

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Poster Sunum

Nöropatoloji

PS422

VON HIPPEL LINDAU SENDROMUNA EŞLİK EDEN SEREBELLAR HEMANJIOBLASTOM

Kübra Ekşi¹, Reyhan Tansel¹, Merve Yaşaran Benk¹, Muzaffer Çaydere¹, Sema Hücümenoğlu¹

¹Ankara Eğitim Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Bölümü

Giriş

Hemanjioblastomlar benign, yavaş büyüyen, vasküler lezyonlardır. Tüm intrakranial neoplazilerin oldukça nadir bir kısmını (%2.5'tan az) oluştururlar. Olguların büyük bir kısmı sporadik olsa da önemli bir kısmı ailesel özellik gösterir. Yetişkin ve erkek populasyonunda daha sık görülür. Büyük çoğunluğu serebellumda görülmekle birlikte ekstraserebral örnekler genellikle medulla spinalis ve beyin sapını tercih eder. Bu lezyonlar iyi sınırlı, genellikle kistik bir ya da daha çok sayıda mural nodül içerirler.

Olgu

31 yaşında von hippel-lindau (VHL) sendromu ile takipli kadın hasta baş ağrısı, baş dönmesi ve görememe şikayetleriyle hastanemize başvuruyor. Kranial difüzyon MR görüntülemesinde posterior fossada sol serebellum lateralinde yer yer kistik komponentleri ve solid komponenti olan 8 mm çapında yer kaplayan kitle lezyonu saptanmıştır. Kliniğimize gönderilen operasyon materyallerinin makroskopik incelenmesinde 1.5x1x0.6 cm ve 1.3x0.8x0.5 cm boyutlarında düzensiz şekilli sarı-kahverenkli doku parçaları tariflenmiştir. Mikroskopik incelemede serebellum dokusu yanında bazıları genişlemiş bazıları yarık halinde ince duvarlı çok sayıda vasküler yapı çevresinde clear sitoplazmalı stromal hücreler izlenmiştir. Tümör merkezinde konjesyon ve kanama alanları dikkati çekmiştir. Mitoz veya nekroz mevcut değildir. CD34 boyaması ile tümördeki zengin damar ağı ortaya çıkmıştır. Uygulanan diğer immunhistokimyasal boyamalarla NSE(+), EGFR, S100 ve İnhibin fokal (+), GFAP(-) ve Ki67 proliferasyon indeksi %1' in altında izlenmiştir. Bu bulgularla olguya hemanjioblastom tanısı verilmiştir.

Sonuç

Hemanjioblastomların %20-25'i von hippel-lindau sendromu (VHL) ile ilişkilidir. VHL sendromu varlığında serebellar hemanjioblastomların, metastatik renal hücreli karsinomdan ayırıcı tanısı özellik kazanır. Ayrıca tümörden tümöre (renal hücreli karsinomdan hemanjioblastoma) metastaz da akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler : Serebellar hemanjioblastom, Von hippel lindau