

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Nöropatoloji

EPS485(558)

TURCOT SENDROMU: GENÇ KADIN HASTADA KOLON KANSERİ VE GLİOBLASTOMA MULTIFORME BİRLİKTELİĞİ

Canan Tanık¹, Fevziye Kabukçuoğlu¹, Rabia Yakar Doğukan¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ ; İlk olarak 1949'da Crail tarafından tanımlanmış ve 1959'da J. Turcot ve ark. tarafından beyin tümörü ve polipozis coli birlikteliği olan iki kardeşte 'Turcot's Sendromu' şeklinde rapor edilmiştir . Tanı alan hastalar genellikle 10-20 yaş aralığındadır Turcot sendromunun genetik temeli karmaşık olup klinik ve genetik olarak çeşitli tiplerde kliniğe yansiyabilir. .Bu çalışmada polipozis zemininde gelişen ince barsak ve kolon kanseri tanısından üç yıl sonra glioblastome multiforme (GBM) tanısı alan genç bir kadın hastayı sunduk

.OLGU 33 yaşında iken kadın hastaya 11 yıl önce FAP ve maligniteler nedeniyle total gastrektomi ve subtotal kolektomi yapılmıştı.takip eden 19 adet kolonoskopisinde jejunumdan rektosigmoid bölgeye kadar multipl sayıda polip saptanmıştır.2013 yılında takipler sırasında poliplerin bir kısmında jejunum ve kolonda multiple odakta adenokarsinom saptanmıştır. Total ince barsak eksizyonu, kolektomi yapılmıştır. Sonrasında multipl odakta iyi diferansiye adenokarsinom saptandı .2016 yılında kolonoskopik incelemede rektum da anal kanala uzanan polipoid yapıdan alınan örneklerde tubulovillöz adenom zemininde gelişmiş müsinöz komponent içeren adenokarsinom saptanmış olup olguya low anterior rezeksiyonyapıldı ,1 adet LB metastaz 24 adet lenf LB reaktif hiperplazi,mevcut idi. 2016 yılında baş ağrıları ve epiptik kriz sonrası çekilen MRI larda sol frontal kitle saptandı.patolojik değerlendirmede WHO grade 4 glioblastom saptandı RT,KTalan hasta 2017 yılının 6 Ayında kaybedilmiştir.

SONUÇ Herediter nonpolipozis koli (HNPC) DNA tamir genlerinin (Mismatch RepGenes; MMR) mutasyonundan kaynaklanır. HNPCC sıklıkla MSH2, MLH1 ve PMS2 genlerindeki mutasyondan kaynaklanır Olguların %90'nında MSI görülür MSH2 mutasyonu sıklıkla multipl tümör gelişimi ile ilişkilidir Turcot sendromu modern literatürde beyin tümörü, polipozis sendromu birlikteliği bilinmektedir Nadir bir herediter hastalık olup HNPC ve familiyal adenomatosis polipozisin (FAP) varyantları olarak görülür.Tip 1 ve tip 2 olmak üzere iki farklı klinikte karşımıza çıkar. Tip 1 otozomal resesif geçişli olup, HNPC ve sıklıkla GBM olmak üzere beyin tümörleri birlikteliği ile görülürTip 2 ise otozomal dominant geçişli olup FAP ve medulloblastom birlikteliği ile görülür. Tip 1'de kolon poliplerinin sayısı 100'den azdır ve beyin tümörleri gliomlar şeklinde görülür. Tip 2 Turcot Sendromu'nda kolonda polipler yüzler hatta binlere ulaşmakta ve %20 vakada kolorektal kansere rastlanmaktadır. Kolonik ve serebral semptomlar aynı anda ortaya çıkabileceği gibi birbirini de takip edebilir. İlk semptom ortaya çıktıktan sonra beş yıl içinde diğer semptomlar kendini gösterir Bizim olgumuzda da kolon kanseri tanısı aldıktan 2 yıl sonra l semptomlar ortaya çıkmıştır. fakat 10-30 yaşları arasında görülür hücreli karsinoma gibi deri bulguları görülür Olgu tip 1 Turcot Sendromu kliniğine uyması ve aile hikayesinin olması nedeniyle genetik inceleme gerekir

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



Anahtar Kelimeler :Anahtar Kelimeler: Kolon kanseri, Glioblastome multiforme;turcot sendromu