

OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

İşitme azlığı ve ses kısıklığı yapan ender bir patoloji: Nazofaringolarengel amyloidosis

Y. Toplu, R. Bentli, Ş. Can, E. Şamdancı, A. Kızılay

A rare pathology that cause of hearing loss and deafness: Nasopharyngolarengel amyloidosis

Amyloidosis is a disease that characterized by deposition of an abnormal fibrillary protein in the extracellular area of various tissues and organs. It is more commonly seen in males and in the over 40 age period. Even though immunologic factors are under an immense suspicion, its etiology is still unknown. Amyloidosis is observed in 3 groups as primary systemic amyloidosis, secondary systemic amyloidosis and localized amyloidosis according to its prevalence. Amyloidosis is demonstrated in systemic form generally, but it may be found as localized form in some organs very rarely. Larynx is the most common involved site of localized amyloidosis. In this paper we described very rare form of localized amyloidosis; rhinonasopharyngolarengel amyloidosis that hasn't been defined in our country previously.

Key Words: Serous otitis media, upper airway, amyloidosis.

Türk Arch Otolaryngol, 2012; 50(4):81-84

Özet

Amiloidoz farklı doku ve organların ekstrasellüler boşluğunda anormal fibriller yapıda protein birikimi ile karakterize bir hastalıktır. Bu hastalık genellikle erkeklerde görülür. Herhangi bir yaş grubunda görülebilmesine rağmen 40 yaş üzerinde görülme ihtimali daha yüksektir. İmmunolojik faktörlerden şüphelenilse de amyloidozun kesin nedeni henüz bilinmemektedir. Amyloidoz; Primer sistemik amyloidoz, sekonder sistemik amyloidoz ve lokalize amyloidoz olmak üzere 3 gruba ayrılır. Amiloidozun genellikle sistemik formu görülür, fakat çok nadiren de olsa bazı doku ve organlarda lokalize formunda görülebilir. Lokalize amiloidozun en sık görüldüğü organ larenkstir. Biz bu yazıda lokalize amiloidozun çok nadir görülen bir formu olan ve ülkemizde daha önce tanımlanmamış rinonazofaringolarengel amiloidozu sunduk.

Anahtar Sözcükler: Seröz otit, üst solunum yolu, amyloidoz.

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2012; 50(4):81-84

Giriş

Amiloid, vücutta herhangi bir doku veya organda ekstrasellüler olarak depolanan ve çözünürlüğü olmayan fibriller protein yapısında bir maddedir. Önceleri biriken bu maddenin nişasta yapısında olduğu sanıldığından dolayı "amyloid" olarak adlandırılmıştır. Erkeklerde ve 40 yaş üzeri dönemde daha sık görülmektedir. Her ne kadar immunolojik faktörlerden yoğun bir şekilde şüphelenilse de etyolojisi belirsizliğini korumaktadır.¹

Amiloidoz yaygınlığına göre; primer sistemik amiloidoz, sekonder sistemik amiloidoz ve lokalize amiloidoz olarak 3 grupta incelenmektedir. Lokalize amiloidoz, sistemik tutulum olmaksızın vücudun herhangi bir bölgesinde amiloid depolanmasıdır. Lokalize amiloidoz en sık akciğer ve larenkste görülür. Baş-boyunda amiloidozun en sık görüldüğü yer ise larenkstir.²

Bu yazı 34. Türk KBB ve BBC ulusal kongresinde poster olarak (no:0354) kabul edilmiştir.

Dr. Yüksel Toplu, Dr. Şermin Can, Dr. Ahmet Kızılay

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Malatya

Dr. Recep Bentli

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

Dr. Emine Şamdancı

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Patoloji Anabilim Dalı, Malatya

Lokalize amiloidoz çok nadir görülür. Ülkemizde şu ana kadar birkaç adet lokalize amyloidozis olgusu rapor edilmiştir.³⁻⁵ Bu yazımızda işitme azlığı ve ses kısıklığına yol açan ve ülkemizde daha önce tanımlanmamış rinonazofaringolarengal amiloidoz olgusu sunuldu ve literatür bilgileri gözden geçirildi.

Olgu Sunumu

Kırk sekiz yaşında sigara içen erkek hasta, birkaç yıldır mevcut olan ve son dönemlerde giderek artan işitme azlığı, ses kısıklığı ve ara ara nefes darlığı şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Daha önceden yakınmaları nedeniyle sık sık semptomatik tedaviler uygulanan hastanın şikayetleri tam geçmemiş. Hastanın özgeçmişinde 25 yıl günde 1 paket sigara kullandığı, ek bir hastalığının olmadığı, soy geçmişinde ise herhangi bir özelliğinin olmadığı saptandı. Hastanın yapılan muayenesinde bilateral seröz otit ve orofarenkste bilateral lateral farengal bandlarda yukardan aşağıya uzanan sarımsı amyloid birikimleri görüldü. Yapılan fleksible nasofaringolarinoskopik bakıda bilateral olarak alt konka arka kuyruğundan başlayan nazofarenks, farenks, supraglottik larenks ve trakea üst halkalarına kadar devam eden sarımsak renkte submukozal amyloid depolanmaları izlendi (Resim 1, 2). Hastanın çekilen toraks tomografisinde trake-



Resim 1. Alt konka kuyruğu ve nazofarenkste amyloid depozitleri.

obronşial ağacın normal olduğu izlendi. Diğer sistemlerinin muayenesi ve tetkikleri normaldi.

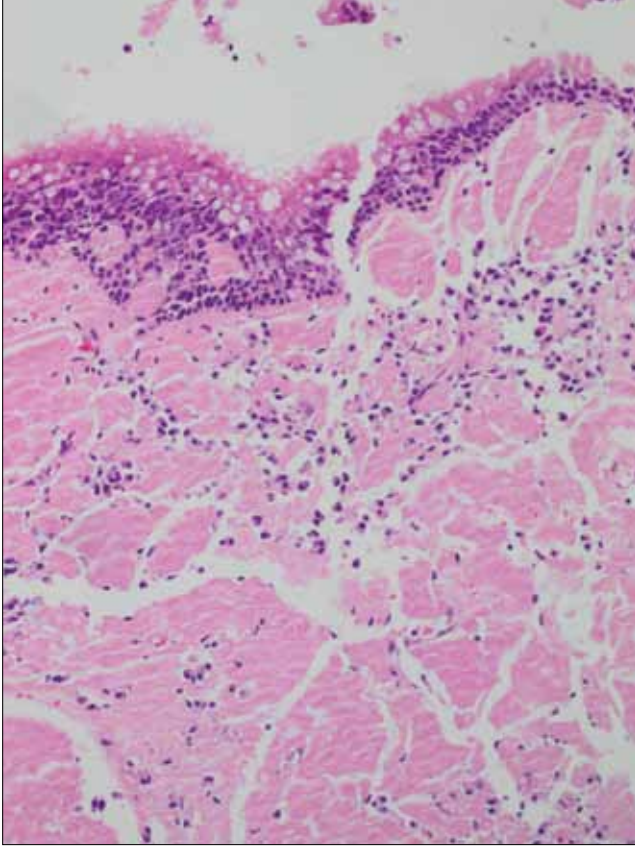
Genel anestezi altında rekürren seröz otit atakları nedeniyle kulaklara ventilasyon tüpü tatbiki, nazofarenks ve larenksteki amyloid depozitlerinin traşlanması işlemleri yapıldı. Eksize edilen depositlerin histopatolojik incelemesi amiloidoz olarak rapor edildi (Resim 3, 4). Sistemik amiloidozdan ayırıcı tanısı için tam kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri, Bence-Jones proteinini içeren idrar tetkikleri, romatolojik, nefrolojik ve kardiyolojik incelemeler yapıldı. Sistemik amiloidoz düşündürecek herhangi bir bulguya rastlanılmadı. Cerrahi sonrasında hastanın işitme azlığı, ses kısıklığı şikayetlerinin geçtiği, cerrahi traşlama yapılan amyloid depositlerinde tekrarlama olmadığı, cerrahi uygulanmayan diğer depozitlerin ise boyutlarında küçülme olduğu saptandı. Hastanın düzenli olarak aylık kontrolleri devam etmektedir.

Tartışma

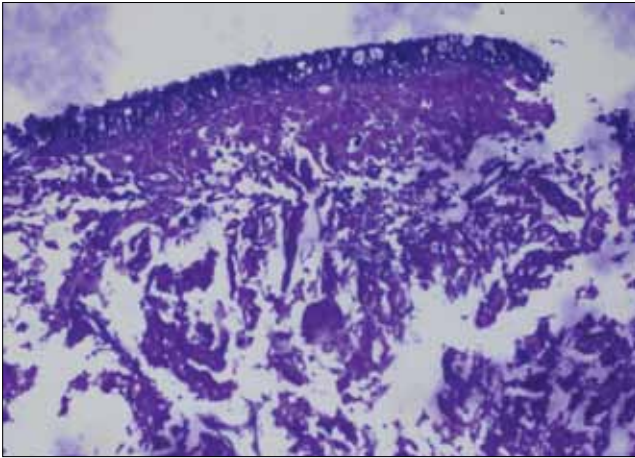
Amyloidin kimyasal olarak iki esas yapısı vardır. Bunlardan biri "amyloid light chain" (AL) denilen immünglobulin hafif zincirden, diğeri ise "amyloid-associated" (AA) şeklinde tanımlanan nonimmünglobulin proteinden meydana gelmektedir.⁶ AL primer sistemik amiloidozis'de, AA sekonder sistemik amiloidozis'de görülür. Amiloidozun 3 değişik formu mevcuttur. İlki; primer



Resim 2. Larenks görülen submukozal sarımsı amyloid plakları.



Resim 3. Solunum epiteli altında eozinofilik amorf madde ve plazma hücre infiltrasyonu. H-E x200.



Resim 4. Amiloid pozitif boyanma. Kristal Violet x400.

sistemik amiloidoz formu olup, alta yatan herhangi bir sistemik hastalık yoktur. İkincisi; sekonder sistemik amiloidoz formu olup, romatoid artrit, bronşektazi, tüberküloz gibi kronik enfeksiyonlarda ve multipl miyelom gibi sistemik hastalıklara sekonder olarak gelişir.

Üçüncüsü ise lokalize amiloidoz formudur ve genellikle primer bir amiloidoz formu olup sistemik tutulumla birlikte olması çok nadirdir. Sıklıkla AL tipi amiloid birikimi görülür.⁷ En sık LA görülen bölgeler kord vokaller, band vokaller ve ventriküllerdir.⁸ LA diğer formlara göre daha nadirdir.⁹ Sistemik formda sağkalım ortalama 5 ile 15 ay arasındadır, lokalize formda ise sağkalım süreleri çok uzundur.¹⁰

Amiloidoz vücudun birçok bölgesini papül, nodül veya plak tarzında tutan değişik alt tipleri olan bir hastalıktır. Baş ve boyun bölgesinde görülen formu lokalize tutulum şeklindedir.⁹⁻¹¹ Hastalık, depolanma bölgesine göre; burun tıkanıklığı, başağrısı, yutma problemleri, ses kısıklığı ve nefes darlığı gibi şikayetlere neden olabilmektedir. Bizim olgumuzda alt konka arka kuyruğu tutulumuna bağlı olarak ara ara burun tıkanıklığı, nazofarenks tutulumuna sonucu gelişen rekürren seröz otitis media ya bağlı işitme azlığı atakları, lateral farengal bandların tutulumuna bağlı ara sıra yutmada takılma hissi, larenks ve üst trakeal halkaların tutulumuna bağlı ara ara nefes darlığı ve ses kısıklığı şikayetleri mevcuttu. Tekrarlayan seröz otit atakları için hastaya ventilasyon tüpü tatbiki ve nazofarenksteki depozitlerin traşlanması cerrahisi, nefes darlığı ve ses kısıklığı için ise larengeal depozitlerin traşlanması cerrahisi yapıldı. Bu cerrahi yaklaşım ile hastanın tekrarlayan şikayetleri giderildi.

Anamnez ve muayene tanıda yardımcı olmakla birlikte hastalığın kesin tanısı lezyondan alınan numunelerin hemotoksilen eozin boyası, kongo kırmızısı, kristal viyole gibi özel boyama yöntemlerinin kullanıldığı histopatolojik incelenme ile konulur. Dokunun kongo kırmızısı ile boyanıp polarize ışıkta çift kırma özelliğinin görülmesi altın standarttır.¹² Sistemik amiloidoz ayırıcı tanısı için hemogram, karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri, ekokardiyografi gibi kardiyak tetkikler, serum ve idrarda Bence Jones Proteini tayini ve rektum/karın bölgesinden biyopsiler yapılır.^{10,11} Olgumuzda rektum/karın biyopsisi hariç diğer tüm tetkikler yapıldı ama sistemik amiloidoz tanısı koyacak herhangi bir bulguya rastlanılmadı. Ayrıca trakeobronşial tutulumu ekarte etmek amacıyla çekilen toraks CT'sinde normal olduğu görüldü.

Amiloidoz tedavisinde uzun ve düzenli takip eşliğinde medikal ve cerrahi seçenekler mevcuttur. Sistemik AL amiloidozun medikal tedavisinde amiloid önmaddelelerinin üretimini engellemek amacıyla yüksek doz dek-sametazon ve melphalon kullanımı önerilmektedir. AA

amilodozun medikal tedavisinde ise altta yatan primer hastalığın tedavisinin hastalığın regresyonunda önemli olduğu saptanmıştır. Lokalize amiloidozda ise mikrolaringoskopik eksizyon, CO₂ lazer ve Nd-YAG lazer gibi cerrahi yöntemler başarıyla kullanılmaktadır.¹¹ LA tedavisinde irradyasyon, kemoterapi ve steroid kullanımı çok yararlı bulunmamıştır.⁷ LA'da tedaviye rağmen sık nüks görülmektedir. Soğuk bıçak eksizyonu yöntemi ile tedavi edilen hastalarda CO₂ lazere oranla daha az nüks görülmüştür.⁸ Literatürde LA'un tedavisiz kendiliğinden regrese olduğunu gösteren sadece bir çalışma mevcuttur.³ Ayrıca biyopsi sonrası lezyonların gerileyebildiği de gösterilmiştir.¹³ Ülkemizde daha önce tanımlanmamış rinonazofaringolarengal amiloidozlu olgumuzun yapılan takiplerinde eksize edilen alanlarda yenileme olmadığı, eksize edilmeyen alanlarda da depozitlerde küçülme olduğu izlendi.

Kaynaklar

1. **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: 73-8.
2. **O'Halloran LR, Lusk RP.** Amyloidosis of the larynx in a child. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103: 590-4.
3. **Basut O, Coşkun H, Erişen L, Tezel İ, Onart S.** Bir larengeal amiloidozis olgusu. *Türk Otolaringoloji Arşivi* 2003; 41: 164-8.
4. **Aydın E, Akdoğan V, Arıkan Ü.** Larengeal amiloidozis: olgu sunumu. *KBB Postası* 2004; 14: 29-33.
5. **Toprak M, Şenocak D, Erişir F, Uygun N, Gökçel A.** Larengeal Amiloidoz. *Türk Otolarengoloji Arşivi* 1995; 33: 8-11.
6. **Ünal R, Şeşen T, Özdemir E, Erkilet E, Kandemir B, Süllü Y.** Lingual amyloidosis. *J Exp Clin Med* 2009; 26: 193-5.
7. **Thompson LD, Derringer GA, Wenig BM.** Amyloidosis of the larynx: a clinicopathologic study of 11 cases. *Mod Pathol* 2000; 13: 528-35.
8. **Tsai TL, Chu PY, Chang SY.** Laryngeal amyloidosis with airway obstruction. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 126: 329-30.
9. **Newlands SD, Calhoun KH, Curtin HD.** *Bailey Head&Neck Surgery- Otolaryngology* Volume1.2nd Ed. Lippincot-Raven 1998; 188-94.
10. **Fahrner KS, Black CC, Gosselin BJ.** Localized amyloidosis of the tongue: a review. *Am J Otolaryngol* 2004; 25: 186-9.
11. **Penner CR, Mülller S.** Head and neck amyloidosis: a clinicopathologic study of 15 cases. *Oral Oncology* 2006; 42: 421-9.
12. **Erken E, Tuncer İ.** İmmun Hastalıklar. In: Uluoğlu Ö (çeviri editörü). *Patoloji*. Ankara: Güneş Kitabevi 1990: 162-232.
13. **Aynalı G, Yasan H, Akkus Ö, Doğru H, Başak K.** Bir Larengeal Amiloidoz Olgusu *KBB-Forum* 2006; 5.

Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Yazışma Adresi: Dr. Yüksel Toplu

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Kulak Burun

Boğaz Anabilim Dalı, MALATYA

Tel: (0422) 341 06 60-4606

Faks: (0422) 341 01 28

e-posta: yukseltoplu@botmail.com