

Mesaneinin Primer Amiloidozu: Makroskopik Hematürinin Nadir Bir Nedeni

Primary Amyloidosis of Bladder: A Rare Cause of Macroscopic Hematuria

¹Doğukan Sökmen¹, ²Kamil Gökhan Şeker², ³Yusuf Arıkan², ⁴Bedriye Koyuncu Sökmen³, ⁵Necati Gürbüz²,
⁶Volkan Tuğcu²

¹Özel OTA & Jinemed Hastanesi, Üroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Bilim Üniversitesi, Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Mesaneinde primer amiloidozu çok nadir bir durum olup etiyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Klinik olarak ağrısız makroskopik hematüri ve irritatif işeme semptomları görülmekle beraber, bunlardan en önemlisi hematürüdür. Mesaneinde lokalize amiloidoz klinik prezentasyonu, sistoskopik görüntüsü ve radyolojik tetkiklerle mesane tümörünü taklit eder. Kesin tanı yöntemi histopatolojik inceleme olup, alınan doku örneklerinin Kongo kırmızısı boyama yönteminde röfle vermesi tipiktir. Primer amiloidoz tedavisinde altın standart tedavi transüretral rezeksiyondur. Sonuç olarak semptomları tümöre benzeyen mesaneinde amiloid birikiminin şu an geçerli tek tedavisi cerrahi rezeksiyonu olup gelişebilecek maligniteler göz önünde bulundurulmalı ve yapılan rezeksiyon sonrasında da hastaya yakın takip önerilmelidir.

Anahtar kelimeler: Amiloidoz, hematüri, mesane kanseri

ABSTRACT

Primary amyloidosis of the bladder is very rare and its etiology is not known. Although gross hematuria and irritative voiding symptoms are seen clinically, the most important one is hematuria. Bladder localized amyloidosis mimics the bladder tumor with its clinical presentation, cystoscopic appearance, and radiological examinations. The definitive diagnosis method is histopathological examination and it is typical for the tissue samples to give Congo red stain apple-green birefringence under polarized light. The gold standard treatment for primary amyloidosis is transurethral resection. As a result, the only treatment of amyloid accumulation in the bladder-like bladder with symptoms whose symptoms resemble tumoral resection is the presence of malignancies, and the patient should be followed up closely after resection.

Keywords: Amyloidosis, hematuria, bladder cancer

Geliş tarihi/Received: 28.09.2017 | **Kabul tarihi/Accepted:** 30.10.2017

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Yusuf Arıkan, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Telefon/Phone: +90 542 204 93 28 **E-posta/E-mail:** dryusufarikan@gmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0003-4449-9036

Atıf/Citation: Sökmen D, Şeker KG, Arıkan Y, Koyuncu Sökmen B, Gürbüz N, Tuğcu V. Mesaneinin Primer Amiloidozu: Makroskopik Hematürinin Nadir Bir Nedeni. Bakırköy Tıp Dergisi 2018;14:443-6. <https://doi.org/10.4274/BTDMJB.20170928084129>



GİRİŞ

Amiloidoz; çoğunlukla kadınlarda izlenen birçok organ ve dokuda amiloid proteinlerinin hücre dışında birikmesi ile ortaya çıkan, primer ve sekonder formu bulunan heterojen bir hastalık grubudur (1). Amiloidozun primer ve sekonder formları çeşitli organ ve dokularda lokalize veya jenaralize hastalık olarak kendini gösterebilir. Amiloid depozitlerinin birikimi ürogenital sistemde böbrek, üreter, mesane, üretra hatta prostat ve penis dokusunda izlenebilir (2).

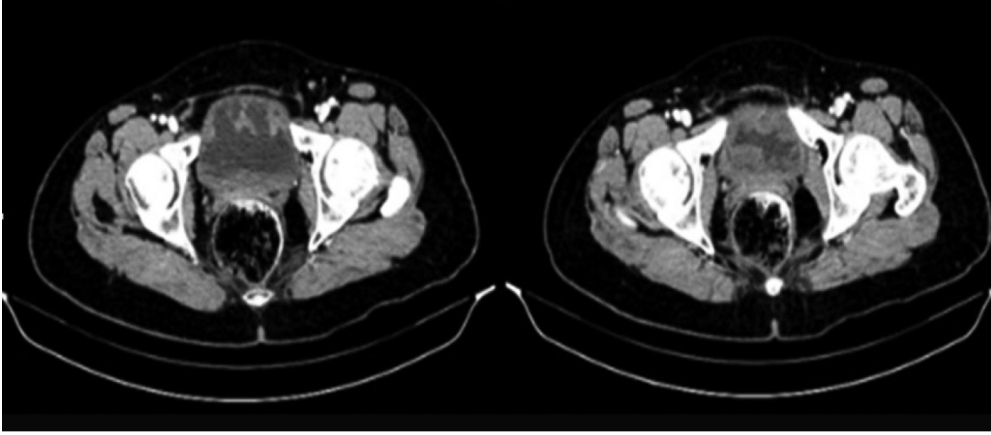
Mesanenin primer lokalize amiloidozu etiyolojisi net olarak bilinmeyen bir hastalıktır. İlk kez 1853 yılında Virchow tarafından tanımlanmıştır (3). Mesanenin primer amiloidozu çok nadir olmakla birlikte, üriner organlarda sekonder amiloid birikiminde özellikle böbrek tutulumu izlenir (4). Mesanede lokalize amiloidoz klinik prezentasyonu,

sistoskopik görüntüsü ve radyolojik tetkiklerle mesane tümörünü taklit eder (3). Histopatolojik inceleme altın standart tanı yöntemi olup, alınan doku örneklerin Kongo kırmızısı boyama yönteminde röfle vermesi tipiktir (5).

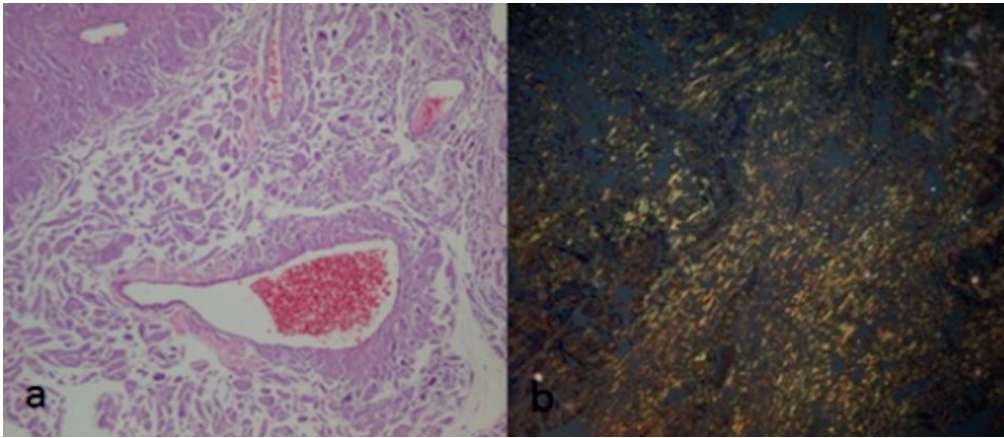
Biz bu olgu sunumumuzda 42 yaşındaki kadın hastada saptadığımız mesanenin primer amiloidozu olgusunu literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Kırk iki yaşında kadın hasta idrar yaparken yanma ve ağrısız hematüri şikayetleriyle başvurdu. Hastanın anamnezinde kronik hastalığı ve geçirilmiş cerrahisi bulunmuyordu. Tam idrar tetkikinde lökosit (++) , eritrosit (+++), protein (+), mikroskopisinde her sahada 12 lökosit, 25 eritrosit vardı, idrar kültüründe üreme olmadı. Diğer parametrelerde



Resim 1: Bilgisayarlı tomografi görüntülemesinde mesanede yaygın olarak en büyük çapı 2 cm'ye uzanım gösteren lümene protrüde, kontrast tutulumu bulunan kitlesel lezyonlar



Resim 2: a) Mesane mukozası damarlar çevresinde, amorf madde birikimi, b) Kongo kırmızı boyama ile polarize ışıkta yeşil röfle veren amiloid depozitleri

(hemogram, koagülometre, biyokimyasal incelemeler) patoloji gözlenmedi. Ultrasonografisinde (USG) böbrekler doğal izlendi, mesane tabanında, anterior, posterior duvarda multipl lümene protrüde yumuşak doku alanları görüldü. İntravenöz ve oral kontrastlı tüm batin bilgisayarlı tomografisinde (BT) mesanede yaygın olarak en büyük çapı 2 cm'ye uzanım gösteren lümene protrüde, anlamlı kontrast tutulumu bulunan kitlesel lezyonlar izlendi, diğer organlarda radyolojik patoloji izlenmedi (Resim 1). Hastaya primer mesane tümörü tanısı düşünülerek anestezi konsültasyonu sonrası yazılı ve sözlü onamı alınmasının ardından, genel anestezi altında sistoskopi ve transüretal rezeksiyon (TUR) yapıldı. Sistoskopide mesanede multipl odaklı, tüm duvarları tutan, yağlı doku görünümünde, üzüm salkımı şeklinde görünüm izlendi. Mesane tümöründen net ayırt edilemeyen lezyonlardan rezeksiyon yapıldı. Lezyonlar bilinen papiller yapıdaki transizyonel hücreli kanserden (TCC) farklı görünümde idi. Takiplerinde herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta postoperatif 1. gün taburcu edildi.

Histopatolojik incelemede mukozada ödem, konjesyon, nötrofil, plazma hücreleri ve lenfositlerden zengin mikst tipte aktif enflamasyon ve yer yer lenfoid folikül formasyonları gözlemlendi. Mukozada damarlar çevresinde, amorf madde birikimi izlendi. Kongo kırmızı boyama ile polarize ışıkta yeşil rölfe veren bu birikimin amiloid depoziti ile uyumlu olduğu patoloji birimi tarafından raporlandı (Resim 2).

Bu bulgularla hastaya amiloidoz tanısı konularak ileri tetkik ve kronik hastalık araştırılması amacıyla dahiliye ve nefroloji kliniğine hasta yönlendirildi. Yapılan tetkikler ve biyopsilerde mesane dışı amiloidoz ile uyumlu hastalık veya organ tutulumu tespit edilemedi. Hasta primer mesane amiloidozu tanısıyla takip altına alındı.

TARTIŞMA

Mesanede primer amiloidoz çok nadir bir durum olup hastalarda klinik olarak ağrısız hematüri (%60), irritatif işeme semptomları (%20) ve her ikisi beraber (%20) görülebilir. Bu klinik semptomlar ile mesane tümörü ayırıcı tanısına girmektedir (6,7). Radyolojik olarak gerek USG gerek BT'de mesane tümöründen net ayırt edilmesi mümkün değildir (3). Tarama ve tanı için abdominal yağ biyopsisi, rektal biyopsi ve kemik iliği biyopsisi

önerilmektedir (8). Bizim olgumuzda rektal biyopsi, kemik iliği biyopsisi ve serum protein elektroforezi uygulanarak sistemik bir hastalık olup olmadığı araştırıldı ancak başka herhangi bir organda amiloid birikimi gözlenmedi.

Amiloidoz hastalığının kesin tanısı histopatolojik inceleme ile konulur (3). Bizim hastamızda da ilk planda mesane tümörü düşünmesine rağmen histopatolojik inceleme ile kesin tanı konmuştur.

Primer mesane amiloidozunun tedavisinde intravezikal dimetil sülfoksit, intravezikal potasyum permanganat veya oral kolşisin mesane koruyucu tedavi yöntemi olarak kullanılabilir, ancak bu tedavilerin faydaları sınırlıdır ve tartışmalıdır (6). Altın standart tedavi TUR'dur. Tedavi sonrası rekürrens oranları yaklaşık %50 olarak bildirilmiştir. %10 hastada ise kanama TUR ile kontrol altına alınamaz, bu durumda masif kanama kontrolü için iliyak arter ligasyonu veya parsiyel/total sistektomi gibi prosedürler gerekebilir (3,7). Bizim olgumuzda TUR ile kanama kontrol altına alınmıştır, diğer prosedürlere gerek duyulmamıştır.

Primer mesane amiloidozu tümör ile karışabileceği gibi tümörle eş zamanlı da görülebilir. Ülkemizde bildirilen bir olgu sunumunda, Kumsar ve ark., mesanede primer amiloidoz ve *in situ* ürotelyal karsinom birlikteliği tespit etmişlerdir (9). Yurt dışından sistektomi patolojisi sarkomatoid farklılaşım gösteren TCC ve amiloidoz şeklinde belirtilen bir olgu da mevcuttur (10). Bizim hastamızın radyolojik ve sistoskopi takiplerinde mesanede malignite bulgusu izlenmedi.

Sonuç olarak semptomları tümöre benzeyen mesanede amiloid birikiminin şu an geçerli tek tedavisi cerrahi rezeksiyonu olup gelişebilecek maligniteler göz önünde bulundurulmalı ve yapılan rezeksiyon sonrasında da hastaya yakın takip önerilmelidir.

Etik Kurul Onayı: Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulu'ndan onay alınmıştır.

Hasta Onayı: Hasta onayı alınmış olup hastaya bilgi verilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: N.G., Konsept: D.S., K.G.Ş., Dizayn: Y.A., K.G.Ş., Veri Toplama veya İşleme: Y.A., V.T., K.G.Ş., Analiz veya Yorumlama: B.K.S., Literatür Arama: D.S., Yazan: Y.A., K.G.Ş.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

KAYNAKLAR

1. DeSouza MA, Rekhi B, Thyaviahally YB, Tongaonkar HB, Desai SB. Localized amyloidosis of the urinary bladder, clinically masquerading as bladder cancer. *Indian J Pathol Microbiol* 2008;51:415-7.
2. Altwaigri A. Primary amyloidosis of the urinary bladder presenting as painless hematuria. *Int J Health Sci (Qassim)* 2011;2:181-6.
3. Karan SC, Shah AK, Srivastava CA, Bhardwaj BR. Primary amyloidosis of urinary bladder: Mimicking transitional cell carcinoma bladder?. *Medical Journal Armed Forces India* 2015;6:13.
4. Goswami AK, Vaidyanathan SS, Rao MS. Primary localized amyloidosis of urinary bladder: A case report. *J Postgrad Med* 1984;30:253-4.
5. Westermark P, Benson MD, Buxbaum JN, Cohen AS, Frangione B, Ikeda S, et al; Nomenclature Committee of the International Society of Amyloidosis. Amyloid: Toward terminology clarification. Report from the Nomenclature Committee of the International Society of Amyloidosis. *Amyloid* 2005;12: 1-4.
6. Wilkinson M, Fanning DM, Flood H. Primary bladder amyloidosis. *BMJ Case Rep* 2011;2011.
7. Tirzaman O, Wahner-Roedler DL, Malek RS, Sebo TJ, Li CY, Kyle RA. Primary localized amyloidosis of the urinary bladder: a case series of 31 patients. *Mayo Clin Proc* 2000;75:1264-8.
8. Malek RS, Wahner-Roedler DL, Gertz MA, Kyle RA. Primary localized amyloidosis of the bladder: experience with dimethyl sulfoxide therapy. *J Urol* 2002;168:1018-20.
9. Kumsar Ş, Ünlükaplan M, Peşkirioğlu L, Özkardeş H. Coexistence of primary amyloidosis of the bladder and urothelial carcinoma in situ. *Türk Üroloji Dergisi* 2009;35:72-4.
10. Gupta P, Hanamshetti S, Kulkarni JN. Primary amyloidosis with high grade transitional cell carcinoma of bladder: a rare case report. *J Cancer Res Ther* 2012;8:297-9.