

# Lokalize Larineal Amiloidoz

## Localized Laryngeal Amyloidosis: Case Report

Uz.Dr. Emel BOYRAZ,<sup>a</sup>  
Uz.Dr. İsmail BOYRAZ,<sup>b</sup>  
Uz.Dr. Mürüvet AKIN,<sup>a</sup>  
Yrd.Doç.Dr. İbrahim Metin CİRİŞ<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Radyoloji Kliniği,  
<sup>b</sup>Kulak Burun Boğaz Kliniği,  
Isparta Gülkent Devlet Hastanesi,  
<sup>c</sup>Patoloji AD,  
Süleyman Demirel Üniversitesi  
Tıp Fakültesi, Isparta

Geliş Tarihi/Received: 03.09.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 04.06.2011

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Uz.Dr. Emel BOYRAZ  
Isparta Gülkent Devlet Hastanesi,  
Radyoloji Kliniği, Isparta  
TÜRKİYE/TURKEY  
doktor-boyraz@hotmail.com

**ÖZET** Amiloidoz, değişik organ ve dokularda ekstraselüler fibriler proteinlerin birikimi ile karakterize nadir bir hastalıktır. Sıklıkla sistemiktir, ancak nadiren farklı organlarda lokal tutulum gösterebilir. Larinkste amiloidoz çok nadirdir. Larinksin benign kitlelerinin %1'inden azını oluşturur. Kırk yaşındaki kadın hasta ses kısıklığı şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. İndirekt laringoskopik muayenesi ve larinks tomografisinde sağ supraglottik bölgede düzgün sınırlı kitle lezyonu izlendi. Tanı amacıyla olguya genel anestezi uygulandı ve kitle, doğrudan laringoskopi ile mikroskop altında total olarak çıkarıldı. Yapılan histopatolojik incelemenin sonucu amiloidoz olarak rapor edildi.

**Anahtar Kelimeler:** Amiloidoz; larinks; tomografi, spiral bilgisayarlı

**ABSTRACT** Amyloidosis is a rare condition characterized with extracellular deposition of fibrillar proteins. Although it is frequently systemic, it may exhibit localized involvement of various tissues. Laryngeal amyloidosis is quite rare. Larynx comprises less than 1% of benign masses. A 40-year-old female patient presented to our clinic with hoarseness. A well-shaped mass lesion was detected in the right supraglottic region with indirect laryngoscopy and larynx tomography. For diagnostic purposes, the mass was excised totally under general anesthesia with microscopy using direct laryngoscopy. Histopathological examination revealed amyloidosis.

**Key Words:** Amyloidosis; larynx; tomography, spiral computed

**Türkiye Klinikleri J Med Sci 2012;32(3):865-8**

**A**miloidoz, değişik organ ve dokularda ekstraselüler fibriler proteinlerin birikimi ile karakterize olan, nadir, idiyopatik bir hastalıktır. Amiloidoz sistemik, lokalize, primer, sekonder, kalıtsal gibi değişik şekillerde sınıflandırılan heterojen bir hastalık grubudur. Sistemik formu bütün organları tutabilir.<sup>1,2</sup> İzole amiloid birikimi en sık akciğer ve larinkste görülür. Amiloidoz üst solunum yolunda en sık larinkste ortaya çıkar. Buna rağmen larinksin benign kitlelerinin %1'inden azını oluşturur.<sup>3</sup>

Bu makalede, kliniğimize ses kısıklığı, ses kalitesinde bozulma şikâyeti ile başvuran lokalize larinks amiloidozlu bir hasta sunulmuş ve amiloidoz klinik, tanı ve tedavi açısından literatür eşliğinde tartışılmıştır.

doi: 10.5336/medsci.2010-20996

Copyright © 2012 by Türkiye Klinikleri

## OLGU SUNUMU

Kırk yaşındaki kadın hasta yaklaşık 1 yıldır devam eden ses kısıklığı ve ses kalitesinde bozulma şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Sigara içme öyküsü ve başka bir hastalığı yoktu. Fizik muayenesinde sistemik hastalık bulgusuna rastlanmadı. Tam kan, eritrosit sedimentasyon hızı, kan elektrolitleri, plazma protein elektroforezi ve serolojik testleri normaldi. Hastanın indirekt laringoskopik muayenesinde sağ ariepiglottik plikada yaklaşık 2x2 cm boyutunda, düzgün yüzeyli sarı renkli kitle lezyonu izlendi (Resim 1a, Resim 1b, Resim 1c). Bilateral aritenoid ve vokal kord hareketleri normal olarak değerlendirildi. Kliniğimizde bulunan 2007 model Philips BX 6000 marka, 2 slice spiral bilgisayarlı tomografi (BT) cihazı ile kontrastsız ve kontrastlı larinks tomografisi çekildi. Kontrastsız larinks BT incelemesinde, larinkteki kitle lezyonunun düzgün sınırlı ve orta dansitede (23 HU) olduğu görüldü, kontrastlı incelemede ise belirgin kontrast tutulumuna rastlanmadı (Resim 2a, Resim 2b). BT incelemesinde de kitlenin vokal kord düzeyini tutmadığı görüldü (Resim 3). Tanı amacıyla olguya genel anestezi uygulandı ve kitle, doğrudan laringoskopi ile mikroskop altında total olarak çıkarıldı. Kitlenin histopatolojik incelemesi yapıldı. Larinks mukozası altında pembe renkli hiyalin birikimi izlendi (Resim 4a). Kongo kırmızısı ile boyandıktan sonra polarize ışık mikroskopunda yeşil birefranjans boyanma izlendi (Resim 4b). Histopatoloji sonucu larinkste amiloid nodülü olarak rapor edildi.

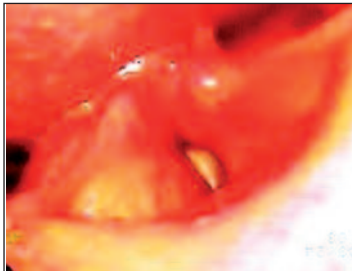
## TARTIŞMA

Amiloidoz ekstraselüler mesafede amiloid ile ilişkili fibriler proteinlerin anormal birikimi ile ka-

rakterize benign ve yavaş ilerleyen nadir bir hastalıktır. Lokal ve sistemik olarak iki ana sınıfa ayrılır.<sup>1,3</sup> Sistemik tutulum daha sıktır.<sup>1,2</sup> Sistemik amiloidoz 3 ana gruba ayrılır: Reaktif sistemik amiloidoz, immünoisit diskrazileriyle beraber görülen amiloidoz ve ailesel amiloidoz.<sup>4</sup> Yapılan çalışmalarda sistemik tipte olan ailesel amiloidozun otozomal resesif geçişli olduğu anlaşılmaktadır.<sup>1,2,5</sup> Oğuz ve ark., 33 ve 38 yaşında iki kız kardeşte ailesel lokalize larengeal amiloidoz olduğunu bildirmişlerdir.<sup>6</sup>

Lokalize amiloidoz, sistemik tutulum olmaksızın dokuda ilerleyici amiloid birikimidir.<sup>2</sup> Lokalize larinks amiloidozu, etiyolojisi bilinmeyen, nadir görülen bir hastalıktır.<sup>2</sup> Larinksin benign lezyonlarının yaklaşık %1'inden azını oluşturur.<sup>3</sup> Hayli nadir görülmesine karşılık, baş boyun bölgesinde en sık larenks tutulur.<sup>5</sup> Olgumuzda ilk muayenede görülen ariepiglottik plika tutulumu çok nadirdir.<sup>3</sup> En sık larengeal amiloidoz görülen bölgeler gerçek ve yalancı vokal kordlar ve ventriküllerdir.<sup>3</sup> Baş ve boyun bölgesinde nazofarenks, paranasal sinüsler, dil ve patalal bölgede de amiloidoz gelişebilir.<sup>7</sup> Ancak bu bölgeler genellikle sistemik tutulumla beraberdir.<sup>8</sup>

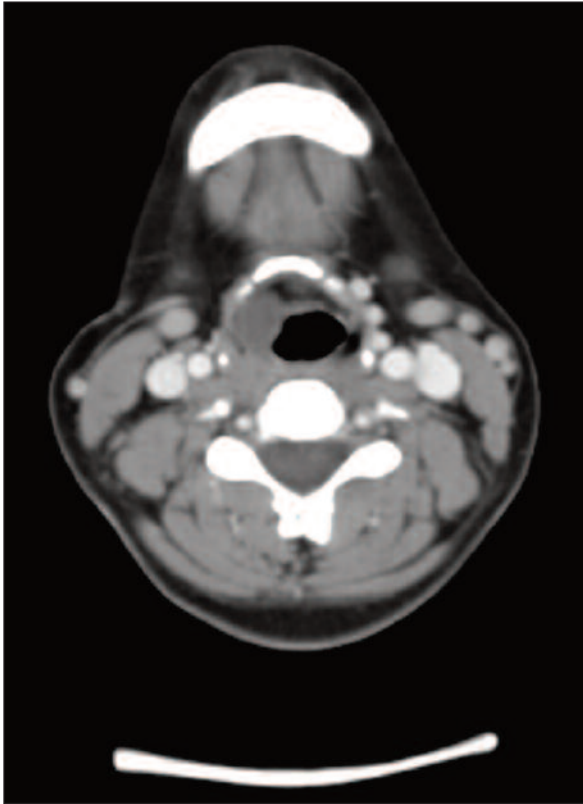
Larinks amiloidozunda semptomlar lezyonun lokalizasyonuna göre değişir.<sup>9</sup> En sık ses kısıklığı ve dispne görülür. Hemoptizi ve disfaji nadir görülen diğer semptomlardır.<sup>9</sup> Laringoskopide düzgün yüzeyli submukozal yerleşimli nodüller şeklinde görülür ve makroskobik olarak en sık malign kitlelerle karışır.<sup>5</sup> BT incelemesinde ise arteriyovenöz malformasyon, psödötümör ve diğer kitle lezyonlarını taklit edebilir.<sup>10</sup> Anamnezde şikâyetlerin uzun süreden beri olması, sigara içme öyküsü olmaması önemlidir. Ayrıca larinkste görülen tüber-



**RESİM 1A,B,C:** Video laringoskop görüntülerinde kitle yüzeyinin oldukça düzgün ve parlak sarı renkte olduğu görülüyor. (Renkli halı için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)



**RESİM 2A:** Priform sinüsler düzeyinden geçen kontrast öncesi bilgisayarlı tomografi kesitinde sağ arieepiglottik plikaya yerleşen, sağ priform sinüsü oblitere eden düzgün sınırlı, orta dansitede (23 HU) lezyon.

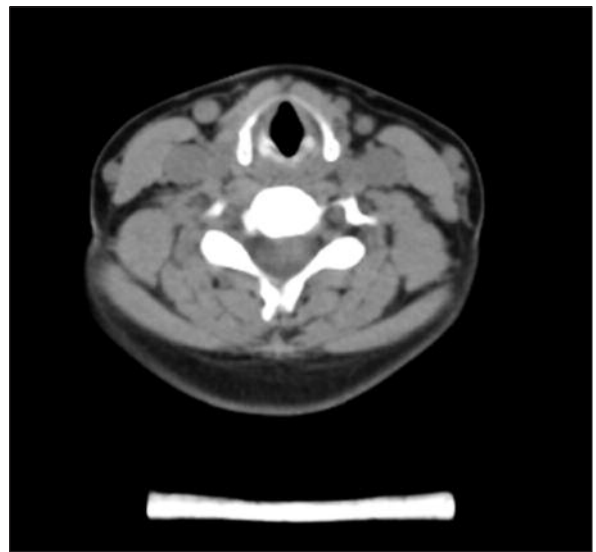


**RESİM 2B:** Kontrast madde kullanıldıktan sonra yapılan bilgisayarlı tomografi incelemesinde kitlenin belirgin kontrast tutmadığı görülmektedir.

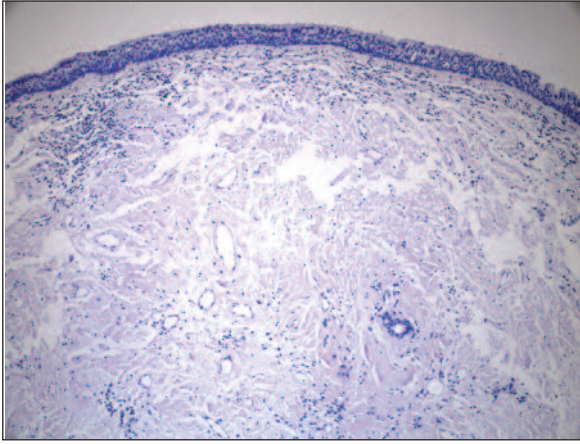
küloz, sarkoidoz, lepra gibi kronik granülomatöz hastalıklar ve vokal kord nodüllerindeki hiyalin birikimi ayırıcı tanıda düşünülmelidir.<sup>11</sup> Tanıda muayene bulguları (indirekt laringoskopi, direkt laringoskopi) ve radyolojik incelemeler yardımcı olmakla birlikte, kesin tanı histopatolojik inceleme ile konulur.<sup>3,5</sup>

Amiloidozun sistemik formu, bulunduğu tüm organlarda hayatı tehdit edici olabilir.<sup>12</sup> Lokalize formun prognozu daha iyidir.<sup>13</sup> Bu nedenle lokalize amiloidoz tespit edildiği zaman, sistemik amiloidozdan ayırımı için hematolojik, renal ve solunumsal değerlendirme şarttır. Lokalize amiloidozun prognozu iyi olmasına karşın rekürrens sık karşılaşılan bir durumdur.<sup>3,10</sup> Tsai ve ark., bir yıllık takiplerinde 5 laringeal amiloidoz olgusunun 2'sinde rekürrens saptamıştır.<sup>10</sup> Literatürde nadir de olsa tedavisiz spontan regresyon gösteren laringeal amiloidoz olgusu bildirilmiştir.<sup>3</sup>

Lokalize formun tedavisinde mikrolaringoskopi eşliğinde eksizyon, CO<sub>2</sub> lazer genel olarak başarıyla kullanılır.<sup>3,5</sup> Daha yaygın olanlarda laringofissür gerekmektedir.<sup>3</sup> Steroid, kemoterapi ve radyoterapi tedavide denenmiş ancak tek başına başarılı sonuç alınamamıştır.<sup>10</sup> Neunear GA ve ark., cerrahi ile tam rezeksiyonun zor olduğunu, cerrahi ve radyasyon tedavisinin birlikte kullanılmasının

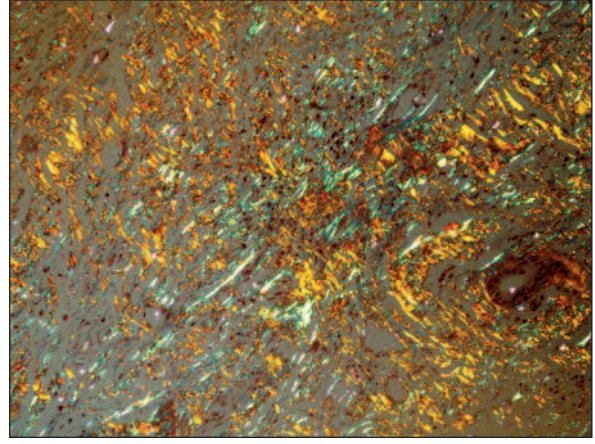


**RESİM 3:** Vokal kordlar düzeyinden geçen aksiyel planda bilgisayarlı tomografi kesitinde vokal kordlar normal olarak izlenmektedir.



**RESİM 4A:** Larinks mukozası altında pembe renkli hiyalin birikimi görülmüştür (H.E. 100X).

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)



**RESİM 4B:** Kongo kırmızısı ile boyandıktan sonra polarize ışık mikroskopunda yeşil birefranjans boyanma izlendi (Kongo kırmızısı, 100X, polarize ışık altında).

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)

hastalığın tedavisinde daha etkili olduğunu bildirmişlerdir.<sup>14</sup>

## SONUÇ

Fizik muayene ve radyolojik tetkiklerde laringeal düzgün sınırlı lezyonlarda amiloidoz akılda tutul-

malıdır. Lokalize amiloidoz tespit edildiğinde sistemik hastalık açısından gerekli incelemeler yapılmalıdır. Laringeal amiloidozun immünohistokimyasının, kliniğinin ve prognozunun daha iyi anlaşılabilmesi için daha geniş serilere ve araştırmalara ihtiyaç vardır.

## KAYNAKLAR

- Gilad R, Miillo P, Som PM. Severe diffuse systemic amyloidosis with involvement of the pharynx, larynx, and trachea: CT and MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28(8): 1557-8.
- Ertan Y, Paker İO. [Etiopathogenesis of localized amyloidosis]. *Turkiye Klinikleri J Immunol Rheumatol-Special Topics* 2008;1(2):14-9.
- Aynalı G, Yasan H, Akkuş Ö, Doğru H, Başak K. [A case of laryngeal amyloidosis]. *KBB-Forum* 2006;5(4):175-8.
- Segura Méndez NH, Barragán Estrada Mde L, Paredes Delgado Mde L, Torres Salazar AB, Betancourt Hernández LA, Canizales Cobos M, et al. [Asthma or laryngeal amyloidosis? A report of a case and literature review]. *Rev Alerg Mex* 2006;53(1):30-3.
- Fidan V, Haberal İ, Üstün H, Samim E. [Primary laryngeal amyloidosis: a case report]. *Turkiye Klinikleri J E.N.T* 2003;11(1):29-32.
- Oğuz H, Şafak MA, Demirci M, Arslan N. [Familial primary laryngeal amyloidosis in two sisters]. *Turkish Journal of Ear Nose and Throat* 2007;17(5):283-6.
- Özdemir İ, Öztürkcan S, Güvenç İA, Özkul Y, Başoğlu S, Etit D. [Localized amyloidosis in the nazopharynx and neck: case report]. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2010;30(1):421-4.
- Mitrani M, Biller HF. Laryngeal amyloidosis. *Laryngoscope* 1985;95(11):1346-7.
- Yiotakis I, Georgiolis A, Charalabopoulos A, Hatzipantelis P, Golias C, Charalabopoulos K, et al. Primary localized laryngeal amyloidosis presenting with hoarseness and dysphagia: a case report. *J Med Case Reports* 2009;3: 9049.
- Tsai TL, Chu PY, Chang SY. Laryngeal amyloidosis with airway obstruction. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126(3):329-30.
- McAlpine JC, Fuller AP. Localized laryngeal amyloidosis: a report of case with a review of the literature. *J Laryngology Otolaryngology* 1964;78: 296-314.
- Pino Rivero V, González Palomino A, Trinidad Ruiz G, Marcos García M, Pardo Romero G, Blasco Huelva A. [Amyloidosis of the larynx. A clinical case and literature review]. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 2004; 31(1):1-7.
- Siddachari RC, Chaukar DA, Pramesh CS, Naresh KN, de Souza CE, Dcruz AK. Laryngeal amyloidosis. *J Otolaryngol* 2005;34(1): 60-3.
- Neuner GA, Badros AA, Meyer TK, Nanaji NM, Regine WF. Complete resolution of laryngeal amyloidosis with radiation treatment. *Head Neck*. 2010 Nov 10. Doi: 10.1002/hed. 21626.