

Nadir Bir Hemoptizi Nedeni: Lokalize Trakeal Amiloidozis

A. Berna Dursun^{*}, Meftun Ünsal^{*}, Selma Fırat Güven^{*}, Funda Demirağ^{*}

ÖZET

Pulmoner amiloidozis trakeobronşiyal, diffüz alveolar-septal ve nodüler parenkimal formlarından biri olabilir. Trakeobronşiyal amiloidozis (TBA) de diffüz veya fokal olabilir; ancak fokal formu çok nadirdir. Hemoptizi etyolojisi araştırılmak üzere hospitalize edilen ve bronkoskopik biyopsi ile amiloid tanısı konan bir olguyu sunduk. Tedavi kabul etmeyen olgu yaklaşık beş yıl yaşadı.

Anahtar Kelimeler: Lokalize amiloidozis, trakeobronşiyal ağaç

SUMMARY

A Rare Cause of Hemoptysis: Localised Trachea Amyloidosis

Pulmonary amyloidosis can be classified into trachea-bronchial, diffuse alveolar-septal and nodular parenchymal forms. Trachea-bronchial amyloidosis (TBA) can also subdivided into diffuse and focal; but the focal form is extremely rare. We presented the case with hemoptysis who was diagnosed via bronchoscopic biopsy as a amyloidosis and died after five years without therapy.

Key Words: Localised amyloidosis, tracheabronchial tree.

GİRİŞ

Amiloid çeşitli klinik bozukluklarda görülen, birçok doku ve organda hücreler arasında biriken normal olmayan protein yapısında bir maddedir (17). Dokuda amiloid birikimi parenkimal hücrelerin atrofisine, dokunun mekanik fonksiyonlarının bozulmasına ve vazokonstrüktör mekanizmasının hasar görmesine bağlı olarak hemorajiye neden olabilir (2). Amiloid fibrillerinin karakteristik elektron mikroskopik görüntüleri vardır. Çapraz beta katlantılı dizilimleri sayesinde kongo kırmızısı ile boyandıklarında polarize ışık altında çift kırma özelliğine sahip olurlar. Amiloidozis başlıca sistemik ve lokalize olarak sınıflandırılır ve her birinde farklı kompozisyonda amiloid fibrilleri birikir. İmmünglobulün hafif zincirinden oluşan amiloid fibrilleri primer sistemik amiloidozisde, amiloid protein A sekonder sistemik amiloidozisde ve prealbumin de familyal sistemik amiloidozisde birikir. Lokalize amiloid birikimi ise, sistemik tutulum olmaksızın vücudun herhangi bir yerinde amiloid fibrillerinin birikimi ile karakterizedir (3). Solunum yollarının tutulumu primer amiloidozisin tek bulgusu olabileceği gibi, sistemik hastalığın bir parçası da olabilir (4).

Olgu Sunumu: Altmışaltı yaşındaki erkek hasta öksürük, balgam ve kanla karışık balgam tükürme şikayeti ile (5908/92) başvurdu. Oniki yıl önce tüberküloz plörezi nedeniyle tedavi gören hastanın öksürük ve kanla karışık balgam tükürme şikayetleri o dönemden bu yana özellikle kış aylarında sık sık olmuştur. Çiftçilikle uğraşan hasta hiç sigara içmemiş. Fizik muayenede vital bulguları stabil olan hastanın, solunum sistemi muayenesinde sağ hemitoraks alt bölgede solunum sesleri azalmış olarak bulundu. Hemogram, tam biyokimya ve tam idrar tahlili normal sınırlarda idi. Sedimentasyonu 45mm/saat idi. PA akciğer grafisinde sağ diyafragmanın net izlenmemesi, sağ alt zonda kalsifiye plak ve sol hiler kalsifikasyonlar dışında patoloji görülmedi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde ek bulgu görülmedi. Balgam AARB tetkiki teksifle dört kez menfi bulundu. Solunum fonksiyon testlerinde hafif derecede restriksiyon tespit edildi. Gerek fiber gerekse rijid bronkoskopide vokal kordların 2cm. Altında üzeri beyaz, üzüm salkımı gibi trakeayı çevreleyen lezyon görüldü. Rijid bronkoskopi ile alınan biyopsi materyalinin incelenmesinde psödostratifiye silialı epitelle döşeli hemen tamamen asellüler hyaline eozinofilik matriksten ibaret polipoid bir yapı olduğu görüldü. Amiloid kümülasyonu olabileceği düşünüldü ve Gentian-Violet ile boyandı ve sonuç amiloid birikimi ile uyumlu olarak yorumlandı (Resim 1 ve 2). Hastanın protein elektroforezi ve immünglobülinleri IgG hariç normal sınırlardaydı. IgG 2080

ng/dl (650-1600 ng/dl) idi. Tüm batin ultrasonografisinde (USG) taşlı safra kesesi dışında patoloji tespit edilmedi. Tiroid USG normal sınırlardaydı. Rektum biyopsisi amiloid yönünden negatif idi. Hasta lezyona yönelik herhangi bir işlemi kabul etmediğinden takibe alındı. Dönem dönem şikayetleri tekrarlayan hastanın balgam ARB kültürlerinde üreme olmadı ve hasta tanıdan yaklaşık beş yıl sonra eksitus oldu.

TARTIŞMA

Primer pulmoner amiloidozis trakeobronşiyal ve parenkimal olabilen nadir bir durumdur. Trakeobronşiyal ağaçta birikim sıklıkla diffüz multifokal plaklar tarzında ya da çok daha az oranda endobronşiyal neoplazmi taklit eden soliter kitle şeklindedir (2,56). Her iki formu da asemptomatik olabileceği gibi öksürük, nefes darlığı, disfoni, hemoptizi gibi şikayetlere de yol açabilir. Yaygın diffüz trakeobronşiyal tutulum astım bronşiyaleyi ve bazen de hiler adenopati ile birlikte olduğunda sarkoidozu taklit edebilir. Lokalize lezyonlar atelektazi ve/veya enfeksiyona neden olabilirler (7-10). Lokalize trakeobronşiyal form genellikle bronkoskopi esnasında, özellikle yaşlılarda, rastlantısal olarak bulunur (7). Trakeobronşiyal amiloidozisli (TBA) olgularda solunum fonksiyon testleri ile birlikte bilgisayarlı tomografik takip havayolu tutulumunun ve hastalığın değerlendirilmesinde bugün için eyugnu yöntemdir (11). TBA'li olgularda cerrahi eksizyon, lazerle ablasyon veya son zamanlarda radyoterapi tedavi seçenekleridir (2,11,12).

Pulmoner parenkimin tutulumu neoplazmi taklit eden tek veya multiple nodüller tarzında ya da diffüz interstisyel depolanma şeklinde olabilir. Soliter amiloid nodülü (amiloidoma) asemptomatiktir ve rastlantısal olarak bulunur. Multipl nodüller olduğunda ise öksürük, nefes darlığı ve hemoptizi olabilir. Diffüz interstisyel depolanma ise sıklıkla sistemik amiloidozis olgularında görülür (2,6).

Amiloid tanısı için dokunun kongo kırmızısı ile boyanıp polarize ışıkta çift kırma özelliğinin görülmesi altın standarttır. Hematoksilin-eosin ve Gention-viole gibi diğer boyama yöntemleri de tanı koydurabilir. İmmünohistokimyasal yöntemlerle ise hangi tip amiloid fibrilinin (AI, AF, AA vb.) depolandığı da tespit edilebilir (1-3).

Lokalize formlarının prognozu oldukça iyidir (2,3,6,8,9). Ortalama takip süresinin sekiz yıl olduğu bir seride olguların % 30'unun tanı aldıktan sonraki sağkalım oranları 7-12 yıl olarak bildirilmiştir (11). Diffüz ve özellikle de parenkimal formda ise prognoz aksine oldukça kötüdür. Çoğu tanı aldıktan sonraki ilk iki yıl içinde solunum yetmezliğinden kaybedebilmektedir. Nodüler parenkimal amiloidozisin ise prognozu bu iki grup arasındadır ve nadiren ölümlü sonuçlanır (6,8).

Özet olarak, alt solunum yollarına lokalize amiloidozis oldukça nadir olup, semptom ve bulguları o bölgenin kitle lezyonlarını taklit edebileceği gibi asemptomatik de olabilir. Kesin tanının konmasıyla efektif tedavinin yapılması –özellikle cerrahi eksizyon- hastaların beklenen yaşam sürelerinin v e yaşam kalitelerinin artmasına katkıda bulunmaktadır. Biz bu hemoptizi yapan nadir nedenlerden biri olması ve iyi prognoz göstermesi sebebiyle lokalize trakeal amiloidozis tespit ettiğimiz olgumuzu sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Erken E, Tuncer İ. İmmun Hastalıklar. In: Uluoğlu Ö (çeviri editörü). Patoloji. Ankara: Güneş Kitabevi, 1990: 162-232.
2. Ochs RH, Fishman AP. Depositional and İnfiltrative Disorders. In: Fishman AP, Elias JA, Fishman JA, Grippi MA, Kausler LR, Senior RM. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. New York: McGraw-Hill, 1998: 1151-62.
3. Simpson II GT, Strong MS, Skinner M et al. Localised amyloidosis of the head and neck and upper aerodigestive and lower respiratory tracts. Ann Otol Rhinol Laryngol 1984; 93: 374-9.
4. Schwarz MI. Primary and Unclassified Interstitial Lung Diseases. In: Schwarz MI, King TE. Interstitial Lung Disease. St. Louis: Mosby, 1993: 413-44.
5. Krichner J, Jacobi V, Kardos P et al. CT findings in extensive tracheobronchial amyloidosis. Eur Radiol 1998; 8: 352-4.
6. Hui AN, Koss MN, Hochholzer L et al. Amyloidosis presenting in the lower respiratory tract. Arch Pathol Lab Med, 1986; 110: 212-18.
7. Tariq SM, Morrison D, Mc Connachie K. Solitary bronchial amyloid presenting with haemoptysis. Eur Respir J 1990; 3: 1230-1.
8. Cordier JF, Loire R, Brune J. Amyloidosis of the lower respiratory tract. Clinical and pathological features in series of 21 patients. Chest 1986; 90: 827-30.
9. Rajan KG, Reynolds SP, Mc Connachie K et al. Localised amyloidosis presenting as bronchial asthma. Eur J Respir Dis 1987; 71: 213-5.
10. Busuttill A, More IA, Sones DG. Amyloid deposits in the trachea and esophagus ultrastructural confirmation. Laryngoscope 1976; 86:

850-6.

11. O'Regan A, Fenlon HM, Beamis JF Jr, et al. Tracheobronchial amyloidosis. The Boston University Experience from 1984-1999. *Medicine (Baltimore)*, 2000; 79: 69-69.

12. Kurrus JA, Hayes JK, Hoidal JR, et al. Radiation therapy for tracheobronchial amyloidosis. *Chest* 1998; 114: 1489-92.