

OLGU SUNUMU

EKSTRAMEDÜLLER PLAZMASİTOM

EXTRAMEDULLARY PLASMACYTOMA

**Dr. Nihat AYAN (*), Dr. Bülent YILMAZ (*), Dr. Fikret ÇINAR (*),
Dr. Uğur ÇEVİKBAŞ (**), Dr. A. Okan GÜRSEL (*)**

ÖZET : Ekstramedüller plazmasitomlar oldukça nadir görülen ve sıklıkla üst solunum yollarını tutan neoplazmlardır. Plazmasitomlar yapı olarak düzgün, iyi vaskülarize, renkleri sarı-griden koyu kırmızıya kadar değişen tümörlerdir. Burun ve paranasal sinüslerde genellikle geniş tabanlı yerleşir, fakat larenks ve farenkste daha çok pedinküllü veya submukozal yerleşim gösterir. Tedavisinde radikal cerrahi ve postoperatif yapılan radyoterapi ile en iyi sonuçlar alınmaktadır.

Anahtar Sözcükler : Ekstramedüller Plazmasitom, Nazal Polip

SUMMARY: Extramedullary Plasmacytomas are uncommon neoplasm that frequently occur in the upper respiratory tract, Plasmacytomas are smooth, highly vascularized tumors and vary from yellow - gray to dark red. They appear as sessile tumors when present in the nose and paranasal sinuses, but mostly pedunculated or submucosal in the larynx and pharynx. Best results are obtained by radical surgery followed by radiotherapy.

Key Words : Extramedullary Plasmacytoma, Nasal Polyp

GİRİŞ

Ekstramedüller plazmasitomlar (EMP) oldukça ender görülen ve sıklıkla üst solunum yollarını tutan neoplazmlardır. (1) Tümör plazma hücrelerinin iyi vaskülarize ve oldukça frajil bir stroma içinde düzenlenmiş pür popülasyonudur. Plazma hücre neoplazmları B lenfositlerden orijin alırlar. (6) Solid tabakalar içinde büyüyen hücreler atipik yapılar gösterir : Büyük düzensiz nükleus, değişmiş nükleer sitoplazmik oran, büyük ve kaba nükleer kromatin kitlesi, mitotik aktivite, tipi ve büyük kırmızı boyanan nükleoller ile multinükleer hücreler, Ultrayapısal inceleme, iyi oluşmuş golgi kompleksi ve kaba endoplazmik retikulumun büyük intrasellüler kümelenmesini gösterir. (11)

Plazmasitomlar yapı olarak düzgün, iyi vaskülarize, renkleri sarı-griden koyu kırmızıya kadar değişen tümörlerdir. Burun ve paranasal sinüslerde genellikle geniş tabanlı yerleşir fakat larenks ve farenkste daha çok pediküllü ve submukozal yerleşim gösterir, (1, 2, 3, 5)

Tümörlerin %85'i üst solunum yollarında ve sıklıkla nazal kavite ve paranasal sinüslerde gelişir. (5) insidens erkeklerde 3 kez daha siktır ve 40-70 yaş grubunda daha fazla görülürler. (7) Bu hastaların uzun dönem takiplerinde lokal rekürrens. uzak sahada yeni bir plazma hücre tümörü veya tipik Multipl Myelom oluşumu görülebilmektedir. (4) Baş ve boyun bölgesi dışındaki yumuşak dokularda gelişen EMP'larda yayılma insidensi daha fazla ve prognoz daha kötüdür. (10)

Rejyonel lenf nodu tutulumuna dayanarak EMP lar şu sekide evrelendirilir ;

Evre 1 : Tümör primer bölgeye sınırlı.

Evre 2 : Rejyonel lenf nodu tutulumu var.

Evre 3 : Metastatik yayılım ile tümör.

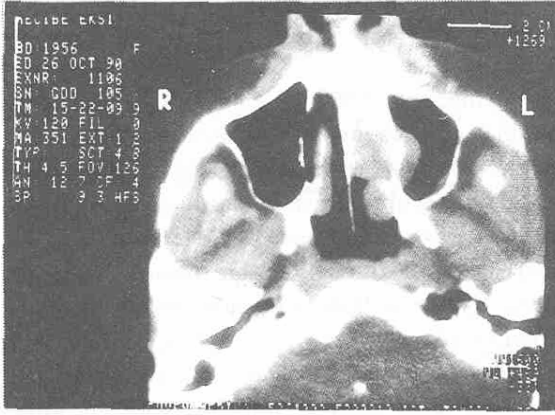
Hastaların %15-25'i hastalık süresinde lenf nodu tutulumu gösterir. Nodal tutulumun metastaz veya primer hastalığı göstermemesi nedeniyle ayırım güçtür. EMP tedavisi hastalığın yerleşim eri ve yaygınlığına bağlı olarak değişmektedir.

(*) S.B. Beyoğlu Hastanesi KBB kliniği - İSTANBUL

(**) İst. Tıp Fakültesi. Patoloji ABD - İSTANBUL

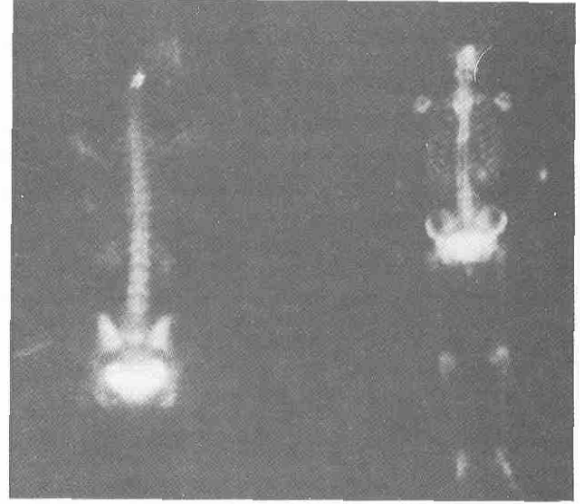
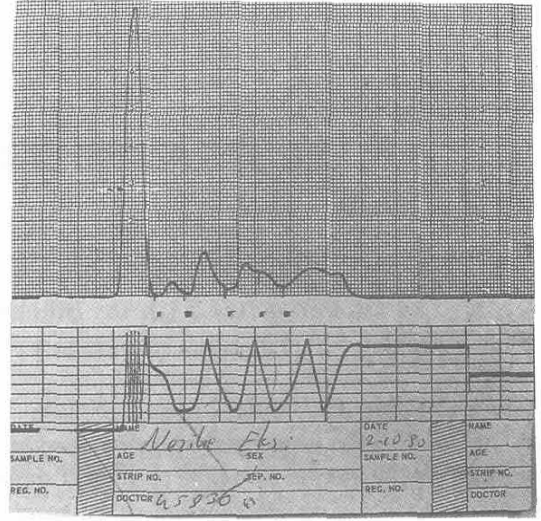
OLGU

32 yaşındaki bayan hasta Ekim 1988 yılında burun tıkanıklığı, sol nazal kaviteden akıntı yakınması ile kliniğimize başvurdu. Muayenesinde sol nazal kaviteyi tamamen dolduran tek parça halinde, koyu kırmızı renkte, yüzeyi düzgün polipoid kitle saptandı. Waters grafisinde sol nazal kavitede düzgün kenarlı kondansasyon mevcuttu. Tüm paranasal sinüsler açıktı. Hastaya kanama komplikasyonu gelişti. Patolojik tetkikte nasal polip tanısı kondu, 1 yıl sonra hasta burun tıkanıklığı ve epistaksis nedeniyle tekrar başvurduğunda, sol nazal kavitede orta konka seviyesinde tek parça halinde, koyu kırmızı renkte, son derece frajil ve orta konkaya geniş tabanı ile oturan kitle izlendi. Topikal ve lokal infiltrasyon anestezisi ile eksizyonel biyopsi yapıldı. Histopatolojik olarak plazmositom tanısı konuldu. Hastanın BT sinde kemik veya kartilaj invazyonu görülmedi.



Resim 1 : Serum protein elektroforez incelenmesinde normal değerler bulundu.

Yapılan kemik iliği biopsisi ve biyokimyasal tetkiklerde multipl myeloma ait bulgu saptanmadı. Genel anestezi altında lateral rinotomi girişimi ile orta konka ön kenarından kaynaklanan, septuma aynı seviyede yapışık tümör cerrahi sınırlar gözetilerek çıkartıldı. Çıkartılan materyale plazma, gümüş ve PAS boyaları uygulandı.

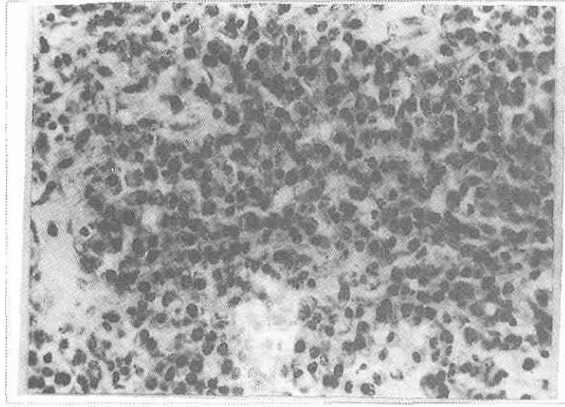


Resim 3 : Tüm vücut kemik sintigrafisi normal bulundu.

Plazma boyasında sitoplazmada granüllü boyanma izlendi. Gümüş boyasında retikulum lifleri hafif azalmıştır. PAS boyasında özellik görülmedi.



Resim 4 : Çok katlı yassı epitel altında yoğun atipik plazmositler. (H.E x 320)



Resim 5 : Atipik plazmositlerin granüllü sitoplazmaları. (Plazma boyası x 500)

Hasta komplikasyonsuz olarak taburcu edildi, 1 ay sonra hastaya ön lokal nazal kaviteye 4600 ccy/23 fr, her iki boyun bölgesine de 4000 ccy/20 fr ışınlama yapıldı.

TARTIŞMA

Plazmositömler malign hücre tümörleri olarak bilinmektedir. EMP'lu hastalar sıklıkla epis taksis ve sinüs dolgunluğundan şikayet ederler. Dispne burun ve larenks obstruksiyonuna bağlı olarak gelişen geç bir semptomdur. (2, 5, 7) Ağrı, sekonder bir enfeksiyon veya kemik destrüksiyonu geliştiği de gözlene bir semptomdur. Semptomlar genellikle teşhisten 6 ay veya 2 yıl öncesinde ortaya çıkmaktadır. Olgumuzda yakınmalar yaklaşık 3 yıldan beri mevcuttu. Klinik muayenelerde burunda deformite, sekonder enfeksiyon gelişimi izlenmedi.

Lezyonun yaygınlığını ve kemik destrüksiyonunu saptamak için tomografi ve/veya bilgi sayarlı tomografi gereklidir. Tümör yumuşak dokuya sınırlı olabilir, fakat %80 vakada EMP altındaki kemik dokuyu tutar. (7) Yapılan radyolojik araştırmalarda kemik invazyonu saptanmadı.

EMP olgularının %17-35'inde Multipl Myelom gelişimi bildirilmiştir. (4) Baş ve boyun bölgesinde lokalize EMP'lu hastaların %25'inde serumda monoklonal protein ve %4'ünde idrarda Bence-Jones proteini mevcuttur. (3, 10) Literatürde %25 olguda bulunduğu bildirilen serum monoklonal protein olgumuzda bulunmadı.

Plazmasitömlerin kesin tanısı sadece histopatolojik olarak konur, (11) Hastalığın tedavi protokolü farklılık gösterdiği için multipl myelomdan kesin olarak ayırt edilmesi gerekir. EMP'lar yüksek oranda radyosensitivdir. Eğer hastalık lokalize ise 2000 - 3000 rad lık RT sonrası tam yanıt alınabilir. (8) Yaygın lokal hastalık radikal cerrahi ile tedavi edilebilir. (5) Postoperatif RT ile iyi sonuçlar alınmıştır. Yaygın hastalıklarda adjuvan kemoterapi yararlı olabilir.

Hastalığın prognozu tümörün büyüklüğü, yerleşim bölgesi, kemik veya kartilaj destrüksiyonu ve reyonel lenf nodu tutulumuna bağlıdır. Hastaların %40'ı yaşamlarını yitirmektedir. (2) Hastalığın yaygınlığı BT ve kemik sintigrafisi ile araştırılmalıdır.

Yazışma Adresi: Dr. Nihat AYAN
S.B. Beyoğlu Hastanesi
K.B.B Kliniği İSTANBUL

KAYNAKLAR

1. BATSAKIS, J.G., KRIES, G.T., GOLDMAN, R.T., et al : Upper respiratory tract plasmacytoma. Arch. Oto. 79 : 613 - 618, 1964
2. BJELKENG RANTA. K., LUNDGREN. J., OLOFSSON, J. : Extramedullary plasmacytoma of the larynx. Jour. Oto. 10 : 28 -34, 1981
3. BOOTH, J.B., CHEESMAN. A.D., VINCENTI, N.H. : Extramedullary plasmacytoma of the upper respiratory tract, Anna. Oto. Rhino. Laryn. 82 : 709 - 715. 1973
4. CARWIN, J., LINBERG. R.D. : Solitary plasmacytoma of bone vs extramedullary plasmacytoma and their relationship to multiple myeloma Cancer, 43 : 1007 - 1013. 1979
5. CASTRO, E.B., LEVIS, J.S., STRONG, E. : Plasmacytoma of the paranasal sinuses and nasal cavity. Arch Otolaryngol, 97 : 326 -329. 1973
6. DAVID, M., HUMPHREY., THOMAS, B., AUFDEMORTE., DOUGLAS, E., MATTEK. : Immunoperoxidase characterization of a pharyngeal Plasmacytoma. Arch. Otolaryngol, 108 : 362. 365, 1982
7. HELMUS, C. : Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. Laryngoscope. 74 : 553 - 559, 1964
8. KAPADIA. S.B., DESAI, U.M.A., CHENG. V.S. : Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. Medicine, 61:317-329. 1982
9. PAHOR, A.L. : Extramedullary plasmacytoma of head and neck parotid and submandibular salivary glands. Laryngol. OtoL., 91 : 241 - 258, 1977
10. WILTSHO. E. : The natureJ history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. Medicine, 55 : 217 - 238, 1976
11. RAWSON, A.S., EYLER P., HORN, R.C. JR. : Plasma cell tumors of the upper respiratory tract. A clinico - pathologic study with emphasis on criteria for histologic diagnosis. Am Journ. Pathol., 26 : 445-461. 1950