

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Poster Sunum

Kemik ve Yumuşak Doku Patolojisi

PS389

İSKELET DIŞI EWING SARKOMU:MORFOLOJİK VE GENETİK ÖZELLİKLER;OLGU SUNUMU

Düriye Betül Yılmaz¹, Abdullah Erdoğan², İnanç Elif Güner¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

Giriş

İskelet dışı Ewing sarkomu (ES), kemiğe ait ES'den ayırt edilemeyen ve kemiğin ES'sine göre nadir izlenen bir yumuşak doku sarkomudur.Genellikle genç hastalarda,ekstremitelerin derin yumuşak dokuları, paravertebral bölge, retroperiton, torakopulmoner bölgelerde izlenir, organ tutulumları da bildirilmiştir. Hızlı büyüyen, derin yerleşimli, soliter kitle özelliğindedir, yüzeysel yerleşimi nadirdir.

Olgu

Sol göğüste,sırtta vuran ağrı şikayeti ile başvuran 75 yaşındaki kadın hastanın görüntülemesinde sol hemitoraksta posteriorda paravertebral hipermetabolik yumuşak doku kitle lezyonu izlenmiş ve nörojenik tümör ön tanısıyla opere edilmiştir. Makroskopik incelemede 35,8 g ağırlığında, kesit yüzü kanamalı, nekrotik 7x5,5x2,5 cm boyutlarındaki iyi sınırlı kitlesel lezyon, mikroskopik olarak monomorfik yuvarlak hücrelerin solid yapılanmasından oluşmakta, tümör hücrelerinde PAS pozitif glikojen içeriği izlenmektedir. İmmünohistokimyasal olarak CD99 ve vimentin pozitifdir. FISH yöntemi ile EWSR1 gen yeniden düzenlenmesi saptanmıştır. Mediasten yerleşimli iskelet dışı ES tanısı alan hastaya kemoterapi ve radyoterapi planlanmıştır.

Tartışma

Ewing sarkomu/Primitif Nöroektodermal Tümör (PNET) ailesi olarak tanımlanan tümörler,küçük yuvarlak hücreli mezenkimal tümör grubu olup, benzer histolojik ve moleküler özelliklere sahiptirler.İskelet dışı ES genellikle ekstremitenin derin yumuşak dokusu, paravertebral, retroperitoneal, mediastinal, baş-boyun bölgesi, torakopulmoner (Askin tümörü) bölgelerden çıkar. Ağrı, şişlik, ateş, kilo kaybı, düşünlük gibi bulgular ve spinal bölge komşuluğunda paralizi, inkontinans, uyuşma gibi duyu veya motor bozuklukları izlenebilir. 22. Kromozomda lokalize EWSR1 geni ile ETS gen ailesinin katıldığı EWSR1-FLI1 ve EWSR1-ERG translokasyonları ortak patogenezi gösterir ve diğer küçük yuvarlak hücreli tümörlerden ayırırda özgün tanısallı bulgudur. Moleküler alandaki gelişmeler sonucunda EWSR1 gen değişikliği içermeyen, farklı moleküler özelliklere sahip, klinikoradyolojik ve morfolojik olarak ES benzer grup olan andiferansiye yuvarlak hücreli tümörler DSÖ 2013 Yumuşak Doku Tümörleri sınıflamasında yerini almıştır. EWSR1 değişikliklerinin gösterilemediği olgular genel olarak Ewing benzeri tümörler şeklinde tanımlanmaktadır.Bu çalışmada EWSR1 gen yeniden düzenlenmesinin izlendiği, histomormolojik olarak ES özelliklerine sahip ileri yaşta bir olgu, morfolojik, immünohistokimyasal ve moleküler bulgular dikkate

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

alınarak literatür bilgileriyle tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler : Ewing sarkomu, iskelet dışı, EWSR1