

Tiroit Kıkırdağının Ekstra Medüller Plazmositomu: Olgu Sunumu

EXTRAMEDULLARY PLASMACYTOMA OF THE THYROID CARTILAGE: CASE REPORT

Dr. Ahmet KARADENİZ, Dr. Şimay GÜROCAK, Dr. Mert SAYNAK, Dr. Yavuz DİZDAR

İstanbul Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi AbD.

ÖZET

Endolarenks veya tiroit kıkırdağından orijin almış ekstramedüller plazmositom oldukça nadirdir. Mültipl myelom, soliter plazmositom ve ekstramedüller plazmositolar plazma hücreli neoplazmalar adı altında incelenen bir hastalık grubunu oluşturmaktadır. Tiroit kıkırdağının zamanla kemikleşmesi ve kemik iliği dokusunu bulundurması, bu bölgeden gelişen plazma hücreli neoplazilerin bazılarını açıklayabilir.

Dört aydır hafif derecede ses kısıklığı ve boyunda hassasiyeti olan yetmiş yaşındaki erkek hastaya, operasyonda frozen yapılarak plazma hücreli neoplazi tanısı konulmuş ve küretaj ile tiroit kıkırdağından orijin aldığı düşünülen kitle çıkarılmıştır. Sistemik araştırma sonrası ekstramedüller plazmositom olduğu anlaşılan hastaya postoperatif olarak radyoterapi uygulanmış, primer tümör yatağı ve bölgesel lenf bezlerini içeren alana 5 haftada ve 25 tedavide 5000 cGy ışın verilmiştir. Nadir görülen hastalığı olması nedeniyle olgu takdimi şeklinde sunulması uygun bulunan hasta, 17 aylık takipten sonra takip dışı kalmıştır.

Anahtar Kelimeler: Tiroit kıkırdağı, ekstramedüller plazmositom

SUMMARY

Extramedullary plasmacytoma of the endolarynx and thyroid cartilage is very rare. Multiple myeloma, solitary plasmacytoma of bone, and extramedullary plasmacytoma constitute a continuum of a disease spectrum, which is called plasma cell neoplasms. Ossification of the thyroid cartilage with formation of a marrow space could explain the occurrence of plasmacytoma in this unusual location.

A 70-year-old male patient presented with slight hoarseness and tenderness in the neck over the larynx for 4 months was admitted to the operation and frozen section showed plasma cell neoplasia. The tumor was excised locally and after investigation a diagnosis of extramedullary plasmacytoma of the thyroid cartilage was made. He was then applied postoperative radiation therapy of 5000 cGy/25 fr/5 weeks to the tumor bed and regional lymph nodes. Because of the rarity of this neoplasm, we herein present this patient as a case report and patient was followed upto 17 months.

Key words: Thyroid cartilage, extramedullary plasmocytoma

GİRİŞ

Plazma hücreleri doku (üst solunum ve gastrointestinal sistem mukozası) ve lenforetikuler sistem organlarında (kemik iliği, lenf bezi, karaciğer) bulunmakta ve bunlardan plazma hücreli neoplaziler adı altında neoplaziler gelişmektedir.⁽¹⁾ Plazmositomalar B hücreli lenfositlerden gelişen neoplazilerdir.^(1,2,3,4)

Plazma hücreli neoplaziler üç farklı klinik hastalık şeklinde görülmekte; sistemik hastalık varlığında mültipl myelom, ekstramedüller yerleşmiş

tümör ile birlikte sistemik belirti yoksa ekstramedüller plazmositom, medüller bölgelerde lokalize yerleşmiş tümör ile birlikte sistemik belirti yoksa soliter plazmositom olarak adlandırılmaktadır.^(2,5,6,7) Ekstramedüller plazmositomların %20-30'u, soliter kemik plazmositomların %44-69'unda zamanla mültipl myelom gelişmektedir.^(1,8,9,10)

Plazma hücreli tümörler ABD.'inde yılda 3-4/100000 oranında görülmekte^(1,11) ve tüm kanserlerin yaklaşık %1'ini oluşturmaktadır.^(1,7,11) Ekstramedüller plazmositom ve soliter kemik plaz-

mositolar plazma hücreli neoplazilerin %2-10'unu içermektedir.^(1,8)

Soliter ekstramedüller plazmositomların %80-90'ı baş-boyun bölgesinin submukozasından gelişir.^(2,7,9,12,13) En sık nazal kavite, paranasal sinüsler, nazofarenks ve orofarenks lokalizasyonları bildirilmiştir.^(1,2,2,8,9,12,13,14,15) Larengeal veya tiroit kıkırdağı yerleşimi çok nadirdir.^(3,9,10,12,13,16,17,18,19) Larenks içinde en sık rapor edilen bölge supraglottik (epiglot, yalancı kord ve ventriküler) bölgedir.^(12,17,20)

Ekstra medüller plazmositom ve soliter kemik plazmositomları en sık 50 yaşlarında görülürken, multipl myelomlar en sık 60 yaşlarında görülmektedir.^(1,3,8,21) Her iki hastalık da kadın ve erkeklerde eşit oranda veya erkeklerde biraz daha sık görülmektedir.^(1,12)

Plazma hücreli neoplazmaların histolojik olarak birbirlerinden ayrımı mümkün değildir.^(18,22,23) Ayırıcı tanı klinik, radyolojik ve laboratuvar tetkikleri ile yapılmakta, tedavi seçimi, tedavi planı ve prognoz tayininde önem taşımaktadır.⁽¹⁸⁾

Kliniğimize postoperatif radyoterapi için gönderilen hasta oldukça nadir görülen hastalığı nedeniyle vaka sunumuna uygun bulunmuştur.

OLGU SUNUMU

70 yaşında erkek hasta, İstanbul Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Kliniği'ne 4 aydır devam eden hafif derecede ses kısıklığı ve larengeal bölgede hassasiyet nedeniyle başvurmuştur. Özgeçmişinde özellik olmayan hastanın yapılan indirekt larenks muayenesinde endolarenksin mukozası normal bulunmuş, ses tellerinde paralizi veya hava yollarında bir obstrüksiyon tespit edilmemiştir. Boyun muayenesinde tiroit kıkırdağın sağ tarafında bir kitle palpe edilmiş, yapılan bilgisayarlı tomografi tetkikinde sınırları net olarak ayırt edilemeyen, heterojen karakterde ve sağ tiroit kıkırdağından orijin aldığı düşünülen bir kitle rapor edilmiştir. (Resim 1) Genel anestezi altında yapılan direkt larenks muayenesinde endolarenksin sağ ventrikül ve subglottik bölgesinde hafif derecede dolgunluk dışında bir anormallik bulunmamıştır. Hasta cerrahi eksplorasyona alınmış ve tiroit kıkırdağının sağ tarafındaki kitle konservatif cerrahi işlem (küretaj) ile çıkarılmıştır.

Kitlenin frozen tetkikinde; tümörün 3x1x0.5 cm ölçülerinde gri-sarı renkte ve yumuşak kıvamda ve bir alanda kıkırdağın kıvamında olduğu rapor edilmiştir. Yapılan permanganatlı ve permanga-



Resim 1. 70 yaşında erkek hastanın kontrastlı boyun bölgesi BT tetkikinde sınırları net olarak ayırt edilemeyen, heterojen karakterde ve sağ tiroit kıkırdağından orijin aldığı düşünülen bir kitle rapor edilmiştir.

natsız kongo ve kristal violet boyaları pozitif sonuç vermesi üzerine lambda hafif zincir monotypik neoplastik plazma hücre infiltrasyonu tanısı konulmuştur (İTF Pat Lab Prot No:24019-2000).

Olgu multipl myelom yönünden araştırılmış, tüm vücut kemik grafileri normal bulunmuş, serum ve idrarda monoklonal gammapati saptanmamıştır. Plazma immünglobülin IgG, IgA, IgM, ve beta-2-mikroglobülin seviyeleri normaldir. Tam kan sayımı, plazma kalsiyum, kreatinin ve ürik asit seviyeleri de normaldir. Kemik iliği aspirasyon biyopsisinde % 10 plazma hücresi ve hafif hipersellüler kemik iliği dışında bir patoloji tespit edilmemiştir (İTF Pat Lab. Prot No:25318-2000). Hastaya bu bulgularla multipl myelom tanısı konulmamış, ancak belirli aralıklarla kontrole gelmesi önerilmiştir.

Olgu tiroit kıkırdağından orijin almış ekstramedüller plazmositom nedeniyle postoperatif radyoterapi için İTF Radyasyon Onkolojisi'ne sevk edilmiştir. Kliniğimizde primer tümör yatağı ve bölgesel lenf bezlerini içeren ışın alanı içine Co-60 tele-terapi tedavi ünitesiyle 5 haftada 5000 cGy ışın dozu uygulanmış, hasta 17 ay takip edildikten sonra takip dışı kalmıştır.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Plazma hücreli neoplazilerin sebebi tam olarak bilinmemekte,⁽¹²⁾ bazı faktörlerin (kronik inflamasyon, endüstriyel madde ve radyasyona maruziyet, ırk ve genetik hassasiyet) etyolojide rol oynadığı belirtilmektedir.^(1,21,24)

Ekstramedüller plazmositomların görünüşleri spesifik değildir.⁽¹²⁾ Sıklıkla polipoid veya sapsiz kitle şeklinde, bazen mukoza altında diffüz kalınlaşma veya şişlik şeklinde görülür.^(9,12,21) Histopatolojik tetkikte genellikle matür plazma hücrelerinden oluşturduğu tümör izlenir.⁽¹²⁾ İmmün boyama yapıldığında plazma hücreleri monoklonal immünglobüline bağlı boyanma gösterir.^(13,21) Kongo boyası amiloid varlığında tutulur.⁽⁵⁾ Hastamızın tümörü kongo boyası ile boyanma göstermiş ve immün boyama ile boyanmıştır.

Larenks içinden orijin almış ekstramedüller plazmositomlarda ses kısıklığı ve üst solunum yolu obstrüksiyonu en sık semptom ve bulguyu oluşturur.^(9,12,21) Bazen ses telleri tutulumu ve hareket bozukluğu izlenebilir.⁽²¹⁾ Olgu sunumundaki kitle tiroit kıkırdağından gelişmiş olup, mukoza altında da ses kısıklığına neden olacak derecede bir kitle oluşturmuş, ancak ses tellerinde hareket kısıtlılığı yapmamıştır.

Ekstramedüller plazmositomlarda % 10-25 oranlarında bölgesel lenf bezleri metastazı rapor edilmektedir.^(1,23,25,26,27) Knowling ve Wasserman primer radyoterapi ile tedavi edilen ekstramedüller plazmositomlarda bölgesel lenf bezlerinin ışınlanması gerektiğini vurgulamışlardır.^(1,8) Olgumuza cerrahi operasyonda primer tümörün konservatif cerrahi ile çıkarılması (küretaj) işlemi yapılmış, bölgesel lenf disseksiyonu yapılmamıştır. Hem primer tümörün yetersiz çıkarılması ve hem de bölgesel lenf disseksiyonunun yapılmaması nedeniyle postoperatif radyoterapinin uygulanmasına gerek duyulmuştur.

Ekstramedüller plazmositomlarda tedavi radyoterapi^(20,28,29) veya konservatif cerrahi ve postoperatif radyoterapi şeklindedir.^(12,13,17) Radyoterapi standart tedavi olarak kabul edilmektedir.^(12, 13,21) Cerrahi operasyonun yapılabildiği bölgelerden gelişen plazmositomlarda mütillan olmayan bir cerrahinin yapılması da radyoterapiye alternatif bir tedavidir.⁽¹³⁾

Literatürde primer radyoterapi için önerilen doz konvensiyonel fraksiyonlarda 4000-5000 cGy dir.^(1,13,30,31) Bu doz seviyesinde % 77-90 civarında lokal kontrol sağlanmaktadır.^(1,8,30,31,32,33,34) Lokal başarısızlıkların % 80'i 3 yıl içinde gelişmektedir.⁽³¹⁾

Ekstramedüller plazmositomlarda tedavi sonrası 10-yıllık sağkalım % 70, soliter kemik plazmositomlarda 10-yıllık sağkalım % 16 civarındadır.^(1,8,21,27) Mültipl myelomlar ise fatal hastalık olup, medyan sağkalım 24-36 ay kadardır.^(1,18,21)

Prognozu belirleyen en önemli faktör lokal yineleme olmayıp hastalığın mültipl myeloma dönüşmesidir.^(7,13) Ekstramedüller plazmositomlar plazma hücreli neoplaziler içinde en iyi prognoza sahip tümörlerdir.^(1,12) Lokal nüks %10 dan az⁽⁹⁾, bölgesel yineleme 10 yılda % 15 den daha azdır,⁽⁹⁾ ancak hastaların % 10-40'ı zamanla mültipl myeloma progresse olmaktadır.^(1,9,21) Bu oran soliter kemik plazmositomda % 58'dir.⁽²¹⁾ Mültipl myelom ise prognozu en kötü ve ölümlü sonuçlanan plazma hücreli neoplazidir.⁽²¹⁾ Ana ölüm nedeni renal yetersizlik ve infeksiyonlardır.^(12,23) Hastamız mültipl myelom yönünden araştırılmış, yetersiz kriterleri olması nedeniyle ekstra medüller plazmositom tanısı almıştır. Takip programına alınan hasta 17 ay sonra takip dışı kalmıştır.

Sonuç olarak ekstramedüller plazmositomlar başlangıçta lokalize hastalık şeklinde gelişmekte ve mültipl myelomdan ayırımının iyi yapılması gerekmektedir. Tedavide radyoterapi veya konservatif cerrahi ve postoperatif radyoterapi kullanılmaktadır. Tedavi sonrası hayat boyu takip yapılması önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Wasserman TH. Myeloma and plasmacytomas. In: Principles and Practice of Radiation Oncology. Perez CA, Brady LW eds. 3th ed. Philadelphia Lippincott-Raven Publishers, 1997: 2013-2023.
2. Caliceti TF, Sorrenti G, Canciullo A, et al. Acta Otorhinolaryngol Ital 1995; 15(6): 437-442.
3. Yoskovitch A, Al-Abdulhadi K, Wright ED, et al. Multiple myeloma of the cricoid cartilage. J Otolaryngol 1998; 27: 168-170.
4. Andreoli TE, Carpenter CCJ, Plum F, Smith LH. The immunoproliferative disorders. In: Cecil RL (ed) Essentials of medicine. Philadelphia: Saunders; 1986: 388-391.
5. Cotran R, Kumar V, Robbins S, eds. Robbins Pathologic Basis of Disease. 4th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co., 1989: 739-743.
6. Willis RA. Principles of Pathology. 2nd ed. London: Butterworth&Co.; 1961: 554-558.
7. Sosna J, Slasky S, Paltiel O, et al. Multiple myeloma involving the thyroid cartilage: Case report. AJNR Am J Neuroradiol 2002; 23: 316-318.
8. Knowling M, Harwood A, Bergasagel D. Comparison of extramedullary plasmacytomas with solitary and multiple plasma cell tumors of bone. J Clin Oncol 1983; 1(4): 255-262.
9. Rakover Y, Bennett M, David R, Rosen G. Isolated extramedullary plasmacytoma of the true vocal fold. J Laryngol Otol 2000; 114: 540-542.
10. Gorenstein A, Neel HB, Devine KD. Solitary extramedullary plasmacytoma of the larynx. Arch Otolaryngol

- 1997; 103: 159-161.
11. Kyle R. Diagnostic criteria of multiple myeloma. *Hematol Oncol Clin North Am* 1992; 6(2): 347-358.
 12. Maniglia AJ, Xue JW, Miami FL. Plasmacytoma of the larynx. *Laryngoscope* 1983; 93: 903-906.
 13. Hotz MA, Schwaab G, Bosq J, Munck JN. Extramedullary solitary plasmacytoma of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108: 495-500.
 14. Wax M, Yun J, Omar R. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 109: 877-885.
 15. Kapadia S, Desai U, Cheng V. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. A clinicopathologic study of 20 cases. *Medicine* 1982; 51(5): 317-329.
 16. Cady B, Rippey JH, Frazell EL. Non epidermoid cancer of the larynx. *Ann Surg* 1968; 167: 116-120.
 17. Pahor AL. Plasmacytoma of the larynx. *J Laryngol Otol* 1978; 92: 223-231.
 18. Aslan İ, Yenice H, Başer N. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001; 399/1-3.
 19. Werner JA, Lippert BM, Schmidt D, Rudert H. Subglottic metastasis of multiple myeloma. Case report and review of the literature of laryngeal plasmacytoma. *HNO* 1991; 39(10): 405-409.
 20. Horny HP. The larynx in lymphoproliferative and myeloproliferative disease. I. An overview with special reference to primary laryngeal malignant lymphomas and plasmacytomas. *HNO* 1994; 42(6): 334-339.
 21. Nofsinger YC, Mirza N, Rowan PT, et al. Head and neck manifestations of plasma cell neoplasms. *Laryngoscope* 1977; 107: 741-746.
 22. Bjelkentrantz K, Lundgren J, Oloffsson J. Extramedullary plasmacytoma of the larynx. *J Otolaryngol* 1981; 10(1): 28-34.
 23. Poole A, Marchetta F. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Cancer* 1968; 22: 1-21.
 24. Reidel D, Ponern L. The epidemiology of multiple myeloma. *Hematol Oncol Clin North Am* 1992; 6(2): 225-247.
 25. Kost KM. Plasmacytomas of the larynx. *J Otolaryngol* 1990; 19: 141-146.
 26. Kotner LM, Wang CC. Plasmacytoma of the upper air and food passages. *Cancer* 1972; 30: 414-418.
 27. Wiltshaw E. The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine* 1976; 55: 217-238.
 28. Medini E, Rao Y, Levitt SH. Solitary extramedullary plasmacytoma of the upper respiratory and digestive tracts. *Cancer* 1980; 45: 2893-2896.
 29. Harwood AR, et al. Radiotherapy of extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Clin Radiol* 1981; 32: 31-36.
 30. Mendenhall CM, Thar TL, Million RR. Solitary plasmacytoma of bone and soft tissue. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1980; 6: 1497-1501.
 31. Mill WB, Griffith R. The role of radiation therapy in the management of plasma cell tumors. *Cancer* 1980; 45: 647.
 32. Holland J, Trenkner DA, Wasserman TH. Plasmacytoma: Treatment results and conversion to myeloma. *Cancer* 1992; 69: 1513-1517.
 33. Corwin J, Lindberg RD. Solitary plasmacytoma of bone vs. extramedullary plasmacytoma and their relationship to multiple myeloma. *Cancer* 1979; 43: 1007-1013.
 34. Mayr NA, Wen B, Hussey DH, et al. The role of radiation therapy in the treatment of solitary plasmacytomas. *Radiother Oncol* 1990; 17: 293-303.