

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Pulmoner Patoloji

EPS536(430)

Pulmoner Lenfanjiioleiomiyomatozis: Olgu Sunumu

Fadime Gül Salman¹, Dilek Koyuncu Yamak¹, Serpil Dizbay Sak¹

¹ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

GİRİŞ

Pulmoner lenfanjiioleiomiyomatozis, metastaz potansiyeli olan, düşük dereceli mezenşimal bir neoplazidir. Düz kas ve melanositik belirteçleri ifade eden modifiye düz kas hücrelerinin proliferasyonu ile karakterli diffüz infiltratif akciğer hastalığıdır. Neredeyse her zaman reproduktif çağıdaki kadın hastalarda görülür. Sporadik olarak ya da tuberosklerozis sendromunun bir komponenti olarak ortaya çıkabilir. Perivasküler epitelioid neoplaziler ailesinden olan akciğerin şeffaf hücreli tümörü ve angiomiyolipoma ile ilişkili olabilir. Progresif dispne en sık semptomu iken, şilotoraks ve pnömotoraks en sık komplikasyonlarından biridir.

OLGU

Tuberosklerozis sendromu ile takipli, 21 yaşındaki kadın hasta ani göğüs ağrısı nedeni ile acil servise başvurmuş. Hastanın öncesinde de yaklaşık bir aydır nefes darlığı şikayeti mevcutmuş. Toraks BT’de her iki akciğerde diffüz ince duvarlı kistik değişiklikler ve sağ akciğerde ayrıca pnömotoraks saptanması üzerine tüp torakostomi uygulanmış. Semptomlarda gerileme olmaması nedeniyle pulmoner wedge rezeksiyonu yapılmış.

Pulmoner wedge rezeksiyon materyaline ait H-E boyalı kesitlerin incelenmesinde, akciğer dokusu içerisinde çok sayıda kistik boşluklar izlenmiş, bunların bir bölümünün duvarında düz kas benzeri iğsi hücrelerle döşenme bulunduğu dikkati çekmiştir. Ayrıca birkaç odakta tip 2 pnömosit özelliğinde olduğu düşünülen hücrelerden meydana gelen nodüller sahalar gözlenmiştir. İmmünohistokimyasal incelemelerde tarif edilen iğsi hücrelerin HMB-45, SMA, ER ve PR ile pozitif boyandıkları görülmüştür.

SONUÇ

Diffüz kistik akciğer hastalığı ile başvuran reproduktif çağıdaki kadın hastalarda lenfanjiioleiomiyomatozis ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir. Erken lezyonlara ait biyopsi materyallerinde değişiklikler çok belirgin olmayabilir ve parankim “normal” bir görünüme sahip olabilir. Özellikle de klinik hikayesi lenfanjiioleiomiyomatozis ile uyumlu olan hastalarda bu tanının ayırıcı tanı olarak akılda tutulması ve immünohistokimyasal boyamaların uygulanması modifiye düz kas hücrelerinin saptanmasına yardımcı olabilir.

Anahtar Kelimeler : pulmoner, lenfanjiioleiomiyomatozis, tuberosklerozis, pnömotoraks