

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Poster Sunum

Kemik ve Yumuşak Doku Patolojisi

PS399

NÖROFİBROMATOZİS-TİP1 OLGUSUNDA PLEKSİFORM NÖROFİBROM ZEMİNİNDE GELİŞMİŞ MALİGN PERİFERİK SİNİR KILIFI TÜMÖRÜ

Özlem Durak¹, İbrahim Metin Çiriş¹, Kemal Kürşat Bozkurt¹, Okan Özkaya², Evrim Erdemoğlu², Hüseyin Aydın³

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları Ve Doğum Anabilim Dalı

³Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

GİRİŞ

Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri, çocuk ve adölesan çağda az sayıda görülen agresif seyirli sarkomlardır. Toplumda görülme sıklığı %0,001 olmasına rağmen Nörofibromatozis-tip 1 hastalarında bu oran %8-15'e kadar çıkmaktadır. Nörofibromatozis-tip1 hastalarında görülen pleksiform nörofibromların malign transformasyonu ile gelişmektedirler.

Burada Nörofibromatozis-tip1 hastalığı olan 20 yaşında kadın hastada pleksiform nörofibromlar zemininde gelişen retroperitoneal yerleşimli Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü olgusu sunulmuştur.

OLGU:

Bilinen nörofibromatozis-tip1 hastası 20 yaşında kadın ateş, kusma, uykuya meyil, idrarından kötü koku gelmesi şikayetleri ile hastanemiz acil servisine başvurdu. Fizik muayenede vücudunda cafe-au-lait lekeleri ve çok sayıda kutanöz nörofibromlar görüldü. Yapılan batın ultrasonografi ve kontrastlı tomografide visseral organlarda görülen çok sayıda nörofibrom ile uyumlu lezyonlara ek olarak lumbal 4-5. vertebralar düzeyinde başlayıp pelvise kadar uzanan en büyük çapı 13,5 cm ölçülen, solid lezyon saptandı. Hasta ameliyata alınarak kitle eksizyonu yapıldı. Bölümümüze gönderilen ameliyat materyalinin parçalı halde olduğu, kesit yüzünün kirli sarı renkte olup nekrotik alanlar içerdiği, yumuşak kıvamda olduğu görüldü. Histopatolojik incelemede hiposellüler miksoid stroması olan nodüller oluşturmuş alanlar ve birlikteliğinde pleomorfik, hiperkromatik ve nükleer atipi gösteren iğsi ve ondulan hücrelerden oluşan hipersellüler nodüler alanlar izlendi. Bu alanlarda koagülasyon nekrozu görüldü. 10 BBA'da 50 mitoz izlendi. Miksoid ve hiposellüler görünümdeki nodüllerde immünohistokimyasal S100 ile pozitiflik, EMA ile perinöral hücrelerde pozitiflik görülürken hipersellüler ve atipik alanların S100 boyanması tamamen kaybolmuştu. Bu alanlarda SMA, Desmin, EMA, Ckit negatif ve Ki67 proliferasyon indeksi %40 saptandı. Bu bulgular ışığında olgumuz Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü ve komşuluğunda Pleksiform Nörofibrom olarak rapor edildi.

SONUÇ:

Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri pleksiform nörofibrom zemininde gelişebilen agresif davranışlı tümörlerdir. Pleksiform nörofibromlarda görülen S100 pozitifliğinin malign transformasyon sonucu

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

gelişen malign periferik sinir kılıfı tümörlerinde azalması hatta tamamen kaybolması önemli bir özelliğidir.

Bu nedenle pleksiform nörofibrom görüldüğünde malign transformasyon açısından uyanık olunmalı ve bu tümörlerin S100 negatifliği gösterebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler : malign periferik sinir kılıfı tümörü, pleksiform nörofibrom