

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

EPS435(809)

Pleksiform Fibrohistiositik Tümör

Ferda Bir¹, Hatice Kuzular¹, Nuran A. Sabir Akkoyunlu², Alp Akman³

¹ Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Denizli

² Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Denizli

³ Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi Ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Denizli

GİRİŞ

Pleksiform fibrohistiositik tümör ilk defa 1988 yılında Enzinger ve Zhang tarafından tanımlanan nadir görülen intermediate malign mezenkimal bir neoplazmdır. Her yaşta görülebilen bu tümör sıklıkla çocuk, ergen ve genç erişkinlerde saptanır. Kadınlarda daha fazla görülür. Üst ekstremitelerde özellikle parmaklar, el veya bilek tutulumu fazladır.

OLGU

39 yaşında kadın hasta. Sol ayak 3. parmakta bir senedir var olan nohut büyüklüğünde şişlik ve tüm vücutta yaygın kemik ağrısı şikayetiyle ortopedi kliniğine başvuran hastanın fizik muayenesinde sol ayak 3.parmakta deri altında yaklaşık 1 cm boyutlarında düzgün sınırlı kitle tespit edildi. Kitleden gönderilen eksizyonel biyopsi materyaline ait kesitlerde bir odakta ülserasyon gösteren epidermis altında üst dermisten başlayıp subkutan yağ dokuya kadar ilerleyen içi fibroblast benzeri hücreler, histiyositik hücreler ve dev hücrelerden oluşan pleksiform paternde nodüler proliferasyon izlendi. Lezyon derin cerrahi sınırdaki devamlılık gösteriyordu. On büyük büyütme alanında 5 mitoz izlendi. Nekroz görülmedi. Histokimyasal olarak Pearl'ün demir boyası ile hemosiderin birikimi tespit edildi. İmmünohistokimyasal incelemede içi hücreler CD68 pozitif; aktin, CD34 ve desmin negatifti. Olguya bu bulgularla pleksiform fibrohistiositik tümör tanısı kondu. Derin cerrahi sınırdaki lezyonun devamlılık göstermesi nedeniyle yeniden ameliyata alınan hastanın sol ayak 3. parmak metatars başı ve distal 1/3 şaftı içerecek şekilde ampute edildi. Gönderilen 5x1,5x1,2 cm boyutlarındaki amputasyon materyali üzerindeki deri bir alanda ülser görünümündeydi. Yumuşak dokuda yerleşim gösteren 1,2x1x0,7 cm boyutlarında kesi yüzü kirli beyaz renkli, iyi sınırlı kitle lezyon izlendi. Lezyondan hazırlanan kesitlerde cerrahi sınırlar intakt olup, lezyona komşu kemik dokuda minimal invazyon tespit edildi.

SONUÇ

Pleksiform fibrohistiositik tümör gençleri etkileyen düşük dereceli malign davranış ile karakterize nadir mezenkimal bir neoplazmdır. Lokal nükse eğilimlidir, nadiren bölgesel veya sistemik metastaz yapar. Tümörün tamamının geniş cerrahi sınırlar bırakarak çıkarılması lokal nüksü önlemek için gereklidir. Uzun dönem takip nodal ya da pulmoner metastazın saptanması için gereklidir.

Anahtar Kelimeler : parmak, kemik, pleksiform fibrohistiositik tümör