

YETİŞKİNDE NADİR GÖRÜLEN BİR OLGU: PLEOMORFİK RABDOMYOSARKOM

Mehmet Nuri Başer, Ahmet Baklacı, Merve Bıyıklı Alemdar, Merve Turan
Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı, Aydın

Amaç:

Yetişkinlerdeki baş ve boyun malignitelerinin yaklaşık %2'si sarkomlardır. Rabdomyosarkom, çocukluk döneminde daha sık iken, yetişkinlerde daha nadir gözlenmektedir. Klinik özelliklerine, mikroskopik morfolojisine ve moleküler genetik özelliklerine göre sınıflandırıldığında, en kötü prognozlu olan tipi pleomorfik rabdomyosarkomdur. Olgumuzda, nadir görülen, 6. dekatta ortaya çıkan baş boyun yerleşimli pleomorfik rabdomyosarkomu sunmayı amaçladık.

Olgu:

Altmış iki yaşında kadın hasta, sağ yüz yarısında uyuşma ve baş ağrısı yakınmalarla başvurduğu poliklinikte yapılan ileri tetkikler sonucunda sağ infratemporal fossayı dolduran, bu düzeyde sağda maksiller sinüs lateral duvarı destrükte eden, lateral yüzde mandibuler kemikte destrüksiyon bulguları oluşturmuş, posterior medialde ise pterygopalatine fossasına dayanmış, ekspansil görünümde yaklaşık 59x48x46 mm boyutlu heterojen düzensiz kitle lezyonu tespit edilmiştir. Nisan 2023'te eksizyonel biyopsi yapılabilen hastanın patolojisi pleomorfik rabdomyosarkom olarak saptanmıştır. Ancak takibine gelmeyen hastada, Temmuz 2023'te evreleme amaçlı yapılan FDG PET BT'sinde sağ infratemporal fossayı dolduran geniş hipermetabolik kitle lezyonu, sağ servikal metastatik lenf nodları, karaciğer ve iskelet sisteminde metastatik lezyonlar saptanmıştır. Konseyde değerlendirilen hastaya merkezimizde 3 kür Doksorubisin+İfosfamid+Mesna (AİM) verilmiştir. Tedavi sonrası yanıt değerlendirildiğinde, FDG PET BT progresif hastalık ile uyumlu saptanmıştır. Bunun üzerine hastada Vinkristin+İrinotekan+Temozolomid (VİT) tedavisine geçilmiştir ve 1 kür tedavisini alabilmiştir. Grade 4 trombositopeni gelişen, uzun süre trombositopenik seyreden hastada, primer kitle lezyonuna yönelik palyatif radyoterapi kararı alınmıştır. Trombositopenisi düzelme eğilimine giren hasta şu an radyoterapisini almakta olup, kliniğimizde takip ve tedavisi devam etmektedir.

Sonuç:

Rabdomyosarkom, klinik ve biyolojik açıdan heterojenliğe sahiptir. Yetişkinlerde tedavi yönetim için multidisipliner yaklaşım önerilmektedir. Rabdomyosarkomlu yetişkinlerde kullanılan kemoterapi rejimleri pediatrik klinik çalışmalardan elde edilmektedir. Pleomorfik rabdomyosarkomlu hastalar için birincil tedavi cerrahidir ve radyoterapi, rezeke edilemeyen bölge tümörlerinde veya mikroskopik tümörü kontrol etmek için kullanılmaktadır. Yetişkinlerde rabdomyosarkomun tedavisi için kesin ve optimal tedavi rejimleri bulunmamaktadır. Sonuç olarak, erişkinlerde rabdomyosarkomun yönetim planı için ek çalışmalara ihtiyaç duyulduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Baş boyun kanseri, Pleomorfik Rabdomyosarkom, Rabdomyosarkom, Sarkom

Resim 1. Manyetik rezonans görüntülemelerde infratemporal fossa yerleşimli tümör

