

# 28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji  
Dernekleri  
Federasyonu



Ankara  
Patoloji  
Derneği



## E-Poster

### Jinekopatoloji

#### EPS343(319)

#### TFE-3 pozitif malign perivasküler epiteloid hücreli tümör (malign PEComa): Olgu sunumu

Duygu Türkbey Şimşek<sup>1</sup>, Alev Ok Atılğan<sup>1</sup>, Özlem Özen<sup>1</sup>, Ali Ayhan<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Başkent Üniversitesi Ankara Hastanesi

#### GİRİŞ

Perivasküler epiteloid hücreli tümör (PEComa), perivasküler epiteloid hücrelerden köken alan, melanositik ve düz kas differansiasyonu gösteren mezenkimal bir tümördür. PEComa tüberoskleroz kompleksi ile ilişkili olup TSC1 ve TSC2 mutasyonlarını içerir, diğer ilişkili mutasyonlardan biri TFE3 mutasyonudur. TFE-3 mutasyonları genellikle TSC mutasyonlarının yokluğunda ortaya çıkar

#### OLGU

40 yaşında kadın hastanın fizik muayenesinde pelvik kitle saptanıyor. Bilgisayarlı tomografide 12x9 cm boyutlarında kistik dejenerasyon alanları içeren solid kitle saptanıyor. Frozen incelemesi malign tümöral infiltrasyon olarak raporlanan hastaya TAH+BSO+omentektomi+BPPLND+Apendektomi ameliyatı uygulanıyor. Mikroskopik incelemede bol granüler eozinofilik sitoplazmalı, oval yuvarlak nukleuslu, atipik, pleomorfik tümör hücreleri izlendi. Yapılan immünohistokimyasal çalışmada Melan-A, desmin ve TFE-3 pozitif iken caldesmon, HMB-45, S-100 ve düz kas aktin negatiftir.

#### SONUÇ

Kadın genital traktının farklı bölgelerinde PEComa vakaları raporlanmakla beraber nadir olgulardır. Yapılan çalışmalar sporadik ve tüberoskleroz kompleksi ilişkili PEComaların mTOR inhibitörlerine cevap verebildiğini vurgulamaktadır. TSC ve TFE-3 iki farklı grup mutasyondur ve bu mutasyonlar arasında ayırım yapmak önemlidir çünkü TSC mutasyonu yokluğunda mTOR inhibitörlerine cevap alınmayabilir.

**Anahtar Kelimeler :** Malign, PEComa, TFE-3