

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



15-18 Kasım 2017, Sueno Deluxe Otel - Belek | Antalya

Poster Sunum

Pediyatrik ve Perinatal Patoloji

PS590

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA RENAL PRİMİTİF NÖROEKTODERMAL TÜMÖR/ EWİNG SARKOMU : OLGU SUNUMU

Hatice Şeneldir¹, Gözde Kır¹, Sıdıka Şeyma Özkanlı¹, Tuçe Söylemez¹, Burhan Aksu², Mustafa Asım Yörük³

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Kliniği

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği

³İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Onkoloji Kliniği

GİRİŞ: Primitif Nöroektodermal Tümör/ Ewing Sarkomu (PNET/ES) sıklıkla kemik ve yumuşak dokulardan kaynaklanan malign küçük yuvarlak hücreli tümörlerdir. Bu grup tümörlerin farklı lokalizasyonlarda da (over, uterus, deri, leptomeninksler, vb.) ortaya çıkabildiği bildirilmiştir. Primer böbrek kaynaklı PNET/ES de oldukça nadir görülen agresif seyirli bir malignitedir.

OLGU: 11 yaşındaki kız çocuğuna dış merkezde renal kitle nedeniyle tru-cut biyopsi yapılmış olup biyopsi malign yuvarlak hücreli tümör ön planda PNET/ES olarak yorumlanmıştır. Hastanemiz onkoloji kliniğine yönlendirilen hastaya kemoterapi sonrası PET/BT uygulandı. Görüntülemeye sağ böbrek parankiminin büyük bölümünü invaze eden karaciğeri anterolaterale iten 172x98x91 mm boyutlarına ulaşan kitlesel lezyon ve iskelet sisteminde multiple metastatik hipermetabolik lezyonlar saptandı. Olguya çocuk cerrahisi kliniği tarafından sağ radikal nefroüretrektomi operasyonu uygulandı. Makroskopik incelemede böbrek parankimini büyük oranda ortadan kaldırmış 5.5x5x2 cm ölçülerinde ekzofitik uzanımı olan 9x5.5x4 cm ölçülerinde yer yer nekrotik alanlar içeren gri-beyaz renkli tümöral lezyon saptandı. Mikroskopik incelemede solid tabakalar oluşturan nükleus/ sitoplazma oranı artmış küçük yuvarlak hücrelerden oluşan uniform görünümde tümöral infiltrasyon görüldü. Uygulanan immünohistokimyasal incelemede; CD99 ile membranöz, Fli-1 ile nükleer ekspresyon izlenirken LCA, PanCK, Ema, Desmin, Myogenin, Myo-D1, SMA, Sinaptofizin, Kromogranin, WT-1, S-100 ile ekspresyon izlenmedi.

SONUÇ: Primer böbrek kaynaklı PNET/ES'in kemik ve yumuşak doku kaynaklı PNET/ES'e göre daha agresif seyir gösterdiği bildirilmiştir. Klinik prezentasyon sırasında olguların yarısında lokal ileri evre hastalık ve uzak metastaz söz konusudur. Tedavi ve prognostik açıdan farklı olan diğer böbrek kitlelerinden ayrımı (öncelikle blastik tip Wilms tümörü, lenfoma, rabdomyosarkom, nöroblastom, malign melanom, vb.) önem arz etmekte olup olgu nadir görülmesi ve ayırıcı tanıda düşünülme gerekliliği nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler : Böbrek, PNET, Ewing Sarkomu