

AMİLOİDOZA BAĞLI İNTESTİNAL OBSTRÜKSİYON

Dr. Banu BİLEZİKÇİ*, Dr. Beyhan DEMİRHAN*, Dr. A. Nihan HABERAL*,
Dr. Remzi EMİROĞLU**, Dr. Yücel GÜNGEN*

ÖZET: Sistemik amiloidozlarda gastrointestinal tutulum sıkılıkla görülmektedir. Amiloid, yüzey epители altında basal membran boyunca, damar duvarında veya daha az oran da lamina propria düznesinde birikim göstermektedir. İntestinal obstrüksiyon ise amiloidozis nadir görülen bir gastrointestinal bulgusudur. Obstrüksiyonun, amiloidin tümör benzeri kitle veya serozal yapışıklık oluşturması sonucu geliştiği ileri sürülmektedir. Olgularımızdan biri ilaç nefropatisine bağlı kronik böbrek yetmezliği nedeniyle bir yıldır hemodializ programında olan, 33 yaşında erkek hasta idi. Ailevi Akdeniz Ateşi'ne bağlı kronik böbrek yetmezliği nedeniyle iki yıldır hemodializ programında olan, 32 yaşında erkek hastadır. Her iki hasta da akut batın tablosu ile hastanemize başvurdu ve intestinal obstrüksiyon ön tanısı ile laparotomi yapıldı. Hastaların birinden 50 cm uzunluğunda jejunum rezeke edildi, diğerinde yapışıklıklar açılarak apendektomi uygulandı. Histopatolojik olarak ince barsak yüzey epители altında globüler paternde ve submukozada damar duvarlarında amiloid birikimi saptandı. Serozada belirgin konjesyon ve serozit vardı. Ayrıca jejunuma ait çevre yağ dokusundan diseke edilen bir adet lenf nodunda da amiloid mevcuttu. Amiloid tiplendirmesi için yapılan panelde Amiloid A primer antikor ile pozitif reaksiyon saptanırken, B2 mikroglobulin, Transtiretin, Kappa, Lambda primer antikorları ile boyanma olmadı. Olgularda serozal reaksiyonun yapışıklıklara, kitle benzeri lezyona ve buna bağlı obstrüksiyona yol açtığı düşünüldü. Olgular, intestinal obstrüksiyonun, amiloidozun nadir bir bulgusu olması nedeniyle, patogenezi tartışmak amacıyla sunuldu.

ANAHTAR KELİMELER: İntestinal obstrüksiyon, amiloidoz.

ABSTRACT: INTESTINAL OBSTRUCTION DUE TO AMYLOIDOSIS: Involvement of the gastrointestinal tract is frequently seen in systemic amyloidosis. Amyloid accumulates along subepithelial basal membrane, vascular wall and rarely in lamina propria. Intestinal obstruction is a rare gastrointestinal finding of amyloidosis. It is proposed that obstruction occurs as a result of amyloidosis forming tumour-like mass or serosal adhesions. One of our cases is a 33-year-old male patient who is under haemodialysis for one year because of chronic renal failure due to drug nephropathy, and the other case is 32 years old male patient who is under haemodialysis for two years because of chronic renal failure due to Familial Mediterranean Fever (FMF). Both cases referred to our hospital by findings of acute abdomen and laparotomy was performed after diagnosis of intestinal obstruction. One of the patients experienced partial jejunectomy (50 cm of length), and adhesions of the other patient were repaired followed by appendectomy. Histopathologically amyloid deposition was found in subepithelium in a globular pattern and in submucosal vascular walls. There were prominent congestion and serositis in serosa. Additionally, in one lymph node, dissected from the peripheral adipose tissue amyloid was found. In a panel done to classify the type of amyloid present, the specimens stained positive for amyloid A primary antibody, but were not positive for B2 microglobulin, transtiretin, kappa, or lambda primary antibodies. It was thought that serosal reactions caused adhesions, mass-like lesions and resulted in obstruction. These cases were presented to discuss the pathogenesis of the obstruction, which is a rare finding of amyloidosis.

KEY WORDS: Intestinal obstruction, amyloidosis.

GİRİŞ

Sistemik amiloidozlu hastaların çoğunda gastrointestinal sistemde amiloid birikimi görülür (1,2,3). Ancak amiloidoz olgularının yaklaşık %1'inde, semptomlar endoskopik ve biyopsi gerektirecek kadar ciddidir (4). Gastrointestinal sistem amiloidozuna bağlı kilo kaybı, anoreksi, karın ağrısı, bulantı, kusma, diyare, konstipasyon, kanama ve malabsorbsiyon sıkılıkla görülen semptomlar iken, obstrüksiyon gastrointestinal amiloidozun nadir bir bulgusudur, özellikle de AA amiloidoz görülür (4,5).

Bu makalede, intestinal obstrüksiyon ön tanısı ile opere edilen ve obstrüksiyonun amiloidzoza bağlı olduğu saptanan kronik böbrek yetmezliği olan iki hasta sunulmuştur.

OLGULAR

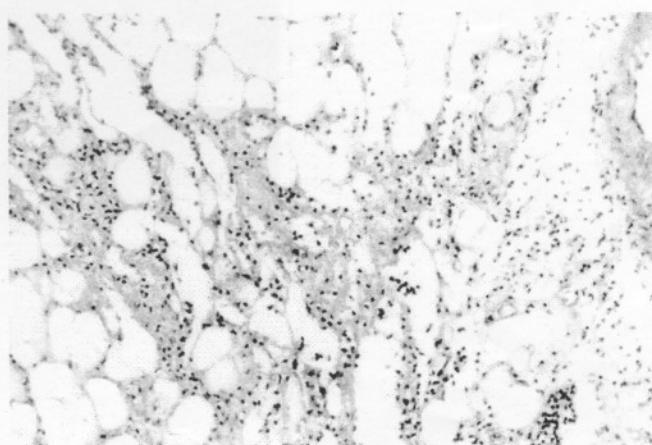
OLGU 1

İlaç nefropatisine bağlı kronik böbrek yetmezliği nedeniyle bir yıldır hemodializ programında olan, 33 yaşında erkek hastadır. Akut batın tablosu ile hastanemize başvuran hasta ya intestinal obstrüksiyon ön tanısı ile laparotomi yapıldı. Cerrahi rezeksiyon materyali 50 cm uzunluğunda, ortalama 3 cm çapında jejunum olup, makroskopik olarak belirgin patoloji yoktu. Histopatolojik incelemede yüzey epители yer yer izlendi. Tüm tabakalar ve serozada, mikst tipte iltihabi hücre infiltrasyonu ve konjesyon mevcuttu (Resim 1a). Lamina propria yaygın, globüler paternde (Resim 1b), submukoza ve seroza-

da damar duvarlarında kalınlaşmaya yol açan amiloid birikimi saptandı. Çevre yağ dokusundan diseke edilen bir adet lenf nodunda sinüs histiyositözis tipinde reaksiyonun yanısıra, globüler şekilde amiloid varlığı dikkati çekti (Resim 1c).

OLGU 2

Ailevi Akdeniz Ateşi'ne bağlı kronik böbrek yetmezliği nedeniyle iki yıldır hemodializ programında olan, 32 yaşında erkek hastadır. Akut batın tablosu ile hastanemize başvururan hastaya yapılan laparotomide barsaklarda serozal yapışıklıklar izlenmiş ve yapışıklıklar ayrılarak apendektomi yapılmış-



Resim 1a: İnce barsak serozasında mikst tipte iltihabi hücre infiltrasyonu ve konjesyon. (Hematoksilen-Eozin x45)

* Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

** Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı

(The Turkish Journal of Pathology)

- manifestation of AIDS. *Am J Gastroenterol* 1995; 90: 319-321

 15. Pauwels A, Meyhöfer M.C., Eliaszwicz M, et al. Toxoplasma colitis in the acquired immunodeficiency syndrome. *Am J Gastroenterol* 1992; 87: 518-519.
 16. Garcia LW, Hemphill RB, Marasco WA, et al. Acquired immunodeficiency syndrome with disseminated Toxoplasmosis presenting as an acute pulmonary and gastrointestinal illness. *Arch Lab Med* 1995; 115S: 459-463.
 17. Goodgame RW, Genta RM, White AC, et al. Intensity of infection in AIDS-associated Cryptosporidiosis. *J Infect Dis* 1993; 167: 704-709.
 18. Genta RM, Chappell CL, White AC, et al. Duodenal morphology and intensity of infection in AIDS-related intestinal Cryptosporidiosis. *Gastroenterology* 1993; 105: 1769-1775.
 19. Bellomo AR, Perlman DC, Kaminsky DL, et al. Pneumocystic Colitis in a patient with the acquired immunodeficiency syndrome. *Am J Gastroenterol* 1992; 87: 759-761.
 20. Chui DW, Owen RL, AIDS and the gut. *J Gastroenterol Hepatol* 1994; 9: 291-303.
 21. Buckner FS, Pomeroy C. Cytomegalovirus disease of the gastrointestinal tract in patients without AIDS. *Clin Infect Dis* 1993; 17: 644-656.
 22. Ramirez F.C., Clarridge JE, Heiser MC et al. A study of the frequency of recovery of unexpected Giardia lamblia and Cryptosporidium from duodenal aspirates taken during routine upper endoscopy. *Am J Gastroenterol* 1993; 88: 552-555.
 23. Doyon K, Neufeld DM, Ilyung R, et al. Widespread gastrointestinal CMV infection as the presenting manifestation of AIDS. *Harefuah* 1993; 124: 124-126.
 24. Asmuth DM, De Giroki PC, Gedermon M, et al. Clinical features of microsporidiosis in patients with AIDS. *Clin Infect Dis* 1994; 819: 825.
 25. Hojlyng N, Nielsen A, Wondall J. Et al. First cases of microsporidiosis in Scandinavian patients with AIDS. *Scand J Infect Dis* 1993; 25: 667-669.
 26. Rabeneck L, Gyorkey F, Genta RM, et al. Microsporidia in HIV diarrhea - Present but pathogenic. *Ann Intern Med* 1993; 119: 895-899.
 27. Jautzke G, Sell M, Thalmann V, et al. Extracerebral toxoplasmosis in AIDS. Histological and immunohistological findings based on 8 autopsy cases. *Pathol Res Pract* 1993; 189: 428-436.
 28. Friedenberg KA, Dragquesko JO, Kiyabu M et al. Intestinal perforation due to mycobacterium tuberculosis in HIV-infected individuals. Report of two cases. *Am J Gastroenterol* 1993; 88: 604-607.
 29. Rathbun RC, Martin ES, Eaton WE, et al. Current and investigational therapies for AIDS-associated Mycobacterium avium complex disease. *Clin Pharm* 1991; 10: 280-291.
 30. Cappell MS, Hassan T, Rosenthal S et al. Gastrointestinal obstruction due to Mycobacterium avium intracellulare associated with the acquired immunodeficiency syndrome. *Am J Gastroenterol* 1992; 87: 1823-1827.
 31. Benson C. Disease due to the Mycobacterium avium complex in patients with AIDS. Epidemiology and clinical syndrome. *Clin Infect Dis* 1994; 18 (suppl): 218-222.
 32. Sanchez-Mejorada G, Ponce-de-Leon S. Clinical patterns of diarrhea in AIDS etiology and prognosis. *Rev Invest Clin* 1994; 46: 187-196.