

OLGU SUNUMU**KAPPA HAFIF ZİNCİR MİYELOMU****KAPPA LIGHT CHAIN MYELOMA**

İsmail ATASOY
Bariř KILIÇASLAN

ÖZET

Multiple miyelom (MM) plazma hücrelerinin neoplastik proliferasyonu sonucu ortaya çıkan, klinikte başlıca yaygın iskelet lezyonları, anemi, infeksiyonlara karşı aşırı eğilim, hiperkalsemi, böbrek fonksiyon bozukluğu ile kendini gösteren progresif ve fatal bir hastalıktır. Aşık klinik bulgular varlığında (örn; sedimentasyon artışı, hiperkalsemi, anemi, litik kemik lezyonları, hipergamaglobulinemi gibi) tanı rahatlıkla konabilmesine karşın atipik olgularda ileri incelemeler gereklidir. Hafif zincir miyelom da olduğu gibi serum protein elektroforezinde tespit edilemeyen olgular imünfiksasyon elektroforezi ile kolaylıkla saptanabilir. Olgumuzda nadir görülen kappa hafif zincir miyelomuna ve imünfiksasyon elektroforezinin tanı konulmasındaki önemine değinilmiştir.

Anahtar Sözcükler: Multiple miyelom, hafif zincir miyelomu, imünfiksasyon

SUMMARY

Multiple myeloma (MM) is a progressive and fatal disease arising by neoplastic proliferation of plasma cells in the clinic mainly common skeletal lesions, anemia, against extremist tendencies, hypercalcemia, renal function impairment. In the presence of overt clinical signs (eg, sedimentation rate, hypercalcemia, anemia, lytic bone lesions, such as hypergammaglobulinemia) although it can be placed easily recognize further investigations are required in atypical cases. As with the light chain myeloma cases which could not be detected in serum protein electrophoresis is readily determined by immunofixation electrophoresis. In our case, a rare kappa light chain myeloma and immunofixation electrophoresis has been referred to the importance of the diagnosis.

Key words: Multiple myeloma, light chain myeloma, immunofixation electrophoresis

Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniđi, İzmir

(İ. Atasoy, A. Aygen)

Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniđi, İzmir

(C. Ceylan)

Yazışma: Dr. İ Atasoy

GİRİŞ

Multipl miyelom (MM) tüm kanser olgularının yaklaşık %1'ini ve hematolojik malinitelerin %10'unu oluşturur. İnsidansı 100.000 de 4-5 olup ortalama başlangıç yaşı 66'dır. Multipl miyelom tipik patern, hafif zincir miyelomu ve salgı yapmayan miyelom olmak üzere üç farklı klinik tablo sunar (1). İmün globulin yapacak tek bir klonun çoğalması, aynı yapıda tek bir Ig üretimi ve sekresyonuna yol açmaktadır. Tek bir klona ait Ig monoklonaliteyi yansıtmak amacıyla 'M' proteini olarak isimlendirilir. Oluşan Ig tipine bağlı olarak MM; IgG tipi (%52), IgA tipi (%20.5), kappa hafif zincir tipi (%9), lamda hafif zincir tipi (%7), biklonal tip (%2), salgı yapmayan tip (%3), IgD tipi (%2), IgM tipi (%0.5) olmak üzere çeşitli alt tiplere ayrılır (2).

OLGU

Bilinen kronik bir hastalığı olmayan 55 yaşında erkek hasta, altı ay devam eden halsizlik, yorgunluk, iştahsızlık, yaygın vücut ağrısı ve kilo kaybı şikayetleri ile Dahiliye Polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde soluk görünümde, orta yaşlı, vücut ısısı 36.8 °C, kan basıncı 110/70 mmHg, nabız 78/dk ve solunum sayısı 16/dk bulundu. Dinleme ile solunum sesleri normaldi. Kalb sesleri ritmik, ek ses ve üfürüm yoktu. Abdominal muayenede duyarlılık ve ele gelen kitle saptanmadı. Barsak sesleri normal idi. Kostovertebral açı duyarlılığı yoktu. Her iki alt ekstremitede ödem saptanmadı. Servikal, aksiller ve inguinal bölgede lenfadenopati saptanmadı. Nörolojik muayenesinde özellik yoktu. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar incelemesinde; hemoglobin 12.9gr/dl, Hct %38.7, MCV 92 fl, Lökosit:5600 K/UL, Trombosit: 287 000 K/UL, sedimentasyon hızı 53mm/s, üre 33 mg/dl, kreatin 1.9 mg/dl, AST 20U/L, ALT 15 U/L, ALP 186 U/L, GGT 51U/L, sodyum 138 mmol/L, potasyum 3.3 mmol/L, kalsiyum 14 mg/dl, fosfor 4.7 mg/dl, protein 7.8g/dl, albümin 5g/dl, globulin 2.8 g/dl, PTH 8.39 pg/dl, CRP 1.18 mg/dl geldi. Tam idrar incelemesinde pH:6.5, dansite 1020, protein(+), eritrosit (+-) di. Bu sonuçlar ile hasta hiperkalsemik acil, malinite tetkik ve tedavi amacıyla servisimize yatırıldı.

Hastaya hiperkalsemi tedavisine yönelik hidrasyon ve diüretik tedavisi başlandı. Malinite açısından tetkik edilen hastanın tüm karın ultrasonografisinde böbrek boyut ve parankim kalınlıkları normal saptandı. Böbrek ekoları artmış ve Grade 2 saptandı.

İstenen ek tetkiklerde IgA 155 mg/dl, IgM 13 mg/dl, IgG 728 mg/dl, IgE 44.5 mg/dl, 24 saatlik idrarda 1.2 g/gün proteinüri saptandı. Çekilen toraks grafisinde vertebra korpuslarında litik lezyonlar saptandı. Yapılan periferik yaymasında, eritrositer seride normositer normokrom anemi, trombositler kümeli ve yeterli, hipersegmente lökositler ve reaktif lenfositler görüldü. Hastanın tümör markırları olağan sınırlarda geldi. Primeri belli olmayan malinite, ileri tetkik amacıyla çekilen PET-BT'de:karaciğer, kemik ve lenf metastazları saptandı. Hastaya kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde miyeloid ve eritroid seri normal, %6 plazma hücresi saptandı. İstenen serum ve idrar imün fiksasyonunda kappa hafif zincir pozitif saptandı. Kemik iliği biyopsi sonucunda kappa hafif zincir multipl miyelom olarak saptandı. Hastaya multipl miyelom tanısı ile VAD kemoterapisi başlandı.

TARTIŞMA

Multipl miyelom ileri yaşta görülen sıklıkla böbrek yetmezliği ve hiperkalsemi ile seyreden plazma hücrelerinin malin proliferasyonudur. Erkeklerde görülme sıklığı kadınlardan daha fazla olup yaşla birlikte görülme sıklığı artış göstermektedir. Birçok hematolojik malinite olduğu gibi klinik şüphenin yanında ileri inceleme çoğu kez gereklidir. Solukluk, kilo kaybı sık karşılaşılan belirtilerdir. Kemiklerde ağrı, şişlik ve baskı ile hassasiyet, patolojik kırıklar önemli ip uçları olabilir. Omurga en sık tutulum yeridir (3,4). Radyolojik olarak karakteristik olan saf litik kemik lezyonları görülür. Bu lezyonlar keskin sınırlı, çoğul ve zimba deliğine benzer görüntü verir (5). Artmış kemik hücresi yıkımı sonucu hiperkalsemi ve hiperürisemi olabilir. MM'lu hastaların %20'sinde böbrek yetmezliği, %30-40'unda hiperkalsemi görülür. Böbrek yetmezliğinin en sık sebepleri miyelom böbreği(hafif zincirlerin distal ve toplayıcı kanallarda birikmesi) ve hiperkalsemidir. MM hastalarının % 15 inde sekonder amiloidoz gelişir.

Uluslararası Miyelom Çalışma grubunun belirlediği MM tanı kriterleri üç ana başlıkta toplanmaktadır. Tanı için 3 kriterin tamamı gereklidir:1) Serum veya idrarda monoklonal protein varlığı 2) Kemik iliğinde klonal plazma hücrelerinin varlığı veya plazmasitom varlığı 3) Plazma hücre diskrazisine bağlı organ hasarı varlığı (hiperkalsemi, anemi, litik kemik lezyonları veya böbrek yetmezliği) (6).

Tüm MM olgularının yaklaşık %20'sinde serum ve idrarda sadece hafif zincir mevcuttur. Hafif zincir

miyelom hastlarında üçte biri böbrek yetmezliđi ile gelirler. Hafif zincir myelomda kappa ve lamda hafif tipi zincirleri ancak serum ve idrar imünfiksasyon elektroforezi ile saptanabilir (7).

Yaygın ağrı, kilo kaybı, hiperkalsemi, böbrek yetmezliđi belirti ve bulguların birlikteliđi her zaman multipl miyelom tanısını akla getirmelidir (8). Olgumuzda ciddi vücut ağrılarının, böbrek yetmezliđi ve

hiperkalseminin olması MM lehine iken; serum protein düzeyinin artmaması, albümin/globulin oranının tersine dönmemesi, Ig düşüklüğü, sedimentasyon hızının anlamlı artmaması MM tanısından uzaklaştıran nedenler idi. Olgularda serum protein elektroforezi normal olsa dahi serum ve idrar imünfiksasyon elektroforezi mutlaka istenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Camp NJ, Werner TL, Cannon-Albright LA. Familial myeloma. The New England Journal of Medicine. 2008; 359(16):1734-5. [PubMed].
2. Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, et al. Harison's Principles of Internal Medicine 16th. Edition. In: Anderson KC, Longo DC, editors. Plasma Cell Disorders. 2000: 205: 656-60.
3. The monoclonal gammopathies and plasma cell dyscrasias, Myeloma. In Williams Manual of Hematology. Lichtman MA, Beutler E, Kipps TJ, Williams WJ (eds)., McGraw Hill, 2003:361-75.
4. BCSH and UKMF Guidelines on the Management and Diagnosis of Multiple Myeloma Sept. 2010 14/10/2010.
5. Angtuaco EJ, Fassas AB, Walker R, Sethi R, Barlogie B. Multiple myeloma: clinical review and diagnostic imaging. Radiology. 2004; 231: 11-23.
6. Kyle RA, Child JA, Durie BGM et al. Criteria for the clasification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: a report of the International Myeloma Working Group. Br J Haematol 2003;121:749-57.
7. Drayson MT, Tang LX, Drwe R et al. Serum free light chain measurements for identifying and monitoring patients with nonsecretory multiple myeloma. Blood 2001; 97: 2900-2.
8. Heher EC, Rennke HG, Laubach JP, Richardson PG. Kidney disease and multiple myeloma. Clin J Am Soc Nephrol 2013; 8:2007.

İLETİŞİM:

Dr. İsmail Atasoy
Tepecik Eđitim ve Araştırma Hastanesi,
İç Hastalıkları Kliniđi, İzmir, Türkiye
Tel:90.507.9933548
Eposta:dr.sml.tsy@hotmail.com