

## ABSTRACT

**BAGGRUND** - Makroglossi forårsaget af systemisk AL-amyloidose er en sjælden, men alvorlig årsag til synkebesvær og vægttab. Tidlig diagnose er afgørende for prognosen.

**PATIENTTILFÆLDE** - En 92-årig kvinde blev henvist med to års progredierende dysfagi og 20 kg væggtab. Omfattende medicinsk udredning var uden forklaring. Øre-næse-hals-undersøgelse viste en forstørret, fast tunge. Biopsi med Congo-rød-farvning påviste amyloid, immunhistokemisk foreneligt med AL-amyloidose (lambda-type). Supplerende udredning bekræftede systemisk sygdom med kardiell og renal involvering. Patienten blev sat i kombinationsskoterapi, med klinisk bedring.

**KONKLUSION** - Oral amyloidose er sjælden, men kan være første manifestation af systemisk AL-amyloidose. Tandlæger bør være opmærksomme på makroglossi og uforklaret dysfagi som potentielle alarmsymptomer.

**EMNEORD** Amyloidosis | macroglossia | dysphagia | AL amyloidosis



Korrespondanceansvarlig forfatter:  
**BAHAREH PHILIPSEN**  
bahareh.bakhshaie.philipsen@rsyd.dk

## Amyloidose i tungen som årsag til progredierende synkebesvær og vægttab

**BAHAREH PHILIPSEN**, cheflæge, Afdeling for Borgernær Sundhed. Lektor, Master i offentlig ledelse Esbjerg Sygehus & Grindsted Sygehus, Syddansk Universitetshospital

Accepteret til publikation den 4. marts 2026

[Online før print]

**S**YNKEBESVÆR OG VÆGTTAB hos patienter udredes ofte med fokus på malignitet eller neurologisk sygdom. Sjældnere systemiske sygdomme kan dog manifestere sig med orale symptomer (1-3) og bør indgå i differentialdiagnostiske overvejelser ved uforklaret tungeforstørrelse.

### PRÆSENTATION AF PATIENTTILFÆLDET

En 92-årig kvinde blev henvist til videre udredning på baggrund af tiltagende og progredierende synkebesvær gennem en periode på ca. to år. Synkebesværet havde udviklet sig gradvist og var forværret over tid. Dette havde medført et utilsigtet og markant vægttab på i alt 20 kg i løbet af perioden. Som følge af den forværrede synkefunktion indtog patienten på henvisningstidspunktet udelukkende flydende kost. Hun fremstod alment svækket, træt og underernæret.

Den forudgående medicinske udredning havde været omfattende og tværfaglig med henblik på at udelukke malignitet, neurologisk sygdom samt strukturel sygdom i øvre gastrointestinale kanal. Udredningen omfattede bl.a. øsofagogastroskopi, som ikke viste tegn på tumor, striktur eller anden obstruerende læsion. Derudover blev der foretaget PET-CT med henblik på at identificere eventuel malign sygdom eller inflammatorisk aktivitet, uden at der blev påvist patologisk optag. MR-scanning af abdomen viste normale forhold uden tegn på rumopfyldende processer eller organforandring, og CT-scanning af cerebrum viste ingen intrakranielle forandringer, der kunne forklare synkebesværet. Samlet set havde den omfattende udredning således ikke kunnet identificere en entydig årsag til patientens symptomer.

Ved den efterfølgende øre-næse-hals-undersøgelse fandtes en abnormt forstørret, bred og diffust fyldig tunge med fast konsistens ved palpation. Slimhinden var intakt uden ulcerationer, fissurer eller tegn på inflammatoriske forandringer.

Der sås endvidere tydelige tandindtryk langs tungen laterale rande (lingua indentata) (Fig. 1), hvilket indikerede øget tunge- volumen og kronisk trykpåvirkning mod tandbuerne. Tungen mobilitet var nedsat, og patienten havde vanskeligt ved at protrudere tungen fuldt ud.

Der blev foretaget en endoskopisk synkefunktionsundersøgelse på øre-næse-hals-afdelingen. Undersøgelsen tydede på både en mekanisk og funktionel påvirkning af synkefunktionen, idet tungen størrelse og nedsatte bevægelighed vanskeliggjorde effektiv bolustransport og initiering af synkereflexen. Samlet pegede fundene på, at den markante tungeforstørrelse havde en væsentlig betydning for patientens dysfagi og ernæringsproblematik.

En incisionsbiopsi fra tungen viste ved Congo-rød-farvning karakteristisk æblegrøn birefringens i polariseret lys, foreneligt med forekomst af amyloid, supplerende immunhistokemisk typning var foreneligt med diagnosen: AL-amyloidose (lambda-type).

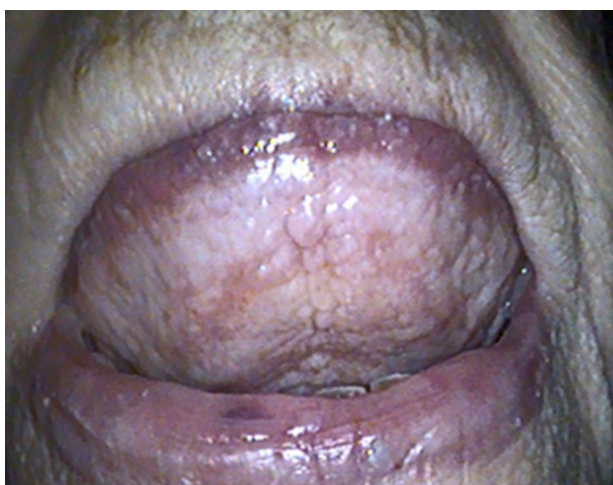
Supplerende hæmatologisk udredning med knoglemarvsbiopsi påviste klonal plasmacellepopulation. Der blev konstateret kardiell involvering samt let nefropati. Diagnosen systemisk AL-amyloidose blev stillet i overensstemmelse med gældende diagnostiske kriterier (4).

Patienten blev behandlet med kombinationskemoterapi bestående af daratumumab, bortezomib, cyclophosphamid og dexamethason i henhold til nyere behandlingsanbefalinger (5,6). Efter behandlingsstart sås klinisk bedring og stabilisering af almentilstanden.

## DISKUSSION

Orale manifestationer kan i sjældne tilfælde være første tegn på alvorlig systemisk sygdom. Makroglossi er et relativt karakteristisk, men ofte overset fund ved systemisk AL-amyloidose

## Kliniske billeder



**Fig. 1.** Patientens tunge var forstørret og fyldt med tandindtryk langs randene.  
**Fig. 1.** Clinical image of the patient's tongue, which was enlarged and swollen, with teeth indentations along the margins.

## klinisk relevans

**Forstørret og fast tunge kan være første kliniske tegn på systemisk AL-amyloidose. Da oral amyloidose i langt de fleste tilfælde er udtryk for systemisk sygdom, kan tandlæger spille en afgørende rolle i tidlig diagnostik ved at reagere på uforklaret makroglossi, synkebesvær og vægttab.**

(1-3). Klinisk kan tungen fremstå forstørret, fast og med indtryk fra tænderne langs randene.

For tandlægen er det centralt at reagere på nyttilkommen eller progredierende tungeforstørrelse, uforklaret dysfagi, talebesvær samt samtidigt vægttab. Differentialdiagnostisk bør makroglossi overvejes ved bl.a. hypothyreose, akromegali, angioødem, muskelhypertrofi og neoplas. Ved fast, diffus forstørrelse uden inflammatoriske tegn bør biopsi overvejes.

I modsætning til lokaliseret oral amyloidose, som kan håndteres konservativt eller kirurgisk (3), er tungeinvolvering hyppigt udtryk for systemisk AL-amyloidose (1-3). Ubehandlet er medianoverlevelsen 1-2 år, især ved kardiell involvering (4). Indførelsen af daratumumab-baseret kombinationskemote- ▶

## FAKTABOKS

### AL-amyloidose

- Amyloidose er en sjælden sygdom, som skyldes ekstracellulær aflejring af amyloid, der er dannet ved misfolding af forskellige proteiner; der findes forskellige former (4).
- AL- amyloidose skyldes dannelsen af et defekt antistof med aflejring af misfoldede immunglobulin-kæder. Det er en erhvervet klonal plasmacelle-sygdom (4).
- Skyldes aflejring af monoklonale immunglobulin-llette kæder (4).
- Hyppig organinvolvering: hjerte, nyrer, lever, perifere nerver (4).
- Makroglossi er relativt specifikt for AL-typen (1-3).
- Ubehandlet medianoverlevelse: 1-2 år ved kardiell involvering (4).
- Formålet med behandlingen er at hæmme den plasmacellelinje, der producerer det defekte antistof (5,6).
- Førstelinjebehandling er immunterapi kombineret med kemoterapi (Daratumumab-baseret kombinationskemoterapi (5,6).

rapi har forbedret den hæmatologiske responsrate og organresponsen betydeligt (5,6).

Den beskrevne kasuistik understreger, at tandlæger og kæbekirurger kan være blandt de første sundhedsprofessionelle, der får mistanke om sygdommen på baggrund af kliniske fund i mundhulen. Tidlig biopsi, relevant henvisning og tværfagligt samarbejde med hæmatologisk afdeling er afgørende for at optimere prognosen (4).

#### KONKLUSION

Makroglossi kan udgøre den første og i nogle tilfælde eneste tidlige manifestation af systemisk AL-amyloidose. Ved uforklaret, progredierende tungeforstørrelse ledsaget af synkebesvær og vægttab bør biopsi og videre systemisk udredning overvejes (1-3). Tidlig diagnostik samt rettidig hæmatologisk behandling er af afgørende betydning for sygdomsforløb og prognose (4-6). ♦

## ABSTRACT (ENGLISH)

### AMYLOIDOSIS OF THE TONGUE AS A CAUSE OF PROGRESSING DIFFICULTY OF SWALLOWING AND WEIGHT LOSS

**BACKGROUND** - Macroglossia caused by systemic AL amyloidosis is a rare but serious cause of dysphagia and weight loss. Early diagnosis is crucial for prognosis.

**STUDY CASE** - A 92-year-old woman presented with progressive dysphagia and 20 kg weight loss over two years. Extensive medical investigations were inconclusive. Otorhinolaryngological examination revealed an enlarged, firm tongue. Biopsy

with Congo red staining confirmed amyloid deposition consistent with AL amyloidosis (lambda type). Further evaluation demonstrated systemic involvement including cardiac and renal disease. Combination chemotherapy was initiated with clinical improvement.

**CONCLUSION** - Oral amyloidosis is rare but may represent the first manifestation of systemic AL amyloidosis. Dentists should recognize macroglossia and unexplained dysphagia as warning signs.

## LITTERATUR

1. Babburi S, Ramya B, Subramanyam RV et al. Amyloidosis of the tongue – report of a rare case. *J Clin Diagn Res* 2013;7:3094-5.
2. Angiero F, Seramondi R, Magistro S et al. Amyloid deposition in the tongue: clinical and histopathological profile. *Anticancer Res* 2010;30:3009-14.
3. Kubota K, Yamada S, Yanagisawa S et al. Localized AL amyloidosis of the tongue: a case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol* 2017;29:142-5.
4. Gertz MA, Dispenzieri A. Systemic amyloidosis recognition, prognosis, and therapy: a systematic review. *JAMA* 2020;324:79-89.
5. Gertz MA. Immunoglobulin light chain amyloidosis: 2024 update on diagnosis, prognosis, and treatment. *Am J Hematol* 2024;99:309-24.
6. Palladini G, Kastiris E, Maurer MS et al. Daratumumab plus Cy-BorD for patients with newly diagnosed AL amyloidosis. *Blood* 2020;136:71-80.