

Multipl miyelom ve plasmositom birlikteliği

Gamze GÖKÖZ DOĞU (*), Özgül SOYSAL (*), Oğuzhan YILDIRIM (*), Zeliha AKSOY (*),
Ayça DEĞİRMENCİ (*), Bülent ERALP (**)

SUMMARY

Multiple myeloma with together solitary plasmacytoma

Solitary plasmacytomas are tumors of plasma cell origin that constitute less than 10 % of all plasma cell neoplasms. These tumors are categorized as extramedullary plasmacytomas (non-osseous) or solitary plasmacytomas of bone (osseous). Extramedullary plasmacytomas frequently remain localized and usually can be treated effectively with radiation therapy, whereas solitary plasmacytoma of bone frequently convert to multiple myeloma. Here we report a case an unusual presentation of solitary plasmacytoma involving thoracic vertebra and presented with IgA paraproteinemia

Key words: Solitary plasmacytoma, multiple myeloma, IgA paraproteinemia

Anahtar kelimeler: Soliter plasmositom, multipl miyelom, IgA paraproteinemi

OLGU

52 yaşında, kadın hasta 2 yıldır devam eden halsizlik ve sırt ağrısı nedeniyle başvurduğu özel bir hastanedeki tetkiklerinde, pansitopeni ve vertebral kitle tesbit edilmiş. İleri tetkik amacıyla servismize interne edildi. Fizik muayenede: hasta soluk, ateş 37°C, kan basıncı 110/80mmHg, kardiyak nabızı 88/dk, herhangi bir döküntü, lenfadenopati ve organomegali saptanmadı. Kardiyovasküler ve solunum sisteminde herhangi bir patoloji bulunamadı.

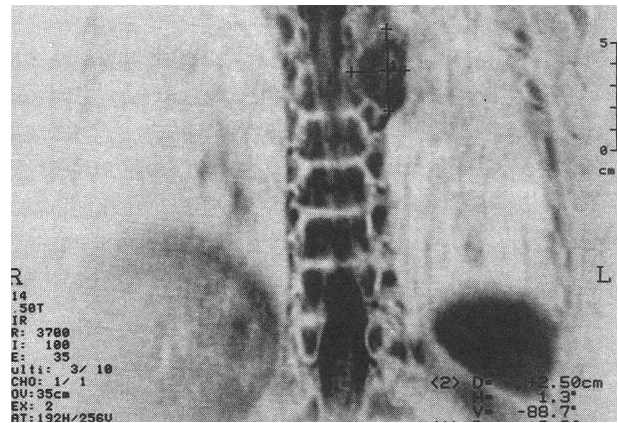
Kan sayımında; lökosit 3400/mm, hemoglobin 5.8 g/dl, hematokrit % 17.4, MCV 95.2 fm, MCH 31.5 pg, MCHC 33.1 g/dl, trombosit 61.000 /mm³, ESR 150 mm/saat bulundu. Ru-tinlerinde; glukoz 70 mg/dl, üre 27 mg/dl, kreatinin 0.9 mg/dl, ürik asit 46 U/L, SGOT 40 U/L, SGPT 42 U/L, ALP 12 U/L, GGT 16 U/L, LDH 101 U/L, T. protein 12.2 g/dl, albumin 1.8 g/dl, globulin 10.4 g/dl, T. bilirubin 0.7 mg/dl, D. bilirubin 0.4 mg/dl, Fe 81 mug/dl, TDBK 86 mug/dl, kalsiyum 15 mEq/L bulundu. İdrarda protein ve hafif zincir saptanmadı. IgG 233 mg/dl, IgM 4.90 mg/dl, IgA 9480 mg/dl bulundu. Radyolojik olarak yaygın osteopeni saptandı. Periferik yaymada rulo formasyonu dışında bir özellik yoktu. Kemik iliğinde % 10 plasmosit bulundu. Dorsal spinal MRG'de D6-7 vertebral

arasında uzanan sol paravertebral alanda lokalize, koronal plan kesitlerindeki ölçümlerinde 3.8x2.5 cm boyutunda D6-7 nöral foramina çıkışında daralma oluşturan yumuşak dokunun da eşlik ettiği hiperintens bir görünüm saptandı (Şekil 1).

TARTIŞMA

Multipl miyelom erişkinlerde görülen en yaygın plasma hücre bozukluğudur. Plasma hücrelerinin tek klonunun neoplastik proliferasyonu ile karakterizedir (1). Tüm habis hastalıkların % 1 kadarını, hematolojik habasetlerin de yaklaşık % 10'unu oluşturur. Yıllık sıklığı 4/100.000 olup siyahlarda ve erkeklerde daha sıktır (2). Tanı yaşı ortalama 62'dir. Olguların % 2-3'ü 30 yaşından gençtir (3). Düşük sosyoekonomik koşullarda yaşayanlarda, ağır metal işçilerinde, kereste tozuna kronik maruziyette, nükleer endüstri işçilerinde daha sık görüldüğü bildirilmiştir (4,5). Etiyoloji kesin değil. Bununla birlikte, herpes virüs tip 8 ile ilişkili olabileceği iddia edilmiştir (6).

Miyelomda ekzojen stimuluslarla B lenfositlerde sitogenetik değişiklikler oluşur. Hastaların % 50'sinde karyotipik değişiklikler gözlenir (7). Sonuçta, osteoblastik ak-



Şekil 1. MRG'de hiperintens plazmasitom görünümü

tivite ve osteokalsin üretimi inhibe olurken, özellikle IL-6 ile osteoklastik aktivite artar (8). Miyelomda neoplastik kolonun ürettiği M proteini IgG, IgA, IgD, IgE'den biriyle oluşur. Bu komponent; hipervizikositeden, platelet ve fibrin agregasyon disfonksiyonundan sorumludur. Kappa ve lamda olarak ayrılan diğer bir klonal ürün olan hafif zincirler ise organ hasarı yaparlar (9).

Klinik olarak karşımıza en sık anemi, kemik ağrısı, infeksiyon olarak çıkar. Patolojik fraktürler, hiperviskozite sendromu (*mukozal kanama, vertigo, bulantı, görme değişiklikleri, mental durum değişiklikleri*) da gözlenebilir. Bazen laboratuvar tetkiklerinde tesadüfen bulunan sedim yüksekliği, proteinüri, hiperkalsemi, anormal serum protein yüksekliği araştırılırken de saptanabilir (10). Laboratuvarında; anemi ve sedim yüksekliği yaygındır. Eritrosit morfolojisi normaldir. Periferik yaymada rulo formasyonu gözlenir. Serum protein elektroforezinde monoklonal beta ya da gama bölgesinde diken görülür. Toplamda miyelom hastalarının % 60'ında IgG, % 25'inde IgA, % 15'inde hafif zincir saptanır. Hastaların % 15'inde paraprotein gösterilemez. Bunlarda idrar immun elektroforez tanıda yardımcı olur (10).

Multipl miyelomun ayırıcı tanısında; önemi bilinmeyen monoklonal gammapati (ÖBG), gizli miyelom, plasmositom, Waldenstrom makroglobülinemisi, plasma hücreli lösemi, ağır zincir hastalığı ve amiloidoz yer alır. Sağlıklı geriyatrik popülasyonda, monoklonal gammapati % 8 gibi yüksek bir oranda gözlenebilir (11). Ayrıca, bu popülasyonda yılda % 2 oranında multipl miyelom ve diğer habis gammapatilere dönüşme hızı olduğu bildirilmiştir (12). Plasmasitomların da 3-4 yılda % 55 oranında miyeloma dönüştüğü bildirilmiştir (13).

Soliter plasmositom, multipl miyelom kliniği yokluğunda, tek kemik bölgesinde tümoral lezyonla karakterlidir. Miyelom nedeniyle tedavi edilen hastalarda % 5 oranında gözleendiği bildirilmiştir (14-16). Torasik vertebra en yaygın tutulum yeridir. Miyeloma göre daha erken yaşlarda ortaya çıkar. Hastaların çoğu erkektir. Görülen gammapati miyeloma nazaran daha düşük seviyededir (14,15,17). Eğer IgG 3.5 g/dl'den, IgA da 2 g/dl'den büyükse bu hemen daima miyelom varlığına işaret eder (10).

Plasmasitomlar, lokal radyoterapiyle tedavi edilirler. Olguların üçte ikisinin ortalama 1.8 yılda multipl miyeloma dönüşmesine karşılık (18), profilaktik kemoterapinin bunu önlediğine dair bir kanıt yoktur (19-22). Plas-

masitom zemininde gelişen multipl miyelom primerine göre daha iyi prognozlu olup, daha az tümör yüküne sahiptir ve daha uzun bir yaşam beklentisi vardır (15,17,23). Toplam yaşam beklentisi 10 yıldan fazladır; miyelomda ise 3 yıl kadardır.

Bizim olgumuzda, soliter torakal bir plasmositom varlığı, IgA'nın 9680 mg/dl bulunması, kemik iliğinde plasmosit hücrelerinin görülmesi ve klinik olarak uyumlu olmasıyla, plasmositomun miyeloma dönüşümü olduğunu düşündük. Biyopsi için cerrahiye yönlendirdiğimiz olgu aracılığıyla; anemi ve kemikte kitle saptanan hastalarda, ayırıcı tanıda plasmositom ve multipl miyelomun da akla gelmesi gerektiğini bir kez daha vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Goldman: Cecil Textbook of Medicine, 21st ed. Saunders Company, 980, 2000.
2. Abeloff: Clinical oncology, 2nc ed., Churchill Livingstone, 2598-2599, 2000.
3. İshida T, Dorfman HD: Plasma cell myeloma in unusually young patients. Skletal Radiol 24:47-51, 1995.
4. Fritschi L, Siemiatycki: Lymphoma, myeloma and occupation. Int J Cancer 67:498-503, 1996.
5. Koessel SL, Theis MK, Vaughan TL, et al: Socioeconomic status and the incidence of multiple myeloma. Epidemiology 7:4-8, 1996.
6. Flaitz CM, Hicks MS: Molecular piracy: the viral link to carcinogenesis. Oral Oncol 34(6):448-53, 1998.
7. Feinman R, Sawyer J, Hardin J, Tricot G: Cytogenetics and molekular genetics in multiple myeloma. Hematol Oncol Clin North Am 11:1-25, 1997.
8. Teoh G, Anderson KC: Interaction of tumor and host cell with adhesion and extracellular matrix molecules in the development of multiple myeloma. Hematol Oncol Clin North Am 11:27-42, 1997.
9. Dhodapkar M, Merlini G, Solomon A: Biology and therapy of immunoglobulin deposition diseases. Hematol Oncol Clin North Am 11:89-110, 1997.
10. Lawrence M, Tienary Jr, Stephan J, McPhee Maxine A: Papadakis: Current, 40th ed., McGrawhill, USA, 538-540, 2001.
11. Boccadoro M, Piler A: Diagnosis, prognosis and standart treatment of multiple myeloma. Hematol Oncol Clin North Am 11:111-31, 1997.
12. Bergsagel D: The incidence and epidemiology of plasma cell neoplasms. Stem Cells 13:1-9, 1995.
13. Kyle RA: The monoclonal gammopathies: Clin Chem 40:2154-61, 1994.
14. Alexanian R: Localized and indolent myeloma. Blood 56:521, 1980.
15. Dimopolous MA, Goldstein J, Fuller, et al: Curability of Solitary bone plasmacytoma. J Clin Oncol 10:587, 1992.
16. Knowling MA, Harward AR, Bergsagel DE: Comparison of extramedullary plasmacytomas with solitary and multiple plasma cell tumors of bone. J Clin Oncol 1:255, 1983.
17. Frassica DA, Frassica FJ, Schray MF, et al: Solitary plasmacytoma of bone. Mayo Clinic experience. Int J Radial Oncol Biol Phys 16:43, 1989.
18. Liebross RH, Ha CS, Cox JD, et al: Solitary bone plasmacytoma: Outcome and prognostic factors following radiotherapy. Int J Radial Oncol Biol Phys 44:1063, 1998.
19. Bolek TW, Marcus RD, Mendenhall NP: Solitary plasmacytoma of bone and soft tissue. Int J Radial Oncol Biol Phys 36:329, 1996.
20. Gallieni P, Cavo M, Avvissati G, et al: Solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma: Two different entities? Ann Oncol 6:687, 1985.
21. Holland J, Trenkner DA, Wasserman TH, et al: Plasmacytoma. Treatment results and conversion to myeloma. Cancer 69:1513, 1992.
22. Shihly, Dunn P, Leung WM, et al: Localized plasmacytomas in Taiwan: Comparison between extramedullary plasmacytoma and solitary plasmacytoma of bone. Br J Cancer 71:128, 1995.
23. Chak LY, Cox RS, Bostwick DG, et al: Solitary plasmacytoma of bone: Treatment, progression and survival. J Clin Oncol 5:1811, 1987.