

# 27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

## Poster Sunum

### Kemik ve Yumuşak Doku Patolojisi

PS395

### NÖROFİBROMATOZİS OLGUSUNDA MALİGN PERİFERAL SİNİR KILIFI TÜRÖRÜ

Selin Deniz<sup>1</sup>, Ahmet Bodurođlu<sup>1</sup>, Duriye Betül Yılmaz<sup>1</sup>, İnanç Elif Güre<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

#### Giriş

Malign periferal sinir kılıfı türörleri yılda 0,1/100000 oranında görülen nadir yumuşak doku sarkomlarıdır. Nöral krest orjinli pluripotent hücrelerden ya da schwann hücrelerinden köken alırlar. Tüm yumuşak doku türörlerinin %5-10'unu oluştururlar. Otozomal dominant kalıtılan bir hastalık olan nörofibromatozisle yakın ilişki içindedir. Diğer yumuşak doku türörleri gibi lokal nüks ve hematojen yayılım tipiktir. Agresif cerrahi yöntemlere ve adjuvan tedaviye rağmen prognozları kötüdür.

#### Olgu

Nörofibromatozis tanılı 35 yaşında kadın hasta, tarama amacıyla Genel Cerrahi bölümüne başvurmuş, muayenesinde sol alt kadranda kitle saptanan hastada pelvis tomografisinde sol gluteus kaslarında metastazlar ve MR inceleme sonucunda, sol alt kadranda retroperitoneal yerleşim gösteren en geniş transaksiyel boyutları 16x8,5 cm ölçülen T2 hiperintens, T1 hipointens diffüzyon kısıtlanması gösteren kitle lezyonu tespit edilmiş ve lezyonun sol iliak kemiğın iç ve dış korteksini destrükte ederek gluteal kaslar arasına uzanım gösterdiği belirtilmiştir. Malignite kriterleri taşıyan kitle lezyonunda öncelikle sarkom düşünülerek, kitleden biyopsi alınmıştır. Biyopsi, morfolojik olarak yaygın nekroz ve çok sayıda mitoz içeren işsi hücreli sarkomatöz lezyon şeklindedir. Histokimyasal olarak PAS, d-Pas ve müsin uygulanmıştır. İmmünohistokimyasal olarak vimentinle yaygın diffüz, S100 ile fokal immün reaksiyon izlenirken, PanCK, MelanA, HMB45 ve CD117 ile immünreaksiyon yoktur. Lezyon yüksek dereceli malign periferal sinir kılıfı türörü olarak raporlanmıştır.

#### Sonuç

Malign periferal sinir kılıfı türörlerinin %50'sinden fazlası Nörofibromatozis Tip-1 hastalarında görülür. Nörofibromatozisli hastalardaki pleksiform nörofibromlar yüksek malign transformasyon riski taşır. Malign periferal sinir kılıfı türörleri nörofibromatozis hastalarında sporadik vakalardan daha erken yaşta görülür. Biyopside, tıpkı diğer sarkomlarda olduğu gibi, nekroz, mitoz ve pleomorfizm değerlendirilir. Türörün derin yerleşimi, çapının 5 cm'den büyük olması, lokal rekürrens ve yüksek derece kötü prognostik faktörlerdir. Nörofibromatozis hastalarında sağ kalım oranı sporadik vakalardan daha

# 27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

düşüktür. Bu çalışmada Nörofibromatozis tanısı olan bir olguda izlenen malign periferik sinir kılıfı tümörü, klinikomorfolojik özellikleri ve literatür bilgileri eşliğinde tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler :** nörofibromatozis, malign, sinir kılıfı, sarkom