



OLGU SUNUMU

PRİMER LARİNGEAL AMİLOİDOZ: OLGU SUNUMU

PRIMARY LARYNGEAL AMYLOİDOSİS: CASE REPORT

Dr. Hüseyin ÇELİK* Dr. İstemihan AKIN* Dr. Ayhan GÖKLER* Dr. Tolga KAPLAN*

ÖZET

Lokalize laringeal amiloidoz tüm benign larinks tümörlerinin %1'den azını oluşturan nadir ve benign bir neoplazidir. Bu lezyonların klinik özellikleri tam belirlenmemiştir ancak laringeal amiloidoz monoklonal hafif zincir deposizyonu ile karakterize bir lokalize amiloidoz formu olarak düşünülür. Larinks amiloidozu çoklukla sekonderdir ve her vakada bu durum araştırılmalıdır. Teşhis için çeşitli histokimyasal boyamalar kullanılır. Bunlardan en spesifik olanı "Kongo kırmızısı"dır. Ayırıcı tanıdaki zorluklar nedeniyle nadir olmayarak tekrar biyopsi gerekebilir. Semptomatik olduğunda cerrahi yaklaşım gerekir. Cerrahi endoskopik olabilir. Büyük supraglottik kitlelerde eksternal supraglottik yaklaşım gerekebilir. Laringeal amiloidoz fragil ve kanamalıdır. Bu sebeple entübasyon sırasında kanama olabilir. Yıllar sonra rekürrensler olabilir ve uzun dönem takip önerilir.

Anahtar sözcükler : primer amiloidoz, larinks.

SUMMARY

Localized laryngeal amyloidosis is a rare and benign process, accounting for less than 1% of all benign laryngeal tumors. The clinical nature of these lesions has not been well established. But it is thought that laryngeal amyloidosis is a form of localized amyloidosis characterized by monoclonal light-chain deposition. Amyloid in larynx may be a manifestation of the generalized or secondary form, which has to be excluded in each case. Diagnosis is provided by various histochemical stainings of which Congo red is the most specific one. Recurrent biopsies are needed not rarely because histopathological diagnosis may be difficult. It requires surgical management when symptomatic. Surgery may be endoscopically. A lateral external supraglottic approach has been found to be successful in treating patients with large supraglottic masses. Laryngeal amyloidosis is fragile and hemorrhagic. Therefore, massive bleeding may occur during intubation. Recurrence may become manifest after several years and long-term follow-up is recommended.

Key words: primary amyloidosis, larynx.

* SSK Ankara Eğitim Hastanesi 1. KBB Kliniği - ANKARA

Çalışmanın Yapıldığı Klinik(ler) : SSK Dışkapı Hast. 1. KBB Kliniği

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih : 24.10.2001

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih : 12.12.2001

Yazışma Adresi : Dr. Hüseyin ÇELİK, Üçyıldız Cad. Mehmetçik Sok. No: 1/1

Subayevleri/ ANKARA.



GİRİŞ:

Amiloid; belli mikroskopik özellikleri olan proteinöz madde depozitleri için kullanılan bir terimdir (8,9,10,11,13). 1851'de Wirshow ilk defa bu ismi kullandı (26). 1842'de Von Rokitsky bu maddeyi ilk olarak karaciğer ve dalakta belirledi. Amiloidozis bir protein depo hastalığıdır (17,18).

Laringeal amiloidoz nadir bir benign hastalıktır. Amiloidozisin larinkste sınırlı formu olarak düşünülebilir. Tüm laringeal benign tümörlerin %1'den azını oluşturur (4,10,12,13,23). Baş boyun bölgesinde izole amiloidoz en sık larinkste yerleşir. Laringeal amiloidoz sıklıkla izoledir ancak sistemik tutulum olan vakalar da bildirilmiştir (2,5,12,23). Amiloidoz genelde primer amiloidoz (lokalize veya yaygın), sekonder amiloidoz (lokalize veya yaygın), multiple myelom ile birlikte olan amiloidoz ve herediter amiloidoz olarak gruplanır (10,12,22). Larinks tutulduğunda tedavi amaçları sesi korumak ve hava yolunu sağlamaktır (12).

Biz de total eksizyon ile başarılı bir sonuç elde ettiğimiz bir izole laringeal amiloidoz vakası sunuyoruz.

OLGU SUNUMU:

47 yaşındaki bayan hasta kliniğimize yedi yıldır olan ses kısıklığı nedeniyle başka bir merkezden sevk edilmişti. Hastanın ses kısıklığı gün içinde sürekli idi. Fiberoptik laringoskopide sağ bant ventrikülü boylu boyunca tutan, sağ kord vokal ön yarısını tutan, lobüle kontürlü, pembe renkli vejetan kitle izlendi. Kord vokal hareketleri normaldi. Hastanın muayenesinde ek patoloji saptanmadı. Hastanın kan rutinleri ve akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi.

Resim 1 ve 2'de endoskopik muayenede sağ bant ventrikül ve kodru tutan lezyonun görünümü izlenmektedir.

Histopatolojik tanı konması için direk laringoskopi ile kitle gros olarak total eksize edildi. Histopatolojik inceleme sonucu laringeal amiloidozis olarak rapor edildi. Kongo kırmızısı ile boyama ile de tanı doğrulandı.

Bronkoskopi sonucunda ek lezyon izlenmedi. Sistemik amiloidoz için istenen diğer tetkiklerinde anormallik saptanmadı.

Hastanın postoperatif dönemde ses kısıklığı şikayeti olmadı. 6 aylık takip döneminde yeni lezyon izlenmedi ve kan rutinleri ve akciğer grafisi normal sınırlarda tespit edildi. Hasta halen problemi olmadan takip edilmektedir.

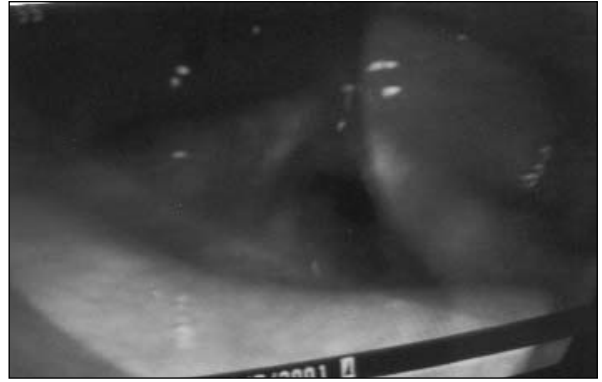
TARTIŞMA:

Amiloid terimi belli mikroskopik özellikleri olan proteinöz madde depozitleri için kullanılan bir terimdir (8,9,10,11,13).

Amiloidoz genelde kan damarları ve seromüsinöz bezler etrafında kas ve bağ dokusunda yerleşir (10). Laringeal

amiloidoz nadir bir benign hastalıktır (4,10,12,13,23). Baş boyun bölgesinde izole amiloidoz en sık larinkste yerleşir. Laringeal amiloidoz sıklıkla izoledir ancak sistemik tutulum olan vakalar da bildirilmiştir (2,5,12,23). Baş ve boyun bölgesinde diğer lokalizasyonlarda da amiloid yerleşimi bildirilmiştir (15,20). Diğer lokalizasyonların tersine lingual amiloidoz genelde sekonder tutulum nedeniyledir.

Symmers'in sınıflaması: primer amiloidoz (lokalize veya yaygın), sekonder amiloidoz (lokalize veya yaygın), multiple myelom ile birlikte olan amiloidoz ve herediter amiloidoz olarak yapılmıştır (10,12,22). Larinks tutulduğunda



RESİM 1 : Lezyonun Görünümü.

tedavi amaçları sesi korumak ve hava yolunu sağlamaktır (12).

Laringeal amiloidoz tüm laringeal benign tümörlerin %1'den azını oluşturur. (10,11,12,14,21). Genelde erkeklerde sık olduğu rapor edilmiştir (14). En sık 5-6. dekatlarda görülür (11,12,14,21). Çocuklarda çok nadirdir (16,17,24). Larinksin her seviyesinde tutulum bildirilmiştir ancak en sık glottik bölge tutulumu bildirilmiştir (3,6,11,12,16,19). En nadir ise subglottik bölgede izlenir (1,10).

İlk düşünülen tanı genelde karsinom olmaktadır. Ami-



RESİM 2 : Lezyonun Görünümü.



loidoz tespit edilene kadar histopatolojik incelemede granülasyon dokusu veya yabancı cisim reaksiyonu gibi tanılar sıklıkla bildirilmektedir. Bu sebeple tekrar biyopsiler nadir değildir (10,12).

Amiloidoz submukozal bir hastalıktır. Bu nedenle radyolojik olarak yayılım daha iyi tespit edilebilir. Laringoskopik bulgular spesifik değildir (10). İntakt bir yüzey altında beklenenden çok geniş bir yayılım söz konusu olabilir (12). Genelde sınırlı lezyonlar izlenir ancak daha yaygın tipler olabilir (2,5,10). Vokal kord paralizisine kitle etkisi nedeniyle sebep olan laringeal amiloidoz bildirilmiştir (10,25).

Laringeal amiloidozda seçilecek tedavi cerrahi yaklaşımdır (10,12,23). Lazerle eksizyon en başta çok taraftar bulunmamıştır ancak günümüzde güvenli ve etkin bir yaklaşım imkanı sunmaktadır (7,10). Entübasyon sırasında kitle frajil olduğundan kanama olasılığı akılda tutulmalıdır.

Supraglottik tutulum olduğunda lateral supraglottik yaklaşım uygun konservatif seçenektir (12). Uzun dönemde de nüksler olabildiğinden takip süresi uzun tutulmalıdır.

KAYNAKLAR:

1. ANDRE P., RENAULT P., COTIN G. Amylose sous-glottique. Annales d' Otolaryngologie, 1966; 83: 75-78.
2. BARNES EL., ZAFAR T. Laryngeal amyloidosis. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., 1977; 86: 856-63.
3. D'ARCY F. Localized amyloidosis of the larynx. J. Laryngol., 1972; 86: 929-32.
4. FERNANDES CMC., PİRİE D. PUDİFİN DC. Laryngeal amyloidosis. J. Laryngol. Otol., 1983; 96: 1165-75
5. FINN DG., FARMER JC. Management of amyloidosis of larynx and trachea. Arch. Otolaryngol., 1982; 108: 54-56.
6. FRANKLİN EC., ZUCKER-FRANKLİN D. Current concepts of amyloid. Adv. Immunol., 1972; 15: 249-57.
7. GAİLLARD J., HAGUENAUER J., PIGNAL JL., DUBREUIL C., ROMANET P., GIGNOUX B. L'amylose laryngee. Journal français d'oto-rhino-laryngologie, 1979; 28: 547-48.
8. GERTZ MA., KYLE RA. Primary systemic amyloidosis. Mayo Clin. Proc., 1989; 64: 1505-19.
9. GLENNER GG., PAGE D. Amyloid, amyloidosis and amyloidogenesis. Intern. Rev. Exp. Pathol., 1974; 25: 131-39.
10. GRAAMANS K., LUBSEN H. Clinical implications of laryngeal amyloidosis. The J. Laryngol. Otol., 1985; 99: 617-23.
11. HELLQUİST H., OLOFSSON J., SÖKJER H., ÖDKVİST LM. Amyloidosis of the larynx. Acta Otolaryngol., 1979; 88: 443-50.
12. KENNEDY TL., NİKETU MP. Surgical management of localized amyloidosis. Laryngoscope, 2000; 110(6): 918-23.
13. LEWİS JE., OLSEN KD., KURTİN PJ., KYLE RA. Laryngeal amyloidosis: a clinicopathologic and immunohistochemical review. Otolaryngology HNS., 1992; 106(4): 372-77.
14. Mc ALPİNE JC., FULLER AP. Localized laryngeal amyloidosis: a report of a case with a review of literature. J. Laryngol. Otol., 1964; 78: 269-314.
15. MİCHAELS L., HYAMS VI. Amyloid in localized depositis and plasmocytomas of the respiratory tract. J. Pathology, 1979; 128:29-38.
16. MİTRANİ M., BİLLER HF. Laryngeal amyloidosis. Laryngoscope, 1985; 95: 1346-47.
17. O'HALLORAN LR., LUSK RP. Amyloidosis of the larynx in a child. Ann. Otol. Rhinol. Lar yngol., 1994; 103: 590-94.
18. ROKİTANSKY KFV. In Handbuch der Pathologischen Anatomie. Vol. 3. Braunmüller and siedel, Vienna. 1842: 1976
19. RYAN RE., PEARSON BW., WEİLAND LH. Laryngeal amyloidosis. Trans Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol., 1977; 84: 872-77.
20. SİMPSON GT., SKİNNER M., STRONG MS., COHEN AS. Localized amyloidosis of the head and neck and upper aerodigestive and lower respiratory tracts. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., 1984; 93: 374-79.
21. STARK DB. Amyloid tumors of the larynx, trachea and bronchi. A report of 15 cases. Amm. Otol., 1949; 58: 117-35
22. SYMMERS WC. Primary amyloidosis: a review. J. Clin. Pathol., 1956; 9: 187- 211.
23. TALBOT AR. Laryngeal amyloidosis. The J. Laryngol. Otol., 1990; 104: 147-49.
24. VEDOVA AD. Un caso di amiloidosi tumorale laringea in un ragazzo di undici anni. Valsalva, 1934; 11: 808-15
25. VIETA JL., GURAIEB SR. Laryngeal involvement in amyloidosis. Arch. Otolaryngol., 1964; 79: 490-97.
26. VİRCHOW RLK. Cellular Pathology as Based on Physiological and Pathological History. New York: Robert M. De Witt, 1860: 409-37.