



**Olgu Sunumu/Case Report**

**Lingual amiloidozis**

**Lingual amyloidosis**

Recep Ünal<sup>a</sup>, Teoman Şeşen<sup>a</sup>, Erdem Özdemir\*<sup>a</sup>, Emre Erkilet<sup>a</sup>, Bedri Kandemir<sup>b</sup>, Yurdanur Süllü<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Samsun

<sup>b</sup> Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Samsun

**MAKALE BİLGİLERİ**

**Makale Geçmişi:**

Geliş 18 / 07 / 08

Kabul 28 / 09 / 09

**\* Yazışma Adresi:**

Erdem Özdemir

Ondokuz Mayıs Üniversitesi,

Tıp Fakültesi,

Kulak Burun Boğaz A.D.

Kurupelit, Samsun

e-posta : erdemozdemir2004@yahoo.com

**ÖZET**

Amiloidoz eozinofilik fibriler yapıdaki bir proteinin değişik doku ve organlarda ekstraselüler depolanması ile karakterize bir hastalıktır. Primer olabileceği gibi romatoid artrit, kronik inflamatuvar hastalıklar ve maligniteye sekonder gelişebilir. Amiloidozun sistemik hastalık olup olmamasına göre başlıca 3 formu vardır ve bunlar primer sistemik amiloidoz, sekonder sistemik amiloidoz ve lokalize amiloidoz ismini taşır. Lokalize lingual amiloidoz nadir olup genellikle sistemik hastalıklarla beraber bulunur.

Bu çalışmada çok sık rastlanmayan, dilde yerleşmiş, amiloid tanısı alan ve cerrahi eksizyon ile tedavi edilen bir vaka takdim edilmiştir.

*J. Exp. Clin. Med., 2009; 26:193-195*

**ABSTRACT**

Amyloidosis is characterized by accumulation of an abnormal fibrillary protein in the extracellular space of different tissues and organs. Amyloidosis may be primary or secondary to some other diseases such as rheumatoid arthritis, chronic inflammatory diseases and malignancy. Amyloidosis has three forms according to systemic involvement and these are called primary systemic amyloidosis, secondary systemic amyloidosis and localized amyloidosis. Localized lingual amyloidosis is a rare condition and it is generally secondary to systemic diseases. In this article, a very rare case diagnosed as amyloidosis with involvement of the tongue and treated by surgical excision is presented.

*J. Exp. Clin. Med., 2009; 26:193-195*

**Anahtar Kelimeler:**

Amiloidoz

Lingual Tutulum

**Key Words:**

Amyloidosis

Lingual Involvement

© 2009 OMÜ Tüm Hakları Saklıdır.

**1. Giriş**

Amiloid, çeşitli klinik bozukluklarda vücudun birçok doku ve organında hücreler arasında depolanan anormal proteinöz maddedir. Daha önce hücreler arasında biriken maddenin nişasta benzeri olduğu düşünülmüş olduğundan “amyloid” olarak tanımlanmıştır, ancak bugün yapısının başlıca proteinden meydana geldiği bilinir (Cotran ve ark., 1989). Amiloidin iki majör kimyasal şekli bahsedilir. Bunlardan birisinin yapısı “amyloid light chain” (AL) denilen immünglobulin hafif zinciridir, diğeri ise “amyloid-associated” (AA) olarak tanımlanan nonimmünglobulin proteinden oluşmaktadır. Bu proteinler antijenik olarak ayrı ve farklı klinik durumlarda depolanır.

Amiloidozun primer, sekonder, lokalize, multipl miyelom ilişkili ve herediter-famlyal amiloidoz gibi birçok farklı formu vardır. Bunların görülme sıklığı sırasıyla %56, %8, %9, %26 ve %1’dir (Newlands ve ark., 1998). Ancak amiloidozun sistemik hastalık olup olmamasına göre başlıca 3 formu vardır ve bunlar primer sistemik amiloidoz, sekonder sistemik amiloidoz ve lokalize amiloidoz ismini taşır. Sistemik formda ortalama sağkalım 5 ile 15 ay arasında olup, lokalize formda mükemmel bir prognoz vardır (Fahrner ve ark., 2004).

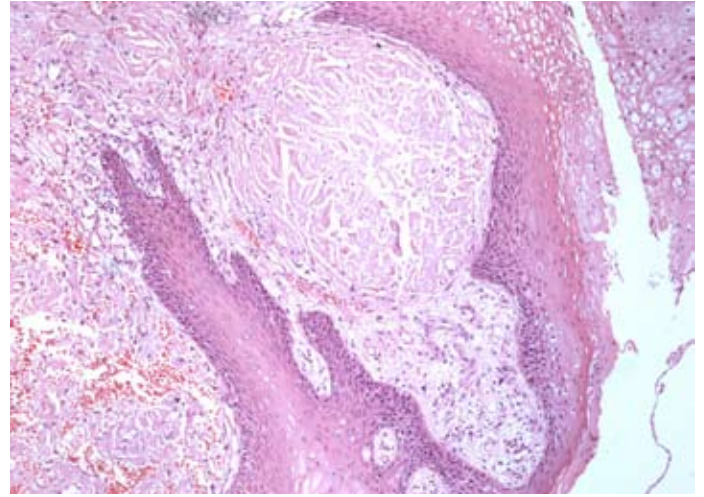
Dilde amiloidozun büyük oranda sistemik hastalıklara sekonder olduğu bildirilmektedir (Newlands ve ark., 1998; Fahrner ve ark., 2004).

Bu yazımızda bir lingual amiloidoz olgusu sunularak literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

## 2. Olgu Sunumu

69 yaşındaki erkek hasta, 4 aydır ağızda ve dilde kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın başka bir hastalığının olmadığı, 25 yıl günde 2 paket sigara kullanım öyküsü olduğu, son 18 yıldır kullanmadığı, sürekli kullandığı bir ilacın olmadığı öğrenildi. Hastanın yapılan muayenesinde dil normalden büyük ve her iki lateral kesiminde atrofik mukozaya ile örtülü vezikül benzeri papillomatöz lezyonlar vardı. Aynı lezyonlar her iki retromolar trigon ve bukkal mukozada da mevcuttu. Diğer sistemlerinin muayenesi normaldi (Şek. 1-2).

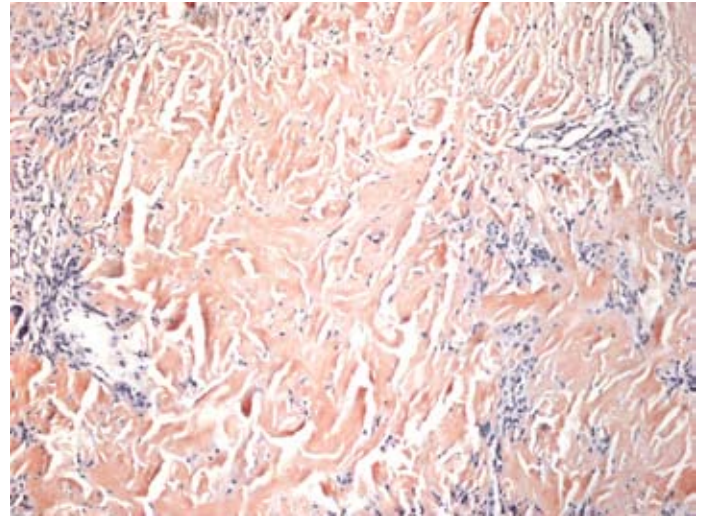
Dildeki lezyonlardan yapılan biyopsi sonucu; akut nekrotizan iltihabi olay, iltihabi granülasyon dokusu (dil



Şek. 3. Epitel altında amorf eozinofilik, amiloid birikimleri, HEx 100.



Şek. 1. Dilin sol lateralinin görüntüsü



Şek. 4. Epitel altında amorf eozinofilik, amiloid birikimleri, Kongo-Redx100.



Şek. 2. Dilde bilateral lezyon görüntüsü.

sağ taraf), kronik aktif iltihabi olay (dil sol taraf) olarak rapor edildi. Bunun üzerine hastanın oral kavitesindeki çok sayıda lezyon kitle eksizyonu şeklinde traşlandı. Histopatolojik tetkik sonucu amiloid tümör olarak raporlandı (Şek. 3-4). Hastanın laboratuvar incelemelerinde BUN kreatinin değerleri yüksekti. Tam kan sayımı, EKG ve solunum fonksiyon testleri normaldi. Ancak hasta takipten çıktığı için ileri tetkikler yapılamadı.

## 3. Tartışma

Amiloidoz birçok organı tutan farklı klinik tipleri olan bir hastalık olup baş ve boyun bölgesinde görülme oranı %12 ile %90 arasındadır. Baş ve boyun bölgesinde larinksin tutulumunun lokalize depolanma şeklinde olduğu fakat dil tutulumunun sıklıkla sistemik hastalıklara sekonder olduğu bildirilmektedir (Newlands ve ark., 1998; Penner ve Mülller, 2006; Fahrner ve ark., 2004). Hastalığın baş boyun bölgesindeki yerleşim yerlerine göre; ses kısıklığı, nazal konjesyon, odinofaji, mandibuler deformite, yutma güçlüğü ve hava yolu obstrüksiyonu gibi semptom ve bulgulara neden olmaktadır. Dil tutulumunda ise konuşma bozuklukları, tat alma bozukluğu, makroglosi görülmektedir (Fahrner ve ark., 2004). Bazı yayınlarda nervus hypoglossus tutulumuna bağlı dilde atrofi olabileceği de bildirilmiştir (Basak ve ark., 2001). Lingual yerleşimde muayene esnasında dil sert, kuru, fissürlü ve ülser olarak görülmekte hatta üzerinde veziküler yapılar bulunabilmektedir. Amiloid depozitleri papül, nodül, veya plak tarzında olabilmekte, atrofik mukozal membran ile çevrili nodüller, dilde amiloidozun tipik belirtisi olarak tarif edilmekte, oral mukozada peteşi, purpura ve ekimoz görülebildiği rapor edilmektedir (Malaguti ve ark., 2002).

Litaratürde amiloidozun 3 formundan bahsedilmektedir: İlki, primer sistemik amiloidoz olup, altta yatan sistemik bir hastalık yoktur. Bu yönü ile multipl miyelom, tuberküloz, romatoid artirit, bronşektazi ve osteomyelit gibi hastalıklara ve altta yatan diğer medikal durumlara bağlı oluşan sekonder amiloidozdan ayrıldığı bildirilmektedir. Üçüncü amiloidoz formu ise lokalize amiloidozdur ve altta yatan başka bir hastalık ve sistemik tutulum yoktur. Diğer formlara göre daha nadir görülür ve en sık larinksi tutar (Newlands ve ark., 1998; Fahrner ve ark., 2004). Sistemik formun multipl miyelom varlığında surveyi, 5 ay iken multipl miyelom olmadan 15 aydır. Ek olarak multipl miyelom hastalarının %26-%83 'ünde makroglosi görülür (Fahrner ve ark., 2004).

Lokal dil yerleşimi nadirdir. Dil yerleşimli amiloidoz vakalarında genellikle sistemik amiloidoz mevcut olduğu bildirilmektedir. Dil yerleşiminde dil genelde büyümüş olarak görülür. Bu nedenle makroglosi ile başvuran hastalarda ayrıca tanı iyi yapılmalıdır. Makroglosi görülen hastalarda amiloidoz akla gelmeli ayrıca ayrıca tanıda, tuberküloz, lenfanjioma, hipotiroidizm, akromegali, idiopatik musküler hipertrofi ve Beckwith- Wideman Sendromu düşünülmelidir (Fahrner ve ark., 2004).

Tanıda muayene, anemnez ve radyolojik incelemeler yardımcı olmakla birlikte kesin tanı alınan biyopsinin patolojik incelemesi ile konur. Histopatolojik tetkikte rutin olarak hemotoksilen eozin boyası kullanılabileceği gibi ayırt ettirici özelliği bulunan kongo kırmızısı, kristal viyole gibi özel yöntemler kullanılabileceği rapor edilmektedir (Cotran ve ark., 1989). Lingual amiloidoz tespit edildiğinde sistemik amiloidoz araştırılması için tam kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri, kalp tutulumu araştırılması için ekokardiografi, serum ve idrar "Bence Jones Proteinleri" ve rektum ve karın duvarı yağından biyopsiler yapılır (Fahrner ve ark., 2004; Penner ve Mülller, 2006). Kristen ve ark., Serum ve idrar

"Bence Jones Proteinleri" primer sistemik amiloidozda %88 ve multipl miyelom ilişkili amiloidozda %100 pozitif olduğunu vurgulamaktadır (Penner ve Mülller, 2006).

Amiloidoz tedavisinde, tam bir klinik araştırma sonrası cerrahi ve medikal tedaviler önerilmekte ve ayrıca hastaların uzun takiplerinin gerektiği vurgulanmaktadır (Penner ve Mülller, 2006). Sistemik AL tedavisinde medikal tedavinin de yeri vardır bunda amaç amiloidojenik prekürsörlerin sentezini durdurmak olan yüksek doz melphalon ve deksametazon tedavileri bildirilmekte, AA amiloidozda ise altta yatan inflamatuvar hastalığın tedavi edilmesinin, hastalıkta regresyon sağlanmasında önemli olduğu, lokalize amiloidoz daha çok cerrahi olarak tedavi edilmekte, reküren ve multifokal hastalıklar için tek-rarlayan eksizyonlar önerilmektedir (Penner ve Mülller, 2006).

Bizim vakada biyopsi sonucu akut nekrotizan iltihabi olay olarak raporlanmış etrafi kırmızı atrofik mukoza ile kaplı papillomatöz (nar tanesi görünümünde) lezyonların eksizyonu yapıldı.

Spesmenlerin histopatolojik inceleme sonucu, amiloid olarak rapor edilmesi üzerine ileri tetkiklerin yapılması planlandı ancak lezyonları iyileşmiş olarak taburcu edilen hasta takipten çıktığı için ileri tetkik yapılamadı.

#### 4. Sonuç

Dilde amiloidoz oldukça nadir görülen bir durumdur. Fakat tanı koyulduğunda abdominal ve rektal biyopsi içeren tam bir klinik araştırma yapılması gerekir. Bizim vakamızda olduğu gibi dilde, yukarıda tarif ettiğimiz lezyonların bulunması ve makroglossi görünümü olması durumunda amiloidozun da akıldan tutulması yerinde olacaktır kanısındayız.

#### KAYNAKLAR

- Basak, P.Y., Ergin, Ş., Sari, A., 2001. Amyloidosis of tongue with kappa light chain disease. *Austral. J. Dermatol.* 42, 55-67.
- Cotran, R.S., Kumar, V., Robbins, S.L., 1989. Robbins Pathologic Basis of Disease 4th Ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company. 211-221.
- Fahrner, K.S., Black, C.C., Gosselin, B.J., 2004. Localized amyloidosis of the tongue: a review. *Am. J. Otolaryngol.* 25, 186-189.
- Malaguti, M.C., Plasmati, R., Mascalchi, M., Salvi, F., 2002. Tongue involvement in amyloidoses. *Neurology.* 59, 793.
- Newlands, S.D., Calhoun, K.H., Curtin, H.D., 1998. Bailey Head&Neck Surgery- Otolaryngology Volume1.2nd Ed. Lippincott-Raven. 188-194.
- Penner, C.R., Mülller S., 2006. Head and neck amyloidosis: a clinicopathologic study of 15 cases. *Oral Oncology.* 42, 421-429.