (%)	
Kadın	3 (15,8)
Erkek	16 (84,2)
ECOG PS, n (%)	
0	4 (21,1)
≥1	15 (78,9)
Tümör yerleşimi, n (%)	
Ekstremité	8 (42,1)
Ekstremité dışı	11 (57,9)
Tümör grad, n (%)	
Grad 2	7 (36,8)
Grad 3	12 (63,2)
NF 1 durumu, n (%)	
Yok	16 (84,2)
Var	3 (15,8)
Tanıda metastaz durumu, n (%)	
Non-metastatik	9 (47,4)
Metastatik	10 (52,6)
Metastaz bölgeleri, n (%)	
Akciğer	14 (73,7)
Kemik	4 (21,1)
Karaciğer	2 (10,5)
Diğer	5 (26,3)
Metastazektomi, n (%)	
Yapılmadı	17 (89,5)
Yapıldı	2 (10,5)
Metastatik 1. basamak tedavi, n (%)	
Tek ajan (ifosfamid veya dokсорubisin)	8 (42,1)
İkili ajan (IMA veya gemsitabin + dozetaksel)	11 (57,9)

Tablo 2. Ölüme etki eden değişkenlerin tek ve çoklu varyasyon analizi						
Değişken	Univariate analiz			Multivariate analiz		
	HR	95% CI	p değeri	HR	95% CI	p değeri
Yaşlılık						
<65 yaş	Ref					
≥65 yaş	2,54	0,73-8,99	0,142	2,82	0,69-11,50	0,146
Cinsiyet						
Kadın	Ref			-	-	-
Erkek	4,16	0,54-31,98	0,170	-	-	-
ECOG PS						
0	Ref			-	-	-
≥1	2,30	0,63-8,43	0,206	-	-	-
Tümör yerleşimi						
Ekstremité	Ref					
Ekstremité dışı	0,41	0,14-1,20	0,106	0,24	0,05-1,05	0,060
Tümör grad						
Grad 2	Ref			-	-	-
Grad 3	0,35	0,12-1,02	0,055	-	-	-
NF 1 durumu						
Yok	Ref					
Var	0,92	0,25-3,32	0,930	0,66	0,13-3,21	0,607
Tanıda metastaz durumu						
Non-metastatik	Ref			-	-	-
Metastatik	0,19	0,09-5,72	0,196	-	-	-
Metastaz bölgeleri						
Akciğer	0,80	0,36-3,65	0,806	-	-	-
Kemik	0,88	0,24-3,16	0,850	-	-	-
Karaciğer	0,47	0,06-3,63	0,474	-	-	-
Diğer	0,83	0,26-2,74	0,754	-	-	-
Metastazektomi						
Yapılmadı	Ref			-	-	-
Yapıldı	0,03	0,00-9,13	0,235	-	-	-
Metastatik 1. basamak tedavi						
Tek ajan (ifosfamid veya dokсорubisin)	Ref					
İkili ajan (IMA veya gemsitabin + dozetaksel)	1,13	0,38-3,38	0,817	0,58	0,13-2,43	0,457

Tablolar