

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Jinekopatoloji

EPS362(216)

Peutz Jeghers sendromlu 13 yaşında hastada overde müsinöz borderline tümör ve gastrointestinal hamartomatöz polipler

Arzu Erdemir¹, Ayşe Dursun¹

¹ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

GİRİŞ

Peutz Jeghers Sendromu (PJS) nadir görülen otozomal dominant kalıtılan bir hastalıktır. Sıklığının 1/50000-200000 olduğu tahmin edilmektedir. Hastalığa yol açan serin treonin kinazı kodlayan STK11/LKB1 genindeki mutasyon intestinal ve ekstraintestinal malignitelere eğilim oluşturmaktadır. Bu mutasyon familial olguların %60, sporadik olguların %50'sinde bulunur. Klinik mukokutanöz pigmentasyon, gastrointestinal hamartomatöz polipler, artmış malignite (gastrointestinal, jinekolojik, pankreas, akciğer, meme vb.) riski ile karakterizedir. Bu çalışmada tekrarlayan intestinal hamartomatöz polipleri ve overde unilateral müsinöz borderline tümörü olan bir olgu sunulmuştur.

OLGU

Olgumuz 6 yaşında PJS tanısı koyulan 13 yaşında bir kız hastadır. Hastanın yaklaşık 1 aydır aralıklı yaygın karın ağrısı, abdominal distansiyon ve sağ abdominopelvik kitle şikayeti mevcuttur. Görüntülemelerde 10,5x9 cm boyutlarında ovaryan kitle ve ileokolik bölgede 10 cm'lik bir segmentte invajinasyon izlenen hastaya sağ salpingooferektomi ve ileal polipektomi operasyonu uygulanmıştır. Overde makroskobik olarak müsinöz sıvı içeren multiloküle kistik lezyon dikkati çekmiştir. Mikroskobik incelemede müsinöz borderline tümör olduğu görülmüştür. Ayrıca ileumdan gönderilen polip de makroskobik olarak en büyüğü 2.3 cm çapta fragmanlardan oluşan Peutz-Jeghers polibidir. Operasyon öncesi yüksek olan CA-125 ve CA 72-4 değerleri operasyon sonrası belirgin düşüş göstermiştir.

SONUÇ

PJS çeşitli maligniteler açısından artmış risk taşıyan bir hastalıktır. PJS tanılı hastalarda erken tanı ve düzenli takip çok önemlidir. Malign gastrointestinal tümörler en sık kalın bağırsakta görülmekte olup bunu mide, ince bağırsak, duodenum ve pankreas takip etmektedir. Diğer organlarda ise en sık uterin servikte görülmekte olup over ve akciğer tümörleri onu takip etmektedir. PJS'da literatürde over tümörlerinden en sık seks kord stromal tümörlerin görüldüğü bildirilmektedir. Müsinöz borderline tümör daha nadir görüldüğü için olgumuz literatür eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler :Peutz Jeghers, over tümörü, polip