

Soliter plazmositom ile prezente olan genç bir multiple myelom olgusu

Güven TEKBAŞ¹, Ayla BÜYÜKKAYA², Hatice GÜMÜŞ¹, Faysal EKİCİ¹, Ramazan BÜYÜKKAYA²

ÖZET

Multipl myeloma, kemik iliğini en sık tutan ve yaşlı popülasyonda sık görülen lenfoproliferatif hastalıktır. Atipik plazma hücrelerinden oluşan hematolojik malign bir tümördür. Multiple myelomlu hastaların 30 yaşından genç olması ileri derecede nadirdir ve yaklaşık %2 hasta 40 yaş altındadır. Ekstramedüller plazmositom ise tüm plazma hücreli neoplazilerin %3'üdür. Otuz yaşında erkek hasta, göğüs ağrısı şikayetiyle 2 ay önce bir sağlık merkezine başvurmuş. İlk muayenesinde belirgin bulgu saptanmayan olguya, kas spazmı nedeniyle kas gevşetici ve ağrı kesici reçete edilerek gönderilmiş. Fakat dirençli göğüs ağrısı nedeniyle merkezimize başvuran hasta, tekrar tetkik edildi. Hastanın direkt grafilerinde ve bilgisayarlı tomografisinde multiple litik lezyonlar ve sağ göğüs duvarında yumşak doku kitlesi saptanan hasta, multiple myeloma ön tanısı ile ileri merkeze yönlendirildi. Biyopsi ile radyolojik tanı doğrulanan olgu, otolog kemik iliği nakil programına alınmıştır. Multiple myelom erişkin yaş hastalığı olmasına rağmen, genç hastalarda da nadiren görülebilmektedir. Bu nedenle göğüs ağrısı şikayetiyle başvuran genç hastaların ayırıcı tanısında mutlaka multiple myeloma gibi hastalıklar da düşünülmeli, gerekli radyolojik ve laboratuvar incelemeleri yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Multiple myelom, Ekstramedüller plazmositom, Genç erişkin

A young case of multiple myeloma who was presented with solitary plasmacytoma

ABSTRACT

Multiple myeloma (MM) is a lenfoproliferative disease which is commonly involved bone marrow and commonly seen in older patients. It's a hematologic malignant tumor composed of atypical plasma cells. Multiple myeloma is extremely rare in patients younger than 30 years and about 2% of patients under 40 years of age. Extramedullary plasmacytoma accounts for 3% of all plasma cell neoplasms. 30-year-old male patient with chest pain had applied to a medical center two months ago. At the first examination of the patients, physician had not detect obvious signs of disease and prescribed muscle relaxants and pain killers with the diagnosis of muscle spasm. However, patients with refractory chest pain admitted to our center, patients were evaluated again. Direct x-ray and CT scan of the patient revealed that multiple lytic lesions at bones and soft tissue mass in the right chest wall and he was referred to tertiary health center with the diagnosis of multiple myeloma. In this center radiologic diagnosis was confirmed with biopsy and he had taken bone marrow transplantation program. Although multiple myeloma is known disease of 5-6 decade, rarely it can be seen less than 40 years old. Because of this in the differential diagnosis of atypical chest pain, as the disease of multiple myeloma should be kept in mind and required diagnostic scans should be done in young patients.

Key Words: Multiple myeloma, Extramedullary plasmacytoma, Young adult

GİRİŞ:

Multipl myeloma (MM) immünglobulin sekrete eden plazma hücrelerinin malign bir klonunu doğuran, transformasyona uğramış B lenfoid progenitör hücrelerinin proliferasyonunun neden olduğu, yaşlı popülasyonda sık görülen ve kemik iliğini en sık tutan (%42) lenfoproliferatif hastalıktır. İnsidansı 100.000'de 3-4'tür (1). MM tüm hematolojik malignitelerin %10'undan sorumludur (2). MM'li hastaların 30 yaşından genç olması ileri derecede nadirdir ve yaklaşık %2 hasta 40 yaş altındadır (3). Blade ve arkadaşları 1956-1992 yılları arasında 30 yaşından genç sadece 10 hasta (0.3%) bildirmişler, genç ve yaşlı hastaların klinik prezentasyonlarının benzer olduğunu saptamışlardır (3). Bu yazıda atipik göğüs ağrısı ile başvuran, hastanın genç olması nedeniyle ilk muayenesinde kas spazmı ön tanısı ile tedavi edilen, ileri tetkik ve incelemelerinde multiple myeloma tanısı alan olguyu sunduk.

¹ Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

² Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

Correspondence: Dr.Ayla BÜYÜKKAYA, e-posta: rabuyukkaya@gmail.com

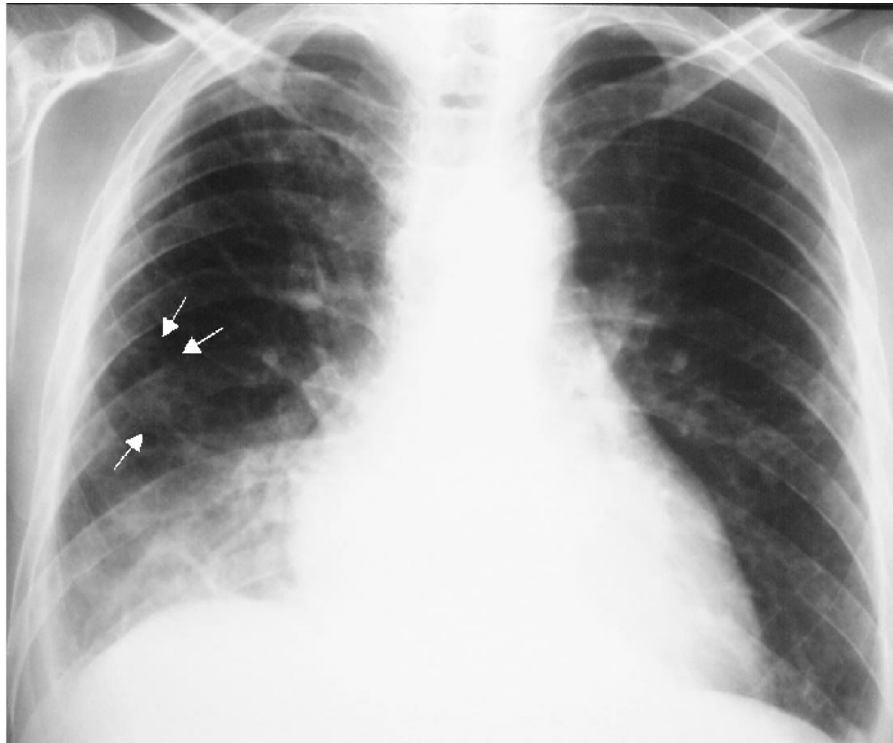
OLGU

Otuz yaşında erkek hasta 2 ay önce son zamanlarda ortaya çıkan yorgunluk ve sağ göğüs ön duvarında ağrı şikâyeti ile dış merkezde iç hastalıkları polikliniğine başvurmuş. Belirgin bulgu saptanmayan hastaya myalji tanısıyla kas gevşetici ve ağrı kesici reçete edilerek gönderilmiş. Hasta 2 ay sonra ağrılarının artması ve ilaçlardan fayda görmemesi üzerine göğüs hastalıkları polikliniğine başvurdu. Yapılan laboratuvar incelemede Hgb:10gr/dl Hct:%30, Kalsiyum:11,4 mg/dl, total Protein:9,6 gr/dl, sedimentasyon:60 mm/saat dışındaki değerleri normal sınırlardaydı. Fizik muayenesinde kostalar üzerinde belirgin hassasiyeti olması nedeniyle hastaya postero-anterior akciğer grafisi çekildi. PA akciğer grafisinde sağ akciğer orta zonda anterior 4-5 kostalar düzeyinde oval şekilli zorlukla seçilebilen opasite saptandı. Opasite komşuluğundaki kostada litik görünüm saptandı (Resim1) ve hastaya kontrastsız toraks bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. Toraks BT’de sağ anterior 4 ve 5. kostadan parankime doğru uzanım gösteren ekspansil, düzgün sınırlı, oval yumuşak doku dansitesinde kitle izlendi (Resim 2). Kitle komşuluğundaki kostada ileri derecede litik görünüm mevcuttu. Komşu parankimde kompresif görünüm izlenirken infiltratif görünüm saptanmadı. Parankim penceresinde uzak parankim alanlarında lezyon saptanmadı. Ayrıca vertebra korpuslarında yaygın yuvarlak, litik lezyonlar izlenmekteydi. Vertebra korpuslarında yükseklik kaybı saptanmadı (Resim 3). Çok sayıda yuvarlak, litik lezyon olması nedeniyle hastaya kranium grafisi ve ekstremiteler grafileri çekildi. Direkt grafilerde kalvaryal kemik yapılar, humerus başı ve sol iliyak kemikte, çok sayıda litik lezyonlar saptandı (Resim 4). Radyolojik ön tanı MM

olması, fakat hastanın beklenenden çok genç oluşu nedeniyle serum monoklonal paraprotein, serum protein, idrarda Bence Jones proteini düzeyleri araştırıldı. Yapılan protein elektroforezde monoklonal gama piki mevcuttu, İmmun elektroforezde serum IgG:3.7dr/dl olup normalden yüksek idi. Bu tetkik sonuçlarının radyolojik tanıyla uyumlu olması üzerine hastaya kemik iliği biyopsisi yapıldı. Biyopsi neticesinde %35 oranında plazma hücresi infiltrasyonu saptanması üzerine tanı kesinleştirildi ve hastaya vinkristin, adriamisin, deksametazon kemoterapisi planlanarak otolog kemik iliği transplantasyonu programına alındı.

TARTIŞMA

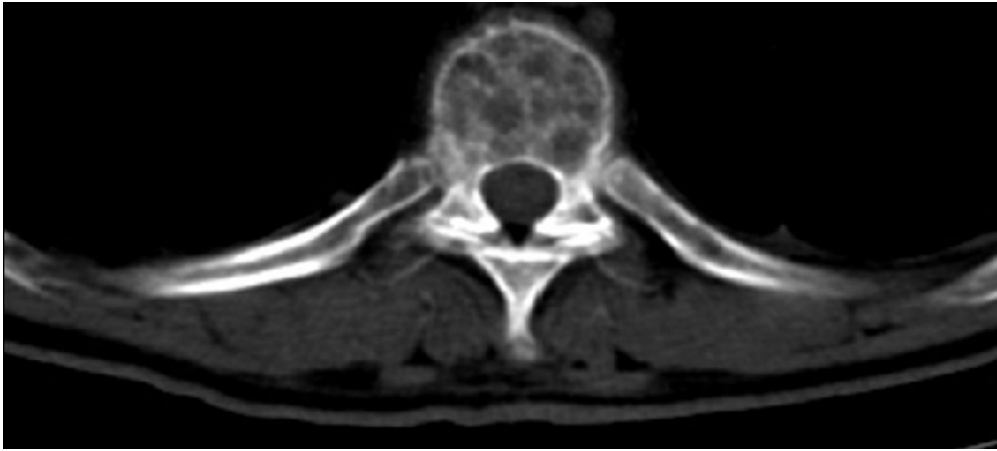
Plazma hücre neoplaziler MM, kemiğin soliter plazmositomu ve ekstramedüller plazmositom (EMP) olarak 3 ayrı gruba ayrılmaktadırlar. Bu hastalıklar içinde en sık görüleni MM olup EMP’nin büyük bir kısmı da MM ile birliktelik göstermektedir (4). Soliter olarak tespit edilmiş EMP’lerin %32–70 oranında daha sonra MM’ye ilerleyebileceği bildirilmiştir (4). MM ise monoklonal immunglobulinlerin aşırı miktarda üretiminden kaynaklanan plazma hücrelerinin malign neoplazmidir. MM genellikle kemik iliğinde sınırlı kalmakta, nadiren ekstramedüller tutulumlar oluşturmaktadır (5). Literatürde, 40 yaş altında MM olgularına nadir de olsa (%1-2) rastlanmakta olup, bu olguların klinik özellikleri ile ileri yaş grubu arasında fark saptanmamıştır. (2). Fakat literatür araştırmamızda 30 yaş ve altında toraks duvar tutulumu ile başvuran hasta prevalansı bulunamamıştır. Bulunabilen en geniş seri Oymak ve arkadaşlarının (1) olup bu seride en genç hasta 43 yaşındadır.



Resim 1: PA akciğer grafisi; sağ akciğer orta zonda, sağ 4. kostada anteriorda litik görünüm ve kosta üzerine süperpoze silik radyoopasite izlenmektedir.



Resim 2: Aksial kontrastsız toraks BT incelemesi (mediasten penceresi); sağ anterior 4 ve 5. kostadan akciğere parankime doğru uzanım gösteren ekspansil, düzgün sınırlı, ovoid yumuşak doku dansitesinde kitle izlenmektedir.

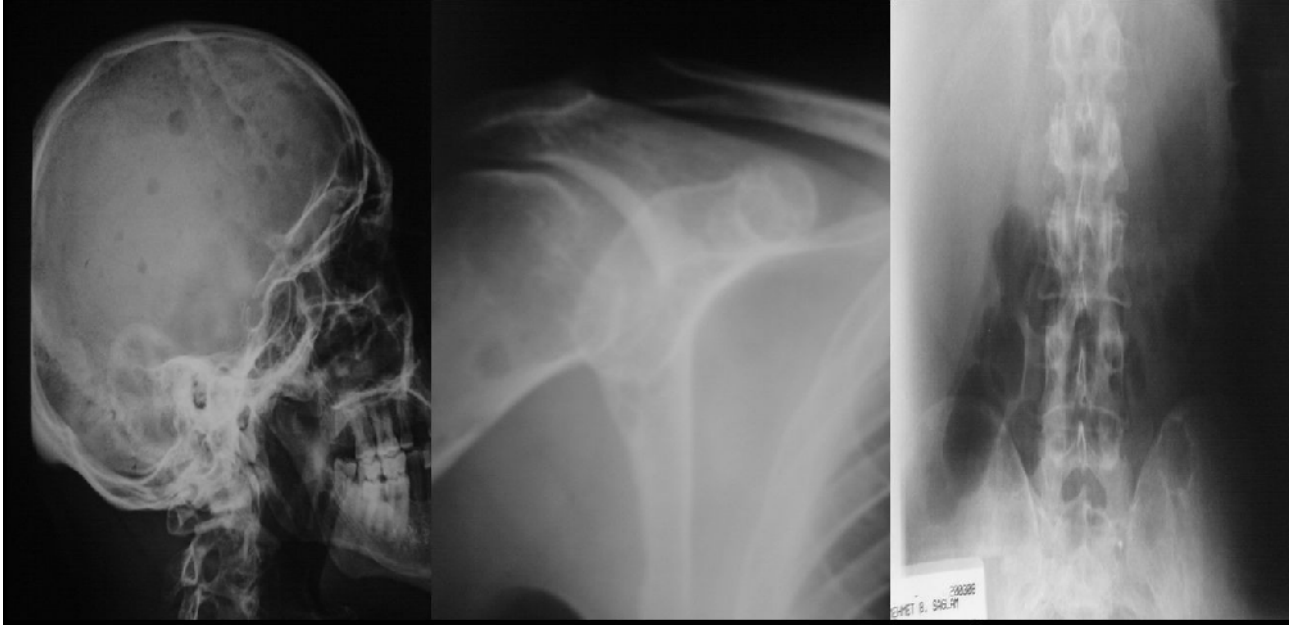


Resim 3: Aksial toraks BT (mediasten penceresi); vertebra korpuslarında yaygın dairesel litik lezyonlar

MM'de kemik ağrısı, olgumuzda da olduğu gibi başlıca klinik semptomdur. Olgumuzda ağrı sağda 4-5. kostalar üzerinde hissedilen, hareketle ve solunum ile artan keskin vasıflıydı. Lokalize kemik ağrılarında sonra sıkça karşılaşılan diğer klinik bulgular; lokalize şişlik, yorgunluk hissi, anemi, böbrek yetmezliği ve bakteriyel enfeksiyonlardır (2). MM'de en sık nörolojik bulgular vertebra tutulumuna bağlı spinal kord kompresyonları, paraproteinele ilişkili periferik nöropatiler, hiperkalsemi, hiperviskozite ve amiloidoza bağlıdır (5). Olgumuzda klinik olarak nörolojik semptomlar ve spinal kord kompresyon bulguları yoktu. İncelenen sahalarda spinal kanal açıklığı tamdı.

Multiple Myelom tanısında direkt grafiler, halen dekstrükatif kemik lezyonlarını tespit etmede birincil tanı yöntemidir. Yaklaşık %50 olguda kemik destrüksiyonlarının radiografik değişikliklerden önce olduğu tahmin edilmektedir (6). MM'de en sık tutulan kemikler vertebra başta olmak üzere, kalvarium, pelvis, kaburga, skapula, humerus ve femurdur (2).

Radyolografide küçük, ayrı ayrı, keskin sınırlı, zımba gibi delinmiş çok sayıda litik lezyonlar veya generalize osteoporoz izlenir. Genel olarak litik alanların çevresinde osteosklerotik reaksiyon görülmez (4). Durie-Salmon klinik evrelemesinde kemik survey incelemeleri halen önemli yer tutmaktadır. Kemik survey incelemelerinde ikiden fazla açık keskin litik lezyonun olması yüksek tümör yükünü ve evre 3 hastalığı göstermektedir (6). Direkt röntgen incelmelerinin yanında BT kemik lezyonlarının göstermede duyarlı bir tanı aracıdır. BT'de litik lezyonlar, yumuşak doku komponenti olan ekspansil kitleleri, diffüz osteopeniyi kemik fraktürlerini ve osteosklerozu gösterir. Literatürde belirtildiğine göre (6); direkt röntgen, BT ve MR karşılaştırmalı çalışmada 18 yeni vakanın BT'de tespit edildiği görülmüş olup BT'nin direkt röntgene göre üstünlüğü gösterilmiştir. MR ise evreleme ve kitlenin yayılımında BT'ye yardımcıdır. Olgumuz dış merkezdeki dâhiliye polikliniğinde myalji açısından tedavi edilmiş olup burada ileri tetkik ve incelemeye gerek duyulmamış. Hastanın şikâyetlerinin artması üzerine kurumumuza sevk



Resim 4: Direkt röntgen incelemeleri; kalvaryal kemik yapılar, humerus başı ve sol iliak kemikte litik lezyonlar izlenmektedir.

edilmiş olup hastaya survey röntgenografiler ve toraks BT yapıldı. Bu incelemelerde hemen her lokalizasyonda kemik yapılarında litik alanların yanında, BT’de sağ 4-5. kosta anteriorunda ekspansil yumşak doku kitlesi saptandı.

Kemik iliğinde atipik plazma hücrelerinin %30’dan daha fazla olması; serumda monoklonal immünglobulin (M proteini) veya idrarda hafif zincir saptanması MM tanısını koydurur (1). MM lezyonlarının ayırıcı tanısı, metastatik karsinom, lenfoma ve histiositozis X ile yapılmalıdır (4). Tanımızı desteklemek için immünelektroforez, idarda Bence Jones proteinürisi araştırması yapıp radyolojik tanıyı destekleyen sonuçlar alınması üzerine kesin tanı amaçlı kemik iliği biyopsisi yapılmıştır.

Multiple Myelom’da prognoz kötüdür. 5 yıllık sağkalım %10’nun altındadır. Ortalama sağkalım 29-36 aydır. MM tedavisinde alkilleyici kemoterapötik ajanlar ve steroidler verilir. Lokal semptomatik lezyonlara radyoterapi uygulanır. Yeni kemoterapötik ajanlar sayesinde 2-3 yıllık sağkalımın, 6 yıl üzerine çıktığı belirtilmiştir. Son 15 yılda gelişen ve konvansiyonel kemoterapiye alternatif olan, olog hemopoetik kök hücre naklinde ortalama sağkalımın 55-72 ay, transplantasyona bağlı mortalite oranının %3’ün altında olduğu belirtilmektedir ve olgumuz kemoterapi ve kemik iliği transplantasyon programına alınmıştır.

Sonuç olarak MM genellikle yaşlılarda görülmekle birlikte 40 yaşın altında nadir de olsa rastlanmaktadır. Bu nedenle yorgunluk ve lokalize göğüs ağrısı ile gelen hastalarda bu durum hemen kas ağrısına bağlanmamalı, genç hastalarda son derece seyrek görülmesine karşın MM gibi malignitelerde göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Oymak F.S, Karaman A, Soyuer I ve ark. Multipl Miyelomada Akciğer ve Göğüs Duvarı Tutulumu Tüberküloz ve Toraks Dergisi 2003; 51:27-32.
2. Kocaeli H, Köseoğlu B.G, Bilgiç B. Mandibulada Multiple Myeloma (İki Olgu Sunumu) A.Ü. Diş Hek. Fak. Derg 2005; 32:135-145.
3. Moravcová J, Rulcová J, Poláková K.M, Klamová H. Bortezomib in combination with dexamethasone for a young multiple myeloma with t(8; 14). Leukemia Research 2009; 33:565- 600.
4. Hatlaş H, Küllü S, Ramadan S.S, Öztürk A, Gürsan N. Memede Plazmositom (Olgu Sunumu) The Eurasian Journal of Medicine EAJM Aralık 2007; 39;224-226
5. Alkan Ö, Kızılkılıç E, Yıldırım T ve ark. Multipl Myelomda İntrakranial Tutulum Türk Nöroloji Dergisi 2008; 5:328-332.
6. Angtuaco EJ, Fassas AB, Walker R, Sethi R, Barlogie B. Multiple myeloma: clinical review and diagnostic imaging. Radiology. 2004; 231:11-23