

Sfenoid sinüs multipl miyelomu: Olgu sunumu

Multiple myeloma of the sphenoid sinus: a case report

Dr. Erdinç AYDIN,¹ Dr. Levent ÖZLÜOĞLU,¹ Dr. Fuat BÜYÜKLÜ,¹ Dr. Nihan HABERAL,² Dr. Hasan YERLİ³

Baş-boyun bölgesi plazma hücreli neoplazmları kemiğin ekstrapedüller plazmositomu, kemiğin soliter plazmositomu veya multipl miyelomun lokal tutulumu olabilir. Dört gündür çift görme yakınmasıyla başvuran 70 yaşında erkek hasta kliniğimizde değerlendirildi. Hastanın manyetik rezonans görüntülemesinde sfenoid sinüste yumuşak doku kitlesi saptandı. Biyopsi sonucu multipl miyelom tanısı kondu. Multiple miyeloma yönelik tıbbi tedavi uygulanan hasta bir yıl sonra kaybedildi.

Anahtar Sözcükler: Multipl miyelom/patoloji; paranazal sinüs neoplazileri; sfenoid sinüs/patoloji.

Plasma cell neoplasms of the head and neck region can be extramedullary plasmacytoma of the bone, solitary plasmacytoma of the bone, and local manifestations of multiple myeloma. A 70-year-old male patient was admitted to our hospital with diplopia of four-day history. Magnetic resonance imaging showed soft tissue in the sphenoid sinus. Endoscopic biopsy was taken from the sphenoid sinus, which revealed multiple myeloma. Despite medical therapy for multiple myeloma, the patient died after a year.

Key Words: Multiple myeloma/pathology; paranasal sinus neoplasms; sphenoid sinus/pathology.

İzole sfenoid sinüs hastalıkları nadirdir. Hastalık seyri sırasında sfenoid sinüs tutulduğunda, öykü ve fizik muayene doğru tanı konulmasında yetersiz kalmaktadır. Bu gerçek ışığında sfenoid sinüs tutulduğunda, nedenin primer-sekonder veya benign-malign lezyon olup olmadığını anlamak güçtür.^[1] Baş-boyun bölgesi plazma hücresi neoplazmları; ekstrapedüller plazmositom (EMP), kemik soliter plazmositomu (KSP) ve multipl miyelom (MM) tutulumlarıdır.^[2,3] Sfenoid sinüs multipl miyelomu çok daha nadir bir durumdur. Bu çalışmada multipl miyelomun sfenoid sinüs tutulumu olan bir hasta sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Yaklaşık dört yıl önce multipl miyeloma tanısı konmuş ve üç yıldır remisyonda olan 70 yaşında erkek hasta, baş ağrısı ve dört gündür çift görme yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Kulak burun boğaz muayenesinde sağ gözde altıncı sinir paralizi saptandı. Ayrıca nazal septumda sola deviasyon ve solda 12. sinir paralizi bulundu. Hastanın fiberoptik nazal endoskopi bulguları normaldi. Manyetik rezonans görüntülemesinde klivusta ekspansiyona neden olan anteriorda sfenoid sinüse uzanan, sınırları sfenoid sinüsten net olarak ayırt edilemeyen lezyon, T₁ ve T₂ ağırlıklı görüntülerde izointens olarak izlendi. Post-

◆ Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Patoloji Anabilim Dalı, ³Radyoloji Anabilim Dalı (Departments of ¹Otolaryngology, ²Pathology and ³Radiology, Medicine Faculty of Başkent University), Ankara, Turkey.

◆ Dergiye geliş tarihi - 8 Mayıs 2004 (Received - May 8, 2004). Düzeltme isteği - 26 Ekim 2004 (Request for revision - October 26, 2004). Yayın için kabul tarihi - 20 Kasım 2004 (Accepted for publication - November 20, 2004).

◆ İletişim adresi (Correspondence): Dr. Erdinç Aydın. Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, 06490 Bahçelievler, Ankara, Turkey. Tel: +90 312 - 223 85 34 Faks (Fax): +90 312 - 215 75 97 e-posta (e-mail): erdinca@baskent-ank.edu.tr

kontrast görüntülerde belirgin kontrast tutulumu yoktu (Şekil 1a-d). Sfenoid sinüsteki lezyondan, genel anestezi altında endoskopik transnazal yolla biyopsi alındı. Biyopsi materyalinin histolojik değerlendirilmesi sonucu, küçük gruplar halinde damarların çevresine yerleşim gösteren tümöral infiltrasyon izlendi. Eksantrik nükleuslu, irregüler nükleer kontürlere sahip atipik plazmositoid hücreler ve atipik mitoz gözlemlendi (Şekil 2). Patoloji sonucu multipl miyelom olarak rapor edildi. Bunun sonucunda radyoterapi tedavisi uygulanan hasta bir yıl sonra hayatını kaybetti.

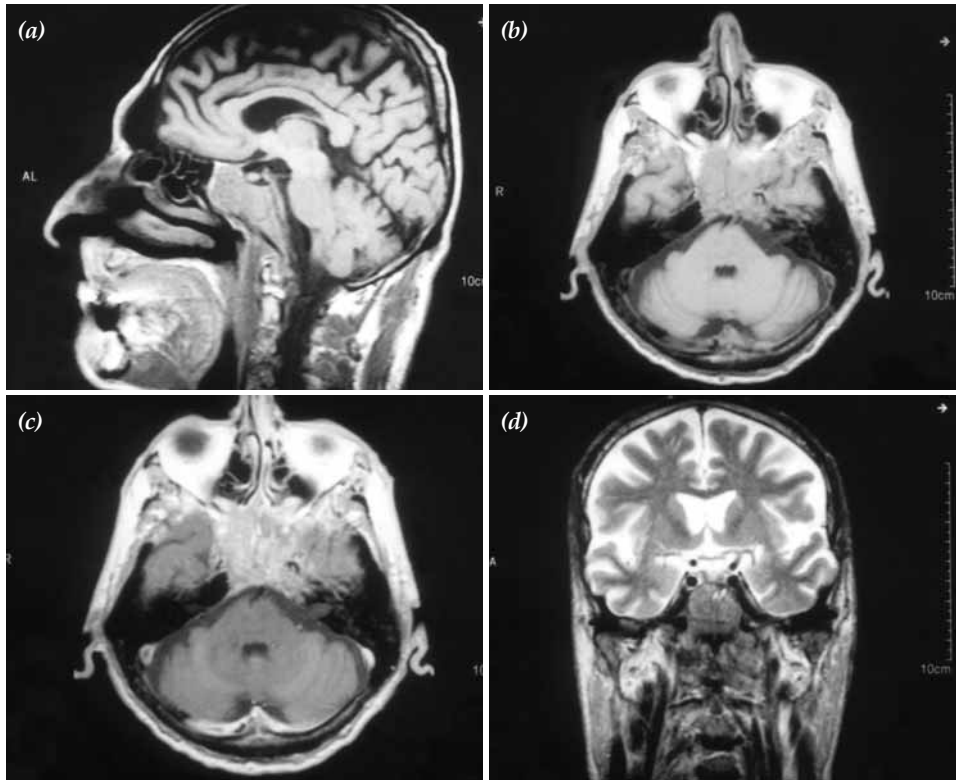
TARTIŞMA

Hastalıklarda tek başına sfenoid sinüs tutulumu nadir bir olaydır. İzole sfenoid sinüs patolojileri inflamatuvar durumlardan tümörlere kadar geniş bir yelpazeye bağlı oluşabilir. Ayrıca ensefalosel, rinolit, yabancı cisim, psödötümör ve internal karotid arter anevrizması da rastlanabilecek lezyonlardır.^[1,4-6] Baş-boyun plazma hücreli neoplazmaları, tek başına veya multifokal sürecin bir parçası olabilmektedir. Bu

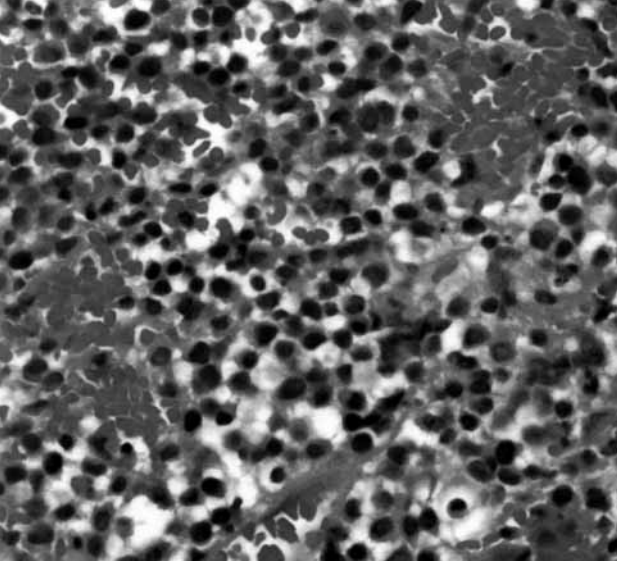
bölgenin plazma hücreli neoplazmaları, EMP, KSP, MM tutulumlarıdır.^[2]

Ekstramedüller plazmositom, tüm baş-boyun tümörlerinin %1'ini, nazal boşluğun nonepitelyal tümörlerinin %4'ünü oluşturmaktadır. Tüm EMP'lerin %80'i üst solunum ve sindirim yollarındadır. Özellikle de nazofarenks ve paranasal sinüsler tutulur.^[7-9] Genellikle submukozal doku içinde gelişir ve değişken oranlarda multipl miyeloma dönüşebilirler.^[9] Kemik soliter plazmasitomu, baş-boyun bölgesinde nadiren görülür, sıklıkla mandibula molar ve premolar bölgesini tutar. Nazal kavite, paranasal sinüs ve kafa tabanı tutulumu daha nadirdir. Multipl miyelom olguları EMP'ye benzer olarak sıklıkla nazal kavite, nazofarenks ve paranasal sinüsleri tutar ancak oral kavitede nadir olarak görülürler.^[8]

Plazma hücreli neoplazmalarında spesifik sfenoid sinüs tutulumu çok nadirdir. Son olarak Çakmak ve ark.^[4] 1935-1998 tarihleri arasında Mayo Klinik'teki izole sfenoid sinüs lezyonlarını incelemiş ve litera-



Şekil 1 - (a) T₁ ağırlıklı sagittal manyetik rezonans görüntüsünde klivusta ekspansiyona neden olan anteriorda sfenoid sinüse uzanan, sınırları sfenoid sinüsten net olarak ayırt edilemeyen izointens lezyon dikkati çekiyor. (b, c) T₁ ağırlıklı kontrast öncesi ve kontrast sonrası manyetik rezonans görüntülerinde lezyonun belirgin kontrast tutulumu göstermediği izleniyor. (d) T₂ ağırlıklı koronal manyetik rezonans lezyon izointens olarak görülüyor.



Şekil 2 - Diffüz infiltrasyon gösteren hiperkromatik ve periferik yerleşimli nükleusa sahip atipik plazma hücreleri izlenmektedir (x 40).

türdeki en geniş çalışmayı oluşturmuşlardır. Bu çalışmada incelenen 182 hastanın dördünde plazma hücresi neoplazmının izole sfenoid sinüs tutulumu rapor edilmiştir. Sfenoid sinüs tümörleri, tüm sinüs malignensilerinin %1'inden daha azdır.^[6]

Sfenoid sinüs çevresinde 13 önemli yapı bulunmaktadır. Bu yapılar; dura, internal karotid arter, hipofiz, kavernöz sinüs, 2-3-4 ve 6. kafa çiftleri, oftalmik, maksiller ve sfenopalatin sinirler, sfenopalatin arter, pterigoid kanal ve pterigoid sinirdir.^[2,4] Bu yapılar sfenoid sinüsteki patolojiden kolayca etkilenebilir ve semptom yaratabilir. İzole sfenoid sinüs hastalıklarında baş ağrısı en sık (%96.7) semptomdur. Ağrı frontal, retro-orbital, temporal, oksipital veya verteks bölgesinde olabilir.^[4] Diplopi (%72.5) kranyal sinir tutulumuna ikincil gelişir. Vizüel bozukluklar (%15.9) da diğer bir yaygın semptomdur ve daha sıklıkla malign lezyonlarda görülür.^[1,4] Burun tıkanıklığı, burun akıntısı, pitozis, yüzde uyuşukluk, epistaksis, beyin omurilik sıvısı (BOS) rinosesi de görülebilen semptomlardır.^[4]

Sfenoid sinüs patolojilerini anatomik yerleşimi nedeniyle, direkt muayene ve konvansiyonel rad-

yografilerle değerlendirmek kolay değildir. Tanının gecikmesi veya yanlış tanı konulması görülebilir. Bilgisayarlı tomografi bu sinüs patolojilerinin tanınmasında önemlidir.^[1,4] Manyetik rezonans görüntüleme, lezyonun yapısı hakkında bilgi edinmek ve intrakranyal veya kafa tabanı tutulumunu belirlemek açısından değerlidir.^[1] Asıl tanı, histolojik ve immünohistokimyasal olarak konulur.^[2]

Plazma hücresi neoplazmaları yüksek derecede radyosensitiftir. Radyoterapi EMP ve KSP için standart tedavidir. Ekstramedüller plazmositom ve KSP lokal hastalıklar oldukları için cerrahi eksizyon kuratif olmasına karşın cerrahi müdahale, genellikle ikinci sıra tedavi seçeneğidir. Tek başına cerrahi uygulanması tartışmalıdır. Sağkalımı kısıtlı sistemik bir hastalık olduğundan dolayı MM'de cerrahi tedavi, daha az sıklıkla tercih edilir. Semptomatik hastalar kemoterapi ve en sonunda kemik iliği transplantasyonu ile tedavi edilir. Hastalığın lokal kontrolü için radyoterapi kullanılır.^[8]

KAYNAKLAR

1. Lawson W, Reino AJ. Isolated sphenoid sinus disease: an analysis of 132 cases. Laryngoscope 1997;107:1590-5.
2. Bachmeyer C, Levy V, Carteret M, Laccourreye O, Danel C, Le Tourneau A, et al. Sphenoid sinus localization of multiple myeloma revealing evolution from benign gammopathy. Head Neck 1997;19:347-50.
3. Batsakis JG. Pathology consultation. Plasma cell tumors of the head and neck. Ann Otol Rhinol Laryngol 1983;92:311-3.
4. Cakmak O, Shohet MR, Kern EB. Isolated sphenoid sinus lesions. Am J Rhinol 2000;14:13-9.
5. Levine H. The sphenoid sinus, the neglected nasal sinus. Arch Otolaryngol 1978;104:585-7.
6. Cakmak O, Ergin NT, Aydin MV. Isolated sphenoid sinus adenocarcinoma: a case report. Eur Arch Otorhinolaryngol 2002;259:266-8.
7. Wax MK, Yun KJ, Omar RA. Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. Otolaryngol Head Neck Surg 1993;109:877-85.
8. Nofsinger YC, Mirza N, Rowan PT, Lanza D, Weinstein G. Head and neck manifestations of plasma cell neoplasms. Laryngoscope 1997;107:741-6.
9. Gonzalez JB, Gonzalez FB, Munoz Herrera A, Nieto Garcia A, Antunez Plaza P, Perez Plasencia D, et al. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. Report of 3 clinical cases. An Otorrinolaringol Ibero Am 2003;30:501-11. [Abstract]