

# Nadir Bir Olgu ve Hemşirelik Bakımı: Pulmoner Alveoler Proteinozis

Tuğba Güngör<sup>1</sup>, Yasemin Uslu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Anadolu Sağlık Merkezi, Karma Servis,  
Kocaeli, Türkiye  
<sup>2</sup>Acıbadem Üniversitesi, Sağlık Bilimleri  
Fakültesi, İstanbul, Türkiye

Tuğba Güngör, Hemş.  
Yasemin Uslu, Öğr. Gör.

**Not:** Bu çalışma 9. Ulusal Türk Cerrahi  
ve Ameliyathane Hemşireliği Kongresi  
12-15 Kasım 2015 tarihlerinde poster  
bildiri olarak sunulmuştur.

## İletişim:

Hemş. Tuğba Güngör  
Anadolu Sağlık Merkezi, Karma Servis, Kocaeli,  
Türkiye  
Tel: +90 262 678 51 86  
E-Posta: tugba-gungor@windowslive.com

Gönderilme Tarihi : 01 Nisan 2016  
Revizyon Tarihi : 17 Kasım 2016  
Kabul Tarihi : 14 Aralık 2016

## ÖZET

Pulmoner alveoler proteinozis (PAP), alveollerde lipoproteinoz materyal birikimi ile karakterize nadir görülen bir akciğer hastalığıdır. Hastalık ilk olarak 1958'de tanımlanmıştır. Literatüre 500 civarında olgu bildirilmiştir. En sık rastlanan semptomlar nefes darlığı, yorgunluk hissi ve kuru öksürüktür. Hastalığın konjenital, sekonder ve idiyopatik olmak üzere üç formu vardır. En sık %90 oranla idiyopatik formu görülmektedir. Hastalığın mortalitesi %10 civarındadır. Kronik bir hastalık grubuna giren pulmoner alveoler proteinozis, kişinin günlük yaşam aktivitelerinde değişikliği yol açabilmektedir. Takip ve tedavisi sırasında hemşirelik bakım uygulamaları ve hasta eğitimi önemli yer tutmaktadır. Hastalık uzun yıllar tedavi gerektirdiğinden tedavi ve bakımda profesyonel ekip birlikteliği önemli yer tutmaktadır. Hemşirenin rolleri olan tedavi, bakım ve eğitim verme bu hastalıkta önemli bir yer tutar. Bu açıdan bu vaka literatür için önemlidir.

**Anahtar sözcükler:** pulmoner alveoler proteinozis, bronkoalveoler lavaj, hemşirelik bakımı

## A RARE CASE AND NURSING CARE: PULMONARY ALVEOLAR PROTEINOSIS

### ABSTRACT

Pulmonary alveolar proteinozis (PAP) is rare lung disease which is characterized as accumulation of lipoproteinozis in the alveoli. This disease was first known in 1958. Around 500 cases have been reported in the literature. The most common symptoms are difficulty breathing (dyspnea), fatigue and dry coughs. The disease has three forms; congenital, secondary and idiopathic (unknown origin). The most common form is seen in idiopathic, more than 90%. The mortality rate is around 10%. Pulmonary alveolar proteinozis is within the chronic disease group and can lead to changes in the activities of daily living. During treatment and follow-up, nursing practice and patient education are very important. Professional team unity in the treatment and care of diseases requiring years-long treatment is very important. Treatment, care and education, which are the roles of the nurse, play an important role in this disease. In this respect, this case is important for the literature.

**Keywords:** pulmonary alveolar proteinozis, bronchoalveolar lavage, nursing care

**P**ulmoner alveoler proteinozis (PAP) ilk olarak 1958'de Rosen ve ark. tarafından tanımlanmış ender bir akciğer hastalığı olarak literatüre girmiştir (1). Yayınlık, ülkeler arasında farklılık göstermekle birlikte sıklığının yaklaşık her bir milyon kişide 0,2 olgu olduğu tahmin edilmektedir (2). Hastalığın konjenital, sekonder ve idiyopatik olmak üzere üç formu vardır. Yetişkinlerde en fazla sekonder ve idiyopatik formu görülmektedir (3, 4). Konjenital PAP; çocuklarda çok nadir görülen bir durum olup nedeni ise sürfaktan ile ilişkili protein-B ve C sentezleyen genlerdeki homozigot defektten dolayı görülmektedir. Sekonder PAP;

etyolojik bir ajana veya klinik bir durum maruziyeti sonrası alveolar makrofajların fonksiyonunda azalmasıyla karakterize bir durumdur. Ağır inorganik tozlar (titanyum, alüminyum vb.), hematolojik ve onkolojik hastalıklar, HIV (Human İmmunodeficiency Virüs) ve Pnömositis Karini enfeksiyonlarının neden olduğu düşünülmektedir (5, 6). En sık görülen formu %90 ile idiyopatiktir (7). Hastaların akciğer grafilerinde %30 oranında infiltrasyonlar görülür (3). Bilgisayarlı tomografide yama ya da periferik dağılımlı buzlu cam görünümü saptanır (8). Mortalite oranı %10 civarında saptanmıştır (3).

Hastalığın günümüzde bilinen tedavisi bronkoalveoler lavaj (BAL) işleminin yapılması ve akciğer naklidir (3, 5). BAL ilk olarak 1974 yılında Reynolds ve Newball tarafından tanımlanmıştır. Sonra göğüs hastalıkları kliniklerinde etkin bir araştırma yöntemi olarak kullanılmaya başlanmıştır (9).

PAP'da inatçı öksürük, ilerleyici dispne, iştahsızlık, halsizlik, gece terlemeleri, siyanoz, aralıklı subfebril ateş, göğüs ağrısı, hemoptizi gibi semptomlar görülebilir. Solunum sistemi fizik muayenesinde oskültasyonda inspiratuar raller duyulabilmektedir (3).

## Olgu sunumu

2007 yılında pulmoner alveoler proteinozis tanısı konan 39 yaşındaki erkek hastaya, tedavi amacıyla bugüne kadar toplam 13 kez BAL işlemi yapıldı.

Öksürük, nefes darlığı ve halsizlik şikayetleri ile kliniğe başvuran hastanın fizik muayenesinde; solunum seslerinde sağ orta ralleri mevcuttu. Hastanın sağ akciğerine tedavi amacıyla BAL işlemi yapıldı (24.04.2015). İşlem 3 saat 31 dakika sürdü. İşlem sonrası genel yoğun bakıma entübe şekilde alınan hasta ekstübe edildikten sonra genel durumunun iyi olmasıyla servise alındı (26.04.15). Servisteki takibi sırasında nazal kanülle 5lt/dk ile desteklenerek solunum fonksiyonları takip edildi. Sekresyonları çıkartmak için; postürü drenaj, vibrasyon, perküsyon ve öksürme teknikleri kullanıldı. Büzük dudak solunumu ve diyafragmatik solunum egzersizleri cerrahi işlem sonrası ilk 24 saatte hastanın uyanık olduğu zamanlarda 1- 2 saatte 3- 5 kez yapıldı. Hasta ertesi gün (27.04.15) aralıklı nazal kanülle 3lt/dk oksijen ile desteklenerek taburcu edildi.

İşlem öncesi yaşam bulguları tabloda sunulmuştur.

İşlem öncesi hastanın satürasyon değerinin düşük olduğunu tabloda görmekteyiz. Hastalığın alveollerdeki gaz değişimini bozması nedeniyle oksijen ve

**Tablo 1.** İşle öncesi yaşam bulguları

İşlem Öncesi				
	Satürasyon	Nabız	Kan Basıncı	Solunum
	%80	110/dk	120/70	30/dk
Nazal 7lt/dk oksijenle	%91	100/dk	-	-

karbondioksit değerlerini beklenen değerlerde görememekteyiz. Hastada oluşan oksijen açlığı nedeniyle solunum sayısında artış görmekteyiz. Buna eş değer denge sağlanması için hastanın nabzında da artış beklenen bir bulgudur.

## Tartışma

Hastaya cerrahi olarak uygulanan BAL işlemi öncesi, sonrası ve sonrası hemşirelik bakım uygulamaları Kuzey Amerikan Hemşirelik Tanıları Birliği (NANDA) tarafından geliştirilmiş tanımlar eşliğinde ele alınmıştır.

### İşlem öncesi

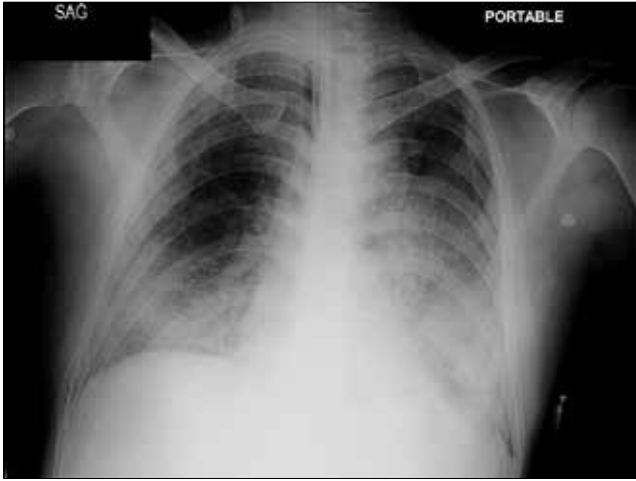
İşlem öncesi süreçte etkin bir hasta muayenesi ile başlayan süreçte laboratuvar tetkiklerin yapılması, anestezi değerlendirmesi, cerrahi ve anestezi onaylarının bilgilendirme yapılarak alınması sağlandı. Hastanın yaşam bulgularının takibi, işlem öncesi hastanın adaptasyonu ve eğitimlerinin verilmesi (derin solunum ve öksürük egzersizleri) sağlandı. Venöz tromboemboli riski açısından hasta değerlendirildi ve önlemler alınarak hasta işleme alındı. Hastada, alveollerdeki gaz değişimindeki bozulmadan dolayı eforla gözlemlenen dispne gözlemlendi. Değerlendirme sonrasında ele alınan hemşirelik tanımları;

- Aktivite İntoleransı
- Gaz Değişiminde Bozulma
- Uyku Örüntüsünde Rahatsızlık (10, 11)

### İşlem sırası

Hemşirelik bakım uygulamaları sırasında aseptik tekniklere uyum, monitörizasyon ve yaşam bulgularının takibi, hastaya uygun pozisyonun verilmesi ve yeterli oksijenlenmenin sağlanmasına dikkat edildi. İşlem esnasında hastaya ters trendelenburg pozisyonu 10 derece olarak verildi. İşlem sırasında hastaya verilen sıvı ile birlikte alveoler kesede biriken maddenin değişimine yardımcı olması için tapotman uygulandı.

Her bir kutudaki mayi üç kez yıkamanın ürünü olup, toplam 18 kez yıkama yapıldı. Fotoğraftaki kutularda altta biriken protein net olarak görülmektedir. Son yıkama ürünü diğerlerinden daha açık renkte ve artık protein ürünü



**Resim 1:** İşlem öncesi akciğer grafisi

içermemektedir. İşlem süresi yaklaşık üç buçuk saat sürdü. İşlemden sağ akciğere 11.200 ml izotonik sıvı verildi ve geriye 10.300 ml sıvı geri alındı. Hasta komplikasyonlar (kanama, hava yolu tıkanıklığı, etkisiz akciğer havalanması) açısından izlendi. Bu bulgular saptanmadı. BAL'dan hemen sonra PAP'a bağlı kötüleşme bulguları literatürlerde bildirilmemiştir. Orotrakeal entübe olan hasta senkronize aralıklı zorunlu ventilasyon (SIMV; Senkronize intermittent mandatory ventilasyon) modda %70 FiO2 ile mekanik ventilasyonda genel yoğun bakıma teslim edildi.

**İşlem sırasında ele alınan hemşirelik tanıları;**

- Düşme riski
- Kanama riski
- Enfeksiyon riski (10, 11)

#### **İşlem sonrası**

Ventilatöre bağlı sedatize hastanın bakımı sırasında, cerrahi ortamda aseptik tekniklere uyum, ağrı takibi ve kontrolü, düşmenin önlenmesi, ekstübasyon sonrasında solunum egzersizlerinin kullanımı, aktivite intoleransına destek olunması ve erken mobilizasyonunu içeren bakım planlandı.

Hasta extübe edildikten sonra uyanması ile satürasyon takibi yapıldı ve oksijen desteği maske ile 10 lt/dk olarak sağlandı. Hastaya solunum egzersizleri ve triflow çalışması yaptırıldı. Sık tapotman uygulandı. Kullanacağı eşyaları yanına konumlandırıldı, aktivite intoleransına destek olundu. 25.04.15 tarihinde foley kateteri çıkartılan hastada nazal kanülle 5lt/dk oksijen desteğine geçildi. 26.04.15 tarihinde hasta yatan hasta katına alındı. Burada da sık tapotman uygulaması, triflow çalıştırılması devam



**Resim 2:** İşlemden elde edilen bronkoalveolar sıvılar

etti. Mobilizasyonu sağlandı. Koridorda oksijen desteği ile (nazal kanülle 5 lt/dk) tolere ettiği saptandı. 27.04.15 tarihinde hasta gün içinde aralıklı nazal kanülle 3lt/dk oksijen ihtiyacı ile taburculuğuna karar verildi. Hastanın yanına ev için gereken oksijen sistemi solunum fizyoterapisti tarafından sağlanarak kendisine verildi. Bir sonraki kontrolüne kadar evde bakım sürecine ilişkin eğitimleri yapılarak bireyin bağımsızlığı desteklendi.

**İşlem sonrasında ele alınan hemşirelik tanıları;**

- Konforda bozulma, ağrı
- Beden imajında değişim
- Kanama riski
- Düşme riski
- Enfeksiyon riski
- Cinsel yaşamda değişiklik
- Aile içi süreçlerin devamlılığında bozulma (10, 11).

#### **Sonuç**

Kronik bir hastalık olan PAP tedavisinde tüm sağlık ekibinin hastayı iyi değerlendirmesi, işlem öncesi eğitimlerin ve hazırlıkların tamamlanması işlem sonrası hastada görülebilecek komplikasyonları engeller. Hasta bundan dolayı anksiyete ya da huzursuzluk yaşamaz. Hemşirenin tüm bu süreçte bakım uygulamaları ile yaklaşımı hastanın uyumu ile birlikte hastanede kalma süresini en aza indirir. Olası komplikasyonların sıklığını azaltarak, hastaya hem maddi hem de manevi zarar verme riskini azaltır.

Nadir görülen ve kronik bir hastalığa sahip bireylerin uyumunu sağlamak bakım kalitesini artıracaktır. Bu çalışmanın nadir vakalarda hemşirelerde bakım planlamasında yardımcı olacağı düşünülmektedir.

Tablo 2. Hemşirelik tanılarının NANDA'ya göre sunumu

	<i>Neden</i>	<i>Girişim</i>	<i>Değerlendirme</i>
<b>Aktivite İntoleransı</b>	Aktivite sırasında güçsüzlük, zayıflık, dispne	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Hastanın yapabildiği aktiviteler desteklenir.</li> <li>* Odasındaki eşyaları kendisine yakın konumlandırılır.</li> <li>* Hastalığına bağlı dispneyi yok edebilmek için en yakın zamanda BAL işlemi ekiple planlanır.</li> <li>* Günlük dinlenme zamanları planlanır.</li> <li>* Bir işi yaparken her 5 dakikada bir dinlenmesi sağlanır.</li> <li>* Hipoksiye bağlı güçsüzlüğü önlemek için gerekli dozda oksijen desteği sağlanır.</li> </ul>	Kronik hastalığı olan hastada aktivite intoleransı azaldı, günlük yapabileceği aktiviteler artırıldı.
<b>Gaz Değişiminde Bozulma</b>	Alveollerde etkisiz gaz değişimine bağlı	Bu durum hastalığa bağlı olduğu için en yakın BAL işlemi planlanır ve uygulanır.	Hastada BAL işlemi sonrası yeterli alveoler değişimi sağlandı.
<b>Uyku Örüntüsünde Rahatsızlık</b>	Solunum sıkıntısına bağlı uykuya dalmakta ve uyumada güçlük	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Çevredeki gürültü ve sesler azaltılır.</li> <li>* Yapılacak işlemler olabildiğince aynı saate planlanır.</li> <li>* Gündüz uykuları engellenir.</li> <li>* Solunum sıkıntısını azaltmak için gerekli oksijen desteği sağlanır.</li> <li>* Gece rahat uyuyabilmesi için doktorun order ettiği uyku ilacı verilir.</li> <li>* Öğleden sonraları kafeinli içeceklerin alımı azaltılır.</li> <li>* Uyku öncesi rutinleri varsa ( kitap okuma, süt içmek.. gibi) yapılabilmesi sağlanır.</li> </ul>	Hasta rahat uyuduğunu, BAL işlemi sonrası daha da rahat uyuduğunu ifade etti.
<b>Düşme Riski</b>	Ekipman, alınan ilaçlar, kronik hastalığa bağlı dispne	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Çevresindeki gereksiz malzemeler kaldırılır.</li> <li>* Koltuk değneği, kişi yardımı veya walker ile yürütmesi desteklenir.</li> <li>* Aldığı ilaçlar ve yan etkileri kendisine açıklanır.</li> <li>* Ayağına kaymayan ayakkabı veya terlik giymesi sağlanır.</li> <li>* Hasta sık gözlemlenir.</li> <li>* Refakatçısı varsa düşme riski açısından tüm bilgiler ona da anlatılır.</li> <li>* Gece odanın yeterli aydınlatılması sağlanır.</li> </ul>	Hastada düşmeye neden olacak bir şey yaşanmadı.
<b>Kanama Riski</b>	Yapılan işleme ve antikoagülan kullanımına bağlı	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Hastaya antikoagülan hakkında bilgi verilir.</li> <li>* Travmalardan korunması için düşme eğitimleri verilir.</li> <li>* Vücudunda peteşi, purpura var mı takip edilir. Gaitada renk değişimi sorgulanır.</li> </ul>	Kanama belirti ve bulgusu saptanmadı.
<b>Enfeksiyon Riski</b>	Hastane ortamında bulunma, yapılan işlem	<ul style="list-style-type: none"> <li>* El hijyeni eğitimi verilir ve uygulaması sağlanır.</li> <li>* Yapılacak her işlem öncesi ve sonrası el hijyeni sağlanır.</li> <li>* Ameliyathanede asepsi, hijyen ve cerrahi hijyen kurallarına uyulur.</li> <li>* Eve gidebileceği tarihte taburculuğu planlanarak hastane enfeksiyonlarından korunur.</li> </ul>	Enfeksiyon belirti ve bulgusu saptanmadı.
<b>Konforda Bozulma, Ağrı</b>	Yapılan işleme bağlı ağrı nedeniyle	<ul style="list-style-type: none"> <li>* İşleme bağlı ağrı kabul edilecek ve ağrı tedavisi (doktor ordeni) uygulanacaktır.</li> <li>* Ventilatör desteğindeyken yaşam bulgularından ağrı takibi yapılacaktır.</li> <li>* Uyandığı dönemde rutin aralıkları ağrı sorgulaması yapılır.</li> </ul>	Ağrı yaşanmadı.
<b>Beden İmajında Değişim</b>	Hareket kısıtlılığına bağlı (ventilatöre bağlı)	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Ventilatör desteği sonlanabilir duruma geldiğinde ekip işbirliği ile sonlandırılır.</li> <li>* Uyanık hastanın günlük aktivitelerine yavaş yavaş dönmesi sağlanır.</li> <li>* Aktivite intoleransına bakılarak aktiviteleri günlük artırılır.</li> </ul>	Beden imajında değişim görülmedi.
<b>Cinsel Yaşamda Değişiklik</b>	Dispneye neden olan kronik hastalık	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Rahat edeceği bir ortamda cinsel yaşama ilişkin öykü alınır.</li> <li>* Terapötik ilişki kurması için cesaretlendirilir ve cinsellikle ilgili düşündüklerini, sorunlarını anlatması için teşvik edilir.</li> <li>* Doktoru ile görüşülerek psikiyatrik destek sağlanabilir.</li> </ul>	Hastaya cinsel yaşamı için psikolojik destek doktoru tarafından sağlandı.
<b>Aile İçi Süreçlerin Devamlılığında Bozulma</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Kronik hastalık</li> <li>* Hastaneye yatış ile aileden uzaklaşmak</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Kronik hastalığı ile ilgili gerekli hasta ve ailesine gereken psikolojik desteği sağlamak.</li> <li>* Hastaneye yatışlarda aileye rahat ortam sağlamak, duygularını ifade etmelerini kolaylaştırmak ve sorunları çözmeye odaklı destek gerektiğinde desteği sağlamak.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Hastaneye yatışlarda aile hastane ortamından uzak kalmayı tercih ederek aile içi süreçlerin devamlılığı korundu.</li> <li>* Hastaya gerekli psikolojik destek hekimi tarafından sağlandı.</li> </ul>

## Kaynaklar

1. Rosen SH, Castleman B, Liebow AA. Pulmonary alveolar proteinosis. *N Engl J Med* 1958; 258: 1123-42.
2. Borie R, Danel C, Debray MP, Taille C, Dombret MC, Aubier M, Epaud R, Crestani B. Pulmonary alveolar proteinosis. *Eur Respir Rev.* 2011 Jun;20:98-107. doi: 10.1183/09059180.00001311.
3. Taş D, Demirer E, Kunter E, Küçükodacı Z, Ayten Ö, Okutan O, Kartaloğlu Z. Pulmoner Alveoler Proteinozis: İki Olgu Sunumu, *Solunum Dergisi* 2011;13:182-6.
4. SM Patel, H Sekiguchi, JP Reynolds, MJ Knowka, Pulmonary alveolar proteinosis, *Can Respir J* 2012;19:243-5.
5. Selimoğlu Şen H, Dallı A, Önder ÖF, Abakay A, Fırat U, Eren Ş, Şenyiğit A. Pulmoner Alveoler Proteinozis, *Dicle Tıp Dergisi* 2011; 38:234-8.
6. Bayız H. Pulmoner Alveolar Proteinoz, *Solunum* 2008; vol 10 Difüz Parankimal Akciğer Hastalıkları Özel Sayısı: 99-103.
7. Leth S, Bendstrup E, Vestergaard H, Hilberg O. Autoimmune Pulmonary Alveolar Proteinosis: Treatment options in year 2013 / Review, *Respirology* 2013;18,82-91.
8. Sancak S, Karakurt S, Bağcı Ceyhan B, Çelikel T. Bronkoalveolar Lavaj Sonrasında ARDS Gelişen Pulmoner Alveoler Proteinozisli Hasta- Olgu Sunumu, *Yoğun Bakım Dergisi* 2004;4: 195-9.
9. Maden E. Bronkoalveolar Lavajın Oksijen Satürasyonu ve Solunum Fonksiyon Testi Parametreleri Üzerine Etkisi- Uzmanlık Tezi, 2005;sy1- 42.
10. Erdemir F. Hemşirelik Tanıları El Kitabı, Nobel Tıp Kitapevleri, 2005.
11. Uysal H. Akut Solunum Yetersizliği ve Hemşirelik Bakımı / Review, *Kardiyovasküler Hemşirelik Dergisi*, 2010.