

NAZAL KAVİTEDE YERLEŞİMLİ EKSTRAMEDULLER PLAZMOSİTOM; OLGU SUNUMU

EXTRAMEDULLARY PLASMACYTOMA OF THE NASAL CAVITY:
A CASE REPORT
Rinoloji

Başvuru: 05.07.2025
Kabul: 23.09.2025
Yayın: 23.09.2025

Nuri Ünsal¹, İsa Gümüş¹, Fatma Şenel²

¹ Kayseri Şehir Hastanesi

² Kayseri City Hospital, Department of Pathology

Özet

Ekstramedüller plazmositom, kemik iliği dışındaki yumuşak dokularda görülen nadir bir plazma hücreli neoplazmdır. Nazal kavite yerleşimli ekstramedüller plazmositom, tüm baş-boyun tümörlerinin %1'inden azını oluşturur ve genellikle 40 yaş üzerindeki bireylerde görülür. Bu sunumda, 28 yaşındaki kadın hastada nazal ekstramedüller plazmositom tanısı ve tedavi süreci paylaşılmıştır. Hasta, sağ nazal kavitede tıkanıklık ve epistaksis şikayetleriyle başvurmuş, yapılan görüntüleme ve biyopsi sonucunda kappa monoklonal plazma hücreli neoplazm saptanmıştır. Serum protein elektroforezi, kemik iliği biyopsisi ve PET-BT ile multipl miyelom dışlanmıştır. Histopatolojik olarak CD138 pozitifliği ve yüksek Ki-67 düzeyi saptanmış, bu bulgular doğrultusunda nazal ekstramedüller plazmositom tanısı netleştirilmiştir. Tedavi olarak radyoterapi planlanmıştır. Ekstramedüller plazmositom tanısı, multipl miyelomdan ayırt edilmesi açısından dikkatli sistemik değerlendirme gerektirir. Nazal ekstramedüller plazmositom yüksek lokal kontrol oranlarıyla iyi prognoz sunsa da lokal nüks ve multipl miyeloma dönüşüm riski nedeniyle uzun dönem takip önemlidir.

Anahtar kelimeler: Biyopsi, Multipl Miyelom Nazal Kavite Plazmositom Radyoterapi

Abstract

Extramedullary plasmacytoma is a rare plasma cell neoplasm that occurs in soft tissues outside the bone marrow. Nasal cavity involvement accounts for less than 1% of all head and neck tumors and is typically seen in individuals over the age of 40. In this report, the diagnosis and treatment process of a 28-year-old female patient with nasal extramedullary plasmacytoma is presented. The patient presented with complaints of nasal obstruction and epistaxis on the right side. Imaging and biopsy revealed a kappa-monoclonal plasma cell neoplasm. Multiple myeloma was excluded through serum protein electrophoresis, bone marrow biopsy, and PET-CT. Histopathological examination showed CD138 positivity and a high Ki-67 index, confirming the diagnosis of nasal extramedullary plasmacytoma. Radiotherapy was planned as the treatment modality. The diagnosis of extramedullary plasmacytoma requires careful systemic evaluation to distinguish it from multiple myeloma. Although nasal extramedullary plasmacytoma generally has a favorable prognosis with high local control rates, long-term follow-up is essential due to the risks of local recurrence and progression to multiple myeloma.

Keywords: Biopsy, Multiple Myeloma Nasal Cavity Plasmacytoma Radiotherapy

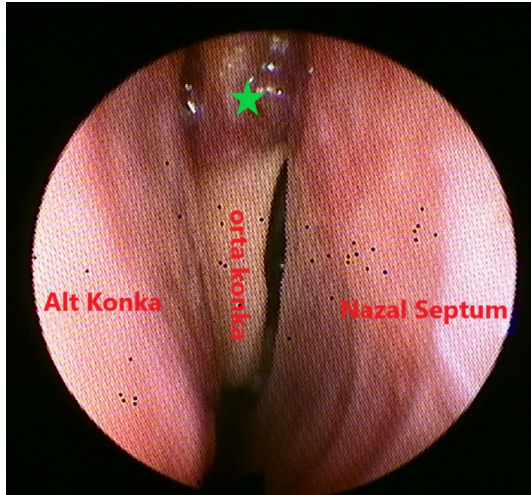
Giriş

Ekstramedüller plazmositom (EMP), kemik iliği dışında yumuşak dokularda ortaya çıkan, monoklonal plazma hücrelerinin proliferasyonu ile karakterize nadir plazma hücreli neoplazmdır. EMP, sistemik bir hastalık olan multipl miyelomdan (MM) ve kemik iliğinde ortaya çıkan soliter kemik plazmositomundan farklılık gösterir. Nazal EMP ise son derece nadir görülmekle birlikte plazma hücreli tümörlerin ve baş-boyun malignitelerinin küçük bir bölümünü oluşturur. Tüm plazma hücreli tümörlerin yaklaşık %3 ila %5'ini [1] ve tüm baş-boyun tümörlerinin yalnızca %1'inden azını oluşturmaktadır [2]. Nazal EMP tipik olarak orta ve ileri yaşlardaki bireyleri etkiler;

başlangıç yaşı genellikle 40 ila 70 yaş arasındadır [3]. 40 yaşın altında görülmesi nadirdir [4]. Bu vaka sunumunda 28 yaşında bir hastada görülen nazal EMP tanısı ve tedavi süreci paylaşılacaktır.

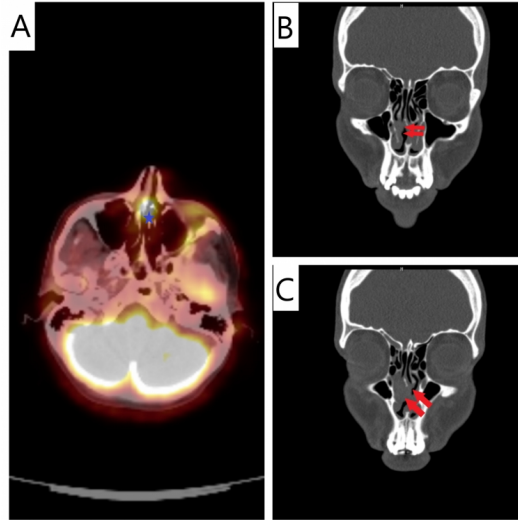
Olgu Sunumu

28 yaşında kadın hasta yaklaşık 2 haftadır sağ nazal kaviteden nefes alma güçlüğü ve ara ara olan burun kanaması şikayeti nedeniyle kulak burun boğaz polikliniğine başvurdu. Hastanın alınan anamnezinde çölyak hastalığı nedeniyle takipte olduğu öğrenildi. Yapılan fizik muayenede sağ nazal kavitede orta konkadan köken aldığı düşünülen vasküleritesi artmış kitle izlendi.



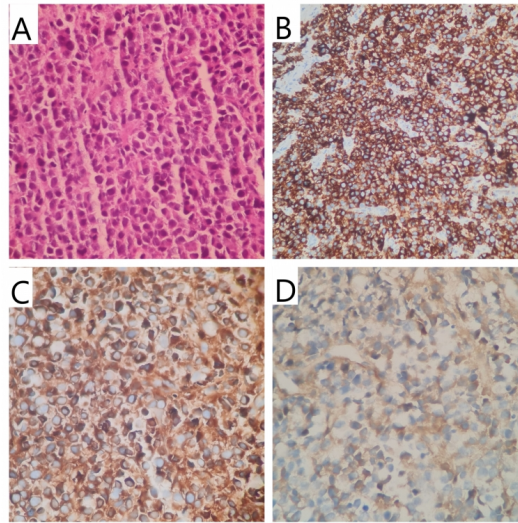
Şekil 1 : Sağ nazal kavitede orta konka üzerindeki kitle görüntüsü. (Yeşil yıldız kitleyi göstermektedir.)

Sol nazal kavite, nazofarenks ve diğer otolaringolojik muayeneleri normal izlendi. Hastanın yapılan paranazal bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde sağ nazal kavitede orta konka kaynaklı solid karakterli olduğu izlendi.



Şekil 2 : Kitlenin radyolojik görüntülemeleri; A: PET-BT, aksiyel kesit, mavi yıldız sağ nazal kavitede kitlenin FDG tutulumunu göstermektedir. B: Paranasal BT, koronal kesit, kırmızı oklar kitleyi göstermektedir. C: Paranasal BT, koronal kesit, kırmızı oklar kitleyi göstermektedir. (PET-BT: Pozitron emisyon bilgisayarlı tomografi, BT: Bilgisayarlı tomografi, FDG: flüorodeoksiglukoz)

Hastanın solid kitlesinden punch biyopsi planlandı. Biyopsi sonucu “Kappa Monoklonal Plazma Hücreli Neoplazm” olarak raporlandı ve ön tanı olarak “ekstramedüller plazmositom” düşünüldü.



Şekil 3 : Kitlenin histopatolojik ve immunohistokimyasal inceleme görüntüleri; A: Plazma hücre infiltrasyonu, HE, x20 B: CD 138 pozitifliği, immunohistokimyasal inceleme, x20 C: Kappa pozitifliği, immunohistokimyasal inceleme, x40 D: Lamda negatifliği, immunohistokimyasal inceleme, x40 (HE: Hematoksilen- Eozin Boyama)

Ardından patoloji sonucu ile hematoloji kliniğine konsülte edildi. Hastaya MM ekartasyonu için serum protein elektroforezi, kemik iliği aspirasyonu ve sistemik tutulumu taramak için pozitron emisyon bilgisayarlı tomografi (PET-BT) planlandı. Yapılan incelemelerde MM ekarte edildi ve nazal EMP tanısı netleştirildi. Ardından tedavi için radyoterapi planlanması yapıldı.

Tartışma

EMP, yumuşak dokularda ortaya çıkan, monoklonal plazma hücrelerinin çoğalması ile oluşan nadir bir lokalize plazma hücreli neoplazmdir. Soliter EMP, oldukça nadir görülmekte olup insidansı 100.000 kişide 0.04 olarak bildirilmektedir [5]. EMP'nin kesin tanısı, MM gibi sistemik tutulumun ekartasyonu ile konulur. Bu özellikler arasında kemik iliği tutulumunun olmaması (genellikle %10'dan az plazma hücresi), normal kemik taraması ve anemi, hiperkalsemi veya böbrek yetmezliği gibi MM ile ilişkili sistemik komplikasyonların bulunmamasıdır [6]. Nazal EMP son derece nadir bir tanı olmakla birlikte tüm baş-boyun tümörlerinin %1'inden azını oluşturmaktadır [7].

Tanı anındaki yaş, ortalama 55 ila 65 yaş arasında bildirilmektedir [8]. Erkek-kadın oranları 3:1 ila 4:1 arasında bildirilmektedir [7]. Nitekim, hastamız 28 yaşında olup literatürde bildirilen yaş aralığının oldukça altında idi.

Nazal EMP'nin klinik prezentasyonu genellikle yavaş seyirli olup semptomlar genellikle nonspesifiktir [9]. En sık bildirilen semptomlar arasında genellikle tek taraflı olan nazal obstrüksiyon ve epistaksis yer alır [7]. Bizim hastamızda da başvurudan 2 hafta öncesinde başlayan burun tıkanıklığı ve epistaksis şikayeti mevcuttu. Fizik muayenede, nazal kavitede yumuşak doku kitlesi ve yüzeysel vaskülarite nedeniyle kitle manipülasyona bağlı olarak kolaylıkla kanayabilir [7]. Bu görünüm nedeniyle benign inflamatuvar poliplerinden ayırtedilmesine yardımcı olabilir.

Nazal EMP'nin kesin tanısı, biyopsi ile histopatolojik ve immünohistokimyasal tanı ile konur. Mikroskopik bulgular tipik olarak monoklonal plazma hücrelerinin yoğun bir infiltrasyonunu gösterir [6]. Tanı bazen plazmasitik farklılaşma görülen B- hücreli lenfomalar ve reaktif inflamatuvar süreçler ile karıştırılabilir bu yüzden alanında uzman hemopatolog tanının netleştirilmesine yardımcı olur [10].

İmmünohistokimyasal (İHK) boyama, plazma hücrelerinin monoklonal doğasını doğrulamak ve EMP'yi diğer lenfoid neoplazmlardan ayırmak için vazgeçilmez bir araçtır. EMP'deki tümör hücreleri tipik olarak CD138 gibi plazma hücre belirteçleri için pozitif boyanma gösterir [7]. Bizim de hastamız da CD 138 diffüz olarak boyanma göstermiştir. (Resim 3) Nazal EMP'nin görüntüleme özellikleri, non spesifiktir. Bununla birlikte, görüntüleme, lokal evrelemede ve tümörün yayılımını belirlemek için yardımcı olabilir [11]. Hastamızda görüntüleme olarak paranazal BT tercih edildi. Orta konka ile bağlantılı lokal opasite oluşturan kitlesel görünüm haricinde bir bulgu görülmedi.

EMP'nin, MM'nin başlangıç belirtisi olabilme veya MM'ye ilerleyebilme potansiyeli göz önüne alındığında, yaygın hastalığı kesin olarak dışlamak için kapsamlı bir sistemik değerlendirme zorunludur [12]. Bu sistematik test bataryasında serum protein elektroforezi, idrarda Bence-Jones proteini, kemik tutulumunu dışlamak için PET-BT, kemik iliği infiltrasyonu dışlamak için ise kemik iliği aspirasyon biyopsisi yapılması gerekir. Kapsamlı sistemik değerlendirme sadece tanısal değil, aynı zamanda uzun vadeli tedavi stratejisini etkileyen kritik bir prognostik belirleyicidir. Bu kapsamlı değerlendirme, hastanın uzun vadeli yönetimini doğrudan etkiler. Yıllar sonra oluşabilecek transformasyon göz önüne alındığında bazı tanısal belirteçler hastalığın seyri hakkında kritik bir başlangıç noktası olduğunu göstermektedir [13]. Nitekim hastamıza da bu kapsamlı değerlendirme uygulanmış olup tetkiklerde MM destekler bir bulguya rastlanmamıştır. Fakat hastalığın başlangıç yaşının genç olması ve histopatolojik olarak incelenen dokuda yüksek ki-67 skoru nedeniyle MM transformasyonu için yakın takip için hasta bilgilendirilmiştir.

Tedavi de radyoterapi, yüksek radyosensitivitesi nedeniyle ilk tedavi yöntemi olarak kabul edilmektedir. Çalışmalar, sadece RT ile %90-95'i aşan lokal kontrol oranları bildirmektedir [14]. Cerrahi müdahale nazal EMP yönetimindeki rolü tartışmalıdır. Küçük, lokalize lezyonlarda tam cerrahi eksizyon önerilmektedir [12]. Hastamızın tedavisinde literatürle uyumlu olarak kitle lokalizasyonuna radyoterapi planlanmıştır. Nazal EMP'nin prognozu genellikle iyidir. Ancak, lokal nüks ve MM'ye transformasyon riski mevcuttur. Lokal nüks oranları %10 ila %30

arasında değişmektedir [12]. MM transformasyonu %10 ila %35 arasında bildirilmektedir [4].

Kaynaklar

1. Hu H, et al. Diagnosis and management of extramedullary plasmacytoma in nasal cavity: Clinical experience and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2023;102(2):e32647.
2. Attanasio G, et al. Extramedullary plasmacytoma of paranasal sinuses. A combined therapeutic strategy. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2006;26(2):118-120.
3. Hazarika P, et al. Solitary extramedullary plasmacytoma of the sinonasal region. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011;63(Suppl 1):33-35.
4. Jeyaraj P, Venkatesan M, Nijhawan VS. Solitary Extramedullary Plasmacytoma of the Maxillary Sinus, Progressing to Smoldering Multiple Myeloma with Multifocal Skeletal Involvement, which Resolved Completely Following Chemotherapy Alone. *J Maxillofac Oral Surg*. 2016;15(Suppl 2):229-239.
5. Mendenhall WM, Mendenhall CM, Mendenhall NP. Solitary plasmacytoma of bone and soft tissues. *Am J Otolaryngol*. 2003;24(6):395-399.
6. Lieboss RH, et al. Clinical course of solitary extramedullary plasmacytoma. *Radiother Oncol*. 1999;52(3):245-249.
7. Liu Y, et al. Extramedullary plasmacytoma of the nasal inferior turbinate: a case report. *J Int Med Res*. 2021;49(12):3000605211062503.
8. Dempewolf R, Lee JH. Extramedullary plasmacytoma presenting as a nasal mass in an immunosuppressed patient: treatment after failed primary radiotherapy. *Ear Nose Throat J*. 2008;87(4):223-225.
9. Ching AS, Khoo JB, Chong VF. CT and MR imaging of solitary extramedullary plasmacytoma of the nasal tract. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2002;23(10):1632-1636.
10. Halloumi O, et al. Extra-medullary Plasmacytomas: A Case Series of Rare Hematological Tumors. *Cureus*. 2024;16(11):e73519. Published 2024 Nov 12.
11. Shen X, et al. Survival trends and prognostic factors for patients with extramedullary plasmacytoma: A population-based study. *Front Oncol*. 2022;12:1052903. Published 2022 Dec 13.
12. Cantone E, et al. Strategy for the treatment and follow-up of sinonasal solitary extramedullary plasmacytoma: a case series. *J Med Case Rep*. 2017;11(1):219. Published 2017 Aug 10.
13. Chang YL, Chen PY, Hung SH. Extramedullary plasmacytoma of the nasopharynx: A case report and review of the literature. *Oncol Lett*. 2014;7(2):458-460.
14. Chussi D, et al. Sinonasal extramedullary plasmacytoma: A case report and review of the literature. *Sci Prog*. 2025;108(1):368504241312434.