

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

EPS410(800)

Kosta lokalizasyonlu erdheim-chester hastalığı

Seda Eryiğit Kokkoz¹, Sermin Özkal¹, Aydın Şanlı², Burçin Tuna¹

¹ Dokuz Eylül Üniversitesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

² Dokuz Eylül Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Erdheim-Chester hastalığı etyolojisi bilinmeyen, multiorgan tutulumu ile birlikte olan non-Langerhans hücreli histiyositoz grubunda yer alan nadir görülen bir hastalıktır. Genelde 5-6. dekatta ve daha çok erkeklerde görülür. İskelet sisteminde sıklıkla alt ekstremitelerde uzun kemiklerinde, bilateral ve simetrik tutulum vardır. Kemik dışında santral sinir sistemi, akciğer, kalp ve böbrek gibi farklı lokalizasyonlarda tutulum olabilir. Kliniği değişken olmakla birlikte ateş, kilo kaybı, halsizlik ve karın ağrısı gibi semptomlar hastalığa eşlik edebilir.

Olgu: 56 yaşında erkek hastada, otoimmün tiroidit dışında ek bir hastalık bulunmamaktadır. Son birkaç ayda diyet nedeniyle kilo kaybı olan hastada sırt ağrısı dışında şikayeti yoktur. Kontrol amacıyla yapılan tetkikleri esnasında görüntüleme sol kosta da yaklaşık 10x6 mm boyutlarında litik medüller lezyon ile akciğerde çok sayıda milimetrik nodüller saptanmıştır. Bunun üzerine opere edilen hastanın eksizye edilen kostonun kesit yüzünde 8x7x4 mm boyutlarında sarı renkli, iyi sınırlı bir alan izlenmektedir. Mikroskopik olarak bu alan kısmen düzgün sınırlı reaktif fibröz doku içerisinde yerleşim gösteren lipid yüklü, köpüklü sitoplazmalı histiyositlerden oluşan lezyon vardır. Histiyositler daha çok lezyonun ortasında yerleşim göstermekte olup CD68 ile bu hücrelerde boyanma vardır. S100, Langerin ve CD1a ile bu hücrelerde boyanmanın olmaması ve radyolojik olarak lezyonun litik özellik göstermesi nedeniyle olgu Erdheim-Chester hastalığı tanısı ile uyumlu olarak düşünülmüştür.

Sonuç: Genelde ekstremitelerde yerleşimli olan bu hastalığın, kosta lokalizasyonunda görülmesi ve ayırıcı tanıda akılda tutulması nedeniyle sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler : Erdheim-Chester, non-langerhans hücreli histiyositoz, kosta