

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Poster Sunum

Hematopatoloji

PS531

ÇOK KÜÇÜK YAŞTA GÖRÜLEN BİR ALK+ ANAPLASTİK BÜYÜK HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU

Akbar Hajiyev¹, Berrin Babaoğlu¹, Ayşegül Üner¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

Anaplastik büyük hücreli lenfoma (ABHL), CD30+ matür T hücreli neoplazi olup non-Hodgkin lenfomaların yaklaşık %15'ini oluşturur. Erişkinlerden farklı olarak, çocuklarda hemen tümüyle ALK (anaplastik lenfoma kinaz) pozitifdir. ALK pozitif ABHL'da ALK genini içeren kromozomal translokasyonlar ALK proteinin aşırı ifadesine sebep olmaktadır. Çocuklarda genellikle ilerlemiş sistemik hastalık şeklinde ortaya çıkar. Pediatrik yaş grubunda 1 yaşın altında ABHL ileri derecede nadirdir. Bu bildiride çok küçük yaşta tanı almış bir ABHL olgusu sunulmaktadır.

Olgu sunumu: Yüksek ateş ve kilo kaybı şikayetleri olan 5 aylık erkek çocuk tüm vücutta mor renkli makül veya papül şeklindeki döküntüler ile hastaneye başvurmuştur. Yapılan değerlendirmelerde anemi, trombositopeni, hepatosplenomegali, mediastinel ve abdominal lenfadenopatiler tespit edilmiştir. Cilt biyopsisinde, dermiste iri boyutta, pleomorfik görünümde, geniş sitoplazmalı, veziküler nükleuslu, bir kısmı multinükleer, nükleolü belirgin hücrelerden oluşan neoplazm ve eşlik eden histiositik proliferasyon izlenmiştir. Yapılan immünohistokimyasal çalışmada neoplastik hücreler CD30, ALK, EMA ile yaygın pozitif; Pan-CK, MPO, SMA, CD34, CD31, Langerin, S100, Fascin, CD10 ve CD1a ile negatif bulunmuştur. Kemik iliği biyopsisinde ise tüm serilerde megaloblastik-displastik değişiklikler hemofagositoz yapan hücreler izlenmiştir.

Anahtar Kelimeler : ALK+ ABHL, çok küçük yaş