

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Kemik ve Yumuşak Doku Patolojisi

EPS387(552)

Juvenil hyalin fibromatozis: Nadir bir olgu sunumu.

Fadime Gül Salman¹, Dilek Koyuncu Yamak¹, Merve Tural¹, Hilal Özakıncı¹, Gülşah Kaygusuz¹

¹ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ad, Ankara, Türkiye

GİRİŞ

Juvenil hyalin fibromatozis (JHF); deri, yumuşak doku, kemik ve iç organlarda hyalin birikimi ve ANTXR2 (CMG2) geninde fonksiyon kaybettirici mutasyonla karakterli, otozomal resesif geçişli son derece nadir görülen bir hastalıktır. JHF hastalığının nadir klinik formunu temsil ederken, infantil sistemik hyalinozis şiddetli formunu temsil eder. Burada nadir görülen bir olgu literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

OLGU

Juvenil hyalin fibromatozis tanısı ile takipli 44 yaşında erkek hasta her iki el, ayak , sağ ve sol omuz, sırt ve sol uyluk lateralinde büyüğü 6,3cm uzun çaplı yaygın kitleler ile kliniğe başvurmuştur. Rezeke edilen kitlelerin mikroskopik incelemesinde; subkutis yerleşimli, iyi sınırlı, kapsülsüz nodüler kitleler izlenmiştir. Bu kitlelerin çoğu alanda asellüler hyalinize ve yer yer kalsifiye fibröz doku özelliğinde olduğu, odaksal olarak sellülarite artışı gösterdiği, hücre popülasyonunun kayda değer atipi veya mitoz göstermediği ancak multinükleasyon bulundurabilen oval-iğsi hücrelerden oluştuğu görülmüştür. Lezyonel hücrelerde perinükleer şeffaflaşma tipiktir. Az sayıda dağınık osteoklast tipi dev hücreler görülmüştür. Bu bulgularla olgu Juvenil hyalin fibromatozis olarak değerlendirilmiştir.

SONUÇ

Oldukça nadir görülen bu yumuşak doku lezyonunun ayırıcı tanısında infantil myofibromatozis, desmoid tip fibromatozis ve kalsifiye aponevrotik fibroma akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler : Juvenil hyalin fibromatozis, sendrom