

# Dil Kökünde Nadir Görülen Bir Dev Tümör: Amiloidoma

**Akif Sinan Bilgen, Ahmet Kutluhan, Gökhan Yalçın, Kazım Bozdemir, Hasan Çakar**

Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Ankara, Türkiye

## ÖZET

Amiloidoma, dokularda lokal olarak amiloid birikmesi ile karakterize tümöral oluşumdur. Baş-boyun bölgesinde nadir görülen, benign bir hastalıktır. Altmış yaşında erkek hasta, 5-6 aydır mevcut olan sese kabalaşma ve yutma güçlüğü şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Dil kökünde 6x4 cm'lik kitle tespit edildi ve total olarak eksize edildi. Eksize edilen kitle Amiloid tümör olarak rapor edildi. Nadir görülen bu amiloidoma olgusunu literatür eşliğinde tartışarak sunuyoruz.

**Anahtar sözcükler:** dil, amiloid, baş-boyun neoplazmları

## A RARE GIANT TUMOR AT THE BASE OF TONGUE: AMYLOIDOMA

### ABSTRACT

Amyloidoma is a characteristic tumoral formation developed by accumulation of amyloid locally in tissues. It is a benign disease that is seen rarely in the head and neck region. A sixty-year old patient was admitted to our clinic with the complaints of hoarseness and difficulty swallowing that had existed for 5-6 months. A mass with the size of 6x4 cm was found in the tongue base and was totally excised. The excised mass was reported as an amyloidoma tumor. We have presented and discussed a rarely seen amyloidoma case with the review of literature.

**Key words:** tongue, amyloid, head and neck neoplasms

**A**miloidozis; vücutta herhangi bir dokuyu tutabilen, tuttuğu organların normal işlevlerini engelleyebilen, vital organları etkilediğinde de ölüme yol açabilen, amiloid isimli fibriller bir proteinin, ekstraselüler alanda depolanması ile karakterize, idiopatik hastalık grubudur (1). Biriken bu proteinlerin literatürde 26 farklı biyokimyasal formu tanımlanmıştır; AL (amiloid hafif zincir), AA (serum amiloid A) ve ATTR (amiloid transtiretin) en sık görülen tipleridir (2).

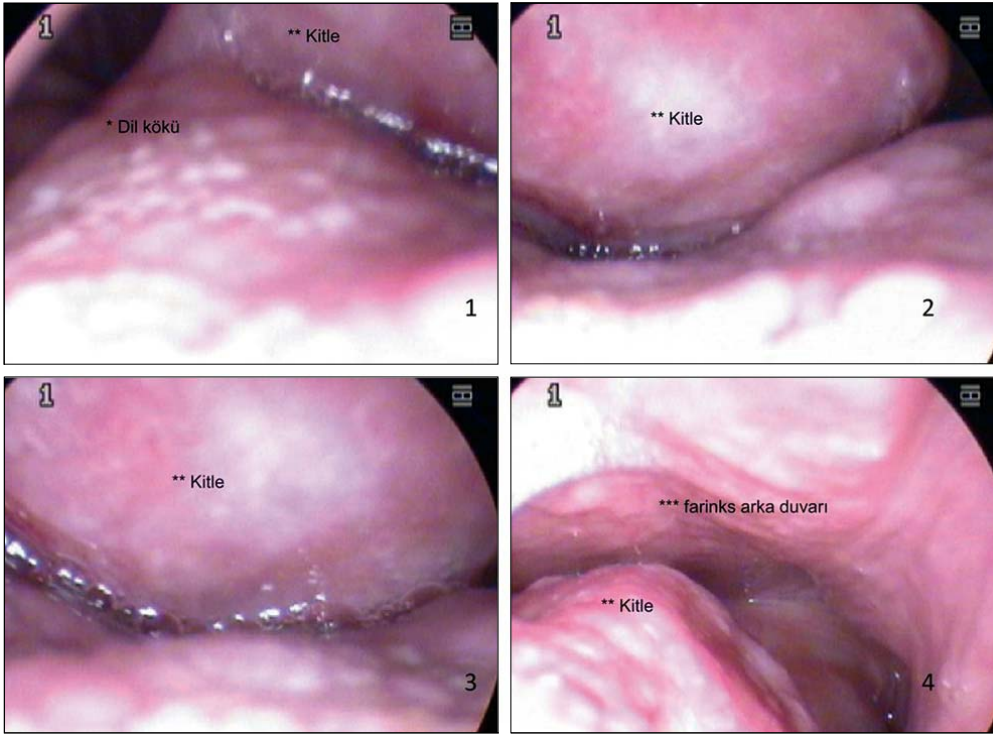
Amiloidozisin en yaygın bilinen 3 formu; primer sistemik amiloidozis, sekonder sistemik amiloidozis ve lokalize amiloidozistir (3). Lokalize amiloidozis kemik, deri, larinks, lenf nodları, mesane, göz, dil ve gastrointestinal sistemde görülebilmektedir (4). Baş-Boyun bölgesinin lokalize

amiloidozisi nadir ve benign bir hastalıktır (5-6-7). Larinks en sık tutulan bölgedir ve benign larinks tümörlerinin 0,2%-1,5%'ini oluşturmaktadır (1-3-5-8). Literatürde dilin en sık tutulduğunu bildiren yayınlar da vardır (9-10). Amiloid tümör oldukça yavaş bir büyüme paternine sahiptir (3-6).

Biz bu olgu sunumunda; dil kökünde lokalize amiloidozis (amiloidoma) olgusunu literatür eşliğinde tartışarak sunuyoruz.

## Olgu sunumu

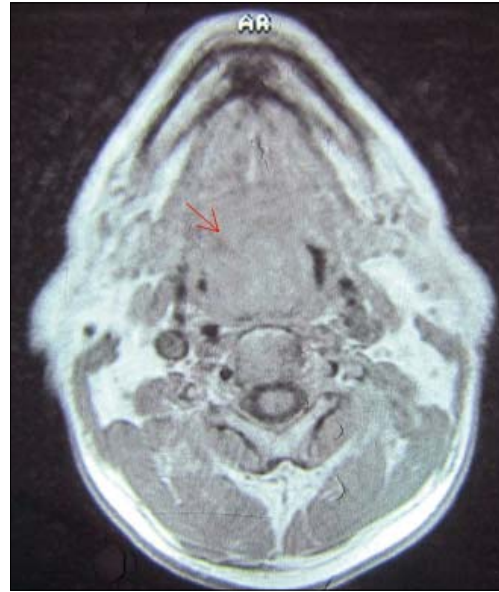
Altmış yaşında erkek hasta, 5-6 aydır mevcut olan sese kabalaşma ve yutma güçlüğü şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. İndirekt laringoskopide, dil kökünde, larenks girişini tama yakın kapatan, yaklaşık olarak 6x4 cm boyutlarında şekilsiz ve solid bir kitle tespit edildi (Şekil 1). Ektopik



**Şekil 1.** Kitlenin preoperatif endoskopik görünümü.



**Şekil 2.** Kitlenin Boyun MR'ın da T1 sekansta sagittal görüntüsü. (kırmızı ok)

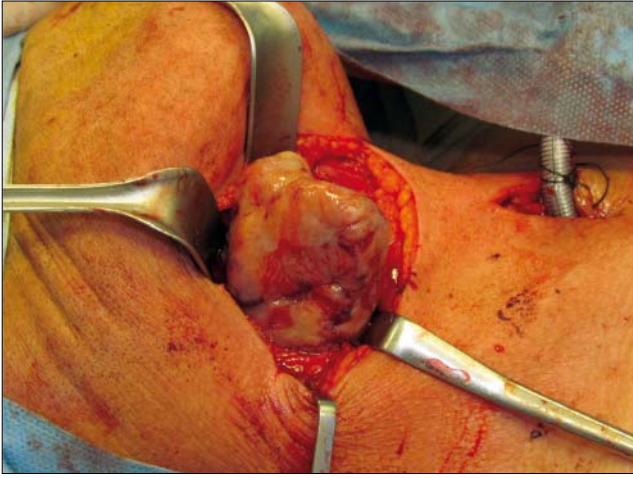


**Şekil 3.** Kitlenin Boyun MR'ın da T1 sekansta aksiyel görüntüsü. (kırmızı ok)

bir tiroid dokusu olabileceği düşünülerek Teknesyum 99m (Tc-99m) perteknetat tiroid sintigrafisi yapıldı. Sintigrafi sonucunda kitlenin tiroid dokusu olmadığı belirlendi. Magnetik Rezonans görüntüleme (MR) kitlenin dilin sağ tarafından köken aldığı görüldü. Kitle, T1 sekansta izohipo intens, yağ baskılı sekansta hiperintens olarak görülmekteydi (Şekil 2-3). Hasta genel anestezi altında opere edildi. Entübasyon güçlüğü nedeni ile hastaya trakeotomi

açıldı. Ardından lateral faringotomi yaklaşımı ile kitle total olarak eksize edildi (Şekil 4-5). Postoperatif dönem sorunsuz geçti ve postoperatif 2. gün hastanın trakeotomisi kapatıldı.

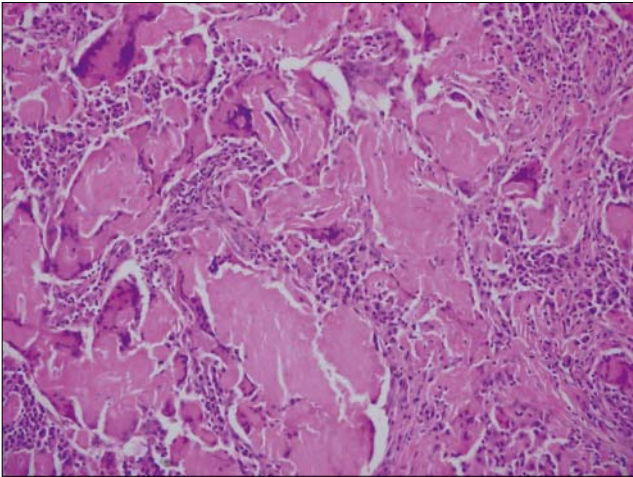
Kitlenin histolojik incelemesinde; pembe homojen görümlü amorf madde birikimi ve amorf madde odaklarının çevresinde histiyositler ve çok sayıda multinükleer dev



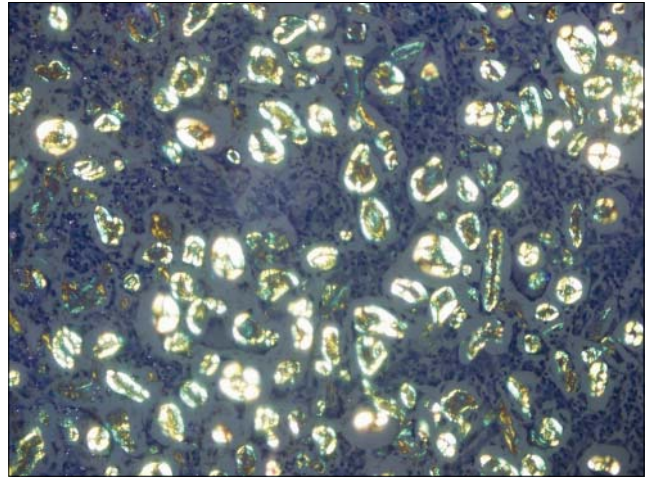
Şekil 4. Kitlenin intraoperatif görünümü.



Şekil 5. Spesmenin görüntüsü.



Şekil 6. x200, hematoxilen eozin ile; çevresinde histiyositler ve multinükleer dev hücreler izlenen amiloid birikimi.



Şekil 7. x200, Kongo red boyasında, polarize ışıkta elma yeşili birefranjant çift kırılma.

hücrelerin olduğu görüldü (Şekil 6). Spesimde yer yer ossifikasyon odakları mevcuttu. Kongo red boyası ile polarize ışıkta elma yeşili birefranjant çift kırılma izlendi (Şekil 7). İmmunhistokimyasal boyamada, Amiloid A boyası ve lamda ile negatif, kappa ile pozitif boyandı. Patoloji raporu amiloid tümör ile uyumlu olarak rapor edildi.

Patoloji raporu sonrası, hastaya sistemik amiloidozis açısından tam kan sayımı, böbrek fonksiyon testleri, Bence Jones proteinini de içeren tam idrar testleri, karaciğer fonksiyon testleri, elektrokardiyogram, akciğer grafisi, eko-kardiyogram, tüm abdominal ultrasonografisi ve abdominal duvar yağından biyopsi yapıldı. Tetkiklerin sonucunda hastada sistemik amiloidozis düşündürecek bir bulguya rastlanılmadı. Hasta lokalize dil kökü amiloidozisi olarak kabul edildi. Hastanın 1 yıllık takibinde rekürens izlenmedi. Hasta hala yıllık dönemler halinde kontrol edilmektedir.

## Tartışma

Baş-boyun bölgesinin lokalize amiloidozisi nadir ve benign bir hastalıktır (5-6-7). Çoğunlukla AL tipi birikim görülmektedir (1-11). Baş boyun bölgesinde en sık rastlanılan lokalizasyon larenkstir (1-3-5-8). En sık dilde tutulum olduğunu bildiren yayınlarda literatürde mevcuttur (9-10). Dilde amiloid depolanması genellikle sistemik amiloidozise sekonder olarak görülür, lokalize olarak amiloidozis depolanması nadirdir (1-3-12-13). Dil kökünde ise daha da nadir olarak görülmektedir. Bizim olgumuzda, tutulum dil kökündeydi ve AL tipi birikim vardı.

Deitmer T. ve Stoll W. (14) dil kökünde nadir görülen 5 tümörden bahsetmişlerdir. Bunlar tüberkülom, amiloid tümör, mucoepidermoid karsinoma, pleomorfik adenom ve anjiyoleimiyomdur. Fahrner KS ve arkadaşları (3) ayırıcı tanı da fibrom, lipom, granüler hücreli tümör, sarkom ve

tükürük bezi tümörlerinin de olması gerektiğini bildirmişlerdir. Bize göre bu lokalizasyon da lingual tiroide de ekarte edilmelidir. Biz olgumuzda buna yönelik yaptığımız Tc-99m perteknetat tiroid sintigrafisinde ektopik tiroid dokusuna rastlamadık.

Amiloidozis tanısı histolojik olarak, biyopsi materyali ile konulur (15). Polarize ışıktaki kongo red boyaması ile elma yeşili birefranj kırılmanın görülmesi tanıda altın standarttır (2). Tedavi planının temelini amiloidozisin erken tanısı ve sınıflandırılması oluşturur (2). Çeşitli tedavi yöntemleri literatürde bildirilmiştir (2). Lokalize amiloidoziste cerrahi tedavi primerdir (3-12). Fahrner KS ve arkadaşları (3), cerrahi sonrası rezidü tümör kalmasında ve multifokal hastalıkta tekrarlayıcı cerrahiler gerekebileceğini bildirmişlerdir. Heinritz H. ve arkadaşları (6) cerrahi yapılmadığı zaman, bu tümörlerin yavaş bir büyüme paterni gösterdiğini bildirmişlerdir. Biz kendi olgumuzda cerrahi yöntemi uygulamayı tercih ettik. Çünkü kitle oldukça büyüktü ve hastanın yaşam kalitesini etkilemekteydi.

Dil kökü tümörlerinin eksizyonunda, Deitmer T. ve Stoll W. (14) lateral faringotominin standart cerrahi prosedür olduğunu söylemişlerdir. Bizde olgumuzu lateral faringotomi yaklaşımı ile opere ettik ve tümörü total olarak çıkardık.

Lokalize amiloidozis ve sistemik amiloidozis birbirinden etiyolojik, klinik, tedavi ve sonuçları açısından çok farklı klinik durumlardır (12). Lokalize amiloidozis saptanan hastalara, sistemik amiloidozis açısından tarama yapmak gereklidir (11-12). Kyle RA. ve Bayrd ED. (16), 10 yıllık takiplerinde, lokalize amiloidozisten, sistemik amiloidozise ilerleme gözlememiştir. Ancak Bartels H. (17) ve arkadaşları, lokalize amiloidozis nedeni ile takip ettikleri 6 hastalarında, 8 yıl sonra, sistemik AL amiloidozisi bildirmişlerdir. Bizim olgumuzda yapılan tetkikler neticesinde sistemik amiloidozis düşündürcek bir bulguya rastlanılmadı.

Dil kökündeki solid kitlelerin ayrıca tanısında ektopik tiroidi ve amiloid tümörü göz önünde bulundurulmalıdır. Ektopik tiroid için Tc-99m perteknetat tiroid sintigrafisi yeterli olurken amiloid tümör için histolojik tanı gerekmektedir. Amiloid tümörün primer tedavisi cerrahidir. Hastalar sistemik amiloidozis açısından mutlaka değerlendirilmelidir. Yıllar sonra bile sistemik amiloidozisin ortaya çıkabilme olasılığı nedeniyle takip döneminin uzun tutulması ve hastaların bu yönde bilinçlendirilmesi gerekmektedir. Büyük kitlelerde entübasyonun zor olabileceği akılda tutulmalı ve trakeotomi için hazırlıklı olunmalıdır.

#### Kaynaklar

1. Penner CR, Muller S. Head and neck amyloidosis: a clinicopathologic study of 15 cases. *Oral Oncol.* 2006; 42(4):421-9.
2. Leszczyńska M, Borucki L, Popko M. [Head and neck amyloidosis]. *Otolaryngol Pol.* 2008; 62(5):643-8.
3. Fahrner KS, Black CC, Gosselin BJ. Localized amyloidosis of the tongue: a review. *Am J Otolaryngol.* 2004; 25(3):186-9.
4. Iplikcioglu AC, Bek S, Gokduman CA, Cosar M, Sav A. Primary solitary cervical amyloidosis: case report and review of the literature. *Spine (Phila Pa 1976).* 2007; 32(1):E45-7.
5. Nandapalan V, Jones TM, Morar P, Clark AH, Jones AS. Localized amyloidosis of the parotid gland: a case report and review of the localized amyloidosis of the head and neck. *Head Neck.* 1998; 20(1):73-8.
6. Heinritz H, Kraus T, Iro H. [Localized amyloidosis in the area of the head-neck. A retrospective study]. *HNO.* 1994; 42(12):744-9.
7. Pang KP, Chee LW, Busmanis I. Amyloidoma of the nose in a pediatric patient: a case report. *Am J Otolaryngol.* 2001; 22(2):138-41.
8. Pribitkin E, Friedman O, O'Hara B, Cunnane MF, Levi D, Rosen M et al. Amyloidosis of the upper aerodigestive tract. *Laryngoscope.* 2003; 113(12):2095-101.
9. Kerner MM, Wang MB, Angier G, Calcaterra TC, Ward PH. Amyloidosis of the head and neck. A clinicopathologic study of the UCLA experience, 1955-1991. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995; 121(7):778-82.
10. Angiero F, Seramondi R, Magistro S, Crippa R, Benedicenti S, Rizzardi C et al. Amyloid deposition in the tongue: clinical and histopathological profile. *Anticancer Res.* 2010; 30(7):3009-14.
11. Aynali G, Yasan H, Akkus O, Dogru H, Basak K. Bir Larengeal Amiloidoz Olgusu. *KBB-Forum* 2006; 5(4)
12. Serdar A, Basak D, Sercan G, Ali V. Solitary amyloid tumor of the tongue base. *Int J Otolaryngol.* 2009; 515068.
13. Koren R, Veltman V, Halpern M, Szabo R, Gal R. Localized amyloid tumor of the tongue. A case report and review of the literature. *Rom J Morphol Embryol.* 1998; 44(1-4):179-82.
14. Deitmer T, Stoll W. [Rare tumors of the base of the tongue and their therapy]. *HNO.* 1985; 33(8):366-9.
15. Gültaşlı N, van den Hauwe L, Bruneau M, D'Haene N, Delpierre I, Balériaux D. Bilateral Meckel's cave amyloidoma: A case report. *J Neuroradiol.* 2011 Jun 3 [Epub ahead of print].
16. Kyle RA, Bayrd ED. Amyloidosis: review of 236 cases. *Medicine (Baltimore).* 1975; 54(4):271-99.
17. Bartels H, Dikkers FG, van der Wal JE, Lokhorst HM, Hazenberg BP. Laryngeal amyloidosis: localized versus systemic disease and update on diagnosis and therapy. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2004; 113(9):741-8.