

Nazofarenks, Larenks ve Trakea Amiloidozu

Nasopharyngeal, Laryngeal and Tracheal Amyloidosis

İsmail GÜLER^a,
İhsan KUZUCU^a,
Deniz BAKLACI^a,
Esra UÇARYILMAZ ÖZHAMAM^b

^aKulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği,
^bPatoloji Kliniği,
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Ankara, TÜRKİYE

Received: 06.02.2019
Received in revised form: 03.05.2019
Accepted: 03.05.2019
Available online: 17.05.2019

Correspondence:
İsmail GÜLER
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği,
Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
dr.ismailguler@gmail.com

ÖZET Amiloidoz; ekstraselüler fibriler protein depozitlerinin anormal birikimiyle karakterize, nadir, idiyopatik bir hastalıktır. Amiloidoz; kalıtsal/kazanılmış, lokalize/sistemik, potansiyel ölümcül/rastlantısal bir hastalık olarak karşımıza çıkabilmektedir. Lokalize amiloidozun en sık görüldüğü yerler akciğerler ve larenkstir. Amiloidoz, larenkste nadir olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu çalışmada, boğazda ses kısıklığı ve yabancı cisim hissi şikâyetleri ile kliniğimize başvuran ve nazofarenks, larenks ve trakea amiloidozu tanısı alan bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Amiloidoz; nazofarenks; larenks; trakea

ABSTRACT 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. Amyloidosis is rarely seen in the larynx. In this article, We present a patient who applied to our clinic with symptoms of hoarseness and foreign body sensation in the throat and diagnosed with nasopharyngeal, laryngeal and tracheal amyloidosis.

Keywords: Amyloidosis; nasopharynx; larynx; trachea

Amiloidoz, çözülme-yen nitelikteki amiloid protein ile fibrinlerinin ekstraselüler alanda, bir veya birden fazla organda depolanması ile gözükken bir patolojidir. İlk kez 1854 yılında Virchow, amiloid birikimini göstermiş ve bu terimi kullanmıştır.¹ Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte; biyokimyasal farklılaşma, neoplastik, inflamatuvar, genetik ve iyatrojenik olabileceği düşünülmüştür.^{1,2} Tanı, histopatolojik olarak konulmaktadır. Işık mikroskobu incelemesinde ekstraselüler amiloid birikimi Kongo kırmızısı ile boyanmaktadır.³ Polirize ışık mikroskobu altında elma yeşili röfle vermektedir.⁴

Amiloidozun sistemik, lokalize, primer, sekonder, heredofamilyal gibi çok çeşitli sınıflandırmaları mevcuttur. En sık kullanılan sınıflandırma ise sistemik ve lokalizedir. Sistemik amiloidozda böbrek, kalp, karaciğer, deri, gastrointestinal sistem, sinir sistemi, endokrin bezler, respiratuar sistem, hematopoietik sistem gibi birçok organın tutulumu bildirilmiştir. Sistemik amiloidozun üç klinik formu tanımlanmıştır.¹⁻⁵ Bunlar; primer idiyopatik amiloidoz, sekonder veya kazanılmış amiloidoz ve familyal amiloidozdur.

Primer idiyopatik amiloidozda monoklonal gamopati etiyojisi üzerinde, sekonder amiloidozda ise neoplastik ve inflamatuvar hastalıklar, osteomyelit, lepra, ailesel Akdeniz ateşi hastalığı gibi süreçler üzerinde durulmuştur.⁴ Familial amiloidozda; resesif geçiş gösterilmiş, enzim defektleri tanımlanmıştır.¹

Lokalize amiloidoz, sistemik amiloidozdan farklı olarak bölgeseldir ve iyi huylu bir klinik seyir göstermektedir. En sık tutulumun olduğu organlar larenks ve akciğerlerdir.⁶ Lokalize amiloidozun baş-boyun bölgesinde en sık tutulum yaptığı yer larenkstir.⁷ Baş-boyun bölgesinde larenksten sonra tiroid ve parotis bezi, paranazal sinüsler ve oral kavite gibi birçok alanda tutulum bildirilmiştir.^{8,9}

Bu çalışmada, aynı anda nazofarenks, larenks ve trakea olmak üzere üç bölgede tutulum gösteren lokalize amiloidoz olgusunun sunulması ve literatür eşliğinde tartışılması amaçlanmıştır. Literatürde, baş-boyun bölgesinde birden fazla alanda tutulum gösteren az sayıda lokalize amiloidoz olgusu bildirilmiştir.⁷⁻¹⁰

OLGU SUNUMU

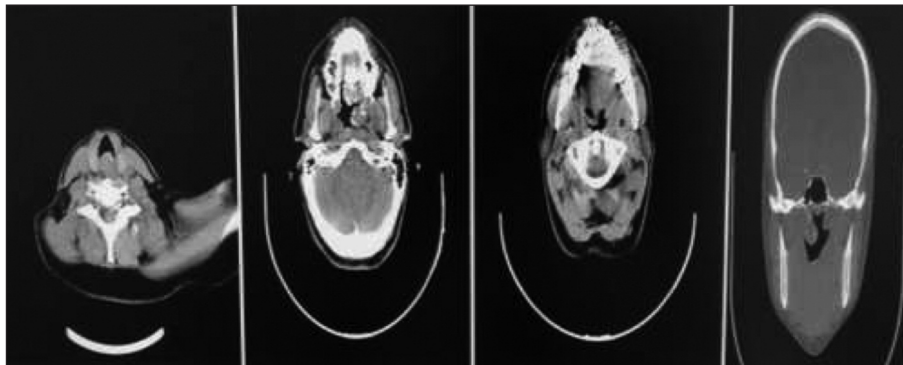
Yirmi altı yaşındaki kadın olgu, zorlu entübasyon nedeni ile anestezi kliniği tarafından tarafımıza konsülte edildi. Olgunun öyküsünde; dört yıldır nefes darlığı, yutma güçlüğü, boğazda takılma hissinin mevcut olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde; oral kavitede uvula arkasında soluk renkli kitle direkt bakıda görüldü. Fleksibl endoskopi ile

nazofarenks bakısında sol torus tubarius komşuluğunda, koana arka duvarından kaynaklanan, uvula posterior ucuna uzanan sert kitle izlendi. Endoskopik larenks muayenesinde; subglottik alanda, pasajı kısmen daraltan, gri renkli kitle gözlemlendi. Bilgisayarlı tomografide; nazofarenks posterior duvarından köken alan, tuba ve rosenmüller fossa yönüne ilerleyen, yaklaşık 22x15 mm boyutlarında solid kitle, yumuşak damak düzeyinde kalsifikasyon ve trakea posterior duvarında T1 vertebra düzeyinde 14 mm çaplı kalsifikasyon bildirildi (Resim 1). Olgudan aydınlatılmış onam alındı ve süspansiyon laringoskopi ve biyopsi planlandı. Tanı amaçlı uygulanan süspansiyon laringoskopide, larenks subglottik bölgede, trakea posterior duvarında, hava pasajını %40 daraltan, üzeri normal mukozaya kaplı kabarıklık izlendi. Aynı seansta nazofarenks muayenesi de yapıldı. Her üç bölgedeki kitelerden seri biyopsiler alındı, patoloji sonucu amiloidoz ile uyumlu geldi (Resim 2, Resim 3, Resim 4).

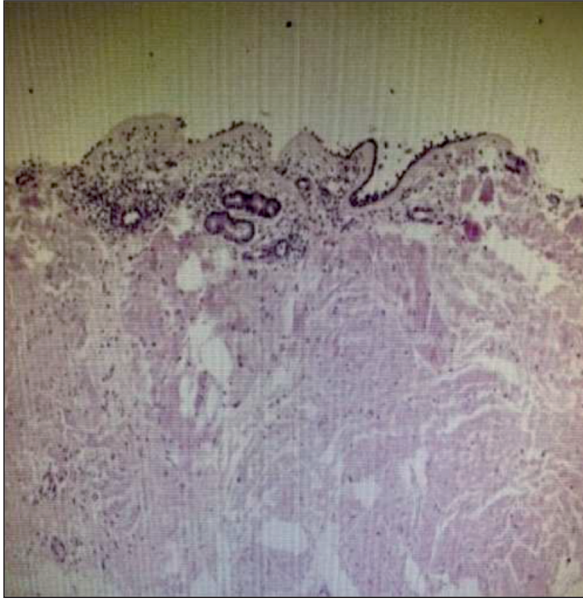
Sistemik amiloidoz ayırıcı tanısı için, kardiyovasküler, solunum, üriner, gastrointestinal sistem taraması yapıldı ve ek sistemik tutulum izlenmedi. Lokalize amiloidoz tanısı alan olguya ek bir tedavi önerilmedi. İki aylık aralıklarla takip önerildi.

TARTIŞMA

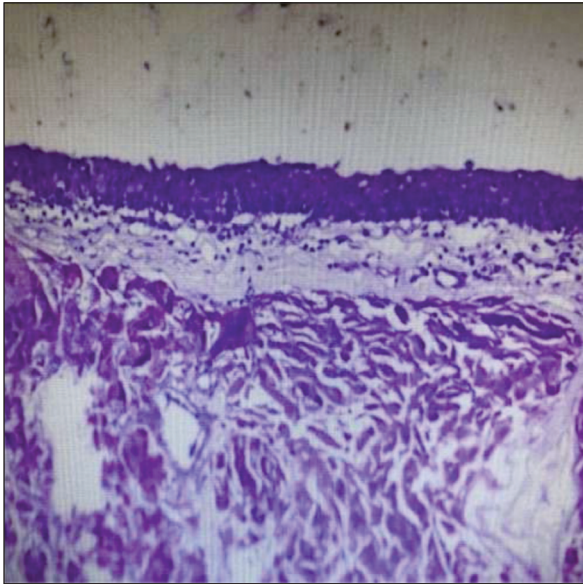
Amiloidoz; doku ve organlarda çözülmeyen, özellikle amiloid fibrin proteinlerinin depolanmasıyla oluşmaktadır. Baş-boyun bölgesinde lokalize amiloidoz nadir görünmekte olup, genel olarak selim



RESİM 1: Bilgisayarlı tomografide nazofarenks, larenks ve trakeada belirgin kitle görüntüsü ve düzensiz sınırlar.



RESİM 2: Dokular arasında eozinofilik homojen materyal birikimi, HE, X100.

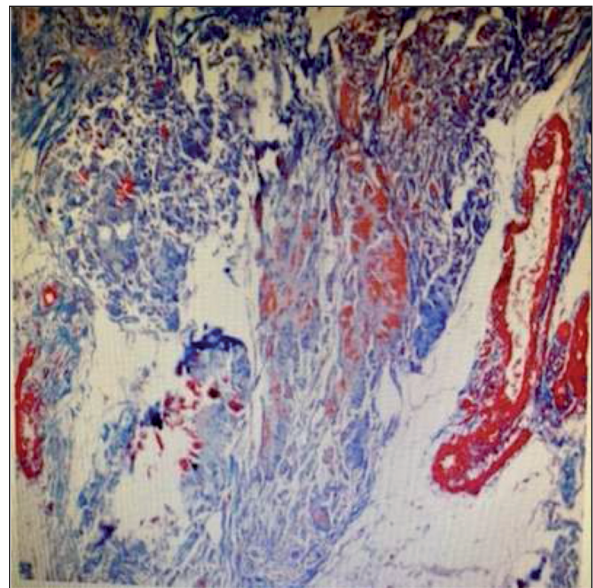


RESİM 3: Bağ dokusu arasında amiloid birikimleri, X100.

bir karakter taşımaktadır. Lokal amiloidoz, en sık baş-boyun bölgesinde larenkste görülmekte olup, multifokal olarak larenks dışında trakea ve dil tabanında lokal amiloidoz olguları bildirilmiştir.⁸ Nazofarenks, larenks ve trakeada aynı anda görülen lokal amiloidoz vakası literatürde az sayıda bildirilmiştir.¹⁰ Amiloidoz, baş-boyun bölgesinde benign seyirli ve yavaş ilerleyici bir vasıf göster-

mektedir. Amiloidoz baş boyun bölgesinde en sık larenks gözükmekte olup, özellikle nazofarenkste çok nadir görülmektedir.¹¹ Olgumuzda olduğu gibi multifokal yerleşim gösteren lokal amiloidoz vakaları görülebilmekte, bu açıdan lokal amiloidoz hastalarında larenks dışı bölgelerin (nazofarenks, trakea, oral kavite gibi) incelenmesi gerekmektedir.¹² Özellikle lokal amiloidoz ile sistemik amiloidoz ayrımı açısından tüm sistemler dikkatle değerlendirilmez. Sistemik amiloidoz düşünülen hastalarda tutulan sisteme göre; abdominal yağ aspirasyonu, kemik iliği biyopsisi ve rektal biyopsi ile tanı konulmaktadır.^{2,7,5} Sistemik tutulumda özellikle kalp, böbrek, beyin ve gastrointestinal organlarda ciddi fonksiyon bozukluğu bildirilmiştir ve en sık ölüm nedeni kalp ve böbrek tutulumudur.^{2,13,14} Lokalize amiloidozun nazofarenks tutulumunda rekürrens epistaksis, burun tıkanıklığı, östaki disfonksiyonu ve orta kulak efüzyonu görülmektedir.⁸ Larenks tutulumunda ise olgumuzda olduğu gibi ses kısıklığı ilk semptom olarak ortaya çıkmaktadır.⁷

Lokalize amiloidoz, lokal bir nodül şeklinde olabileceği gibi, diffüz submukozal bir kabartı şeklinde depolanma gösterebilmektedir. Bunun yanında, lezyonlarda tipik olarak soluk sarı refle izlenebileceği bilinmektedir. Ayrıca, laringesel şek-



RESİM 4: Dokular arasında parlak pembe amiloid birikimi, kristal viyole, X200.

linde tutulumların olabileceğini bildiren yayınlar mevcuttur.⁸ Lokalize amiloidozu sıklıkla vokal kordları ve bant ventrikülleri tutmakla beraber, larenksin tüm bölgeleri hastalığa yakalanabilmektedir, amiloidoz için özel bir tutulum bölgesi bulunmamaktadır. Olgumuzda subglottik bölgenin tutulumu mevcuttu.

Laringeal amiloidoz tedavisi açısından hastanın durumu göz önüne alınarak cerrahi tedavi veya takip yapılabilmektedir. Bununla birlikte, spontan regresyon olabildiğini bildiren yayınlar da mevcuttur. Amiloidoz tedavisinde Cesare ve ark., 32 hastalık serisinde, laringo-trakeobronşiyal amiloidozis CO2 lazer ve Nd:YAG lazerleri başarıyla kullanılmıştır.¹⁵ Basut ve ark., tanı koyduğu lokalize amiloidoz vakalarında tedavisiz izlemde regresyon gösterdiğini bildirmişlerdir.¹⁶

Laringeal kitle ayırıcı tanısında göz önüne alınması gereken tablolar arasında, laringeal amiloidozun da bulunması ve şüphe hâlinde sistemik tutulum açısından da gerekli tetkiklerin yapılması, hastanın gereksiz invaziv işlemlerden korunması açısından önemlidir.

Lokalize amiloidoz; baş-boyun bölgesinde nadir görülen, benign karakterde ve yavaş büyüme potansiyeline sahip bir hastalıktır. Histopatolojik olarak tanı konulan amiloidoz vakalarının sistemik

veya lokal ayırımının yapılması önemlidir. Çalışmamızda olduğu gibi, multifokal yerleşimli amiloidoz hastaları mevcut olduğunda, baş-boyun bölgesinde amiloidoz tanısı alan hastalarda rutin kulak burun boğaz muayenesine ek olarak üst solunum yolları, larenks ve trakeayı içeren endoskopik muayeneler yapılmadığı.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: İsmail Güler; **Tasarım:** İsmail Güler, Deniz Baklacı; **Denetleme/Danışmanlık:** İsmail Güler, İhsan Kuzucu; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** İsmail Güler; **Analiz ve/veya Yorum:** İsmail Güler, Esra Uçaryılmaz Özhamam; **Kaynak Taraması:** İsmail Güler, İhsan Kuzucu; **Makalenin Yazımı:** İsmail Güler, Deniz Baklacı; **Eleştirel İnceleme:** Deniz Baklacı.

KAYNAKLAR

1. Virchow R. Ueber eine im Gehirn und Rückenmark des Menschen aufgefundene Substanz mit der chemischen Reaction der Cellulose. Virchows Archiv. 1854;6(1):135-8. [Crossref]
2. Napdalan V, Jones TM, Morar P, Clark AH, Jones AS. Localized amyloidosis of the paratoid gland: a case report an review of the localized amyloidosis of the head and neck. Head Neck. 1998;20(1):73-8. [Crossref]
3. Satoskar AA, Burdge K, Cowden DJ, Nadasdy GM, Hebert LA, Nadasdy T. Typing amyloidosis in renal biopsies: diagnostic pitfalls. Arch Pathol Lab Med. 2007;131(6):917-22.
4. Kumar V, Abbas AK, Fausto N, Aster JC. Diseases of the Immune System. In: Schmitt W, Grullow R, eds. Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease. 8th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2010. p.249-55.
5. Simpson GT 2nd, Strong MS, Skinner M, Chen AS. Localised amyloidosis of the head and neck and upper aerodigestive and lower respiratory tracts. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1984;93(4 Pt 1):374-9. [Crossref] [PubMed]
6. Hurbis CG, Holinger LD. Laryngeal amyloidosis in a child. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1990;99(2 Pt 1):105-7. [Crossref]
7. Mitrani M, Biller HF. Laryngeal amyloidosis. Laryngoscope. 1985;95(11):1346-7. [Crossref] [PubMed]
8. Patel A, Pambuccian S, Maisel R. Nasopharyngeal amyloidosis Am J Otolaryngol. 2002;23(5):308-11. [Crossref] [PubMed]
9. Chin SC, Fatterpecker G, Kao CH, Chen CY, Som PM. Amyloidosis concurrently involving the sinonasal cavities and larynx. AJNR Am J Neuroradiol. 2004;25(4):636-8.
10. Lewis JE, Olsen KD, Kurtin PJ, Kyle RA. Laryngeal amyloidosis: a clinopathologic and immunohistochemical review. Otolaryngol Head Neck Surg. 1992;106(4):372-7. [Crossref] [PubMed]

11. 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(3):142-5. [\[Crossref\]](#)
12. O'Halloran LR, Lusk RP. Amyloidosis of the larynx in a child. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1994;108(8 Pt 1):590-4. [\[Crossref\]](#) [\[PubMed\]](#)
13. Kyle RA, Bayrd ED. Amyloidosis: review of 236 cases. *Medicine (Baltimore).* 1975;54(4): 271-99. [\[Crossref\]](#) [\[PubMed\]](#)
14. Gertz MA, Kyle RA. Primary systemic amyloidosis--a diagnostic primer. *Mayo Clin Proc.* 1989;64(12):1505-19. [\[Crossref\]](#)
15. 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. [\[Crossref\]](#) [\[PubMed\]](#)
16. Basut O, Coşkun H, Erişen L, Tezel İ, Onart S. [A case of laryngeal amyloidosis]. *Turk Arch Otolaryngol.* 2003;41(3):164-8.