

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

EPS398(790)

İnfanntın primitif miksoïd mezenkimal tümörü: çok nadir bir olgu

Elif Acar¹, Güldal Esendağılı¹, Kemal Fındıkçioğlu², Aylar Poyraz¹

¹ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

² Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik Rekonstrüktif Ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı

Giriş: Hayatın ilk yılında ortaya çıkan yumuşak doku sarkomları nadir tümörler olup tüm pediatrik sarkomların yaklaşık %6'sını oluşturur. Bu dönemde en sık görülen sarkomlar embriyonel rabdomyosarkom, infantil fibrosarkom ve Ewing sarkomu/primitif nöroektodermal tümördür. İnfantın primitif miksoïd mezenkimal tümörü (İPMMT) ise nispeten yeni tanımlanmış ve çok daha nadir görülen lokal agresif bir tümördür. Bölümümüzde ilk kez bu tanıyı alan olgumuzu morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde sunmayı amaçladık.

Olgu: 3 yaşında erkek çocuk, ense bölgesinde fark edilen kitle nedeniyle plastik polikliniğine getirildi. Klinik öyküsünde kitlenin 3 aylıktan beri var olduğu fakat herhangi bir tedavi yapılmadığı öğrenildi. Kitle eksize edildi. Makroskopik olarak 13x8x5 cm boyutlarında, dış yüzü parlak kirli beyaz renkte düzgün yüzeyli kitle lezyonu izlenmiş olup lezyon dilimlenerek incelendiğinde kesit yüzlerinin bol miktarda müsinöz materyal içeren, yer yer solid kirli beyaz renkte ve yer yer mikrokistik alanlar ile karakterize multinodüler görünümde olduğu dikkat çekti. Histopatolojik incelemede tümörde lobüler patern oluşturan, geniş miksoïd hiposelüler ve hiperselüler alanlar ile karakterize, kapsüllü tümöral lezyon izlendi. Yaygın kollajenizasyon ve belirgin vasküler çatıya sahip zeminde üniform iğsi ve yer yer oval şekilli tümöral hücrelerin bazı alanlarda palizatlanmış gözlendi. Birkaç alanda lipoblast benzeri şeffaf sitoplazmalı hücreler izlendi. Selüler alanlarda yüksek mitotik aktivite görüldü (11 mitoz/10 büyük büyütme alanı). İmmünohistokimyasal çalışmada tümör hücrelerinde yalnızca vimentin ve CD99 ile diffüz, S100 ve CD56 ile fokal boyanma saptandı. Ayırıcı tanıya yönelik yapılan EMA, pankeratin, SMA, MSA, myogenin, myo-D1, MUC-4, HMB-45, CD117 ve ALK negatifti. Histokimyasal çalışmada ise AB/PAS ile müsinöz zeminde boyanma gözlendi. Retikulum boyası ile tümörde belirgin bir retikülün ağ yapısı saptanmadı. Olgumuzun klinik öyküsü, lezyonun morfolojik görünümü ve immünohistokimyasal bulguları birlikte değerlendirildiğinde İPMMT tanısına varıldı.

Sonuç: İPMMT özellikle infantil fibrosarkom ve fibromatozis ile ayırıcı tanısı yapılması gereken, lokal agresif gidiş gösterebildiğinden lezyonun total eksizyonu sonrasında bile olgunun yakın klinik izlemi gerektiren çok nadir görülen bir çocukluk çağı sarkomudur.

Anahtar Kelimeler : Miksoïd tümör, infantil sarkom