

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Poster Sunum

Endokrin Patoloji

PS163

NADİR LOKALİZASYONLU BİR TÜMÖR: RENAL PİGMENTE PARAGANGLİOMA

Ezgi Işıl Turhan¹, Özlem Saraydaroğlu¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

GİRİŞ

Paragangliolar, nöral krest kökenli, nöroepitelyal hücre gruplarından oluşan, kemoreseptör görevi gören özelleşmiş yapılardır. Adrenal feokromasitomalar tüm paraganglia tümörlerinin %93'ünü oluşturmaktadır. Geriye kalan %7'lik kısım ise 'ekstraadrenal paraganglioma' olarak adlandırılır. Paragangliomalar 100.000'de 0,2-1 oranında görülen oldukça nadir tümörlerdir. Genelde 5-6. dekatta görülürler. Yavaş büyüyen lezyonlardır. Çoğunlukla kitle etkisine bağlı gelişen ağrı şikayeti ile prezente olurlar. Sık görüldükleri lokalizasyonlar karotis cisimciği, vagal cisimcik, orta kulak, Zuckerkandl organı, mediasten ve retroperitondur. Pigmente ekstraadrenal paragangliomalar ise çok daha nadirdir. Bildirilen vakalar uterus, retroperiton, vertebra, mesane, orbita ve kalp lokalizasyonludur. Bugüne kadar yalnızca 1 renal pigmente paraganglioma vakası bildirilmiştir. Biz bildirimizde böbrekte saptanan pigmente paragangliomayı literatür bulguları eşliğinde sunmayı amaçladık.

OLGU

Bilinen sistemik hastalığı olmayan 44 yaşındaki kadın hasta çarpıntı şikayeti nedeniyle tetkik edilirken sağ böbrekte kitle saptanması üzerine hastanemize başvurdu. Çekilen üst batın BT'de, sağ böbrek alt pol anterior kesiminde renal pelvis ve üreterle yakın ilişkisi bulunan 64x44x34 mm boyutunda heterojen yapıda kitle lezyonu izlendi. Hastanın kan basıncı, kan biyokimya, hemogram ve hormon testleri normal saptandı. Üst batın düzeyinden geçen kesitlerde her 2 adrenal bez lokalizasyonunda yer kaplayıcı lezyon izlenmedi. Cerrahi olarak böbrek orta pol düzeyindeki kitle eksize edildi. Tarafımıza gönderilen materyal 5,5x4,5x4 cm boyutunda siyah renkli, düzgün yüzeyle, yuvarlak kontürlü bir kitleydi. Kesitleri siyah renkte süngerimsi görünümde izlendi. Lezyondan hazırlanan kesitlerde fibrovasküler septalarla ayrılmış organoid patternli hücre adaları izlendi. Adalar oval hiperkromatik nükleuslu, granüler stoplazmalı, poligonal hücrelerden oluşmaktaydı. Tümör hücrelerinde yoğun kahverengi pigment göze çarpmaktaydı. İmmunohistokimyasal olarak tümör hücreleri synaptofizin, kromogranin, NSE eksprese etmekteydi. Tümör hücrelerinde Mart1, HMB45 negatif saptandı. Ki67 proliferatif indeksi düşüktü. Histokimyasal olarak pigment prusya mavisini boyanmaz iken Masson fontana ile belirgin boyanma gözlemlendi. Bu bulgular eşliğinde olguya 'pigmente paraganglioma' tanısı verildi.

SONUÇ

Pigmente paragangliomalar nadir tümörlerdir ancak coğrafik spektrumlarının geniş olabileceği akılda tutulmalıdır. Bu nedenle özellikle melanositik ve berrak hücreli lezyonların ayrıntılı tanısı yapılırken akıldan çıkarılmaması gereken antitelerdir.

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Anahtar Kelimeler : pigmente paraganglioma, böbrek, ayırıcı tanı