

Primer Konjonktival Amiloidoz Olgusu

Primary Conjunctival Amyloidosis: Case Report

Özlen RODOP ÖZGÜR,^a
Yücel ÖZTÜRK,^a
Yeşim ORAL,^a
Seyhan KOCABAŞ,^a
Yusuf ÖZERTÜRK^a

^aGöz Hastalıkları Kliniği,
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 13.11.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 26.05.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Özlen RODOP ÖZGÜR
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
ozlen74@yahoo.com

ÖZET Bu çalışmada, bir primer konjonktival amiloidoz olgusunun tanı ve tedavisi sunulmuştur. kırk bir yaşındaki kadın olgu gözünde son bir yıldır giderek büyüyen ağrısız şişlik nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Biyomikroskopik muayenesinde solda nazal konjonktivadan alt fornikse uzanan yaygın kırmızı-sarı ve yüzeyden kabarık konjonktival kitle görüldü. Anamnezinde yedi yıl önce aynı bölgede daha küçük kitle nedeni ile eksizyonel biyopsi yapıldığı ve histopatolojik sonucun amiloidoz olarak tsaptandığı öğrenildi. Olguya konjonktival ekzisyonel biyopsi ve amniyon zarı ile yüzey rekonstrüksiyonu uygulandı. Histopatolojisinde Kongo Kırmızısı ve Kristal Viole ile pozitif boyanan epitel altında yaygın amorf eozinofilik materyal birikimi amiloidoz ile uyumlu görüldü. Olgunun sistemik taramasında sistemik amiloidoz bulunmadı. Hastanın ameliyat sonrası tizlemlelerinde kozmetik görüntüsünün oldukça düzeldiği ve konjonktiva yüzeyinin tatminkar şekilde iyileştiği gözlemlendi. Konjonktival amiloidoz çoğunlukla konjonktivada sınırlı olmasına rağmen nadiren sistemik tutulumla birlikte görülebilmektedir. Kozmetik görüntüyü bozması nedeni ile eksizyonu ve geniş defektlerde amniyon zarı ile yüzey rekonstrüksiyonu iyi bir tedavi yöntemidir. Nadir görülmesiyle birlikte uzun süredir var olan ilerleyici konjonktival kitlelerin ayrırcı tanısında akıld tutulması gereken bir hastalıktır.

Anahtar Kelimeler: Konjonktiva; primer amiloidoz

ABSTRACT In this study, the diagnosis and treatment of a case of primary conjunctival amyloidosis has been reported. A 41-year-old woman consulted our department about a painless swelling that had been growing on in her left eye for one year. Biomicroscopic examination revealed a reddish-yellowish hypertrophic mass in the left nasal bulbar conjunctiva extending to inferior conjunctival fornix. The patient revealed a past ocular history of an excisional biopsy 7 years ago from the same region and histopathologic result as amyloidosis. An excisional biopsy and conjunctival surface reconstruction with amnion membrane was performed. Histopathologic examination showed subepithelial amorphous eosinophilic material staining positif with Congo Red and crystal violet demonstrating amyloidosis. All studies were negative for systemic amyloidosis. In the follow-up period cosmetic result was successful and conjunctival surface recovered favourably. Although conjunctival amyloidosis is only limited to conjunctiva, systemic association rarely may be present. As it makes cosmetic disturbance it should be excised and surface reconstruction with amnion membrane is a successful treatment method in large defects. Besides it is rare, it should be remembered in differential diagnosis with other chronic progressive conjunctival lesions.

Key Words: Conjunctiva; primary amyloidosis

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2016;25(1):62-5

doi: 10.5336/ophthal.2014-42257

Copyright © 2016 by Türkiye Klinikleri

Amiloidoz, anormal protein fibrillerinin hücre dışında birikmesiyle karakterize protein metabolizması bozukluğudur. Tutulan bölgeye göre dört farklı tipe ayrılarak sınıflandırılabilir:¹

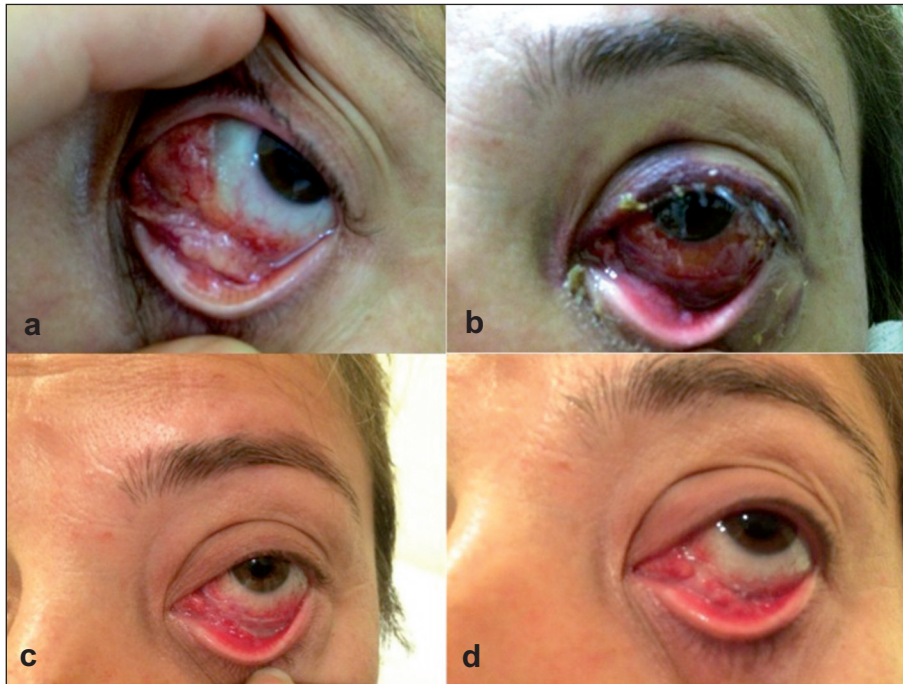
- 1) Primer lokalize amiloidoz,
- 2) Primer sistemik amiloidoz,
- 3) Sekonder lokalize amiloidoz,
- 4) Sekonder sistemik amiloidoz,

Konjonktival amiloidoz genellikle orta yaş erişkinlerde görülebilen ve nadiren sistemik tutulum gösterebilen lokalize bir hastalıktır. Genellikle kapak konjonktivasında rastlanmakla birlikte konjonktivanın herhangi bir yerinde de görülebilmektedir. Hastalar ağrı, kapak düşüklüğü şikâyetleri ile başvurabildiği gibi tamamen asemptomatik olabilir.¹⁻⁴ Periorbital bölgede lezyonun yerleşimine göre farklı şekillerde şikâyet ve bulgularla başvurulabildiği için tanı ve tedavisi gecikebilmekte ve zor olabilmektedir. Ayırıcı tanı lenfoma, lösemi, metastatik karsinom, sarkoidoz, granülomatöz infiltrasyonlar, papillom, piyojenik granülom, nevüs, melanom ve sebasöz karsinom ile yapılmalıdır.^{5,6}

Bu çalışmada primer konjonktival amiloidoz olgusunun tanı ve tedavisinin sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Göz kapağında son bir yıldır giderek büyüyen ağrısız şişlik nedeni ile polikliniğimize başvuran 41 yaşındaki kadın olgunun yapılan muayenesinde düzeltilmiş görme keskinliği sağda 0,9, solda 0,1 idi. Solda +3,25 -4,00x170° dioptrilik refraksiyon kusuruna bağlı anizometropik ambliyopi mevcuttu. Olgu biyomikroskopik muayenesinde sağ göz ön ve arka segment doğal, solda nazal bulber konjonktivadan başlayan (yaklaşık 10x15 mm) ve alt konjonktival fornikse uzanan (19x9 mm) yaygın kırmızı-sarı ve yüzeyden kabarıklık konjonktival kitle dışında diğer ön segment yapıları ve fundus doğal bulundu (Resim 1a). Anamnezinde yedi yıl önce aynı bölgede daha küçük kitle nedeni ile yapılan eksizyonel biyopsi sonucu amiloidoz olarak saptandığı öğrenildi. Ameliyat öncesi yapılan orbita manyetik rezonans görüntülemesinde patolojik bulguya rastlanmayan olguya “bilgilendirilmiş olur” alındıktan sonra geniş konjonktival ekzisyonel biyopsi ve amniyon zarı ile yüzey rekonstrüksiyonu uygulandı (Resim 1b). Sistemik tutulumun



RESİM 1: a) Ameliyat öncesi alt palpebral ve medial bulber konjonktival kitlenin görünümü. b) Olgunun geniş eksizyon ve amniyon zarı ile yüzey rekonstrüksiyonu uygulandıktan sonra ameliyat sonrası birinci hafta görünümü. c) Olgunun ameliyat sonrası ikinci hafta görünümü. d) Olgunun ameliyat sonrası birinciyadaki görünümü.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)

araştırılması için olgu iç hastalıkları polikliniğine yönlendirildi.

CERRAHİ YÖNTEM

Lokal anesteziyi takiben, sol göz nazal konjonktivada karüncüle kadar, alt konjonktivada ise fornikse kadar uzanan konjonktival kitle oldukça geniş, tamamına yakın şekilde eksize edildi. Eksize edilen kitle klinik ölçümle korele şekilde üç parça hâlinde çıkarılabildi. Sklera yüzeyinde oluşan defekt üzerine amniyon zarı örtülerek 8/0 vikril sütür ile sütüre edildi. Subkonjonktival bölgeye dekzametazon sülfat ve gentamisin enjeksiyonu uygulanarak ameliyat sonlandırıldı. Ameliyat sonrası dönemde prezervansız antibiyotikli ve steroidli damla iki hafta süreyle günde beş kez uygulandı. Daha sonra steroidli damla azaltılarak bir ay süreyle uygulandı.

Histopatolojisinde Kongo Kırmızısı ve Kristal Violey ile pozitif boyanan epitel altında yaygın amorf eozinofilik materyal birikimi amiloidoz ile uyumlu saptandı (Resim 2). Hastanın sistemik taramasında sistemik amiloidoz bulunmadı. Hastanın ameliyat sonrası 3 aylık izlemlerinde olgunun kozmetik görüntüsünün oldukça düzeldiği ve konjonktiva yüzeyinin tatminkar şekilde iyileştiği gözlemlendi (Resim 1c,d).

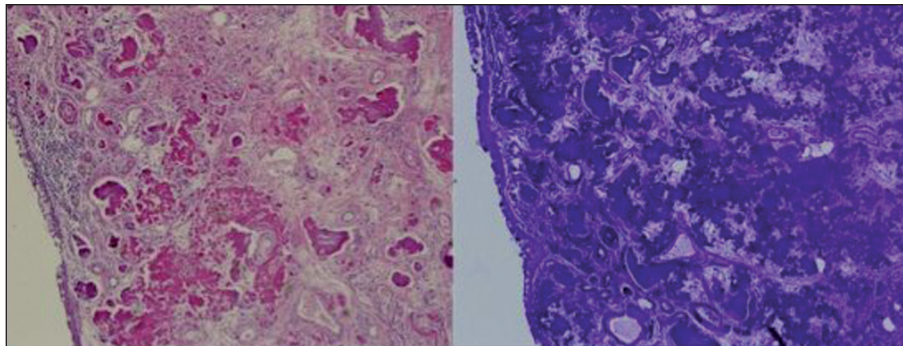
TARTIŞMA

Konjonktival amiloidoz primer veya sekonder şekilde görülebilir. Primer lokalize amiloidozda sistemik tutulum olmadan substansia propria

birikim olmaktadır. Sekonder konjonktival amiloidoz, kronik inflamasyona sekonder olarak veya multipl miyom, romatoid artrit, lepra, Ailevi Akdeniz Ateşi gibi sistemik durumların parçası olarak gelişebilmektedir. Ancak, konjonktival amiloidoz daha çok primer olarak karşımıza çıkmaktadır. Konjonktivada immünglobulin ilişkili protein (amiloid hafif zinciri) birikmektedir.

Hastalar konjonktival kitle, kapak düşüklüğü, göz çevresinde rahatsızlık, kapakta şişlik, ağrı, subkonjonktival hemoraji, propitozis veya göz hareket kısıtlılığı gibi belirti ve bulgularla başvurabilmektedir. Tutulan yere göre klinik prezentasyonu da farklı şekilde olabilmektedir. Yirmi dört olguluk bir seride en sık olarak (%95,8) görülen belirti ve bulgu kitle veya doku infiltrasyonu bildirilmiştir.⁵ Yine altı olguluk başka bir seride lenfomayı taklit eden lezyon ilk bulgu (%83,3) olarak bildirilmiştir.⁶ Herhangi bir konjonktiva yüzeyinde görülebilmesine rağmen sıklıkla üst forniks ve tarsal konjonktiva etkilenmektedir.³⁻⁵ Olgumuzda da başvuru nedeni giderek büyüyen ağrısız kitle idi ve klinik bulgu olarak nazal bulber ve alt konjonktival fornikste kırmızı-sarı renkte kabarıklık lezyonu mevcuttu.

Histopatolojik olarak Hematoksilen-Eozin ile boyanan kesitlerde substansia propria amorf homojen eozinofilik depositlerin nodüler birikimi şeklinde görülmektedir. Kongo Kırmızısı ile kiremit kırmızısı boyanma gösterir ve polarize ışık ile bakıldığında amiloid depositleri elma yeşili çift kırılımı gösterir.⁷ Olgumuzda da Kongo Kırmızısı ve



RESİM 2: Histopatolojik kesitte Kongo Kırmızısı ve Kristal Violey ile pozitif boyanan epitel altında yaygın amorf eozinofilik materyal birikimi amiloidoz ile uyumlu (x 40).

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)

Kristal Viole ile pozitif boyanan epitel altında yaygın amorf eozinofilik materyal birikimi amiloidoz ile uyumlu bulundu.

Periorbital amiloidoz olgularının tedavi seçenekleri arasında izlem, eksizyon, kriyoterapi ve hatta radyoterapi sayılabilir.^{3,7-9} Lokalizasyonuna, fonksiyonel defekt oluşturup oluşturulmamasına ve kozmetik görünümüne göre farklı tedavi yaklaşımları uygulanabilmektedir. Demirci ve ark. bildirdikleri altı olguluk konjonktival amiloidoz serisinden; iki çembersel şekildeki lezyona tam eksizyonel biyopsi, dört difüz lezyona insizyonel biyopsi uygulamışlardır. İnsizyonel biyopsi uygulanan iki progresyon izlenmişken, dört olgu stabil seyretmiştir.⁸ Aryasit ve ark., altı olguluk periorbital amiloidoz serilerinde iki olguda konjonktival amiloidoz saptanmıştır. Bu iki olgudan birine insizyonel biyopsi, diğerine ise aynı zamanda levator kası da tutulduğu için cerrahi debulking şeklinde cerrahi yaklaşım uygulamışlardır araştırmacılar insizyonel biyopsi yapılan olguda progresyon izlerken “debulking” yapılan olgunun stabil kaldığını bildirmişlerdir.⁶ Periorbital ve or-

bital lezyonların tamamen çıkarılması çoğu zaman mümkün olmadığından cerrahi “debulking” standart tedavi olarak yapılmaktadır, ancak lezyon tekrarlayabilmektedir. Leibovitch ve ark., lokalize orbital amiloidoz olgularında cerrahi “debulking” ile %21-27 oranında nüks bildirmişlerdir.⁵ Primer konjonktival amiloidoz olan olgumuzda yedi yıl önce daha küçük bir lezyon nedeni ile cerrahi eksizyon hikayesi mevcuttu. Ancak lezyon son yıllarda progresyon göstererek nazal ve alt bulber konjonktivayı geniş bir şekilde infiltre etmişti. Hastaya geniş cerrahi eksizyon yapıldı ve oluşan defekt amnion zarı ile rekonstrükte edildi. Progresyon açısından değerlendirmek yeterli olmasa da altı aylık izlem süresinde lezyonda tekrarlama izlenmedi.

Sonuç olarak, konjonktival amiloidoza yaklaşımda kozmetik görüntüyü bozması nedeni ile oldukça geniş şekilde eksizyon ve oluşan geniş defektlerde amnion zarı ile yüzey rekonstrüksiyonu iyi bir tedavi yöntemidir. Nadir görülmesine rağmen, uzun süredir mevcut olan ilerleyici konjonktival kitlelerin ayırıcı tanısında akıldan tutulması gereken bir hastalıktır.

KAYNAKLAR

- Mesa-Gutiérrez JC, Huguet TM, Garcia NB, Ginebreda JA. Primary localized conjunctival amyloidosis: a case report with a ten-year follow-up period. *Clin Ophthalmol Sep 2008;2(3):685-7.*
- Murdoch IE, Sullivan TJ, Moseley I, Hawkins PN, Pepys MB, Tan SY, et al. Primary localized amyloidosis of orbit. *Br J Ophthalmol 1996;80(12):1083-6.*
- Pirouzmand F, Hurwitz J, Howarth D. Primary localized bilateral conjunctival amyloidosis and epiphora. *Orbit 2002;21(2):139-44.*
- Yağcı A, Karcioğlu ZA. 3Primary localized conjunctival amyloidosis: a case report. *T Oft Gaz 1990;20(3):203-5.*
- Leibovitch I, Selva D, Golberg RA, Sullivan TJ, Saeed P, Davis G, et al. Periocular and orbital amyloidosis: clinical characteristics, management and outcome. *Ophthalmology 2006;113(9):1657-64.*
- Aryasit O, Preechawai P, Kayasut K. Clinical presentation, treatment, and prognosis of periocular and orbital amyloidosis in an university-based referral center. *Clin Ophthalmol 2013;7:801-5.*
- Smith ME, Zimmerman LE. Amyloidosis of the eyelid and conjunctiva. *Arch Ophthalmol 1966;75(1):42-51.*
- Demirci H, Shields CL, Eagle RC Jr, Shields JA. Conjunctival amyloidosis: report of six cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol 2006;51(4):419-33.*
- Fraunfelder FW. Liquid nitrogen cryotherapy for conjunctival amyloidosis. *Arch Ophthalmol 2009;127(5):645-8.*