

Laringeal Amiloidozis: Bir Olgu Sunumu

Mehmet KOYUNCU*, Orhan DEMİRBAŞ**, Murat GÜMÜŞSOY**,
Yeşim EROL***, Bedri KANDEMİR****, Behiye KÖSE*****

- ✓ Amiloidozis eozinofilik, fibriler yapıdaki anormal bir proteinin değişik nedenlerle bazı doku ve organlarda intersellüler depolanmasıdır. Sistemik veya lokalize, primer veya sekonder olabilir. Amiloidozis larenkste nadir görülür. Solunum sıkıntısı nedeniyle başvuran ve biopsi ile laringeal amiloidozis tanısı alan hastaya laringofissür yöntemiyle kitle eksizyonu yapıldı. Olgu literatür ışığında tartışıldı.

Anahtar kelimeler: Larinks, amiloidozis, lokal

✓ **A Case of Laryngeal Amyloidosis**

Amyloidosis is accumulation of an abnormal protein with eosinophilic fibrillary structure in the intercellular space of different tissues and organs because of different causes. It may be systemic or localized, primary or secondary. Amyloidosis is rarely seen in the larynx. A patient with respiratory distress who was diagnosed as laryngeal amyloidosis with biopsy, underwent excision of mass with laryngofissure technique. This case is presented with literature review.

Key words: Larynx, amyloidosis, local

GİRİŞ

Amiloidozis, amiloid adı verilen proteinin çeşitli dokularda depolanmasıyla kendini gösteren, etyolojisi bilinmeyen ve yavaş ilerleyen bir hastalıktır⁽¹⁾.

Amiloid kimyasal olarak iki majör kısımdan oluşur. Biri amiloid light denilen immünglobülin hafif zincir, diğeri amiloid associated olarak tanımlanan immünglobülin proteindir⁽¹⁾. Elektron mikroskopik incelemelerde irregüler yerleşen 100-200 armstrong uzunluğunda fibriler yapıda, x ışını kristallografisin-

de ise yaklaşık 7.5-10 nm eninde dallanmayan fibrillerden yapılmış olarak görülür. İnfrared spektroskopide “çapraz β kıvrımlı tabaka yapısı” denilen karakteristik bir şekil gösterir. Bu fibriler yapıdaki proteinin immünolojik reaksiyonlar sonucu retiküloendotel hücreler, fibroblastlar, endotel ve plazma hücreleri tarafından üretildiği düşünülmektedir⁽²⁾.

Amiloidin en iyi tanı yöntemi histolojik incelemedir. Kongo kırmızısı, amiloidozisin tanısını koymak için en sık kullanılan boyadır. Bu boyama ile amiloid depoları normal ışık mik-

*Prof.Dr., **Araş.Gör.Dr., ***Uzm.Dr., Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, SAMSUN

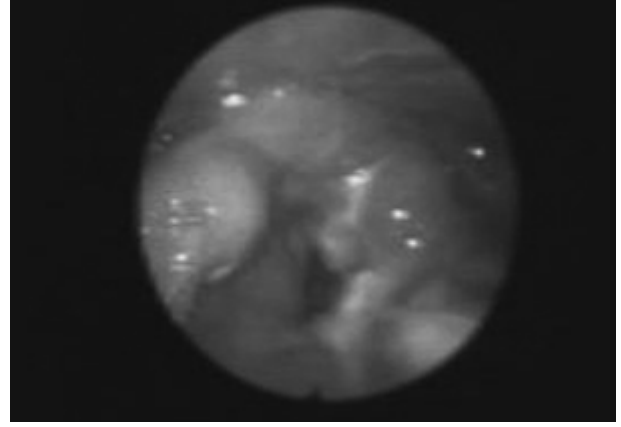
****Prof.Dr., *****Uzm.Dr., Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, SAMSUN

roskobunda kırmızı renk alır, polarize ışık mikroskobunda ise yeşil çift kırma özelliği gösterir. Metil violet ve kristal violet gibi histokimyasal boyalar ile amiloid metakromatik (pembe-mor) boyanır⁽³⁾.

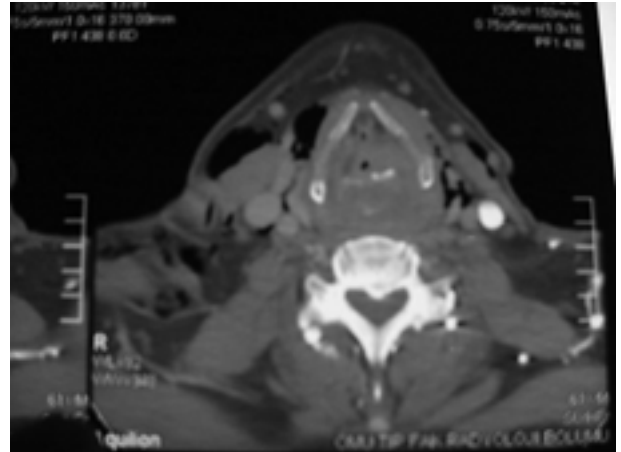
Amiloidozis birçok doku ve organı tutarak sistemik ya da tek doku ve organı tutacak şekilde lokalize formu ile karşımıza çıkabilir. Amiloid depolarının spontan birikimi ile ortaya çıkarsa primer amiloidozis; romatoid artrit ve granülo-matozis gibi enflamatuar hastalıklar veya tüberküloz, bronşektazi, osteomyelit, lepra gibi enfeksiyöz hastalıklar zemininde gelişirse sekonder amiloidozis olarak sınıflandırılır. Herediter veya famiyal amiloidozis ise çeşitli organ tutulumları olan farklı, heterojen bir gruptur. Sistemik amiloidozis tüm organları tutabilir. Lokalize amiloidozisde ise en sık tutulan organlar, akciğer, larenks, deri, mesane, dil ve göz bölgesidir. Amiloidozisin baş boyun bölgesinde en sık görüldüğü yer ise larenkstir^(1,4,5).

OLGU SUNUMU

Polikliniğimize solunum sıkıntısı, yutma güçlüğü ve ses kısıklığı yakınmasıyla başvuran 60 yaşında erkek hastanın öyküsünde 15 gündür giderek artan hırıltılı solunumu olduğu öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde diabetes ve 15 yıl günde yarım paket sigara öyküsü vardı. Fleksibl endoskopide sol ventriküler bandı, aritenoidi, ariepiglottik foldu tutan priform sinüs medial duvarına ve epiglotun laringeal yüzüne uzanan, sol vokal kordun görülmesini engelleyen gri-beyaz renkli kitlesi vardı (Resim 1). Sağ vokal kord hareketleri normaldi. Diğer kulak burun boğaz yapıları normaldi. Çekilen boyun tomografisinde sol ariepiglottik folddan kaynaklanıp epiglota, priform sinüse uzanan, sol ventriküler bandı tutan tümöral kitlenin, sol aritenoid kıkırdakta skleroz ve erozyon oluşturduğu izlendi (Resim 2). Toraks tomografisi normaldi. Baryumlu faringoözefagografide vallekula düzeyinin hemen inferiorundan başlayıp T2 düzeyine kadar devam eden alanda hipofarinks distal, servikal özefagus proksi-

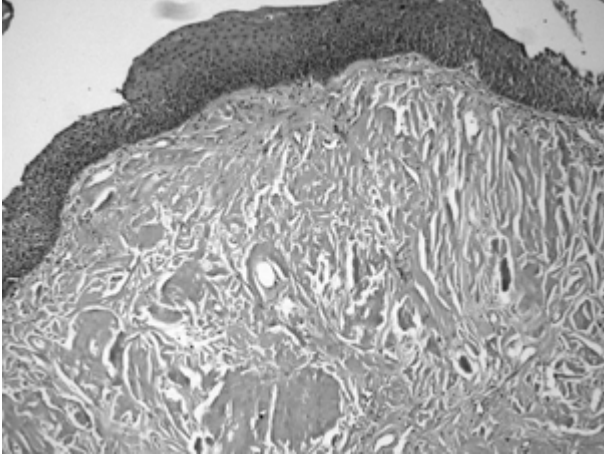


Resim 1. Preoperatif fleksibil endoskopik görüntü.

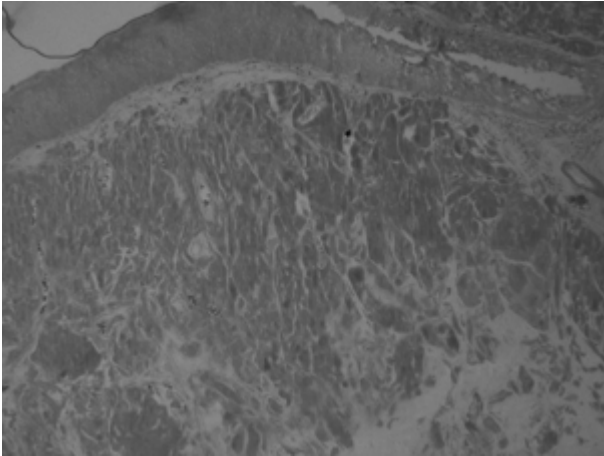


Resim 2. Preoperatif axial boyun BT'de amiloidozisin görünümü.

mal kesmini dolduran sol priform sinüsü oblitere edip sağ priform sinüsü yaylandıran 6x8 cm boyutlarında dolma defekti dikkati çekmiştir. Solunum sıkıntısı artması üzerine hastaya genel anestezi altında trakeotomi açıldı. Yapılan direkt laringoskopide solda ventriküler bandı, ariepiglottik foldu ve priform sinüs medial duvarını tutan kitleden biopsi alındı. Özefagus normaldi. Laringeal nodül tanısı alan hastanın tekrarlanan biopsisi laringeal amiloidozis olarak rapor edildi (Resim 3, 4). Hastaya genel anestezi altında laringofissür yöntemiyle larenksten kitle eksizyonu yapıldı. Spesimde sol ventriküler bandı, aritenoidi, ariepiglottik foldu tutan ve priform sinüs medial duvarına doğru uzanan, epiglotun laringeal yüzüne uzanan, interaritenoid bölgeyi tutan

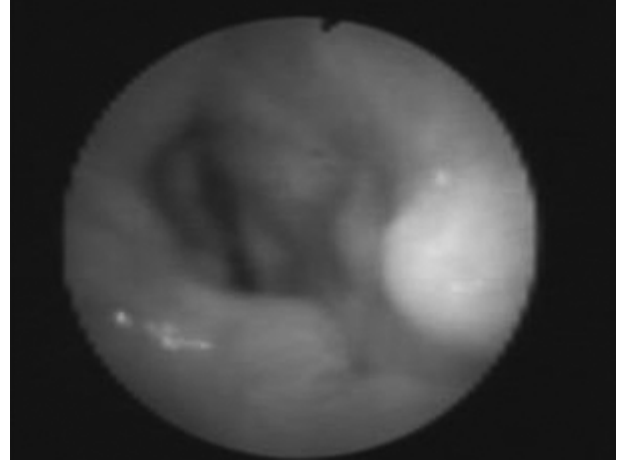


Resim 3. Larenks subepitelyal alanlarda homojen amiloid birikimi (HEX100).

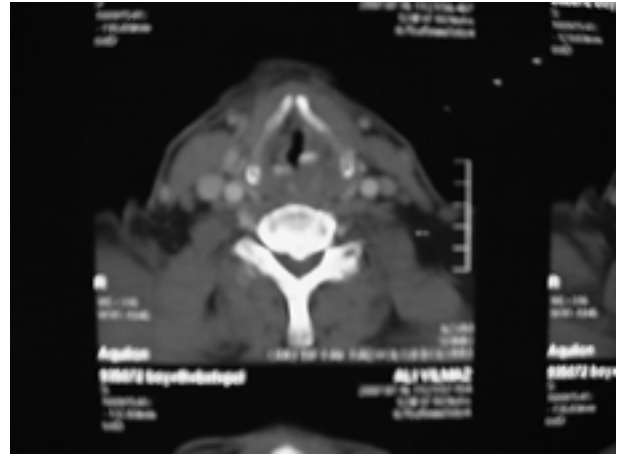


Resim 4. Metil violet ile boyamada subepitelyal stromada pozitif boyanan amiloid birikimi (x100).

fakat orta hattın karşısına geçmeyen kitle ve ayrıca sağ aritenoid üzerinde ayrı odak şeklindeki 1x1 cm büyüklüğündeki kitle eksize edildi. Hasta postoperatif 2. haftada dekanüle edildi. Tam kan sayımı, idrar testleri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, Bence-Jones proteini, böbrek ve kalple ilgili radyolojik tetkikler, rektum ve kemik iliği biopsisi yapıldı. Sistemik amiloidozisi düşündürecek bir bulguya rastlanmadı. Postoperatif 6. ayda yapılan endoskopide sol aritenoid, ariepiglottik fold operasyona sekonder izlenmedi. Larenkste herhangi bir kitlesel oluşumla karşılaşılmadı (Resim 5, Resim 6).



Resim 5. Postoperatif fleksibl endoskopik görüntü.



Resim 6. Postoperatif 6 ay sonraki axial boyun BT kontrol görüntüsü.

TARTIŞMA

Amiloidozis larenkste nodüler görünüm, diffüz subepitelyal infiltrasyon veya mevcut tümörün amiloid dejenerasyonu şeklinde kendini gösterir. Genelde tek bir nodül görülmesine rağmen hastamızda olduğu gibi diffüz infiltrasyon şeklinde de olabilir⁽⁶⁾. Hazırlayıcı faktörler arasında kronik inflamasyon ve enfeksiyon sorumlu tutulmaktadır. Hastalık; ses kısıklığı, ilerleyen solunum sıkıntısı, hemoptizi ve disfaji gibi semptomlarla kendini gösterir⁽⁷⁾. Solunum sıkıntısı larengeal olabileceği gibi, hastalığın akciğerleri tutması sonucu alt solunum yollarına ait nedenlerle de ortaya çıkabilir⁽⁵⁾. Diffüz infiltrasyon tipinde hastalık la-

renkste yaygın ve birden fazla anatomik bölgeyi tuttuğu için endoskopik muayenede lokalizasyonun tanınması bakımından yanlışlar olabilir. Hastalık yaygınlığını ortaya koymada larenks ve trakea tomografileri yanında alt solunum yollarının da radyolojik ve pulmoner fonksiyonlar bakımından değerlendirilmesi gerekir⁽⁶⁾. Sistemik amiloidozis ayrımı için hasta gingiva, kemik iliği ve rektal biopsi ile değerlendirilmelidir⁽⁸⁾.

Tedavide kortikosteroidler ve kolşisin gibi ilaçlar, radyoterapinin fazla etkili olmadığı gösterilmiştir⁽⁹⁾. Cerrahi tedavi hastalığın lokalizasyonuna göre endoskopik kitle eksizyonundan, laringofissür yöntemiyle yapılacak parsiyel cerrahilere kadar değişiklik gösterebilir. Özellikle lokalize ve sınırlı olgularda endoskopi ile kitle eksizyonu veya CO₂ lazerle cerrahi yapılabilir⁽¹⁰⁾. Ancak hastalık özellikle submukozal yaygın amiloid depolanma nedeniyle tekrarlayan endoskopik cerrahiler gerektirebilir⁽¹¹⁾. Diffüz laringeal amiloidozisli bu olgumuzda kitlenin büyüklüğü nedeniyle muayene ile göremediğimiz sağ aritenoid üzerindeki 1x1 cm büyüklüğündeki ayrı bir odak şeklindeki amiloidozis kitlesi spesmeden bağımsız olarak çıkarıldı. Diffüz laringeal amiloidoziste hastalık sınırlarının ayrıntılı olarak görülebilmesi ve tekrarlayan endoskopik cerrahilerin olmaması için laringofissür yöntemiyle açık cerrahi tercih edilmelidir⁽¹⁰⁾. Hastalığın iyi huylu ve yavaş ilerleyici olması cerrahinin mümkün olduğunca larenks fonksiyonlarını bozmadan yapılmasını ve hastalığın uzun süre takip edilmesini gerekli kılmaktadır⁽⁵⁾.

SONUÇ

Larenks amiloidozisi iyi huylu yavaş ilerleyen bir hastalıktır. Ses kısıklığı ve inspiratuar stridorla gelen hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Sınırların ayrıntılı görülemediği yaygın submukozal amiloid depolanması olan olgularda endoskopi dışında görüntüleme yöntemlerinden yararlanmak gerekir. Olgumuzda olduğu gibi diffüz formlarında açık cerrahi ile anatomik yapılara zarar vermeden kitle eksiz-

yonu uygun cerrahi teknik olarak düşünülmüştür. Hastalığın ilerleyici olması nedeniyle uzun aralıklarla hastanın takip edilmesinin uygun olacağı düşüncesindeyiz.

Geliş Tarihi : 26.11.2007

Yayına kabul tarihi : 18.09.2008

Yazışma adresi :

Dr. Orhan DEMİRBAŞ

Ondokuz Mayıs Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı

55139 Kurupelit, SAMSUN

Tel : 0362 312 19 19 / 2357

e-posta: ordemirbas@hotmail.com

KAYNAKLAR

1. Robert B, Andrew JF. Nutritional and metabolic disorders. In: Bondy PK, Faling LJ, Feinstein AR, Frenkel EP, Hoekelman RA, Petersdorf RG, editors. The Merck Manuel. 15th ed. Rahway Merck Co; 1987. p. 1013-1015.
2. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Robbins pathologic basis of disease. 3th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1984. p. 195-205.
3. James BS. Infectious and inflammatory diseases of the larynx. In: Darlene C, Sharon RZ, SusanR, editors. Otorhinolaryngol.15th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1996. p. 549, 1205.
4. Hurbis CG, Holinger LD. Laryngeal amyloidosis in a child. Ann Otol Rhinol Laryngol 1990; 99: 105-107.
5. Alaani A, Warfield AT, Pracy JP. Management of laryngeal amyloidosis. J Laryngol Otol. 2004; 118: 279-283.
6. Finn DG, Farmer JC Jr. Management of amyloidosis of the larynx and trachea. Arch Otolaryngol 1982; 108: 54-56.
7. Aydın O, Üstündağ E, İşeri M, ark. Laryngeal amyloidosis with laryngocele. J Laryngol Otol 1999; 113: 361-363
8. Kennedy TL, Patel NM. Surgical management of localized amyloidosis. Laryngoscope 2000; 110: 918-923.
9. Mitrani M, Biller HF. Laryngeal amyloidosis. Laryngoscope 1985; 95: 1346-1347
10. Talbot AR. Laryngeal amyloidosis. J Laryngol Otol 1990;104: 147-149.
11. Hellquist H, Olofsson J, Sokjer H, et al. Amyloidosis of the larynx. Acta Otolaryngol 1979; 88: 443-450.