

OLGU SUNUMU

SEKONDER ORBİTAL PLAZMOSİTOM OLGUSU

A CASE OF SECONDARY ORBITAL PLASMACYTOMA

Mustafa Emre ÇAKIR
Zuhal GÜRCAN
Birgül YILDIZ
İlgün CANBEYLİ
Ümit BAYOL
Gülnur GÖRGÜN

ÖZET

50 yaşında erkek hastaya sağ gözde iki hafta içinde oluşan kitle nedeniyle biyopsi uygulandı. Işık mikroskopi ve imundokukimyasal boyamada plasmositom tanısı kondu. Sistemik taramada multipl myelom tanısı doğrulandı. Olguya multipl myeloma bağlı gelişen orbital plasmositom tanısı kondu. Radyoterapi ve kemoterapi uygulandı. Orbital kitle şeklinde ortaya çıkan nadir bir sekonder orbital plasmositom olgusunu sunmak istedik.

Anahtar Sözcükler: Multipl miyelom, Orbital kitle, Plazmositom

SUMMARY

A 50 years old man presented with a growth mass in the right eye of two weeks duration. Biopsy of the mass followed by light microscopy was suggestive of plasmacytoma and the diagnosis was confirmed by immunohistochemical stains. Systemic work up was positive. The diagnosis of secondary orbital plasmacytoma was made. The patient received local radiotherapy and chemotherapy. As it is seldomly seen, a case of secondary orbital plasmacytoma presenting as an orbital mass is reported.

Key Words: Multiple myeloma, Orbital mass, Plasmacytoma

Göz Hastalıkları Kliniği

(Dr. M E Çakır, Klinik Şefi Op. Dr. Z Gürcan, Op. Dr. B Yıldız, Op. Dr. İ Canbeyli)

Patoloji Laboratuvarı

(Klinik Şefi Uzm. Dr. Ü Bayol)

1. Dahiliye Kliniği

(Hematolog Uzm. Dr. G Görgün)

Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 35120 İZMİR

Yazışma: Dr. M E Çakır

GİRİŞ

Orbital çukuru tutan tümörler arasında plazmositom ender görülen tümöral oluşumlardandır. Primer ya da sekonder meydana gelebilir. Primer plazmositom kemik dışında gelişir ve soliter ekstrapredüller plazmositom olarak adlandırılır. Sistemik hastalığın uzantısı olmamakla birlikte onun öncüsü olabilir. Sekonder plazmositom sıklıkla multipl miyelomdaki sistemik tutulumda izlenir (1).

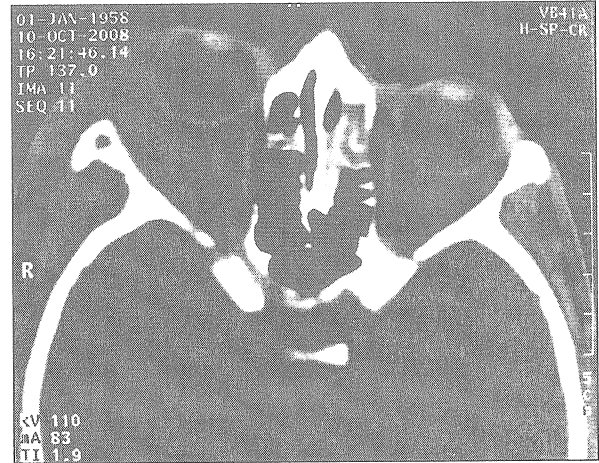
Multipl miyelom plazma hücrelerinin malin tümörüdür ve monoklonal paraprotein salgılar. Sıklığı yüzbinde 5,5 olgudur. En yüksek görülme sıklığı 60 – 80 yaş dilimindedir. Olguların yalnızca %3,4'ü 35-44 yaş arasındadır. Multipl miyelom olgularının %75'inde ilk ortaya çıkış sistemik hastalık bulguları şeklindedir. Hastalık sürecinde orbital tutulum çok seyrek görülür. Orbital çukuru tutan tümörler arasında plazmositomon küçük bir grubu oluşturduğu (1/200 ila 1/800) gösterilmiştir (2).

OLGU

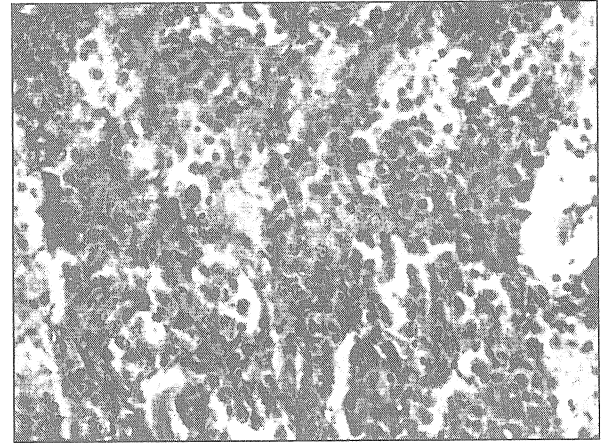
50 yaşında erkek olgu (İ. Ö., çiftçi, klinik prot. no: 9054180), iki hafta içerisinde giderek artan sağ göz çevresinde ağrılı şişlik ve sağ dışa bakışta çift görme tanımlamaktaydı. Tıbbi özgeçmişinde bölgesel veya sistemik hastalık öyküsüne ve ilişkili olabilecek risk faktörüne rastlanmadı. Oftalmolojik bakıda her iki gözün düzeltilmiş görme keskinlikleri Snellen eşeline göre tamdı. Sağ gözde orbitotemporal kenara komşu deri altında ele gelen kitle ile birlikte proptozis, kapaklarda ödem ve hiperemi, göz küresinin buruna doğru yer değiştirmesi ve konjunktival ödeme hipereminin eşlik ettiği izlendi (Resim 1). Goldmann aplanasyon tonometrisi ile yapılan ölçümde her iki gözü basıncı normal idi. Diğer ön ve arka segment bakıları normal sınırlardaydı. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 13,3 gr/dl, hematokrit %38,7, kan albumin 3,8 gr/dl, kan globulin 4,8 gr/dl saptandı. Orbita BT'de sağ orbita lateralinde ekstrakonal yerleşim gösteren, göz küresini buruna doğru iten, komşu kemik yapıları da içine alan yumuşak doku kitlesi izlendi. Kitle ayrıca orbita dışında komşu deri altında ve temporal çukurda izlenmekteydi (Resim 2). Orbita alt temporal kenarına komşu deri altındaki kitleden alınan insizyonel biyopsi örneğinde (patoloji prot.no: C5837) yapılan histopatolojik çalışmada alveoler çatıda tipik ve atipik plazmositlerden oluşan tümör dokusu izlendi. Tümör hücreleri histokimyasal olarak



Resim 1. Sağ gözde proptozis, periorbital yoğun ödem ve hiperemiyle birlikte gözün nazale doğru yer değiştirmesi izleniyor

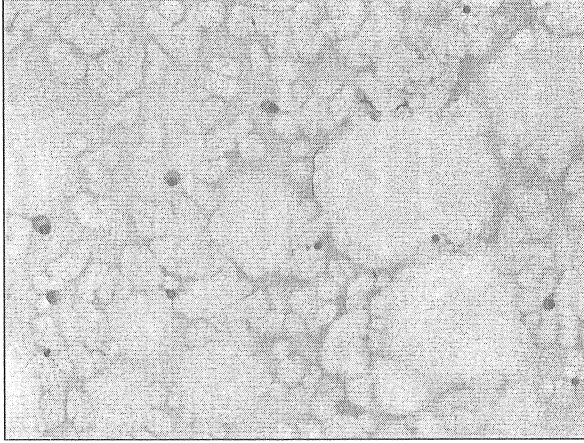


Resim 2. Sağ orbita lateralinde ekstrakonal yerleşim gösteren, göz küresini invaze etmeden nazale iten ve komşu kemik yapıda yıkıma yol açan 38 x 40 mm boyutlarında iç yapısı homojen kitlenin BT görünümü



Resim 3. İnsizyonel biyopsi örneğinden hazırlanan hematoksilen-eozin ile boyalı preparatta alveoler çatıya dizilmiş, pleomorfik, homojen asidofil sitoplazmalı, nükleer kromatini araba tekerleği görünümünde plazmositlerden oluşan tümör dokusu izlenmektedir

güçlü pironinofilik, imundokimyasal olarak yaygın CD 38 pozitif, lambda pozitif, CD 20 negatif, kappa negatif izlendi ve plazmositom tanısı kondu (Resim 3). Protein elektroforezinde monoklonal gamopati ve



Resim 4. Hematoksilen eozin ile boyalı kemik iliği biyopsisi, hiposellüler ilikte izlenen hücrelerin hemen tümünün plazmositlerden oluştuğunu göstermektedir

serum Ig A düzeyi 5400 mg/dl (N: 45-380 mg/dl) saptandı. Kemik iliği aspirasyonunda hücre yoğunluğunda artış, bazıları atipik ve çift nükleuslu bazıları plazmoblastik görünümde %90 plazma hücre infiltrasyonu görüldü. Kemik iliği biyopsisi hiposellüler olup, varolan hücrelerin hemen tümü plazmositlerden oluşmakta idi ve myelom tanısı kondu (Resim 4). Ig A tipi multipl myelom tanısı alan olguda bel ağrısı gelişti. Sistemik araştırma sonucu lomber MR ile 4-5 arasında foramenden çıkan sinire bası yapan, plazmositom olduğu düşünülen kitle saptandı. Toraks ve karında multipl myelom ile ilişkili olabilecek herhangi bir patoloji ve yassı kemiklerde litik lezyon görülmedi. VAD (Vincristin, Adriablastin, Deksametazon) kemo-terapi ile birlikte orbital ve lomber bölgeye radyoterapi başlandı. 40 Gy orbital bölgeye eksternal radyoterapi bitiminde proptozisde gerileme, periorbital ödem ve konjunktival kızarıklığın sürdüğü görüldü. Kontrol orbita BT'de kitle boyutlarında küçülme (2,5x3 cm) izlendi, göz küresinde ve optik sinirde invazyon izlenmedi.

TARTIŞMA

Malin plazma hücreli tümörler klinik olarak hastalığın sistemik veya yerel olmasına göre değerlendirilirler. Sistemik hastalık multipl myelom olarak adlandırılır. Yerel hastalığın kemikten köken alanları kemiğin soliter plazmositomu, yumuşak dokulardan kaynaklananları soliter ekstramedüller plazmositom olarak değerlendirilirler (3). Kemikten köken alan türü en sık vertebral, kostalar ve pelvisi tutarken, ekstramedüller plazmositom en sık nazal sinüsler, orofarinks ve

larinksli tutar. Yerel hastalık tanısında kemik iliğinde tutulumun olmadığı gösterilmelidir (1).

Orbital plazmositomlu çoğu olguda başlangıç semptomları yavaş ilerleme gösteren ağrılı ya da ağrısız proptozisdir. Çift görme ve görme keskinliğinde azalma izlenebilir (2). %80 olguda orbital plasmositom proptozis ile karakterizedir. Görme kaybı küçük defektlerden tam körlüğe kadar değişebilir. Göz hareketlerinde kısıtlılık izlenebilir (4). Göz hareketlerindeki kısıtlılık özellikle abduksiyonda tanımlanmıştır. Kafa içi yayılım papil ödeminin eşlik edebildiği kafa içi sinirlerde işlev kaybına yol açabilir (2).

Düz grafiler orbital plazmositomda genellikle orbital bölgedeki kemik hasarını açığa çıkarır. Literatürde orbital plasmositom tanılı yedi olgu BT görüntülerine göre incelenmiştir. Üç olguda sadece kemikte inceleme izlenmiş, bir olguda optik sinir ve göz küresinin arka duvarında infiltrasyon görülmüş, iki olguda geniş yumuşak doku kitlesinin kemikten kaynaklandığı izlenmiştir. Bir hastada dış orbita duvarında balpeteği hiperostozisi olarak isimlendirilen görünümü BT açığa çıkarmıştır (4).

Plazmositom varlığında yerel radyoterapi küratif seçenektir. Birçok çalışmada birincil ya da ikincil plasmositoma uygulanan 40-60 Gy dozunda yerel radyoterapiye klinik cevap çoğunlukla kitlenin kaybolması şeklinde olmaktadır. Literatürdeki çalışmalar incelendiğinde tek başına 40-60 Gy aralığında uygulanacak yerel radyoterapinin sistemik hastalık bulunmayan olgularda küratif olduğu ve 8 yıla uzayan izlem sürelerinde yineleme oranlarının %10'un altında kaldığı görülmektedir (5). Chao ve arkadaşları 16 soliter ekstramedüller plasmositom olgusunun tamamını radyoterapi ile tedavi etmişlerdir. Ortalama 5 yıllık izlemede yerel yineleme iki olguda izlenmiştir (6).

Başlangıçta multipl myeloma tanısı olan veya izlem sürecinde sistemik hastalığı gelişen olgularda yerel radyoterapiye yanıt oranları benzer olmakla birlikte, başka yerleşimlerde plasmositom daha sık izlenmektedir. Bu olgularda sağ kalım sürelerinin oldukça kısılması yinelemenin değerlendirilmesi açısından kısıtlılık oluşturmaktadır. Adkins ve arkadaşlarının 5 olguluk orbital plasmositom serisinde sistemik hastalık bulunmayan 2 olguda radyoterapi sonrası 3 yıl içinde hastalık yinelememiş, sistemik hastalığı bulunan üç olgudan yerel radyoterapiye yanıt alınmakla birlikte ikisinde ortalama 4,5 aylık sağ kalım süresi

nedeniyle yerel hastalık izlenememiştir (1). Radyoterapi yerel hastalıkta seçkin tedavi yöntemi olarak görünmekle birlikte literatürde radyoterapiye dirençli olgular da yer almaktadır.

Sen ve ark. radyoterapiye rağmen gerilemeyen, bölgesel yıkıcı özellikler gösteren birincil orbital plazmositom olgusuna ekzenterasyon uygulamışlar ve 4 yıllık izlem süresinde yerel yineleme veya metastaza rastlamamışlardır (7). Deda ve ark. cerrahi total eksizyon uyguladıkları bir primer plazmositom olgusunu radyoterapi ve kemoterapi uygulamaksızın izlemişler, operasyon sonrası üçüncü ayda hastalığın yinelediğini bildirmişlerdir (8).

Plazmositom tedavisinde cerrahi rezeksiyonun yeri tartışmalıdır. Cerrahi tedavi veya kombine cerrahi ve radyoterapi uygulamasının ek faydası günümüzde kanıttan uzaktır ve bunun yararı için ileriye dönük geç sonuçlara gereksinim vardır (5).

Çoğu olguda radyoterapinin mükemmel sonuç vermesi, cerrahi tedavinin ek yararını destekleyecek yeteri kadar verinin yokluğu göz önüne alındığında radyoterapiye yanıt vermeyen hızlı ilerleyen olgular ve radyoterapi uygulanamayan durumlar dışında cerrahi tedavi yerel hastalıkta önerilmemektedir.

Olgumuzda 40 Gy radyoterapi sonrası çekilen BT'de kitle boyutlarında küçülme izlendi. Beklenen sağkalım süresinin kısa olması ve radyoterapi ile yerel kontrolün sağlanması nedeniyle cerrahi gerekmedi.

Multipl miyelomda kemoterapi, seçilmiş olgularda kemik iliği nakli ile birlikte uygulanabilir. Ağrının uygun ilaçlarla tedavisine ek olarak radyoterapi de bir seçenektir. Orbitanın soliter plazmositomunda ortalama sağ kalım süresi 8,3 yıl iken multipl miyelomda son yıllarda kullanılmaya başlanan bortezomib, talidomid, lenalidomid gibi ilaçlarla kombinasyon tedavilerine rağmen ortalama 29 aylık yaşam süresi elde edilmektedir (7,9).

Orbital kitlelerin ayırıcı tanısında lenfoproliferatif hastalıklar düşünülmelidir. Plazmositomun orbital bölgede görülmesi oldukça enderdir. Orbital tutulum gösterenler arasında soliter olanlar daha enderdir. Radyografik olarak menenjiomlar dahil diğer orbital tümörleri taklit edebilirler ve ayırıcı tanıda sadece histopatolojik inceleme değer taşır (10).

Sistemik tutulum dışlanabilirse orbital yerleşimli plazmositom soliter kabul edilmelidir. Prognoz ve tedavilerindeki farklılıklar hastalığın metastatik evreye geçip geçmediğinin bilinmesini zorunlu kılmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Adkins J, Shield J, Shield C, Eagle R, Flanagan J, Campanella P. Plasmacytoma of the Eye and orbit. *Int. Oph.* 1997; 20: 339-43.
2. Sharma A, Kaushal M, Chaturvedi N, Yadav R. Cytodiagnosis of multiple myeloma presenting as orbital involvement: a case report. *CytoJournal* 2006; 3: 19.
3. Montanes A, Blanco G, Saornil MA, Gonzales C, Sarasa JL, Cuevas J. Extramedullary plasmacytoma of the orbit. *Acta Scand. Oph.* 2000; 78: 601-3.
4. Ajitkumar TV, Sivasankar C, Ramadrangan K. Orbital multiple myeloma: case report and review of computed tomography features. *Australasian Radiol.* 2002; 46:119-20.
5. Kumar S. Solitary plasmacytoma is radiation therapy sufficient?. *Am J Hematol.* 2008; 83: 695-6.
6. Chao MW, Gibbs P, Wirth A, Quang G, Guiney MJ, Liew KH. Radiotherapy in the management of solitary extra medullary plasmacytoma. *Int. Med.* 2005; 35: 211-5.
7. Sen S, Kashyap S, Betharia S. Primary orbital plasmacytoma: A case report. *Orbit* 2003; 22: 317-9.
8. Deda H, Çakıroğlu K, Çakıroğlu E, Erdoğan A. Orbital plasmacytoma. *Türk Nöroşirürji Dergisi* 1996; 6: 32-5.
9. Caers J, Broek I, Raeveld H, Michaux L, Trullemans F. Multiple myeloma – an update on Diagnosis and treatment. *Eur J Haematol.* 2008; 81: 329-43.
10. Helvacı MR, Önder Hİ, Erbilen E, Bilen A. Sağ retroorbital kitle şeklinde ortaya çıkan orbital plasmacytoma. *Düzce Tıp Fakültesi Dergisi* 2004; 3: 23-5.

İLETİŞİM

Dr. M E Çakır
Göz Hastalıkları Kliniği
Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 35120-İzmir
E-posta:

Başvuru : 30.12.2008

Kabul : 13.03.2009