

Alt Konka Kaynaklı Ekstramedüller Plazmositom: Olgu sunumu

Extramedullar Plasmacytoma of the Inferior Turbinate, case report
Kulak, Burun, Boğaz Hastalıkları

Başvuru: 06.02.2014
Kabul: 03.03.2014
Yayın: 12.03.2014

Murat Topdağ¹, Gürkan Keskin¹, Ahmet Kara¹, Deniz Özlem Topdağ¹

¹ Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Bu yazıda çok farklı klinik şikayetlerle karşımıza gelebilecek ekstramedüller plazmositom olgularının özellikle baş boyun bölge tümörlerindeki yeri, tanı, tedavi ve takip özellikleri; kliniğimizde ekstramedüller plazmositom tanısı alan bir hasta eşliğinde tartışıldı. Öncelikle radyoterapi alan ve kür sağlanamayan hastada cerrahi tedavi ile kür sağlandı. Sonraki takiplerinde nüks veya rezidü kitle izlenmedi.

Anahtar kelimeler: *Plazmositom, Maksiller sinüs Baş boyun tümörleri Cerrahi Radyoterapi*

Abstract

In this article, we discussed diagnosis, treatment and follow-up characteristics of the head and neck extramedullary plasmacytomas with a patient who was diagnosed as an extramedullary plasmacytoma originated from left inferior turbinate. The patient was treated with surgical excision because of radiotherapy failure. There was no recurrent or residual mass during follow-up period.

Keywords: *Plasmacytoma, Maxillary sinus Head and neck neoplasms Surgery Radiotherapy*

Giriş

Etyolojisi tam olarak bilinmeyen ekstramedüller plazmositomlar (EMP) tüm baş-boyun malignitelerinin % 1 den azını oluştururlar¹⁻³. Larinks, orofarenks, dil, kolon ve karaciğer gibi organlarda ve tonsiller, tiroid, paratiroid, gibi birçok farklı bölgelerde görülebildiği bildirilse de % 90 sıklıkla en fazla baş ve boyun bölgesinde görülmektedirler¹. Baş boyun bölgesinde ise en sık (%80) respiratuar mukozayı, burada ise en sık (%75) burun ve paranazal sinüsleri tutmaktadır¹.

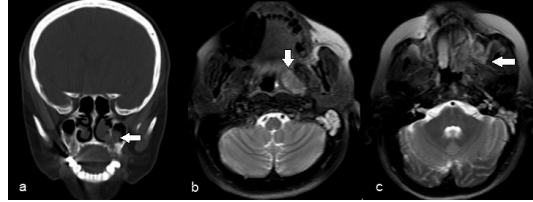
Bu tümörler yerleşim yerlerine göre; burun tıkanıklığı, burun akıntısı, otalji, propitozis, kranial sinir paralizileri, epistaksis, hemoptizi, stridor gibi birçok farklı semptom ile karşımıza gelebilmekle birlikte kesin tanıları lezyondan yapılacak biyopsi ile konabilmektedir¹⁻⁴. Monoklonal plazma hücre çoğalmalarından oluşan tümör, histopatolojik olarak gösterildikten sonra diğer plazma hücre diskrazileri ile ayırıcı tanısı yapılmalı ve tanı kesinleştirildiğinde; radyoterapi, cerrahi veya kombinasyon şeklinde tedavi şekli planlanmalıdır.

Bu yazıda, kliniğimizde takip ve tedavi edilen bir EMP olgusu eşliğinde EMP olgularının özellikle baş boyun bölge tümörlerindeki yeri, tanı, tedavi ve takip özellikleri tartışıldı.

Olgu Sunumu

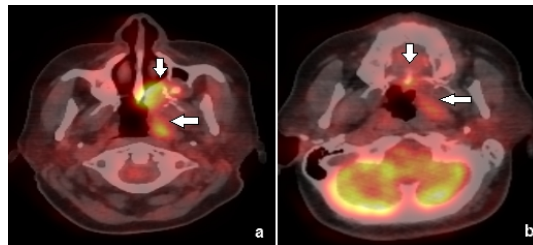
Elli üç yaşında bayan hasta kliniğimize sol kulakta dolgunluk ve sol taraflı burun tıkanıklığı şikayeti ile başvurdu. Ek şikayeti olmayan hastanın özgeçmiş ve soygeçmiş özellik içermemekteydi. Yapılan fizik muayenede; sol timpanik membranın mat olduğu izlendi. Anterior burun muayenesinde özellik saptanmayan hastaya yapılan nazal endoskopik muayenede sol nazal kavite posteriorunda; alt konka kaynaklı, düzgün mukozal yüzeyli kitle izlendi. Nazofarinks ise normal görünümdeydi. Odyometrik incelemede; sol kulakta hafif derecede iletim tipi işitme kaybı ve timpanometrik incelemede; sol tarafta tip B timpanogram trasesi izlendi. Çekilen

paranasal sinüs bilgisayarlı tomografi (PNS BT) incelemesinde sol nazal kavite posteriorunda sol maksiller sinüse uzanan kitle izlendi (Şekil 1a). Bunun üzerinde planlanan maksillofasiyal bölgeye yönelik manyetik rezonans incelemede (MRI) ise sol nazal kavite posteriorunda 22x36x30 mm boyutlu, sol maksiller sinüs tabanına uzanım gösteren, kontrast sonrası serilerde kontrast tutan kitle ve sol parafarengeal bölgede 22x15 mm boyutlu, kontrastlanan lenfadenopati ile uyumlu nodüler lezyon izlendi (Şekil 1b,c).



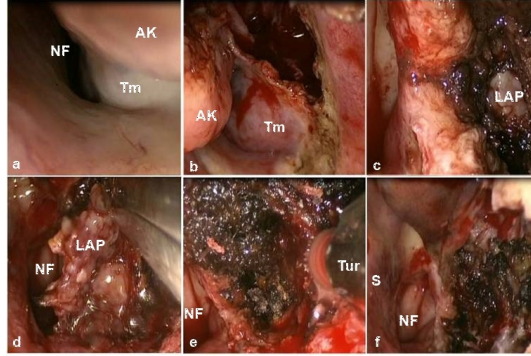
Şekil 1 : a; Koronal planda çekilen PNS BT ve b,c; T2 ağırlıklı aksiyel MR incelemelerde sol nazal kavite posteriorunda 22x36x30 mm boyutlu, sol maksiller sinüs tabanına uzanım gösteren kitle ve sol parafarengeal bölgede 22x15 mm boyutlu lenfadenopati ile uyumlu nodüler lezyon

Hastanın sol alt konka posteriorunda izlenen kitlesine yönelik lokal anestezi altında biyopsi yapıldı ve patoloji sonucu soliter plazmositom olarak raporlandı. Kan tetkiklerinde: Hematokrit; %42.2, lökosit; 9.88 (%57.5 nötrofil, %32.0 lenfosit, %7.16 monosit, %2.45 eosinofil), Trombosit; 312000, Hb;13.6, Sedimentasyon; 22mm/saat, üre; 42.8 mg/dl, kreatinin 0,71 mg/dl, total protein; 7,6g/dl, albumin; 4,77g/dl, globulin; 2,83 g/dl, AST; 22 U/L, ALT; 32 U/L, Beta-2 mikroglobulin; 1.711 mg/L olarak bulundu. Serum immünofiksasyon elektroforezinde: IgG; 1300 mg/dl, IgA; 224 mg/dl, IgM;134 mg/dl, kappa hafif zincir; 298 mg/dl, lambda hafif zincir; 160 mg/dl, kappa/lambda oranı 1.86 olarak tespit edildi. İdrar immünofiksasyon elektroforezinde ise az miktarda serbest monoklonal kappa hafif zincir artışı tespit edildi (4.20 mg/dl). Kemik iliği biyopsisinde matür plazma hücreleri % 5 in altında izlendi ve bulgular plazma hücre diskrazileri ile uyumsuz bulundu. Yapılan PET BT incelemede burunda izlenen lezyonlar haricinde sistemik bir tutulum izlenmedi (Şekil 2a). Mevcut bulgular ile hasta soliter EMP olarak değerlendirildi ve lezyonun yerleşimi nedeniyle primer tedavi olarak radyoterapi planlandı. Hastaya nazofarinks ve retrofaringeal lenf nodlarına yönelik 25 fraksiyonda 45 Gy, elektif boyun lenfatiklerine ise 36 Gy olacak şekilde konformal radyoterapi uygulandı. Tedavi sonrasında yapılan PET BT incelemede lezyonun sebat ettiği ve SUVmax da artış olduğu izlendi (Şekil 2b). Bunun üzerine hastaya genel anestezi altında transnazal endoskopik yolla pterigopalatin alandan ve parafarengeal alandan kitle eksizyonu planlandı. Operasyonda; öncelikle kanama miktarının azaltılması amacıyla sfenopalatin arter bulundu ve bağlandı. Kitleye hakimiyeti arttırmak amacıyla alt konka posterioru ve maksilla posterolateral duvarı eksize edildi. Kitlenin medial pterigoid tabaka ve medial pterigoid kası tuttuğu görüldü. Bu yapılar eksize edildi. 30⁰ ve 70⁰ endoskoplar kullanılarak kitle ve çevresindeki lenfadenopatiler pterigopalatin fossadan eksize edildi (Şekil 2b-f).

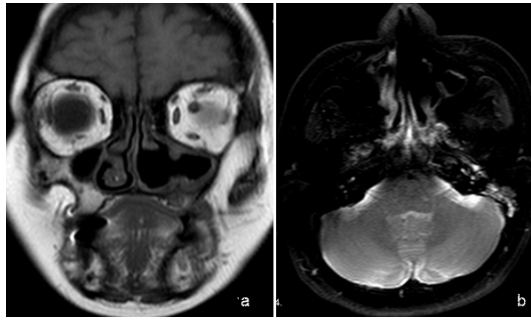


Şekil 2 : a; Radyoterapi öncesi PET BT de maksiller sinüs ve parafarengeal bölgedeki lezyonların görünümü, b; Radyoterapi sonrası maksiller sinüs ve parafarengeal bölgedeki rezidü tümör

Sol nazal pasajaya yerleştirilen tampon ameliyat sonrası ikinci günde çıkarılarak hasta taburcu edildi. Ameliyat sonrası üçüncü ayda çekilen MRI' de incelemede (Şekil 4) ve fizik muayenede nüks rezidü kitle izlenmedi. Sonraki takiplerinde sorun izlenmeyen hasta sistemik tutulumlar açısından hematoloji kontrolüne yönlendirildi.



Şekil 3 : a; Sol alt konka posteriorundaki kitle, b; alt konka posterioru ve maksilla posterolateral duvarı eksizyonu, c,d; Parafarengial bölgedeki lenfadenopatinin görünümü ve eksizyonu, e; eksizyon alanının Turlanması, f; eksizyon ardından kavitenin görünümü (NF; nazofarinks, A.K; alt konka, Tm;tümör, LAP; lenfadenopati, S; nazal septum)



Şekil 4 : Ameliyat sonrası 3. ayda çekilen a; koronal T1 ve b; aksiyel T2 MR inceleme görüntüleri

Tartışma ve Sonuç

Soliter plazmositomlar B lenfosit kaynaklı plasmositer bir hücre serisinin monoklonal olarak çoğalması ile kitlesel bir yapı oluşturması sonucu oluşan, malign plazma hücre diskrazilerinin bir alt başlığıdır ^{4,6}. Tüm plazma hücre diskrazileri değerlendirildiğinde %5 ile %10' luk bir kısmı oluşturmaktadır ^{2,5}. Plazma hücre diskrazileri grubunda en büyük oran multipil myelom (MM) tarafından oluşturulur ve iskelet sisteminde multipil osteolitik tutulumlar ile birlikte hiperkalsemi ve böbrek yetmezliği gibi birçok sistemi tutan bu hastalık kansere bağlı ölümlerin % 10 undan sorumludur ³.

Soliter plazmositomlar kaynaklandıkları yere göre 'soliter kemik plazmositomları' ve 'ekstramedüller plasmositomlar' olmak üzere iki başlık altında incelenebilir. Soliter plazmositom kemik iliğindeki lokalize bir alanda plazma hücre çoğalımı iken, ekstramedüller plazmositom monoklonal plazma hücre çoğalmalarının yumuşak dokuda oluşturduğu malign kitlesel oluşumlardır ^{4,6}. Etiyolojisi ile ilgili yeterli bilgi olmasa da bu tümörlerin mukoza ilişkili lenfatik doku kaynaklı olması, inhale edilen allerjenlerin ve viral etkenlerin kronik alınmasının hastalık etyolojinde yeri olduğu konusunda bir görüş oluşmasını sağlamıştır ⁶.

Ekstramedüller plazmositom tanısında en önemli noktayı cerrahi biyopsiler oluşturmaktadır. Kitlelerin mukoza altı yerleşimi nedeniyle biyopsilerin derin yapılması önerilmektedir ^{6,7}. İnce iğne aspirasyon biyopsisi örnek yetersizliği nedeniyle önerilmemektedir ^{3,7}. Plazmositom tanısı konduktan sonraki adım muhtemel bir sistemik tutulumun dışlanmasıdır. Nitekim literatürde EMP tanısının konması sırasında MM varlığı % 10 olarak bildirilmektedir ². Ayırıcı tanı amacıyla geniş bir anamnez ve fizik muayene yanında tam kan sayımı, serum protein elektroforezi, myelom proteini açısından idrar tetkiki ve kemik iliği biyopsisi önerilmektedir. MM de görülebilen; anemi, hiperkalsemi, böbrek yetmezliği, multipıl osteolitik kemik lezyonlarının olmaması, kemik iliği biyopsisindeki monoklonal plazma hücre infiltrasyonunun nükleuslu hücrelere oranının % 5 in altında olması ve serum elektroforezinde düşük M protein oranı EMP lehine bulgulardır (Tablo 1).

Tablo 1 ⁴ Ekstramedüller plazmositom tanı kriterleri
• Monoklonal plazma hücrelerinin infiltre ettiği soliter ekstramedüller kitle
• Reaktif plazmositoz, kötü diferansiyasyon epitelyal tümör, immünoblastik lenfoma, lenfoplazmositik lenfoma gibi tümörlerin morfolojik ve immünotipik bulgularının olmaması
• Normal kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi
• İskelet sisteminin radyolojik incelenmesi ve kolumna vertebralis ve pelvisin MR incelemelerinin normal olması
• Anemi, hiperkalsemi, böbrek yetmezliğinin olmaması

Tablo 1

Ekstramedüller plazmositom tanı kriterleri

Buna rağmen hastaların %25 lik bir kısmında kan ve idrar M proteininde artış görülebilmektedir ¹. Nitekim bizim hastamızın da kan immünglobulinlerinin doğal olmasına rağmen idrar immünfiksasyon elektroforezinde az miktarda serbest monoklonal kappa hafif zincir artışı tespit edilmiştir. Laboratuvar tetkikleri dışında sistemik tutulumun ekarte edilmesi amacıyla görüntüleme yöntemlerinin kullanımı da önem taşımaktadır. Bu amaçla direkt grafiler, BT, MR ve PET BT kullanılabilir ⁵. Lezyon sınırları ve çevre yapılar ile ilişkisi açısından ise BT ve özellikle MR incelemeler önemli yer tutmaktadır ⁴. Nitekim hastamızda da bahsedilen yöntemler kullanılarak sistemik hastalık dışlanmış ve lezyon sınırları ve çevre lenfadenopatiler ayrıntılı olarak değerlendirilebilmiştir. Bu incelemelerle hastamızı Wiltshaw sınıflama sistemine göre evre 2 (lokal ileri ve lenf nodu tutulumu) olarak değerlendirdik ⁸.

EMP ile karşılaştırıldığında soliter kemik plazmositomları (SKP) daha kötü prognostik özelliğe sahiptir ^{5,7}. SKP larının MM a dönüşme riski 10 yılda % 65-84 iken bu oran 15 yıllık izlemde %100 lere ulaşabilmektedir ⁵. EMP' un MM a dönme riski ise ömür boyu takipte %17-33 olarak bildirilmiştir ². Yine SKP ve EMP olup MM a dönüşen hastalardaki 5 yıllık yaşam oranları sırasıyla %33 ve %100 oranlarında bildirilmiştir ⁵. İleri yaş, 5cm den büyük tümör boyutu, tedavi sonrası persiste eden yüksek M protein seviyeleri, yüksek interlökin 6 düzeyleri, histolojik olarak anjiogenezisin yüksek olması gibi faktörlerin kötü prognostik özellik oluşturduğu yönünde yayınlanmış literatür bulunmasına rağmen bu konuda kesin bir bilgi bulunmamaktadır ³⁻⁵.

Soliter plazmositomalar oldukça radyosensitif tümörlerdir ⁹. SKP'larda standart olarak radyoterapi kullanılması kabul edilen bir görüş hatta cerrahi eksizyonun yetersiz olduğu yönünde bir görüş vardır ve geniş eksizyon yapılsa dahi eksizyon sonrası RT önerilmektedir. EMP' lar için ise cerrahi eksizyon kabul edilebilir bir tedavi yöntemi olmanın yanında sadece sınır pozitifliği durumunda RT önerilmektedir. Ancak EMP' ların genelde baş boyun bölgesinde olması ve cerrahi eksizyonun zorluğu nedeniyle hastalar çoğunlukla RT' ye yönlendirilmektedir ⁵. Önerilen doz konusunda yeterli veri olmamakla birlikte 40-60 graylık bir radyasyon dozunun ortalama 4-6 haftada verilmesi önerilmektedir ⁹. EMP' lar da reyonel lenf nodu ışınlanması rekürrens oranlarında azalma sağlamasına rağmen morbiditeleri nedeniyle sadece Waldeyer halkası gibi çok zengin lenfatik ağa sahip alanlardan kaynaklanan tümörlerde önerilmektedir ⁵. Bizim hastamızda da tümörün lokalizasyonu nedeniyle öncelikle RT denemesine rağmen post operatif dönemdeki rezidü tümör nedeniyle cerrahi eksizyon planlanmıştır. Endoskopların kullanımı parafarengeal alana da ulaşmamızı sağlayarak minimal travma ile

eksizyon gerçekleştirilebilmiştir. Tedavi sonrasında hastalar hem lokal nüks hem de MM' ye dönüşme açısından takipten çıkarılmamalıdır. Nitekim, tedavi sonrası çok uzun dönemde nüks kitleler bildirilmiştir⁹.

Sonuç olarak, çok farklı klinik şikayetlerle karşımıza gelebilecek bu lezyonların özellikle baş boyun bölge tümörlerindeki yeri, tanı, tedavi ve takip özellikleri akılda tutulmalıdır. İlk başvurunun Kulak-Burun-Boğaz hekimine yapılabildiği bu hastalığın sistemik ve lokal varyasyonlarının bilinmesi ve bunlara yönelik araştırma ve yönlendirmelerin doğru yapılması son derece önemlidir.

Kaynaklar

1. Çömez G, ve ark. Maksiller sinüs tutulumlu ekstramedüller plazmositom: Genç bir olgu sunumu. Uluslararası Hematoloji-Onkoloji Dergisi. 2008;63:33-35.
2. Hazarika P, et al. Solitary extramedullary plasmacytoma of the sinonasal region. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2011;63:33-5.
3. İncesulu A, ve ark. Extramedullary plasmacytoma of the nose and paranasal sinuses. K.B.B. ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi. 2000;8:219-25.
4. Straetmans J, Stokroos R. Extramedullary plasmacytomas in the head and neck region. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2008;265:1417-23.
5. Kilciksiz S, Karakoyun-Celik O, Agaoglu FY, Haydaroglu A. A review for solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma. Scientific World Journal. 2012;Article ID 895765,6.
6. Ersoy O, et al. Extramedullary plasmacytoma of the maxillary sinus. Acta Otolaryngol. 2004;124:642-44.
7. Ozdemir S, et al. A case of extramedullary plasmacytoma in the sphenoid sinus with unilateral loss of vision. Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery. 2013;41:140-3.
8. Wiltshaw E. The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. Medicine (Baltimore.) 1976;55:217-38.
9. Michalaki VJ, et al. Definitive radiotherapy for extramedullary plasmacytomas of the head and neck. Br J Radiol. 2003;76:738-41.

Sunum Bilgisi

Bu olgu sunumu 2-6 Kasım, 2013 tarihinde Antalya'da yapılan 35. Ulusal Kulak Burun Boğaz kongresinde poster bildirisi olarak sunulmuştur.