

# Paranasal Sinüs ve Nazal Kavitenin Ekstramedüller Plazmasitomu

## Extramedullary Plasmacytoma of the Paranasal Sinus and Nasal Cavity

Dr. Özer Erdem GÜR, Dr.Özgür ÖKSÜZLER, Dr. Mustafa KAYMAKÇI, Dr. Erdem ÖZEL, Dr. Cafer ÖZDEM

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi II.KBB Kliniği, Ankara

### ÖZET

Plazma hücreli neoplazmlar, baş boyun bölgesinin ender görülen tümörlerindedir. Ekstramedüller plazmasitom, plazmasitomanın nadir gözlenen bir alt grubudur. Diğer alt gruplar multiple myelom ve kemiğin soliter plazmasitomudur. Ekstramedüller plazmasitom, nazal kavite, paranasal sinüsler ve nazofarenksin nonepitelyal tümörlerinin %4'ünü oluşturur, sıklıkla 6 ve 7.dekatta ve erkeklerde gözlenir. Ekstramedüller plazmasitomların %80'i üst solunum yolu submukozasında lokalizedir ve %10'u multipldir. Paranasal sinüs ve nazal kavite kaynaklı ekstramedüller plazmasitom tanısı alan 2 olgu klinik seyir, tanı, tedavi ve prognoz açısından ilgili literatürler eşliğinde değerlendirilmiştir.

#### Anahtar Sözcükler

Nazal kavite, paranasal sinüsler, plazmasitom

### ABSTRACT

Plasma cell neoplasms are unusual tumors of the head and neck. Extramedullary plasmacytoma is a rare subtype of plasmacytoma. The other subtypes are multiple myeloma and solitary plasmacytoma of bone. Extramedullary plasmacytoma accounts for 4% of non-epitelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx and they usually occur in patients between 6 and 7<sup>th</sup> decades of life and they are more common in men. Approximately 80% of extramedullary plasmacytomas are localized in the submucosa of the upper respiratory tract and 10% are multiple. The aim of this article is to review and to discuss the clinic presentation, diagnosis, treatment and prognosis of the extramedullary plasmacytoma of nasal cavity and paranasal sinuses.

#### Keywords

Nasal cavity, paranasal sinuses, plasmacytoma

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: 15.06.2007

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: 20.09.2007

≈

Yazışma Adresi

Dr.Özer Erdem GÜR

Gençlik Caddesi, 19/6 Anıttepe-Ankara

Tel: 0 505 4835893

Faks: 0312 3103460

E-posta: erdemkaptan@yahoo.com

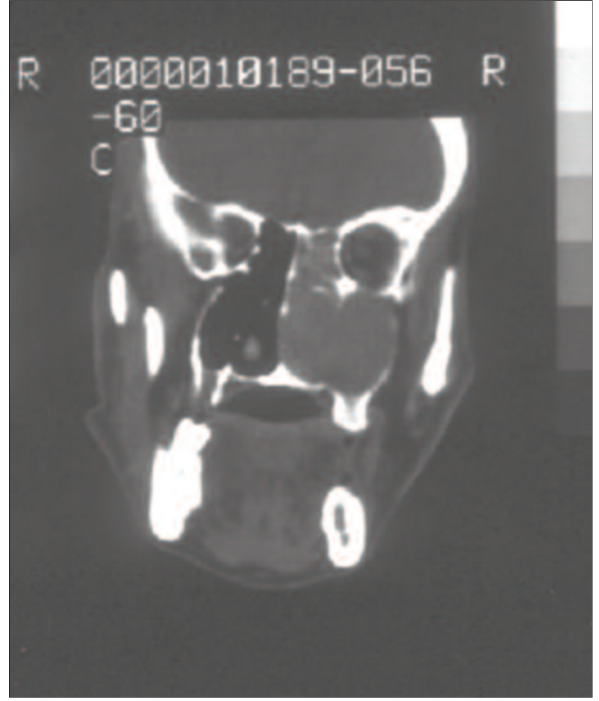
## GİRİŞ

Multiple myelom (MM), soliter kemik plazmasitomu (SKP) ve ekstramedüller plazmasitom (EMP) gibi plazma hücreli neoplazmlar baş boyun bölgesinin nadir görülen tümörlerindedir. Baş boyunda görülme sıklığı 4/100.000'dür.<sup>1</sup> EMP, baş boyun tümörlerinin %1'inden daha azını oluşturur, sıklıkla 6 ve 7. dekatta ve erkeklerde daha sık görülür.<sup>2</sup> EMP %80 oranında üst solunum yollarında gözlenir ve %10'u multipldir. Webb ve ark.<sup>3</sup> göre EMP nazal kavite ve paranasal sinüslerin non-epitelyal tümörlerinin %4'ünü oluşturur. Bölgesel lenf nodları, vakaların %10-20'sinde etkilenir. Hastaların %50'sinden fazlası 10 yıldan daha uzun yaşamaktadır. Uzak metastaz yapabilir ve EMP'li hastaların %15-20'sinde MM'a ait bulgular bulunabilir ve hayatta kalım oranı önemli ölçüde düşer.

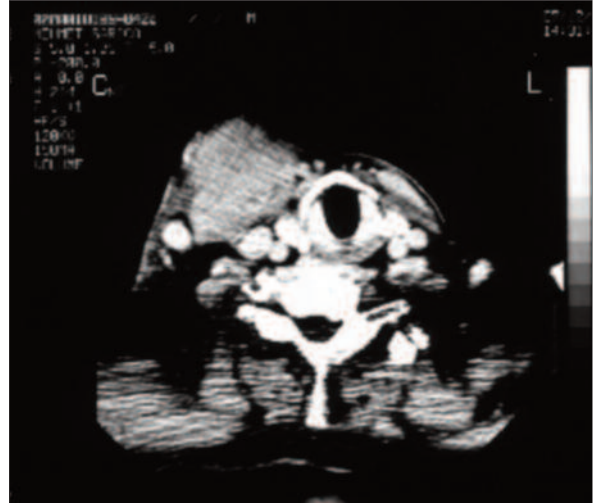
## OLGU SUNUMLARI

### Olgu 1

Boyun sağ tarafında şişlik, burun tıkanıklığı, 3 aydır baş ağrısı şikayetleri olan 68 yaşındaki erkek hastanın; kulak burun boğaz muayenesinde, sağ nazal kaviteyi tamamen oblitere eden kırmızı, pembe renkli polipoid kitle lezyonu mevcuttu. Boyun sağ tarafta, sternokleidomastoid (SKM) kas alt 1/3'ten başlayıp supraklavikuler bölgeye oturup inferiora 2. interkostal aralığa kadar uzanan yüzeysel yerleşimli, 6x7 cm çapında sert, fikse kitle lezyonu vardı. Paranasal sinüs tomografisinde, sağ maksiller sinüsü tamamen dolduran, maksiller sinüs medial duvarını destrükte ederek, sağ nazal kavite, etmoid hücreler ve nazofarenkse uzanan kitle lezyonu mevcuttu (Resim 1). Boyun tomografisinde sağ tarafta tiroid kıkırdak seviyesinden başlayan SKM adale ve büyük damar yapılarını mediale deplase eden inferiora doğru uzanan kitle lezyonu vardı (Resim 2). Boyun ve nazal kavitedeki kitlelerden insizyonel biyopsi yapıldı. Her iki lezyon da monoklonal plazmasitoid proliferasyon olarak raporlandı. Hastanın kan sayımı normaldi. Sedimantasyon 45mm/saat olarak ölçüldü. İmmünglobulin düzeyleri normaldi. İdrarda Bence-Jones proteini negatifti. Kemik iliği biopsisinde %5'ten daha az plazma hücresi bulunmaktaydı. Batın, toraks ve kemik taramalarında patolojik bulguya rastlanılmadı. Hastaya bu bulgularla ekstramedüller plazmasitom tanısı konarak radyoterapi uygulanmasına karar verildi. Hasta radyoterapi tedavisinin 15.gününde myokard enfarktüsü nedeniyle kaybedildi.



Resim 1. Sağ nazal kaviteyi ve maksiler sinüsü dolduran kitle lezyonu.



Resim 2. Sağ servikal kitle lezyonu.

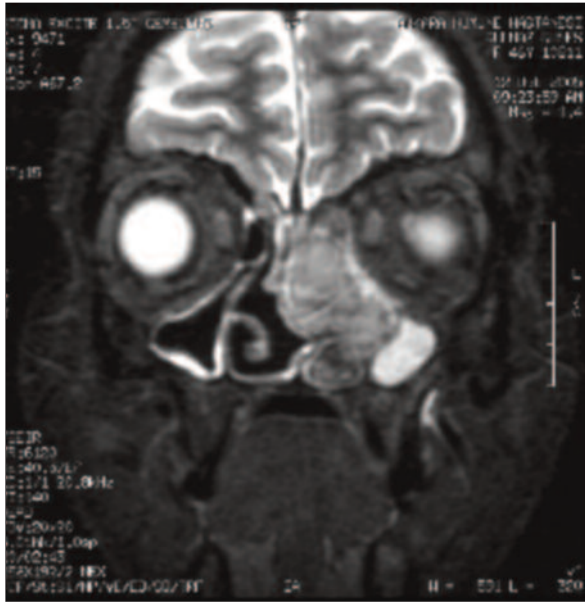
### Olgu 2

2 aydır burun kanaması ve burun tıkanıklığı şikayetleri olan 46 yaşında bayan hastanın yapılan endoskopik muayenesinde; sol nazal kavitede, orta konka medialinde kırmızı renkli, polipoid kitle lezyonu görüldü. Paranasal sinüs MR incelemesinde; sol nazal kaviteyi dolduran, etmoid hücrelere uzanım gösteren, maksiler sinüs medial duvarını destrükte ederek sinüs içine uzanım gösteren ve nazofarenkse uzanan, patolo-

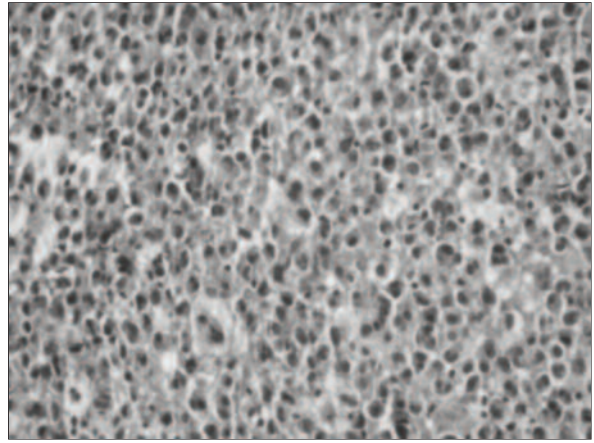
jik kontrastlanma gösteren kitle lezyonu mevcuttu (Resim 3). Nazal kavitedeki lezyonda yapılan punch biopsi patoloji sonucu ‘dar sitoplazmalı, Russel cisimcikleri içeren belirgin atipik hücreler izlenmiş ve immünohistokimyasal boyamayla ‘ $\lambda$  pozitif plazmasitom’ olarak raporlanmıştır (Resim 4a, 4b). Hastanın biyokimyasal, hematolojik laboratuvar inceleme sonuçları normaldi, sedimentasyon 35mm/saat olarak bulundu. İmmünglobulin değerleri, protein elektroforezi normaldi ve idrarda Bence-Jones proteini negatifti. Kemik, batın, toraks taramalarında tutulum gözlenmedi. Kemik iliği biopsisi normal olarak değerlendirildi. Boyunda klinik ve radyolojik olarak tutulum gözlenmedi. Hastaya ekstremiteler plazmasitom tanısıyla subtotal maksillektomi yapıp postoperatif toplam 40 Gy, konvansiyonel eksternal radyoterapi uygulandı. Hasta 1.5 yıllık izlemde lokal kontrol sağlanmış olarak takip edilmektedir.

## TARTIŞMA

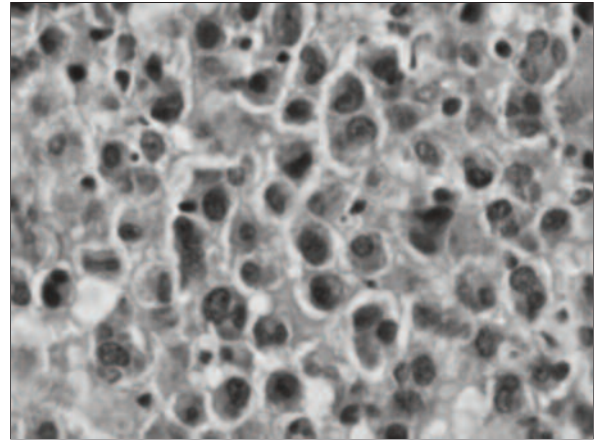
Plazma hücreleri vücudun tüm dokularında bulunabilir. Plazma hücreli tümörler ilk defa 1905 yılında Schridde tarafından tarif edilmiştir ve MM, SKP ve EMP olarak 3 altgrupta incelenirler. EMP'nin histolojik muayenesi MM ve SKP ile benzerdir. SKP ve MM'nin EMP'den ayırıcı tanısı aşağıdaki klinik bulguların olmasıyla yapılır:



**Resim 3.** Sol nazal kaviteyi ve maksiler sinüsü dolduran patolojik kontrastlanma gösteren kitle lezyonu.



a



b

**Resim 4a,b.** Nükleer pleomorfizm binukleer, multinukleer, genişlemiş nükleoluslu plazma hücreleri (Hematoksilen Eosin X200 ve X400 büyütme).

1. Kemik iliğinde plazmasitoma veya plazmasitozisin histolojik bulguları
2. Böbrek yetmezliği, anemi, kemik ağrısı gibi bulgular
3. Serum veya idrarda monoklonal gammapati görülmesi veya Bence-Jones proteini gibi laboratuvar bulgusunun yokluğunda radyolojik olarak osteolitik lezyonların gösterilmesi<sup>4</sup>

EMP'li hastaların yaklaşık 1/3'ünde monoklonal band serum protein artışı görülebilir ve nadir olarak da idrarda Bence-Jones proteini bulunabilir.

EMP hayatta kalım oranının iyi olması ve nadiren progresyon göstermesinden dolayı MM'den farklı klinikopatolojik özellik gösterir.<sup>5</sup> EMP, %80'in üzerinde baş boyun bölgesinde, üst solunum yolu submukoza-sından kaynaklanır. Sırasıyla %43.8 nazal kavite, %18.3 nazofarenks, %17.8 orofarenks, %11.1 larenks etkilen-

mektedir. Baş boyun bölgesi non-epitelial tümörlerinin %4'ünü oluşturur.<sup>6</sup> Hastaların 10 yıllık hayatta kalım oranı en az %66'dır. Ölümün çoğu, MM gelişip hastalığın yayılım göstermesinden olmasından kaynaklanmaktadır. Yukarıdaki olgulardan birincisi ekstrameduller plazmasitom dışında bir sebepten kaybedildi. İkinci olgu ise 1.5 yıllık izlemde bölgesel kontrol sağlanmış olarak takip edilmektedir.

EMP'li hastaların %15-20'sinde MM'a ait bulgular bulunabilir ve hayatta kalım oranı önemli ölçüde düşer.<sup>7</sup> MM, genellikle tanıdan sonra 2 yıl içinde meydana gelmektedir, bu sebepten hastalar uzun izlenmeli, serum immünglobulin, idrarda Bence-Jones proteini incelenmeli ve gerekirse BT yapılmalıdır.

Radyolojik görünüm olarak BT veya MRI ile ayırt edici bilgiler edinilemez. EMP kemik destrüksiyonu yapabilir ve SKP ile ayırıcı tanısı yapılması gerekir. BT, hastalığın yayılımı ve kemik destrüksiyonunu göstermede, MRI ise tümörün yumuşak dokuda yayılımını değerlendirmede faydalıdır. Kesin tanı, biopsi ve histolojik değerlendirme ile konur.

Makroskopik olarak tümör, polipoid kitle şeklinde görülür. Histolojik muayenede inflamatuvar hücre gözlenmeyen, seyrek kapiller stroma içinde tabakalanmış monomorfik plazma hücreleri gözlenir.<sup>8</sup> Undifferansiye karsinoma, malign melanom, olfaktör nöroblastom ve lenfoma gibi yuvarlak hücreli tümörlerle karışabilir an-

cak immünohistokimyasal boyama ve elektron mikroskopisiyle ayırıcı tanısı yapılabilmektedir.

Bölgesel lenf nodları metastatik yayılımla etkilenbilir. Nazal kavite ve maksilla yerleşimli tümörlerde bu ihtimal düşüktür. Waldeyer halkası, nazofarenks ve orofarenkste yerleşmiş tümörlerde bu ihtimal artar.<sup>9</sup>

EMP'nin optimal tedavisi tartışmalıdır. Literatürde tek başına radyoterapi, tek başına cerrahi ve cerrahi+postoperatif radyoterapiye kadar değişen tedavilerin uygulandığı küçük retrospektif vaka serileri bulunmakla beraber ideal tedaviyi gösteren randomize kontrollü çalışmalar bulunmamaktadır.<sup>2,10,11,14,17,18</sup> Fakat plazma hücreli neoplazmların yüksek oranda radyosensitiv olduğu bilinmektedir.<sup>10</sup> Radyoterapi dozu hakkında tam bir fikir birliği olmamasına rağmen genellikle rekürrensleri önlemek amacıyla 40-60 Gy önerilmektedir.<sup>11-14,16</sup> Lokal rekürrens, tedavi edilen hastaların %8-36'sında görülür. İleri evre ve az differansiye vakalarda adjuvan kemoterapi önerilmektedir.<sup>10,15</sup> Fakat kemoterapinin relapsları önlediği ve hayatta kalım oranını arttırdığı gösterilememiştir. Primer tedavide yeri yoktur.

Baş Boyun EMP'lari sağ kalım oranları yüksek olmakla beraber, uzak metastaz yapabileceği ve MM'a dönüşebileceği unutulmamalı ve bölgesel kontrolün yanısıra yayılımı açısından takip edilmelilerdir.

## KAYNAKLAR

- Kyle R. Diagnostic criteria of multiple myeloma. *Hematol Oncol Clin North Am* 1992;6:347-58.
- Wiltshaw D. The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine* 1976;55:217-38.
- Webb HE, Harrison EG, Masson JK. Solitary extramedullary myeloma of the upper part of the respiratory tract and oropharynx. *Cancer* 1962;15:1142-55.
- Nofsinger YC, Mirza N, Rowan PT, Lanza D, Weinstein G. Head and neck manifestations of plasma cell neoplasms. *Laryngoscope* 1997;107:741-6.
- Kumar PV, Owji SM, Talei AR, Malekhuseini SA. *Acta Cytologica* 1997;41:364-8.
- Castro EB, Lewis JS, Strong EW. Plasmacytoma of paranasal sinuses and nasal cavity. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1973;97:326-9.
- Wanebo H, Geller W, Gerold F. Extramedullary plasmacytomas of the upper respiratory tract. Recurrence after latency of thirty-six years. *N Y State J Med* 1966;66:1110-3.
- Batsakis JG. Clinical and Pathological Considerations, In: Batsakis JG ed. *Tumors of the head and neck*, 2<sup>nd</sup> ed. Baltimore: Williams and Wilkins Co; 1979. p.471-5.
- Wax MK, Yun KJ, Omar RA. Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;109:877-85.
- Kapadia SB, Desai U, Cheng VS. Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. A clinicopathologic study of 20 cases. *Medicine* 1982;61:317-29.
- Michalaki VJ, Hall J, Henk JM, Nutting CM, Harrington KJ. Definitive radiotherapy for extramedullary plasmacytomas of the head and neck. *The British J Radiol* 2003;76: 738-41.
- Bataille R, Sany J, Solitary myeloma: clinical and prognostic features of a review of 114 cases. *Cancer*. 1981;48: 845-51.

13. Mill W, Griffith R. The role of radiation therapy in the management of plasma cell tumors. *Cancer* 1980;45:647-52 .
14. Abemayor H, Canalis R, Greenberg P, Wortham D, Rowland J, Sun N. Plasma cell tumors of the head and neck. *J Otolaryngol* 1988;17:376-81.
15. Soesan M, Paccagnella A, Chiarion-Sileni V, Salvagno L, Fornasiero A, Scotti G, et al. Extramedullary plasmacytoma: clinical behaviour and response to treatment. *Ann Oncol* 1992;3: 51-7.
16. Mendenhall CM, Thar TL, Million RR. Solitary plasmacytoma of the bone and soft tissue. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1980;6:1497-501.
17. Liebros RH, Ha CS, Cox JD, Weber D, Delaselle K, Alexanian R. Clinical course of solitary extramedullary plasmacytoma. *Radiother Oncol* 1999;52:245-9.
18. Galieni P, Cavo M, Pulsoni A, Avvisati G, Bigazzi C, Neri S. Clinical outcome of extramedullary plasmacytoma. *Haematologica* 2000;85:47-51.