

# Trakeal Plazmositom

## TRACHEAL PLASMACYTOMA: A CASE REPORT

Dr. Ülkü TUNCER,<sup>a</sup> Dr. Feyha AYDOĞAN,<sup>a</sup> Dr. L. Barlas AYDOĞAN,<sup>a</sup> Dr. Melek ERGİN<sup>b</sup>

<sup>a</sup>KBB AD, <sup>b</sup>Patoloji AD, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, ADANA

### Özet

Plazma hücrelerinden kaynaklanan tümörler lokalize ya da yaygın formlar şeklinde karşımıza çıkabilirler. Baş ve boyun bölgesinde sık görülmeyen ekstramedüller plazmositomlar kemik iliği dışında monoklonal proliferasyon ile karakterizedirler. Ekstramedüller plazmositomların trakea içinde lokalize formuna oldukça nadir rastlanır. Bu çalışmada, solunum sıkıntısına yol açan endotrakeal yerleşimli bir plazmositom olgusu sunularak literatür gözden geçirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Plazmositom, trakea

**Türkiye Klinikleri J Med Sci 2006, 26:202-205**

### Abstract

Tumors originating from plasma cells can be localized or diffuse. Extramedullary plasmacytomas are uncommon tumors that may occur in the head and neck region and are characterized with monoclonal proliferation. Endotracheal localization of extramedullary plasmacytomas is rarely encountered. We describe here a rare case of extramedullary plasmacytoma in the trachea with the review of the literature.

**Key Words:** Plasmacytomas, trachea

**P**lazma hücreli tümörler lokalize ve yaygın olarak görülebilirler. Lokalize formları plazma hücreli granülom, soliter kemik plazmositomu ve ekstramedüller plazmositomdur, yaygın formları ise multipl miyelom ve plazma hücreli lösemidir. Bunlardan ekstramedüller plazmositom en nadir görülen formdur.<sup>1</sup> Ekstramedüller plazmositomlar, kemik iliği dışında monoklonal proliferasyon ile karakterize nadir plazma hücre neoplazileridir. Ekstramedüller plazmositomlar tüm baş boyun tümörlerinin %1'den azını oluştururlar. Vücudun her yerinde görülebileceği gibi en çok, lenfoid dokunun fazla olması nedeni ile baş boyun bölgesinde görülür (%80); bunların %40'ı burun ve

sinüslerde, geri kalanı ise tonsil, farinks ve larinkstedir.<sup>2-4</sup> Primer trakea tümörleri içerisinde ekstramedüller plazmositoma oldukça nadir rastlanır.<sup>3</sup> Bu çalışmada, endotrakeal yerleşimli bir plazmositom olgusu sunularak literatür gözden geçirilmiştir.

### Olgu Sunumu

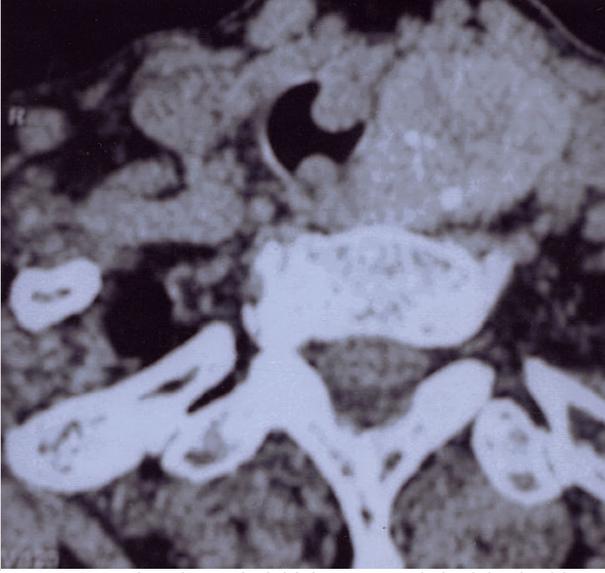
Altmış yedi yaşındaki bayan hasta, son 1 yıldır giderek artan solunum sıkıntısı nedeniyle kliniğimize refere edildi. İndirekt laringoskopik muayenesi normal olan hastanın boyun muayenesinde sol tiroid lobuna uyan bölgede 3 x 3 cm ebatlarında nodül palpe edildi. Hastanın boyun bilgisayarlı tomografisinde tiroid bezi istmusu komşuluğunda trakea lümeninde, lümeni daraltan, sol anterior duvardan köken almış polipoid lezyon görüntüsü mevcuttu (Resim 1, 2). Tiroid nodülüne yönelik kan fT3, fT4, TSH düzeyleri, tiroid ultrasonu, sintigrafisi ve ince iğne aspirasyon biyopsisi istendi. Kan hormon seviyeleri normal düzeylerde idi. Tiroid ultrason ve sintigrafi tetkiklerinde sol lobda

**Geliş Tarihi/Received:** 08.09.2004 **Kabul Tarihi/Accepted:** 21.03.2005

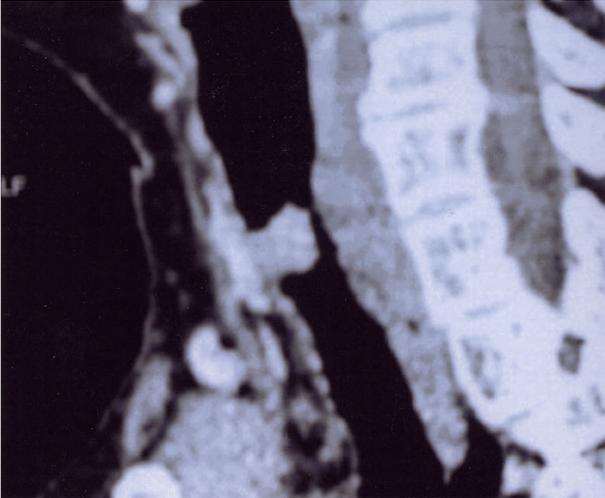
27. Türk Ulusal Otorinolarinoloji ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi (4-9 Ekim 2003)'nde Antalya'da poster olarak sunulmuştur.

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. L. Barlas AYDOĞAN  
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
KBB AD, ADANA  
lbyadogan@cu.edu.tr

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri



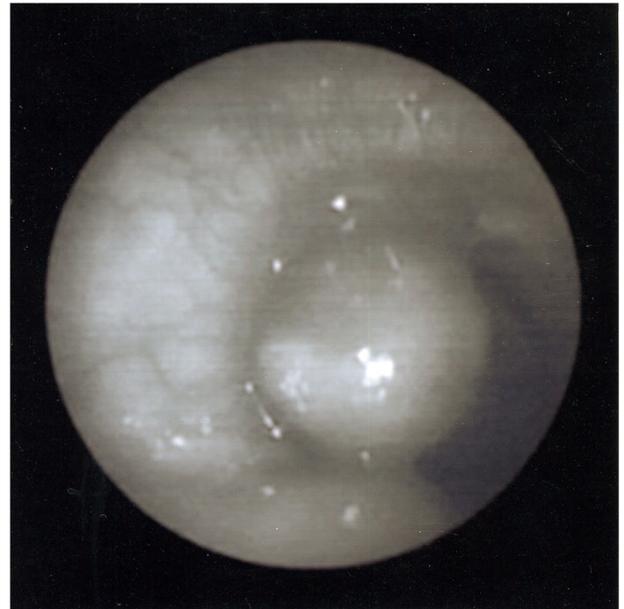
**Resim 1.** Trakea lümenindeki lezyonun aksiyel kesitteki BT bulgusu.



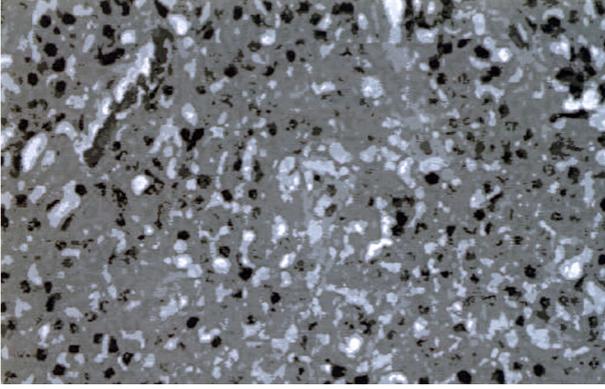
**Resim 2.** Trakea lümenindeki lezyonun sagittal kesitteki BT bulgusu.

miks karakterde, 5 x 6 cm'lik, rölatif hiperaktif nodül izlendi. İnce iğne aspirasyon biyopsisi sonucu tiroid nodülü ile uyumlu idi. Hastaya genel anestezi altında direkt laringoskopi yapıldı. İkinci trakeal halka seviyesinde sol ön duvara yapışık, 1 cm çapında, düzgün yüzeyli, saplı bir kitle görüldü (Resim 3). Kitle total olarak eksize edildi. Erken postoperatif dönemde eksizyon bölgesinden sızıntı şeklinde kanama olması nedeniyle hastaya trakeotomi açıldı. Biyopsinin mikroskopik incele-

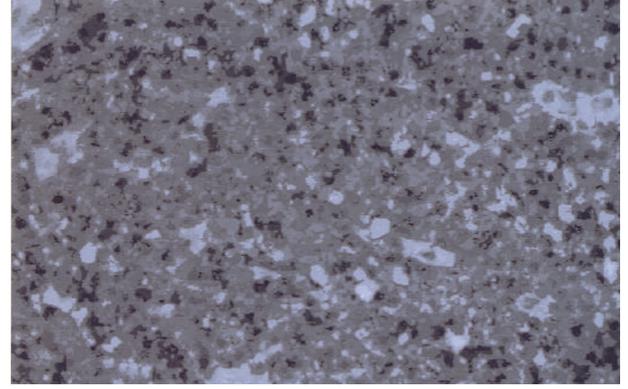
mesinde plazma hücrelerinin difüz infiltrasyonu mevcuttu (Resim 4). Kappa ve lambda hafif zincirleri için yapılan immünohistokimyasal çalışma lambda zincirlerinin monoklonalitesini gösterdi (Resim 5). Multipl miyelom açısından araştırılan hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinden hemoglobin ve kan kalsiyum seviyeleri normaldi. Serum ve idrar protein elektroforezinde anormalliğe rastlanmadı. Kemik iliği biyopsisinde plazma hücrelerinin %10'dan az olduğu tespit edildi. Çekilen direkt grafilerde kemiklerde litik lezyonlar görülmedi. Bu bulgularla hastaya soliter ekstramedüller plazmositom tanısı kondu. Kitle eksizyonundan 1.5 ay sonra hastaya kontrol amaçlı direkt laringoskopi ve bronkoskopi yapıldı. Trakeanın normal görünümde olması üzerine aynı seansta hasta dekanüle edildi. Bundan 1.5 ay sonra hastaya genel anestezi altında sol tiroid lobektomi + istmusektomi yapıldı. Operasyon sırasında trakea ön duvarının intakt olduğu görüldü. Aynı seansta direkt laringoskopi ve bronkoskopisi tekrarlanan hastanın trakeasında patolojiye rastlanmadı. Tiroidektomi materyalinin histopatolojik incelemesi nodüler kolloidal guatr olarak rapor edildi. Postoperatif dönemde sorunu olmayan hasta takip önerilerek taburcu edildi.



**Resim 3.** Trakeadaki lezyonun endoskopik görünümü.



**Resim 4.** Difüz infiltrasyon gösteren plazma hücreleri (HE x 200).



**Resim 5.** Lambda hafif zincirleri (Antilambda antikor x 200).

### Tartışma

Plazma hücreli tümörler heterojen bir grup hastalığı kapsamakla beraber ortak özellikleri monoklonal immünglobulin üreten plazma hücrelerinin proliferasyonudur. Ekstramedüller plazmositomlar plazma hücre neoplazilerinin %8'ini oluştururken primer trakea tümörlerinin %0.5-1'ini oluştururlar.<sup>3</sup> Soliter ekstramedüller plazmositom sistemik bulgular olmadan sadece yumuşak dokuda gelişir. Diğer plazma hücreli tümörlerden histolojik olarak ayrılması çok güçtür. Ancak prognoz ve tedavileri çok farklı olduğundan ayırıcı tanı mutlaka yapılmalıdır. Multipl miyelom yaklaşık 2-3 yıllık yaşam şansı olan fatal bir hastalıktır ve mortalite genellikle böbrek yetmezliği ve enfeksiyonlar nedeniyledir.<sup>5</sup> Soliter kemik plazmositomu ve ekstramedüller plazmositonda en önemli prognostik faktör multipl miyeloma dönüşme riskidir. Ekstramedüller plazmositomu multipl miyeloma dönüşme riski %20-30 olup soliter kemik plazmositonda bu risk %55-60'dır. Bu nedenle ekstramedüller plazmositom prognozu en iyi olan plazma hücreli tümördür ve 10 yıllık yaşam ortalaması %70'dir.<sup>5</sup>

Ekstramedüller plazmositomların birçoğu orta yaş üzerinde görülür. Erkeklerde bayanların 2 katı sıklıkta görülmektedir. Klinik belirtiler kitlenin büyüklüğüne göre değişir. Yeterli büyüklüğe erişen tümör bası ve obstrüksiyona bağlı bulgular verir. Endotrakeal plazmositonda başvuru şikayetleri progresyon gösteren dispne, öksürük, stridor,

hemoptizi, kilo kaybı, siyanoz, disfoni olabilir. Hastamızın dispne dışında şikayeti yoktu. Semptomları spesifik olmayan bu tümörlerde fizik muayene bulguları, rutin laboratuvar testleri ve radyolojik tetkikler de non-spesifiktir.

Endoskopik muayenede lezyon genellikle polipoid ve saplı olarak görülür. Tek veya multipl olabilirler. Bazen submukozal kabarıklık şeklinde görülen tümörlerde ülserasyon genellikle yoktur. Sarı gri veya koyu kırmızı renkte olabilirler. Makroskopik olarak diğer primer trakeal tümörlerden ayırt etmek güç olup kesin tanı biyopsi ile konur.

Ekstramedüller plazmositom tanısı koymak için şu üç kriterin bulunması gerekir:<sup>6</sup>

I) Biyopsi ile kanıtlanmış plazma hücreli tümörünün bulunması II) Kemik iliği biyopsisinde %10'dan az plazma hücresinin bulunması III) Multipl miyelomda bulunan anemi, hiperkalsemi, kemik ağrısı gibi sistemik belirtilerin ve bulguların bulunmaması. Ekstramedüller plazmositonda kemik iliği biyopsisinde plazma hücreli artışı olmayışı, serum protein elektroforezinde monoklonal globulinde artış bulunmayışı, Ig A ve G'nin normal düzeylerde oluşu, litik kemik lezyonlarının bulunmayışı ve idrarda Bence Jones proteininin olmaması tanıya yardımcıdır. Hastaların %25'inde serum veya idrarda M proteini görülebilir ancak bu multipl miyelomda olduğu kadar yüksek seviyede değildir. Hastamızda da bu tetkikler yapıldı ve multipl miyelom ekarte edildi.

Yaptığımız literatür taramasında şu ana kadar 12 tane endotrakeal yerleşimli plazmositom olgusuna rastlandı. Bu sayının az olması nedeni ile tedavi protokolü hakkında fikir birliği sağlanamamıştır. Ancak seçilecek tedavi yaklaşımı ne olursa olsun uzun süreli takip çok önemlidir. Çünkü bu tümörler lokal rekürrens, başka bölgede yeni plazmositom ve multipl miyeloma dönüşme riski taşırlar.

Literatürde yayınlanan 12 endotrakeal plazmositom olgusunun 8'inde sadece bir çeşit tedavi yaklaşımı tercih edildiği görülmektedir.<sup>3</sup> Bunlardan biri sadece radyoterapi ile tedavi edilirken diğer 7 hastada 2'si endoskopik, 5'i açık olmak üzere sadece cerrahi tedavi uygulanmıştır ve 4 hastada da kombine tedavi tercih edilmiştir. Sadece radyoterapi uygulanan hastada tedaviye hiç cevap alınamazken sadece endoskopik cerrahi yapılan 2 hastadan 1 tanesinde tedaviden 3 ay sonra lokal rekürrens saptanması üzerine daha geniş cerrahi yapıldığı bildirilmiştir. Açık cerrahi yapılan 5 hastanın 1 tanesinde tedaviden 2 yıl sonra pulmoner ve kemik plazmositomu oluştuğu, kombine tedavi tercih edilen hastaların hiçbirinde rekürrens

görülmeyeceği ancak 1 hastada radyoterapiye bağlı trakeada fibrozis geliştiği rapor edilmiştir.

Biyopsi amaçlı yapılan direkt laringoskopide, lezyonun tek ve küçük olması nedeni ile hastamızda kitle total olarak eksize edilmiştir. Yapılan kontrol endoskopilerde herhangi bir lezyona rastlanmayan hastaya ek bir tedavi planlanmayıp takibe alınmıştır.

#### KAYNAKLAR

1. Wax MK, Yun KJ, Omar RA. Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;109:877-85.
2. Hotz MA, Schwaab G, Bosq J, Munck JN. Extramedullary solitary plasmacytoma of the head and neck: A clinicopathological study. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108:495-500.
3. Durris N, Rosnet G, Clemenson A, Vergnon JM. Characteristics and Management of Tracheobronchial Extramedullary Plasmacytomas. *J Bronchol* 2002;9:186-92.
4. Kaya S. Larinksin seyrek görülen benign ve malign tümörleri. *Larinks Hastalıkları*. 1. Baskı. Ankara: Bilimsel Tıp Yayınevi; 2002. s.492-538.
5. Nofsinger YC, Mirza N, Rowan PT, Lanza D, Weinstein G. Head and neck manifestations of plasma cell neoplasms. *Laryngoscope* 1997;107:741-6.
6. Brackett LE, Myers JR, Sherman CB. Laser treatment of endobronchial extramedullary plasmacytoma. *Chest* 1994;106:1276-7.