

# SOLİTER PULMONER AMİLOİD NODÜLÜ (AMİLOİDOMA): OLGU SUNUMU

## SOLITARY PULMONARY AMYLOIDOSIS NODULE (AMYLOIDOMA): CASE REPORT

Sema Hücümenoğlu<sup>1</sup> Murat Anlar<sup>1</sup> Murat Alper<sup>1</sup> Serap Duru<sup>2</sup>

### OLGU SUNUMU

#### ÖZET

Bu yayında nadir görülen ve genelde tesadüfen bulunan soliter pulmoner amiloid nodüllü bir vakayı sunmayı amaçladık. Amiloidoz, ekstraselüler matrikste fibriler yapıda protein birikimi ve bunun sonucunda ortaya çıkan organ disfonksiyonuyla karakterli heterojen bir hastalık grubudur. Pulmoner amiloidoz, sistemik amiloidozun bir parçası olabilir veya organla sınırlı form olarak olarak görülebilir. Nefes darlığı, göğüs ağrısı şikayetleri ile hastanemize başvuran altmış dört yaşında kadın hasta subakut anteroseptal myokard iskemisi ve Kronik Obstrüktif Akciğer Hastalığında alevlenme tanılarıyla acil servisimize alındı. Akciğer filminde kardiyotorasik oranda artış, bilateral havalanma fazlalığı mevcuttu Antiagregan, antiiskemik ve bronkodilatör tedavi başlanan hastaya ilerleyen günlerde koroner bypass uygulandı. Operasyon esnasında sol akciğerde alt lobda 4x3 cm boyularında sert ve fiks kitle eksildi. Patolojik doku tanısı nodüler amiloidoz olarak raporlandı. Bu vakayla pulmoner nodüllerde ayırıcı tanıda amiloid nodüllerinde düşünülmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

**Anahtar kelimeler:** Akciğer, nodül, amiloidoz

#### GİRİŞ

Bu yayında nadir görülen ve genelde tesadüfen bulunan soliter pulmoner amiloid nodüllü bir vakayı sunmayı amaçladık.

Amiloidoz, ekstraselüler matrikste fibriler yapıda protein birikimi ve bunun sonucunda ortaya çıkan organ disfonksiyonuyla karakterli heterojen bir hastalık grubudur. Amiloidoz sınıflaması; amiloid birikimine neden olan protein fibrillerinin değişen protein alt ünitelerine göre yapılmaktadır.

Sistemik amiloidoz için esas olarak 4 kategori bulunmaktadır:

#### İletişim:

#### Dr. Uzman Dr. Murat Anlar

Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Patoloji Kliniği

**e-mail:** dranlar@gmail.com

<sup>1</sup> Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Patoloji Kliniği, Ankara

<sup>2</sup> Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

### CASE REPORT

#### ABSTRACT

In this case we purpose to present solitary pulmonary amyloidosis nodule that is seen rare and found accidentally in general. Amyloidosis, is a heterojenic disease group that is characterised by fibrillary protein accumulation in tissues and organ disfunction because of this protein accumulation. Pulmonary amyloidosis may be a part of systemic amyloidosis or may be determined in a specific organs as a local forms. 64 years old female patient with the complaints of dispnea and chest pain applied to our hospital. Subacute anteroseptal myocardial ischemia and chronic obstructive pulmonary disease with acute exacerbation was diagnosed and she was hospitalized. In chest graphy bilateral increased aeration and increased cardiothoracic ratio was determined. Antiagregan, antiischemic and bronchodilatation therapy was begun. In a few days later coronary by pass is applied. In operation 4x3 cm in size and fixated mass in lower lobe of left lung was taken off. Pathologic tissue diagnosis of this mass was included in a report as a nodular amyloidosis. In this case we purpose that amyloidosis should be thought in differential diagnosis of pulmonary nodules.

**Key words:** Lung, nodule, amyloidosis

1. Primer / immünglobulin hafif-zincir (AL) hastalığı,
2. Sekonder / amiloid protein A (AA) hastalığı,
3. Herediter / mutant transtiretin (ATTR) hastalığı,
4. Diyalize bağlı / b2- mikroglobülin (b2M) hastalığı (1).

Pulmoner amiloidoz, sistemik amiloidozun bir parçası olabilir veya organla sınırlı form olarak olarak görülebilir (2). Lokalize primer amiloidozda üç farklı pulmoner hastalık formu saptanır;

1. nodüler opasiteler,
2. diffüz opasiteler
3. trakeobronşial tutulum.

Sistemik AL hastalığında ise 5 farklı pulmoner hastalık formu bildirilmiştir: 1. diffüz interstisyel (alveoler-septal), 2. nodüler, 3. intratorasik ve ekstratorasik adenopati, 4. plevral ve 5. diafragmada amiloid birikimi. Sistemik AL hastalığında plazma hücrelerinden salınan aşırı miktardaki monoklonal immünglobülin hafif-zincirlerinin (lambda veya kappa) yaygın bir şekilde dokularda birikimi söz konusudur, ancak klinik olarak bazı organların tutulumu saptanabilir. Primer amiloidozda klinik olarak akciğer tutulumu hastaların %10-20'sinde bulunmaktadır (3). Lokalize AL amiloidozda ise bölgesel olarak lezyon etrafındaki plazma hücrelerinden salınan monoklonal proteinlerin amiloid birikimine yol açtığı düşünülmektedir. Monoklonal hafif zincirler dolaşımında saptanmaz veya hedef organ dışında başka bir yerde birikim göstermezler (4,5).

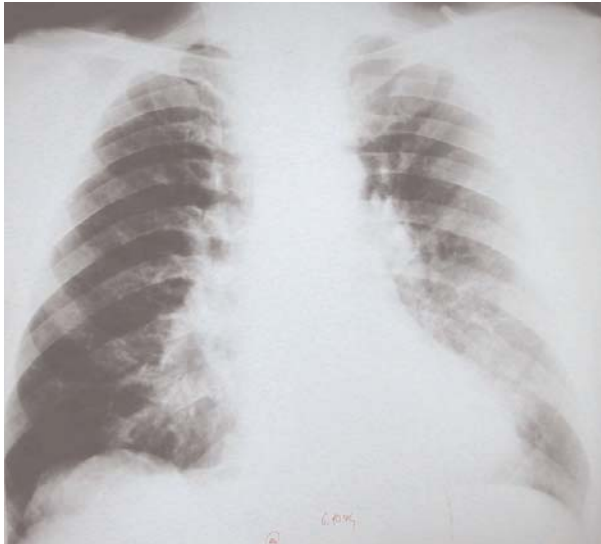
## OLGU SUNUMU

Nefes darlığı, göğüs ağrısı şikayetleri ile hastanemize başvuran altmış dört yaşında kadın hasta subakut anteroseptal myokard iskemisi ve Kronik Obsrütif Akciğer Hastalığında (KOA) alevlenme tanılarıyla acil servisimize alındı. Daha önce bilinen bir koroner arter hastalığı olmayan hastada 30 paket/yıl sigara içme öyküsü mevcuttu. Yaklaşık 5 yıldır bronkodilatör ilaçlar kullanıyordu.

Fizik muayenesinde TA:110/70 mm Hg, Nb:98 dk/ritmik, dispneik ve taşipneik, bilateral yüksek frekanslı ekspiratuar ronküsleri mevcuttu. Laboratuvar incelemeleri: Tam kan sayımı normal, sedimentasyon hızı: 12 mm/saat, kan gazında respiratuar asidoz mevcuttu. Serum troponin düzeyinde yükseklik (sTnI: 14 ng/ml) tespit edildi.

Akciğer filminde kardiyotorasik oranda artış, bilateral havalanma fazlalığı mevcuttu (Resim 1).

Antiagregan, antiiskemik ve bronkodilatör tedavi başlanan hastaya ilerleyen günlerde koroner bypass uygulandı.



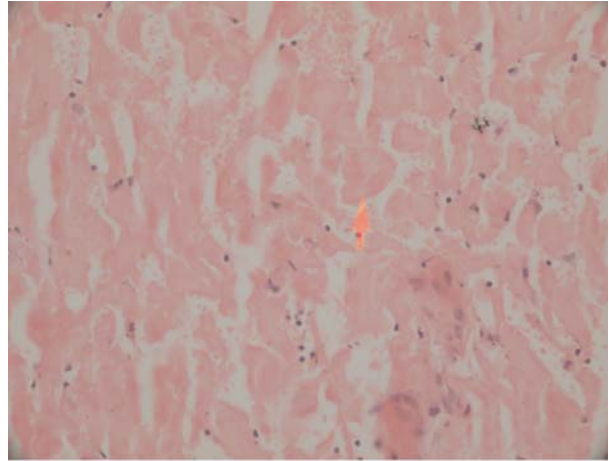
**Resim 2—** Anormal PA Akciğer grafisi.

Operasyon esnasında sol akciğerde alt lobda 4x3 cm boyu- larında sert ve fikse kitle eksize edildi. Patolojik doku tanısı nodüler amiloidoz olarak raporlandı (Resim 2,3).

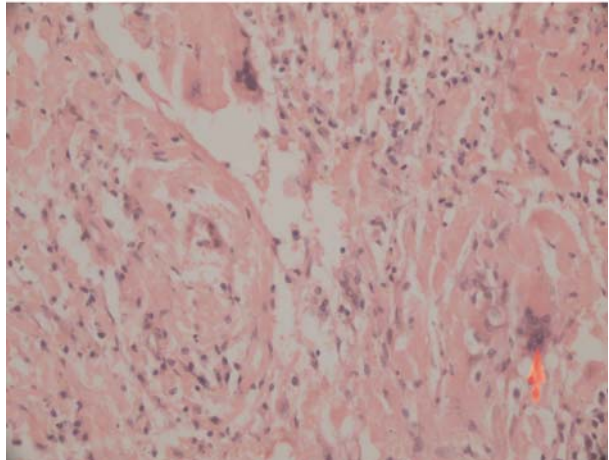
Hastada bu tür nodüler lezyon yapabilecek kollojen doku hastalıklarını ayırıcı tanıda dışlamak için bakılan mar- kırlar negatif bulundu :RF (-), ANA (-), Anti-ds DNA (-), p-ANCA (-), c- ANCA (-), SS-A (-), SS-B(-).

## TARTIŞMA

Bu vakayla pulmoner nodüllerde ayırıcı tanıda amiloid no- düllerinde düşünülmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık. Sonuç olarak; pulmoner amiloidoz nadir görülmekte ve sık- lıkla primer amiloidozun bir organ tutulumu olarak karşı- mıza çıkmaktadır. Akciğer tutulumu ile kalp tutulum bir- likliği arasında olgu serilerinde anlamlı ilişki olduğu bildi- rilmiştir. Bu nedenle sistemik amiloidoz olgularında akciğer tutulumu açısından akciğer grafisi, toraks BT ile yapılan de-



**Resim 2—** Akciğer parankiminin yerini eozinofilik, aselüler, amorf materyalin (ok) aldığı izlenmektedir (Hematoksilen-eozin x200).



**Resim 2—** Amiloid benzeri materyale karşı gelişmiş dev hücre reaksiyonu görülüyor (Hematoksilen-eozin x200)

ğerlendirmeden sonra bronkoskopi yapılması hem trakeobronşial hastalık varlığının değerlendirilmesi hem de tanı konulması için örnekleme yapılmasına olanak sağlamaktadır. Kalp tutulumu hastalığın prognozunu belirleyici olmaktadır ve sistemik tedavilere yanıt yüz güldürücü olmamakla birlikte gelecek için yeni tedaviler geliştirilmeye çalışılmaktadır.

## KAYNAKLAR

1. Husby G. Nomenclature and classification of amyloid and amyloidoses. *J Intern Med* 1992;232:511-2.
2. Cordier JF. Pulmonary amyloidosis in hematological disorders. *Semin Respir Crit Care Med* 2005;26:502-13. *Med* 2002;23:155-65.
3. Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The systemic amyloidoses: current approaches to diagnosis and treatment. *New Engl J Med* 1997;337:898-909.
4. Thompson PJ, Citron KM. Amyloid and the lower respiratory tract. *Thorax* 1983;38:84-7.
5. Berg AM, Troxler RF, Grillone G, et al. Localized amyloidosis of the larynx: evidence for light chain composition. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;102:884-9.