

BÖBREK AMİLOİDOZİSİ, ÜRTİKER VE SAĞIRLIK

Bir olgu ve literatürün Gözden Geçirilmesi

A. İhan Özdemir*

Amiloidozis ve heredite arasındaki ilişki açıkça gösterilmiştir (1-3). Amiloidozis, ürtiker ve sağırlıkla karakterize olan bir sendrom 1962 yılında Muckle ve Wells tarafından ileri sürülmüştür (4). Bu sendromun özelliğini gösteren bir olgu sporadik oluşu ve uzun yaşaması nedeni ile yayınlanması düşünüldü.

OLGU : 48 yaşındaki bir erkek hasta, 1972 yılında mevcut böbrek hastalığının tedavisi için Ankara Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Kliniği'ne yatırıldı.

Hastada ilk kez 1958 yılında bacak ve göz kapakları şişliği oluşmuş ve aynı kliniğe tetkik ve tedavi için yatırılmış. O tarihte yapılan fizik muayenesinde bacaklarındaki 1 + ödemin dışında patolojik bir bulgu saptanamamış. Hemoglobin yüzde 70, eritrosit sedimentasyon değeri saatte 75 mm Wastergren, lökosit 7800. İdrar muayenesinde 2 + protein saptanmış. Kanama, pıhtılaşma zamanı, sifiliz için serolojik testler, serum üresi, total serum protein düzeyi normal bulunmuş. Hastanede yattığı sürede 3 kez ateşli nöbet geçirmiş : 38, 39, 39.5 C. Kan, idrar ve boğaz kültüründe üreme olmamış. O zaman odiogram yapılmamış. Sağırılık ve amiloidozis için ailede herhangi bir hasta bildirilmemiş. Bildirilen semptomlar kendiliğinden geçmiş ve hasta kesin bir tanı almadan iyi durumda taburcu edilmiş.

Hasta, 1961 yılında gittikçe gelişen sağırılıktan şikayete başlamış. Bu hasta 1958 - 1972 yılları arasında halsizlik, bacaklarındaki şişlik, ateşli nöbetler, parsiyel sağırılık nedeni ile birçok kez yatırılmış. Aspirin, steroid, antibiyotikler, antihistaminik gibi ilaçlar denenmiş ve fayda sağlanamamış. Çalıştığı işten kronik böbrek yetmezliği tanısı ile 1965 de emekliye sevk edilmiş.

Son yatışında yapılan fizik muayenesinde ince yapılı, karın ve göğüs üzerinde döküntüler olan hastada göz kapaklarına şişlik vardı. Göz dibi normaldi. İki bacağında ++ ödem ve çift yanlı pes kavusu vardı. İlerlemiş işitme kaybı mevcuttu. Kan basıncı 140/80 mm Hg idi.

* : A. Ü. Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Kliniği Profesörü

Hemoglobin % 14 g, eritrosit sedimentasyon değeri 125 mm/st idi. Yirmi dört saatlik idrar protein miktarı 1.2 ile 2.4 g arasında değişiyordu. İdrar sedimentinde büyük büyültme ile 3-4 lökosit, 2-3 eritrosit ve birkaç granüle silindir vardı. Serum üresi % 46 mg, total protein % 5.9 g, albümin % 2.8, globulin 3.1 g idi. Total kolesterol % 160 mg dı. Tüberküloz için yapılan deri testi negatifti. Göğüs filmi normal bulundu. Elektrokardiyografide nonspesifik ST-T değişiklikleri vardı. Yapılan odimetrik muayenesinde ilerlemiş çift yanlı perseptif sağırılık saptandı.

Temmuz 1972 de perkütan böbrek iğne biyopsisi yapıldı. Doku parçasında 21 glomerül vardı ve tümü amiloid için pozitifdi.

TARTIŞMA

Muckle ve Wells, 1962 yılında (4) Kronik ürtiker, çift yanlı sağırılık ve amiloidozisle karakterize bir sendrom ileri sürdüler. Bu ailenin iki ferdinde otopsi ile böbrek ve öbür organlarında amiloid saptanmıştı. O tarihten beri ek 5 olgu bildirildi. Bu olguların 3 ünde pozitif aile öyküsü vardı, 2 sinde ise yoktu (5-8). Tablo 1. Bildirdiğimiz olguda aile öyküsü olmamasına karşın sendrom için gerekli kardinal bulgular vardı (tablo 1). Bu nedenle bu olgu sporadik olguların üçüncüsünü oluşturmaktadır (5,6).

Tablo 1. Literatürün Gözden Geçirilmesi

	Muckle ve Wells	Kennedy et al. 5	Anderson et al. 6	Black ⁷	Lagrué et al. 8	Olgumuz		
Olgu No	1	2	3	4	5	6	7	8
Cins	K	E	E	K	K	K	E	E
Yaş	55	39	56	31	22	21	40	48
Sağırılık	+	+	+	+	+	+	+	+
El - ayak ağrıları	+	+	+	+	+	+	+	+
Böbrek Amiloidozisi	+	+	+	+	+	+	+	+
Ürtiker	+	+	+	+	+	+	+	+
Ateşli Nöbet	+	+	+	+	+	+	+	+
Pes Cavus	+	+	+	?	—	?	—	+
Libido kaybı	+	+	+	?	—	?	—	+
Aile Öyküsü	+	+	—	—	+	+	+	—
Böbreğin Hastalığının Süresi (Yıl)	16	5	11	5	2	?	10	14
Üremiden Ölüm	+	+	+	—	—	+	—	—

Bu olguda 1958 yılında saptanan proteinüri büyük bir olaslıkla böbrek amiloidozisine bağlıydı, çünkü sonradan yapılan böbrek biyopsisinde amiloidden başka parenkimal böbrek hastalığı saptanamadı.

Bu tür olgularda sağırılık böbrek bozukluğundan sonra ortaya çıkmaktadır. Kennedy ve ark. olgusunda da benzer durum olmuştur (5).

On dört yıl veya daha uzun yaşama bu tür olgular için sık görülen bir durum değildir. Bu olgudaki uzun yaşama öbürleri tarafından da bildirilmiştir (4,5, 8). Ailevi Akdeniz humması Türkiye'de çok görülüyorsa da o olgular arasında sağırılığa rastlanamamıştır (10,11,12). Bu son grup için ortalama yaşama süresi iki yıldır (12).

ÖZET

Çift yanlı perseptif sağırılık, ateş nöbetleri, kronik ürtiker, pes kavus ve böbrek amiloidozisi gösteren 48 yaşında bir erkek hasta takdim edildi. Bu olgu son görüldüğünde 14 yıldır yaşıyordu. Önce böbrek bozukluğu, sonradan sağırılık ortaya çıkmıştır. Bu, Muckle ve Wells'in ileri sürdüğü sendromun belirtilerini gösteren üçüncü sporadik olguyu oluşturmaktadır.

SUMMARY

RENAL AMYLOIDOSIS - URTICARIA AND DEAFNESS

A 48 - year - old patient with progressive bilateral perceptive deafness, bouts of fever, chronic urticaria, pes cavus and renal amyloidosis is described. The case was characterized by long duration (14 years) with initial involment of the kidneys and subsequent development of deafness. This represents the third (sporadic) instance of the clinical syndrome initially described by Muckle and Wells.

KAYNAKLAR

1. Gafni Ü, Sohar E, Heller H : The inheritidet amyloidosis. Their clinical and theoretical significance : Lancet 1 : 71-74, 1964
2. Cohen AS : Amyloidosis. New Eng J. Med 277 : 574-580, 1967
3. Mahloulji M, Teasdale RD, Adamkiewicz JJ, Hartmann WH, Lambird PA, McKusick VA : The genetic amyloidosis. With particular reference to hereditary neuropathic amyloidosis, type II (Indiana or Rukavina type). Medicine 48 : 1-37, 1969.

4. Muckle TJ, Wells M : Urticaria, deafness, and amyloidosis : A new heredo-familial syndrome. *Quart J Med (N.S.)* 31 : 235-250, 1962
5. Kennedy DD, Rosenthal FD, Sneddon IB : Amyloidosis presenting as urticaria. *Brit Med J* : 31-32, 1966.
6. Anderson V, Buch NH, Jensen MK, Killman SA : Deafness, urticaria and amyloidosis. A sporadic case with a chromosomal aberration. *Amer J Med* 42 : 449 - 456, 1967
7. Black JT : Amyloidosis, deafness, urticaria, and limb pains : a hereditary syndrome. *Ann Intern Med* 70 : 989-994, 1969
8. Lagrue G, Vernant JP, Revuz J, Touraine R, Weil B : Syndrome de Muckle et Wells. Cinquieme observation familite. *Nouv Presse Med* 1 : 2223-2226, 1972
9. Sökmen C, Özdemir Aİ : The spectrum of renal diseases foundy by kidney biopsy in Turkey. *Ann Intern Med* 67 : 603-605, 1967
10. Özdemir Aİ, Sökmen C : Familial Mediterranean fever among the Turkish people. *Amer J Gastroent* 51 : 311-316, 1969
11. Özdemir Aİ : 150 renal amyloidosis diagnosed by percutaneous needle biopsy. In preparation.