

Pulmoner Alveoler Proteinozis (Vaka Sunumu)

Pulmonary Alveolar Proteinosis (Case Report)

Nuri Tutar¹, İnci Gülmez¹, Leyla Hasdıraz², Hakan Büyükoğlan¹, Ramazan Demir¹, Fatma Sema Oymak¹, Özlem Canöz³

¹ Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD, Kayseri

² Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi AD, Kayseri

³ Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Kayseri

ÖZET

Pulmoner alveoler proteinozis (PAP), alveollerde Periodic Acid Schiff (PAS) ile pozitif boyanan proteinöz materyalin birikimi ile karakterize, nadir görülen bir hastalıktır. Primer PAP 1958 yılında Rosen tarafından tanımlanmış, etiyolojisi bilinmeyen bir hastalıktır. En sık rastlanılan semptomlar nefes darlığı ve öksürüktür. Radyolojik olarak bilateral simetrik alveoler konsolidasyon veya buzlu cam görüntüsü saptanır. Solunum fonksiyon testi (SFT) hafif restriktif özelliktedir. Tanı transbronşiyal biyopsi veya daha sıklıkla açık akciğer biyopsisi ile konulur. Vakamız ise yaklaşık bir yıldır prodüktif olmayan öksürük ve hafif efor dispnesi tarifleyen ve transbronşiyal biyopsi ile tanıya vardığımız bir primer PAP hastasıdır.

Anahtar sözcükler: pulmoner alveoler proteinozis, transbronşiyal biyopsi

ABSTRACT

Pulmonary alveolar proteinosis (PAP) is a rare disease that is characterized by the accumulation of Periodic Acid Schiff-positive proteinaceous material in the alveoli. Primary PAP is an unknown etiology which was first described by Rosen in 1958. The most common symptoms are dyspnea and dry cough. The radiographic finding is bilateral, symmetric alveolar consolidation or ground-glass opacity. Pulmonary function test shows mild restriction. We describe the case of a primary PAP who had a nonproductive cough and mild dyspnea on exertion for nearly one year and that the diagnosis was made by transbronchial biopsy.

Keywords: pulmonary alveolar proteinosis, transbronchial biopsy

Pulmoner alveoler proteinozis (PAP) alveollerde Periodic Acid Schiff (PAS) ile pozitif boyanan proteinöz materyalin birikimi ile karakterize, nadir görülen bir hastalıktır.[1] PAP ilk kez 1958 yılında Rosen ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır. 20 ile 50 yaş arasındaki kişilerde ve erkeklerde daha sık görülmektedir.[2,3,4] En sık rastlanılan semptom nefes darlığı ve kuru öksürüktür.[3,5] Ayrıca hemoptizi ve göğüs ağrısı da saptanabilir.[4,5,6] Fizik muayenede ral, parmaklarda çomaklaşma ve siyanoz saptanabilir.[1,6] Radyolojik bulgular pulmoner ödemi düşündürülen bilateral simetrik alveoler konsolidasyon veya buzlu cam görünümüdür.[7] Solunum fonksiyon testi (SFT) hafif restriktif özelliktedir.[1,3,5,6] Tanı transbronşiyal biyopsi veya daha sıklıkla açık akciğer biyopsisi ile konulur.[5] Vakamız ise yaklaşık bir yıldır prodüktif olmayan öksürük ve hafif efor dispnesi tarifleyen ve transbronşiyal biyopsi ile tanıya vardığımız bir primer PAP hastasıdır.

VAKA SUNUMU

Otuz üç yaşında kadın hasta bir yıldır olan kuru öksürük, efor dispnesi ve göğüs ağrısı şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Hasta hemoptizi tariflemiyordu. Altta yatan hastalık ya da mesleki maruziyeti bulunmayan hastanın üç yıl, günde yarım

paket sigara içme öyküsü dışında özgeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede siyanoz ya da çomak parmağı olmayan hastanın solunum sisteminde bibaziller ralleri vardı. Solunum fonksiyon testinde FEV₁/FVC:%88 FEV₁:1,88 L (%68) FVC:2,14 L (%70) idi. Parsiyel O₂ basıncı 71 mmHg, O₂ saturasyonu %90 olan hastanın biyokimyasal analizinde sorun yoktu. Akciğer grafisinde görülen bilateral infiltrasyonlar üzerine yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografisinde (YÇBT) her iki akciğerde periferik yerleşimli yaygın özellikte kaldırım taşı manzarası ve buzlu cam görüntüleri saptandı (RESİM 1). Bronkoskopide özellik olmayan hastanın alınan transbronşiyal biyopsisinde alveol mesafeleri genişlemiş olup içerişi eozinofilik proteinöz materyal ile dolu görünmekteydi (RESİM 2). Materyalin PAS ile pozitif boyanması (RESİM 3), altta yatan başka hastalık bulunmaması nedeniyle hastaya primer PAP tanısı kondu. Genel durumu iyi olan hastaya lokal anestezi eşliğinde fiberoptik bronkoskop (FOB) ile infiltrasyonların en yoğun olduğu yer olan sağ akciğer alt lobdan 50 ml'lik ılık solüsyon ile toplam bir litre bronkoalveoler lavaj (BAL) yapıldı. Ardından semptomları azalan ve SFT'de FEV₁:2,05 L FVC:2,45 L'ye yükselen hastanın çekilen kontrol YÇBT'sinde (RESİM 4) lezyonlarda gerileme bulunmaması üzerine ilk FOB'dan 12 gün sonra genel anestezi altında

Alındığı tarih: 10 Kasım 2007; **Revizyon sonrası alınma:** 14 Mart 2008; **Kabul tarihi:** 31 Ocak 2009

Yazışma adresi (Address for correspondence): Asistan Nuri Tutar, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Gevher Nesibe Hastanesi Göğüs Hastalıkları AD Kayseri, Tel: 0 (352) 437 49 37 / 20906; E-posta: drnurututar@gmail.com

© 2009 Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği (TÜSAD)

Solunum 2009;11(1):43-45

Solunum Dergisi'ne www.solunum.org.tr adresinden ulaşabilirsiniz.

altı litre ılık salin solüsyon ile tüm akciğer lavajı yapıldı. Genel anestezi altında yapılan bronkoskopinin ardından kontrol SFT'de FEV₁:2,15 L FVC:2,52 L'ye yükseldi ve arteriyel kangazı analizinde parsiyel O₂ basıncı 77,5 mmHg, O₂ satürasyonu %95,5 olmasına rağmen YÇBT'de belirgin düzelleme saptanmadı (RESİM 5).

TARTIŞMA

PAP, etiyojisi tam olarak bilinmeyen, surfaktan benzeri proteinöz materyalin alveollerde birikmesi sonucu oluşan, nadir saptanan bir akciğer hastalığıdır.[1] PAP primer ya da sekonder olabilmektedir.[1,2] Sekonder olan formda akciğer enfeksiyonları (*Nocardia asteroides*, *Mycobacterium tuberculosis*, vs), hematolojik maligniteler ve hastanın immün sistemini zayıflatan diğer durumlar ile kimyasal ya da minerallerle maruziyet vardır.[2,6] Hastamız, alt hastalığı, kimyasal ya da mineral maruziyeti bulunmadığından primer PAP olarak tanımlanmıştır. PAP sıklıkla 20-50 yaş arasında saptanmakta

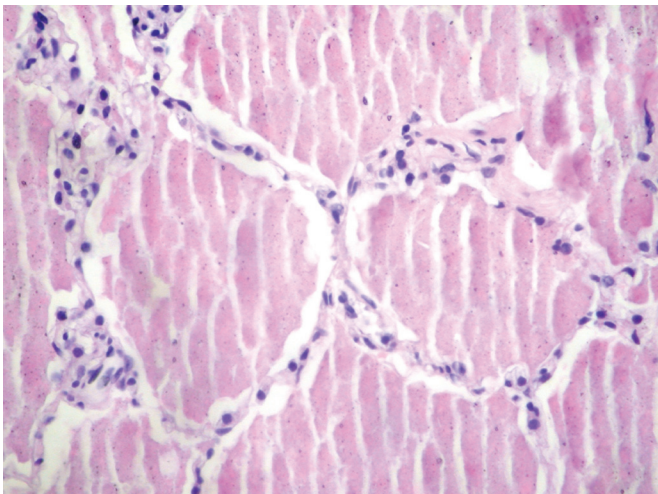
olup, vakamızın yaşı da bu aralıktadır.[2,3,4] Literatürde saptanan en sık semptom dispne ve kuru öksürüktür.[3,5,6] Vakamızda bu semptomlarla birlikte nonspesifik göğüs ağrısı saptanmıştır. Akciğer grafisinde bilateral simetrik alveolar tipte infiltratlar görülmüştür. Perihiler opasiteler periferik uzanabilmekte ve üst loblarda hafifçe daha belirgin olmaktadır.[3,6] Yapılan çalışmalarda en sık rastlanılan YÇBT bulgusu hiler ya da perihiler alveoler konsolidasyon ya da buzlu cam manzarasıdır.[7] Vakamızın YÇBT'sinde de periferik özellikle yaygın buzlu cam manzarası saptanmıştır.

Tanı sıklıkla açık akciğer biyopsisi ile konulur. Lawrence ve arkadaşları[5] 24 vakalık serilerinde hastalarının %71'ine açık akciğer biyopsisi ile, %29'una ise transbronşiyal biyopsi ile tanı koyduklarını bildirmişlerdir. Bizim vakamızın tanısı da transbronşiyal biyopsi ile konulmuş olup açık akciğer biyopsisine gerek kalmamıştır.

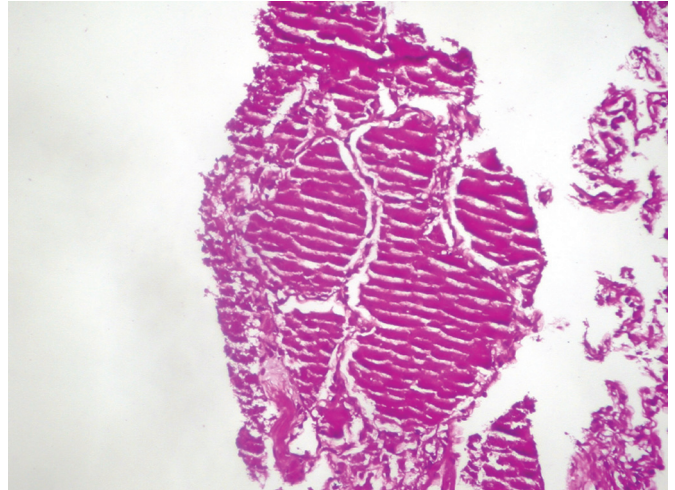
Tedavide tüm akciğer lavajı altın standart olarak kabul edilmektedir.[1,8] M. Beccoria ve arkadaşları[9] 21 primer PAP vakasına tam akciğer lavajı yapıldığını ve hastaların %70'inden fazlasının 7 yıl boyunca semptomunun olmadığını bildir-



Resim 1. YÇBT'de periferik yerleşimli buzlu cam manzarası görülmektedir.



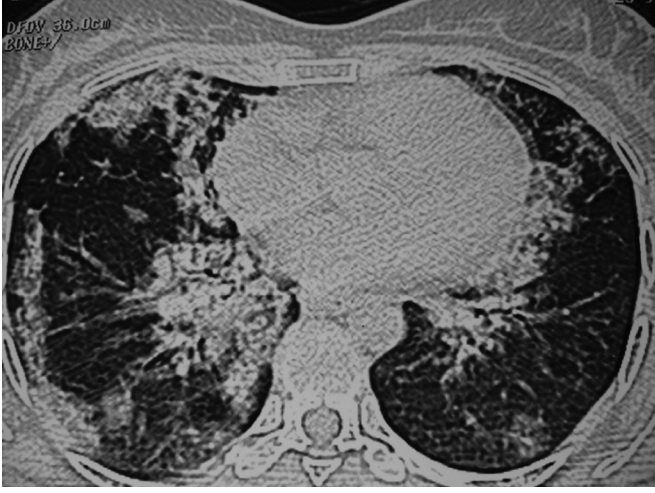
Resim 2. Akciğer biyopsisinde alveol mesafeleri genişlemiştir ve eozinofilik proteinöz materyal ile dolu görünmektedir. (HEx40)



Resim 3. Proteinöz materyalin PAS ile pozitif boyandığı görülmektedir. (HEx4)



Resim 4. Bronkoalveolar lavaj sonrası YÇBT'de periferik yerleşimli buzlu cam manzarası görülmektedir.



Resim 5. İkinci bronkoalveoler lavaj sonrası YÇBT’de periferik yerleşimli buzlu cam manzarası görülmektedir

mişlerdir. Ancak genel anestezi gerektirmesi, işlem esnasında derin hipoksemi oluşabilmesi ve tekrarlayan çift lümen tüp ile entübasyonların ardından trakeal stenoz gelişebilmesi önemli komplikasyonlarıdır.^[10] Shihi-Lung Cheng ve arkadaşları^[11] ise tekrarlayan FOB ile lobar lavajın da bazı vakalarda klinik ve fizyolojik düzelmeye sağlayabileceğini bildirmişlerdir. Vakalarda önce FOB ile BAL yaptığımızda fizyolojik düzelmeye sağlamamıza karşın radyolojik düzelmeye sağlayamadığımız için daha sonra tüm akciğer lavajı yaptık. Tüm akciğer lavajından sonra klinik ve fizyolojik düzelmeye saptanmasına karşın radyolojik düzelmeye gerçekleşmedi. Radyolojik düzelmeyen tam olmaması, hastanın en az bir yıldır semptomatik kronik vaka olmasına bağlandı.

Sonuç olarak lokal anestezi altında FOB lavajı özellikle erken vakalarda radyolojik düzelmeyi de içine alan tam remisyonu sağlayabilecek iken, kronik vakalarda tekrarlayan tüm akciğer lavajı ile ancak radyolojik düzelmeyi sağlayabileceği düşünüldü.

KAYNAKLAR

1. Köktürk N, Oğuzülgen IK, Türkteş H, Mahli A. A case report. Pulmonary alveolar proteinosis. *Turkish Respir J* 2000;1:68-72.
2. Bennet MW, Eric JS, Rodney AS, David JP. Diagnosis pulmonary alveolar proteinosis. *Chest* 1997;111:460-466.
3. Bayız H. Pulmoner alveoler proteinozis. *Solunum* 2008;10:99-103.
4. Seyfikli Z, Gönluğur U, Berk S, et al. Pulmonary Alveolar Proteinosis and review of the literature. *Turkish Respir J* 2001;2:36-39.
5. Lawrence SG, Mani SK, Mani S, et al. Pulmonary alveolar proteinosis: clinical features and outcomes. *Chest* 1998;114:1357-1362.
6. Iochimescu DC, Kavuru MS. Pulmonary alveolar proteinosis. *Chron Respir Dis* 2006;3:149-159.
7. Santiago ER, Jeremy JE, Mariano V, et al. Crazy-paving pattern at thin-section CT of the lungs: Radiologic-pathologic overview. *Radio Graphics* 2003;23:1509-1519.
8. Prakash UB, Barham SS, Carpenter HA, et al. Pulmonary alveolar phospholipoproteinosis: experience with 34 cases and a review. *Mayo Clin Proc* 1987;62:499-518.
9. Beccaria M, Luisetti M, Rodi G, et al. Long-term durable benefit after whole lung lavage in pulmonary alveolar proteinosis. *Eur Respir J* 2004;23:526-531.
10. Edis EÇ, Tabakoğlu E, Çağlar T et al. Treatment of a primary alveolar proteinosis case with severe hypoxemia by using segmental lavage technique. *Ann Acad Med Singapore* 2007;36:871-872.
11. Shihi-Lung C, Hou-Tai C, Hong-Ping Lau, et al. Pulmoner alveoler proteinozis: treatment by bronchofiberscopic lobar lavage. *Chest* 2002;122:1480-1485.