

# 27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

## Poster Sunum

### Nöropatoloji

#### PS406

### AZ DİFERANSİYE KORDOMA VE ATİPİK TERATOİD / RABDOİD TÜMÖR AYIRICI TANISINDA INI-1 ANLAMSIZDIR

Seda Duman Öztürk<sup>1</sup>, Demir Kürşat Yıldız<sup>1</sup>, Burak Çabuk<sup>1</sup>, Savaş Ceylan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin Ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı

<sup>3</sup>Kocaeli Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

#### Giriş

Klivusta yerleşimli kordomaların bir kısmı çocukluk çağında ortaya çıkmaktadır. Oldukça hızlı seyreden az diferansiye veya dediferansiye formlarının ayırıcı tanısında Atipik teratoid / rabdoid tümör yer almakta, her ikisinde INI-1 ekspresyon kaybı görülebilmektedir.

#### Birinci Olgu

17 aylık erkek hasta. Sol tarafta pitozis yakınmasıyla ile başvurduğunda Kranial MR'da sol suprasellar alanda sol kavernöz sinüse uzanan, klivusu erode eden kitle görüldü. Endoskopik Transnasal Transsfenoidal (ETT) yolla subtotal olarak boşaltıldı. Postoperatif dönemde MR görüntülemesinde rezidü izlenmesi üzerine ikinci kez ETT yolla girilerek suprasellar kitle subtotal olarak çıkarıldı. Postoperatif dönemde pitozis geriledi.

Histopatolojik incelemede miksoid veya hyalinize stroma içinde yer yer epitelioid morfolojiye sahip, belirgin pleomorfizm gösteren hücreden zengin tümör dokusu izlendi. S-100 ile negatif, pansitokeratin, EMA ile pozitif reaksiyon izlendi. Yaşı dikkate alındığında Atipik teratoid / rabdoid tümör ayırıcı tanı içinde değerlendirildi. İmmünohistokimyasal incelemede INI-1 kaybı nedeniyle ATRT olarak rapor edildi.

Hacettepe Pediatrik Onkoloji servisinde kemoterapi başlandı. Kranial ve spinal MR tetkiklerinde boyutlarında artışa ilave olarak leptomeningeal tutulum saptandı. Tedaviye rağmen ilerleyen olgu ilk tanıdan 6 ay sonra kaybedildi.

#### İkinci Olgu

Gözde kayma, başağrısı, bulantı, kusma şikayetleri ile Ege Üniversitesi'ne gittiğinde 6. sinir paralizi saptanan 32 aylık erkek hasta, cerrahi için başvurdu. Yapılan görüntülemelerde klivusu destrükte etmiş kitle saptanmış, tanı amaçlı biyopsi "kordoma" olarak rapor edilmişti. ETT operasyonla yumuşak kıvamlı

# 27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

kitle çıkarıldı.

Histopatolojik incelemede miksoid stromada dağılmış epitelioid hücrelerle tabakalar oluşturan hücreden zengin tümör dokusu izlendi. Kordoid alanlar nedeniyle “dediferansiye kordoma” tanısı yanında hastanın yaşı dikkate alınarak ayırıcı tanı içinde “Atipik teratoid / rabdoid tümör değerlendirildi. İmmünohistokimyasal incelemede pansitokeratin, EMA ile pozitif reaksiyon yanısıra INI-1 kaybı saptandı.

Postoperatif MR’da kitlenin büyüdüğü görülerek uygulanan radyoterapi sonrası tümör kitlesi küçülen hastanın ilk tanıdan iki ay sonra izlemi sürmektedir.

Sonuç

ATRT gibi az diferansiye kordomalarda da INI-1 ekspresyon kaybı görülebilmektedir. Çocukluk çağında da olsa klivustaki az diferansiye tümörlerin ayırıcı tanısında INI-1 ekspresyon kaybının anlamlı olmayacağı düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler :** Klivus kitlesi, az diferansiye kordoma, ATRT, INI-1