



OLGU SUNUSU

BİR LARENGEAL AMİLOİDOZ OLGUSU

Dr. Giray AYNALI¹, Dr. Hasan YASAN¹, Dr. Ömer AKKUS¹, Dr. Harun DOĞRU¹,
Dr. Kayhan BAŞAK²

¹S.D.Ü. Tıp Fakültesi, K.B.B., Isparta, Türkiye
²Isparta Devlet Hastanesi, Patoloji, Isparta, Türkiye

ÖZET

Amiloidoz sıklıkla sistemik olan fakat nadiren farklı organlarda lokal olarak da tutulum gösterebilen bir hastalıktır. Lokal olarak en sık tutulan organlar arasında görülen larenks, baş-boyunda tutulum açısından ilk sırada yer alır. Nadir bir durum olan larenks amiloidozunun tedavisinde cerrahi ve CO2 lazer kullanılmaktadır. Tedavi sonrasında rekürrens siktir. Kliniğimize ara ara ortaya çıkan nefes darlığı ve ses kısıklığı şikayeti ile başvuran olgunun, sağ ariepiglottik plikasında 3x2 cm boyutlarında kitle tespit edildi. Lokal ve topikal anestezi altında alınan biyopsinin sonucu amiloidoz olarak rapor edildi. Operasyon öncesi yapılan değerlendirmede, biyopsi alınan ve 3x2 cm olan kitlenin küçülüp 1x1 cm boyutlarına gerilediği görüldü. Takipleri devam eden olgunun 3. ay kontrolündeki kitle boyutları 0.5x0.5 cm'dir. Sonuç olarak larengeal amiloidozda spontan regresyon olabilir.

Anahtar Sözcükler: Amiloidoz, larenks, regresyon, larengeal neoplazm

A CASE OF LARYNGEAL AMYLOIDOSIS

SUMMARY

Amyloidosis is a disease demonstrated to be frequently in systemic form, but sometime it may be found as localized form in some organs. Larynx, which is the first in frequency of organ involvement, is the most frequently involved site of localized amyloidosis. Laryngeal amyloidosis, which is an infrequent entity, is treated by surgery or CO2 laser. Recurrence is frequent following intervention. We have determined 3x2 cm mass in the right aryepiglottic fold in a patient with the complaints of intermittent dyspnea and dysphonia. Histopathologic evaluation of biopsy specimen taken under local anesthesia has revealed amyloidosis. During preoperative evaluation, the volume of mass seems to be regressed from 3x2 to 1x1 cm. The volume of mass was 0.5x0.5 cm at third month after biopsy and follow-up period is going on.

Keywords: Amyloidosis, larynx, regression, laryngeal neoplasm

GİRİŞ

Amiloidoz, normal ve çözülebilir proteinlerin, anormal fibriler yapıda ekstraselüler alanda depolanması ile karakterize bir patolojidir¹. Bu fibriler proteinlerin yirmi farklı formu tanımlanmıştır². En sık, yaşamın dört ile sekizinci dekatları arasında, üçte bir ile üçte iki arasında değişen oranlarda erkeklerde daha sık görülen bir durumdur³. Etiyolojisi henüz tam olarak aydınlatılamamıştır^{1,3}. Fakat ağırlıklı olarak immünolojik kökenli olduğu üzerinde durulmuş, bu konu ile ilgili inhalan antijenlere karşı immünoglobulin cevabı ve monoklonal plazma hücrelerinin anormal immünoglobulin cevabı olmak üzere iki hipotez öne sürülmüştür^{4,5}.

Amiloidoz, sistemik, lokalize, primer, sekonder, kalıtsal, gibi değişik şekillerde sınıflandırılmaya çalışılan heterojen bir hastalık grubudur. Sistemik formu bütün organları tutabilir.

İletişim kurulacak yazar: Dr. Giray AYNALI, S.D.Ü. Tıp Fakültesi, K.B.B., Isparta, Türkiye, Tel: +90 246 2238633 E-mail: giraynali@yahoo.com

Gönderilme tarihi: 20 Ocak 2006, revizyon isteme tarihi : 3 Mart 2006, yayın için kabul edilme tarihi: 28 Nisan 2006

Lokalize amiloidozun en sık görüldüğü yerler akciğerler ve larenkstir^{6,1}. Amiloidozun baş boyun bölgesinde en sık görüldüğü yer larenkstir^{1,5,7,8}. Buna rağmen larenks amiloidozu (LA), larenks benign tümörlerinin yaklaşık % 1 kadarını oluşturur⁵. Amiloidozun kesin tanısı patolojik inceleme ile konulabilir. Ülkemizde LA birkaç adet rapor edilmiştir^{9,10,11}.

Bu makalede biyopsi sonrası spontan regresyon gösteren ariepiglottik plika yerleşimli bir LA olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUSU

63 yaşındaki kadın hasta, 2 yıl önce başlayan yutma güçlüğü ve ara ara ortaya çıkan nefes darlığı ve ses kısıklığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Anamnezinde başka bir hastalığının olmadığı, sigara kullanmadığı, sürekli kullandığı bir ilacın olmadığı ve tarımla uğraşan bir köyde yaşadığı öğrenildi. Olgunun yapılan fizik muayenesinde orofarenks, burun, kulaklar ve boynu normal olarak değerlendirildi. Yapılan endoskopik larenks muayenesinde sağ ariepiglottik plikada 3x2 cm boyutlarında, sarı renkli, düzgün ve parlak yüzeyle bir kitle tespit edildi (Resim 1). Bilateral aritenoid ve



vokal kord hareketleri normal olarak değerlendirildi. Diğer sistemlerin muayenesi doğal ve laboratuvar verileri normal sınırlarda rapor edildi. Çekilen boyun ve akciğer tomografisinde ariepiglottik plikadaki kitle dışında bir özellik yoktu. Solunum şikayetleri ile ilgili olarak Göğüs Hastalıkları kliniğinden konsültasyon istendi. Konsültasyon sonucunda herhangi bir patoloji tespit edilmedi.



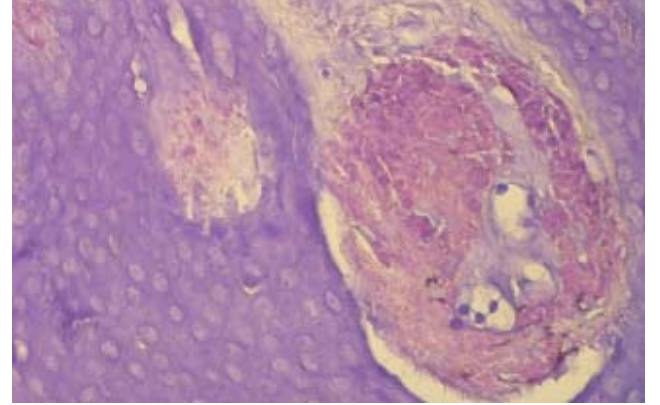
Resim 1. Sağ ariepiglottik plika üzerinde 3x2 cm boyutlarında amiloid kitlesi

Olguya tanı ve biyopsi amaçlı laringoskopi planlandı. Lokal ve topikal anestezi altında gerçekleştirilen laringoskopide epiglottan aritenoid kadar sağ ariepiglottik plikayı tamamıyla örten, 3x2 cm boyutlarında, sarı renkli, yağ dokuyu andıran kitleden punch biyopsiler alındı. Kitle gevrek, kolaylıkla parçalanabilen yapıda idi ve derinlemesine olarak mukozadan aritenoid kıvrımda perikondriumuna kadar devam etmekte idi.

Yapılan histopatolojik incelemenin sonucu, amiloidoz olarak rapor edildi (Resim 2). Sistemik amiloidozdan ayırımı için tam kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri, Bence-Jones proteinini de içeren tam idrar testleri, böbrek ve kalp ile ilgili radyolojik tetkikler ve abdominal duvar yağından biyopsi yapıldı. Sistemik amiloidoz düşündürecek bir bulguya rastlanılmadı.

Amiloidoz kitlesini total eksize etmek amacı ile operasyon planlandı. Fakat biyopsi amaçlı laringoskopide 3x2 cm olan kitlenin, biyopsiden birkaç hafta sonra operasyon öncesi kontrolde küçülmeye başladığı ve boyutlarının yaklaşık 1x1 cm olduğu görüldü. Olguya yapılacak operasyondan vazgeçilerek periyodik takibe alındı. Biyopsi sonrası üçüncü ayda yapılan kontrolünde kitlenin 0,5x0,5 cm boyutlarına kadar küçüldüğü görüldü (Resim 3). Olgu, ameliyat sonrasında ara ara ortaya çıkan nefes darlığı ve ses kısıklığı şikayetlerinin azalarak zaman

içinde kaybolduğunu ifade etti. Olgu, kliniğimizde aylık periyotlar halinde kontrol edilmeye devam edilmektedir.



Resim 2. Amiloid materyelin metakromatik boyanması. (Kristal viyole X 100)



Resim 3. Biyopsi sonrası 3.ayda 0.5x0.5 cm boyutlarına gerilemiş amiloid kitlesi

TARTIŞMA

LA, havayolu obstrüksiyonuna, kronik öksürüğe, hemoptiziye, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonlarına, disfoniye ve disfajiye neden olabilen, anormal fibriller formda proteinöz bir materyalin, endoluminal olarak yavaş ve progresif birikimi ile karakterize nadir bir durumdur¹². Olgumuzun da solunum ve ses ile ilgili şikayetleri mevcuttu ve biyopsi sonrası kaybolduğunu ifade etmekteydi. Fakat olgu bize müracaat ettiğinde ve biyopsi sonrasındaki takiplerinde bu şikayetlerle ilgili bulgumuz yoktur. Ayrıca müracaatında belirttiği bu şikayetlerin ara ara ortaya çıkıyor olması, kitlenin yeri ve büyüklüğü ve vokal kord hareketlerinin ve yapısının normal olması şikayetlerin amiloid kitlesine bağlı olabilmesi ihtimalini düşürmektedir. Lokalize amiloidozun en sık görüldüğü yerler akciğerler ve



larenkstir^{6,1}. Amiloidozun baş boyun bölgesinde en sık görüldüğü yer larenkstir^{1,5,7,8}. Bir çalışmada da dil en çok tutulan bölge olarak belirtilmiştir¹³. LA genellikle lokalize ve primer bir amiloidoz formu olup nadir de olsa sistemik tutulumla da birlikte olabilir. Sıklıkla AL tipi amiloid birikimi görülür^{5,14}. En sık LA görülen bölgeler kord vokaller, band vokaller ve ventriküllerdir^{8,15}. Olgumuzda görülen ariepiglottik plika tutulumu çok nadirdir.

Tanısında muayene (indirekt laringoskopi, direkt laringoskopi) ve radyolojik incelemeler yardımcı olmakla birlikte, kesin tanı alınan biyopsilerin patolojik incelemesi ile konulur. Patolojide rutin olan hematoksilen eozin kullanılabilmesi gibi ayırt ettirici özelliği olan Kongo kırmızısı, kristal viyole gibi özel yöntemler de kullanılabilir⁸. LA tespit edildiğinde sistemik amiloidozdan ayırımı için tam kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri, Bence-Jones proteinini de içeren tam idrar testleri, böbrek ve kalp ile ilgili radyolojik tetkikler ve rektum ve abdominal duvar yağından biyopsiler yapılır⁵. Olgumuzda bu tetkiklerden rektum biyopsisi dışındaki tetkikler yapıldı fakat sistemik amiloidoz düşündürecek bir bulguya rastlanılmadı.

Tedavisinde mikrolaringoskopi eşliğinde ekzizyon, CO2 lazer, Nd-YAG lazer genel olarak başarıyla kullanılabilir^{8,12}. Tedavide denenmiş olan irradyasyon, kemoterapi ve steroidler başarılı bulunmamıştır^{5,16}. LA tedavi sonrasında sık nöks eden bir durumdur. Bartels ve ark. 188 amiloidoz olgusunun 1'i sistemik hastalığın paterni olmak üzere 6'sında LA tespit etmiş, uzun yıllar içindeki takiplerinde 4'ünde rekürrens saptamıştır¹⁷. Tsai ve ark. bir yıllık takiplerinde 5 LA olgusunun 2'sinde rekürrens saptamıştır¹⁵. Ayrıca hem Bartels ve ark. hem de Tsai ve ark. rekürrens göz önüne alındığında, soğuk bıçak ekzizyonunu CO2 lazere oranla daha başarılı bulmuşlardır.

Basut ve arkadaşları rapor ettikleri bir LA olgusunun tedavisiz spontan regrese olduğunu bildirmişlerdir⁹. İncelenen literatürlerde bu olgu dışında spontan regresyon bildirilen bir amiloid olgusuna rastlanılmadı. Bizim olgumuza da biyopsi sonrası mikrolaringoskopik total ekzizyon planlanıyordu. Fakat operasyon öncesi (biyopsiden 1 ay sonra) yapılan kontrolde, 2x2 cm boyutlarındaki lezyonun (biyopsi sonrası 3x2 cm'den kalan) 1x1 cm'ye gerilediği görülünce takip etmeğe karar verildi. Biyopsiden sonraki üçüncü ayda lezyonun 0,5x0,5 cm'ye gerilediği görüldü. Olgu aylık periyotlar halinde hala takip edilmektedir. Basut ve arkadaşları lezyonun tamamıyla kaybolduğunu belirtmişlerdir.

Bizim olgumuzda ise üç aylık takip sürecinde, lezyon küçülmüş fakat tamamıyla kaybolmamıştır.

Sonuç olarak olgumuzda görülen bu spontan regresyon, LA'ların kısmi ya da total olarak spontan regrese olabileceği fikrini desteklemektedir. Ayrıca LA, larenks kitlelerinin ayırıcı tanısında akılda tutulmalı, tespit edildiğinde sistemik hastalık açısından gerekli incelemeler yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. O'Halloran LR, Lusk RP. Amyloidosis of the larynx in a child. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1994;103(8):590-4. (PMID: 8060050)
2. Westermark P, Araki S, Benson MD, Cohen AS, Frangione B, Masters CL, Saraiva MJ, Sipe JD, Husby G, Kyle RA, Selkoe D. Nomenclature of amyloid fibril proteins. Report from the meeting of the International Nomenclature Committee on Amyloidosis, August 8-9, 1998. Part 1. *Amyloid.* 1999;6(1):63-6. (PMID: 10211413)
3. Nandapalan V, Jones TM, Morar P, Clark AH, Jones AS. Localized amyloidosis of the parotid gland: a case report and review of the localized amyloidosis of the head and neck. *Head Neck.* 1998;20(1):73-8. (PMID: 9464956)
4. Berg AM, Troxler RF, Grillone G, Kasznica J, Kane K, Cohen AS, Skinner M. Localized amyloidosis of the larynx: evidence for light chain composition. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1993;102(11):884-9. (PMID: 8239352)
5. Thompson LD, Derringer GA, Wenig BM. Amyloidosis of the larynx: a clinicopathologic study of 11 cases. *Mod Pathol.* 2000;13(5):528-35. (PMID: 10824924)
6. Hurbis CG, Holinger LD. Laryngeal amyloidosis in a child. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99(2):105-7. (PMID: 2301862)
7. Alaani A, Warfield AT, Pracy JP. Management of laryngeal amyloidosis. *J Laryngol Otol.* 2004;118(4):279-83. (PMID: 15117466)
8. Pribitkin E, Friedman O, O'Hara B, Cunnane MF, Levi D, Rosen M, Keane WM, Sataloff RT. Amyloidosis of the upper aerodigestive tract. *Laryngoscope.* 2003;113(12):2095-101. (PMID: 14660909)
9. Basut O, Coşkun H, Erişen L, Tezel İ, Onart S. Bir larengeal amiloidozis olgusu. *Türk Otolaringoloji Arşivi.* 2003;41(3):164-8.
10. Aydın E, Akdoğan V, Arıkan Ü. Larengeal amiloidozis: olgu sunumu. *KBB Postası.* 2004;14(1):29-33.
11. Toprak M, Şenocak D, Erişir F, Uygun N, Gökçel A. Larengeal Amiloidoz. *Türk Otolaringoloji Arşivi.* 1995;33(1):8-11.
12. Piazza C, Cavaliere S, Foccoli P, Toninelli C, Bolzoni A, Peretti G. Endoscopic management of laryngo-tracheobronchial amyloidosis: a series of 32 patients. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2003;260(7):349-54. (PMID: 12937908)
13. Penner CR, Muller S. Head and neck amyloidosis: A clinicopathologic study of 15 cases. *Oral Oncol.* 2006;17: (Basımda) (PMID: 16488655)
14. Lewis JE, Olsen KD, Kurtin PJ, Kyle RA. Laryngeal amyloidosis: a clinicopathologic and immunohistochemical



- review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1992;106(4):372-7.(PMID: 1565488)
15. Tsai TL, Chu PY, Chang SY. Laryngeal amyloidosis with airway obstruction. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;126(3):329-30. (PMID: 11956545)
16. Graamans K, Lubsen H. Clinical implications of laryngeal amyloidosis. *J Laryngol Otol.* 1985;99(6):617-23. (PMID: 4009058)
17. Bartels H, Dijkers FG, van der Wal JE, Lokhorst HM, Hazenberg BP. Laryngeal amyloidosis: localized versus systemic disease and update on diagnosis and therapy. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2004;113(9):741-8. (PMID: 15453534)