



Femur üst uç yerleşimli soliter plazmasitom: Olgu sunumu

Solitary plasmacytoma in proximal femur: a case report

Namık Şahin,¹ Alpaslan Öztürk,¹ Yüksel Özkan,¹ Ahmet Bayer²

Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ¹Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, ²Patoloji Kliniği, Bursa

Kemiğin soliter plazmasitomu kemik iliğinde plazma hücre infiltrasyonu olmaksızın, monoklonal plazma hücrelerinin neoplastik proliferasyona uğraması olarak tanımlanır. Kemiğin soliter plazmasitomu malign plazma hücre tümörlerinin %5'ini oluşturan nadir, lokalize bir lezyondur. Lezyon sıklıkla omurgaya yerleşir ve özellikle torakal omurgada görülür. Bu yazıda 37 yaşında erkek hastada proksimal femurdan köken alan soliter plazmasitom olgusu sunuldu. Hasta sağ kalçasında bir yıl önce başlayan ağrı yakınması nedeniyle kliniğe başvurdu. Öyküsünde hastaya altı ay önce iğne biyopsisi yapıldığı, soliter plazmasitom tanısı konulduğu ve bunu takiben radyoterapi uygulandığı öğrenildi. Klinik muayenesinde sağ femur üst uçta soliter plazmasitom ve buna bağlı patolojik kırık tespit edildi. Bu nedenle cerrahi tedavi yapılan hastaya sağ femur proksimali eksize edilerek çimentolu total kalça protezi uygulandı.

Anahtar sözcükler: Femur/patoloji/cerrahi; manyetik rezonans görüntüleme; multipl miyelom; plazmasitom/tanı/radyoterapi; soliter plazmasitom.

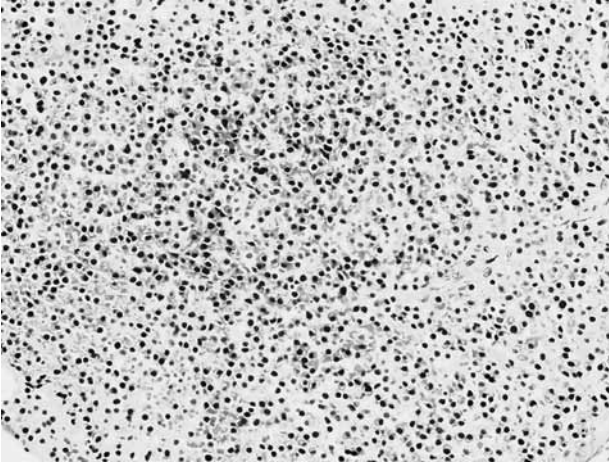
Solitary plasmacytoma of bone are characterized by a monoclonal neoplastic proliferation of plasma cells with no evidence of myeloma elsewhere. Solitary plasmacytoma of bone is a rare localized lesion that accounts for only 5% of malignant plasma cell tumors. The lesion is most frequently seen in vertebrae especially in thoracal region. We report a case of solitary plasmacytoma of proximal femur origin in a 37-year-old man. The patient applied to our clinic with the primary complaint of pain began one year ago in his right hip. From his medical history, it was learned that he had been applied a needle biopsy which revealed solitary plasmacytoma six months ago. Following to this radiotherapy was applied. Physical examination revealed a pathological fracture on the proksimal right femur due to solitary plasmacytoma. Proximal region of right femur was excised and a cemented total hip replacement was performed.

Key words: Femur/pathology/surgery; magnetic resonance imaging; multiple myeloma; plasmacytoma/diagnosis/radiotherapy; solitary plasmacytoma.

OLGU SUNUMU

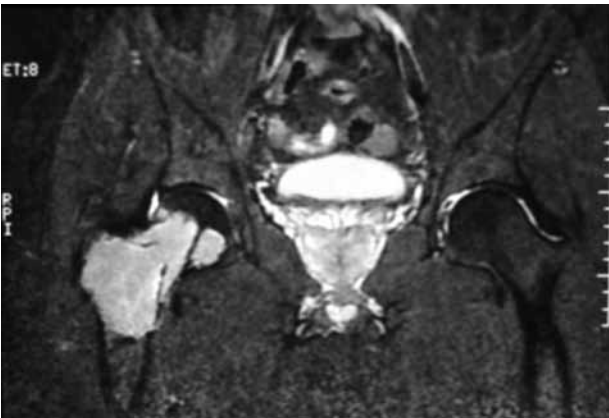
Miyelom plazma hücrelerinden kaynaklanan hematolojik malign bir tümördür. En yaygın tipi multipl miyelom (MM)'dur. Çok daha seyrek görülen tipleri ise soliter plazmasitom (SP), ekstramedüller plazmasitom ve osteosklerotik miyelomdur. Soliter plazmasitom kemik iliğinde plazma hücre infiltrasyonu olmaksızın, monoklonal plazma hücrelerinin proliferasyona uğraması olarak tanımlanır ve plazma hücre diskrazilerinin %5'ini oluşturur. Lezyon kemikten köken alırsa osseöz plazmasitom, yumuşak doku kökenli olursa ekstramedüller plazmasitom olarak tanımlanır.^[1-3] Bu yazıda, femur proksimalinde destrüktif değişikliklere ve patolojik kırığa yol açan ve bu nedenle cerrahi tedavi uygulanan SP olgusu sunuldu.

Otuz yedi yaşında erkek hasta sağ kalçasında şiddetli ağrı ve yürüyememe yakınmaları ile kliniğe başvurdu. Hastanın öyküsünden sağ kalçasındaki ağrının bir yıl önce başladığı, yapılan incelemeler sonrası sağ femur üst uçta tespit edilen lezyon için altı ay önce kemik iğne biyopsisi yapıldığı ve patolojik inceleme sonucu SP tanısı konulduğu öğrenildi (Şekil 1). Ayrıca altı ay önce yapılan kemik iliği biyopsilerinin normal olduğu, bunu takiben hematoloji ve radyasyon onkolojisi kliniklerince takibe alındığı öğrenildi. Aynı tarihte hastanın sağ kalçasına radyasyon onkolojisi kliniğince radyoterapi (20 seans 4000 cGy) uygulanmış, kemoterapi yapılmamış idi. Hasta kliniğe



Şekil 1. Biyopsi örneğinde atipik plazma hücrelerinden oluşan difüz tümöral infiltrasyonu gösteren histolojik görüntü (H-E x 100).

başvurmadan önce son haftalarda sağ kalçasındaki ağrının arttığını ve üzerine basmakta zorlandığını ifade etti. Hastanın fizik muayenesinde sağ alt ekstremitesinde 3 cm kısalık ve sağ kalça eklemi hareketlerinde ağrı tespit edildi. Direkt radyografisinde femur üst uçta 8x7 cm ebatlarında, düzgün kenarlı, multiloküler destrüktif lezyon ve patolojik kırık tespit edildi, kemik reaksiyonu bulgusu yoktu (Şekil 2). Sağ kalça manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde femur üst uçta tümöral tutulum ve patolojik kırık bulguları tespit edildi (Şekil 3). Omurga, göğüs, pelvis, kafa ve uzun kemiklerin radyolojik incelemesinde ek bir lezyon yoktu. Üç fazlı kemik sintigrafisinde sağ kalçada ikinci ve üçüncü fazlarda izole anormal tutulum dışında başka bir bölgede lezyon saptanmadı. İliyak kanattan yapılan kemik iliği biyopsisi ile birlikte tam kan sayımı, serum elektroforezi, 24 saatlik idrarda protein elektroforezi, kan biyokimyası, C-reaktif protein (CRP), eritrosit sedimentasyon hızı normal değerlerde tespit



Şekil 3. Femur üst uçta yerleşen soliter plazmasitomun manyetik rezonans görüntüsü.



Şekil 2. Femur üst uçta düzgün kenarlı, multiloküler destrüktif lezyon ve bunun yol açtığı patolojik kırığı gösteren kalça röntgenogramı.

edildi. Hasta sağ femur proksimalindeki patolojik kırık için ameliyata alındı ve femur başı intralezyoner olarak eksize edildikten sonra çimentolu total kalça protezi gerçekleştirildi (Şekil 4). Hasta ameliyattan sonra 1. gün yürütüldü ve rehabilitasyona başlandı. Hasta hematoloji ve radyasyon onkolojisi kliniklerince takibe alındı. Ameliyat sonrası birinci yılda hastada nüks ya da MM'ye ait bulgu yoktu.



Şekil 4. Çimentolu total kalça protez ameliyatı yapılan hastanın ameliyat sonrası kalça röntgenogramı.

TARTIŞMA

Plazma hücre tümörleri tüm malignensilerin %1-2'sini oluşturur ve yılda 3.5/100.000 oranında ortaya çıkar. Soliter plazmasitom ise nadir görülen bir tümördür ve malign plazma hücre tümörlerinin %5'ini oluşturur.^[2-6] Ortalama tanı konulma yaşı 55'dir ve erkeklerde kadınlara göre iki kat daha fazla görülür.^[3] Uluslararası Miyelom Çalışma Grubu'nun tanımladığı kriterlere^[7] göre kemikte SP tanısını koyabilmek için; serum veya idrarda M-protein olmaması (bazen küçük bir M komponenti olabilir), klonal plazma hücreleriyle ilgili tek bir kemik destrüksiyon alanı bulunması, kemik iliği infiltrasyonu olmaması, normal iskelet taraması (omurga ve pelvis MRG dahil) ve soliter kemik lezyonu dışında başka son-organ hasarı olmaması gerekir. Ayrıca lezyonun histopatolojik incelemesi plazmasitomla uyumlu olmalıdır.

Soliter plazmasitom herhangi bir kemiği tutabilmekle beraber hastaların yarısında omurga tutulur ve en sık torakal omurgaya yerleşir.^[2] Kostalar, sternum, klavikula ve skapula tutulumu, olguların yaklaşık %20'sinde görülür. Soliter plazmasitomda -olgumuzda olduğu gibi- plazma hücre tümörü infiltrasyonuna bağlı kemik destrüksiyonunun olduğu bölgedeki kemik kaynaklı ağrı, kemik harabiyeti ve buna bağlı oluşan patolojik kırık, hastalığın en yaygın klinik bulgularını oluşturur.^[8] Omurga tutulumu olan hastalarda ise kompresyon kırıkları, spinal kord ya da kök basıları olabilir. Düz radyografilerde klasik görüntü düzgün kenarlı litik lezyonlar şeklinde olup bunun yanında kistik görüntüler, dev hücreli tümör ya da anevrizmal kemik kistini taklit eden trabekülasyonlar ve sklerotik lezyonlar da görülebilir. Olgumuzda görülen SP'nin femur üst yerleşimi nadirdir ve olgumuzun yaşı SP'nin genellikle görüldüğü ortalama yaşa (55 yaş) oranla gençtir.

Kemikte yerleşen SP'nin standart tedavisi lokal radyoterapidir. Tedavi alanı lezyon etrafındaki sağlıklı doku sınırını, lezyon omurgada ise en az bir sağlam omurgayı, içermelidir. Radyoterapi ile lokal kontrol %88-100 oranlarına kadar sağlanabilir ve semptomlarda büyük iyileşmeler olur.^[3,8,9] Soliter plazmasitomda radyoterapi ilk seçilecek tedavi yöntemidir ancak literatürde net bir radyoterapi dozu-tedaviye yanıt ilişkisi gösterilememiştir. Tümörün optimal lokal kontrolü için radyoterapide minimum 40 Gy kullanımı önerilmektedir ve 40 Gy'nin üzerinde uygulanan radyoterapilerin tedaviye olumlu katkısı hakkında çok az kanıt vardır.^[9,10] Büyük tümörlerde bile lokal nüks ile radyasyon dozu arasında bir ilişki olmadığı bildirilmiştir.^[11] Büyük radyasyon dozlarının uygulanmasının, büyük tümörlerin küçük tümörlere göre negatif prognostik

gidişi üzerine olumlu etki etmeyeceği ileri sürülmüştür. Diğer yandan SP'nin tedavisinde kemoterapinin etkisi kanıtlanamamıştır. Hastalığın MM'ye ilerlemesi olasılığını azaltsa da hastalığın seyrini etkilemediği, bu tedavilerin toksisitesi düşünüldüğünde rutin olarak uygulanmaması gerektiği bildirilmiştir.^[12,13]

Soliter plazmasitomda cerrahi tedavi genellikle biyopsi uygulamaları ile sınırlıdır. Radikal cerrahi rezeksiyonlar, bazı kısıtlı çalışmalarda önerilmekle birlikte^[14] genel kabul görmemiştir.^[15] Yapılan cerrahi uygulamalar patolojik kırığın tespiti, kırığın önlenmesi için profilaktik tespit, omurga lezyonlarında dekompresyon ve stabilizasyon uygulamaları şeklindedir.^[5] Femur üst uçta yerleşimli patolojik kırığa yol açan SP için ise önerilen olası cerrahi uygulamalar çimentolama ile birleştirilmiş osteosentez ya da endoprotez uygulanmasıdır.^[16] Femur üst uçta geniş bir tutulum ve patolojik kırığı olan olgumuzda da bu seçenekler değerlendirildi ve hastanın işlevlerini erken kazanması ve ağrısız bir ekstremitte sağlanması amacıyla çimentolu total kalça protezi ameliyatı uygulandı. Ameliyat sonrası birinci yılda nüks görülmedi, olgumuz yardımsız ve ağrısız yürüyebilmekteydi.

Soliter plazmasitom izole bir hastalık olarak kabul edilir ve ilk başvuruda soliter lezyonu olan hastalarda MM'ye göre prognoz çok daha iyidir. Beş yıllık sağkalım oranı SP'de %74, MM'de ise %18 olarak bildirilmiştir.^[2] Diğer yandan hastalığın MM'ye dönüşme oranı 10 yılda %54-84 ve 15 yılda %65-100 arasındadır. Soliter plazmasitomun MM'ye ilerlemesi ortalama 2-5 yılda olur. Ortalama sağkalım süresi 10 yıldır ve hastaların %20'si çoğunlukla başka nedenlerle hayatını kaybederler.^[2,3,9,11] Yaş, tümörün büyüklüğü, yerleşimi ve kaynağı gibi prognostik faktörlerin SP'nin seyrini etkilediği gösterilmiştir.^[2,6] Soliter plazmasitomun MM'ye dönüşümündeki kötü prognostik faktörler, 5 cm'den daha büyük lezyonlar, 40 ve üzeri yaş, yüksek M protein seviyeleri, tedavi sonrası M protein varlığı ve omurga tutulumu olarak bildirilmiştir.^[11] Soliter plazmasitom tanısı konulan olgumuzda tespit edilen tek kötü prognostik faktör lezyonun çapının 5 cm'den büyük olmasıydı, ancak 1. yıldaki kontrolünde henüz nüks ya da MM bulguları yoktu.

KAYNAKLAR

1. Knowling MA, Harwood AR, Bergsagel DE. Comparison of extramedullary plasmacytomas with solitary and multiple plasma cell tumors of bone. J Clin Oncol 1983;1:255-62.
2. Frassica DA, Frassica FJ, Schray MF, Sim FH, Kyle RA. Solitary plasmacytoma of bone: Mayo Clinic experience. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1989;16:43-8.
3. Weber DM. Solitary bone and extramedullary plasmacytoma. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2005:373-6.
4. Galièni P, Cavo M, Avvisati G, Pulsoni A, Falbo R,

- Bonelli MA, et al. Solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma: two different entities? *Ann Oncol* 1995;6:687-91.
5. Bolek TW, Marcus RB, Mendenhall NP. Solitary plasmacytoma of bone and soft tissue. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1996;36:329-33.
 6. Tsang RW, Gospodarowicz MK, Pintilie M, Bezjak A, Wells W, Hodgson DC, et al. Solitary plasmacytoma treated with radiotherapy: impact of tumor size on outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2001;50:113-20.
 7. International Myeloma Working Group. Criteria for the classification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: a report of the International Myeloma Working Group. *Br J Haematol* 2003;121:749-57.
 8. Di Micco P, Di Micco B. Up-date on solitary plasmacytoma and its main differences with multiple myeloma. *Exp Oncol* 2005;27:7-12.
 9. Ozsahin M, Tsang RW, Poortmans P, Belkacemi Y, Bolla M, Dinçbas FO, et al. Outcomes and patterns of failure in solitary plasmacytoma: a multicenter Rare Cancer Network study of 258 patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2006;64:210-7.
 10. Mendenhall CM, Thar TL, Million RR. Solitary plasmacytoma of bone and soft tissue. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1980;6:1497-501.
 11. Knobel D, Zouhair A, Tsang RW, Poortmans P, Belkacemi Y, Bolla M, et al. Prognostic factors in solitary plasmacytoma of the bone: a multicenter Rare Cancer Network study. *BMC Cancer* 2006;6:118.
 12. Holland J, Trenkner DA, Wasserman TH, Fineberg B. Plasmacytoma. Treatment results and conversion to myeloma. *Cancer* 1992;69:1513-7.
 13. Panagopoulos A, Megas P, Kaisidis A, Dimakopoulos P. Radiotherapy-resistant solitary bone plasmacytoma of the clavicle. *European Journal of Trauma* 2006;2:190-3.
 14. Pezzella AT, Fall SM, Pauling FW, Sadler TR. Solitary plasmacytoma of the sternum: surgical resection with long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1989;48:859-62.
 15. Hu K, Yahalom J. Radiotherapy in the management of plasma cell tumors. *Oncology (Williston Park)* 2000;14:101-8.
 16. Kivioja A, Sundell B, Karaharju E. Treatment of solitary plasmacytoma of the femur. A case report. *Eur J Surg Oncol* 1992;18:195-8.