

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Poster Sunum

Diğer konular

PS295

NEOPLASTİK, OTOİMMÜN VE ENFEKSİYÖZ HASTALIKLARI TAKLİT EDEBİLEN IGG4 İLİŞKİLİ HASTALIK: OLGU SUNUMU

Aslıhan Yavaş¹, Fadime Gül Salman¹, Serpil Dizbay Sak¹, Işın Kuzu¹, Alpay Azap²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Enfeksiyon Hastalıkları Ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

GİRİŞ: IgG4 ilişkili hastalık; neoplaziyi taklit edebilen, değişen oranlarda kronik inflamasyon ve fibrozisle karakterli bir hastalıktır. Tanısı; klinik özellikler, serum IgG4 seviyesi, radyoloji ve histopatolojik bulguların birlikte değerlendirilmesiyle konulmalıdır. Tanı için 3 karakteristik histopatolojik özellikten biri veya fazlası bulunmalıdır: yoğun lenfoplazmositik inflamasyon, storiform fibrozis, obliteratif venülit. Ek olarak, IgG4+ plazma hücrelerinin varlığı gösterilmelidir. IgG+ plazma hücrelerinin en az %40'ı IgG4+ olmalıdır. Belirlenen minimum IgG4+ plazma hücre sayısı bölgeye ve materyalin türüne göre değişkendir.

OLGU: Tip 2 Diabetes Mellitus ve KOAH olan 44 yaşında erkek hasta, halsizlik, vücut ağrısı, ateş, kilo kaybıyla başvurmuştur. Her iki akciğerde metastazla uyumlu olabilecek infiltratif bulgular, boyun ve aksillada lenfadenopatiler saptanmıştır. Lenf nodu biyopsisi suboptimal olarak raporlanmıştır. Serum tümör belirteçleri, otoimmün ve enfeksiyöz hastalık panelleri negatif bulunmuştur. BT'de; boyunda ve mediastende yaygın lenfadenopatiler, hepatosplenomegali, akciğerlerde nodüller, kronik pankreatit bulguları saptanmıştır. Klinik seyrinde sol kolunda tromboflebit gelişen hastada; serum Kappa ve Lambda yüksek, immünglobülinler normal saptanmıştır; elektroforez poliklonal gamopati, akım sitometri normal plazma hücre fenotipi olarak raporlanmıştır. Lenfoma ve multiple myelom ön tanılarıyla yapılan kemik iliği biyopsisinde; artmış olarak gözlenen plazma hücrelerinin polipolik olduğu, çoğunluğunun IgG ağır zincir yapımı gösterdiği ve IgG4 ile de pozitif boyandığı saptanmıştır. Kemik iliği biyopsisi "IgG4 ilişkili lenfoproliferatif hastalık ayırıcı tanısı gerektiren bulgular" olarak raporlanmıştır. Akciğer biyopsisinde, parankimi kısmen ortadan kaldıran lenfoplazmositer infiltrasyon, vasküler yapıların duvarında inflamasyon ve kısmi obliterasyon saptanırken, zeminde fibrozis saptanmamıştır. IgG4/IgG oranının %60 bulunmuş ve "IgG4 ilişkili hastalıkla uyumlu" olarak raporlanmıştır. Takipte serum IgG4 seviyesi >10,15 g/L (normal aralık: 0.039-0.864) bulunmuştur. Sialoadenit, kronik pankreatit, migratuar tromboflebiti de içeren multisistem tutulumu bulunan hastaya steroid ve azatiopridinle oluşan immünsupresif tedavi başlanmıştır.

SONUÇ: IgG4 ilişkili hastalık; neoplastik, otoimmün ve enfeksiyöz süreçleri taklit edebilen, tanısında klinik, radyolojik, histopatolojik bulgular ve serum IgG4 seviyesinin birlikte değerlendirilmesi gereken, pek çok organı tutabilen ve ayırıcı tanıda daima akılda bulundurulması gereken, yeni tanımlanan bir antitedir.

Anahtar Kelimeler : IgG4 ilişkili hastalık