

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Poster Sunum

Pulmoner Patoloji

PS144

AKCİĞERDE BİR LENFANJIOLEOMYOMATOZİS OLGUSU

Ferda Bir¹, Baki Yağcı¹, Neşe Dursunoğlu¹

¹Paü Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Ad

²Paü Tıp Fakültesi Radyoloji Ad

³Paü Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Ad

Giriş

Akciğer parankiminde kistler ile karakterize, sıklıkla doğurganlık çağındaki kadınlarda görülen, düz kas hücrelerine benzeyen kısa immatür işi hücrelerin intertisyel alanda yaygın birikiminden oluşan oldukça nadir görülen bir tümördür. Dünya Sağlık örgütü 2015 sınıflamasında mezenkimal tümörler başlığı altında, pekomatöz tümörler arasındadır.

Olgu

33 yaşında, kadın hasta. Hamileliğinin 3. trimestrinde başlayan, postpartum dönemde giderek artan nefes darlığı şikayeti var. Fizik muayenede ortopne, taşipne, taşikardi, bilateral solunum seslerinde azalma saptanıyor. Radyolojik incelemede direk grafide sol tarafta hidropnömotoraks, sağda hidrotoraks, HRCT'de akciğer parankiminde diffüz dağılmış bilateral ince duvarlı kistler görülüyor. Abdominal BT'de çok sayıda paraaortik LAP ve masif peritoneal sıvı mevcut. Klinik olarak takip edilen hastaya önce bilateral göğüs tüpü yerleştirilip, şilöz sıvılar 14 gün boyunca direne ediliyor, sonuç alınamayınca sağ torakotomi ile torasik duktus ligasyonu ve açık akciğer biyopsisi yapılıyor. Patoloji kliniğine 5x1.5x0.5 cm mor renkli bir adet akciğer kama biyopsi geliyor. Mikroskopide işi hücrelerle dşeli farklı çaplarda kistik boşluklar yanısıra immatür düz kas hücre proliferasyonu izlenmektedir. Yapılan immünohistokimyasal incelemede Düz Kas Aktin, Vimentin, HMB45 (+) olarak saptanmıştır. CD34 ile intertisyel alandaki damar duvarı (+) olarak boyanırken, kistik boşlukları dşeyen epitelde boyanma olmamıştır. Hasta bu bulgularla lenfanjioleomyomatozis tanısı alıyor.

Tartışma

Bu nadir tümörün tedavi şemaları farklı benign metastaz yapan leomyom, leomyosarkom, bal peteği akciğerdeki düz kas hiperplazisi, diffüz pulmoner lenfanjiomatozis, amfizem ve langerhans hücreli histiyositozdan histolojik ayırıcı tanısı önemlidir.

Anahtar Kelimeler : lenfanjioleomyomatozis, lenfanjiomyomatozis, pulmoner