

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Kemik ve Yumuşak Doku Patolojisi

EPS424(462)

ERİŞKİN BAŞLANGIÇLI LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZ

Zeynep Bayramoğlu¹, Muhammet Zeki Gültekin², Halil Akdeniz²

¹ Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Bölümü

² Konya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Ortopedi Ve Travmatoloji Bölümü

GİRİŞ

Langerhans-hücreli histiyositoz(LHH), Langerhans hücrelerinin klonal ve neoplastik proliferasyonu ile karakterize nadir bir hastalıktır. En sık infantlarda ve çocuklarda tanı almakla beraber, her yaşta görülebilir. Klinik bulgular, tutulan organ sistemine göre değişir. En sık kemikler tutulmakla birlikte, cilt, lenf nodları, karaciğer, dalak, oral mukoza, akciğer, ve merkezi sinir sistemi de tutulabilir. LHH'nin kesin tanısı, etkilenen dokunun patolojik incelemesi ile olmaktadır. Tedavi, hastalığın bulunduğu organ sistemine, lezyonların yaygınlığına ve özgül organ fonksiyon bozukluğunun varlığına göre planlanır.

OLGU

Kalçada topallama ve ağrı şikayeti ile 33 yaşında erkek hasta Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesin Ortopedi polikliniğine başvurmuştur. Bilgisayarlı tomografide sağ femur proksimal diyafiz kesiminde yaklaşık 46x21 mm boyutlarında etrafında geniş ödem alanı izlenen periost reaksiyona neden lezyon izlenmiştir. Hastanın çekilen Pozitron emisyon sintigrafisinde sağ femur infratorakanterik bölgede yaklaşık 15x26x37 mm boyutlarında artmış FDG tutulumu gösteren litik karakterde kemik lezyonu izlendi. Daha sonra hastaya biyopsi yapıldı. Biyopsi materyalinde eozinofil, polimorf nüveli lökosit, histiyosit, lenfosit ve plazma hücreleri içeren polimorfik bir zeminde agregatlar oluşturan oval çentikli nükleuslu ince kromatinli Langerhans hücreleri görülmüştür. İmmünohistokimyasal olarak Langerhans hücreleri S-100 ve CD1a ile pozitif reaksiyon izlenmiştir. Histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde hastaya Langerhans hücreli histiyositoz tanısı konulmuştur.

TARTIŞMA

LHH; Langerhans hücrelerinin ve eosinofillerin fokal infiltrasyonu ile karakterize, etyolojisi bilinmeyen nadir görülen bir hastalıktır. Başta kafatası olmak üzere vertebra, mandibula, kosta ve pelvis gibi yassı kemikler sık tutulur. Kemik tutulumu genellikle monostotiktir. LHH'in radyolojik bulguları çok değişkendir ve birçok primer kemik tümörünü veya kemik infeksiyonunu taklit edebilir. Manyetik rezonans görüntülemesinde medüller ve yumuşak doku yayılımı nedeniyle çoğu zaman habis kemik tümörleri veya osteomyelitle karışır. Soliter lezyonlar genellikle biyopsiyle tanıyı teyit etmek dışında tedavi gerektirmez. İlave lokal tedavi sadece ağrılı seyreden, yük taşıyan kemiklerde patolojik kırık riski yaratan veya kabul edilemez fonksiyon bozukluğu ve deformite oluşturan lezyonlar için gerekebilir.

Anahtar Kelimeler : langerhans hücreleri, histiositozis, femur