

[P-200]

Olgu sunumu: CIC-DUX4 sarkom

Melin Aydan Ahmed, Mert Başaran, Meltem Ekenel
İstanbul Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Tıbbi Onkoloji, İstanbul

Amaç: CIC-DUX4 sarkomlar, ender görülen, farklılaşmamış küçük yuvarlak hücreli bir sarkom grubudur. Genç yaşta görülür ve kötü prognozludur. Nadir görülen bu sarkom ile takip ettiğimiz bir hastamızın tanı ve takip sürecini sunmayı amaçladık.

Olgu: Bilinen kronik bir hastalığı ve düzenli ilaç kullanımı olmayan, 37 yaşında erkek hasta. Sol boyun bölgesinde, yaklaşık 1 aydır farketttiği, ağrısız, sert şişlik ile başvurdu. Kontrastlı boyun MR'da trapezius ve splenius kapitis kasları arasında yerleşim gösteren 26x21x33mm boyutlu, keskin sınırlı, heterojen kontrastlanan kitle lezyon izlendi. Core biyopsi ile hasta küçük yuvarlak hücreli malign tümör tanısı aldı. Histolojik olarak Myogenin ve Desmin negatif, MIC2 fokal pozitif, ki-67 %90-95 idi. FISH yöntemi ile bakılan EWSR-1 negatif ve immünohistokimyasal olarak bakılan BCOR negatif saptandı. Hastadan yeni nesil dizileme (NGS) ile yapılan genetik inceleme sonucunda %94.1 oranında CIC-DUX4 füzyonu saptandı.

Ewing benzeri sarkom/ indifferansiye küçük yuvarlak hücreli sarkom tanısı alan hastaya VAC kemoterapi rejimi başlandı. Öncesinde sistemik tarama amaçlı çekilen PET BT'de, metastaz görülmedi. 4kür VAC sonrasında lezyon 53x54x41mm'ye progrese oldu. Total eksizyon kararı alındı. Operasyon öncesi 45Gy/25f radyoterapi uygulandı ve RT ile eş zamanlı bir kür İE verildi. Kitle tüm cerrahi sınırlara 0.2cm'den uzak olacak şekilde eksize edildi. Patolojisi %80 nekroz içeren, yuvarlak hücreli malign tümör olarak raporlandı.

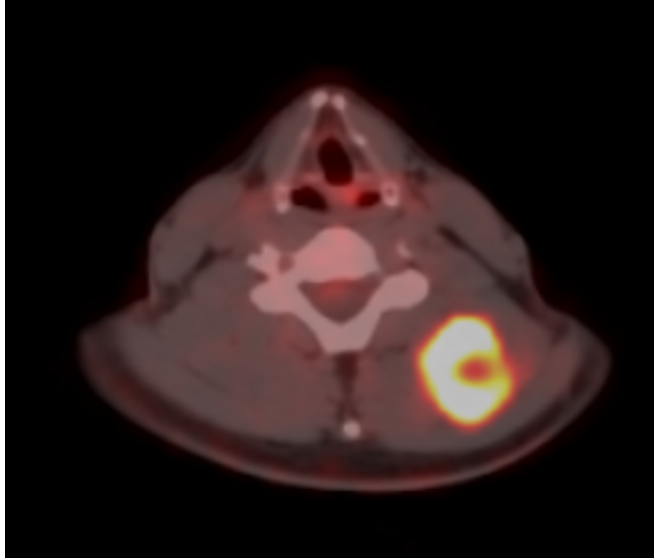
3 ay sonra boyun MR ve toraks BT ile kontrolü planlanan hasta, operasyon sonrası 2. ayında, yaklaşık 3 haftadır aralıklı olarak devam eden, minör hemoptizi ile başvurdu. Vitalleri stabil olan, anemisi olmayan ve koagüsyon değerleri normal olan hastaya kontrastlı toraks BT çekildi. Büyüğü sağ akciğer alt lobda 27mm olmak üzere her iki akciğerde multipl, etraflarında çevresel ödemin eşlik ettiği metastatik odaklar saptandı.

Hasta metastazektomi ve kemoterapi açısından değerlendirilmektedir.

Sonuç: Günümüzde kullanımı gittikçe artan NGS ile nadir görülen ve tanısı zor olan hastalıkların saptama oranı artmakta ayrıca bu tarz tetkikler erken tanıya da olanak sağlamaktadır.

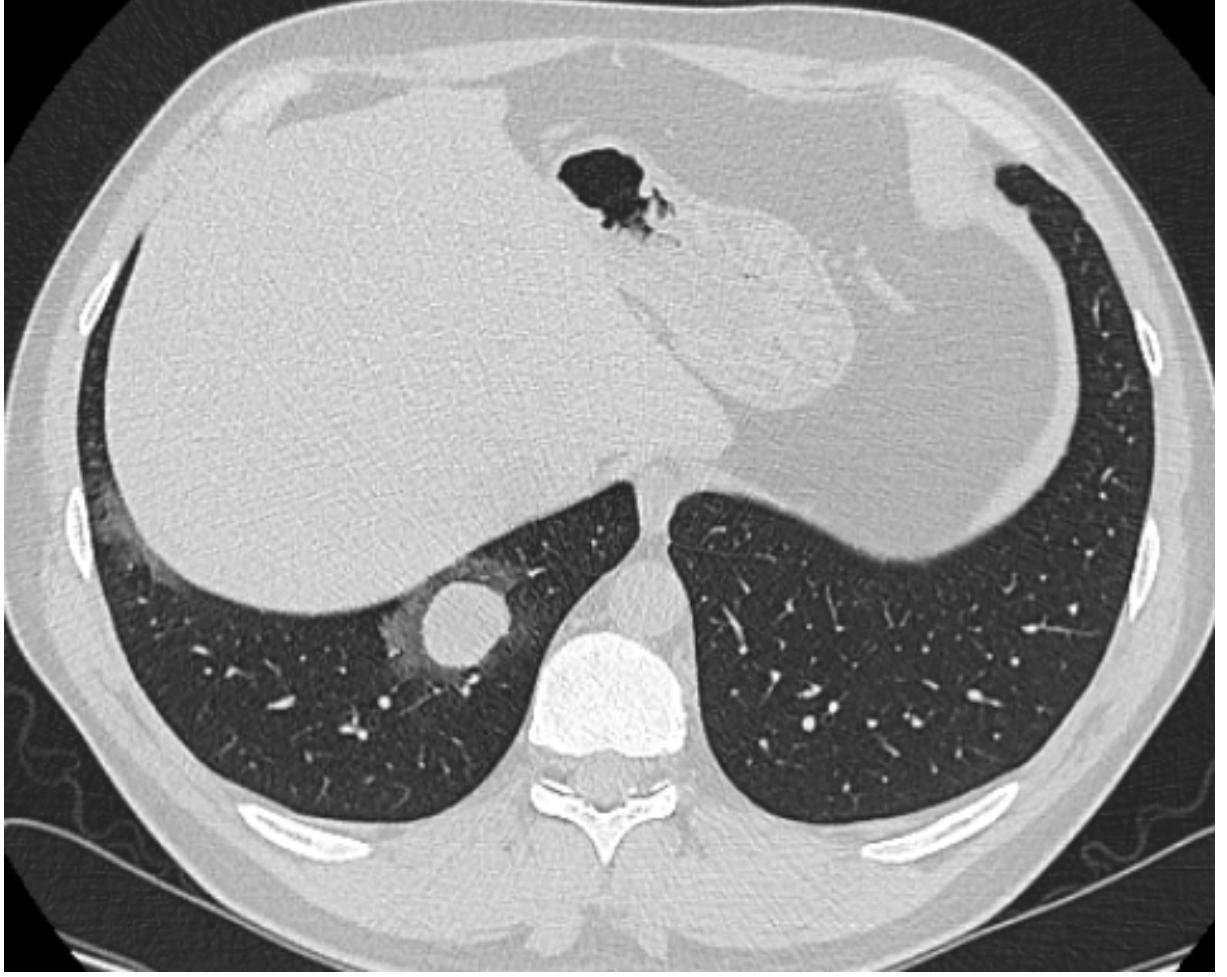
Anahtar Kelimeler: CIC-DUX4, NGS

Resim 1



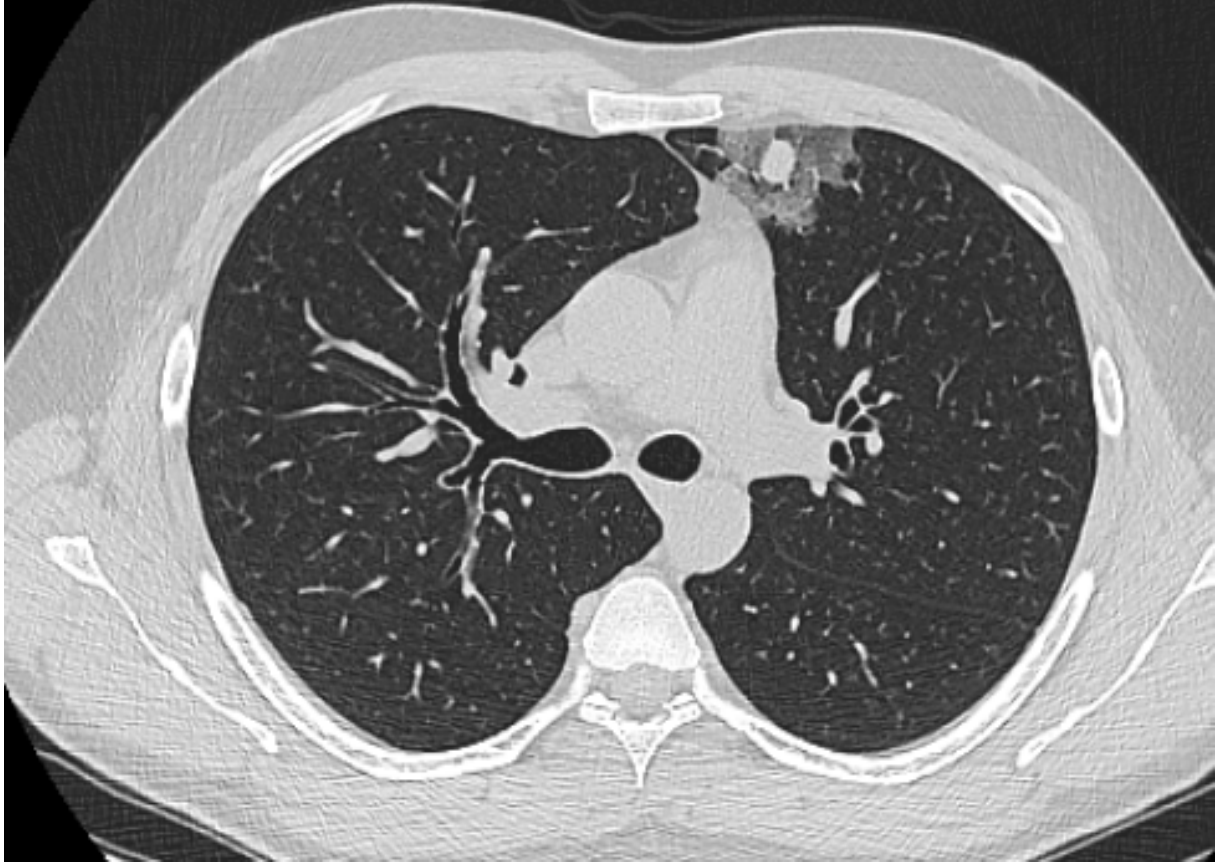
PET BT'de boyundaki kitle

Resim 2



Akciğer metastazları

Resim 3



Akciğer metastazları