

Orbital Plasmositoma

Orbital Plasmacytoma

HALUK DEDA, KUTAY ÇAKIROĞLU, ECE ÇAKIROĞLU, AHMET ERDOĞAN

A.Ü.Tıp Fakültesi Nöroşirürji ABD (H.D, A.E), Acil Yardım ve Travmatoloji Hast.Nöroşirürji Kliniği. (K.Ç)
Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi Patoloji Bölümü-Sanatoryum (E.Ç), Ankara

Özet: Plasmositoma olgularında orbital tutulum son derece nadirdir. Bu bildiride maksiller sinüs tavanı ve orbitadan kaynaklanan orbital gelişme gösteren plasmositoma olgusu bildirilmiştir. Hasta kombine frontotemporal-orbitozigomatik girişim ile opere edilerek total tümör eksizyonu uygulanmıştır. Hastaya postoperatif üç ay sonra çekilen Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) tetkikinde rezidü tümör saptanmamıştır. Tek taraflı propitozis cerrahi sonrası kaybolmuştur. Hasta halen nörolojik olarak intakttır. Bu bildiride ayrıca cerrahi girişim tekniği ile birlikte tanı yöntemleri ve tedavi prensipleri yeniden gözden geçirilmiştir.

Anahtar kelimeler : Plasmositoma, orbita, frontotemporal-orbitozigomatik girişim.

Summary: Orbital involvement by plasmacytoma is rare. We describe a patient with orbital involvement by plasma cell tumor who had extramedullary plasmacytoma of the roof of the maxillary sinus and orbit. Further investigations showed no evidence of multipl myeloma. The patient was operated on with combined frontotemporal-orbitozygomatic approach. Total tumor excision was achieved and on the third postoperative month, (MRI) Magnetic Resonance Imaging revealed no tumor residue. The unilateral proptosis had disappeared and the patient was neurologically in a normal status.

Key Words: Plasmacytoma, orbita, frontotemporal-orbitozygomatic approach.

GİRİŞ

Monoklonal gammopatilerin %3-5 ini kemik veya yumuşak dokudan gelişen soliter plasmositik lezyonlar oluşturur (1,4,5,8,10). Kemik lezyonları multipl myeloma ile aynı lokalizasyonlarda (Vertebral kolumna, kotlar, kafatası, pelvis, femur, klavikula, skapula) gelişmeye eğilimlidir (10). Ekstraosöz lezyonlar her organdan gelişebilir, ancak sıklıkla deri, plevra, akciğer, oronasofarinks, nasal sinüsler ve retroperitoneal ve dokulardan gelişirler (2,4,9,10,11).

Lokalize hastalıklar (Soliter myelomlar) multipl myeloma zemininde gelişebildikleri gibi dissemine hastalık bulunmadan da gelişebilirler (8,9).

Lokalize hastalık olguları takip edildiği zaman; primer ekstraosöz lezyonlu hastalar nadiren disseminasyon gösterirken, osöz plasmositomalı hastaların çoğunluğu myelomaya doğru gelişme gösterirler (10).

Paraprotein seviyesi IgG için 35gr/lit ve IgA için 20gr/lit altında olabilir. Diğer Ig ler suprese değildir. Benign monoklonal gamopatiler 8. dekatda %3, 10. dekatda %15 olmak üzere yaşlılarda daha siktir (9).

Plasma hücre diskrazilerinin kesin tanısı anormal biyokimyasal bulgularının tespitinin yanısıra plasma hücrelerinin anormal agregatlarının identifikasyonu ile konur. Genellikle neoplastik hücreler matür plasma hücresi olarak ortaya çıkarlar. Ancak lenfoid prekürsörlere benzeyen diferansiye olmayan hücreleri içeren değişik derecede immatür hücreler tespit edilebilir. İyi diferansiye plasma hücre lezyonlarında tek hücre sitolojisi ile bu hücrelerin neoplastik yapısını ortaya koymak zor olabilir. Bu durumda plasma hücrelerinin anormal agregasyonu veya infiltrasyon, invazyon ve erozyon tarzında destrüktif potansiyel önem kazanır (10).

Hastaların çoğu başlangıçta semptomatiktir ve acil tedavi gerekir. Spesifik tedavi melphalan gibi alkilleyici ajanın kortikosteroidle kombinasyonun-

dan oluşur (9,11).

Radyoterapi kemoterapiye kombine edilebilir (4,8,9). Total çıkarılan plasmazitoma olgularında bu tedavilere gerek yoktur. Hasta takipte kalabilir (1,9).

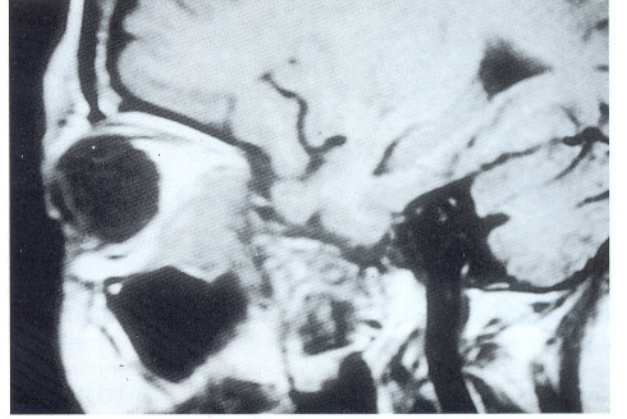
Ekstramedüller plasmazitomun orbital tutulumu nadirdir. Literatürde ekstramedüller intrakranial olarak 11(2), orbital tutulum gösteren 10 plasmazitoma olgusu bildirilmiştir(4).

OLGU

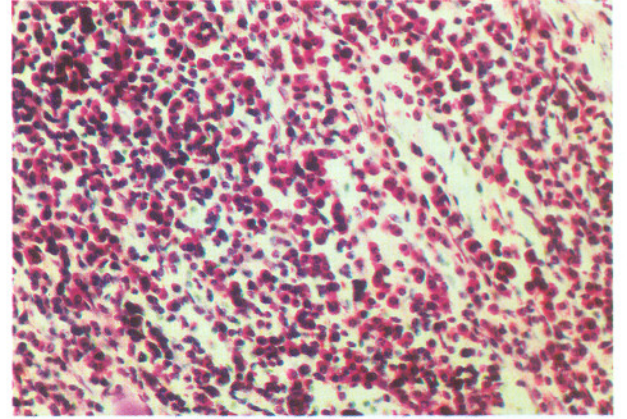
53 yaşında bayan hasta yaklaşık 8 aydır çift görme ve sağ gözde dışa doğru büyüme yakınması ile başvurdu. Nörolojik muayenesinde sağda Gr III exoftalmus dışında sağa bakış kısıtlılığı mevcut idi. Görme keskinliği sağda 80 cm ps solda 5/10 idi. Görme alanı solda tamdı, sağda yapılamadı.

Yapılan Bilgisayarlı Tomografi (BT) tetkikinde; sağda lateral rektus kasına infiltrate homojen intraorbital kitle (Psödötümör, lenfomatöz infiltrasyon?); Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) tetkikinde, sağda ekstrakonal yerleşimli inferior rektus ile yakın komşuluk gösteren kitle lezyonu (Şekil 1-2), frontalde bihemisferik meningiom tespit edildi. Bilateral optik foramen grafisi ve rutin preoperatif tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Hasta operasyona alınarak sağ kombine fronto-temporal orbito-zigomatik girişimle eksplere edildi, tümörün orbita lateral duvarına infiltrasyon gösterdiği ve kalınlaştığı gözlemlendi. Orbita duvarı kaldırıldığında periorbita, tümör ile lateral duvar boyunca infiltrate idi. Orbita infero-lateral kesiminde sert kıvamlı, kirli beyaz-sarı renkli kitle gözlemlendi. Çok iyi klivaj veren kitle lateral rektus kasından ve periorbital yağdokusundan disseke edilerek total olarak çıkarıldı. Kitle maksiller sinüs tavanını erode etmişti (Şekil 2). Maksiller sinüs

superolateralde açılarak kitle buradan da eksize edildi ve total olarak çıkartıldı (Şekil 3).



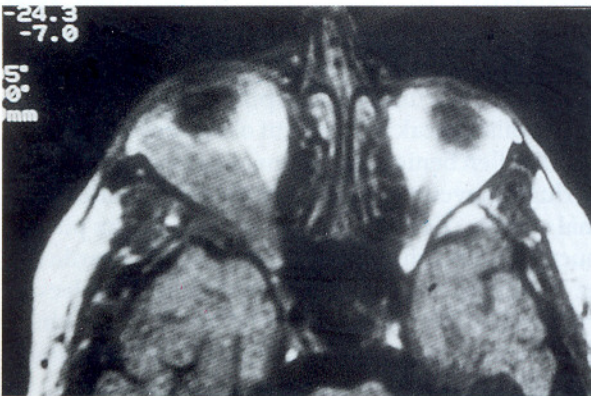
Şekil 2- Preoperatif MRG tetkiki. Sağ maksiller sinüs tavanında tümör erezyonu.



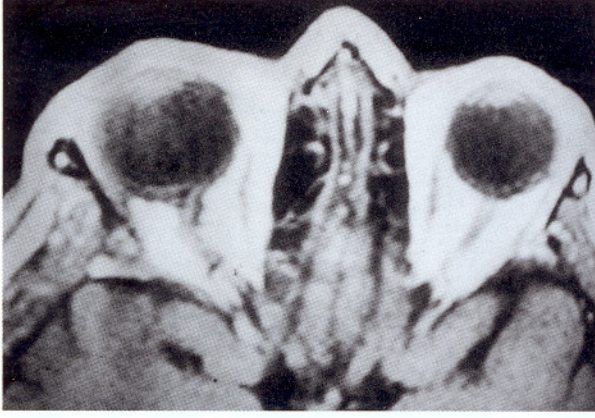
Şekil 3- Pironinofili gösteren değişik matürasyon derecesinde plasma hücreleri. (MGPx200)

Histopatolojik çalışmada; 4x3x1.5cm boyutlarında, kesit yüzü bazı alanlarda kanamalı olarak izlenen, sert-elastik doku parçası. Hematoksilin-Eosin boyalı kesitlerde, materyalin kollajenize dokuda fokal sellüler infiltrasyon gösterdiği, bu alanlarda hücre popülasyonunun herhangi bir organizasyon göstermeden kapiller damardan zengin yapı sergilediği ve genellikle matür olmak üzere ancak değişik diferansiyasyon derecelerinde plasma hücrelerinden ibaret olduğu görüldü. MGP (Metil Grün Pironin) boyası ile yapılan incelemede selülaritenin pironinofili gösterdiği izlenerek plasmazitoma tanısı konuldu (Şekil 4).

Bunun üzerine yapılan Protein elektroforezi sonucunda Albumin, alfa-1 Globulin, alfa-2 Globulin, beta Globulin, gama Globulin, Serum IgG, IgA, IgM, Lamda Hafif Zincir, Kappa Hafif Zincir değerleri normal sınırlar içerisinde bulundu. Ancak



Şekil 1- Preoperatif MRG tetkiki. Sağda ekstrakonal yerleşimli inferior rektus kası ile yakın komşuluk gösteren kitle lezyonu.



Şekil 4- Postoperatif MRG tetkiki.

serum IgD 18.00mg/dl (.00-14.00) ve IgE 115.00kU/L (1.00-100.00) değerleri hafif yükselmiş olarak bulundu. Yapılan periferik yayma ve kemik iliği (Plasma hücresi %5-6) çalışmaları normal olarak değerlendirildi. Hematoloji kliniği tarafından konsülte edilen hastaya klinik-laboratuvar olarak soliter plasmasitoma tanısı kondu.

Tümör total olarak çıkartıldığından radyoterapi ve/veya kemoterapi verilmeyerek hastanın takipte kalması kararlaştırıldı. Hastanın postoperatif üç ay sonra çekilen MRG tetkikinde rezidü tümör saptanmadı.

TARTIŞMA

Ekstramedüller Plasmasitoma (EMP), kemik veya yumuşak dokuların soliter plasma hücreli tümörleridir. Progressif ve malign lezyonlar olarak kabul edilirler. Soliter olmaları nedeni ile sistemik bir immünglobüliopati olan multipl myelomadan ayrılırlar. Klinik ve radyolojik olarak sistemik myelomatozis sergilemezler (1,3).

Ekstramedüller plasmasitoma, plasma hücreli tümörlerin sadece %3 ünü teşkil eder. En çok %80 oranında solunum sistemi ve nazofarinks duvarlarından orijin alır. Seyrek olarak da gastrointestinal sistem ve lenf bezlerini tutabilir (4,5).

Primer intrakranial ve kranial plasmasitoma olguları nöroşirürji pratiğinde nadir olarak görülürler. 2 grupta incelenebilirler.

1-Ekstramedüller plasmasitomalar duradan kemikle ilgisi olmadan köken alabilirler veya

2-Kemikten intrakranial ekstansiyon olarak veya olmaksızın köken alabilirler.

Plasmasitomalarda kranial kavite genellikle orbita, petroz veya sfenoid kemik tutulmalarına sekonderdir (2). Ayrıca Clarke orbital myeloma

olgularını primer orbitadan gelişen ve orbitayı sekonder olarak etkileyen olmak üzere 2 kategoriye ayırmaktadır (8).

Ekstramedüller plasmasitomun orbital tutulumu gerçekten oldukça nadirdir. Bilindiği kadarı ile literatürde orbital tutulum gösteren 10 plasmasitoma olgusu bildirilmiştir (2). Ayrıca orbital tutulum seyrek olmasına rağmen Rodman ve Front 31 olguda multipl myeloma bildirmişlerdir (4). Ancak multipl myelomada orbital tutulum erken belirti değildir. Uzun takipler ve kompleks tanı yöntemleri ile sistemik gelişim görülmüştür. Bu durumda kesin olarak ekstramedüller plasmasitoma tanısı koymak oldukça güçtür (4).

Plasmasitomalarda ortalama yaşam süresi 8.3 yıl olmasına karşın multipl myelomalarda 20 ay kadardır (1,4,6). IgD miyelomalı hastaların yaşam süresi; IgG, IgA ve Kappa tipi hafif zincir patolojisi olan hastalardan daha kısadır(6).

Klinik olarak progressif vizyon kaybı ve propitozis laboratuvar olarak serum immünelektroforez ve Bence-Jones proteinleri için idrar analizi, vücut kemikleri radyolojik tetkiki, BT uygulanması, kemik iliği ve periferik yayma tetkiklerinin yapılması gereklidir. Bunların bazılarında patoloji olabildiği gibi hepsi normal de olabilir (9).

Soliter miyelomalar paraprotein sekresyonu ile birlikte olabilirler. Bu bulgu radikal lokal radyoterapiden sonra kaybolabilir. IgG nin bir komponenti olan M proteinlerin kanda veya idrarda yükselişi olguların %25 inde bulunur. Ancak bu seviyede multipl myelomadaki kadar yüksek değildir (7). Nitekim bizim olgumuzda IgD ve IgE değerleri hafif yükselmiş olarak bulunmuştur.

Çoğu multipl myeloma olguları kolaylıkla tanınabilirler. Nadiren bu konuda güçlükle karşılaşılr. Üç majör tanı kriterinden ikisi bulunmalıdır. Kemik iliğinin plasma hücreleri ile adacıklar halinde infiltrasyonu olabilir. Nadiren gelişen bu durumda K.İ aspirasyonlarının tekrarı gerekebilir. Ancak retrospektif olarak kesinlikle tanısı konulabilen benign monoklonal gamopatilerde tanı zorluğu mevcuttur. Bu olgularda Hb değerleri normal olabilir. Kemik iliği (K.İ) de %10 dan az plasma hücresi bulunabilir. Bence Jones proteini idrarda çok az bulunabilir veya bulunmaz ve osteolitik lezyon yoktur (9). Bizim olgumuzda ise K.İ tetkikinde plasma hücresi %5-6 kadardı, idrarda Bence-Jones proteini yoktu.

Günümüzde Plasmasitoma (EMP) natürü immünhistokimyasal boyamalarla açıklanabilmektedir.

Son zamanlarda rapor edilen 7 orbital plasmasitoma olgusunun immünohistokimyasal tetkikle belirlenen natürü; 2 olgu IgG kappa, 2 olgu IgG lambda, 1 olgu IgD lambda, 1 olgu IgM kappa, 1 olgu biklonal hafif zincir şeklindedir (4,6). Plasmasitoma tanısı konan olgularda uzun takiplerde dissemine forma dönüşme görülmüştür (8). Tedavisinde en başta cerrahi eksizyonla birlikte radyoterapi düşünülmelidir. Ayrıca kemoterapi ile de kombine edilebilir(4). Bazı olgularda ise iğne biyopsisi ile birlikte lokal radyoterapi + kemoterapi uygulanmıştır (8,9). Genellikle lokal irradyasyon olarak 11 seansta 30 Gy X- Ray, kemoterapi olarak Melfalan 20mg/gün ve Prednizolon 100mg/gün uygulanır (11).

Biz kendi olgumuzda uyguladığımız teknik ile kitleyi total olarak çıkardık. Cerrahi total eksizyonu takiben hematoloji konsültasyonu sonucunda radyoterapi ve/veya kemoterapi uygulamaksızın hastayı takibe aldık.

Orbital plasmasitomalı hastaları uzun süreli ve dikkatle takip etmek gerekir (1). Sistemik gelişmelerle birlikte rekürrenslar ve progresyonlar derhal tedaviye alınmalıdır (4). Orbital neoplazmı olan hastalar; onkoloji, radyoterapi, otolaringoloji, nöroşirürji, nöroradyoloji ve orbital patoloji servislerinin oluşturduğu mültidisipliner ekiplerle başarılı bir şekilde tedavi edilebilirler (5).

Yazışma Adresi: Doç.Dr. Haluk DEDA
Turan Emeksiz Sokak 8/11
06700 G.O.P- ANKARA
Tel:4276877

KAYNAKLAR

- 1- Bayhan M.Seber N.Özek NN. Baysefer A.; Orbital plasmositoma. GATA bülteni 30:477-481,1988
- 2- Jakubowski J.Kendall BE. Symon L; Primary plasmocytomas of the cranial vault. Acta Neurochirurgica 55:117-143,1980
- 3- Kamin DF.Hepler RS.; Solitary intracranial plasmacytoma mistaken for retrobulbar neuritis. Am Journal of Ophthalmology 573:584-586,1972
- 4- Kazuaki T.Hiroshi I.Masanori I; IgG x extramedullary plasmacytoma of the conjunctiva and orbit. British Journal of Ophthalmology 77:255-257,1993
- 5- Kelly SP.Lloyd IC.Anderson H.Joyce PW.Pace-Balzan A.; Solitary extramedullary plasmacytoma of the maxillary antrum and orbit presenting as acute bacterial orbital cellulitis: British Journal of Ophthalmology 75:438- 439,1991
- 6- Knowles DM.Halper JA.Trokel S.Jakobiec FA.; Immunoflourescent and immunoperoxidase characteristics of IgD lambda myeloma involving the orbit. Am Journal of Ophthalmology. 85:485- 494,1978
- 7- Kyle RA; Diagnosis and menagement of multipl myeloma and related disorders. Prog.Hematol. 14:257,1986
- 8- Nikoskelainen E.Dellaporta A.Rice T.et al; Orbital involvement by plasmacytoma. Acta Ophthalmologica 54:755-761,1976
- 9- James OD.Mc Gee.Isaacson PG.;Oxford Textbook of Pathology. Vol 2b, 1992,pp,1715-1716
- 10- Cotran RS.Kumar V.Robbins SL.;Robbins Pathologic Basis of Disease 4th ed.1989,pp,740-743
- 11- Tung G.Finger PT.Klein I.Chess Q. Manhasset NY.; Plasmacytoma of the orbit. Arch Ophthalmology 106:1622,1988