

OLGU SUNUMU / CASE REPORT

Trakeabronşial amiloidoz olgusu

A case of tracheobronchial amyloidosis

Tuncer Şenol¹, Şamil Günay², İrfan Eser², Emre Erkilet³

ÖZET

Amiloidoz β -kırımlı tabakalar ve otolog amiloid fibrin protein malzemesinin anormal hücre dışı çökeltmesi ile karakterize sistemik bir hastalıktır. Solunum yolu tutulumu primer amiloidozda nadir görülür. Solunum yolu primer amiloidoz trakeabronşial amiloidoz olarak isimlendirilir. Hastamızı bu ön tanı aklımızda bulunması amaçlı sunmak istedik. Hastamız 55 yaşında bayan. 10 yıldır nefes darlığı ve öksürük şikayetleri ile değişik göğüs hastalıkları servislerinde değerlendirilmiş ve nonspesifik tedavilerle takip edilmiş. İlerleyici nefes darlığı, son zamanlarda artan öksürük şikayetleri ile değerlendirildi. toraks tomografisinde parankimal değişiklikler ve Pozitron Emisyon Tomografisinde FDG tutulumu olan peribronşial lezyonlar mevcuttu. Bronkoscopisinde trakeabronşial yolları tama yakın tıkayan lezyon tespit edildi. Histopatolojisi Amiloidoz olarak raporlandı. Trakeabronşial amiloidoz az rastlanan, multimodal tedavi yöntemleri ile yüz güldürücü bir tedavi olan bir hastalıktır olması nedeniyle sunmak istedik.

Anahtar kelimeler: Trakeabronşial amiloidoz, bronkoscopi, toraks tomografisi

GİRİŞ

Amiloidoz İlk olarak 1854 yılında Virchow tarafından tanımlanmıştır. Suda çözünmeyen protein yapıların β -kırımlı tabakalar halinde hücre dışında birikmesiyle oluşan bir hastalıktır [1]. Dokuda amiloid birikimi, parenkimal hücrelerin atrofisine, dokunun mekanik fonksiyonlarının bozulmasına ve vazokonstrüktör mekanizmasının hasar görmesine bağlı olarak hemorajiye neden olabilir [2]. Amiloidoz tanısında Kongo kırmızısı (KK-Kongo red) bo-

ABSTRACT

Amyloidosis is a systemic disease characterized by extensive accumulation of poorly soluble autologous fibrous proteins in the extracellular space of various organs. Respiratory tract involvement is rarely seen in primary amyloidosis. Respiratory primary amyloidosis is named as tracheobronchial amyloidosis. We want to offer our patients that we have in mind the purpose of this preliminary diagnosis. repeatedly in the last 10 years with the same complaints. She was performed nonspecific therapies and followed up. Progressive dyspnea and coughing forced us to see a computerized tomography of thorax. Images revealed parenchymal changes. In Positron Emission Tomography peribronchial lesions with high FDG uptake were detected. We determined an obliterative lesion in bronchoscopic examination which is almost fully obstructing the tracheobronchial tree. Pathologic evaluation was reported as amyloidosis. We wanted to share a tracheobronchial amyloidosis case while this is a rare but curable entity with satisfactory results by multimodal treatment strategies.

Key words: Tracheobronchial amyloidosis, bronchoscopy, computed tomography

yama yöntemi altın standarttır ve tanı için boyanan biri-kimlerin ışığı çift kırması şarttır [3]. Solunum yolu tutulumu primer amiloidozda nadir görülür [1]. Solunum yollarının tutulumu primer amiloidozun tek bulgusu olabileceği gibi, sistemik hastalığın bir parçası da olabilir. Solunum yollarında görülen amiloidozis üç farklı şekilde ortaya çıkabilir;

- 1) Nodüler opasiteler,
- 2) Diffüz opasiteler,
- 3) Trakeabronşiyal hastalık [3].

¹ Özel OSM Hastanesi Göğüs Hastalıkları Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

² Harran Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

³ Özel OSM Hastanesi Kulak Burun Boğaz Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

Yazışma Adresi /Correspondence: Şamil Günay,
Harran Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Ana Bilim Dalı Şanlıurfa, Türkiye Email:samilgunay@yahoo.com

Geliş Tarihi / Received: 03.06.2014, Kabul Tarihi / Accepted: 25.06.2014

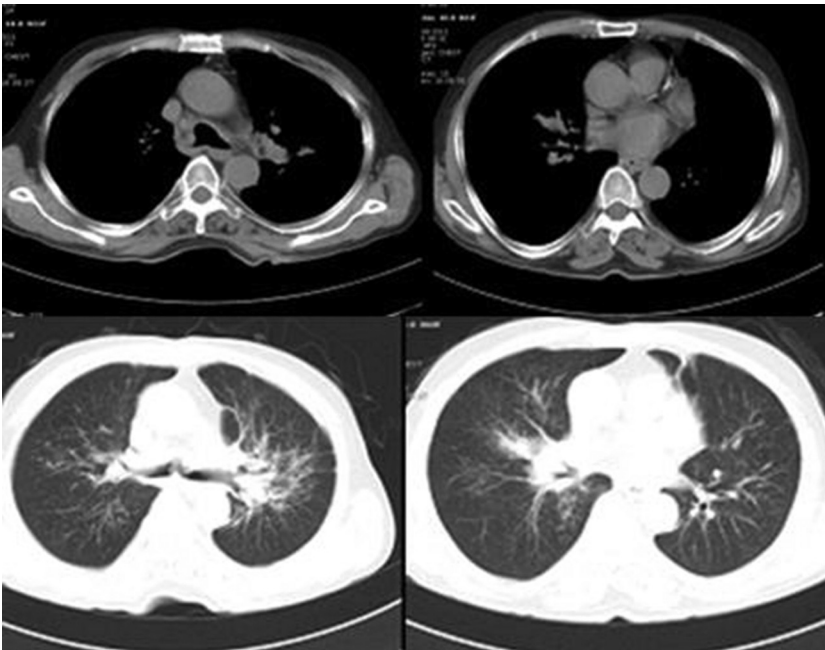
Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2014, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

Primer izole trakeabronşiyal amiloidoz (TBA) progressif dispne, öksürük ve hemoptizi gibi semptomlarla kendini gösterebilir [4]. Hastalarda akciğer tutulumunu değerlendirmek için akciğer grafisi, toraks tomografisi çekilmelidir. Bronkoskopi trakeabronşial hastalık varlığının gösterilmesinde olduğu kadar histopatolojik tanının konulmasında da önemli bir tanı aracıdır[5]. Trakeabronşial amiloidozda bronkoskopik olarak lazer tedavisi, stent yerleştirilmesi, cerrahi girişimler, hava yolu açıklığının korunması için trakeostomi açılması tedavi seçenekleri arasında yer almaktadır[6]. Biz nadir rastlanan, fleksibl bronkoskopi [FB] ile tanısı konan sadece medikal tedavi ile takip etmek zorunda kaldığımız trakeabronşial amiloidoz tanılı hastayı sunmak istedik.

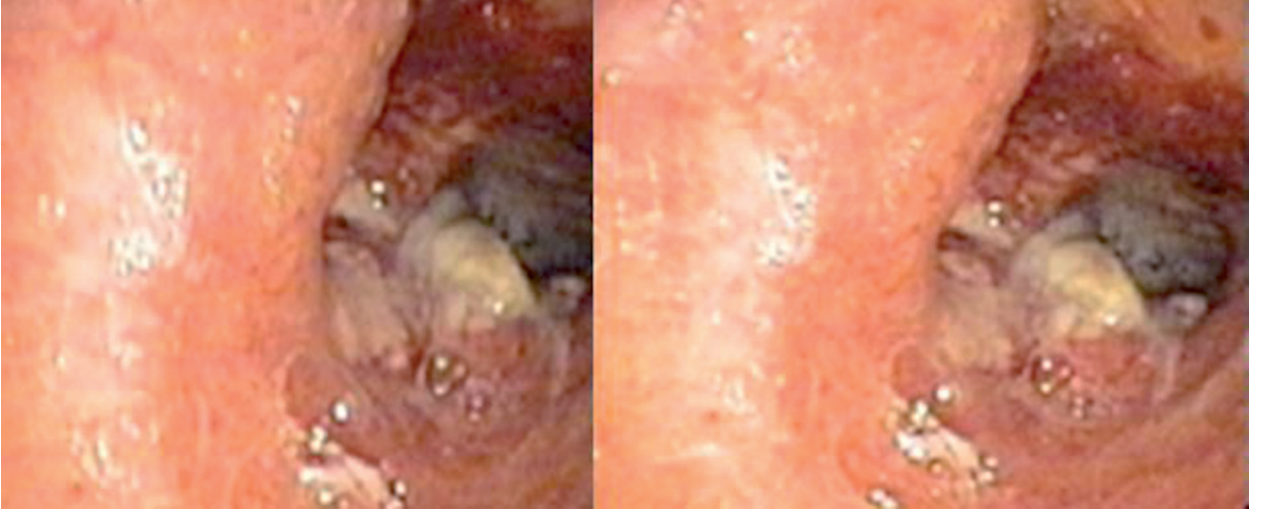
OLGU

55 yaşında bayan hasta; 10 yıldır nefes darlığı ve öksürük şikayetleri ile değişik göğüs hastalıkları servislerinde değerlendirilmiş ve nonspesifik tedavilerle takip edilmiş. Yapılan muayenede bilateral solunum seslerinde kabalaşma tespit edildi. Çekilen ön arka akciğer grafisinde bilateral hiler genişleme saptandı. Nefes darlığı olması nedeniyle solunum foksiyon testi [SFT] istendi. SFT’de obstriktif solunum paterni tespit edildi. Biyokimyasal tetkikler normaldi. İlerleyici nefes darlığı, son zamanlarda

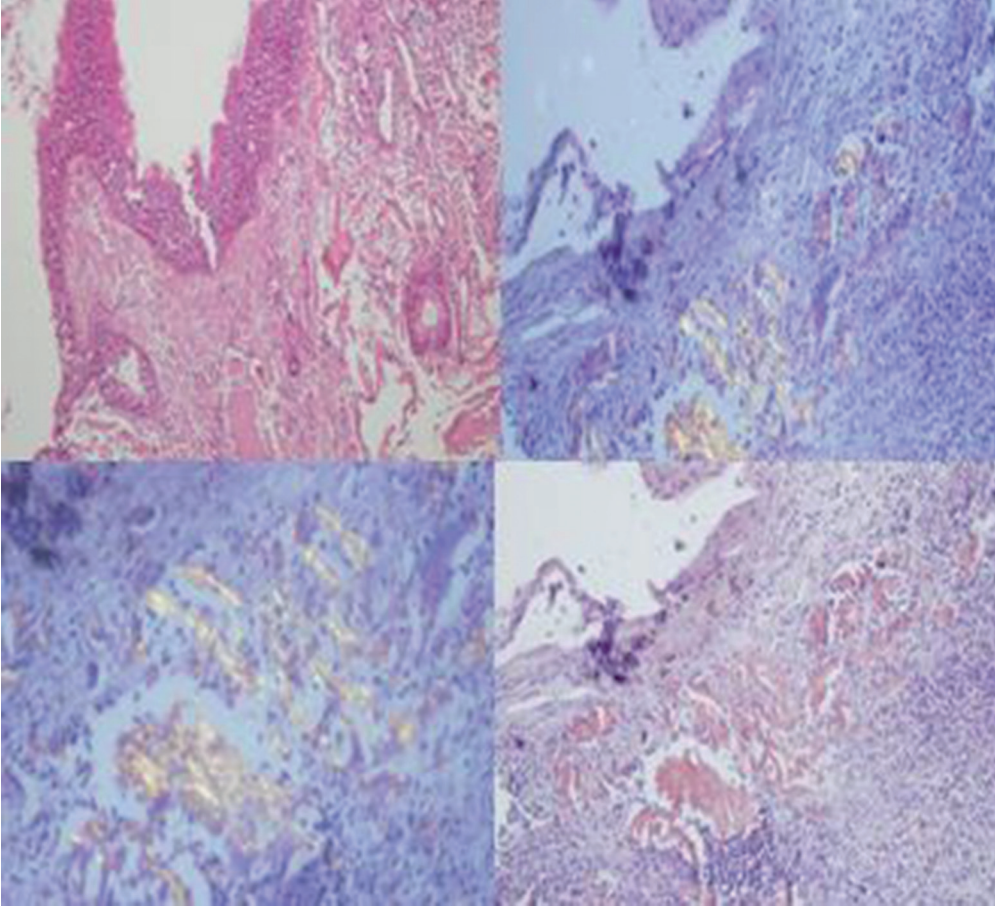
artan öksürük şikayetleri ve akciğer grafisinde hiler dolgunluk olması nedeniyle Toraks tomografisi [BT] çekildi. BT’de her iki akciğer üst lob düzeyinde multipl milimetrik nodüler dansite artışları mevcuttu. Sağ akciğer orta lob lateral segmentte sekel fibrotik değişiklik izlenmişti. Sol akciğer üst lob inferior linguler segmentte, subsegmenter atelektazik dansite artışı tespit edildi (Resim 1). Pozitron emisyon tomografisi [PET] çekildi. PET’de sağ akciğer orta lob lateral segmentte fissür önünde fibronodüler band oluşumu ve infiltrasyon sahasında hafif-orta yoğun FDG metabolizması [SUDmax 5,1] ve üst lob posterior ve alt lob superior segmentlerde mikronodüler infiltrasyon alanlarında hafif FDG akümüasyonu [SUDmax 2.8-3.6] saptandı. Ayrıca peribronşial kalınlaşma alanları tespit edildi [SUDmax 5.3-4.7]. Mediastende 7 [SUDmax 6.3] ve 10/11R’de [SUDmax 5.1] orta yoğun hipermetabolizmalı lenf adenopatiler saptanmıştır. Bu bulgularla FB önerildi. Yapılan FB’de trakeadan başlayan ve karinayı tam tutan ve her iki bronşial sisteme bronkoskopinin geçişine dahi imkan vermeyen aşırı frajil ve kanamaya meyilli üzerleri yer yer nekrotik materyaller ile kaplı kitle tespit edildi (Resim 2). Mevcut lezyondan punch biyopsiler alındı ve histopatolojik olarak amiloidoz tanısı konuldu (Resim 3). Lazer tedavisi önerilmesine rağmen hasta ikna edilememesinden dolayı nonspesifik tedavilerle 6 aydır takipte tutulmaktadır.



Resim 1. Toraks tomografisi



Resim 2. Kitlenin trakeadan fleksibl bronkoskopi görüntüsü



Resim 3. Histopatolojik görünümler

TARTIŞMA

Amiloidoz β -kırımlı tabakalar ve otolog amiloid fibrin protein malzemesinin anormal hücre dışı

çökeltmesi ile karakterize sistemik bir hastalıktır [1]. Solunum sisteminde amiloid birikimi 1877'de Lesser tarafından 3 form şekilde tanımlanmıştır. Bu formlar fokal / diffüz trakeabronşial desen, nodü-

ler parankimal desen ve diffüz parankimal şeklinde sıralanır [8] Pulmoner amiloidoz, sistemik amiloidozun bir parçası olabilir[9] Lokalize pulmoner amiloidoz, trakeabronşiyal ağaca sınırlı olabileceği gibi parankim tutulumu şeklinde de olabilir. Bizim olgumuzda tespit edilen TBA lokalize pulmoner amiloidozun nadir rastlanan bir formudur.

TBA kadınlardan ziyade erkeklerde görülür ve tipik olarak beşinci veya altıncı dekatta görülür. Bizim olgumuz literatürün tersine 55 yaşında bakan hastaydı. Amiloid birikiminin miktarı ve doku dağılımı klinik bulguların ortaya çıkışında önemlidir. Olgular asemptomatik olabileceği gibi öksürük, nefes darlığı ve hemoptizi gibi yakınmalar ve trakeabronşiyal darlığın derecesi ile ilişkili olarak tekrarlayan pnömoni ve atelektazi bulguları ile başvuru olabilirler [10]. Hastamızda da 10 yıldır süren, son zamanlarda artış gösteren nefes darlığı ve son zamanlarda rahatsızlık veren kuru bir öksürük şikayetleri olmaktadır.

Trakeabronşiyal seçici tutulumu nadirdir ve ilerleyici hava yolu tutulumu nedeniyle potansiyel olarak ciddi bir sorundur. Amiloid birikim submukozal olur. Mevcut tutulum nodüler ya da yaygın olabilir [11]. Hisptapatolojik olarakta hastamızda submukozal nodüler amiloid birikim tespit ettik.

Radyolojik olarak, nodüller ve diffüz retiküler, retikülonodüler görünüm, trakeabronşiyal tutulumda atelektazi, hiler ve mediastinal lenfadenopatiler görülebilir [12]. Bizim olgumuzda BT görüntüsü nonspesifik olması sebebiyle FB öncesi amiloidoz ön tanımız bulunmamaktadır.

Trakeabronşiyal amiloidozda bronkoskopik olarak lazer tedavisi, stent yerleştirilmesi, cerrahi girişimler, hava yolu açıklığının korunması için trakeostomi açılması tedavi seçenekleri arasında yer almaktadır[6]. Primer sistemik amiloidozda ise sistemik steroid ve oral melfalan tedavide kullanılabilir. Sistemik tedavilerle hastaların ancak %10-20'sinde klinik yanıt alınabildiği bildirilmektedir. Primer amiloidozda ortalama sağkalım süresi 13 ay ve kalp yetmezliği gelişen olgularda sürenin 16 hafta olduğu bildirilmiştir. Akciğer tutulumu olan primer amiloidozlu hastalar için bildirilen ortalama sağkalım süresi yaklaşık 16 aydır ve çoğun-

lukla akciğer tutulumu ölüme yol açan esas neden olmamaktadır. Anti-amiloid yeni ilaçların geliştirilmesi ve klinik kullanıma girmesi için çalışmalar sürdürülmektedir [5]. Multimodal tedavi yöntemleri tedavide çok başarılı olup 2'li, 3lü tedaviler bu hastalarda büyük başarılar sağlayabilmektedir. Hastamıza lazer tedavisi uygulanmak istemiştir, hasta bu tedaviyi kabul etmemiş ve takiplerine gelmemiştir.

Sonuç olarak, TBA az rastlanan, fleksibl bronkoskopi ile patolojik tanısı kolay konulabilen, multimodal tedavi yöntemleri ile yüz güldürücü sonuç alınabilen bir hastalıktır.

KAYNAKLAR

1. Philip Sommer P, Gagan Kumar G, Randolph J. Tracheobronchial amyloidosis managed with multimodality therapies. *Ther Adv Respir Dis* 2014;8:48-52.
2. Çetinkaya E, Özgül M.A, Kırkıl G. Endobronşiyal tedavi uygulanan trakeabronşiyal amiloidoz olgusu. *Türk Toraks Dergisi* 2013;14:39-42.
3. Çakıroğlu B, Ateş L, Gözükcük R, et al. Mesaneye lokalize primer amiloidozis: Olgu sunumu. doi: 10.5798/diclemedj.0921.2012.03.0171.
4. Ochs RH, Fishman AP. *Pulmonary Diseases and Disorders*. New York: McGraw-Hill, 1998:1151-1162.
5. Şen E, A Kaya A, Kılıçkap M, et al. Akciğer tutulumu olan sistemik amiloidoz olgu sunumu. *Türk Toraks Dergisi* 2008;9:181-184.
6. 12. Utz JP, Swensen SJ, Gertz MA. Pulmonary amyloidosis: The Mayo clinic experience from 1980 to 1993. *Ann Int Med* 1996;124:407-413.
7. Berk JL, O'Regan A, Skinner M. Pulmonary and tracheobronchial amyloidosis. *Semin Respir Crit Care Med* 2002;23:155-165.
8. Hui A, Koss M, Hochholzer S, et al. Amyloidosis presenting in the lower respiratory tract. Clinicopathologic, radiologic, immunohistochemical, and histochemical studies on 48 cases. *Arch Pathol Lab Med* 1986;110:212-218.
9. Schwarz MI. Miscellaneous interstitial lung disease. In: Schwarz MI, Jr King TE eds. *Interstitial Lung Disease*. 2nd ed. London: B.C Decker Inc 1998:697-750.
10. Cordier JF, Loire R, Brune J. Amyloidosis of the lower respiratory tract. Clinical and pathologic features in a series of 21 patients. *Chest* 1986;90:827-831.
11. Berk J, O'Regan A, Skinner M. Pulmonary and tracheobronchial amyloidosis. *Semin Respir Crit Care Med* 2002;23:155-165.
12. Georgiades CS, Neyman EG, Barish MA, et al. Amyloidosis: review and CT manifestations. *AdioGraphics* 2004;24:405-416.