

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

EPS419(702)

Desmoplastik Küçük Yuvarlak Hücreli Tümör: Olgu Sunumu

Düriye Betül Yılmaz¹, Ahmet Boduroğlu¹, Muhittin Yaprak², İnanç Elif Güner¹

¹ Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Antalya

² Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Antalya

Giriş

Desmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör (DKYHT) ikinci ve üçüncü dekatta görülen, agresif seyirli, nadir bir mezenkimal tümördür. Genellikle abdominal ve pelvik lokalizasyonda, genç erkeklerde izlenir. Kaynaklandığı bir organın bulunmaması, periton ve serozal yüzeylerde yayılma eğilimi göstermesi ile karakterizedir. Olgumuzda ender görülen ve ayırıcı tanısında sorun oluşturabilen bir DKYHT olgusu sunulmuştur.

Olgu

Onsekiz yaşında karın ağrısı ile başvuran erkek hastanın BT incelemesinde batın alt kadranı ve pelvisi dolduran, kistik-nekrotik alanlar barındıran kitle ve mezenterik nodüller saptandı ve intraabdominal tümör şüphesi ile opere edildi. Makroskopik incelemede barsak mezosuna bitişik nekrotik ve solid alanlar içeren 20x21x7 cm boyutlarında kitlesel lezyon izlendi. Histopatolojik incelemede fibröz stromada solid ve fibrovasküler merkez etrafında rozet benzeri yapılanma gösteren oval-yuvarlak, hiperkromatik nükleuslu, uniform hücrelerden oluşan tümörde, yaygın nekroz, kanama ve çok sayıda mitoz görüldü. İmmünohistokimyasal vimentin ve WT-1 ile diffüz, CD56 fokal boyanma ve Ki67 ile % 70-75 oranında proliferasyon izlendi. CD99, Desmin, Myogenin, Sinaptofizin, Kromogranin, PanCK, S100 ve CD10 ile immünreaksiyon izlenmedi. FISH ile EWSR1 gen yeniden düzenlenmesinin gösterildiği olguda DKYHT tanısına ulaşıldı. Tümörün komplet eksize edildiği hastada vac/ie kemoterapisine başlandı.

Sonuç

DKYHT, genellikle çocukluk çağında, peritoneal yüzeylerde ortaya çıkan, mezenkimal tümördür. Ayırıcı tanısında Ewing sarkomu, rabdomyosarkom, PNET, nöroblastom ve lenfoma yer alır. Mikroskopik olarak desmoplastik stromada dar sitoplazmalı, yuvarlak hiperkromatik nükleuslu hücrelerden oluşan tümör adalarında, sık mitoz ve nekroz, epiteliyal diferansiyasyon, papiller yapılanma, rozet formasyonları görülebilir. DKYHT'lerin histogenezi belirsiz olmakla birlikte polifenotipik farklılaşma potansiyeline sahip bir progenitör hücreden geliştiği düşünülmektedir. Tümör hücreleri epitelyal, nöral ve mezenkimal antikorlar ile reaksiyon verir. Sitogenetik ve moleküler çalışmalarda DKYHT'ün EWSR ve WT1 genlerinde füzyona yol açan t(11,22) (p13; q12 yada q11.2) traslokasyonu saptanmış olup olguların hemen tümünde WT1 protein ekspresyonu görülmektedir. Abdominal kavitede, serozal yüzeylerle ilişkili primerin saptanmadığı kitlelerde ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Agresif seyir gösteren bu tümörlerin

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



sağaltımında en önemli noktalar erken tanı, komplet rezeksiyon ve multidisipliner kemoterapi ve radyoterapidir.

Anahtar Kelimeler :Dezmozplastik küçük yuvarlak hücreli tümör, abdominal tümörler, periton