

NAZOFARENKS'İN EKSTRAMEDÜLLER PLAZMASİTOMU: BİR OLGU SUNUMU

*Selvet ERDOĞAN¹, Kadri İLA¹, Fatma DEMİR KURU¹***ÖZET**

Ekstramedüller plazmasitom, periferel B lenfositlerden köken alan nadir bir tümördür. Plazma hücre tümörlerinin yaklaşık %3-4'ünü oluşturur. Sıklıkla 5. ve 6. dekada ve daha sıklıkla erkeklerde izlenir. Genellikle baş ve boyun bölgesinde (paranasal sinüs ve nazal kavitenin submukozal dokusunda) yer almasına rağmen tüm baş boyun tümörlerinin ancak %1' inden azını oluşturur. Yavaş büyüyen tümörler olduğu için erken dönemde semptom vermeyebilir. Klinik bulgular tümörün lokalizasyona göre kitle etkisine bağlıdır. Nazofarenks yerleşimli olanlarda nazal obstrüksiyon, burun kanaması, kulaklarda dolgunluk hissi ve horlama en sık izlenen bulgulardır. Plazmasitomanın tanısı kitleden alınan biopsinin histolojik incelemesiyle konur. Bu makalede burun tıkanıklığı ile başvuran 67 yaşında erkek hastada nazofarenks tutulumu ile seyreden ekstramedüller plazmasitom olgusu bildirilmiştir.

Anahtar sözcükler: Ekstramedüller plazmasitom, nazofarenks, nazal obstrüksiyon

Extramedullary Plasmacytoma of Nasopharynx: A Case Report**SUMMARY**

Extramedullary plasmacytoma is classified as a peripheral B-cell neoplasm and this tumor uncommon. This tumor comprises 3 to 4% of all plasma cell neoplasms. They usually occur in patients between 5. and 6. decades and more common men. Usually they arise head and neck area (paranasal sinus and submucosal nasal cavity) but less %1 of all head and neck tumors. Their symptoms couldn't seen early period because of growing slowly. Clinical manifestations of tumors are associated with localization. The most clinical manifestation of nasopharyngeal plasmocytoma is nasal obstruction, epistaxis, aural fullness and snoring. The diagnosis of plasmacytoma is based on and confirmed with histology and immunohistochemistry of biopsy from mass. In this present case, an extramedullary plasmocytoma involving the nasopharynx was reported in a 67 years old man presenting with nasal obstruction.

Key words: Extramedullary plasmocytoma, nasopharynx, nasal obstruction

Plazma hücre diskrazileri plazma hücrelerinin neoplastik proliferasyonudur ve çeşitli klinik formlarda olabilir¹. Yaygın olan formu multipl myelom, lokalize formu ise soliter kemik plazmasitom ve ekstramedüller plazmasitomdur. Ekstramedüller plazmasitom (EMP) malign plazma hücre diskrazilerinin %3 ila %4'ünü ve tüm baş boyun tümörlerinin ise %1'ini oluşturur^{2,3}. Vücudun herhangi bir yerinde oluşabilmekle birlikte vakaların %90'ı baş ve boyun bölgesinde ortaya çıkmaktadır⁴. Üst solunum yolunda sıklıkla nazal kavite, nazofarenks, tonsil ve larinksin submukozal lenfoid dokusunda görülür⁵⁻⁷. Ekstramedüller plazmasitom (EMP) genellikle lokal hastalık şeklinde görülse de %15-25 oranında lenf nodu metastazı bildirilmiştir⁸. Tanı kitleden alınan biopsi materyalinin histopatolojik incelemesi ile konur. Tanıda dikkat edilmesi gereken nokta multipl myelom gibi sistemik bir plazma hücre diskrazisinin komponenti olup olmadığıdır. Ekstramedüller plazmasitom multipl myeloma göre daha iyi prognoza sahiptir ve cerrahi olarak tedavisi mümkündür^{8,9}.

OLGU SUNUMU

Altmış yedi yaşında erkek hasta 6 ay önce başlayan burun tıkanıklığı şikayetiyle dış merkez kulak burun boğaz kliniğine başvurmuş. Burun

tıkanıklığının son zamanlarda arttığını ifade eden hastanın başvurduğu dış merkez KBB kliniğince nazofarenkste kitle tespit edilmiş ve kitleden alınan biyopsi sonucu plazmasitom gelmesi üzerine ileri tetkik amacıyla kliniğimize yönlendirilmiş. Özgeçmişinde özellik olmayan hastanın yapılan muayenesinde septum ileri derecede sola deviyeye ve sağ nazal kaviteden yapılan endoskopisinde koanayı tamamen oblitere eden vejetan kitle izlendi. Laboratuvar tetkiklerinde; hemoglobin 14.9 g/dl, lökosit 6900 / μ L, trombosit 294000 / μ L, albumin 4,3 g/dl, laktat dehidrogenaz 185 U /L, kalsiyum 9.4 mg/dL, kreatinin 0.9 mg/dl, IgG 11.5 g/L (N: 7-16), IgM 0.765 g/L (N:0.4-2.3), IgA 1.44 g/L (N: 0.7-4), Ig lambda 1.5 g /L (N:0,9-2.1), tam idrar tetkikinde ise protein (-), CRP < 3.13 saptandı.

Nazofarenks MRI incelemesinde nazofarenks orta hatta 25x24 mm boyutta lobüle kontürlü intravenöz kontrast madde (İVKM) enjeksiyonu sonrası homojen kontrastlanan yumuşak doku kitlesi izlendi. Hastaya genel anestezi altında septoplasti ve endoskopik olarak kitle eksizyonu yapıldı. Postoperatif patolojik tanı plazmasitom olarak değerlendirildi. Sistemik tarama için vertebra, kafa ve pelvis direk grafileri, akciğer bilgisayarlı tomografisi, kemik iliği biyopsisi yapıldı ve herhangi bir patoloji saptanmaması üzerine ekstramedüller plazmasitom tanısı alan hasta postoperatif radyoterapi için

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, KOCAELİ, TÜRKİYE

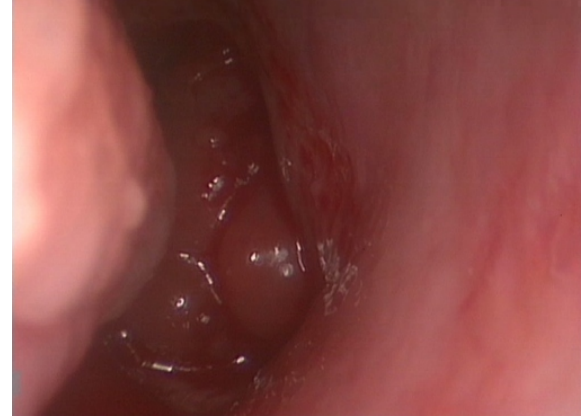
radyasyon onkolojisi bölümüne yönlendirildi. Radyoterapi sonrası hastanın takiplerinde nüks ve lenf nodu metastazı saptanmadı.

TARTIŞMA

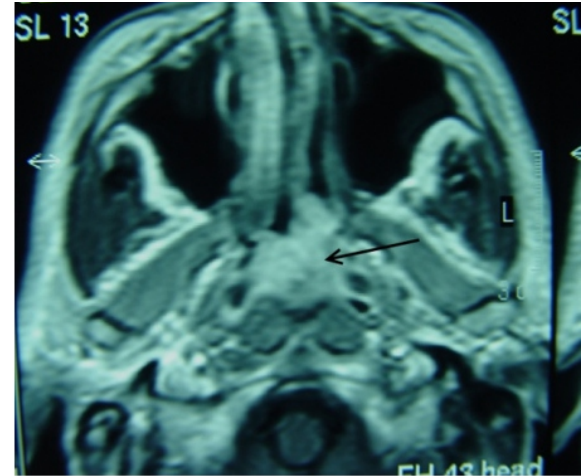
Plazma hücre neoplazmalarının multipl myelom, kemiğin soliter plazmasitomu ve ekstramedüller plazmasitom olmak üzere üç klinik varyantı vardır³. Ekstramedüller plazmasitom bu neoplazmaların %3 ünü oluşturan, yıllık insidansı 100.000'de 3 olan bir alt grubudur¹⁰. Burun ve paranasal sinüs mukozasının plazma hücrelerinden zengin olması nedeniyle %75 oranında nazal ve paranasal bölgede oluşur^{11,12}. Literatürde nadiren gastrointestinal sistem, karaciğer, tiroid, paratiroid, orta kulak yerleşimli vakalar bildirilmiştir⁴. Erkeklerde kadınlardan 3 kat sıktır ve özellikle 40-70 yaş grubunda görülür. Hastalığın etyolojisi belli değildir ancak sitokinler (interlökin 6) ve yabancı cisim reaksiyonu etyolojide suçlanmaktadır¹³. Nazofarinks yerleşimli ekstramedüller plazmasitumlu hastalar burun tıkanıklığı, lokal ağrı, kulak dolgunluğu ve burun kanaması gibi nonspesifik şikayetlerle başvurabilirler. Yavaş büyüyen tümörler olduğu için geç dönemde semptomatik hale gelirler. Fizik muayenede genellikle submukozal yayımlı kitle izlenir. Tanı kitleden alınan biopsi materyalinin histolojik incelemesiyle konular. Submukozal yayımlı tümörler olduğu için biopsinin derin alınması önerilmektedir¹³. İnce iğne aspirasyon biopsisi ile tanısal nitelikte yeterli materyal elde edilemeyeceği için önerilmez. Ekstramedüller plazmasitom lenf nodu tutulumuna göre evrelendirilir⁸⁻¹³. Evre I: Tümör primer bölgede sınırlı, Evre II: Hastalıkta lokal lenf nodu tutulumu var, Evre III: Metastatik yayımlı tümör. Hastaların %15-25'inde lenf nodu tutulumu izlenebilir. Ancak lenf nodu metastazı varlığının kötü prognozu göstermediği bildirilmiştir¹³. Bizim hastamızda lenf nodu metastazı saptanmadı ve hastamız evre I tümör olarak değerlendirildi. Tanıda dikkat edilmesi gereken diğer önemli bir noktada hastalığın lokalize bir hastalık mı yoksa multipl myelom gibi sistemik yayımlı bir hastalığın komponenti mi olduğudur. Çünkü ekstramedüller plazmasitom ve kemiğin soliter plazmasitomu multipl myeloma göre daha iyi prognoza sahiptir^{8,9}. Ekstramedüller plazmasitom hastalarının yaklaşık on yıl sağ kalım süresi %70 oranındadır. Bu oran kemiğin soliter plazmasitomunda yaklaşık %16'dır³. Multipl myelom ile ayırıcı tanı yapabilmek için tam idrar tahlili, kan rutinleri, tüm vücut kemik grafisi ve kemik iliği biyopsisi yapılmalıdır. Bizim olgumuzda yapılan tetkiklerde multipl myelom düşündürecek bulgu saptanmadı ve hasta ekstramedüller plazmasitom tanısı aldı.

Nadir görülen tümörler olduğu için kesin olarak belirlenmiş bir tedavi protokolü yoktur. Tedavide lokal radyoterapi veya cerrahi ile benzer yanıt alınır.

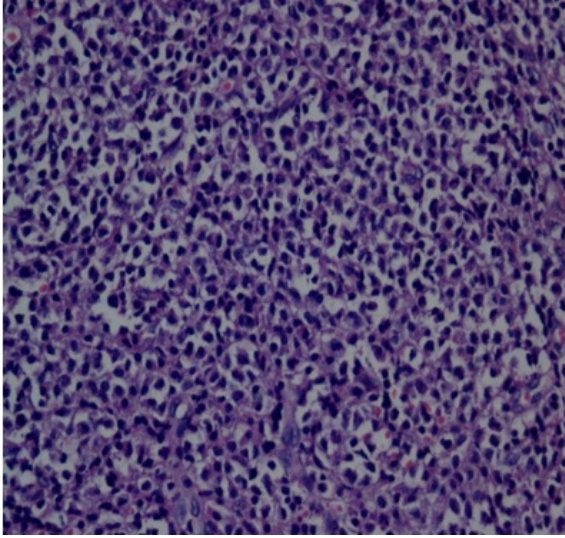
Plazmasitomlar radyosensitif tümörler olduğu için son dönemde tedavide radyoterapi önerilmektedir. Ancak lokal olan olgularda radyoterapinin olası yan etkilerinden dolayı cerrahi düşünülebilir⁸. Bizim olgumuzda ise cerrahi sonrası radyoterapi uygulanmıştır. Yaygın hastalık varlığında kemoterapi yararlı olabilir. Ekstramedüller plazmasitom %17-35 oranında multipl myeloma dönüşebilmektedir¹⁴. Ayrıca bu hastalarda %6-10 oranında lokal rekürrens izlenebilir⁹. Bu nedenle bu hastaların uzun dönem takibi gereklidir.



Resim 1. Endoskopik görüntüde koanayı tamamen oblitere eden vejetan kitle izlenmektedir.



Resim 2. Nazofarenkse yönelik MRI incelemede nazofarenks orta hatta 25x24 mm boyutta yumuşak doku kitlesi (ok) izlenmektedir.



Resim 3. Histopatolojik incelemede plazma hücrelerinden zengin görünüm izlenmektedir (HEX400).

12. Holland J, Trenker DA, Wasserman TH, Fineberg B. Plasmacytoma: treatment results and conversion to myeloma. *Cancer* 1992;69(6):1513-7.
13. İncesulu A, Yardımcı S, Hücümenoğlu SG, Erkam Ü, Özdemir N, Burun ve Paranasal sinüs yerleşimli ekstraplazmasitom. *K.B.B. ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi* 2000;8(3):219-5.
14. Corwin J, Lindberg RD. Solitary plasmacytoma of bone vs extramedullary plasmacytoma and their relationship to multiple myeloma. *Cancer* 1979;43(3):1007-13.

YAZIŞMA ADRESİ

Dr. Selvet ERDOĞAN
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun
Boğaz Anabilim Dalı, KOCAELİ, TÜRKİYE

E-Posta : *sel-erdogan@hotmail.com*

Geliş Tarihi : *09.10.2012*

Kabul Tarihi : *17.10.2012*

KAYNAKLAR

1. Kırımlıoğlu H, Gürdal C. Subkonjunktival yerleşimli soliter ekstraplazmasitom olgusu. *İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 20018(3):145-8.
2. Nowak-Sadzikowska J, Weiss M. Extramedullary plasmacytoma of the larynx. Analysis of 5 cases. *Eur J Cancer* 1998;34(9):1468.
3. Nofsinger YC, Mirza N, Rowan PT, et al. Head and neck manifestations of plasma cell neoplasms. *Laryngoscope* 1997;107(6):741-6.
4. Çömez G, Pehlivan Y, Sevinç A, Kervancıoğlu S, Sarıca MA, Tutar E, Camcı C, Adlı M. Maksiller sinüs tutulumlu ekstraplazmasitom: Genç bir olgu sunumu. *UHOD* 2008;2(18):112-5.
5. Welsh J, Westra WH, Eisele D, et al. Solitary plasmacytoma of the epiglottis: A case report and review of the literature. *J Laryngol Otol* 1998;112(2):174-6.
6. Yavas O, Altundag K, Sungur A. Extramedullary plasmacytoma of nasopharynx and larynx: Synchronous presentation. *Am J Hematol* 2004;75(4):264-5.
7. Tesei F, Caliceti U, Sorrenti G, et al. Extramedullary plasmacytoma (EMP) of the head and neck: A series of 22 cases. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 1995;15(6):437-42.
8. Ayan N, Yılmaz B, Çınar F, Çevikbaş U, Gürsel AO. Ekstraplazmasitom. *K.B.B. ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi* 1995;3:73-5.
9. Iseri M, Oztürk M, Ulubil SA. Synchronous presentation of extramedullary plasmacytoma in the nasopharynx and the larynx. *Ear Nose Throat J* 2009;88(11):E9-12.
10. Rodriguez-de-Velasquez A, Weber AL, Montgomery W. Extramedullary laryngeal plasmacytoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996;105(6):483-6.
11. Susnerwala SS, Shanks JH, Banerjee SS, et al. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck region: Clinicopathological correlation in 25 cases. *Br J Cancer* 1997;75(6):921-7.