

Poster Sunum

Hepatobilier ve Pankreas Patoloji

PS584

İKİ OLGU SUNUMU: RETİNİS PİGMENTOSA VE SİROZA İLERLEYEN TANI KOYAMADIĞIMIZ ANORMAL HEPATİK BİRİKİMLER

Bilge Can¹, Filiz Karagöz¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Samsun

Giriş

İki ayrı hastada ilginç bir birliktelik saptanmıştır; Retinis pigmentosa (RP) ve karaciğer fonksiyon testlerini bozan, fibrotik evresini arttıran anormal hepatik birikimler. Karaciğer biyopsilerinde hem yaygın olarak hepatositlerde, hem de fibröz genişleme gösteren portal alanlardaki bir kısmı multinükleer olan histiyositlerin içinde kolesterol kleftlerine benzeyen küçük ve büyük içi boşluk şeklinde birikimler mevcuttur. Her iki hasta da bitkisel/paramedikal ilaç kullanımını ısrarla inkar etmektedir. Deneyimlerin paylaşılması umuduyla olguların tartışılması amaçlanmıştır.

Olgu 1

54 yaşında erkek hasta,

Özgeçmiş, 20 yıl önce RP tanısı almış, %90 görme kaybı mevcut. Soygeçmiş, bilgisi sınırlı. AST ve ALT (sırasıyla; 156 U/L, 144U/L), ALP, GGT ve bilirubin hafif yüksek, karaciğer fonksiyon testleri bozulmuş. Alfa1-antitripsin, seruloplazmin normal. Ferritin yüksek (464 ng/mL) ancak demir depo hastalığı düşünülmemiştir. Otoantikorların tümü ve hepatit paneli negatif. Pansitopeni ve hafif sedimentasyon hızı artışı mevcut. Siroz nedeniyle ex; Ocak 2014.

Olgu 2

39 yaşında erkek hasta,

Özgeçmiş, 19 yaşında askerliği esnasında RP tanısı konmuş, 2 yıl tebakan ve adını bilmediği bir ilaç kullanmış. Soygeçmiş, dede ve amcanın ölüm nedeni sarılık ve siroz. AST ve ALT hafif yüksek (sırasıyla; 64-77 U/L, 55-100U/L) ancak ALP, GGT, bilirubin, karaciğer fonksiyon testleri, alfa1-antitripsin, seruloplazmin normal. Demir depo hastalığı bulguları yok. Otoantikorların tümü negatif. HBV yüzey antijen pozitif ancak HBe antijen negatif ve PCR HBV DNA; düşük (851 IU/mL). Ancak kronik karaciğer hasarı olması nedeniyle tenoviral başlanmış. Tam kan sayımı normal. Karaciğer ve dalak boyutları büyümüş ancak artmış portal ven basıncı, özofagus varisi yok. Normoselüler kemik iliği biyopsisinde birikim saptanmamış. Genetik enzim çalışmalarında depo hastalığı düşünülmemiştir. Endoskopik biyopsileri gastrit ile uyumlu. 2008 ve 2013 yıllarında yapılan karaciğer biyopsilerinde, mevcut birikimler aynı yoğunlukta devam ediyor ve fibrozis evresi kısmen stabil. Son başvuru; Ağustos 2017.

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



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

Sonuç

Uzun süreli klinik takip altında olan hastalarımızda spesifik tanısal yorum yapılamamıştır. Literatürde bu iki antiteyi birbiri ile ilişkilendiren veya karaciğerde benzer birikimler tarif eden olgulara rastlanamamıştır.

Anahtar Kelimeler : retinitis pigmentosa, karaciğer