

[Abstract:0407][EP-161]

Nadir bir lokasyonda, nadir bir tümör; torakal bölgede bulunan metastatik malign glomus tümörü

Derya Sarıkaya Dalgacı, Murat Kiracı, Perihan Perkin, Fahriye Tuğba Köş, Efnan Algın, Öznur Bal
Ankara Şehir Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Kliniği, Ankara

Amaç:

Glomus tümörü, glomus hücreleri (özelleşmiş perisit) olarak adlandırılan, termoregülasyonda rol alan modifiye düz kas hücrelerinden meydana gelen mezenkimal bir tümördür. Genellikle ekstremitelerin distalinde, dermis ve subungual bölgelerde, görülmesine rağmen; nadiren visseral organlarda da görülebilir. Çoğunlukla benign olup <%1'i malign özellik gösterir. Ayrımında; 2 cm'den büyük olması, derin veya visseral yerleşim, infiltratif büyüme paterni, nekroz ve nükleer pleomorfizm ve artmış mitotik aktivite gibi ek histolojik kriterler kullanılır. Hem tipi hem de lokalizasyonu açısından literatürde çok nadir rastlanılan; toraks kaynaklı metastatik bir malign glomus tümörü vakası sunulmuştur.

Olgu:

58 yaşında, bilinen bir hastalığı olmayan erkek hasta öksürük ve hemoptizi ile başvurdu. PET-BT'de her iki akciğerde multiple odakta hipermetabolik nodüler lezyonlar, bilateral juguler zincir seviyesinden subaortik seviyeye dek uzanan, özofagustan sınırları ayırt edilemeyen hipermetabolik kitle izlendi (konglomere lenfadenopati/primer malignite odağı?). Akciğerden alınan biyopsi sonucu malign glomus tümörü ile uyumlu bulundu. Kesitlerde oval-poligonal nükleuslu tümör hücreleri ve 10 BBA'da 11 mitoz izlendi. İmmünohistokimyasal incelemede; SMA ve H-Kaldesmon ile pozitif ve PANCK, EMA, CK8/18, TTF-A, Napsin-A, p40, Sinaptofizin, Kromogranin-A, CD56, Tiroglobulin, S100, MSA, CD34 ve Desmin ile negatifti. Kollajen tip IV değerlendirmek için optimal değildi. Ki-67 proliferasyon indeksi yaklaşık %50 olarak değerlendirildi. Müsin negatifti. Takibinde hızla oksijen ihtiyacı artan ve takipne gelişen hasta YBÜ(Yoğun Bakım Ünitesi)'ne devredildi ve tanı almasının ardından geçen çok kısa zamana rağmen YBÜ de hayatını kaybetti.

Sonuç:

Literatürde visseral yerleşimli glomus tümörü vakalarının nadir olmasının yanında, çok daha az bir kısmı malign özellikler göstermektedir. Yine malign toraks yerleşimli glomus tümörü olup metastaz gösteren çok kısıtlı sayıda vaka bildirilmiştir. Dolayısıyla tanı ve tedavi yaklaşımları ile ilgili bilgiler oldukça sınırlıdır. Şimdiye kadar gösterilmiş en etkin tedavi yöntemi cerrahi olarak tümörün tam rezeksiyonudur. Radyoterapi ve kemoterapinin etkinliği oldukça sınırlıdır. Metastatik malign glomus tümörleri agresif bir klinik gidişe ve kötü prognoza sahiptir. O nedenle daha çok vakaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: malign glomus tümörü, mezenkimal, nadir, toraks