

PULMONER AMİLOİDOSİS

Amiloidosis bir protein depo hastalığıdır.

Tanı biyopsi ve Kongo kırmızısı boyasıdır.

Sistemik amiloidosis sıklıkla birkaç organı etkiler.

Lokalize amiloidosis obstrüktif semptomlar, hemoptizi veya görüntüleme yöntemlerinde tesadüfi bir bulgu olarak ortaya çıkabilir.

Tedavi amiloid depositlerinin tip ve dağılımına bağlıdır.

PULMONER AMİLOİDOSİS (PA)

Amiloidosis ekstrasellüler boşlukta, insoluble fibriller depositler olarak protein depolanmasının neden olduğu bir grup hastalıktır. Bu progressif olarak etkilenmiş dokuların fonksiyonu ve yapısını bozar. Tanı biyopsi ve Kongo kırmızısı boyası ile konur ve sınıflandırma fibril prekürsör proteini ile yapılır. Dokuda, Kongo kırmızısı boyası ile amorf boyanan selluler eozinofilik bir materyal olarak görülür (Resim-1). Polarize ışıktaki bu boyanın muayenesinin tipik olarak elma yeşili renkte çift kırılma göstermesi, amiloidin tanısında altın standart olarak kabul edilmektedir (Resim-2). Amiloid materyali, çift beta kırmalı levhalar halinde düzenlenmiş fibriller proteinden meydana gelir. Tedavi edilmemiş amiloidosis insafsızca ilerler fakat eğer fibril prekürsör yedeği azalırsa depositler gerileyebilir. Amiloid depolanması kalıtsal, inflamatuvar ya da neoplastik durumlarla ilişkili olabilir. Amiloid ile ilişkili hastalıkların çoğuna, iki amiloid proteini AA ve AL neden olur. AA sekonder amiloidosisin (SA) major komponentidir, hepatik orijinli akut serum proteininden kökenini alır. AL proteini, immünoglobulinin kappa hafif zincirinden ziyade lambda hafif zincirinin değişken parçasından kökenini alır.

SOLUNUM SİSTEMİ AMİLOİDOSİSİ

İlk olarak Lesser tarafından 1887'de ilk PA vakası bildirilmesinden beri toplam olarak 300'ü aşan PA vakasını içeren birçok vaka serisi yayınlanmasına rağmen PA sık görülmez. Göğüs hastalıkları uzmanları PA'yi ya sistemik amiloidosisin (SisA) bir parçası olarak ya da solunum sistemi (SS) ile sınırlı (lokal amiloidosis) olarak görürler. PA sınıflaması Tablo-1'de gösterilmiştir. Kronik akciğer hastalıklarından SisA doğabilir. SisA, solunum sistemi semptomları (SSS) ile ortaya çıkabilir ve lokalize pulmoner ve SS amiloid depositleri semptomatik veya insidental olarak mevcut olabilir. **SOLUNUM SİSTEMİ HASTALIKLARI İLE KOMPLİKE OLAN SİSTEMİK AMİLOİDOSİS**

Sistemik amiloidoz primer ve sekonder olarak ikiye ayrılır (Tablo-2). Tablo-2; sistemik amiloidosis çeşitleri, klinik özellikleri, etiyoloji, tedavi ve prognozunu göstermektedir.

PRİMER (AL) SİSTEMİK AKCİĞER AMİLOİDOSİSİ

Primer sistemik amiloidosis (PSA), çeşitli dokuların ekstrasellüler matrikslerinde hem aşırı hafif zincir (AL) depolanması hem de monoklonal gamapatiye yol açan plazma hücrelerinin anormal proliferasyonundan kaynaklanan bir plazma hücre diskrazisidir ve herhangi bir B-hücre diskrazisi ile birlikte olabilir. Monoklonal immünoglobulin hafif zinciri (AL), PSA ve multiple myeloma

(MM) ile ilişkili amiloidosisli hastaların hem idrar, hem serumunda mevcuttur. MM'lı vakaların %15 kadarında AL veya PSA vardır. Szögren sendromu(SZS), plazmostamalar ve Castleman tümörlerini içeren primer sistemik AL amiloidosis çeşitli göğüse lokalize durumların altta yatan nedeni olabilir. AL amiloidosisi ve akciğer tutulumu, kappa zinciri predominant olan, IgM yapımı ile karakterize monoklonal bir hastalık olan Waldenström makroglobulinemisinde (WM) bildirildi. PSA sistemik olabileceği gibi, SS gibi sadece bir organ sistemini etkileyebilir. SS tutulumu, PSA'nın tek bulgusu veya sistemik hastalığın bir komponenti olabilir. Bazı yayınlarda, PSA'lı vakaların %30 ila % 90'ında SSA'nin çeşitli formlarının, ilk defa otopside tespit edildiği bildirildi. Yeni bir seride, PSA'te klinik olarak SSA'i insidansı %18 olarak raporlandı. SS tutulumuna ilave olarak, PSA'lı olguların %33'ünde nefrotik sendom, %25'inde miyokardiyopati, %17'sinde nöropati, %8'inde gastrointestinal tutulum olur.

Primer Sistemik (AL) amiloidosisten doğan solunum sistemi semptomları: Akciğerde amiloid birikimi olsada, semptomlar nadirdir ve dispne genellikle amiloid kardiyomyopatisine bağlıdır. Akciğer grafisi sıklıkla normaldir. Solunum fonksiyon testleri restriktif olabilir ve yaygın alveolar depositler gaz transferini azaltabilir. Kalıcı plevral effüzyonlar sıklıkla amiloid kardiyomyopatisini işaret etmekle birlikte nadiren plevranın amiloidle tutulumuna bağlı olabilir ve tekrarlayan torasentez veya plörödesise ihtiyaç gösterebilir. Sistemik amiloidosiste değişik organlardaki birikimler de SS'ni etkileyebilir. Dilin amiloid birikimi ile büyümesi obstrüktif uyku apnesine, diafragma amiloid birikimi ise diafragma kasının hareketini azaltarak solunum yetmezliğine (SY) yol açabilir. Sistemik AL amiloidosisin tedavisi altta yatan B-hücre klonuna karşı yönelmiş kemoterapidir.

SEKONDER (AA) SİSTEMİK AMİLOİDOZ (SSA)

Bu proteinürik böbrek yetmezliğine neden olur ve potansiyel neden herhangi bir devamlı inflamasyondur. Amiloid fibrilleri akut faz reaktanlarından, serum amiloid- A proteininden (SAA) köken alabilir. Daha önceleri tüberküloza bağlı SSA sıkken, endüstrileşmiş dünyada, AA amiloidosis neden olan altta yatan başlıca SS hastalığı bronşektazidir. Tesadüfi akciğer tutulumlu SA (AA), tüberküloz, sarkoidosis, akciğer neoplazileri, Kartegener sendromu, Chron hastalığı, kistik fibrozis, hipersensitivite pnömonisi, Romatoid artrit (RA) , lenfositik intersitisier pnömoni, pulmoner lenfoma, SZS, bronşektazi, alveolar proteinosis, lupus eritematosus gibi diğer diffüz parankimal akciğer hastalıklarında (DPAH) görülür. Akciğerleri tutan fakat primer DPAH veya bronşektazi gibi altta yatan kronik inflamatuvar durumun eşlik etmediği, Sekonder Pulmoner Amiloidosis(SPA) (AA), sık değildir, en sık otopside tesadüfi bir bulgu olarak saptanır. Nadiren SSA, DPAH' na neden olur. RA'li bir vakada, Ailesel Akdeniz Ateşi olan birkaç vakada, hiçbir predispozan durumu olmayan bir vakada bildirildi. SSA'li, altta yatan predispozan durumu olmayan, 14 vakalık bir seride, hiçbir hastada akciğer şikayetleri ve akciğer tutulumunun premortem bulguları yoktu. Diffüz intersititial sekonder amiloidosis vakaları, skleroderma ve ankilozan spondilitli vakalarda bildirildi. SSA(AA) prognozu renal harabiyetin derecesine ve altta yatan inflamatuvar hastalığın tam olarak kontrol olup olmamasına bağlıdır. Tedavi altta yatan hastalığa bağlıdır ve cerrahi, antibiyotikler ve immunosupresyonu kapsayabilir.

SENİL SİSTEMİK AMİLOİDOZ

Amiloidozun aynı zamanda senil bir formu vardır immünoglobülinlerden köken almaz, en sık post-mortem muayenede tespit edilir. Akciğeri tutan SA'lu vakaların çoğunda olduğu gibi, senil amiloidosis vakaları sıklıkla sessizdir ve 80 yaşı aşan popülasyonun %10-20'sinde olur. Senil amiloidosisin en sık depolanma alanları, miyokard ve akciğer damarlarıdır.

DİYALİZ İLE İLİŞKİLİ AMİLOİDOZ

Diyaliz ile ilişkili amiloidosis ile ilişkili pulmoner hastalık beta-2 mikroglobulin depolanmasına bağlı olup, şimdiye kadar bildirilmedi.

LOKALİZE PULMONER AMİLOİDOSİS

Genellikle alt solunum yollarını tutan, primer ve sekonder sistemik amiloidoz formlarının bulunmadığı lokal bir amiloidoz formudur. Çeşitli yerleşimlerde karşımıza çıkabilir. Bu form hem fibril prekürsörlerinin lokal üretiminden veya bir mikroçevreden, hemde geniş olarak dağılmış proteinden fibril şekillenmesinin kolaylaşmasından kaynaklanır. Depositlerin çoğunluğu etkilenmiş alana sınırlı monoklonal B-hücreleri ile ilişkili AL tiptir. Görünüşte lokalize amiloid depositleri sistemik hastalığın bulguları olabilir ve her zaman bu olgular sistemik amiloidosisin ekarte edilmesi için araştırılmalıdır. Tablo-1 ve Tablo-3 : Lokalize pulmoner amiloidosis çeşitleri, klinik özellikleri, tedavi ve prognozunu göstermektedir.

Laringeal amiloidosis

Amiloid benign laringeal hastalığın % 0.5 ila 1'ini oluşturur ve insidans yaşla birlikte artar. Sıklıkla ses kısıklığı ile ortaya çıkar(Resim-3) ve benigndir fakat progressif olabilir veya tedaviden sonra tekrar edebilir. Öldürücü kanama bildirilmiştir. Ses kalitesini ve havayolu açıklığını korumayı hedefleyen endoskopik lazer eksizyonu tedavi seçeneğidir. Çok nadiren lokalize gibi görünen laringeal amiloid depositleri hereditör apolipoprotein AL amiloidosisin bir özelliği olabilir.

Trakeobronşial amiloidosis (TBA)

SS'ne ne lokalize PSA'in (AL) bir formudur ve diğer sistemik tutulumlarla ilişkisi yoktur. Serum monoklonal IgG lambda tip spike'lı bir vaka bildirildi. Bu tipik olarak beşinci veya altıncı dekartta dispne, öksürük, hemoptizi ile ortaya çıkar. Hem izole endobronşial veya trakeal tümör hemde tüm trakeobronşial ağacı veya major parçalarını daraltan plaklar olarak ortaya çıkabilir. TBA'in lokal formunda tek bir endobronşial polip, hemoptizi, lobar ateletazi ve obstrüktif pnömopatiye neden olabilir. Fizik muayenede vizing ve tek taraflı fiks ronkus duyulabilir. Bronkoskopik görünüm olarak, lokalize TBA ile endobronşial malignansi arasında ayırım zordur. Lokal TBA'de eğer mümkünse, endobronşial rezeksiyon veya lobektomi mükemmel tedavi sonucu verir. Lazer ablasyonu da diğer etkili bir tedavi seçeneğidir. TBA'in diffüz formu,öksürük, vizing, dispne ve hemoptizi yapar. Bu semptomlar sıklıkla kesinleştirilmiş teşhisten önce birkaç yıldır mevcuttur. TBA'sin diffüz formu sıklıkla astım diye yanlış tanı alır. Bronkoskopide submukozal parlak, soluk plaklar (Resim-4), lokalize bronkostenoz alanları olarak görülebilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ana bronş ve segmenter bronşlarda önemli trakeal kalınlaşma (Resim-5) ve daralma gösterir. Trakeopathia osteoplastika(Resim-5) , kalsifikasyon, ve trakeobronşial ağaç boyunca subkutan nodüllerin ossifikasyonu diffüz TBA'un son noktası olabilir. TBA'li hastalar sıklıkla bronşektaziye yol açan sık pnömoni ataklarına sahiptir. SY ve/veya enfeksiyondan mortalite TBA'in diffüz formlarında seyrek değildir. Her ne kadar progressif dispneli hastalarda kemoterapi denensede, kanıtlanmış herhangi bir tedavisi yoktur. Tedavi semptomlara göre, endobronşial rezeksiyon, stent veya lazer ablasyondur.Endobronşial rezeksiyon bazen kanama ile komplike olabilir. Eksternal ışın radyasyonu ile iyileşme bildirildi. Altı yıllık yaşam süresi %45'den daha azdır.

Parankimal pulmoner amiloidosis (DASPA)

TBA formunda olduğu gibi nodüler parankimal pulmoner amiloidosis (NPPA), lokal hafif zincir depolanması ile birlikte olsada, sistemik hastalığın bir komponenti değildir. Yaklaşık olarak NPPA'li kayıt edilmiş vakaların %33'ü asemptomatik olup, akciğer grafisini inceleme sonucu keşfedilen, tek, yuvarlak, para şeklinde lezyon veya amiloidoma olarak ortaya çıkar(Tablo-3). Malignansi ve enfeksiyöz granuloma ekarte edilmelidir. BT ve magnetik rezonans görüntülemeye (MRI) T2 ağırlıklı görüntülerde lezyonun düşük dansitesi bronkojenik karsinomadan ayırt edebilir. Amiloidoma, rezeksiyon sonrası nadiren nüks edebilir. Teşhis sıklıkla ultrasound-rehberliğindeki ince iğne aspirasyonu ile yapılır. Bu hastalığın multinodüler formu (MNPA)(Resim-6), metastatik malignansi ve milier tüberkülozdan ayırt edilmelidir. Bu nodüller yavaş olarak büyür, kaviteleşebilir, kalsifiye olabilir (Resim-7-8), nadiren önemli semptomlara ve fizyolojik harabiyete neden olurlar. İstisna olarak, bir vakada küçük bir bronşa nodüler kompresyonun, bronşektazi ve masif pulmoner hemorajiye yol açtığı bildirildi. MNPA'nin; SZS, hipergamaglobulinemik purpura, human immün yetmezlik virusu (HIV) enfeksiyonu, Chron hastalığı, intravenöz ilaç kullanımı, asbest maruziyeti ile beraberliği bildirildi ve MNPA'e hiler lenfadenopati eşlik(Resim-6-7) edebilir. Lenfadenopati masif olabilir ve tipik olarak düşük- dereceli pulmoner lenfoma(DDPL) ile komplike olabilir. Kistik akciğer hastalığı(Resim-9), MNPA ile birlikte

olabilir. Histoloji amorf eozinofilik materyale ilave, fokal kalsifikasyon ve ossifikasyon gösterir. Lenfosit, histiosit ve çok çekirdekli dev hücrelerden oluşan hücrel infiltrasyon sıklıkla bu lezyonların etrafını çevreler. MNPA, isole DDPL ve WM ile birlikte bildirildi. MNPA, cerrahi tedavi edilebilir bir hastalık olmasada, hastalık progresyonu yavaştır, kalsifikasyon sıktır ve mükemmel bir prognozu vardır. Nadiren önemli fonksiyonel harabiyet yapar. Bazen trakeal kompresyon veya superior vena kava obstrüksiyonuna neden olabilir.

Diffüz alveolar septal pulmoner amiloidosis (DASPA)

Diffüz alveolar septal veya intersitisier amiloidosis, PSA veya MM ile birlikte olur. PSA'te sistemik tutulumun bulguları olmaksızında görülebilir. Diffüz pulmoner tutulumun insidansı, sistemik tutulumlu PSA'te yüksek olsada, vakaların sadece %5 -10' unda mortaliteye önemli şekilde katkıda bulunur. Veriler, geniş bir seride, bazı vakalar için daha iyi prognozu işaret etsede, SSS başladıktan sonra, yaşam süresinin iki yıldan daha az olduğu bildirilmektedir. DASPA, kardiyak, kas ve pulmoner vasküler tutulum ile birlikte. Plevral hastalık ve daha az sıklıkta hiler ve mediastinal lenfadenopati ile birlikte bildirildi. Elektron mikroskopi çalışmaları amiloidin intersitisiumda, küçük damarların duvarında, alveolar kapiller bazal membranında depolandığını gösterdi. Progressif dispne ve öksürük en önemli semptomlar olup, DASPA , sık olarak amiloid kardiyomyopati ile sık birlikte olabileceğinden, sol kalp yetmezliğinden ayırt edilmelidir. Tekrarlayan hemoptizi, tutulan pulmoner damarların ayrılmasından kaynaklanabilir ve ciddi pulmoner hipertansiyon, diffüz vasküler tutulumu sekonder görülebilir. Akciğer grafisi diffüz retikülonodüler infiltrasyonlar ve bazen hiler mediastinal lenfadenopati gösterir. Yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisi (HRCT), bazen intersitisier infiltrasyonlar içinde kalsifikasyonlar gösterir. Aynı zamanda diffüz parankimal kist formasyonu HRCT'de görülebilir. Plevral effüzyon, direkt plevranın tutulumu veya konjessif kalp yetmezliğinden kaynaklanabilir.

Sonuç

Amiloid hem solunum sistemi içinde depolanabilir, hemde uzun süren akciğer hastalıkları ile komplike olabilir. Amiloid depositlerinin ortaya çıkışı ve prognozu onların etiyolojisi ve dağılımına bağlıdır ve benign veya hayatı tehdit eden olabilirler. Lokalize hastalıklı çoğu vakada tedavi esas olarak destekleyici veya semptomatik depositlerin rezeksiyonunu içerir. Bu durumdan farklı olarak sistemik tedavi yaygın AA ve AL amiloidosiste oldukça etkili olabilir.

KAYNAKLAR

- 1-Lachmann HJ. Amyloidosis In Palange P and Simonds A. eds . Euprean Respiratory Society, Lausanne 2010, pp :434-435.
- 2-Swarz MI, Huie TJ. Micellaneous Interstitial Lung Disease. In: Swarz MI, King Jr. TE, eds. Interstitial Lung Disease .2011; 1095-1101.
- 3-Cengiz K, Şahan C, Güner E. Pulmoner Amiloidoz. O.M.Ü. Tıp Dergisi.2000; 17: 198-203.
- 4-Yılmaz A, Erdoğan Y. Diğer Difüz Parankimal Akciğer Hastalıkları. Solunum.2008; 10:110-130.
- 5-Utz JP, Swensen SJ, Gertz MA. Pulmonary amyloidosis. Ann Int Med 1996; 124:407-413.

TABLO-I: PULMONER AMİLOİDOSİSİN SINIFLANDIRMASI

SİSTEMİK AMİLOSİS

Primer sistemik amiloidosis

Sekonder sistemik amiloidosis

Senil Sistemik amiloidosis

Ailesel sistemik amiloidosis

SOLUNUM SİSTEMİ AMİLOİDOSİSİ (Sistemik amiloidosisin solunum sistemi bulguları)

Orofaringeal

Makroglossi (Obstrüktif uyku apnesi)

Diafragmatik amiloidosis (Solunum yetmezliği)

LOKALİZE PULMONER AMİLOİDOSİS,

Laringeal amiloidosis

Trakeobronşial amiloidosis

Lokalize polip

Diffüz tutulum,

Noduler Parankimal,

Tek nodül, (amiloidoma)

Multiple noduler lezyon,

Kistik hastalık,

Milier infiltrasyon,

Diffüz alveolar-septal intersitisier,

Hiler ve/veya mediastinal lenf nodları,

Plevral amiloidosis ve plevral efüzyon

Pulmoner vasküler amiloidoz (Pulmoner hipertansiyon)

Tablo-2: Sistemik amiloidosisin klinik özellikleri, tedavi ve prognozunu göstermektedir.

Çeşit	Amiloid proteini	Etiyoloji	Tanı	Altta yatan akciğer hastalıkları	Semptom	Tedavi	Komplikasyon	Prognoz
Primer Amiloidosis	AL	Kalıtsal, inflamatuvar neoplastik hastalıklar	Biyopsi, Kongo kırmızısı	B hücre diskrazileri, MM, SZS, Plazmostamalar, Castleman tümörleri, WM	Asemptomatik, Dispne, amiloid kardiyomyopatisine bağlı, Dilde amiloid birikimi OSAS , diafragmada amiloid birikimi solunum yetmezliği	B hücre klonuna karşı kemoterapi, plevral sıvıda, tekrarlayan boşaltma ve plörodesis	Solunum sistemi tutulumu, nefrotik sendom, miyokardiyopati nöropati, gastrointestinal tutulum,	Kardiak tutulum ve renal tutulumuna bağlı
Sekonder Amiloidosis	AA		Altın standart polarize ışıktaki kongo kırmızısının elma yeşili renkte çift kırılma göstermesi	BRONŞEKTAZİ, Tüberküloz, Kistik fibrozis, sarkoidosis, akciğer neoplazileri, Kartegener sendromu, RA, AAA, SZS, LİP, PAP, HSP, Skleroderma, AS	Sıklıkla Asemptomatik, Nadiren Diffüz parankimal akciğer hastalığı (diffüz sekonder pulmoner amiloidosis)	Altta yatan hastalığa göre, cerrahi, antibiyotikler, immünosupresyon	Proteinürik Böbrek yetmezliği, Nadiren Diffüz parankimal akciğer hastalığı,	renal harabiyetin derecesine , altta yatan inflamatuvar hastalığa bağlı
SENİL SİSTEMİK AMİLOİDOSİS	Ig'lerden köken almaz, plazma prealbuminden köken alır		post-mortem	80 yaşı aşan populasyonun %10 ila 20'sinde	Asemptomatik, akciğer damarlarında depolanır			
AİLESEL AMİLOİDOSİS	plazma prealbuminden köken alır							

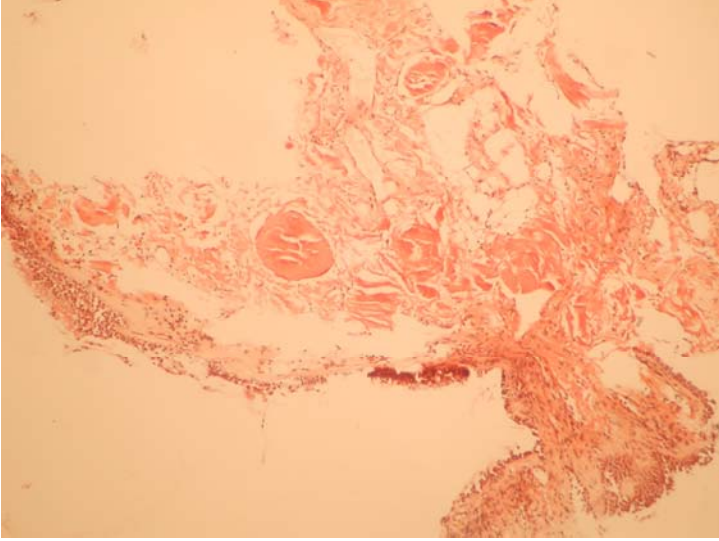
Kısaltmalar: MM: Multiple myeloma, SZS: Sjögren sendromu, WM: Waldenström makroglobulinemisi, RA: Romatoid artrit, LİP: Lenfositik intersitisier pnömoni, PAP: Pulmoner alveolar proteinosis, HSP: Hipersensitivite pnömonisi, AS: Anklozan spondilit
AAA: Ailesel Akdeniz Ateşi

Tablo-3: Lokalize pulmoner amiloidosis formlarının çeşitleri, klinik özellik ve tedavileri görülmektedir.

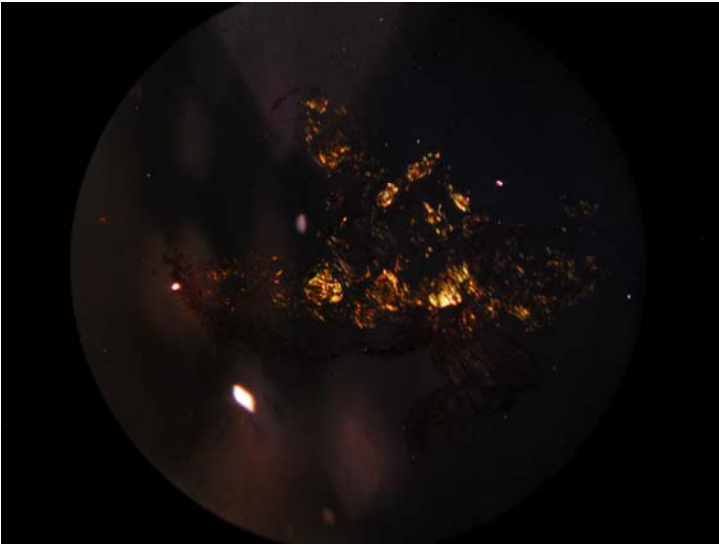
ÇEŞİT	HASTALIK ÖZELLİKLERİ	SEMPATOM	RADYOLOJİ	Laringoskopi Bronkoskopi	Tedavi	KOMPLİKASYON	PROGNOZ
LOKALİZE PULMONER AMİLOİDOSİS	PSA 'bağlı izole akciğer tulumu veya SS'ne lokalize primer pulmoner AL amiloidosis						
LARİNGEAL AMİLOİDOSİS	Benign laringeal tümörlerin %1'den az, 40-60 yaş arası , Erkeklerde daha sık	Ses kısıklığı, nadiren fatal hemoptizi	Boyun tomografisinde, Lokalize polipoid yumuşak doku kitlesi	Larinkste polipoid lezyon	endoskopik lazer eksizyonu	bazen progressif seyir , tedaviden sonra nüks , nadiren fatal hemoptizi	Sıklıkla benign, nadiren fatal hemoptiziden eksitus
TRAKEO BRONŞİAL AMİLOİDOSİS (TBA)	5.ve 6.dekartta olur, %47 laringeal ve TBA birlikte olur. (Resim:3-4)	dispne, öksürük, hemoptizi	Toraks CT'de Submukozal trakea duvarında çepeçevre düz veya nodüler kalınlaşma/ kalsifikasyon Trakeopathia osteoplastika,	trakeal/bronşial lümende submukozal plaklar ve nodüllerle beraber kaldırım taşı manzarası		endobronşial polip, lobar atelektazi, obstrüktif pnömopati	
Lokal Formu		Aseptomatik, Öksürük, nefes darlığı, hemoptizi	Toraks CT'de trakeada lokal submukozal yumuşak doku artışı, bronşektazi, atelektazi, pnömoni	Endobronşial veya trakeal tümör	endobronşial rezeksiyon veya lobektomi, lazer ablasyonu	endobronşial polip, lobar atelektazi, obstrüktif pnömopati	İyi prognoz
Diffüz form		öksürük, vizing, dispne, hemoptizi	Toraks CT'de Submukozal trakea duvarında çepeçevre düz veya nodüler kalınlaşma/ kalsifikasyon Trakeopathia osteoplastika,	submukozal parlak, soluk plaklar, lokalize bronkostenoza alanları	rezeksiyon, stent veya lazer ablasyon	Bronşektaziye yol açan pnömoni atakları, Solunum yetmezliği ve/veya enfeksiyon,	6 yıllık yaşam %45'den az
PARANKİMAL PULMONER AMİLOİDOSİS		%33 aseptomatik	Soliter veya multiple nodüler lezyonlar				
Amiloidoma	Malignasi ve enfeksiyöz granülomadan ayırt et	aseptomatik	Toraks BT ve MR'da düşük dansiteli soliter pulmoner nodül		Takip/, rezeksiyon		Rezeksiyon sonrası nadiren nüks
Multiple nodüler form	Metastatik malignansi, milier tüberkülozdan ayırt etmek lazım,		Toraks CT'de multiple nodüller, kaviteleşme, kalsifikasyon, bilateral mediastinal LAP , kistik akciğer hastalığı	Bilateral hiler LAP'ye bağlı dıştan bası bulguları olabilir.	Semptomatik tedavi	Nadiren bronşektazi, masif pulmoner hemoraji, trakeal kompresyon, Superior vena kava obstrüksiyonu, nadiren DDL	Progresyon yavaş, mükemmel prognoz, fonksiyonel harabiyet nadir,
DİFFÜZ ALVEOLAR SEPTAL/ İNTERSİTİSİER PULMONER AMİLOİDOSİS (DASPA)	PSA'de MM ile birlikte olur. kardiak, kas ve pulmoner vasküler tutulum ile birlikte veya PSA'de izole akciğer tutulumu	Progressif dispne ve öksürük, Bazen tekrarlayan hemoptizi	HRCT: diffüz retikülonodüler infiltrasyon/ kalsifikasyonlar, bazen diffüz parankimal kist formasyonu, bazen plevral effüzyon		Semptomatik tedavi, plevral effüzyon için tekrarlayan torasentez ve plörödesis,	Amiloid kardiyomyopatisine/ plevra tutulumuna bağlı Plevral effüzyon, Tutulan pulmoner damarların ayrılmasından tekrarlayan hemoptizi, PH	SSS başladıktan sonra yaşam süresi 2 yıldan azdır.

Tablo kısaltmaları: MM: Multiple myeloma, PH:Pulmoner hipertansiyon, LAP: Lenfadenopati, DDL:Düşük dereceli lenfoma

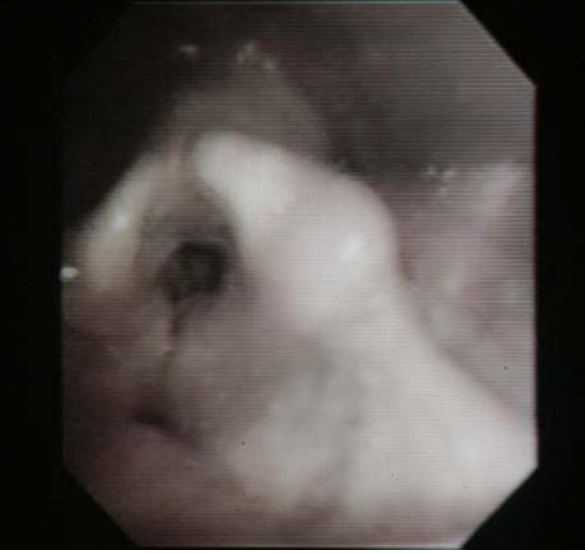
RESİMLER:



Resim -1: Kliniğimize ait trakeobronşial amiloidosis diffüz formlu bir olgunun bronş biyopsisinin Kongo Kırmızısı ile tuğla kırmızısı renginde boyanmasını göstermektedir.



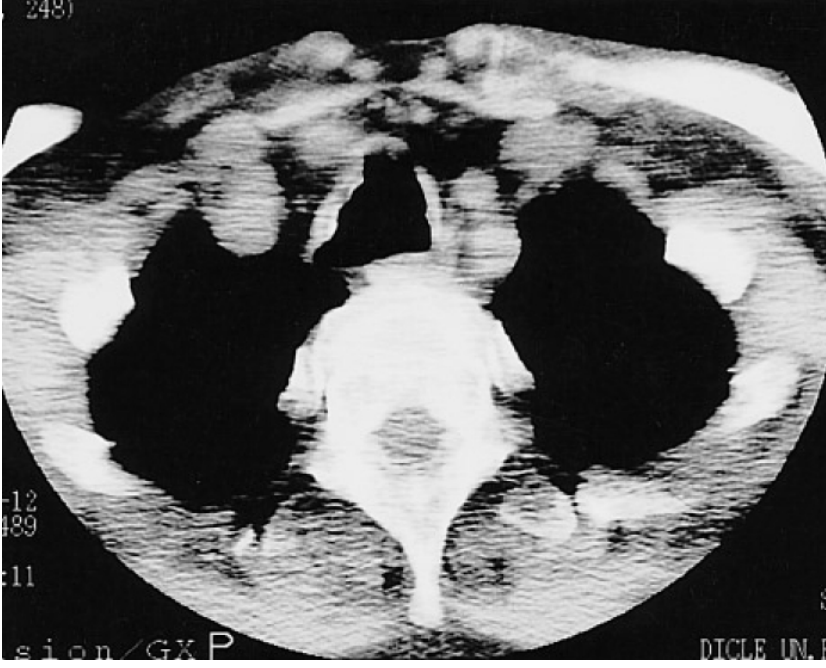
Resim-2: Kliniğimize ait trakeobronşial amiloidosis diffüz formlu bir olgunun bronş biyopsisinin Polarize ışık altında elma yeşili refle vermesini göstermektedir.



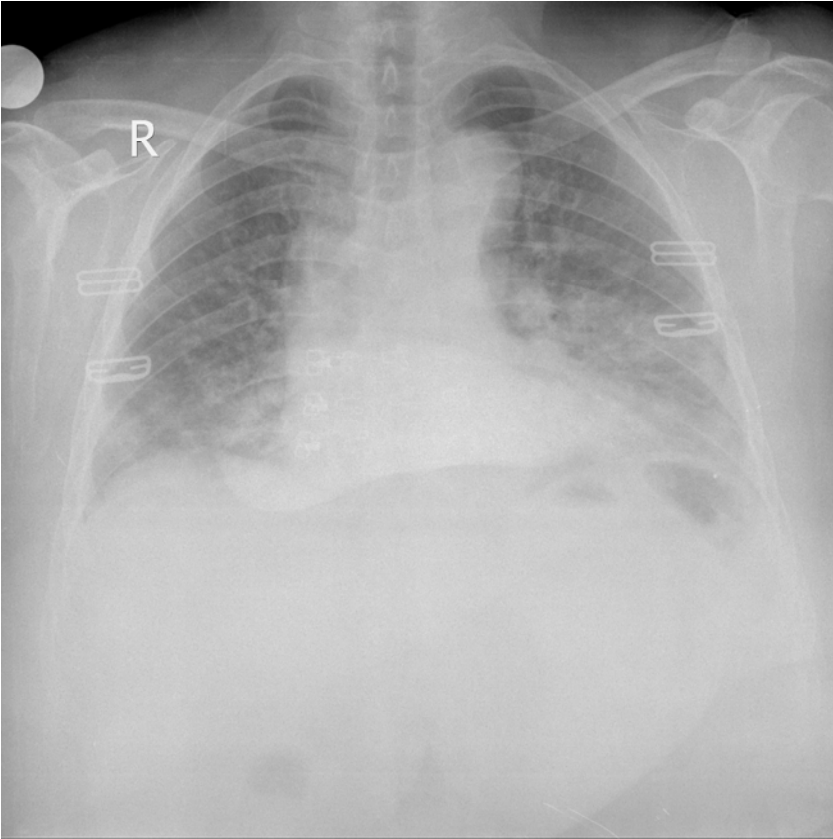
Resim-3:Kliniğimize ait bir lokalize trakeobronşial amiloidosis +laringeal amiloidosis olgusunda sol vokal kordda amiloid birikimine ait nodul şeklinde lezyonu gösteriyor.



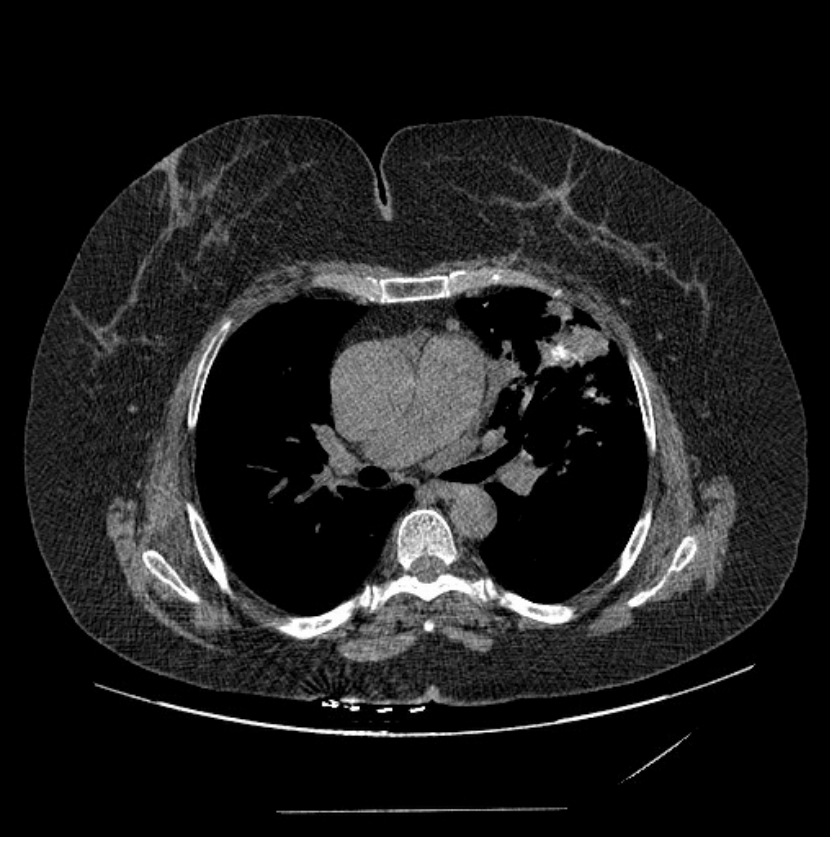
Resim -4:Kliniğimize ait bir lokalize trakeobronşial amiloidosis +laringeal amiloidosis olgusunda ana karinanın önden noduler şekilde genişlediği ve sağ ana bronş duvarında lokalize noduler lezyonlar görülmekte.



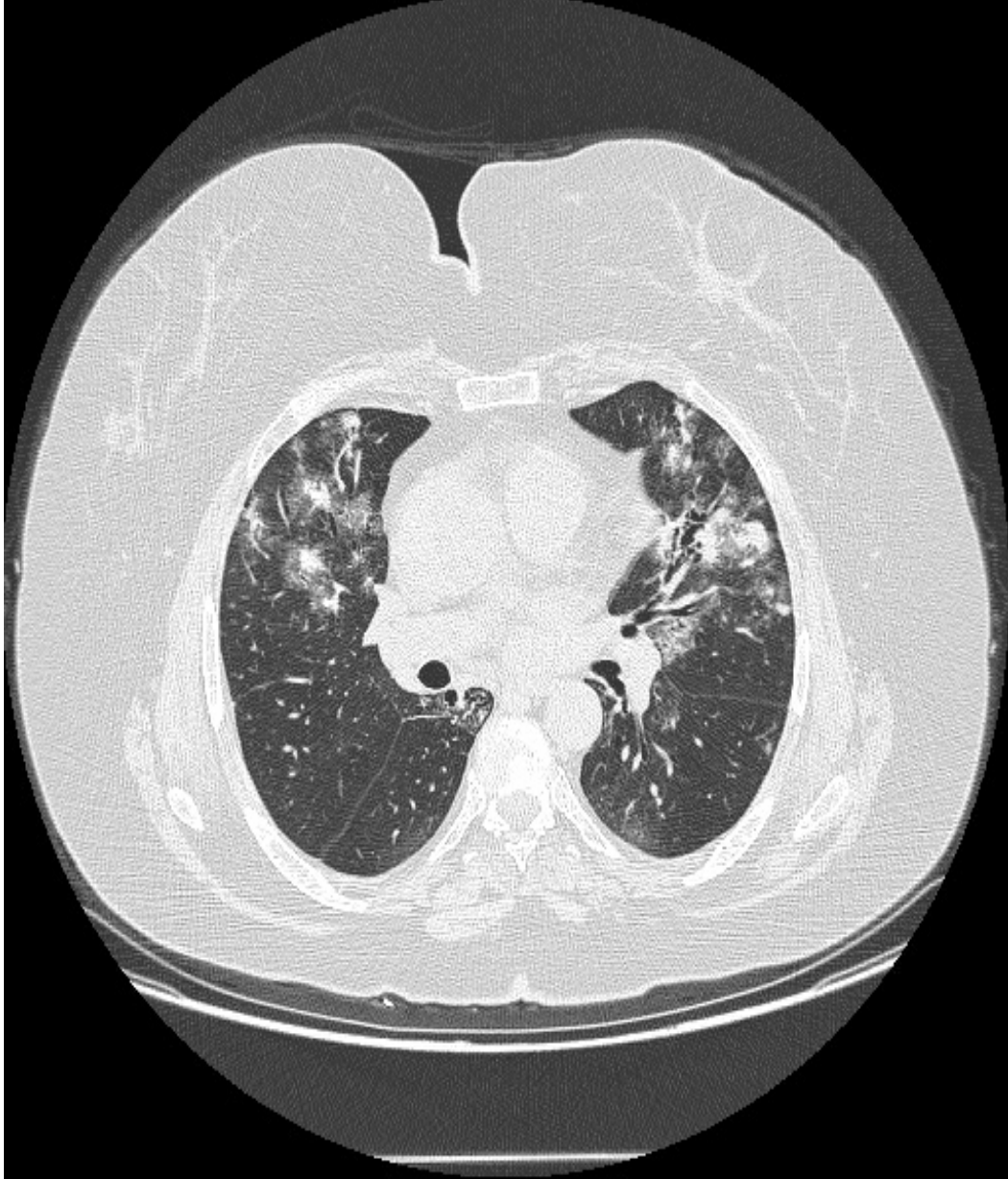
Resim-5:(Tracheobronchopathia Osteochondroplastica ve amiloid birlikteliği) Dicle Üniversitesinden Sayın Doç Dr. Gökhan Kırbaş'ın bir vakasına ait toraks BT kesitinde trakea duvarında irregüler kalınlaşma görülmektedir.



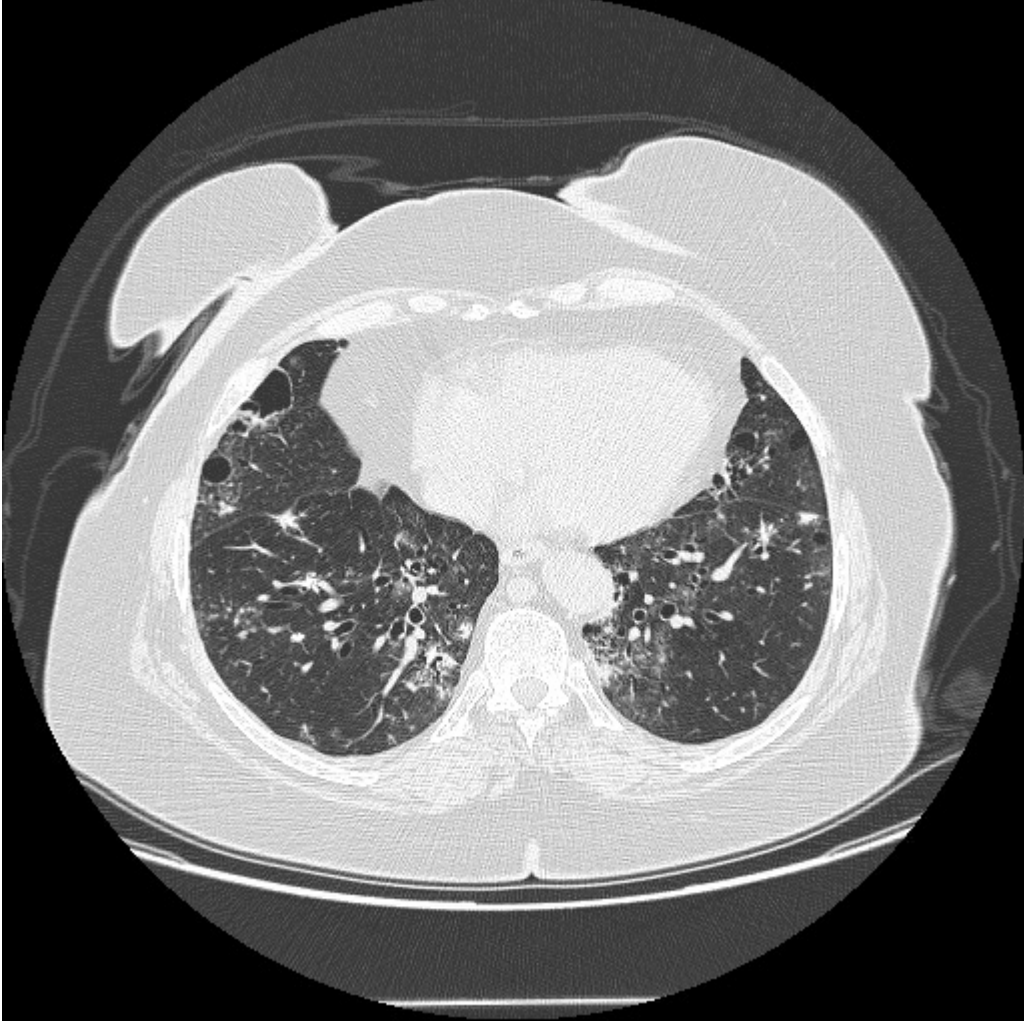
Resim-6: Kliniğimize ait 10 yıldır Szöğren sendromu olan bir hastanın P-A grafisinde , Multinoduler pulmoner amiloidosise ait bilateral diffüz parankimal infiltrasyonlar görülmektedir.



Resim:7: Kliniğimize ait Multi noduler parankimal pulmoner amiloidosisli hastanın Toraks BT'sinde mediasten penceresinde bilateral hiler lenfadenopati, noduller ve nodul içinde kalsifikasyon görülmektedir.



Resim:8: Kliniğimize ait Multi noduler parankimal pulmoner amiloidosisli hastanın Toraks BT'sinde parankim penceresinde bilateral multiple noduller ve nodul içinde kalsifikasyon görülmektedir.



Resim:9: Kliniğimize ait Multi noduler parankimal pulmoner amiloidosisli hastanın Toraks BT'sinde parankim penceresinde bilateral milier noduller ve multiple hava kistleri görülmektedir.