

Akciğerde Kitle ile Seyreden Nonsekretuar Multipl Miyeloma Olgusu

A Case Of Nonsecretory Multiple Myeloma With Pulmonary Mass

Elif Yorulmaz, Özgül Soysal, Süleyman Şeker
Sağlık Bakanlığı Göztepe Eğitim Hastanesi Dahiliye Kliniği, İstanbul, Türkiye

Özet

Nonsekretuar multipl miyeloma (NSMM), serum ve idrarda monoklonal M proteininin yokluğu ile karakterize bir hastalıktır. Bu yazıda, akciğerde kitle ile seyreden NSMM tanılı bir olgu sunulmuştur. 39 yaşında erkek hasta yaygın kemik ağrısı, halsizlik, kilo kaybı ve nefes darlığı şikayetleri ile hastaneye başvurmuş. Çekilen toraks BT'sinde sağ akciğer alt lobda, paravertebral yerleşimli komşu kotta destrüksiyon yapan kitle saptanmış. Transtorakal ince iğne aspirasyon biyopsisi küçük yuvarlak hücreli malign tümör olarak rapor edilmiş. Çekilen direkt kafa grafisinde litik lezyonlar saptanması üzerine hasta merkezimize sevk edilmiş. Hastanın immünglobulin ve protein elektroforezi, serum ve idrar immünfiksasyon incelemeleri normal değerlerde bulundu. Kemik iliği aspirasyonunda % 80 oranında plazma hücresi görüldü. Kemik iliği aspirasyon patolojisi plazma hücreli neoplazi olarak rapor edildi. Klinik, laboratuvar ve patolojik bulgular ile değerlendirilen hastaya NSMM tanısı konuldu ve kemoterapi başlandı. Sonuç olarak MM nadir de olsa akciğerde kitle ile karşımıza çıkabilir. Yaygın kemik ağrısı ve litik kemik lezyonları varlığında akciğer lezyonlarının ayırıcı tanısında NSMM düşünülmelidir. (*Akciğer Arşivi 2007; 8: 33-5*)

Anahtar Kelimeler: Nonsekretuar multipl miyeloma, akciğer, kitle

Summary

Nonsecretory multiple myeloma (NSMM) is characterized by the absence of detectable monoclonal M protein in both serum and urine. We here present a case with NSMM who has mass lesion in the lung. He was 39 years old male patient admitted to hospital with the complaints of common bone pain, fatigue, weight loss and breath shortness. Thorax CT revealed a mass lesion localized in the paravertebral area of right lower lung lobe causing destruction in the adjacent vertebra. Transthoracal fine needle aspiration biopsy was reported as malignant tumour with small round cells. He was sent to our hospital because of the lytic lesions in the skull graphy. The immunglobulin and protein electrophoresis, serum and urine immunofixation evaluation were normal. In the evaluation of bone marrow aspiration, 80% plasma cells are detected, reported as plasma cell neoplasia. The patient was diagnosed as NSMM because of his clinical, laboratory and pathological findings and administered chemotherapy. As a result, MM rarely occur as a mass lesion in the lung. NSMM should be considered in the patients with common bone pain and lytic bone lesions for differential diagnosis of lung lesions. (*Archives of Lung 2007; 8: 33-5*)

Key words: Nonsecretory multiple myeloma, lung, mass

Giriş

Multipl miyeloma, tüm malign hastalıkların yaklaşık %1'ini ve hematolojik malignitelerinin %10'dan fazlasını oluşturur (1,2). Bu hastalık monoklonal immünglobulin üreten plazma hücrelerinin tek bir klonunun neoplastik proliferasyonu ile karakterizedir (3).

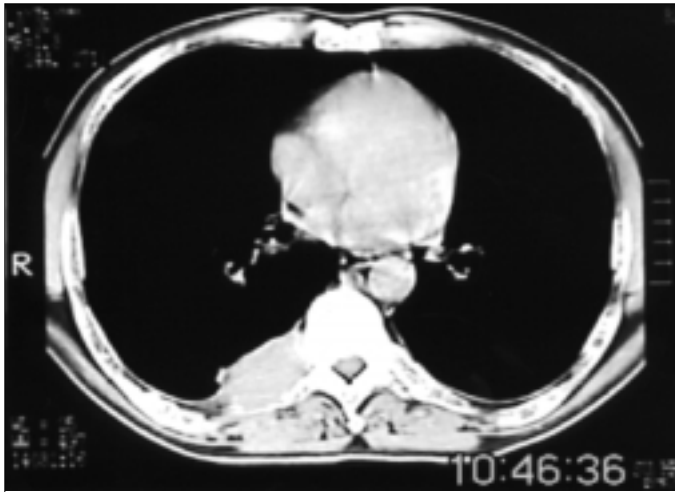
Multipl miyelomalı hastaların %20'sinin serumunda M proteini yoktur, ancak idrar ve serumlarında serbest hafif zincirlere rastlanır (hafif zincir hastalığı); multipl miyelomalı hastaların %1 kadarında serum veya idrarda monoklonal protein bulunmaz. Hastalığın bu formu nonsekretuar multipl miyeloma olarak tanımlanır. Bu hastalarda plazma hücrelerinde

malign bir klonal çoğalma olduğu kemik iliğinin immünofloresanla boyanmasıyla gösterilebilir (4).

Multipl miyelomanın özelliği malign plazma hücrelerinin özellikle kemik iliğini tutmalarıdır. Diğer dokulara ve akciğere yayılım daha geç evrede gerçekleşebilir. İntramedüller veya ekstramedüller plazmositomalar iyi sınırlı yumuşak doku kitleleri şeklinde görülebilir (5). Bu yazıda, kot destrüksiyonu yaparak akciğere doğru büyüyen kitle ile başvuran bir NSMM olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

39 yaşında erkek hasta yaygın kemik ağrısı, halsizlik, kilo kaybı ve nefes darlığı şikayetleri ile hastaneye başvurmuş. Arka-ön akciğer grafisinde sağ alt zonda kitle saptanması üzerine çekilen toraks BT'sinde sağ akciğer alt lobda, paravertebral yerleşimli komşuluğundaki kotta destrüksiyona neden olan kitle ve lezyon komşuluğundaki akciğer dokusunda yoğunluk artışı ile torakal vertebralarda, skapula ve kotlarda multipl litik karakterde lezyonlar görülmüş (Resim 1). Hastanın yapılan fiberoptik bronkoskopi incelemesinde endobronşiyal sistem normal olarak değerlendirilmiş. Transtorakal inceleme iğne aspirasyonu biyopsisi küçük yuvarlak hücreli malign tümör (plazmositoma ?) olarak rapor edilmiş. Yaygın kemik ağrısı ve kemiklerdeki yaygın litik lezyonlar nedeniyle çekilen direkt kafa grafisinde frontal, pariyetal ve oksipital kemiklerde multipl, düzensiz sınırlı litik lezyonlar saptanması üzerine hasta merkezimize sevk edilmiş (Resim 2). Merkezimizde yapılan fizik muayenesinde tüm ekstremitelerde güç kaybı, ağrı ve T7-T8 seviyelerinde palpe edilebilen 1x1 cm'lik yumuşak doku kitlesi dışında bir özellik yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 10.3gr/dl, Hct: %31, MCV: 101fl, Sedimentasyon: 77mm/saat, Ca:11.2mmol/L, Albumin: 4.5gr/dl, Globulin: 1.7gr/dl olarak saptandı. Periferik yaymasında özellik yoktu. Hastanın immünglobulin ve protein elektroforezi, serum ve idrar immünfiksasyon incelemeleri normal olarak saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda %80 oranında plazma hücresi görüldü. Kemik iliği aspirasyonu patolojisi plazma hücreli neoplazi olarak rapor edildi. Serum ve idrarda monoklo-

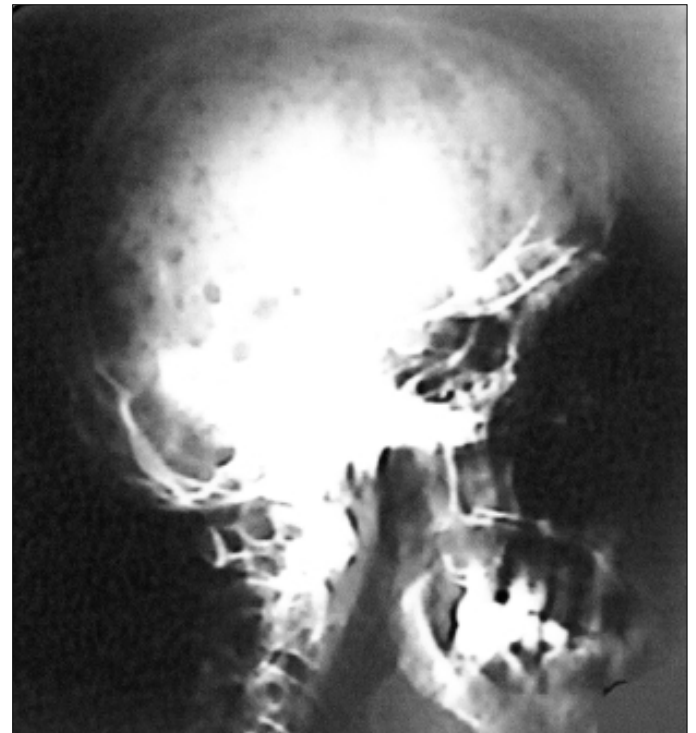


Resim 1. Toraks BT'de sağ akciğer alt lobda, paravertebral yerleşimli, komşu kotta destrüksiyon yapan kitle

nal gamapati saptanmayan, kemik iliğinde malign plazma hücre infiltrasyonu olan hastaya NSMM tanısı konuldu ve VAD (Vinkristin, Adriablastin, Deksetazon), pamidronat (bifosfonat) tedavisi başlanarak, kemik iliği nakli planlandı. Hastanın 3. ay kontrolünde başta kemik ağrısı olmak üzere tüm yakınmalarının azaldığı ve toraks BT'sinde lezyonda regresyon olduğu saptandı.

Tartışma

Multipl miyeloma, plazma hücrelerinden kaynaklanan, serum ve idrarda monoklonal immünglobulin veya hafif zincirlerin ortaya çıkması ile karakterize plazma hücrelerinin malign bir hastalıktır (4). Multipl miyeloma, tüm malign hastalıkların yaklaşık %1'ini ve hematolojik malignitelerinin %10'dan fazlasını oluşturur. Yıllık insidansı yaklaşık 100 binde 4 kadardır (1,2). NSMM klasik MM'nin nadir görülen bir alt grubu olup, tüm MM olgularının %1-5'ini oluşturur (6). MM her ırk ve coğrafi bölgede görülebilir. Erkek kadın oranı 1,6:1'dir ve siyah ırkta 2 kat fazladır. Tanı sırasında hastaların ortalama yaşı 66'dır. Olguların sadece %2'si 40 yaşın altındadır (3,7). Sunulan olgumuz 39 yaşında bir erkek hasta idi. MM'nin en sık torasik tutulum şekli kemiklerde (kosta ve vertebralarda) osteolitik lezyonlar ve yaygın osteoporoz şeklindedir. İntramedüller veya ekstramedüller plazmositomalar iyi sınırlı yumuşak doku kitleleri şeklinde görülebilir. Sıklıkla kemik kaynaklı ve kemiği tahrip edip akciğere doğru büyüyen kitleler olarak görülürler (5). Litik kemik lezyonlarına bağlı kemik ağrısı, artmış total protein konsantrasyonu ve/veya idrar veya serumda monoklonal protein saptanması, açıklanamayan anemi ve sedimentasyon yüksekliği gibi malignite



Resim 2. Direkt kafa grafisinde frontal, pariyetal ve oksipital kemiklerde multipl, düzensiz sınırlı litik lezyonlar

bulguları, semptomatik veya tesadüfen saptanmış hiperkalsemi, akut böbrek yetmezliği veya nadiren eş zamanlı primer amiloidoze bağlı nefrotik sendrom gibi klinik durumlardan bir ya da birden fazlasının olması durumunda MM tanısından şüphelenilir (3). Bizim olgumuz akciğer grafisinde kitle görülmesi üzerine akciğer kanseri ön tanısı ile göğüs hastalıkları kliniğinde takip edilmişti. Yaygın kemik ağrıları, hiperkalsemi, anemi ve sedimentasyon yüksekliği vardı. Çekilen radyografilerinde litik lezyonları olması nedeniyle MM düşünülmüştü.

MM teşhisinde en önemli bulgu hastaların serum ve/veya idrarında monoklonal M proteininin gösterilmesidir. Ancak tanı kemik iliği incelenmesi ile doğrulanmalıdır. Kemik iliğinde malign plazma hücre infiltrasyonunun %10'dan fazla olması veya hastada plazma

sitoma tespit edilmesi MM tanısında önemlidir (3). Bizim olgumuzda da yapılan kemik iliği aspirasyonunda %80 oranında plazma hücre infiltrasyonu görüldü. Ancak serum ve/veya idrarında monoklonal M proteini gösterilemedi. Bu kriterlerle hastaya NSMM tanısı konuldu.

MM ve NSMM'nin klinik ve radyolojik bulguları aynıdır. Her ikisinde de kemik iliğinde plazma hücre infiltrasyonu vardır. MM tanısı serum veya idrarda monoklonal gamapatinin belirlenmesi ile konmasına rağmen NSMM'da serum veya idrarda gamapati saptanmaz, bu da tanıyı güçleştirir (6). Serum veya idrarda ölçülebilir M proteininin olmamasından dolayı bu hastalarda tedaviye cevap ve relaps M protein seviyelerine göre değerlendirilemez. Tedaviye cevap kemik ağrısının azalması, anemi ve hiperkalseminin düzelmesi, başlangıçta mevcutsa ekstramedüller plazmositomada küçülme, litik kemik lezyonlarında artma olmaması ve kemik iliğindeki plazma hücrelerinin oranının düşmesi ile değerlendirilebilir (8). Bu hastada tedaviye başlandıktan sonra, 3. ay kontrolünde başta kemik ağrısı olmak üzere tüm yakınmalarının azaldığı ve toraks BT'sinde lezyonda regresyon olduğu saptandı.

MM'nin tedavi amacı genellikle palyasyondur (9). Klinik problemi olmayan asemptomatik hastalar tedavisiz izlenir. MM'lı hastalarda oral alkilleyici ilaçlar (melfalan), iyonize radyasyon ve kortikosteroidler tedavinin temelini oluşturur (10). Yüksek dozlarda kullanılan oral alkilleyici ilaçların kemik iliği süpresyonu ve kök hücre hasarı yapması nedeniyle genç hastalarda kemik iliği transplantasyonu öncesi VAD (Vinkris-

tin, Adriablastin, Deksametazon) kemoterapisi önerilmektedir (11). Bizim olgumuzda da 6 kür VAD kemoterapisi sonrası kemik iliği nakli planlanmıştır. Semptomatik kemik tutulumu bölgelerine uygulanan palyatif dozda radyoterapi ağrıyı önemli ölçüde giderir. Bütün hastalara iskelet komplikasyonlarını ve ağrıyı azaltan pamidronat (ayda 90 mg İ.V) verilmelidir. Bu tedavi sağ kalımı da iyileştirebilir (11). NSMM'da hastaların ortalama yaşam süresi MM ile benzer olup 39-45 aydır (8).

Sonuç olarak multipl miyeloma nadir de olsa akciğerde kitle ile karşımıza çıkabilir. Yaygın kemik ağrısı ve litik kemik lezyonları varlığında akciğer lezyonlarının ayırıcı tanısında nonsekretuar multipl miyeloma düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Kyle RA, Beard CM, O'Fallon WM, et al. Incidence of multiple myeloma in Olmsted County, Minnesota, 1978 through 1990, with a review of the trend since 1945. *J Clin Oncol* 1994; 12: 1577-83.
2. Turesson I, Zettervall O, Cuzick J, et al. Comparison of trends in the incidence of multiple myeloma in Malmö, Sweden, and other countries, 1950-1979. *N Engl J Med* 1984; 310: 421-4.
3. Kyle RA, Gertz MA, Witzig TE, et al. Review of 1027 patients with newly diagnosed multiple myeloma. *Mayo Clin Proc* 2003; 78: 21-33.
4. Andreoli TE, Bennett JC, Carpenter CJ, et al. Multiple myeloma. *Cecil Essentials of Medicine*. 4th ed. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 2000; 375-6
5. Selçuk T. Hematolojik hastalıklarda akciğer sorunları. In: Alataş F, Batirel H, Bildirici K ve ark (eds). *Sistemik hastalıklarda ve özel durumlarda akciğer*. 1. baskı. Eskişehir: Öz Kağıtçılık Matbaacılık Basım San. , 2004: 362-3.
6. Abdalla IA, Tabbara IA. Nonsecretory multiple myeloma. *South Med J* 2002 ; 95: 761-4.
7. Blade J, Kyle RA. Multiple myeloma in young patients: Clinical presentation and treatment approach. *Leuk Lymphoma* 1998; 30: 493-501.
8. Blade J, Kyle RA. Nonsecretory multiple myeloma. *Hematol Oncol Clin North Am* 1999; 3: 1259-72.
9. Tierney LM, McPhee SJ, Papadakis MA. *Current medical diagnosis and treatment*. 41st ed. San Francisco: Lange Medical Books, 2002: 550-1
10. Stadtmauer EA. Multiple myeloma, 2004. One or two transplants? *N Engl J Med* 2003; 349: 2551-3.
11. Beers MH, Berkow R. *The Merck manual tanı ve tedavi el kitabı (çeviri)*. 17. baskı. İstanbul: Yüce Yayın A.Ş. , 2002: 965-68.