

[P-123]

Adriamisin-İfosfamid direnci sonrasında beyin metastazı gelişen yüksek gradlı pulmoner arter intimal sarkom vakasında metronomik oral temozolomid ve etoposid kombinasyon uygulaması ile uzun sağkalım

Alper Sevinç

MEDİCALPARK GAZİANTEP HASTANESİ

Primer pulmoner arter sarkomları hem nadir görülür hem de ölümcül seyreder. Genellikle kronik pulmoner arter tromboemboli etiyoloji ön tanısıyla takip edilir. Yanlış tanı aynı zamanda tedavi gecikmelerine de neden olabilir. Preoperatif tanı koyulması oldukça zordur. 39 yaşında bir erkek hasta kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon nedeniyle Kalp-Damar Cerrahisi bölümüne takip edilmekteydi. Tedaviye cevap vermeyince tanısal ve tedavi amaçlı cerrahi yapılmasına karar verildi. Operasyonda pulmoner arter proksimalinden başlayan trombüs ve lezyon görüldü. Hastaya pulmoner endarterektomi yapılmasına karar verildi. Patolojik incelemede vimentin ve SMA pozitif yüksek gradlı ve nekroz içeren intimal sarkom saptandı. Operasyon sonrasında PET-BT yapıldı. Her iki akciğerde minimal hipermetabolik dansite artışları ile karakterize multiple parankimal lezyonlar görüldü. Hastaya evre 4 malign mezenkimal tümör tanısı ile İfosfamide-Adriamisin kemoterapi protokolü başlandı. PET-BT’de stabil hastalık görüldü. 6 küre tamamlandığında tam cevap oluştu. Ancak bir ay içerisinde baş ağrısı şikayeti ile tekrar başvurdu. Kontrastlı kranyal MRG’de multiple kistik metastazlar olduğu görüldü. Palyatif total beyin radyoterapisi yapıldı. Takibinde kontrastlanmayan metastazlarda anatomik gerileme saptandı. Hastaya metronomik oral temozolid ve etoposid tedavisi başlanarak yakın takibe alındı. Yaklaşık iki yıldır düzenli oral tedavi ile hem akciğer intimal sarkom bulguları hem de kranyal kistik metastazlar stabil olarak devam etmektedir. Literatürde, cerrahi tedavi uygulanmış vakaların ortalama yaşam süresi 13-18 ay arasında değişmekle birlikte cerrahi uygulanmayan vakalarda ölümcül seyreden vakalara ancak otopsi ile tanı konulabilmektedir. Bu vakada adriamisin direnci ile birlikte ortaya çıkan beyin metastazı ile beklenen sağkalım süresi azalmakla birlikte oral tedaviler ile 24 aylık kullanım süresi sonrasında takibi devam etmektedir. Bu vakalarda oral temozolomide ve etoposid kombinasyon tedavisi bir seçenek olarak değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: intimal sarkom, metronomik tedavi, tam cevap, sağkalım