

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Dermatopatoloji

EPS061(926)

Okranozis

Çiğdem Ardic¹, Özben Yalçın¹, Selver Özekinci¹

¹ Sağlık Bakanlığı Üniversitesi Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Okranozis tirozin metabolizmasındaki homogensitik oksidaz enzim eksikliğinin sonucu olarak okranotik pigmentin dokularda birikmesiyle karakterize 4/1.000 000 sıklıkta görülen nadir bir hastalıktır. Deride birikimi daha da nadir olan vakamızı bu nedenle sunmak istedik.

Hastanemizin kliniğine 20 yıldır bulunan bel ağrısı şikayetiyle başvuran 47 yaşında erkek hastanın detaylandırılan anamnezinde eklem ağrıları ve sık sık idrarda yanma şikayeti bulunduğu ve sistoskopiyle mesanesine birkaç yıl önce invaziv girişim yapıldığı belirleniyor. Yapılan fizik muayenesinde kulak kepçesinde mavi pigmentasyon gösteren lezyonu ve kifoza olduğu görülen hastanın servikal spinal MR incelemesinde ileri evre spondilozis + dejeneratif disk hastalığı bulguları rapor ediliyor. Hastaya uygulanan laboratuvar tetkiklerinde idrarda homogensitik asit yüksekliği fark ediliyor. Kulakta bulunan pigmente lezyondan alınan biyopsinin histopatolojik olarak incelemesinde dermiste; pigmentasyon ve çevresinde hafif derecede artmış mononükleer inflamatuvar hücreler dikkati çekiyor. Klinik ve histopatolojik bulgularla birlikte hastaya okranozis tanısı veriliyor.

Okranozis hastalığında klinik bulgular 4-5. dekatta organlarda birikim sonucu ortaya çıkar. Homogensitik asit ve metabolitleri hem aksiyal iskeleti hem periferik eklemleri tutabilir, tendonlarda birikerek mekanik dayanıklılıkta azalma, koroner arter kalsifikasyonları, kalp kapak defektleri, renal ve prostat taşlarına, kulak kepçesi ve timpanik membranda mavi pigmentasyon, idrar renginde koyulaşma gibi çeşitli patolojilere neden olabilir.

Anahtar Kelimeler : okranozis, homogensitik oksidaz enzim eksikliği, ciltte mavi pigmentasyon