

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Poster Sunum

Pulmoner Patoloji

PS149

PULMONER ALVEOLER PROTEİNOZİS; OLGU SUNUSU

Düriye Betül Yılmaz¹, Ömer Özbudak², Levent Dertsiz³, İrem Hicran Özbudak¹

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

Giriş

Pulmoner Alveoler Proteinozis (PAP), alveol boşluklarında Periodik Asid Schiff (PAS) ile pozitif boyanan lipoprotein özellikte madde birikimi ile karakterize, etyolojisi bilinmeyen, akciğerin ender görülen bir hastalığıdır.

Olgu

Olgumuz 43 yaşında remisyonda Hairly cell lösemi tanılı erkek hastadır. Bir haftadır giderek artan nefes darlığı şikayeti ile kliniğe başvuruyor. Yüksek rezolüsyonlu bilgisayar tomografisinde (YRBT) akciğerlerde buzlu cam görünümü ve interlobuler septumlarda kalınlaşma izlenmesi nedeni ile tanısız amaçlı torakotomi ve bronkoalveoler lavaj (BAL) yapılmıştır. Sol akciğer alt lob ve lingula wedge rezeksiyon materyallerine ait kesitlerde alveol boşluklarının içini dolduran PAS (+), homojen, eozinofilik materyal izlemiştir. Ayrıca 2 adet atipik adenomatöz hiperplazi odağı görülmüştür. Mevcut histopatolojik özellikler nedeniyle olgu "Pulmoner alveoler proteinozis" olarak yorumlanmıştır. Takiplerinde benzer semptomların olması nedeniyle dış merkezde birer ay ara ile iki kez sağ ve sol BAL uygulanmış ve mevcut semptomlarında kısmi düzelme olmuştur.

Tartışma:

PAP 'ın konjenital, otoimmün (idiyopatik) ve sekonder olmak üzere üç tipi tanımlanmıştır. Etyopatolojisi tam aydınlatılamamış olmakla birlikte tip II pnömositlerden aşırı sürfaktan yapımı ve/veya sürfaktanın alveol makrofajlarınca ortamdaki yeterince uzaklaştırılmaması sorumlu tutulmaktadır.

PAP, genellikle 20-50 yaşlar arasında görülmektedir. Kadın/erkek oranı 2:1'dir. Sık görülen semptomlar arasında efor dispnesi, kuru öksürük ve balgam öyküsü yer alır. Olguların 1/3'ü asemptomatiktir ve rutin radyolojik tetkikler sırasında bulunur. YRBT'de "kaldırım taşı" görüntüsü ve parankimde yama tarzı buzlu cam opasiteler tipiktir. Tanıya sıklıkla biyopsi örneği veya BAL ile elde edilen materyalin opak veya süt gibi olması yanısıra PAS ile pozitif boyanması ile ulaşılır. Olguların %20'sinde spontan iyileşme görülür. PAP için günümüzde kullanılan standart tedavi total akciğer lavajıdır.

Olgu nadir izlenen bir antite olması ve tipik sitopatolojik - histopatolojik özelliklerini literatür eşliğinde vurgulamak için sunulmuştur.

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Anahtar Kelimeler : pulmoner alveoler proteinozis, PAP