

LOKALİZE LARİNGEAL AMİLOİDOZ VAKASI

A CASE OF LOCALIZED LARYNGEAL AMYLOIDOSIS

Laringoloji

Başvuru: 15.04.2025

Kabul: 23.06.2025

Yayın: 23.06.2025

Ahmet Çağrı Özdemir¹, Emrah Gülmez²

¹ erciyes üniversitesi

² Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Laringeal amiloidoz, nadir görülen bir hastalıktır. Fibriler proteinlerin hücre dışı birikmesiyle oluşan bir süreçtir. Laringeal amiloidoz benign laringeal tümörlerin %1'inden azını oluşturur. Disfoni, disfaji, öksürük, hemoptizi ve dispne hastalığın yaygınlığına bağlı olarak semptom verebilir. Bu yazımızda ses kısıklığı şikâyeti ile başvuran laringeal amiloidoz tanısı alan 54 yaşında erkek bir hasta sunuldu.

Anahtar kelimeler: Amiloidoz, larinks ses kısıklığı

Abstract

Laryngeal amyloidosis is an extremely rare disease. It is a process of extracellular accumulation of fibrillar proteins. Laryngeal amyloidosis accounts for less than 1% of benign laryngeal tumors. Dysphonia, dysphagia, cough, hemoptysis and dyspnea may be symptomatic depending on the extent of the disease. In this article, we report a 54-year-old male patient with laryngeal amyloidosis who presented with hoarseness.

Keywords: Amyloidosis, larynx hoarseness

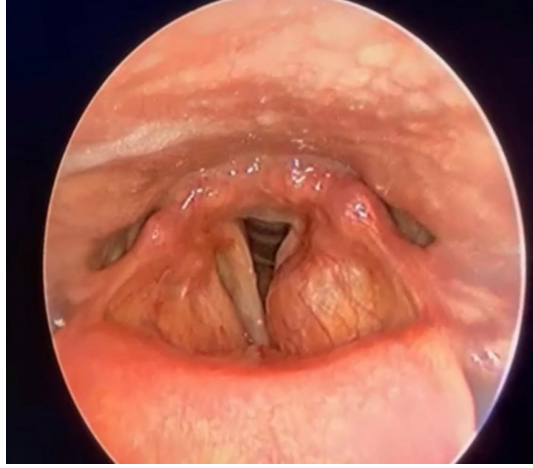
Giriş

Laringeal amiloidoz (LA), nadir görülen bir hastalıktır. Hastalık fibriler proteinlerin hücre dışı birikmesiyle oluşan bir süreçtir. Tüm amiloidozların %9-15'inde larenkte yer aldığı tahmin edilmektedir. Laringeal amiloidoz benign laringeal tümörlerin %1'inden azını oluşturur. [1] LA ağırlıklı olarak hafif zincir proteinlerinin (AL) neden olduğu vakalar açıklanmıştır, amiloidozun diğer formlar nadirdir. [2]

Klinikte ortaya çıkan semptomlar çoğunlukla spesifik değildir. Disfoni, disfaji, öksürük, hemoptizi ve dispne hastalığın yaygınlığına bağlı olarak semptom verebilir. Lezyonun büyümesi genellikle çok hızlı olmadığından semptomları ortaya çıkması yılları bulabilir. [3,4] İndirekt laringoskopik muayenede larengeal tortular görülebilir. Larengeal lezyon hafif sarı, kırmızı ve polipoid dokuda seyredebilmektedir.

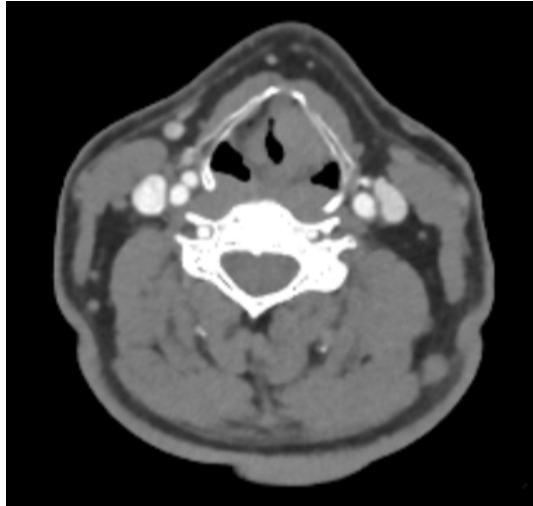
Olgu Sunumu

Olgumuz 54 yaşında erkek hasta kliniğimize altı aydır süren ses kısıklığı yakınması ile başvurdu. 1990'dan 2016'ya kadar 1 paket/yıl sigara kullanım öyküsü mevcut. 2016 da sigarayı bırakmış. Bilinen hipertansiyon ve koroner arter hastalığı tanısı olan hasta klopidoğrel kullanmaktaydı. İndirekt laringoskopide her iki vokal kord hareketli sol bant ventrikül düzeyinde sol vokal kord kısmi kapatan düzgün yüzeyli sarı renkli kabarıklık mevcuttu. (Şekil1) Hastanın diğer kulak burun boğaz ve baş boyun muayenelerinde patoloji saptanmadı.

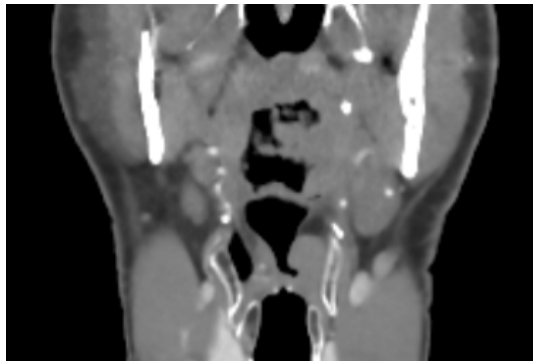


Şekil 1 : İndirekt larengoskopik muayene bulgusu

Baş boyun kitle ayırıcı tanısı için çekilen larenks tomografisinde “Supraglottik düzeyde sol aryaepiglottik fold ve preepiglottik yağlı dokuyu doldurarak inferiorda paraglottik alana uzanan homojen hiperdens yer kaplayıcı lezyon saptandı.” (Şekil2, Şekil3)

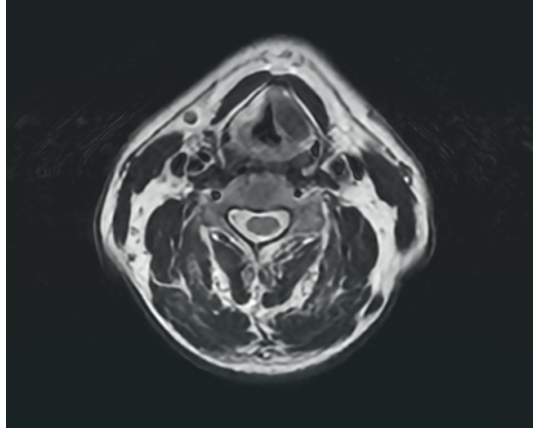


Şekil 2 : Boyun tomografisi axial kesit



Şekil 3 : Boyun tomografisi koronal kesit

Hastaya çekilen kontrastlı boyun mr da T2 kesitte bant ventrikülden taşan hipointens kitle olarak raporlandı. (Şekil4)



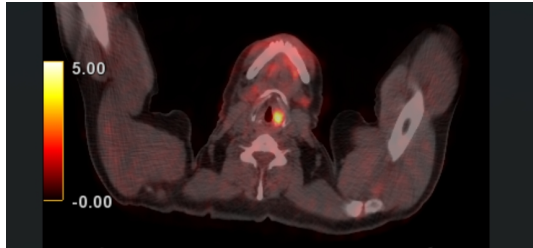
Şekil 4 : Kontrastlı larenks mr görüntüsü axial kesit

Hastaya genel anestezi altında süspansiyon larengoskopisi ve biyopsisi yapıldı. Sol bant ventrikülden başlayıp sol vokal kord tabanına uzanan düzgün yüzeyli kitleden multiple punch biyopsiler alındı ve formol içerisinde patolojiye gönderildi. Histopatolojik tanı larengeal amiloidozis ile uyumlu olarak rapor edildi.

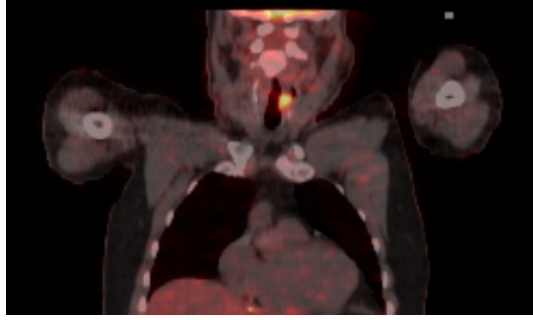
Congo ile pozitif boyanma ve polarize ışıktaki çift kırılma izlendi. Pankeratin ile epitelde pozitif, CD68 ile fokal seyrek pozitif boyanma görüldü. Von Kossa ile negatif boyanma izlendi. CD138 ile seyrek plazma hücresi izlendi. Kappa ve lamda ile negatif zemin boyanması izlendi. Serum Amoloid A ile negatif boyanma izlendi.

Hasta amiloidozun sistemik tutulumunun taraması yapılması için hematoloji ve romatoloji bölümlerine konsültasyonları yapıldı. Hastanın romatolojik muayeneleri doğal ve romatolojik markerları normal olarak saptandı. Hastaya hematoloji bölümü tarafından sistemik tutulum açısından kemik iliği biyopsisi ve PET-CT çekilmesi önerildi. Hastaya hematoloji tarafından yapılan kemik iliği biyopsi sonucu normal olarak sonuçlanmıştır.

Ardından hastaya çekilen pozitron emisyon tomografisinde diffüz kalın görünümde izlenen sol vokal korda ait geç görüntülerde daha belirgin orta-yoğun düzeyde hipermetabolizma saptanmıştır, (suvmax:6.0) ek patoloji saptanmamıştır. (Şekil5, Şekil6)



Şekil 5 : Pet axial kesiti



Şekil 6 : Pet koronal kesiti

Hasta genel anestezi altında yapılan biyopsi işlemi sonrası ses kısıklığı yakınması gerilediğini belirtti. Romatoloji ve hematoloji açısından sistemik tutulum izlenmedi. İki bölümde yıllık takip önerdi. Hasta kulak burun boğaz baş boyun cerrahisi konseyine çıkarılmış olup cerrahi ve takip seçenekleri hakkında bilgi verildi. Hasta, ek cerrahi işlem istemediğini belirtti. Hasta yakın takibe alındı. 6 aydır takipte olan hastanın aktif şikayeti bulunmamaktadır.

Tartışma

Amiloidoz fibriler proteinlerin hücre dışı birikmesiyle oluşan bir süreçtir. Symmers'in 1956'da amiloidozis için önerdiği orjinal klasifikasyonu; 1. primer amiloidozis, 2. sekonder amiloidozis, 3. multiple myeloma ile birlikte olan amiloidozis, 4. herediter veya familyal amiloidozistir. [5]

Primer jeneralize amiloidozis, predispozan bir hastalık olmaksızın amiloidin mezenkimal dokular, dil, kalp ve gastrointestinal sistemde birikmesidir. Sistemik amiloid formunda belirgin olarak beklenen yaşam süresi kısalmaktadır. Lokalize amiloidde göz, majör ve minör tükürük bezleri, burun, paranasal sinüsler, nazofarinks, orofarinks, larinks, trakeabronşiyal yol ve dudak tutulum yerleridir. Sekonder amiloidozis, tüberküloz veya romatoid artrit gibi kronik destrüktif hastalıkla birliktedir. Amiloid retiküloendotelial dokudan zengin organlarda depolanır. [6]

Larengial amiloidoz 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 durumdur. [7]

Amiloidozun baş boyun bölgesinde en sık görüldüğü yer larenkstir. [8-11] Bir çalışmada da dil en çok tutulan bölge olarak belirtilmiştir. [12] LA genellikle lokalize ve primer bir amiloidoz formu olup nadir de olsa sistemik tutulumla da birlikte olabilir. Sistemik tutulumda daha çok kalp, böbrek ve sinirlerle alakalı semptomlar verirken lokalize tip amiloidozisde tutulan bölgeye göre semptomlar değişmektedir. Sıklıkla AL tipi amiloid birikimi görülür. [13] En sık LA görülen bölgeler kord vokaller, band vokaller ve ventriküllerdir. [14]

Larengeal amiloidoz ön tanısı olan hastalarda manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi önerilir. Görüntülemelerde hastalığın boyutunu değerlendirmek için cerraha yardımcı olması amaçlanır.

Larengeal amiloidozisde ana tedavi cerrahi eksizyondur. Lokalize form genellikle endoskopik olarak eksize edilebilir. Rekürrens oranı yüzde 28.4 olarak gösterilmiş olup zamanlama olarak 3 aydan 10 yıla kadar rekürrens saptanmıştır. [15] Karbondioksit lazer kullanımının başarısı ile ilgili yayınlar da bulunmaktadır. Soğuk bıçak ile eksizyon ve mikrobebrider ile eksizyon uygulanan diğer yöntemlerdir. [16] Kitlenin tamamı eksize edilemezse

rekürrens sıklıkla olmaktadır ve hastaların nüks açısından uzun dönem takiplerinin yapılması gerekmektedir. Yöntemler içinde önemli olan kitleyi eksize etmektir. Ayrıca bazı yazarlar diğer tedavi şekillerini önermişlerdir. Diğer tedavi yöntemleri içerisinde; radyoterapi, steroidler ve kolşisin olup etkileri ve yararları hala tartışmalıdır. [17,18] Masif laringeal amiloidoziste total larenjektomi yapılan olgular olduğuna dair yayınlar bulunmaktadır. [19]

Kaynaklar

1. Burns H, Phillips N. Laryngeal amyloidosis. Current opinion in otolaryngology & head and neck surgery. 2019;27:467-74.
2. Mahmood S, Bridoux F, Venner CP, et al. Natural history and outcomes in localised immunoglobulin light-chain amyloidosis: a long-term observational study. The Lancet Haematology. 2015;2:e241-50.
3. Knoll RM, Sadow PM, Naunheim MR. Laryngeal Amyloidosis. Mayo Clinic Proceedings. 2024;99:697-8.
4. Yıldırım N, Türe N, Köse S, Varol M. LARİNGEAL AMİLOİDOZ. ENTcase. 2024;10.
5. Kyle RA, Bayrd ED. Amyloidosis: review of 236 cases. Medicine. 1975;54:271-99.
6. Mitrani M, Biller HF. Laryngeal amyloidosis. The Laryngoscope. 1985;95:1346-7.
7. Piazza C, Cavaliere S, Foccoli P, Toninelli C, Bolzoni A, Peretti G. Endoscopic management of laryngo-tracheobronchial amyloidosis: a series of 32 patients. European archives of oto-rhino-laryngology : official journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS) : affiliated with the German Society for Oto-Rhino-Laryngology - Head and Neck Surgery. 2003;260:349-54.
8. O'Halloran LR, Lusk RP. Amyloidosis of the larynx in a child. The Annals of otology, rhinology, and laryngology. 1994;103:590-4.
9. Thompson LD, Derringer GA, Wenig BM. Amyloidosis of the larynx: a clinicopathologic study of 11 cases. Modern pathology : an official journal of the United States and Canadian Academy of Pathology, Inc. 2000;13:528-35.
10. Alaani A, Warfield AT, Pracy JP. Management of laryngeal amyloidosis. The Journal of laryngology and otology. 2004;118:279-83.
11. Pribitkin E, Friedman O, O'Hara B, et al. Amyloidosis of the upper aerodigestive tract. The Laryngoscope. 2003;113:2095-101.
12. Penner CR, Muller S. Head and neck amyloidosis: a clinicopathologic study of 15 cases. Oral oncology. 2006;42:421-9.
13. Lewis JE, Olsen KD, Kurtin PJ, Kyle RA. Laryngeal amyloidosis: a clinicopathologic and immunohistochemical review. Otolaryngology--head and neck surgery : official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 1992;106:372-7.
14. Tsai TL, Chu PY, Chang SY. Laryngeal amyloidosis with airway obstruction. Otolaryngology--head and neck surgery : official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 2002;126:329-30.
15. Galluzzi F, Garavello W. Surgical treatment of laryngeal amyloidosis: a systematic review. European archives of oto-rhino-laryngology : official journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS) : affiliated with the German Society for Oto-Rhino-Laryngology - Head and Neck Surgery. 2023;280:3065-74.
16. Hazenberg AJ, Hazenberg BP, Dikkers FG. Long-term follow-up after surgery in localized laryngeal amyloidosis. European archives of oto-rhino-laryngology : official journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS) : affiliated with the German Society for Oto-Rhino-Laryngology - Head and Neck Surgery. 2016;273:2613-20.
17. Mesolella M, Petrucci G, Buono S, et al. Focus on localized laryngeal amyloidosis: management of five cases. Open medicine (Warsaw, Poland). 2020;15:327-32.

18. Harris G, Lachmann H, Hawkins P, Sandhu G. One Hundred Cases of Localized Laryngeal Amyloidosis - Evidence for Future Management. The Laryngoscope. 2021;131:E1912-E7.
19. Amiloidoz L, Bir N, Sunumu O, et al. Localized Laryngeal Amyloidosis: A Rare Case Report2018.