

Laringeal amiloidozis

Laryngeal amyloidosis

Korhan İ¹ Öztürk K¹ Akyıldız S¹ Şen S²¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye**Özet**

Amiloidozis, anormal ekstraselüler fibriler protein depozitlerinin birikimiyle karakterize, nadir idiyopatik bir hastalıktır. Amiloidozis, herediter veya kazanılmış, lokalize veya sistemik ve potansiyel ölümcül veya rastlantısal bir bulgu olarak karşımıza çıkabilmektedir. Lokalize amiloidozun en sık görüldüğü yerler akciğerler ve larinktir. İzole amiloid birikimi baş ve boyun bölgesinde en sık larinkste bulunur. Bu makalede, kliniğimize ses kısıklığı ve boğazda yabancı cisim hissi şikayetleri ile başvuran primer olarak laringeal ventrikül tutulumu göstermiş laringeal amiloidozlu bir olgu tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Amiloidozis, larinks.

Summary

Amyloidosis is a rare, idiopathic disease and is characterised by the accumulation of anormal extracellular protein. Amyloidosis can be hereditary or acquired, localised or systemic and potentially lethal or appear as an incidental sign. Localised amyloidosis mostly occurs in the larynx and lungs. Isolated amyloid accumulation mostly occurs at the larynx in the head and neck region. In this article, a case with of a patient with symptoms primarily in the laryngeal ventricle from laryngeal amyloidosis who applied to our clinic with hoarseness and foreign body sensation in the throat was discussed.

Key Words: Amyloidosis, larynx.

Giriş

Amiloidozis, anormal ekstraselüler fibriler protein depozitlerinin birikimiyle karakterize, nadir idiyopatik bir hastalıktır (1-3). Amiloidozis herediter veya kazanılmış, lokalize veya sistemik ve potansiyel ölümcül veya sadece rastlantısal bir bulgu olarak karşımıza çıkabilmektedir (4). Lokalize amiloidozun en sık görüldüğü yerler akciğerler ve larinktir. İzole amiloid birikimi baş ve boyun bölgesinde en sık larinkste bulunur (1,5,6).

Larinks amiloidozisinde başlıca yakınma horlama veya nefes darlığıdır. Amiloid birikimi vokal kordlar, anterior komissür ve ventrikülde oluşur (6). Laringeal amiloidozis (LA), laringeal benign tümörlerin yaklaşık %0,2-1,5 kadarını oluşturmaktadır (3-9).

Bu makalede, laringeal amiloidozlu bir hasta sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Elli üç yaşında kadın hasta, kliniğimize çocukluktan beri var olan, 10 yıldır artış göstermiş ve son 1 yılda da boğazda yabancı cisim hissinin eklendiği ses kısıklığı şikayeti ile başvurdu. Anamnezinde iki yıldır diabetes mellitus ve bir buçuk yıldır hipertansiyon tanısı ile takip edildiği, idrar inkontinansı sebebiyle ilaç kullandığı, aile öyküsünde babasında diabetes mellitus olduğu belirtilmekteydi. Olgunun endoskopik larinks muayenesinde sağ bant ventrikülde dolgunluk ve üzerinde hafif düzeyde soluk sarı refle veren düzensizlik izlenmesi üzerine hastaya genel anestezi altında süspansiyon laringoskopisi ve biyopsi yapıldı (Şekil-1 ve Şekil-2).

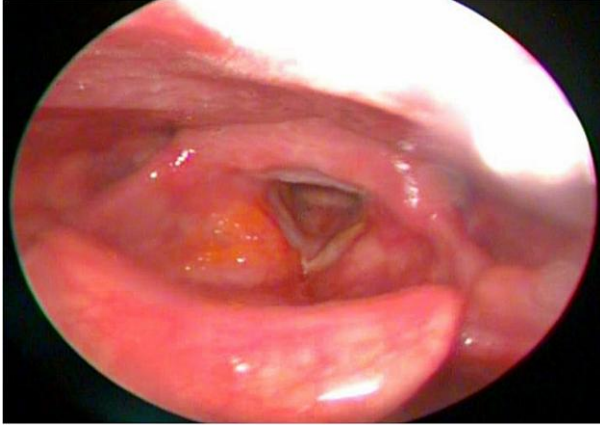
Genel anestezi ile süspansiyon laringoskopi ve mikroskopik muayenede ventriküle girişi izlenmeyen sağ bant ventrikülde sertlik palpe edilerek bant ventrikül insize edilerek derininden biyopsi alındı ve patoloji sonucu glandüler hiperplazi olarak bildirildi. İlk süspansiyon laringoskopisi sonrası lezyonun devamı (Şekil-3) sebebiyle ikinci defa hastaya genel anestezi altında süspansiyon laringoskopisi ve biyopsi önerildi ve boyun manyetik rezonans görüntülemesi yapıldı

Yazışma Adresi: İbrahim KORHAN

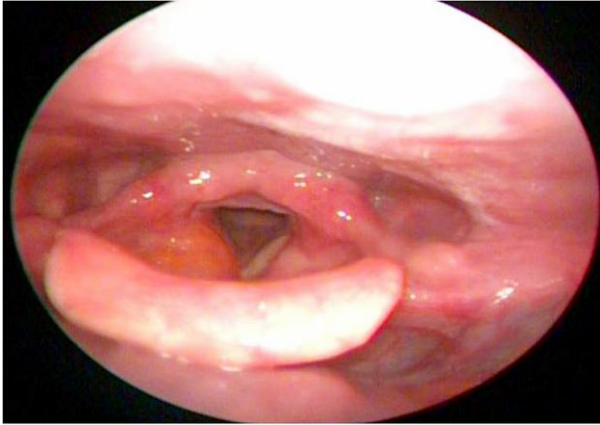
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi: 28.11.2010 Kabul Tarihi: 14.03.2011

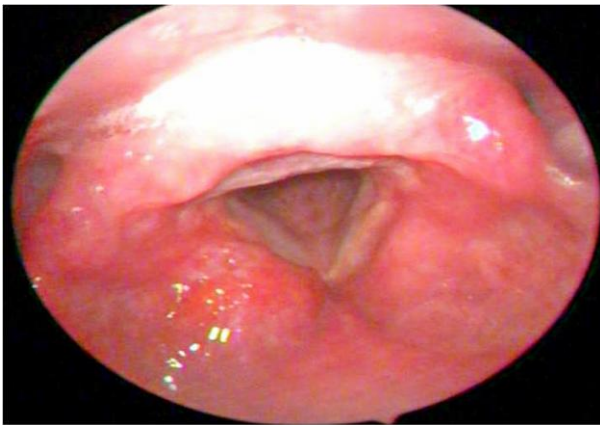
(Şekil-4). Hastanın intratrakeal genel anestezi ile süspanسیون laringoskopi ve mikroskopik muayenesinde sağ laringeal ventrikül medialinden başlayarak laterale ilerleyen sınırları belirsiz bant ventrikülde asimetri oluşturmuş sert-fibrotik lezyondan derin biyopsi alındı ve patoloji sonucu amiloidozis ile uyumlu saptandı. Patolojik tanı açısından Kongo kırmızısı ile boyama uygulanmış ve amiloid tiplendirmesi yapılmamıştır (Şekil-5,6).



Şekil-1. Sağ bant ventrikülde dolgunluk ve düzensizlik.

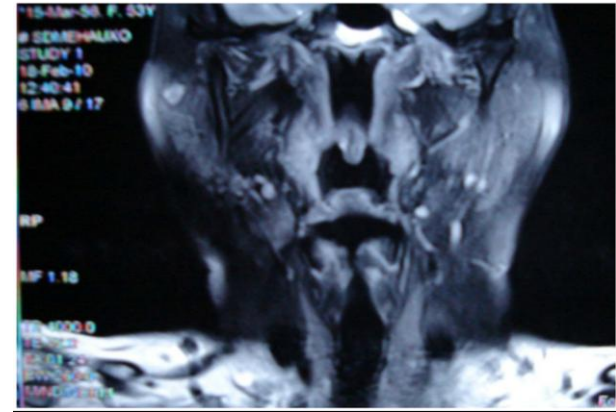
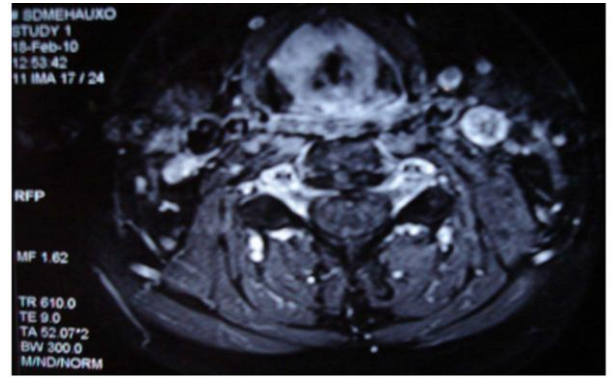


Şekil-2. Sağ bant ventrikülde dolgunluk ve düzensizlik.

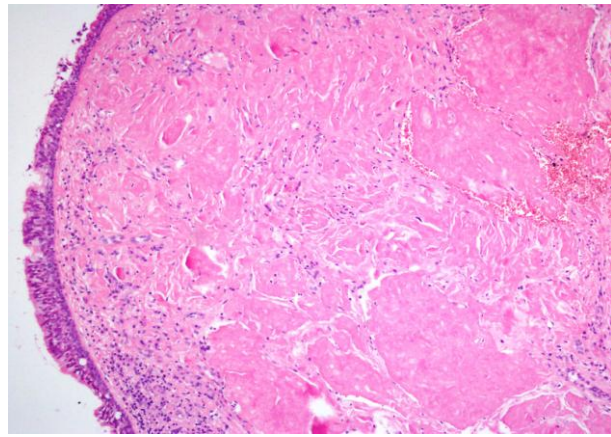


Şekil-3. Birinci operasyon sonrası sağ bant ventrikülde dolgunluk ve düzensizliğin devamı (sarı refle azalmış)

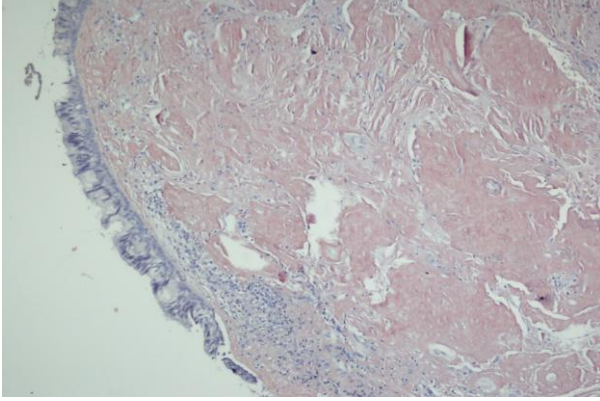
Patoloji sonucu üzerine yapılan sistemik araştırmalarda tam kan sayımı, sedimentasyon, c-reaktif protein, rutin idrar tetkiki, 24 saatlik idrarda protein araştırması, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, batin ultrasonografisi, kalp teleradyografisi olağan olarak saptandı. Yapılan rektum biopsisi sonucunda sistemik amiloidozis ile uyumlu bulgu saptanmadı ve İç Hastalıkları Polikliniğinde takibi önerildi. Halen postoperatif ikinci ayda olan hastanın larinks muayene bulguları devam etmekle beraber şikayetlerinde gerileme mevcut olduğu için larinks lezyonu açısından takibe alındı.



Şekil-4. Olgumuzun MRG görüntülerinden kesitler.



Şekil-5. Larinks mukozasında subepitelyal amorf materyal birikimi. (H.E.x100).



Şekil-6. Kongo-Red ile birikimde pozitivite (Kongo-Redx100).

Tartışma

LA, dispne, kronik öksürük, hemoptizi, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu, disfoni ve disfajiye neden olabilen, anormal fibriler formda proteinöz bir materyalin, endoluminal olarak yavaş ve progresif birikimi ile karakterize nadir bir hastalıktır (5). Olgumuzda disfoni ve boğazda yabancı cisim hissi şikayetleri mevcuttu ve uzun süredir şikayetleri devam etmesine rağmen yapılan girişimler sonrası şikayetlerinin tama yakın rahatladığını belirtti. Hastamızda horlama olmamasının mevcut amiloidozun laringeal pasajda obstrüksiyon yapmasına bağlı olduğu düşünüldü.

LA, lokal bir nodül şeklinde olabileceği gibi diffüz submukozal bir kabartı şeklinde depolanma gösterebilir, normal mukoza ile birlikte diffüz formda daha sık karşılaşılmaktadır. Bunun yanında lezyonlarda tipik olarak soluk sarı refle izlenebileceği bilinmektedir. Ayrıca laringesel şeklinde tutuluşların olabileceğini bildiren yayınlar mevcuttur (10). LA sıklıkla supraglottik larinks tutmakla beraber larinksin tüm bölgeleri hastalığa yakalanabilir, amiloidoz için özel bir tutulum bölgesi yoktur. Lezyonlar genellikle vokal kord, laringeal ventrikül, anterior komissür ve bant ventriküllerde görülebilir (3,4,6,10,11). Olgumuzda da sıklıkla görüldüğü gibi subepitelyal diffüz tutulumlu, laringeal ventrikül ve bant ventrikülü tutan sert fibrotik soluk sarı refle veren lezyon tespit edilmiştir.

LA tanısı için de öykünün yanında direkt larinks bakısında tipik soluk sarı refle izlenmesi ile şüphe uyandırılmaktadır. Bunun yanında tanıda muayene (indirekt laringoskopi, direkt laringoskopi) ve radyolojik

incelemeler yardımcı olmakla birlikte, kesin tanı alınan biyopsilerin patolojik incelemesi ile konulur. Patolojide rutin olan hematoksilen-eosin kullanılabileceği gibi ayırt ettirici özelliği olan Kongo kırmızısı, kristal viyole ve metil viyole gibi özel yöntemler de kullanılabilir. LA tespit edildiğinde sistemik amiloidozdan ayırımı için tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, Bence-Jones proteinini de içeren tam idrar testleri, böbrek ve kalp ile ilgili radyolojik tetkikler ve rektum ve abdominal duvar biyopsileri yapılır (3-9, 12, 13). Olgumuzda bu tetkiklerde sistemik amiloidoz düşündürecek bir bulguya rastlanılmamıştır. Rektum biopsisinde amiloid birikimi saptanmamıştır.

LA tedavisi için medikal tedavide kolşisin, steroid, kemoterapi ve radyoterapinin etkin olmadığı saptanmıştır (1,3-6,8,9,12,14). Tedavide temel yaklaşım cerrahidir. Hastada olabildiğince organ fonksiyonlarını bozmayacak şekilde cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Cerrahi tedavide endoskopik kitle eksizyonu, karbondioksit veya Nd-YAG laser ablasyon, laringofissür ile kitle eksizyonu, supraglottik larenjektomi ve mutlak gereklilik halinde total larenjektomiyi kapsar. Özellikle laser ablasyon tedavisinin etkin bir yaklaşımdır. Tekrarlayan cerrahi eksizyonlar gerekebilir. Bunun yanında ciddi dispne halinde trakeotomi yapılabilir (3-6,8-16). Basut ve arkadaşları (17) rapor ettikleri bir LA olgusunun tedavisiz spontan regrese olduğunu bildirmişlerdir. Olgumuzda biyopsi sonrası şikayetlerde belirgin rahatlama olması ve hastalığın yavaş seyirli olduğu düşüncesi olgunun takibinin daha uygun olacağını düşündürmüştür.

Laringeal kitle ayırıcı tanısında göz önüne alınması gereken tablolar arasında laringeal amiloidozun da bulunması ve şüphe halinde sistemik tutulum açısından da gerekli tetkiklerin yapılması hastanın gereksiz invaziv işlemlerden korunması açısından önemlidir. Laringeal amiloidoz tedavisi açısından olgunun durumu göz önüne alınarak cerrahi tedavi veya takip yapılabilmektedir. Bununla birlikte spontan regresyon olabildiğini bildiren yayınlar da mevcuttur (5).

LA sistemik hastalığın bir komponenti yanında lokal olarak da ortaya çıkabilmektedir. Lokal LA hastalarına yaklaşımda küçük cerrahi müdahaleler yeterli olabilmektedir. Böylelikle hastalara agresif yaklaşımlara engel olunabilir.

Kaynaklar

1. Fidan V, Haberal İ, Üstün H, Samim E. Primer Laringeal Amiloidoz: Olgu Sunumu. Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi 2003;11:29-32.
2. Green KMJ, Morris DP, Pitt M, Small M. Amyloidosis of Waldeyer's ring and larynx. J Laryngol Otol 2000;114:296-298.
3. Thompson LDR, Derringer GA, Wenig BM. Amyloidosis of the larynx: A clinicopathologic study of 11 cases. Modern Pathol 2000;13:528-535.

4. Tattersfield AE, Gillmore JD, Hawkins PN. Amyloidosis and the respiratory tract. *Thorax* 1999;54:444-451.
5. Aynalı G, Yasan H, Akkus Ö, Doğru H, Başak K. Bir larengeal amiloidoz olgusu. *KBB Forum* 2006;5:178-81.
6. Cefle A, Yazıcı A, Sepetçigil K, Yıldız K. Localized vocal cord amyloidosis. *Eur J Gen Med* 2007;4:36-38.
7. Doğan M, Fişenk F. Romatoid artritinin otorinolaringolojik bulguları. *Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi* 1999;7:71-78.
8. Fraihat A, Ardah N. Laryngeal amyloidosis: A case report. *J Royal Med S* 2010;17:57-59.
9. Tammam NH. Laryngeal amyloidosis. *Bahrain Medical Bulletin* 2005;27:94-98.
10. Aydın Ö, Üstündağ E, İşeri M, Özkarakaş H, Oğuz A. Laryngeal amyloidosis with laryngocele. *J Laryngol Otol* 1999;113:361-363.
11. Çankaya H, Egelia E, Ünal Ö, Kiriş M. Laryngeal amyloidosis: A rare cause of laryngocele. *J Clin Imaging* 2002;26:86-88.
12. Behranwala KA, Asgar BA, Borges A, Marfatia PT. Laser in treatment of laryngeal amyloidosis: A case report. *Indian J Otolaryngol* 2004;56:46-48.
13. Daudia A, Motamed M, Lo S. Primary amyloidosis of the larynx. *Postgrad Med J* 2000;76:364-365.
14. Koyuncu M, Demirbaş O, Gümüşsoy M, Erol Y, Kandemir B, Köse B. Larengeal amiloidozis: Bir olgu sunumu. *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Dergisi*, 2008;25:156-159.
15. Romero RR, Serrano BV, Moreno BC, Gallardo JMF, Rodilla JLC. Calcified amyloidoma of the larynx. *Am J Neuroradiol* 1996;17:1491-1493.
16. Zhuang YL, Tsai TL, Lin CZ. Localized amyloid deposition in the nasopharynx and neck: Mimicking nasopharyngeal carcinoma with neck metastasis. *J Chin Med Assoc* 2005;68:142-145.
17. Basut O, Coşkun H, Erişen L, Tezel İ, Onart S. Bir Larengeal amiloidozis olgusu. *Türk Otolaringoloji Arşivi* 2003;41:164-168.