

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Nefropatoloji

EPS482(218)

Böbreğin hafif zincir depolanma hastalığı: bir olgu sunumu

Pınar Ergen¹, Yasemin Yuyucu Karabulut¹, Ahmet Alper Kıyıkım², Ebru Ballı³

¹ Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

² Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Nefroloji Bilim Dalı

³ Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji Ve Embriyoloji Anabilim Dalı

GİRİŞ

Hafif zincir depolanma hastalığı (LCDD) nadir görülen bir hastalık olup monoklonal immunglobulin depolanma hastalığının (MCDD) en sık görülen subtipidir. En sık tuttuğu organ böbrek olup nodüler glomeruloskleroz ve nefrotik düzeyde proteinüri ile karakterizedir. Sıklıkla altta yatan plazma hücreli diskrazi veya lenfoproliferatif hastalıklarla ilişkilidir. Altta yatan hastalığın araştırılması, tedavi için çok önemlidir.

OLGU

53 yaşında kadın hasta, ishal, karın ağrısı, baş ağrısı şikayeti ile gastroenteroloji bölümüne başvurmuştur. 8g/gün proteinüri, kreatinin düzeyi 3.05mg/dl, üre düzeyi 57mg/dl olan hasta akut böbrek yetmezliği olarak değerlendirilmiştir. Bazal membranda kalınlaşmanın izlendiği biyopsi örneğinde mezengial matrikste nodüler eozinofilik materyal birikimi dikkati çekmiştir. PAS, masson trikrom histokimyasal boyaları ile nodüler birikim odaklarında boyanma izlenmiştir. Kongo red ve jones methanamin silver(PAMS) negatiftir. İmmüno floresan incelemede kappa ile nodüler birikim odaklarında ve bazal membranda orta şiddette granüler birikim görüldü. Lambda ile birikim izlenmedi. Elektron mikroskopide subendotelyal ve mezengiyal kaba granüler birikimler görüldü. Mevcut bulgular ile olgu nodüler glomeruloskleroz 'LCDD ile uyumlu' olarak yorumlandı. Hasta hematolojiye yönlendirildi. B2 mikroglobulin düzeyi 7116ng/ml olan hastaya multipl myelom açısından hastaya PET çekildi. Kemik iliğinde hafif artmış metabolik aktivite görüldü. Kemik iliği biyopsisi multipl myelomu destekler nitelikte bulundu.

SONUÇ

MCDD nadir görülen bir hastalık olup sıklıkla 5.- 6. dekatlarda görülür. En sık formu olan LCDD daha erken yaşlarda da görülebilmektedir. Işık mikroskopisinde en sık hücreden yoksun nodüler glomeruloskleroz görülür. Küçük nodüllerde hafif mezengial sellülarite olabilir. Kresentler ender de olsa olgumuzda olduğu gibi görülebilir. Nodüler glomeruloskleroz yapan diğer hastalıklar; diyabetik nefropati, amiloidoz, mezengioproliferatif glomerulonefrit, fibriler/immüntaktoid glomerulonefrit, idiopatik nodüler glomerulosklerozdur. Kongo red negatif olması ile amiloidozdan, PAMS negatif olması ile diyabetik nefropatiden ve immüno floresan incelemede kappa ile monoklonal boyanması ile diğer antitelere ayırmak mümkündür. LCDD'nin tanınması, altta yatan hastalığın erken teşhisi ve tedavisini

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



sağlar. Multipl myelom (MM) ile birlikte, böbrek hastalığı varlığı kötü prognozu gösterse de tedavi sadece MM'li hastalar için önerilir.

Anahtar Kelimeler :Hafif zincir depolanma hastalığı, böbrek, multipl myelom