

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Dermatopatoloji

EPS102(570)

Lipoid proteinozis; nadir bir vaka

Bengü Çobanoğlu Şimşek¹, Tuçe Söylemez¹, Ayşe Serap Karadağ²

¹ İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Ad

² İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Ad

Giriş: Lipoid proteinozis nadir görülen otozomal resesif geçiş gösteren kalıtsal bir hastalıktır. Bu hastalık Güney Afrika ve ülkemizde daha sık görülmektedir. Deride, mukozada ve iç organlarda PAS pozitif amorf madde birikimi olur.

Olgu: 11 yaşında kız hasta diz ve dirseklerinde oluşmuş lezyonlar nedeniyle dermatoloji kliniğimize başvurdu. Hastanın dermatolojik muayenesinde diz ve dirseklerde hiperkeratotik plakları, bukkal mukozada beyaz papüler lezyonları mevcuttu. Hastanın diz ve dirsek bölgesinden punch biyopsi alındı. Mikroskopik incelemede; yüzeyde hiperkeratoz, epidermiste hiperplazi mevcuttu. Papiller dermiste homojen pembe renkli amorf madde birikimi dikkati çekti. Yapılan histokimyasal boyamada bu materyal PAS pozitif diastaz rezistanstı. Kongo red ve kristal viyole ile bu alanlarda boyanma görülmedi.

Sonuç: Lipoid proteinozis nadir görülen bir hastalıktır. İlk kez Urbach ve Weithe tarafından 1929 yılında "lipoidosis cutis et mucosae" ismi ile tanımlanmıştır. Patogenezinde birinci kromozomda yer alan ekstrasellüler matriks protein geninde mutasyon yer almaktadır.

Anahtar Kelimeler :lipoid proteinozis, otozomal resesif, PAS boyama