

Renal Amiloidoz ve Periorbital Ekimoz

Renal Amyloidosis and Periorbital Ecchymoses:
Scientific Letter

Dr. Aysun ŞİKAR AKTÜRK,^a
Dr. Erkan DERViŞOĞLU,^b
Dr. Rebiay KIRAN,^a
Dr. Betül KALENDER^b

^aDermatoloji AD,
^bİç Hastalıkları AD, Nefroloji BD,
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kocaeli

Geliş Tarihi/Received: 13.08.2007
Kabul Tarihi/Accepted: 21.09.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Aysun ŞİKAR AKTÜRK
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji AD, Kocaeli
TÜRKİYE/TURKEY
aysun9442@e-kolay.net

ÖZET Amiloidoz, amiloid proteininin deri veya diğer dokularda birikimiyle karakterize bir grup hastalıktır. Kutanöz amiloidoz, sistemik amiloidoz ve heredofamilyal amiloidoz olarak sınıflandırılmaktadır. Purpurik lezyonlar ve ekimoz sistemik amiloidozun en sık cilt bulgularıdır. Ayrıca glossit, makroglossi, büllöz lezyonlar, alopesi ve kutis verticis girata görülebilir. Primer sistemik amiloidozlu hastalarda edinsel hemostatik fonksiyon bozukluğu, hiperfibrinolis, koagülasyon faktör eksikliği, trombosit fonksiyon bozukluğu ve kan damarlarında frajilite artışı kanamanın en önemli patogenetik faktörleri olarak kabul edilmektedir. Ancak lokalizasyon binze kanamaların mekanizması tam olarak anlaşılamamıştır. Burada, periorbital ekimozun ayırıcı tanısında sistemik amiloidozun hatırlanması gerektiğini vurgulamak için renal amiloidoz ve periorbital ekimozlu bir hastayı sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Amyloidosis; ekimoz

ABSTRACT Amyloidosis is a group disease that is characterized by deposited proteins in the skin and other organs. It is classified as cutaneous amyloidosis, systemic amyloidosis and hereditary amyloidosis. Purpuric lesions and ecchymoses are the most common skin findings in systemic amyloidosis. However, glossitis, macroglossia, bullous lesions, alopecia and cutis verticis gyrata may be seen. In patient with primer systemic amyloidosis, acquired hemostatic abnormalities, hyperfibrinolysis, coagulation factor deficiencies, platelet dysfunction and increased fragility of blood vessels can be regarded as the most important pathogenetic factors. The mechanism of the localised bleeding is not completely understood. Here, we presented a patient with renal amyloidosis and periorbital ecchymoses in order to emphasize the necessity for remembering systemic amyloidosis in the differential diagnoses of periorbital ecchymoses.

Key Words: Amyloidosis; ecchymosis

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2008, 28:548-550

Amiloidoz, amiloid proteininin deri veya diğer dokularda birikimi ile karakterize bir grup hastalıktır.^{1,2} Kutanöz amiloidoz, sistemik amiloidoz ve heredofamilyal amiloidoz olmak üzere başlıca 3 ana başlıkta sınıflandırılmıştır.²

Sistemik amiloidoz çok çeşitli deri lezyonların görüldüğü bir amiloidoz tipi olup, en yaygın görülen cilt bulgusu purpurik lezyonlar ve ekimozdur. Sık görülmemekle beraber amiloidoza bağlı gelişen periorbital ekimoz literatürde rakun gözü olarak isimlendirilmektedir.³ Bunun dışında glossit, makroglossi, büllöz lezyonlar, yaygın veya yama tarzında alopesi, kutis verticis girata da görülebilir.²

Burada, periorbital bölgede ekimozu, vücudunda peteşi ve purpuraları olan renal amiloidozlu bir hasta sunulmaktadır.

53 yaşında erkek hasta, vücudunda yaygın şişlik ve nefes darlığı şikayetleri ile iç hastalıkları polikliniğine başvuran hastaya konjestif kalp yetmezliği ve kronik böbrek yetmezliği tanıları konularak hemodiyaliz tedavisi başlanmıştır. Göz kapaklarında morarma ve vücudunda kırmızı döküntüler nedeniyle tarafımızdan değerlendirilen hastaya nefrotik sendrom nedeniyle takip edilmekteyken 1 yıl önce böbrek biyopsisi ile renal amiloidoz tanısı konulmuş. Bir yıldır Diabetes mellitus nedeniyle de takip edilen hastanın dermatolojik muayenesinde; her iki periorbital bölgede ekimoz ve gövde ile ekstremitelerde yaygın peteşi ve purpuralar izlendi (Resim 1). Makroglossi saptanmadı. Sadece eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) (49 mm/saat) ve C-reaktif protein (CRP) (4.19 mg/dL) düzeyleri yüksek olan ve hemodiyaliz tedavisi başlanan hastanın kanama zamanı, protrombin zamanı (PT), aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) dahil olmak üzere hemodiyaliz seansı sonrası yapılan diğer laboratuvar tetkikleri doğaldı. Protein elektroforezi, tam kan sayımı ve direkt kemik grafileri normal olan, kronik enfeksiyon odağı bulunmayan ve kendisiyle ailesinde ailevi akdeniz ateşi (FMF) öyküsü olmayan hastada renal amiloidozunun tipi ve neye bağlı olduğu tespit edilemedi. Deri lezyonlarının hastanın mevcut amiloidozuna bağlı olduğu düşünüldü. Hastanın amiloidozunun nedenine yönelik araştırmalar planlanırken (sistemik reaktif veya



RESİM 1: Her iki periorbital bölgede ekimoz.

primer amiloidoz) diyaliz tedavisi esnasında gelişen ventrikül fibrilasyonu sonucu hasta kaybedildi.

TARTIŞMA

Amiloidozda sınıflandırma biriken amiloid proteininin tipine göre yapılmaktadır.¹ Dokuda amiloid birikimine neden olan protein öncülerinin başlıcaları; immünooglobulin hafif zincirleri (AL tip amiloidoz veya primer amiloidoz) ve bir akut faz reaktanı olan “serum amiloid A” (SAA) proteindir (AA tip amiloidoz veya sistemik reaktif amiloidoz).^{1,2} Protein öncülerinin çok çeşitli olmasına rağmen doku ve organlarda biriken amiloid proteini genellikle tek tip yapı göstermektedir.¹

Amiloidozda semptom ve bulgular tutulan organa göre değişmektedir. Sistemik reaktif amiloidozda başlıca böbrek, karaciğer ve dalak tutulumu görülürken, primer sistemik amiloidozda bu organların yanında bağırsak, kemik iliği, akciğer ve kalp gibi organları da içeren daha yaygın organ tutulumu dikkati çekmektedir.¹

Böbrek, reaktif amiloidozda hem en sık tutulan hem de prognozu belirleyen organdır. Böbrek amiloidozu kendini proteinüri, özellikle nefrotik sendrom veya fonksiyon bozukluğu ile gösterebilmektedir. Renal amiloidoz geliştikten sonra çoğu olguda 2-13 yıl içerisinde son dönem böbrek yetmezliği gelişimi görülmektedir ve reaktif amiloidozla bağlı ölümlerin çoğundan, bu neden sorumludur.⁴

Hastamızın yapılan tetkiklerinde serum protein elektroforezi normal olarak değerlendirildi. ESH ve CRP düzeyi yüksek olan hastamızda herhangi bir akut ve kronik enfeksiyon odağı bulunmadı. Romatoid artrit, ülseratif kolit, Behçet hastalığı gibi kronik hastalık öyküsü olmayan hastamızın ailesinde ve kendisinde FMF öyküsü de bulunmamaktaydı. Direkt kemik grafileri normal olan hastamızda multipl miyelom düşünülmemekle beraber kemik iliği biyopsisi yapılamadı. Nefrotik sendrom nedeniyle takip edilen, renal amiloidoz tanısı alan ve kronik böbrek yetmezliği nedeniyle diyalize giren hastamızda sistemik amiloidozun tipi tam olarak belirlenemedi.

Primer amiloidozda daha sık görülen cilt bulguları, reaktif amiloidozda daha nadir olarak gözlenmektedir. Purpurik lezyonlar ve ekimoz başta olmak üzere glossit, makroglossi, büllöz lezyonlar, difüz ve yama tarzında alopesi, kutis verticis girata gibi cilt bulgularının yanında, amiloidoz hayatı tehdit eden kanamalara da neden olabilmektedir.¹ Özellikle AL amiloidozlu hastalarda saptanan edinmiş hemostatik fonksiyon bozukluğu, koagülasyon faktör eksiklikleri, hiperfibrinolizis, trombosit fonksiyon bozukluğu ve damarlarda frajilite artışı kanamanın en önemli patogenetik faktörleridir.⁵

Ancak lokalize kanamaların mekanizması tam olarak anlaşılamamıştır.⁶

Sistemik amiloidozun tipi tam belirlenememekle beraber hastamızda trombosit sayısı, kanama zamanı, PT ve aPTT değerleri normaldi. Buna karşın özellikle periorbital bölgede ekimoz olmak üzere gövde ve ekstremitelerinde peteşi ve purpuraları vardı.

Bu olguyu periorbital bölgedeki ekimozun ayırıcı tanısı içinde sistemik amiloidozun düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunmaktayız.

KAYNAKLAR

1. Hawkins PN. Diagnosis and treatment of amyloidosis. *Ann Rheum Dis* 1997;56:631-3.
2. Odom RB, James WD, Berger TG. Errors in metabolism. *Diseases of the Skin*. 9th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000.p. 648-52.
3. Passos Rda H, Pereira A, Neto AC, Ribeiro AF, Kutner J, Hamerschlag N, et al. Clinical image: bilateral black eyes (raccoon's eyes) in AL amyloidosis. *Arthritis Rheum* 2006;54:3724.
4. Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The systemic amyloidoses. *N Engl J Med* 1997;337:898-909.
5. Sucker C, Hetzel GR, Grabensee B, Stocksclaeder M, Scharf RE. Amyloidosis and bleeding: pathophysiology, diagnosis, and therapy. *Am J Kidney Dis* 2006;47:947-55.
6. Loo H, Forman WB, Levine MR, Crum ED, Rassiga AL. Periorbital ecchymoses as the initial sign in multiple myeloma. *Ann Ophthalmol* 1982;14:1066-8.