

PLAZMOSİTOM: OLGU SUNUMU

(Plasmocytoma: A Case Report)

Çiğdem Kutlu*, Kudret Keskin**, Rümeyza Kazancıoğlu***, Fuat Şar****

Özet

Plazmositom, plazma hücre diskrazileri grubunda yer alan, multipl miyelom hastalığının kemik iliği dışında bulunduğu durumları anlatan bir antidedir. Yetmiş iki yaşında bayan hasta polikliniğimize sağ kalçada ağrı ve yürüyememe şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde sağ kalçada derin palpasyonla hassasiyet, konjunktivalarda solukluk dışında patolojik bir özellik saptanmadı. Sedimantasyonu yükselmemişti. Periferik yaymada bir patoloji yoktu ancak kemik iliği aspirasyon incelemesinde %10 plazma hücreleri gözlemlendi. Protein elektroforezi normal olmasına karşın idrarda ve serumda yapılan immünoelektroforetik incelemelerinde hafif zincir hastalığı ile uyumlu bulgulara rastlandı. Bunun üzerine BT eşliğinde kemikteki lezyondan biyopsi yapıldı ve plazmositom saptandı. Burada nadir olarak görülen bu hastalığın bir olgu ile birlikte klinik seyri ve görüntüleme bulguları tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Plazmositom, multipl miyelom, hafif zincir hastalığı

Summary

Plasmacytoma, a plasma cell disorder, is an extramedullary variant of multiple myeloma. A 72-year-old female presented with severe right hip pain and walking difficulty. Physical examination showed tenderness on the right hip and bilateral pale conjunctivae. Erythrocyte sedimentation rate was not elevated. Peripheral blood sampling was normal but 10% plasma cells were detected on bone marrow aspiration. Even though the protein electrophoresis results were within the normal limits, immunoelectrophoretic studies of serum and urine samples revealed a light chain disease. CT-guided biopsy of the bone lesion showed the presence of a plasmacytoma. In this report we present the clinical progress and imaging findings of this rarely seen disease.

Key words: *Plasmacytoma, multiple myeloma, light chain disease*

- * Asist. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 5. İç Hastalıkları Kliniği
** Uzm. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 5. İç Hastalıkları Kliniği
*** Doç. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 5. İç Hastalıkları Kliniği Şef Yardımcısı
**** Uzm. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 5. İç Hastalıkları Kliniği Şefi

GİRİŞ

Multipl miyelom, genellikle plazma hücrelerinin kontrolsüz kötü huylu çoğalmalarıdır. Bu plazma hücreleri, monoklonal bir immünglobülin (veya immünglobülin parçası, hafif zincir) üretirler ve bu da serum ya da idrar elektroforezinde sivri uçlu bir tepe şeklinde görülür (1-4). Ülkemizde yılda yaklaşık 2000'e yakın yeni tanısı konulan bu hastalığın klinik tablosu çeşitlilik göstermekle beraber kemik aşınmalarına bağlı kemik ağrısı veya kırıklar, eritrosit sedimentasyon hızında artış, serum veya idrarda monoklonal protein (paraprotein), anemi veya pansitopeni, hiperkalsemi ve böbrek yetersizliği başlıca bulgularıdır (5). Plazmositoma, hastalığın kemik iliği dışında nazofarinks, sinüsler, burun boşluğu ve larinkste plazma hücre tümörü olarak bulunduğu zaman aldığı isimdir. Plazmositomalar monoklonal gammopatiler içinde nadir olarak görülen bir durumdur (1-5). Burada sunacağımız olgu nadir görülmesi itibariyle literatürle karşılaştırılarak tartışılmıştır.

OLGU

Yetmiş iki yaşında bayan hasta, polikliniğimize bir ay önce başlayan sağ kalçada ağrı, halsizlik ve bu nedenlerle yürüyememe şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde konjunktivalarda solukluk mevcuttu, vücut ısısı 37°C idi, lenfadenomegalisi yoktu. Kan basıncı 150/80 mmHg, nabız 72/dk/ritmikti. Prekordiyum muayenesinde mitral odakta belirgin olmak üzere tüm odaklarda 2/6 şiddetinde pansistolik üfürüm duyuluyordu. Solunum sistemi muayenesinde bir özellik saptanmadı. Hastanın splenomegalisi yoktu ancak sağ kot kavsi altında yaklaşık 2 cm boyutunda, sert kıvamda, ağrısız hepatomegalisi mevcuttu. Palpasyonla sağ kalçada hassasiyet saptandı. Hasta yürümekte zorlanıyordu.

Elektrokardiyografisinde normal sinus ritmi vardı. Laboratuvar incelemelerinde ESR: 27 mm/sa, hemoglobin: 7 g/dl, hematokrit: %21, MCV: 73 fL, lökosit: 8700 / μ L, trombosit: 266000 / μ L BUN: 118 g/dl, kreatinin: 2.7 g/dl, sodyum: 132 mEq/L, potasyum: 3.6 mEq/L, klorür: 98 mmol/L, kalsiyum: 9.4 mg/dl, fosfor: 4.8 mg/dL, ALT: 123 IU/L, AST: 175 IU/L, GGT: 64 IU/L, LDH: 1016 IU/L, alkalin fosfataz: 486 IU/L, total protein: 5.6 g/dl, albumin: 3.3 g/dl, globulin: 2.3 g/dl, 24 saatlik idrarda GFR: 13 ml/dk, proteinüri yoktu. Tümör belirteçleri negatif olarak tespit edildi.

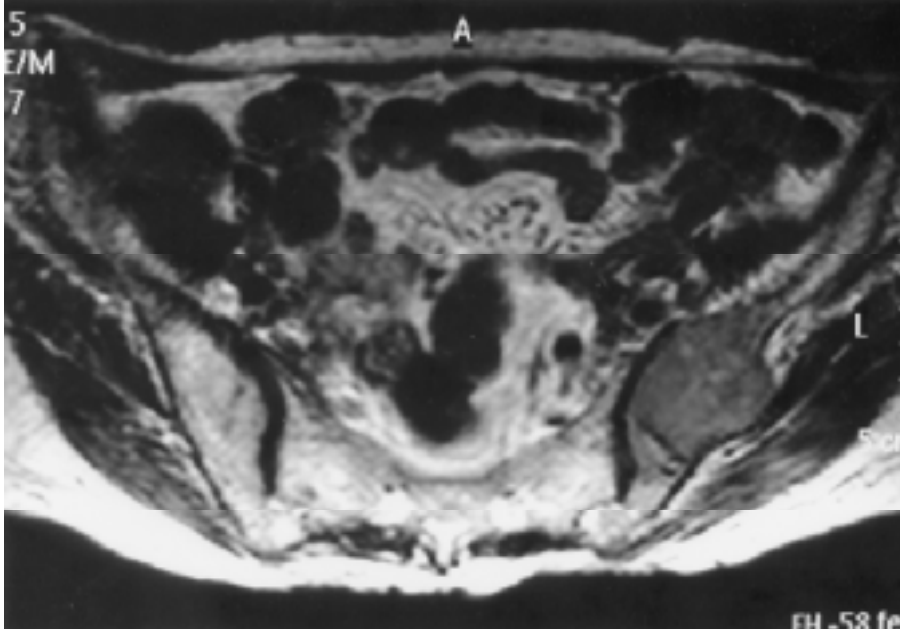
Periferik yaymada hipokromi, anizositoz ve minimal poikilositoz saptandı. Kemik iliği aspirasyonu incelemesinde %10 plazma hücresi görüldü. Kraniyografide ve uzun kemiklerde litik lezyon izlenmedi. Hastanın protein elektroforezi normal olmasına rağmen serum ve idrarda yapılan immüno-elektroforetik incelemelerinde hafif zincir hastalığı ile uyumlu bulgulara rastlandı (Serum IgG 12.2 g/dl, serum IgA 0.37 g/dl, serum IgM 0.1 g/dl, serum kappa hafif zincir 1452 mg/dl, serum lambda hafif zincir 114 mg/dl, idrar kappa konsantrasyonu 1091 mg/dl, idrar lambda konsantrasyonu 1.8 mg/dl).

Pelvik manyetik rezonans görüntülemesinde sağ sakroiliyak ekleme komşu iliyak kanatta yaklaşık 5 cm. çaplı, kortekste hafif destrüksiyon yapan, ekspansil kemik lezyonu saptandı (Resim 1).

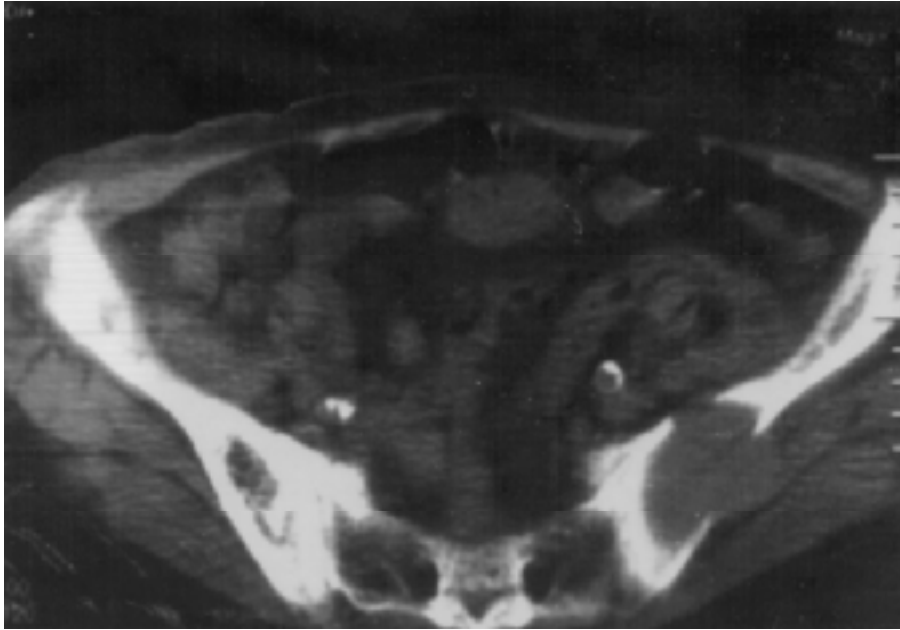
Bu kemik lezyonundan bilgisayarlı tomografi (Resim 2) eşliğinde yapılan biyopside yuvarlak çekirdekli, granüler kromatinli ve eksantrik yerleşimli, geniş sitoplazmalı, kappa ile zayıf boyanan atipik plazma hücreleri görülüp bu görünüm plazmositom olarak değerlendirildi.

Bunun üzerine hasta kemoterapi ve radyoterapi programına alınarak onkolojik tedavi sonrası ortopedik girişim planlandı.

Resim 1. Pelvik manyetik rezonans görüntülemesi



Resim 2. Pelvik bilgisayarlı tomografi görüntülemesi



TARTIŞMA

Plazma hücresi bozuklukları, B lenfosit ve plazma hücresi ile ilgili hastalıkları kapsar. Antikor yapımında rol alan bu hücrelerin kontrol dışı çoğalması yanı sıra, çoğalan bu hücrelerin ürettiği yapısal olarak homojen bir gama globulin (M proteini) varlığı ve artışı söz konusudur. Bu hastalık grubu içinde yer alan multipl miyeloma, kemik iliğinde klonal artış gösteren malin plazma hücreleri, serum ve/veya idrarda monoklonal gamopati ve yaygın osteolitik kemik lezyonları ile karakterizedir (1-5). Miyelomanın klasik sac ayağı, kemik iliği plazmositozisi (> % 10), litik kemik lezyonları ve serum ve/veya idrarda monoklonal gamopatinin bulunuşudur. Ancak yine de miyeloma klinikte farklı şekillerde karşımıza çıkabilir. Soliter plazmositoma, plazma hücre bozukluklarının %3'ünü oluşturur. Kemik iliği plazmositozu olmaksızın tek litik kemik lezyonu vardır. Lezyon dışı alanlarda kemik iliği plazma hücreleri artmamıştır (1,4). Bizim olgumuzda da plazmositoz ön planda olmakla birlikte soliter plazmositom dikkati çekiyordu.

Periferik yaymada anemi ve eritrositlerde rulo formasyonu vardır. Laboratuvar değerlendirmelerinde sedimantasyon çok artmıştır, serum globulin düzeyleri yükselmiştir. Serum kreatinin, ürik asit, kalsiyum düzeyleri yüksek bulunabilir. Serum ve/veya idrarda immünelektroforez ve protein elektroforezi tanıya büyük oranda yardımcı olur. Monoklonal gamopati bulunması değerlidir (1-5). Hastamızın sedimantasyonunun düşük, protein elektroforezi normal bulunmasına rağmen kemik iliği aspirasyonundaki %10'luk plazma hücre artışı da dikkate alındı ve serum ile idrarda immünelektroforetik incelemeleri istendi. Hafif zincir hastalığı ile uyumlu bulgulara rastlandı (Serum IgG 12.2 g/dl, serum IgA 0.37 g/dl, serum IgM 0.1 g/dl, serum kappa hafif zincir 1452 mg/dl, serum lambda hafif zincir 114 mg/dl, idrar kappa konsantrasyonu 1091 mg/dl, idrar lambda konsantrasyonu 1.8 mg/dl).

Soliter kemik ve ekstremiteler plazmositomalar plazma hücrelerinin nadir görülen proliferatif hastalıklarıdır (6-9). Soliter plazmositoma multipl miyelomadan farklılaşma sonrası kemikte, özellikle de hasarlı kemikte lokalize olur. Klinik bulguları lokalizasyona göre değişkenlik gösterir ancak laboratuvar bulguları multipl miyeloma ile benzerlik gösterir. Soliter plazmositoma, multipl miyeloma ile karşılaştırıldığında daha iyi bir prognoza sahiptir (7). Plazmositom tanısı klinik ve laboratuvar bulguların eşliğinde doku biyopsisi ile doğrulanır (1,4). Hastamızın klinik ve laboratuvar bulgularının büyük oranda plazmositom düşündürmesine rağmen kesin tanı için bilgisayarlı tomografi eşliğinde iliyağ kanattaki lezyonundan biyopsi yapıldı ve plazmositom olarak değerlendirilen yuvarlak çekirdekli, granüler kromatinli ve eksantrik yerleşimli, geniş sitoplazmalı, kappa ile zayıf boyanan atipik plazma hücreleri saptandı.

Bazı durumlarda kemik iliği aspirasyonunda saptanan plazma hücresi artışı özellikle akciğer kanseri ve lenfoproliferatif hastalıklar olmak üzere maligniteler ile birlikte bulunabilir (1,6,8). Hastamızın mevcut kemik lezyonunun metastatik akciğer hastalığı olması ihtimaline karşı çekilen torakal bilgisayar tomografisinde bir patoloji gözlenmedi.

Miyelom tanısı kesin değilse veya belirtiler ortaya çıkana kadar tedavinin bekletilmesi kayıp değildir. Ancak M protein düzeyleri düzenli olarak izlenmelidir (4). Hastalığın ilerlemesinin önüne geçmek ve komplikasyonları önlemek için sistemik kemoterapi önemlidir ancak nadiren küratiftir (4,10). Bu amaçla en sık melfalan-prednizolon kombinasyonu kullanılır (1,2,4). Gerektiğinde rekombinant interferon kullanılabilir. Yeni yapılan çalışmalarda yüksek doz kemoterapi ile birlikte kök hücre transplantasyonunun standart tedavi olduğu belirtilmektedir (10). Vinkristin, doksorubisin ve deksametazonla yapılan kombinasyonlarla da başarılı cevaplar alınmaktadır (11). Ağrılı kemik lezyonları, kırıklar ve spinal kord basısı varlığında radyoterapi gerekir. Büyük kemik kırıklarında, destrüktif lezyonlarda ortopedik girişimler uygulanmalıdır (4).

Soliter kemik plazmositomunda sistemik kemoterapinin rolü yoktur, modern radyoterapi ile tam iyileşme sağlanabilir. Lokal rekürrens %5'ten daha azdır. Bu tedavi sonrası monoklonal gamopatinin kaybolması beklenir. Radyoterapiden sonraki 1 yıl içinde monoklonal proteinlerin kaybolduğu hastaların prognozu çok iyidir ^(4,9). Hastamız, tanısı biyopsi ile de konfirme edildikten sonra radyoterapi programına alındı. Sonrasında da ortopedik iyileştirme için girişim planlandı.

Soliter plazmositom plazma hücre bozuklukları içinde nadir görülen bir durum olmakla beraber ayırıcı tanıda akılda tutulmalı, gerektiğinde biyopsi ile tanı doğrulanmalı ve derhal tedavi planlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Beutler E, Lichtman MA, Collen BS, Kipps TJ, Seligson U. Williams Hematology, Sixth Edition, McGraw Hill, 19.
2. Braunwald E, Fauci AS, Kasper D, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL. Harrison's Principles of Internal Medicine, Fifteenth Edition, McGraw Hill, 2001.
3. Berkow R. The Merck Manual of Diagnosis and Therapy, Sixteenth Edition, Merck and Co (N.J.), 1992.
4. İliçin G, Biberoglu K, Süleymanlar G, Ünal S. İç Hastalıkları, İkinci Baskı, Güneş Kitabevi (Ankara), 2003.
5. Dinçol G, Pekçelen Y, Atamer T, Sargın D, Nalçacı M, Aktan M, Beşışık S. Klinik Hematoloji, Nobel Tıp Kitabevi (İstanbul), 2003.
6. Obuekwe ON, Nwizu NN, Ojo MA, Ugbdaga PI. Extramedullary presentation of multiple myeloma in the parotid gland as first evidence of the disease -- a review with case report. *Niger Postgrad Med J* 2005 Mar;12(1):45-8.
7. Di Micco P, Di Micco B. Up-date on solitary plasmacytoma and its main differences with multiple myeloma. *Exp Oncol* 2005 Mar; 27(1):7-12.
8. Guida M, Casamassima A, Abbate I, Paradiso A, Zito A, Marzullo F, Lorusso V, Timurian A, Cramarossa A, De Lena M. Solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma: two different nosological entities? *Tumori* 1994 Oct 31;80(5):370-7.
9. Dimopoulos MA, Hamilos G. Solitary bone plasmacytoma and extramedullary plasmacytoma. *Curr Treat Options Oncol* 2002 Jun;3(3):255-9.
10. Chou T. Multiple myeloma--recent advances in diagnosis and treatment *Gan To Kagaku Ryoho*. 2005 Mar;32(3):304-8.
11. Hussein MA. New treatment strategies for multiple myeloma. *Semin Hematol* 2004 Oct;41(4 Suppl 7):2-8.