

**To cite this article:**

Sławińska Magdalena, Bikiewicz Katarzyna, Popowski Wojciech: Amyloidoza języka – opis przypadku, objawy, diagnostyka, leczenie. Amyloidosis of the tongue – case report, symptoms, diagnostics and treatment.

Nowa Stomatol 2024;29(1):3-6. DOI: 10.25121/NS.2024.29.1.3

**To link to this article:**

<https://doi.org/10.25121/NS.2024.29.1.3>

\*MAGDALENA SŁAWIŃSKA, KATARZYNA BIKIEWICZ, WOJCIECH POPOWSKI

## Amyloidoza języka – opis przypadku, objawy, diagnostyka, leczenie

Amyloidosis of the tongue – case report, symptoms, diagnostics and treatment

Zakład Chirurgii Stomatologicznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Kierownik Zakładu: prof. dr hab. n. med. Andrzej Wojtowicz

**SŁOWA KLUCZOWE**

amyloidoza, amyloidoza miejscowa, amyloidoza języka, czerwień Kongo

**STRESZCZENIE**

Amyloidoza (skrobiawica) to choroba charakteryzująca się pozakomórkowym gromadzeniem nierozpuszczalnych białek zwanych amyloidem w tkankach i narządach. Kryterium podziału tej jednostki chorobowej jest lokalizacja odkładania się złogów amyloidu. Wyróżnia się amyloidozę uogólnioną, czyli układową i amyloidozę miejscową. Ta druga najczęściej występuje w obszarze głowy i szyi i zwykle przyjmuje postać guzów.

W pracy opisano przypadek 66-letniego pacjenta, u którego zdiagnozowano amyloidozę języka. Niespecyficzny obraz kliniczny nie pozwolił na postawienie jednoznacznego rozpoznania. Dopiero badanie histopatologiczne umożliwiło zdiagnozowanie amyloidozy i ustalenie dalszego planu leczenia.

W pracy podkreślono konieczność wykluczenia postaci uogólnionej oraz, ze względu na charakter nawrotowy choroby, odbywania przez pacjenta regularnych kontroli klinicznych.

**KEYWORDS**

amyloidosis, local amyloidosis, tongue amyloidosis, Congo red

**SUMMARY**

Amyloidosis is a disease characterized by the extracellular accumulation of insoluble proteins called amyloid fibrils in tissues and organs. The criterion for the division of this disease is the location of amyloid deposits. A distinction is made between generalized amyloidosis, i.e. systemic amyloidosis, and local amyloidosis. The second one most often occurs in the head and neck area and usually takes the form of tumors.

The study describes the case of a 66-year-old patient diagnosed with tongue amyloidosis. The non-specific clinical picture did not allow for a clear diagnosis. Only histopathological examination made it possible to diagnose amyloidosis and establish a further treatment plan.

The study emphasizes the need to exclude the systemic form and, due to the recurrent nature of the disease, for the patient to undergo regular clinical check-ups.

## WSTĘP

Grupa chorób nazywana wspólnym określeniem amyloidozą (skrobiawica) charakteryzuje się pozakomórkowym gromadzeniem w tkankach i narządach nierozpuszczalnych białek o budowie włókienkowej – amyloidów. Istotną cechą amyloidów jest ich oporność na proteolizę, co prowadzi do ich odkładania w narządach, powodując ich uszkodzenie, a w efekcie zaburzenie funkcji (1). Amyloidozą może dotyczyć każdego narządu i tkanki. Ze względu na umiejscowienie wyróżnia się dwie postacie choroby: systemową (uogólnioną), którą charakteryzuje odkładanie się złogów amyloidu w wielu narządach, ścianach naczyń i tkance łącznej, oraz zlokalizowaną (miejscową) – ograniczoną do tylko jednego narządu lub tkanki. Skrobiawicę uogólnioną i miejscową różni obraz i przebieg kliniczny. Amyloidozą jest klasyfikowana również ze względu na rodzaj białka włókienkowego, np. włókienkowe białko amyloidowe powstałe z lekkich łańcuchów immunoglobulinowych określa się jako białko amyloidowe AL (ang. *amyloid light chain*). Chorobę, w przebiegu której dochodzi do odkładania białka AL, określa się mianem amyloidozy AL.

Patogeneza i etiologia nie zostały poznane. Amyloidozą jest rozpoznawana zwykle między 50. a 70. rokiem życia, trzy razy częściej u mężczyzn niż u kobiet (2-4).

## OPIS PRZYPADKU

Pacjent, lat 66, został skierowany przez stomatologa do Zakładu Chirurgii Stomatologicznej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w celu diagnostyki i leczenia zmiany o charakterze guza języka. W wywiadzie ogólnym pacjent nie podawał żadnych chorób ogólnoustrojowych, przyjmowanych leków, negował palenie tytoniu i nadużywanie alkoholu.

Zmiana była obserwowana przez pacjenta od około 2 miesięcy, a w ostatnich kilku tygodniach uległa dynamicznemu rozrostowi, powodując uczucie ciała obcego.

Badanie zewnętrzne nie wykazało odchyień od normy. Węzły chłonne podżuchwowe i podbródkowe były niewyczuwalne i niebolesne.

W badaniu wewnętrznym stwierdzono egzofityczny, uszypułowany guz o spoistej konsystencji, średnicy ok. 2 cm na bocznej, lewej powierzchni trzonu języka (ryc. 1). Zmiana była nieprzesuwalna w stosunku do błony śluzowej i podłoża, pokryta niezmiennym nabłonkiem, niebolesna, na szerokiej szypule. Nie stwierdzono makroglosji ani widocznych

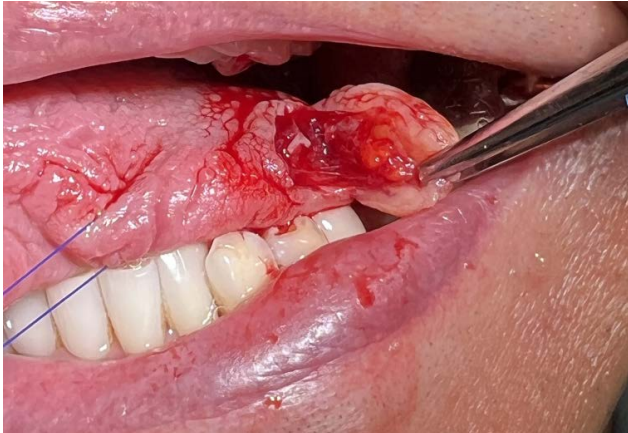


Ryc. 1. Obraz kliniczny guza bocznej powierzchni trzonu języka – strona lewa

odciśniętych powierzchni żujących zębów na trzonie języka. Wykluczono mechaniczne drażnienie okolicy guza przez zęby boczne. Stan zdrowia jamy ustnej oceniono jako dobry.

Na podstawie badania klinicznego nie postawiono jednoznacznego rozpoznania. Zmianę należało różnicować np. z tłuszczakiem, gruczolakiem wielopostaciowym lub nerwiakiem osłonkowym języka. Plan leczenia zakładał: chirurgiczne, doszczętne wycięcie zmiany, zaopatrzenie rany oraz oddanie pobranego materiału do badania histopatologicznego.

W znieczuleniu miejscowym (nasiękowym) wycięto zmianę w całości z marginesem tkanek niezmiennych (ryc. 2, 3), a ranę zaszyto pojedynczymi szwami węzełkowymi (ryc. 4). Pobrany materiał w postaci guza o wymiarach 1,8 x 1,3 cm i grubości 0,7 cm oddano do badania histopatologicznego (ryc. 5). Zabieg oraz okres około- i pozabiegowy przebiegały bez powikłań. Siedem dni po wycięciu zmiany usunięto szwy. Proces gojenia przebiegał prawidłowo. Na podstawie badania histopatologicznego pobranego materiału, do którego zlecono dodatkowe barwienie czerwienią Kongo ocenione w świetle spolaryzowanym, stwierdzono obecność złogów amyloidu w błonie śluzowej. Pacjenta skierowano do lekarza specjalisty chorób wewnętrznych celem wykluczenia wariantu uogólnionego skrobiawicy (zajęcie innych narządów) oraz koegzystencji innych chorób związanych z wytwarzaniem amyloidu, m.in. przewlekłych zapaleń czy szpiczaka mnogiego (PCM). Chory pozostaje pod obserwacją



Ryc. 2. Zabieg chirurgicznego usuwania guza



Ryc. 4. Zaopatrzenie chirurgiczne rany pooperacyjnej



Ryc. 3. Obraz kliniczny guza po usunięciu



Ryc. 5. Obraz kliniczny guza. Wymiary: 1,8 x 1,3 x 0,7 cm

od 15 miesięcy, nie wykazując cech nawrotu choroby. Dalsza diagnostyka prowadzona poza Zakładem Chirurgii Stomatologicznej nie wykazała obecności złogów amyloidu w innych narządach, wykluczono postać uogólnioną.

## DYSKUSJA

Najczęstszą lokalizacją amyloidozy w obrębie głowy i szyi są krtań i język. Według Fahrner i wsp. (5) zajęcie języka prawie zawsze jest związane z chorobą uogólnioną. Przypadki złogów zlokalizowanych wyłącznie w tkankach języka są niezwykle rzadkie.

Zmiany w jamie ustnej mogą przyjmować postać miejscową lub być częścią składową skrobiawicy układowej albo innych chorób, w przebiegu których dochodzi do odkładania złogów amyloidu (6). Miejscowa amyloidoza języka jest schorzeniem rzadko występującym, ale dającym dość charakterystyczny obraz gładkiego, penetrującego podśluzówkowo guza, który ogranicza ruchomość języka. Memari i wsp. (7) opisali przypadek pacjentki z makroglosją, czyli powiększeniem języka, spowodowanym odkładaniem złogów amyloidu. W opisywanym przez nas przypadku pacjent

zgłosił się w momencie, gdy guz osiągnął rozmiary powodujące dyskomfort. Makroglosji nie stwierdzono.

Rozpoznanie amyloidozy miejscowej ustala się na podstawie badania klinicznego i histopatologicznego. Ze względu na charakter progresywny odkładania się złogów istotne są: wczesne rozpoznanie, leczenie choroby oraz wykluczenie choroby uogólnionej (8). W swojej pracy Fahrner i wsp. (5) wykorzystują biopsję odbytu i tłuszczu brzusznego w celu wykluczenia amyloidozy systemowej. Daje to znacznie korzystniejsze rokowanie, gdyż postać zlokalizowaną amyloidozy można leczyć za pomocą prostego wycięcia chirurgicznego. Pacjent opisywany w naszym przypadku szybko zgłosił się do swojego lekarza internisty poza Zakładem Chirurgii Stomatologicznej WUM, dzięki czemu w krótkim przedziale czasu udało się wykluczyć postać uogólnioną amyloidozy.

Konsekwencją zaniechania działań terapeutycznych w przypadku obecności skrobiawicy układowej może być wystąpienie m.in.: kardiomiopatii, zespołu nerczycowego, zaburzeń wchłaniania, przewlekłych biegunek, które to choroby mogą prowadzić do niewydolności narządów (9, 10). W sytuacji braku podjęcia leczenia amyloidozy

zlokalizowanej w obrębie języka może dojść do niedotlenienia, trudności w oddychaniu oraz przyjmowaniu pokarmów, nasilenia zaburzeń mowy oraz dysfagii, głównie z uwagi na zwiększone rozmiary tego narządu w jamie ustnej (7). Brak swoistych objawów amyloidozy uogólnionej (osłabienie, nudności, zaburzenia perystaltyki, wymioty, biegunka, chroniczne zmęczenie, utrata masy ciała, zaburzenia rytmu serca, niewydolność krążenia, powiększenie wątroby, białkomocz) sprawia trudności w jej rozpoznawaniu (9). W praktyce rozpoznanie skrobiawicy ogólnoustrojowej opiera się na szerokiej diagnostyce (m.in.: wywiad i badanie przedmiotowe, echokardiogram, badania biochemiczne, rezonans magnetyczny, znakowanie radiofarmaceutykami, scyntygrafia), ale zawsze podstawą jest potwierdzenie obecności amyloidu w tkance. Falk i wsp. (10) w swojej pracy opisują podstawową technikę badania złogów amyloidu w preparatach tkankowych, jaką jest barwienie czerwienią Kongo. Obraz mikroskopowy jest czerwony w normalnym świetle, ale jabłkowitzelony, gdy ogląda się go w świetle spolaryzowanym. Aby określić typ białka prekursorowego, wykonuje się badania immunohistochemiczne. Pomocne jest również badanie biochemiczne – stężenie troponiny T

lub I oraz NT-proBNP. Istotne są: wykluczenie u chorego zaburzeń pracy serca (EKG), wykonanie podstawowej morfologii krwi oraz badanie moczu i stężenia kreatyniny. W przypadku naszego pacjenta niemożliwym było uzyskanie kopii badań wykonanych podczas pobytu w szpitalu. Z ustnego przekazu pacjenta wiemy, że została przeprowadzona dokładna diagnostyka obejmująca: badania krwi i moczu, badania obrazowe, biopsje tkankowe oraz biopsję szpiku, ponadto liczne badania układu sercowo-naczyniowego. Ostatecznie wykluczono uogólnioną postać amyloidozy.

Autorzy wielu publikacji podkreślają konieczność regularnych, długoterminowych kontroli ze względu na charakter nawrotowy choroby (8, 11, 12).

## WNIOSKI

W badaniu przedstawiono rzadki przypadek miejscowej postaci amyloidozy języka. Diagnoza została potwierdzona poprzez badanie histopatologiczne wyciętej zmiany oraz badania ogólne wykonane poza Zakładem Chirurgii Stomatologicznej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego. Podjęte leczenie pozwoliło na poprawę jakości życia pacjenta, który pozostaje pod opieką lekarzy.

## KONFLIKT INTERESÓW

Brak konfliktu interesów

## ADRES DO KORESPONDENCJI

\*Magdalena Sławińska  
Zakład Chirurgii Stomatologicznej  
Warszawski Uniwersytet Medyczny  
ul. Stanisława Binińskiego 6  
02-097 Warszawa  
tel.: +48 796-185-359  
slawinska.m25@gmail.com

## nadesłano:

8.01.2024

## zaakceptowano do druku:

29.01.2024

## PIŚMIENNICTWO

1. Sipe JD, Benson MD, Buxbaum JN et al.: Amyloid fibril proteins and amyloidosis: chemical identification and clinical classification International Society of Amyloidosis 2016 Nomenclature Guidelines. *Amyloid* 2016; 23(4): 209-213.
2. Behnoud F, Baghbanian N: Isolated laryngeal amyloidosis. *Iran J Otorhinolaryngol* 2013; 25(70): 49-52.
3. Sipe JD, Benson MD, Buxbaum JN et al.: Nomenclature 2014: Amyloid fibril proteins and clinical classification of the amyloidosis. *Amyloid* 2014; 21: 221-224.
4. Benson MD, Buxbaum JN, Eisenberg DS et al.: Amyloid nomenclature 2020: update and recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) nomenclature committee. *Amyloid* 2020; 27(4): 217-222.
5. Fahrner KS, Black CC, Gosselin BJ: Localized amyloidosis of the tongue: a review. *Am J Otolaryngol* 2004; 25(3): 186-189.
6. Westermark P, Sletten K, Johansson B et al.: Fibril in senile systemic amyloidosis is derived from normal transthyretin. *Proc Natl Acad Sci USA* 1990; 87(7): 2843-2845.
7. Memari F, Jahandideh H, Moghtader K, Harandi AA: Narrowing of the upper airway due to amyloidosis: A case report. *J Clin Med Res* 2011; 3(4): 52-56.
8. Serdar A, Basak D, Sercan G, Ali V: Solitary amyloid tumor of the tongue base. *Int J Otolaryngol* 2009; 2009: 515068.
9. Röcken C, Ernst J, Hund E et al.: Interdisziplinäre Leitlinien zur Diagnostik und Therapie der extracerebralen Amyloidosen. *Dtsch Med Wochenschr* 2006; 131: 45-66.
10. Falk RH, Comenzo RL, Skinner M: The systemic amyloidosis. *Ann Intern Med* 1997; 337: 898-909.
11. Biewend ML, Menke DM, Calamia KT: The spectrum of localized amyloidosis: A case of 20 patients and review of the literature. *Amyloid* 2006; 13(3): 135-142.
12. Picken MM: Amyloidosis – Where Are We Now and Where Are We Heading? *Arch Pathol Lab Med* 2010; 134: 545-551.