

[Abstract:0399][EP-157]

Nörofibromatozis Tip1 Sendromunda Görülen Agresif Seyirli Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü: Olgu Sunumu

Atilla Çiftçi, Tülay Eren, Gökşen İnanç İmamoğlu, Hayriye Şahinli, Özlem Aydın İsak, Engin Eren Kavak

Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

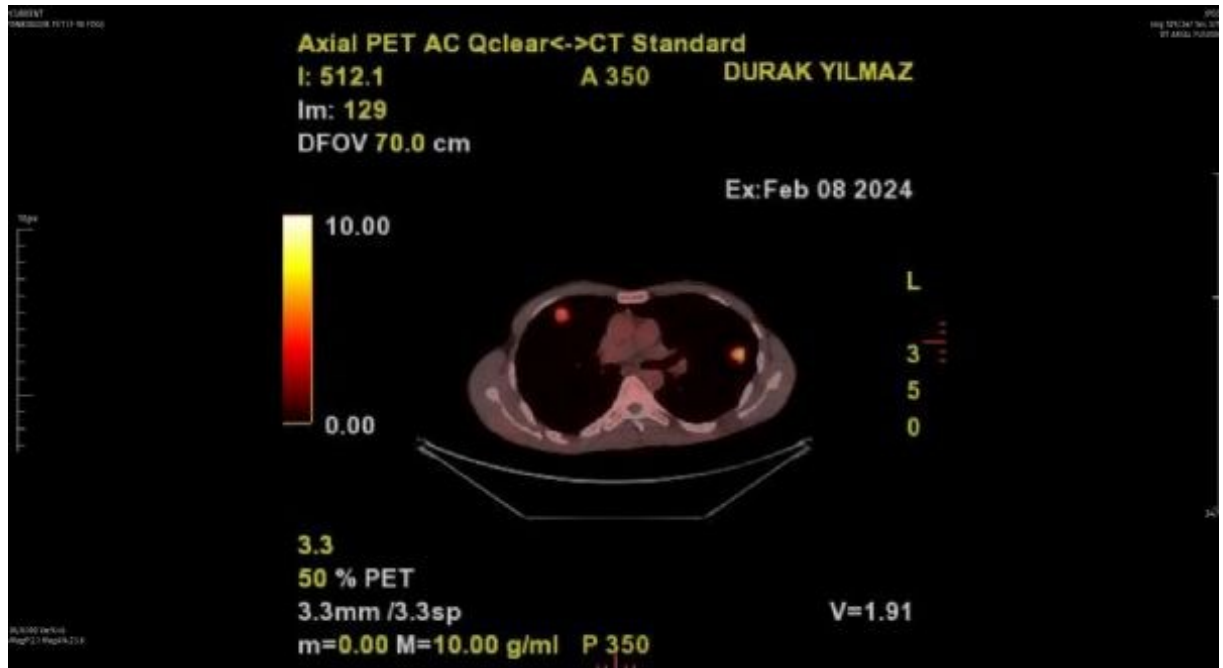
Amaç: Malign periferik sinir kılıfı tümörleri (MPNST), tedavi seçenekleri sınırlı ve sağ kalım oranları kötü olan agresif sarkomlardır. Vakalarının yaklaşık yarısı nörofibromatozis tip 1 (NF1) ile ilişkilidir (1). MPNST'lerinin çoğunluğu yüksek greydli tümörlerdir. Nörofibromatozis ile birlikte görülen vakalarda prognoz daha kötüdür. Lokal hastalıkta tedavi cerrahi eksizyondur. Metastatik hastalıkta adriamisin veya ifosfamid içeren kombinasyon kemoterapileri kullanılabilir. Nörofibromatozis tip1 tanısı olan ve kliniğimize lomber bölgede kitle nedeniyle başvuran hastamızı paylaşmak istiyoruz.

Olgu: Nörofibromatozis tip1 tanısı ile takipte olan 44 yaşında erkek hasta bel ağrısı nedeniyle başvurdu. Çekilen Manyetik Rezonans (MR) incelemede L1-2 intervertebral disk seviyesinden başlayıp, L4-5 intervertebral disk seviyesinde kadar uzanım gösteren, sağ psoas kası içerisinde paravertebral 55x51x136 mm boyutunda kitle ve bu kitlenin anteriorunda, L4-5 seviyesinde 30x32x50mm boyutunda ikinci bir kitle tespit edildi. Yapılan evreleme tetkiklerinde uzak organ metastazı saptanmayan hasta opere edildi. Patolojisi malign periferik sinir kılıfı tümörü olarak raporlandı. Hastanın postop erken dönemde aynı bölgede tekrar ağrı şikayeti olması üzerine çekilen spinal MR'da lokal nüks izlendi ve tekrar opere edildi. Reeksizyon patolojisi hastanın bir önceki tanısı olan malign periferik sinir kılıfı tümörü ile uyumlu olarak geldi. Hastaya postop tedavi planı için tekrar görüntüleme yapıldı. Yapılan PET/BT de akciğerde yaygın metastastatik nodüller saptandı. Hastaya sistemik tedavi olarak ifosfamid, adriamisin ve mesna kombinasyonu başlandı.

Sonuç: MPNST'ler oldukça nadir tümörler olup NF1 hastalarında genel popülasyona göre görülme olasılığı daha fazladır. Vakamızda olduğu gibi lokal nüks ve başta akciğer olmak üzere uzak organ metastazları sık görülür. Oligometastatik hastalar metastazektomi veya lokal ablatif tedavilerden fayda görür. Tedavisinde konvansiyonel kemoterapi ajanları dışında kullanılan hedefe yönelik tedavi yoktur.

Anahtar Kelimeler: Malign periferik Sinir Kılıfı Tümörü, Nörofibromatozis

Resim 1



PET/BT’de bilateral akciğer metastazları

Resim 2



Nörofibromatozis tip 1’de görülen yaygın nörofibromlar