

## AKCİĞERDE MİLİYER YAYILIMLI SEKONDER AMİLOİDOZ OLGUSU

Rümezya KAZANCIOĞLU\*, Mustafa ERELEL\*\*, S. Mehmet KAYACAN\*, Semir ÖZTOPRAK\*, S. Tevfik ECDER\*, Alaattin YILDIZ\*, Aydın TÜRKMEN\*, Dilek YILMAZBAYHAN\*\*\*, Ergin ARK\*

### ÖZET

Ülkemizde kronik inflamatuvar hastalıkların komplikasyonlarından olan sekonder amiloidoza sıkça rastlanmaktadır. Genellikle, böbrek, kalp, karaciğer, gastrointestinal sistem, otonom ve periferik sinir sistemi ile deri tutulumu ön plandadır. Akciğer amiloidozisi sekonder amiloidozun nadir görülen tutulumudur. Akciğerde trakeobronşiyal, diffüz alveoler-septal ve nodüler parenkimal tutulum olabilmektedir. Burada eforda nefes darlığı yakınması ile gelen olguda invaziv yöntemler ile desteklenen diffüz alveoler-septal amiloidozis olgusu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Sekonder amiloidoz, akciğer, invaziv yöntemler

### SUMMARY

*A Rare Clinical Presentation Of Secondary Amyloidosis.* Secondary amyloidosis presenting as a consequence of chronic inflammatory diseases, is frequently encountered in our country. Renal, cardiac, gastrointestinal, liver, skin, autonomic and peripheral nervous system involvements are usually observed. Pulmonary involvement of secondary amyloidosis is a rare clinical presentation. Pulmonary involvement can be classified into trachea-bronchial, diffuse pulmonary alveolar-septal and nodular parenchymal forms. Here we presented the case with exertional dyspnea who was diagnosed pulmonary involvement of secondary amyloidosis, diagnosed with invasive methods.

**Key words:** Secondary amyloidosis, pulmonary involvement, invasive methods

### GİRİŞ

Amiloidoz morfolojik özelliklerle tanımlanan bir grup hastalığın genel terimidir. Morfolojik ve ultrastrüktürel özellikleri çok iyi belirlenmiş protein benzeri bir maddenin ekstrasellüler alanda birikimi ile hastalıklar ortaya çıkar (1,2). Amiloid birikimleri, 7.5-10 nm genişliğinde, sert, lineer, dallanmayan uzun fibrillerden oluşur (2). Amiloidozun klinik sınıflaması 1990 yılından beri, primer, sekonder, heredofamilyal, lokalize, senil ve diyalize bağlı amiloidoz olarak yapılmaktadır (2).

Ülkemizde kronik inflamatuvar hastalıkların komplikasyonu olarak bildirilen sekonder amiloidoz sıkça görülmektedir (1). Sekonder amiloidozda böbrek, kalp, karaciğer, gastro-

intestinal sistem, sinir sistemi ile deri tutulumu ve bu sistemlere bağlı semptom ile bulgular ön plandadır (2,3). Solunum sistemi tutulumu sistemik hastalığın bir parçası olabileceği gibi primer amiloidozisin tek bulgusu da olabilir.

### OLGU SUNUMU

40 yaşında erkek hasta. Nefes darlığı, karında ve bacakta şişlik yakınması ile Nefroloji servisimize interne edildi. 32 yıldan beri Ailevi Akdeniz Ateşi nedeniyle 150 mg/gün colcicum dispert tedavisi ile izlenmekte olan hastaya 15 yıl önce proteinürisi nedeniyle böbrek biyopsisi yapılmış. Renal amiloidoz saptanan hastanın son bir yıldır giderek artan

Mecmuaya geldiği tarih: 23.06.2000

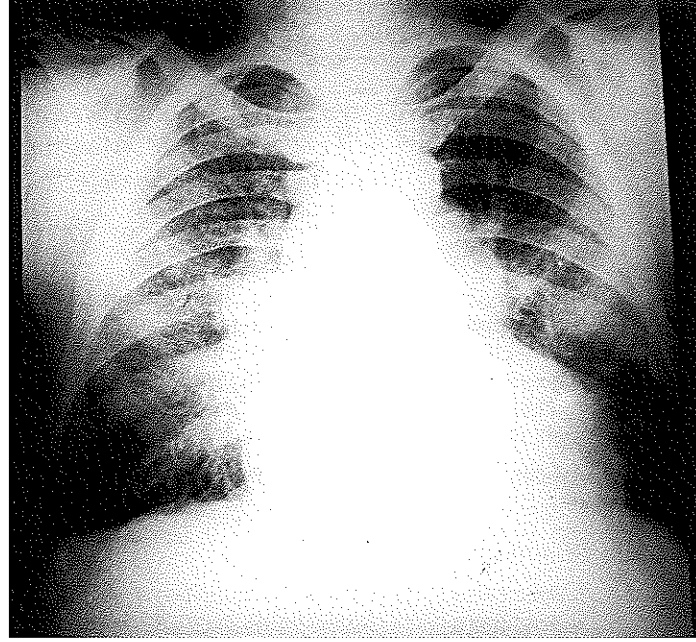
\* İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Çapa, İstanbul

\*\* İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Çapa, İstanbul

\*\*\* İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Çapa, İstanbul

nefes darlığı olmuş ve bu şikayeti tedavi ile gerilememiş. **Şekil 1.** PA Akciğer grafisi

Fizik muayenede, pretibial gode bırakan sert ödemi mevcuttu. Solunum sisteminde DSS:32 iken her iki hemitoraksta yaygın sibilan ronküs saptandı. TA: 160/90 mmHg, NDS: 110/R idi. Prekordiyum muayenesinde S1 ve S2 normal ve tüm odaklarda 2/6 şiddetinde midsistolik sufl saptandı. Sindirim sisteminde batın distandü görünümde, defans ve rebound yok, umbilikusun 2 cm altında açıklığı yukarı bakan matite saptandı. Traube açık, dalak ele gelmiyordu. Karaciğer alt kenarı kot kavsini 4 cm aşılıyor; orta sertlikte ve ağrısız idi. Diğer sistem muayenelerinde bir özellik yoktu.



*Yaygın mikronodüler tutulum ve kardiyotorasik indekste artış*

Hastanın laboratuvar değerleri tabloda gösterilmiştir (Tablo 1).

PA Akciğer (AC) grafisinde parankimde yaygın mikronodüler lezyonlar ve kardiyotorasik indekste kalp lehine artış saptandı (Şekil 1). Bilgisayarlı akciğer tomografisinde bilateral üst loblarda havalanma artışı ile sağ orta lob medial segmentte ve bilateral alt lobta interlobuler septal kalınlaşma izlendi. Sağ akciğer alt lob ve sol AC posterobazalde buzlu cam tarzında opasite

görüldü (Şekil 2).

Elektrokardiyografik incelemesinde sol ventrikül hipertrofi kriterleri ve lateral derivasyonlarda T dalga negatifliği saptandı. Ekokardiyografik incelemede tüm kalp boşluklarında genişleme, sol ventrikül hipertrofisi, hafif sol ventrikül sistolik disfonksiyonu ile 1 (+) mitral ve triküspid yetersizlikleri saptandı. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %55 olarak bulundu. Sonuçlar hipertansif kalp hastalığında ve amiloid gibi madde biri-

**Tablo 1.** Laboratuvar ve solunum fonksiyon test sonuçları

BUN: 63 mg/dl	Kreatinin:2.9 mg/dl
Ürik asit: 11.5 mg/dl	GFR: 27 ml/dk
Esbach: 5 gr/gün	İdrar sedimenti:15-20 eritrosit,8-10 lökosit,
FVC: 2.14 L(%49)	FEV <sub>1</sub> : 1.32 L(%37)
FEV <sub>1</sub> /FVC: %62	FEF <sub>25-75%</sub> : 0.63 L/sn(%34)
DLCO: 10 ml/dk/mmHg(%33)	DLCO/VA: 2.89 L/dk/mmHg(%48)

*GFR: Glomerül filtrasyon hızı*

*FVC: Zorlu vital kapasite*

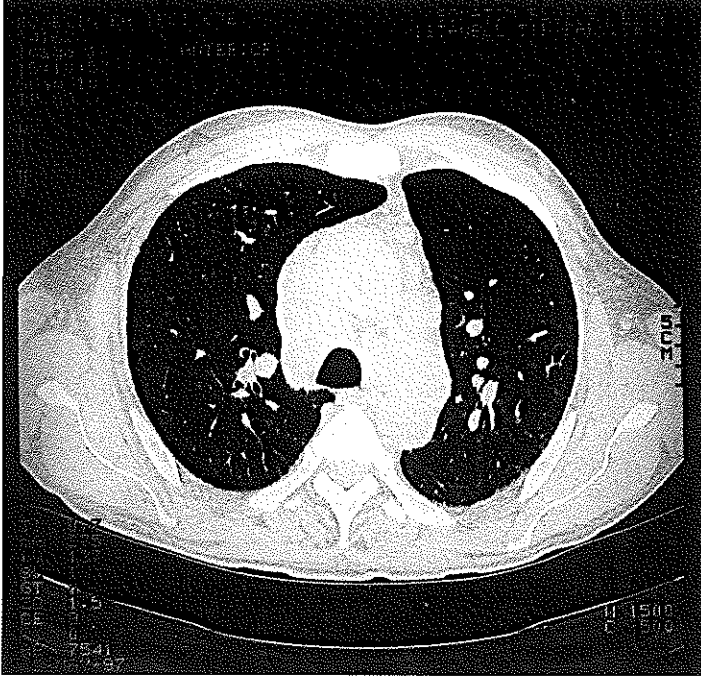
*FEV<sub>1</sub>: Birinci saniyedeki zorlu ekspirasyon hacmi*

*FEF<sub>25-75%</sub>: Zorlu vital kapasitenin %25-75' ndeki akım hızı*

*DLCO: CO akciğer difüzyon kapasitesi*

*DLCO/VA: Alveol ventilasyonuna göre düzeltilmiş difüzyon kapasitesi*

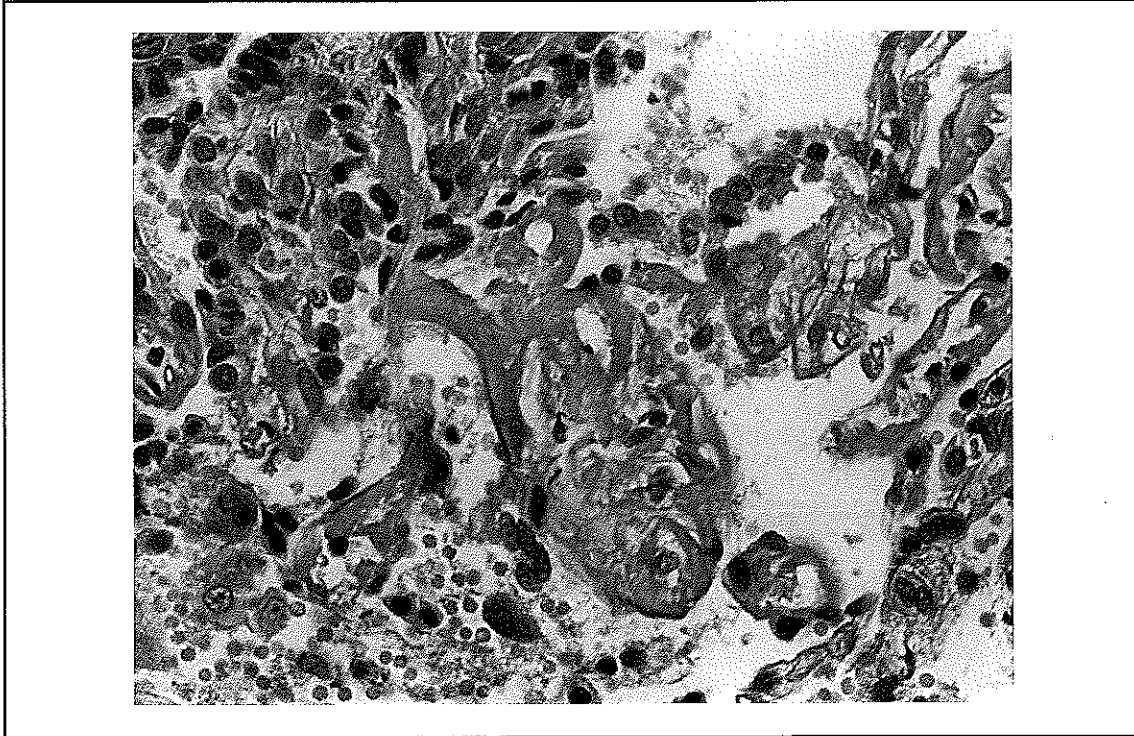
Şekil 2. Bilgisayarlı akciğer tomografisi



Üst loblarda havalanma artışı ve alt loblarda buzlu cam görünümü

kime bağlı olabileceği için ayırıcı tanı kesin olarak yapılamadı.

Şekil 3. Transbronşiyal biopsi materyali



İnteristisyumda kongo kırmızısı ile boyanma gösteren madde birikimi

Radyolojik inceleme sonuçları ile interstisyel akciğer hastalığı düşünülerek, yapılan solunum fonksiyon testlerinde uç hava yolu obstrüksiyonun eşlik ettiği restriktif solunum fonksiyon bozukluğu saptandı. Bronkoskopik incelemede endobronşiyal lezyon saptanmadı. Transbronşiyal biyopside akciğer dokusunda alveol septumları ve damar cidarlarında Kongo kırmızı ile turuncu kırmızı renkte boyanan, permanganat muamelesi ile kaybolan madde birikimi gözlemlendi (Şekil 3,4) ve Amiloidoz (AA) tanısı kondu.

#### TARTIŞMA

Sekonder amiloidozun karakteristik fibrillerini karaciğerde yapılan serum AA proteini oluşturur (2). Bu proteinin yapımı özellikle inflamasyon ve malignite varlığında artar. Dolayısıyla

Kongo Kırmızısı, x500

Şekil 4. Transbronşiyal biopsi materyali



Perivasküler madde birikimi Kongo Kırmızısı, x500

başta tüberküloz (%10-20) olmak üzere kronik infeksiyonlar, kronik inflamatuvar ve neoplastik hastalıklar sekonder amiloidoza neden olabilirler (2,3).

Ailevi Akdeniz Ateşi AA-amiloidozunun en önemli nedenlerinden biridir (1,3). Klinik olarak iki fenotipik tarzda karşımıza çıkar. Birincisinde çocukluk veya ergenlik döneminde tekrarlayan peritonit, plörit veya sinovit atakları gözlenir ve takiben ilerleyen yıllarda böbrek tutulumu gerçekleşir (2). İkinci formda ise böbrek problemleri ataklardan önce ortaya çıkar ve uzun süre hastalığın tek belirtisi olabilir (1,2). Olgumuzda çocukluk döneminde başlayan ataklardan sonra böbrek tutulumu gelişmişti.

AA-amiloidozunda klinik belirtiler en çok böbrek tutulumuna bağlı olarak gelişenlerdir (1,2). Daha sonra gastrointestinal tutulum nedeniyle diyare, konstipasyon ve malabsorb-

siyon sıklıkla görülebilir (1). Diğer sistemlere ait belirtiler geri planda kalabilir. Akciğer tutulumu hastalığa eşlik etmesine rağmen nadiren belirtiyi verebilir (4,5,6,7,8). Bizim hastamızın başvuru nedeni olarak solunum sistemine ait bulgular ön planda idi. Sekonder amiloidoza bağlı akciğer tutulumunda radyolojik bulgu olmakta ancak genellikle solunum fonksiyon testleri ve difüzyon kapasitesi normal bulunmaktadır (9). Daha az olguda ise obstrüksiyon bulguları ve difüzyon hatası ön plandadır (9,10). Bizim olgumuzda uç hava yolunda belirgin obstrüktif solunum fonksiyon bozukluğu ve difüzyon kapasitesinde düşüklük saptandı.

Sonuç olarak solunum problemleri olan sekonder amiloidozlu olgularda solunum fonksiyonlarının ve difüzyon kapasitesi ölçümü yapılmalı ve ölçüm değerleri düşük olduğunda akciğer tutulumu akla getirilmeli ve araştırılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Paydaş S: Report on 59 patients with renal amyloidosis. *Int Urol Nephrol* 31: 619 (1999).
2. Ronco PM, Aucouturier P, Moulin B: Renal amyloidosis and glomerular diseases with monoclonal immunoglobulin deposition, 'Comprehensive Clinical Nephrology', editör: Johnson RJ, Feehally J, Harcourt Publishers Lmt, London (2000) sayfa 31.1-31.7.
3. Kagan A, Husza'r M, Frumkin A, Rapoport J: Reversal of nephrotic syndrome due to AA amyloidosis in psoriatic patients on long term colchicine treatment. Case report and review of the literature. *Nephron* 82: 348, (1999).
4. Kim HY, Im JG, Song KS, Lee KS, Kim SJ, Kim JS, Lee JS, Lim TH: Localized amyloidosis of the respiratory system: CT features. *J Comput Assist Tomogr* 23: 627, (1999)
5. Marengo JL, Sanchez-Burson J, Ruiz Campos J, Jimenez MD, Garcia-Bragado F: Pulmonary amyloidosis and unusual lung involvement in SLE. *Clin Rheumatol* 13: 525, (1994).
6. Nugent AM, Elliott H, McGuigan JA, Varghese G: Pulmonary amyloidosis: treatment with laser therapy and systemic steroids. *Respir Med* 90: 433, (1996).
7. O'Regan A, Fenlon HM, Beamis JF, Steele MP, Skinner M, Berk JL: Tracheobronchial amyloidosis. The Boston University experience from 1984 to 1999. *Medicine (Baltimore)* 79: 69, (2000).
8. Schulz C, Hauck RW, Nathrath WB, Prauer HW, Linke RP, Emslander HP: Combined amyloidosis of the upper and lower respiratory tract. *Respiration* 62: 163, (1995).
9. Bates DV. Respiratory function in disease, W.B. Saunders Comp Philadelphia 3. Baskı (1998), sayfa 350-363.
10. Gillmore JD, Hawkins PN. Amyloidosis and the respiratory tract *Thorax* 54: 444 (1999).