

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Poster Sunum

Üropatoloji

PS500

YENİ BİR ANTİTE: HEREDİTER LEİOMYOMATOZİS-İLİŞKİLİ RENAL HÜCRELİ KARSİNOM

Simge Erbil¹, Fuat Kızılay², Banu Sarsık¹, Sait Şen¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı

Giriş

Herediter leiomyomatozis-ilişkili renal hücreli karsinom (HLRHK), kromozom 1q yerleşimli fumarat hidrataz geninde germline mutasyon sonucu oluşan otozomal dominant geçiş gösteren bir sendromdur. Literatürde bu sendromda deri ve uterusunda leiomyomlar, tip II papiller renal hücreli karsinom morfolojisinde böbrek tümörü yanı sıra mesane kanseri, gastrointestinal stromal tümör, adrenokortikal tümör gibi farklı organlarda da tümörlerin görüldüğü bildirilmektedir. Bu olgu sunumunda böbrekte kitle sebebiyle hastanemizde radikal nefrektomi yapılan iki kadın olgunun tümörü sunuldu.

Olgu

İlk olgu 64 yaşında olup, nefrektomi materyalinde 8 cm çapında, kirli beyaz renkte kapsülsüz, tüm parankimi infiltre etmiş tümör mevcuttu. Diğer olgu ise 50 yaşında olup, tümörü 7,5 cm çapta, kirli beyaz renkte, hiler yağ dokuya infiltrasyon göstermekteydi. Her iki olgunun histopatolojik incelemesinde inklüzyon benzeri perinükleolar halosu bulunan, belirgin eozinofilik nükleole sahip iri nükleuslu ve geniş eozinofilik sitoplazmalı hücrelerin döşediği papiller paternde tümör görüldü. Bu bulgulara ek olarak ilk olguda sarkomatoid diferansiyon gösteren alanlar da izlendi. İmmünohistokimyasal incelemede her iki tümörde de AMACR, CD10 ve PAX8 ile pozitiflik saptanırken; sitokeratin 7, TFE-3 ve karbonik anhidraz-9 ile negatif sonuç alındı. İlk olguda 8 aylık takip süresince yeni bir bulgu görülmedi fakat diğer olguda üç yıl sonra nefrektomi lojunda aynı morfolojide 3 cm çapta nüks kitle saptandı.

Sonuç

Morfolojik görünümü tip II papiller RHK benzeyen bu tümörler, 2016 yılında yayınlanan DSÖ sınıflandırmasında yeni bir antite olarak yerini almıştır. Literatürdeki olgu sunumlarında prognozun kötü olduğu bildirilmiştir. Yüksek dereceli özellikle papiller morfolojide tümörlere tip II papiller RHK ya da sınıflandırılmayan RHK tanısı verilmeden önce, HLRHK akılda tutulmalı ve klinik ile genetik bulguların korelasyonu yapılmalıdır. Ayrıca risk altındaki aile bireylerinin de radyolojik görüntüleme ile takip edilmeleri önerilmektedir. Patoloğların yeni tanımlanan bu antitenin farkında olması önemlidir. Sonuç olarak bu farkındalık geniş serilerin oluşmasına ve tanı ile tedavi yöntemlerinin geliştirilmesine katkı sağlayacaktır.

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Anahtar Kelimeler : herediter leiomyomatozis, renal hücreli karsinom