

[Abstract:0115][EP-017]

Nadir vaka, nadir mutasyon

Burak Alper Zengin, Nihan Eren, Meltem Ekenel
İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Tıbbi Onkoloji BD

Tanıda 25 yaşında erkek hasta, 2020'de sol taraflı güçsüzlük, dengesizlik yakınmasıyla başvurdu. Yapılan kraniyal görüntülemesinde sol serebellar yerleşimli, heterojen vasıfta 43x44x41 mm kitle saptandı. BOS sitolojisi temizdi. Laboratuvarında özellik yoktu. 11/2020'de opere edilen hastanın patolojisi anaplastik ependimoma ile uyumlu izlendi.

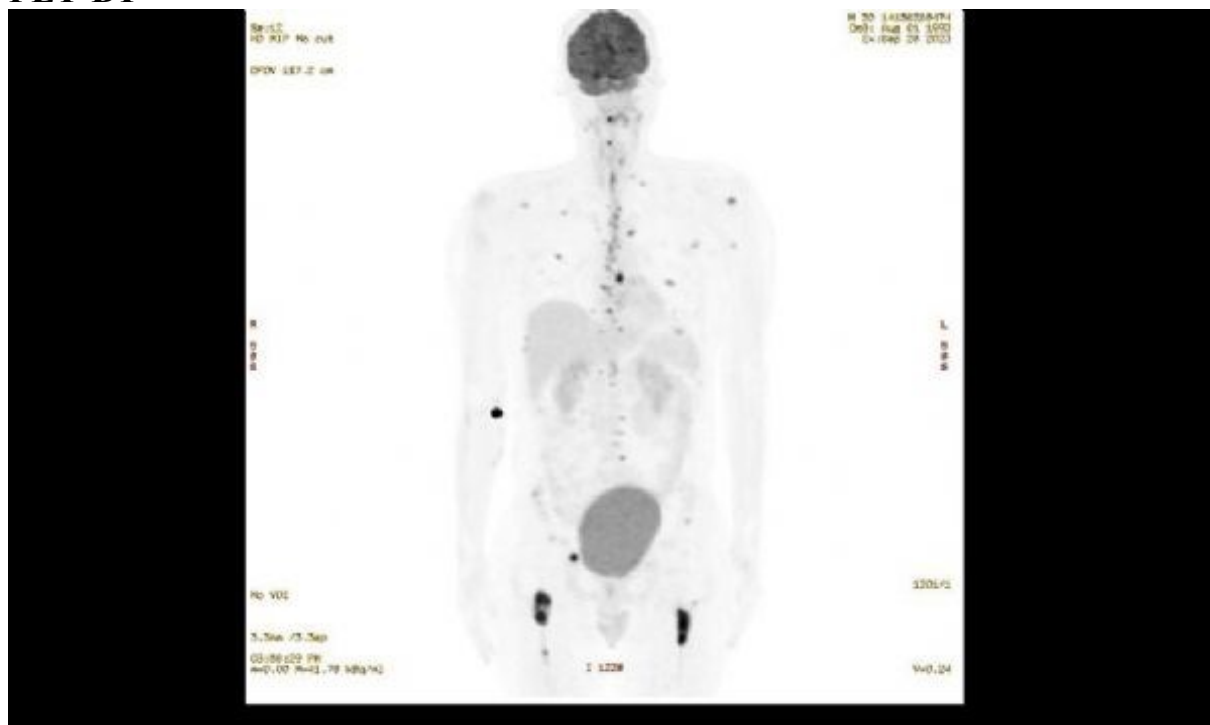
Operasyon sonrası 28/11/2020-11/02/2021 tarihleri arasında 66 Gy/33 FR IMRT uygulandı.

Asemptomatik takibe alındı. 04/2022 tarihinde sol bacağında ani gelişen güçsüzlük ile başvurusunda yapılan görüntülemelerde kraniyospinal nüks izlendi. Çekilen MRG'de sağ korpus kallozum posterioru galen ven komşuluğunda 18x13 mm, sağ temporal lob medialinde 9x6 mm, sol oksipital lob posteriorunda operasyon lojunda 8x5,5 mm hiperintens lezyonlar, spinal kord boyunca büyüğü D3 seviyesinde 23x8 mm boyutunda multiple sayıda yeni gelişimli nodüler lezyon, seeding metastaz olarak değerlendirildi. Kraniyospinal 45 Gy/25 Fr ve nüks kitleye 9 Gy/5 Fr RT temozolamid eşliğinde uygulandı. Adjuvant temozolamid tedavisi uygulanan hasta semptomsuz hale geldi. Takipte MRG totale yakın regrese izlendi. 12/2022'de ise spinal kord metastazlarında progresyon saptandı. Sistemik tedavi olarak Bevasizumab/Karboplatin başlandı. 6 kür sonrasında yanıt elde edildi ancak 12 küre tamamlanan tedavi sonrası 09/2023 MRG'de lezyonlarda progresyon izlendi. Dorsal ve lomber vertebra korpuslarında yeni gelişimli metastazlar saptandı. PET-BT'de seeding metastazlar haricinde multiple vertebralarda, sternumda, bilateral skapulada, sol humerusta, multiple kostalarda, sağ iskiüm ve bilateral femurda metastaz ile uyumlu görünüm saptandı. Femur biyopsisi yüksek gradlı ependimom metastazı lehine izlendi. Biyopsiden NGS çalışıldı, IDH1 c.395G>T p.Arg132Leu (R132L) mutasyon saptandı. Hastaya hedefli tedavi olarak ivosidenib planı yapılmaktadır.

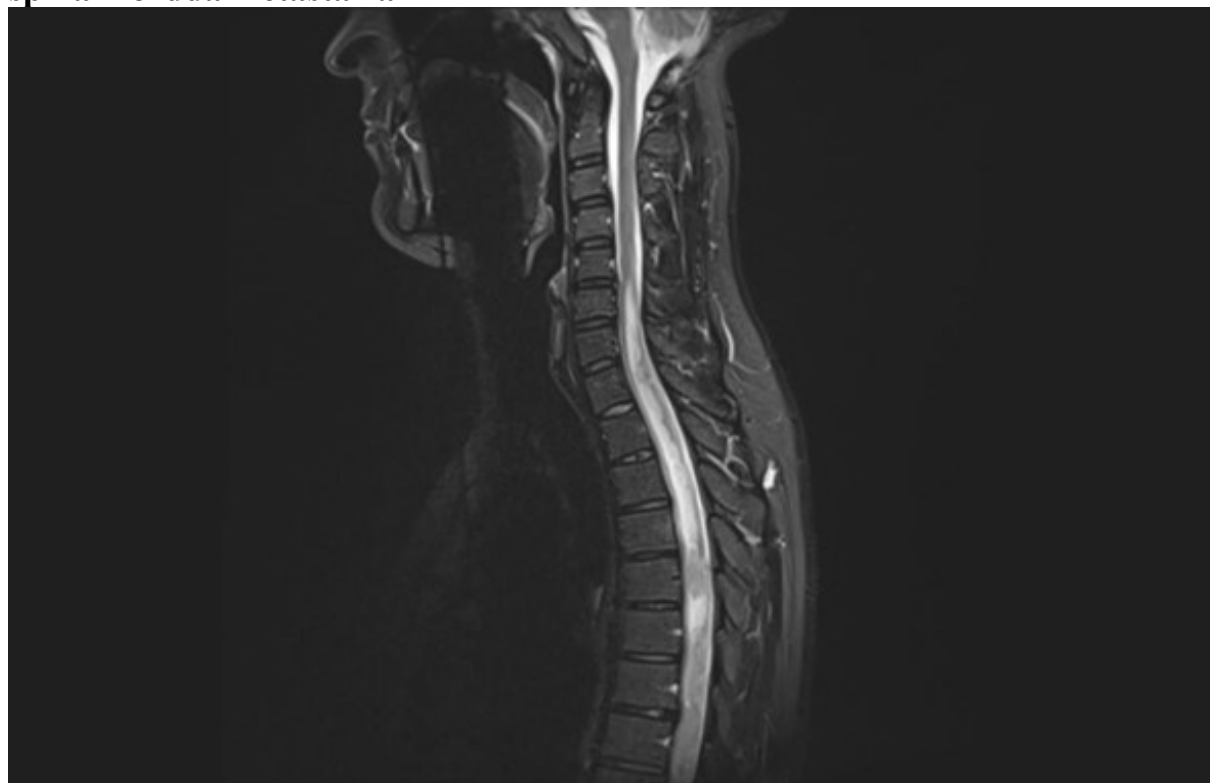
Ependimomalar genellikle posterior fossada görülen, SSS primer tümörlerinin yaklaşık %5'ini, spinal kord kökenli tümörlerin yaklaşık %25'ini oluşturmaktadır. Anatomik lokasyona, histolojik ve moleküler özelliklere göre klasifiye edilir ve farklı hastalık seyirleri bu klasifikasyona göre beklenir. Tedavinin omurgası cerrahi ve radyoterapi olmakla birlikte sistemik tedaviler ileri aşamalarda önerilir. IDH mutasyonu ise glioma, kolanjikarsinoma, AML, kondrosarkoma gibi malignitelerde değişen sıklıkla bildirilse de ependimomalarda beklenen bir mutasyon değildir. IDH hedefli tedaviler bu hastalarda tedavide rol oynayabilir.

Anahtar Kelimeler: ependimoma, IDH1, sss tümörü

PET-BT



spinal kordda metastazlar



tanı anı mrg

