

AMILOIDOZA BAĞLI İNTESTİNAL OBSTRÜKSİYON

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

ÖZET: Sistemik amiloidozlarda gastrointestinal tutulum sıklıkla görülmektedir. Amiloid, yüzey epiteli altında bazal membran boyunca, damar duvarında veya daha az oranda da lamina propriada düzensiz paternde birikim göstermektedir. İntestinal obstrüksiyon ise amiloidozisin 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 hemodiyaliz programında olan, 33 yaşında erkek hasta diğeri ise Ailevi Akdeniz Ateşi'ne bağlı kronik böbrek yetmezliği nedeniyle iki yıldır hemodiyaliz 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 edilirken, diğesinde yapışıklıklar açılarak apendektomi uygulandı. Histopatolojik olarak ince barsak yüzey epiteli 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 antikoru ile pozitif reaksiyon saptanırken, $\beta 2$ mikroglobülin, Transtiretin, Kappa, Lambda primer antikorumla 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 amacı ile sunuldu.

ANAHTAR KELİMELE: İntestinal obstrüksiyon, amiloidoz.

ABSTRACT: INTESINAL 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 $\beta 2$ microglobulin, transthyretin, 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 endoskopi ve biyopsi gerektirecek kadar ciddidir (4). Gastrointestinal sistem amiloidozuna bağlı kilo kaybı, anoreksi, karın ağrısı, bulantı, kusma, diyare, konstipasyon, kanama ve malabsorbsiyon sıklıkla görülen semptomlar iken, obstrüksiyon gastrointestinal amiloidozun nadir bir bulgusudur, özellikle de AA amiloidozda görülür (4,5).

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

OLGULAR

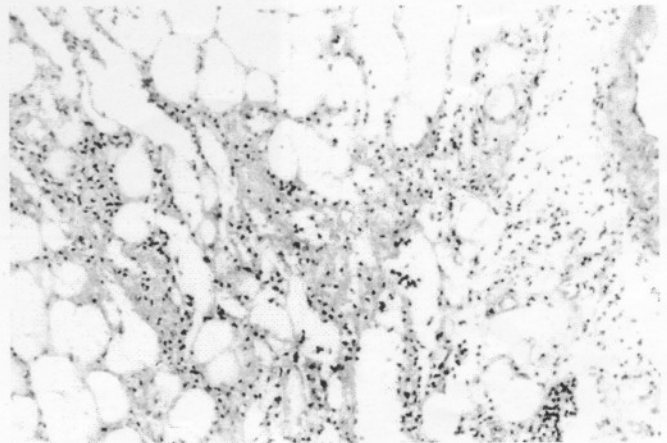
OLGU 1

İlaç nefropatisine bağlı kronik böbrek yetmezliği nedeniyle bir yıldır hemodiyaliz programında olan, 33 yaşında erkek hastadır. Akut batın tablosu ile hastanemize başvuran hasta 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 epiteli yer yer izlendi. Tüm tabakalar ve serozada, mikst tipte iltihabi hücre infiltrasyonu ve konjesyon mevcuttu (Resim 1a). Lamina propriada yağın, globüler paternde (Resim 1b), submukoza ve serozada

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

OLGU 2

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



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

* Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

** Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı

