

Nazal Kavitede Ekstramedüller Plazmasitoma

Extramedullary Plasmacytoma in the Nasal Cavity

Doğan Atan, Murat Kılıç, Kürşat Murat Özcan, Aykut İkinciogulları, Serdar Ensari, Hüseyin Dere

Özet / Abstract

Plazmasitomalar B lenfositlerden köken alan plazma hücrelerinin monoklonal proliferasyonu sonucu gelişen malign tümörlerdir. Multiple miyeloma gibi yaygın bir hastalık seyrinde görülebileceği gibi, lokalize olarak kemikte gelişen soliter medüller plazmasitoma ya da yumuşak dokuda gelişen ekstramedüller plazmasitoma şeklinde de görülebilir.

Anahtar Kelimeler: Plazmasitoma, nazal kavite, multiple miyelom

Plasmacytomas are malignant tumors characterized by abnormal monoclonal proliferation of plasma cells. They originate either in the bone (osseous solitary plasmacytoma) or in soft tissues (extramedullary plasmacytoma) and could be either primary or a part of a systemic process during the course of multiple myeloma.

Keywords: Plasmacytoma, nasal cavity, multiple myeloma

Giriş

Ekstramedüller plazmasitoma (EMP) plazma hücrelerinin monoklonal proliferasyonu sonucu gelişen nadir tümörlerdir (1). Tüm baş boyun malignitelerinin %1'inden azını oluşturur ve insidansı %0,03'dür. Erkeklerde kadınlara oranla daha sık görülür ve yaş ilerledikçe sıklığı artmaktadır. EMP etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Çoğunlukla soliter kitle şeklindedir fakat multiple kitleler şeklinde de izlenebilir. EMP'lerin en sık görüldüğü lokalizasyon üst solunum yolu submukozasıdır. Bu bölgede sık görülmesinin en önemli nedeni submukozanın plazma hücrelerinden zengin olmasıdır (2). Alexiou et al. (3) yaptıkları geniş serili çalışmada 869 EMP hastasının 714 ünde (%82,2) yerleşim üst solunum yolu olarak saptanmıştır. Üst solunum yolunda en sık lokalizasyon nazal kavite ve paranazal sinüsler olup (%43,8), sırasıyla nazofarenks (%18,3), orofarenks (%17,8) ve larenks (%11,1) izlenmiştir.

Tümörün nadir görülmesi, yavaş ilerlemesi ve nonspesifik bulgularının olması tanı konulmasında zorluk teşkil eder. Destruktif karakterde bir tümör olup, nüks gösterebilir. Lenf nodu metastazı yapabilir ve multiple miyelomaya progrese olabilir (4).

En sık görülen klinik bulgular burun tıkanıklığı, epistaksis ve burun akıntısıdır. Multiple miyelomanın, soliter medüller plazmasitomadan ayırıcı tanısı serum elektroforezi, Bence -Jones proteinürisi ve kemik iliği incelemesi gibi tetkikler yapılarak mutlaka yapılmalıdır. Radyosensitif bir tümör olduğu için radyoterapi ideal bir tedavi şeklidir. Cerrahi lokal kontrolü sağlamada idealdir fakat tümörün yerleşimi ve büyüklüğü nedeniyle radikal eksizyonu çoğu zaman imkansızdır. Kemoterapinin etkinliği ise net değildir (5).

Olgu Sunumu

Altı aydır burun tıkanıklığı ve burun akıntısı şikayetleri olan ve şikayetleri ilerleyen 53 yaşındaki hasta kliniğimize başvurdu. Endoskopik muayenede sol nazal kavite tabanından köken alarak nazofarenkse uzanan ve nazofarenksi tamamen doldurarak koanayı kapatan yaklaşık 4x5 cm boyutlarında koyu mor renkli polipoid kitle izlendi. Fizik muayenede boyunda herhangi bir lenfadenopati saptanmadı (Resim 1).

Hastanın paranazal bilgisayarlı tomografisinde (BT), sol nazal kavite tabanı posteriorundan köken alarak nazofarenkse uzanan ve nazofarenksi neredeyse tamamen dolduran heterojen görünümde polipoid kitle izlendi. Kemik destrüksiyonu izlenmedi (Resim 2).

Kitleye endoskopik olarak eksizyonel biyopsi yapıldı (Resim 3). Histopatolojik tanı ekstra medüller plazmasitoma olarak raporlandı. İmmünohistokimyasal çalışmada tümör hücrelerinde CD138, CD38, CD79a, lambda ile diffüz boyanma gözlemlendi. CD117 ve LCA ile yer yer boyanma izlendi.

Bu çalışma 11. Uluslararası Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur, 17-19 Nisan 2014, Ankara, Türkiye.

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi
Address for Correspondence:
Doğan Atan
Tel.: +90 555 515 12 08
E-posta: doganatan@gmail.com

Geliş Tarihi/Received:
26.09.2014

Kabul Tarihi/Accepted:
12.03.2015

© Copyright 2015 by Available online at
www.istanbulmedicaljournal.org

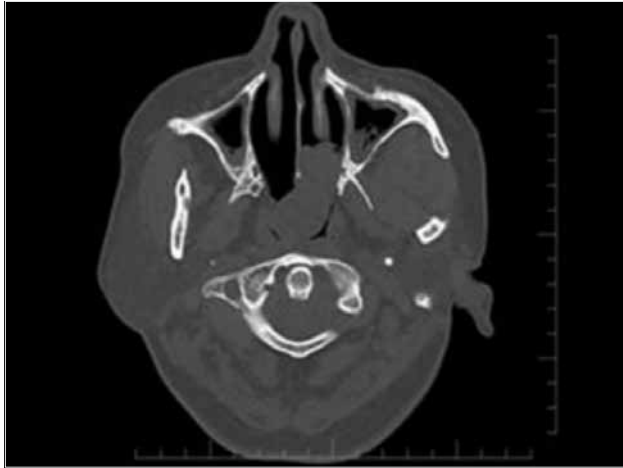
© Telif Hakkı 2015 Makale metnine
www.istanbultipdergisi.org web sayfasından
ulaşılabilir.



Resim 1. Sol nazal kavite tabanından başlayarak nazofarenkse uzanan kitle



Resim 4. Postoperatif 1. ayda endoskopik görünüm



Resim 2. Axial paranazal BT'de nazofarenksi dolduran kitle görüntüsü



Resim 3. Postoperatif kitlenin makroskopik görünümü

Kappa, CD20, CD99, S-100, Melan A, HMB45, Sinaptofizin, Kromagrainin, MyoD1, Myogenin ile boyanma olmadı. Ki67 proliferasyon indeksi en yoğun yerde %10-15 olarak değerlendirildi.

Multiple miyeloma tanısı ekarte edilerek hastanın sinonazal ekstramedüller plazmasitoma tanısı kesinleştirildi. Hastaya operasyon

sonrasında radyoterapi verilmedi. Hastanın bir yıllık takiplerinde nüksü düşündürecek herhangi bir bulguya rastlanılmadı (Resim 4). Hastadan yazılı onam alınmıştır.

Tartışma

Ekstramedüller plazmasitoma (EMP) klinikte %80 oranında baş boyun bölgesinde tek kitle şeklinde, %10-20 oranında oranında multiple kitleler şeklinde görülebilir. Atipik semptomları olan ve yavaş klinik seyir gösteren tümörlerdir. Klinik şikayetler genellikle tümörün geliştiği bölgede oluşturduğu kitle etkisiyle olur. En sık tutulum sinonazal bölge ve nazofarenkstir. Sinonazal tutulum dışında literatürde nadiren tonsiller, minör tükrük bezleri, posterior faringeal duvar, tiroid gland, paratiroid gland, orta kulak, kolon ve karaciğer gibi organ tutulumu olabileceği bildirilmiştir (6). Sinonazal tutulumda en sık şikayetler burun tıkanıklığı, burun akıntısı ve burun kanamasıdır (7). Kapadia et al. (4) baş boyun yerleşimli 20 vakalılık EMP serisinde en sık başvuru şikayeti %80 hastada izlenen kitle şikayeti olmuştur. Ayrıca hastaların %35'inde havayolu obstrüksiyonu, %35'inde epistaksis, %20'sinde lokalize ağrı, % 15'inde proptozis, %10'unda bölgesel lenfadenopati ve % 5'inde abduzens paralizisi izlenmiştir. Olgumuzun nazal kavite yerleşimli tek kitlesi mevcuttu, sadece burun tıkanıklığı ve burun akıntısı şikayetlerinin olması nedeniyle kliniğimize geç başvurdu. Burun kanaması şikayeti olsaydı tümör daha önce tanınabilirdi.

Fizik muayenede genellikle submukozada koyu mor-gri renkli, saplı ya da sapsız polipoid kitle şeklinde izlenirler. Basit manüvasyonlarla kolay kanarlar. Mukoza genellikle sağlamdır ancak ileri vakalarda ülserasyonlar ve nekroz izlenebilir. Hastamızda cerrahi sırasında kitle üzerindeki mukozaya intakti ve herhangi bir ülserasyon ve/veya nekrotik alan izlenmedi.

Bilgisayarlı tomografi (BT) ve magnetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları non spesifik olduğu için radyolojik olarak tanı koymak genellikle zordur (8). Olgumuzun BT ve MRG incelemelerinde tümör için özgü bir görüntüye rastlanılmadı.

Ekstramedüller plazmasitoma (EMP) tanısı histopatolojik olarak immunhistokimyasal boyamalar ile konulur. Histopatolojik incele-

mede genellikle matür plazma hücrelerinin oluşturduğu tümör izlenir. İmmünohistokimyasal boyama yapıldığında plazma hücreleri monoklonal immünglobüline bağlı boyanma gösterir. Kongo boyası amiloid varlığında tutulur (9). İmmünohistokimyasal boyama plazma hücrelerinin monoklonal yapısını göstererek tümör yapısı hakkında da bilgi verir. İlave olarak immünohistokimyasal boyama ile indifferansiye tümörler, melanoma ve esthesionöroblastoma ayrırcı tanısı da yapılabilir (7).

Soliter plazmositomalar radyosensitif tümörlerdir. Soliter plazmasitomada standart olarak radyoterapi kullanılması kabul edilen bir görüştür. Cerrahi eksizyonun yetersiz olduğu yönünde bir görüş vardır ve geniş eksizyon yapılsada eksizyon sonrası radyoterapi önerilmektedir. EMP'lar için ise cerrahi eksizyon kabul edilebilir bir tedavi yöntemi olmasının yanında sadece cerrahi sınır pozitifliği durumunda radyoterapi önerilmektedir (10). Bazen tümör boyutları çok büyük boyutlara ulaşır cerrahi mümkün olmayabilir (11). Olgumuzda tümörün küçük olması ve rezeksiyona uygun olması nedeniyle cerrahi tedavi uygulanmıştır. Ayrıca cerrahi sınır pozitifliği bulunmadığı için cerrahi sonrası radyoterapi verilmemiştir ve bir yıllık takiplerinde nüks tespit edilmemiştir.

Ortalama sağ kalım 4-10 yıl arasındadır. Lokal nüks %8-30 seviyelerindedir. Bir diğer önemli nokta EMP multiple miyeloma (MM) ilerelebileceğidir. Yapılan çalışmalarda hastaların %8-36'sının 3-61 ay içerisinde MM'ye progrese olduğu bildirilmiştir (12). Bu nedenle hastalar ömür boyu takip edilmelidir. Olgumuzda MM dışlanmıştır ve bir yıllık takiplerinde MM progresyonu izlenmemiştir. Rekürrensi ve MM progresyonu göstermede BT, serum immünglobülinleri ve üriner Bence-Jones proteini kullanılabilir (13).

Sonuç

Ekstramedüller plazmasitomalar nazal kavitede nadir görülen kitellerdir. İntranazal kitellerin ayrırcı tanısında mutlaka akılda tutulmaları gereklidir. Tanı ve tedavide multidisipliner yaklaşım önemlidir. Sistemik tutulum mutlaka ekarte edilmelidir.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastalardan alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - D.A., M.K., K.M.Ö.; Tasarım - D.A., M.K., A.İ., S.E.; Denetleme - K.M.Ö., H.D.; Kaynaklar - D.A., M.K., A.İ.; Malzemeler - D.A., S.E., H.D.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - D.A., M.K., A.İ.; Analiz ve/veya yorum - K.M.Ö., S.E., H.D.; Literatür taraması - D.A., M.K., A.İ., S.E.; Yazıyı yazan - D.A., M.K.; Eleştirel inceleme - K.M.Ö., S.E., H.D.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar bu olgu için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from the patients.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - D.A., M.K., K.M.Ö.; Design - D.A., M.K., A.İ., S.E.; Supervision - K.M.Ö., H.D.; Funding - D.A., M.K., A.İ.; Materials - D.A., S.E., H.D.; Data Collection and/or Processing - D.A., M.K., A.İ.; Analysis and/or Interpretation - K.M.Ö., S.E., H.D.; Literature Review - D.A., M.K., A.İ., S.E.; Writer - D.A., M.K.; Critical Review - K.M.Ö., S.E., H.D.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

1. Batsakis JG, Medeiros JL, Luna MA, El-Naggar AK. Plasma cell dyscrasias and the head and neck. *Ann Diagn Pathol* 2002; 6: 129-40. [\[CrossRef\]](#)
2. Windfuhr JP, Ott G. Extramedullary plasmacytoma manifesting as a palpable mass in the nasal cavity. *Ear Nose Throat J* 2002; 81: 110-4.
3. Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, Kremer M, Spiess JC, Schratzenstaller B, et al. Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer* 1999; 85: 2305-14. [\[CrossRef\]](#)
4. Kapadia SB, Desai U, Cheng VS. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. A clinicopathologic study of 20 cases. *Medicine (Baltimore)* 1982; 61: 317-29. [\[CrossRef\]](#)
5. Susnerwala SS, Shanks JH, Banerjee SS, Scarffe JH, Farrington WT, Slevin NJ. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck region: clinicopathological correlation in 25 cases. *Br J Cancer* 1997; 75: 921-7. [\[CrossRef\]](#)
6. Çomez G, Pehlivan Y, Sevinç A, Kervancıoğlu S, Sarıca MA, Tutar E ve ark. Maksiller Sinüs Tutulumlu Ekstramedüller Plazmositom: Genç Bir Olgu Sunumu. *UHOD* 2008; 18: 112-5.
7. Miller FR, Lavertu P, Wanamaker JR, Bonafede J, Wood BG. Plasmacytomas of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 119: 614-8. [\[CrossRef\]](#)
8. Ching AS, Khoo JB, Chong VF. CT and MR imaging of solitary extramedullary plasmacytoma of the nasal tract. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002; 23: 1632-6.
9. Karadeniz A, Gürocak Ş, Saynak M, Dizdaz Y. Tiroit kıkırdagın estra medüller plazmositomu: Olgu sunumu. *Türk Onkoloji Dergisi* 2004; 19: 144-7.
10. Kilciksiz S, Karakoyun-Celik O, Agaoglu FY, Haydaroglu A. A review for solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma. *ScientificWorldJournal* 2012; 2012: 895765 [\[CrossRef\]](#)
11. Gür OE, Öksüzler Ö, Kaymakçı M, Özel E, Özdem C. Paranasal sinüs ve nazal kavitenin ekstramedüller plazmasitomu. *KBB ve BBC Dergisi* 2008; 16: 133-7.
12. Holland J, Trenker DA, Wasserman TH, Fineberg B. Plasmacytoma. Treatment results and conversion to myeloma. *Cancer* 1992; 69: 1513-7. [\[CrossRef\]](#)
13. Baek JB, Kim WS, Park H, Park KJ, Han YK, Oh C. Extramedullary plasmacytoma arising from the nasal septum. *Ear Nose Throat J* 2005; 84: 720-2.