

# Olgu Sunumu: IGA-KAPPA Tipi Multipl Myelom

Dr. Rahşan GÜL (1), Dr. Fatma ALİBAZ ÖNER(1), Dr. Mehmet Emin PİŞKİNPASA(2),  
Dr. Mecdi ERGÜNEY(3)

## ÖZET

Multiple myelom(MM), kemik iliği ve ekstraosseoz dokuların plazma hücreleri ile infiltrasyonu ile karakterize, neoplastik klonal bir hastalıktır. Immunglobulin(Ig) yapacak tek bir klonun çoğalması, aynı yapıda tek bir Ig üretimi ve sekresyonuna yol açmaktadır. Serum M komponenti hastaların %53 ünde IgG, %25 inde IgA, %1inde IgD tipindedir. Hiperviskozite sendromu; M proteinine bağlı olarak; beyin, göz, böbrek ve parmalarda kapiller kan dolaşımının engellenmesi, bu nedenle sözkonusu organlarda işlev bozukluğu nedeniyle ortaya çıkmaktadır. Hiperviskozite sendromu IgA tipi MM da ve/veya paraprotein konsantrasyonu 5gr/dl nin üzerinde olanlarda daha siktir . Vakamız; hem daha nadir görülen IgA/kappa tipi multipl myelom olgusu olması, hem de IgA düzeyi 5 gr/dl nin üzerinde olmasına rağmen hiperviskozite sendromunun görülmemesi nedeniyle sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** IgA myeloma, hiperviskozite sendromu

## SUMMARY

**A CASE REPORT: IGA- KAPPA TYPE MULTIPLE MYELOMA**  
Multiple myeloma is a neoplastic and clonal disease which is characterized with infiltration of bone marrow and extraosseous tissues by plasmocytes. The increasing of the single clon gives rise to producing the single immunoglobuline. Serum M component is IgG in % 53 of patients, IgA in %25 of patients, IgD in %1 of patients. Hyperviscosity syndrome is occurred by disturbed capillary circulation and functions in brain, eye, kidney and fingers with M protein. Hyperviscosity syndrome is more frequent in IgA myeloma and/or the patients having higher level paraprotein concentration than 5 gr/dl. We presented the case. Because our case is IgA/cappa type myeloma which is seen rarer and there is no hyperviscosity syndrome in our case in spite of the IgA level is higher than 5 gr/dl.

**Key words:** IgA myeloma, hyperviscosity syndrome

## GİRİŞ

Multipl myelom(MM), kemik iliği ve ekstraosseoz dokuların plazma hücreleri ile infiltrasyonu ile karakterize, neoplastik klonal bir hastalıktır. MM hematolojik malinitelerin yaklaşık % 10 nunu oluşturur(1). Immunglobulin(Ig) yapacak tek bir klonun çoğalması ,aynı yapıda tek bir Ig üretimi ve sekresyonuna yol açmaktadır(2). Tek bir klona ait Ig monoklonaliteyi yansıması amacıyla 'M' proteini olarak isimlendirilir(3). Serum M komponenti hastaların %53 ünde IgG, %25 inde IgA, %1inde IgD tipindedir. Hastanın % 20 sinde serum da ve idrarda yalnızca hafif zincir bulunur(4) . Nadir olarak bazı hastalarda birden fazla M proteini oluşur. En sık kombinasyon

yon IgA ve IgG(%33), bunu IgM ve IgG( %24) izler(5,6).

## OLGU SUNUMU

63 yaşında erkek hasta; iştahsızlık, son bir aydır olan ve giderek artan halsizlik ve bel ağrısı yakınmalarıyla başvurdu. Hastanın genel durumu ortaydı ve soluk görünümde idi. Fizik muayenesinde; aksiller ateşi 37,2°C, tansiyon arteriel 140/90 mm Hg, solunum sesleri 16/dk, kalp tepe atımı 60/dk, solunum sesleri doğaldı. S1, S2 ritmik, ekss üfürüm yoktu, batın muayenesinde özellik yoktu. Lokomotor sistem muayenesinde bilateral alt ekstremitelerde 5/5 kas kuvvetine rağmen yaygın ağrı nedeniyle hareket kısıtlılığı mevcuttu. Hastanın özgeçmişinde 4 yıldır bilinen hipertansiyon dışında özellik yoktu.

Laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon

1) İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Dahiliye Kliniği asistanı  
(1), Şef yardımcısı (2), Şefi (3)

hızı 121 mm/ saat, hemoglobin 9 gr/dl, hemotokrit %28, MCV 87,1 fl, lökosit 4100/mm<sup>3</sup>, trombosit 205000/mm<sup>3</sup>, üre 60 mg/dl, kreatinin 1.8 mg/dl, kalsiyum 9,3 mg/dl, total protein 10,5 gr/dl, albumin 2.8 gr/dl, globülin 7.7 gr/dl, tam idrar tahlilinde (+) protein, (+++) eritrosit mevcuttu. İdrarda bence jones proteini negatif idi. IgA 5250 mg/dl, IgG 283 mg/dl, IgM 141 mg/dl idi.

Hasta tetkik amaçlı servise yatırıldı. Rutin tetkiklerinde globulinlerinin yüksek saptanması üzerine İmmünglobülin düzeyleri ve serum protein elektroforezi istendi. Serum protein elektroforezinde monoklonal gamapati saptandı. Serum IgA ve serum kappa hafif zincir düzeyi yüksek saptandı. İdrar protein elektroforezinde kappa hafif zincir tespit edildi. Pelvis ve kafa grafilerinde zımba deliği şeklinde litik lezyonlar vardı. Bunun üzerine kemik iliği biyopsisi yapıldı. Kemik iliği biyopsisinde %22 IgA kappa klonalitesi taşıyan %22 plazma hücreleri saptandı. Bir majör iki minör kriter ile IgA kappa tipi multiple myelom tanısı kondu( Tablo 1). Hasta bir hematoloji-onkoloji ünitesine sevk edildi.

## TARTIŞMA

MM tipik olarak 50-70 yaşları arasında görülür. 40 yaştan önce görülmesi nadirdir. Erkeklerde kadınlara oranla 2 kat fazla görülür. Ağrı, hastalığın başlangıcında itibaren en belirgin semptomdur. Litik kemik lezyonları veya osteopeniye bağlı kompresyon kırıkları sıklıkla ağrının nedenidir. Ağrı başlangıçta aralıklı iken hastalık ilerledikçe süreklilik kazanır. Kilo kaybı, anemi ve osteoporoz diğer sık görülen bulgulardır. Omurga en sık tutulum yeridir. Ardından kemik iliğince zengin yassı kemikler; pelvis kafatası, kostalar, klavikula ve skapula gelir. Radyolojik olarak karakteristik olan saf litik kemik lezyonları ise keskin sınırlı, çoğul, zımba deliğine benzer görüntü verirler. Artmış kemik hücre yıkımı sonucu hiperkalsemi ve hiperürüsemisi olabilir. Serum fosforu renal tutulum olduğu sürece normal sınırlardadır. MM'lu hastalarda böbrek yetmezliğinin en sık sebebi myelom böbreği( hafif zincirlerin distal ve toplayıcı kanallarda birikmesi) ve hiperkalsemidir MM hastalarının %15 inde sekonder amiloidozis gelişebilir, sıklıkla tutulan organlar böbrek, kalp, gastrointestinal sistem ve dalaktır(7).

MM da hiperviskozite sendromu; M proteininin fizikokimyasal özelliği ile ilgili olarak beyin, göz, böbrek ve parmalarda kapiller kan dolaşımının engellemesi, bu nedenle sözkonusu organlarda işlev bozukluğuna yol açması ile ortaya çıkmaktadır. Hiperviskozite sendromu IgA tipi MM da ve/veya paraprotein konsantrasyonu 5gr/dl nin üzerinde olanlarda daha siktir(8).

MM'un tedavisine ilk tercih genelde melfalan+prednizolon kombinasyonudur. Remisyona giren hastalarda alfa interferon kullanılabilir. Melfelana rezistan ise VAD( vinkristin, adriablastin ve deksametazone kombinasyonu) kullanılır. Talidomit, talidomit+steroid, radyoterapi diğer tedavi seçenekleridir. MM'da destek tedavisi( enfeksiyon varsa antibiyotik, hipogamaglobulinemi varsa intravenöz Ig, hiperkalsemi varsa hidrasyon, furosemid, steroid vb ) de oldukça önemlidir. Hiperviskozite varsa plazmaferez uygulanabilir(9).

Vakamız; hem daha nadir görülen IgA/kappa tipi multipl myelom olgusu olması, hem de IgA düzeyi 5 gr/dl nin üzerinde olmasına rağmen hiperviskozite sendromunun görülmemesi nedeniyle sunulmuştur.

Tablo 1: Multipl Myelom tanı kriterleri\*

Major kriterler
1. Doku biopsisinde plasmisitom tanısı
2. Kemik iliğinde %30 dan fazla plazma hücresi
3. Serum ve/veya idrarda protein elektroforezinde monoklonal gammopati (IgG>3,5 gr/dl, IgA>2 gr/dl, idrarda bence-jones proteini>1 gr/gün)
Minör kriterler
1. Kemik iliğinde plazma hücresinin %10-30 arasında olması
2. Monoklonal gammopati (IgG<3,5 gr/dl, IgA<2 gr/dl)
3. Litik kemik lezyonları
4. Hipogamaglobulinemi
* Tanı için bir major+ bir minör veya 3 minör gereklidir.

## KAYNAKLAR

1. **Österborg A, Hansson LO, Mellstedt H.** Immunglobulins in multiple myeloma. In: Gahrton G, Durie B. Multiple Myeloma. 1st ed. London: Oxford University Press, 1996: 36-50.
2. **DeFronzo RA, Humphrey RL, Wright JR, Cooke CR.** Acute renal failure in multiple myeloma. Medicine (Baltimore); 1975: 54; 209.
3. **Pınarbaşı B, Kazancıoğlu R, Beşışık SK, et al.** Böbrek yetersizliği ile ortaya çıkan multipl paraproteinemiye rastlanan fatal seyirli bir myelom olgusu. İst. Tıp Mecmuası. 2003: 66;2.
4. **Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, et al.** Harrison's principles of internal medicine 16th edition. In: Anderson KC, Longo DL, editors. Plasma cell disorders. 2005: 656-60.
5. **Österborg A, Mellstedt H.** Monoclonal and biclonal immunoglobulin producing disorders. Eur J. 1989; 43( Suppl 51): 11-8

6. **Kyle RA, Robinson R, Katzman J.** The clinical aspects of bclonal gammopathies. *Am J Med*, 1981;71:999-1006.
7. **Yochum TR, Rowe LJ.** Tumors and tumolike Processes; Essentials of skeletal radiology. Baltimore: Williams& Wilkins. 1996: 1004-13.
8. **Dine ME, Guay AT, Synder LM.** Hyperviscosity syndrome with IgA myeloma. *Am J Med Sciences*. 1972;111.
9. **Rakel RE, Bope ET.** Conn's Current Therapy. In: Davies FE, Selby PJ, editors. 2004: 488.