

## Burun Kanamasının Nadir Bir Nedeni: Nazal Septal Soliter Extramedüller Plazmositom

Ebru ÖZER ÖZTÜRK<sup>1,a</sup>, Arzu AVCI<sup>3</sup>, Şenol Fatih ELBİR<sup>2</sup>, Erkan KARATAŞ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Malatya, Türkiye

<sup>2</sup>Özel Gözde Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Malatya, Türkiye

<sup>3</sup>A Patoloji Laboratuvarı, Patoloji, İzmir, Türkiye

### ÖZ

Soliter ekstramedüller plazmositom (SEP), vücutta herhangi bir yumuşak dokuda ortaya çıkan plazma hücreli bir tümördür. Bütün plazmositik diskrazilerde olduğu gibi oldukça seyrek görülür. Bu çalışmada, 34 yaşında erkek hastada tek taraflı inatçı burun kanaması ile ortaya çıkan SEP olgusu sunuldu. Endoskopik muayenesinde sağ nazal kaviteyi tümü ile dolduran kanamalı vejetan kitle tespit edildi. Endoskopik olarak kitle çıkarıldı, nazal septumdan köken aldığı tespit edildi. Histopatolojik incelemede kitle plazmositom tanısı aldı. Hematoloji bölümünde sistemik taramada başka bir odak tespit edilmedi. Postoperatif 1. yılında olan olguda, muayene ve radyolojik tetkikte nüks veya rezidü saptanmadı. Erişkin hastalarda tek taraflı burun tıkanıklığı ve kanamasında SEP gibi tümöral oluşumlar akıldan tutulmasında fayda vardır.

**Anahtar Sözcükler:** Burun Tıkanıklığı, Burun Kanaması, Tümör, Plazmositom.

### ABSTRACT

#### A Rare Cause of Epistaxis: Nasal Septal Solitary Extramedullary Plasmacytoma

Solitary extramedullary plasmacytoma (SEP) is a rare tumor composed of plasma cells that can develop in any soft tissue of the body. As with all plasma cell disorders, it is a rare disease. This study reports a case of SEP in a 34-year-old male patient who presented with persistent unilateral epistaxis. Endoscopy revealed a hemorrhagic vegetative mass filling the entire right nasal cavity. The mass was extracted endoscopically and was found to originate from the nasal septum. Histopathological examination diagnosed the mass as a plasmacytoma. Systemic evaluation in the hematology department revealed no further foci. During the first year after the surgery, physical examination and radiological investigation found no recurrence or residual disease in the patient. In adult patients with unilateral nasal obstruction and epistaxis, it is important to consider tumoral formations such as SEP.

**Keywords:** Nasal Obstruction, Epistaxis, Tumor, Plasmacytoma.

**Bu makale atıfta nasıl kullanılır:** Özer Öztürk E, Avcı A, Elbir ŞF, Karataş E. Burun Kanamasının Nadir Bir Nedeni: Nazal Septal Soliter Extramedüller Plazmositom. Fırat Tıp Dergisi 2024; 29(4): 250-252.

**How to cite this article:** Ozer Ozturk E, Avcı A, Elbir SF, Karatas E. A Rare Cause of Epistaxis: Nasal Septal Solitary Extramedullary Plasmacytoma. Fırat Med J 2024; 29(4): 250-252.

**ORCID IDs:** E.Ö.Ö. 0000-0003-3649-9926, A.A. 0000-0002-5522-0022, Ş.F.E. 0000-0002-0446-9303, E.K. 0000-0002-9616-7168.

Soliter plazmositom, sistemik hastalık olmaksızın neoplastik monoklonal plazma hücrelerinin bölgesel proliferasyonu ile karakterize nadir bir hastalıktır. Lezyon kemikten kaynaklanıyorsa soliter kemik plazmositomu, lezyon yumuşak dokuyu içeriyorsa soliter ekstramedüller plazmositom (SEP) olarak ikiye ayrılır. Soliter kemik plazmositomu görülme oranı soliter ekstramedüller plazmositomuyla göre daha yüksektir (1). Soliter kemik plazmositomu en sık vertebra gibi aksiyel iskelette görülürken, SEP baş ve boyunda görülür ve bu iki antite birbirinden oldukça farklı klinik seyir ve prognoza sahiptir (1). Soliter plazmositom, sistemik bulgu olmadan primer olarak izlenebilir veya multipl myelom ile beraber görülebilir (2).

Soliter ekstramedüller plazmositolar çok nadir tümörlerdir, ancak paranazal sinüsler nazal kavite ve nazofarenks ana tutulan bölgelerdendir. Tüm baş ve boyun

malignitelerinin %1'inden azını oluşturur (3, 4). Sino-nazal bölge SEP'leri genellikle burun tıkanıklığı, burun kanaması, dispne ve lokal ağrı olarak kendini gösterir (5). Nonspesifik bulguların eşlik ettiği bu tümörün nadir görülmesi tanı ve tedavi de zorluk oluşturmaktadır. Bu çalışmada, erişkin hastada tek taraflı inatçı burun kanaması ile ortaya çıkan SEP olgusu, literatür incelenerek tartışıldı.

### OLGU SUNUMU

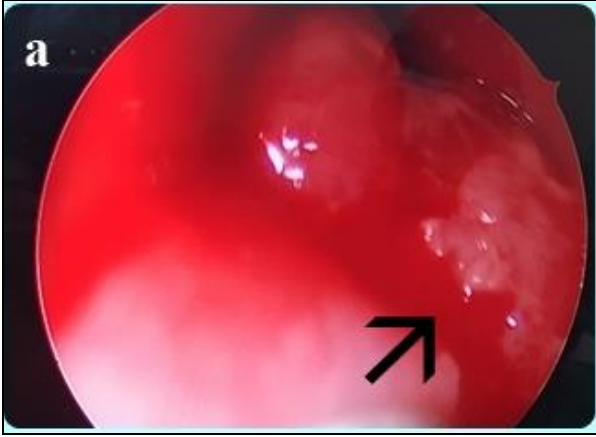
Otuzdört yaşından erkek hasta, 6 aydır devam eden tek taraflı burun tıkanıklığı ve burun kanaması ile başvurdu. Endoskopik muayenesinde sağ nazal kaviteyi tümü ile dolduran kanamalı vejetan kitle tespit edildi (Şekil 1a).

<sup>a</sup>Yazışma Adresi: Ebru ÖZER ÖZTÜRK, Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Malatya, Türkiye  
Tel: 0533 579 9244

Geliş Tarihi/Received: 23.01.2024

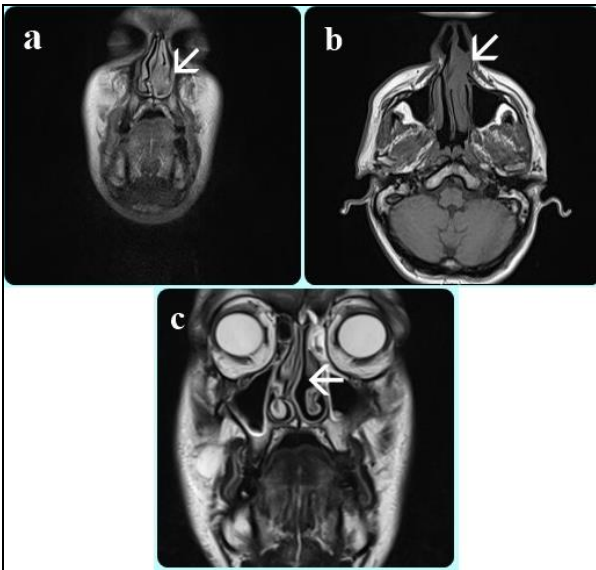
e-mail: drozerebru@gmail.com

Kabul Tarihi/Accepted: 19.04.2024



**Şekil 1a.** Ameliyat sırasında sağ nazal pasajda kitlenin endoskopik görünümü.

Sol nazal pasaj doğaldı. Hastanın yapılan radyolojik incelemesinde, magnetik rezonans görüntülemesinde sağ nazal pasajı dolduran ve nazal septumu ve lateral nazal duvarı iten koronal T2 ağırlıklı magnetik rezonans görüntülerde heterojen hiperintens aksiyel T1 ağırlıklı magnetik rezonans görüntülerde hipointens kontrast tutan kitle tespit edildi (Şekil 2).



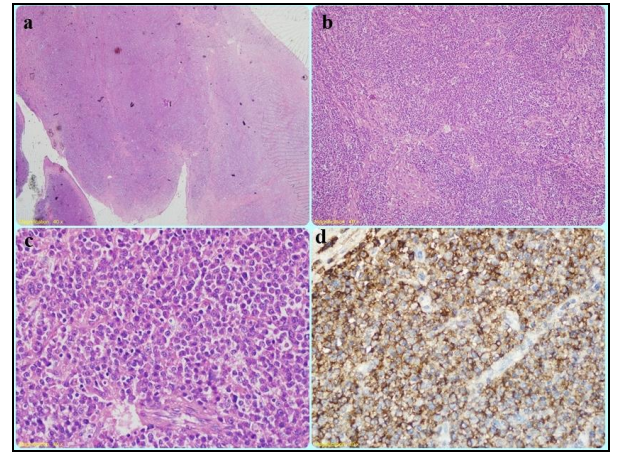
**Şekil 2. a:** Koronal T2 ağırlıklı magnetik rezonans görüntülerde sağda nazal pasajda heterojen hiperintens kitle lezyonu, **b:** Aksiyel T1 ağırlıklı magnetik rezonans görüntülerde sağ nazal pasajda hipointens kitle lezyonu, **c:** Post-operatif 1. yılda koronal T2 magnetik rezonans ağırlıklı görüntüde nüks veya rezidü lezyon izlenmedi.

Genel anestezi altında, endoskopik cerrahi ile kitle çıkarıldı. Kitle vejetan ve kanamalı idi ve parçalanarak tamamı eksize edildi (Şekil 1b).



**Şekil 1b.** Ameliyatta eksize edilen kitlenin makroskopik görünümü.

Kitle septum orta hat duvarında mukozadan kaynaklanmaktaydı. Nazal septal kemik ve kırık dak duvarı, sol burun pasajı mukoperiosteal flep korunarak çıkarıldı. Çıkarılan tümöral kitlenin histopatolojik incelemesi ve immunohistokimyasal boyamaları yapıldı (Şekil 3).



**Şekil 3. a:** Solid büyüme paterni, x2, H&E; **b:** Plazmositoid hücrelerden oluşan infiltrasyon, x10, H&E; **c:** Ekzantrik nükleus yerleşimli üniform hücrelerden oluşan tümör, x40, H&E; **d:** CD138 immunohistokimyasal ekspresyonu, x40.

Kitle, plazmositom olarak rapor edildi. Olgu hematoloji bölümüne konsülte edildi. Hastanın anemisi yoktu. Kemik iliği biyopsisi ve periferik yayma yapıldı. Kemik iliği aspirasyon biyopsisinde normosellüler hücreler tespit edildi. Periferik yaymada %65 PNL %30 lenfosit, %5 bazofil, trombositler yeterli ve kümeli, atipi izlenmedi olarak raporlandı. İdrarda ve serumda immunofiksasyon elektroforezinde herhangi bir gammapati izlenmedi. Pozitron emisyon tomografi çekildi ve farklı bir odak veya yayılım tespit edilmedi. Hematolojik açıdan ayrıntılı değerlendirilen ve sistemik bulgu saptanmayan hastaya SEP tanısını konuldu. Sistemik tutulumu olmayan hastaya cerrahiden 2 ay sonra radyasyon onkolojisi tarafından toplam 40 gy radyoterapi uygulandı. Postoperatif 1.yılında olan olguda, muayene ve radyolojik tetkiklerde nüks veya rezidü saptanmadı. Olgunu takibi devam etmektedir.

## TARTIŞMA

Soliter ekstramedüller plasmositom nadir bir hastalıktır ve tanısında klinik şüphe önemlidir. Hastalığın tanısı tümörün histopatolojik ve immunohistokimyasal değerlendirilmesi, kemik iliği biyopsisi, kan ve idrar immunofiksasyon elektroforezi, radyolojik inceleme, hemogram ve serum biyokimya incelemeleri yapılarak konur (1). SEP'in tanı kriterleri; soliter kitle varlığı, histopatolojik olarak plasmositom tanısının konmuş olması, negatif kemik iliği biyopsisi, uzun kemiklerin radyolojik incelenmesinde normal sonuçlar veya normal sınırlarda pozitron emisyon tomografi incelemesi, idrarda Bence Jones proteininin olmaması, serum ve idrarda monoklonal immüoglobulinlerin yokluğu veya düşük seviyesi, anemi olmaması, hiperkalsemi veya plazma hücre diskrazisine bağlı böbrek yetmezliği olmamasıdır (1, 6-8). Olgumuz sinonazal bölge SEP tanısı için tüm kriterleri karşılamaktaydı.

Soliter ekstramedüller plasmositom, erkekleri kadınlardan 3-4 kat daha sık etkiler ve tipik olarak 6.-7. dekatta ortaya çıkar ve vakaların %95'inden fazlası 40 yaşın üzerindeki hastalarda ortaya çıkar (3). SEP'in yaklaşık %90'ı baş ve boyunda, özellikle üst solunum yollarında (burun boşluğu, sinüsler, orofarenks, tükürük bezleri ve gırtlak) ortaya çıkar ve bunu en sık ikinci bölge olan gastrointestinal sistem takip eder (1, 6, 7). Olgumuz 34 yaşında erkek hastaydı. Olgumuz yaş olarak literatürlerde sunulan çoğu olgudan daha gençti. Çoğu olguda sinonazal tutulum vardır ve olgumuzda nazal septum

orta duvarında kaynaklanan kitle olarak ortaya çıkmıştır. Paranasal sinüslerde ve lateral nazal duvarda invazyon yoktu. Olgunun cinsiyetinin erkek olması ise literatür ile uyumludur.

Baş ve boyundaki SEP tedavisi ile ilgili olarak, literatürde tedavi seçimi tartışmalıdır. Radyoterapiye yanıt iyidir ve kemoterapi sadece yaygın hastalık vakalarında uygulanır (3, 5). Cerrahi müdahalenin sadece tanısal amaçlı olması ve kitlenin total eksizyon ile çıkarılması şeklinde olmasının hastalığın ilerlemesine etkisi araştırılmış, bazı çalışmalarda negatif cerrahi sınırın hastalığın ilerlemesine etkisinin daha iyi sonuçlar doğurduğu izlenmiştir (9-11). Bununla birlikte tek başına cerrahi tedavinin lokal kontrolde yetersiz kaldığı bildirilmiştir (12). Bizim olgumuzda ilk cerrahi müdahale sırasında kitlesel oluşumun tamamı eksize edilerek patolojik incelemeye gönderildi. Yapılan tetkiklerde SEP olduğuna karar verildikten sonra hematoloji kliniği ile beraber ortak konsey kararı olarak hastaya postoperatif adjuvan radyoterapi uygulandı.

Erişkin hastalarda tek taraflı burun tıkanıklığı ve kanamasında SEP ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir. Literatürdeki olguların aksine daha genç hastalarda da gözlenebileceği akılda tutulmalıdır. Bu hastalarda multiple myelom hastalarında olduğu gibi tanı ve tedavide multidisipliner yaklaşım gerektirir. Prognozu diğer formlardan daha iyi olduğu bilinmektedir ve literatürde radyoterapi, cerrahi tedavi ve kemoterapi veya bunların çeşitli kombinasyonları uygulanmalıdır. Erken tanı ve etkin tedavi ile tam kür sağlanabilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Grammatico S, Scalzulli E, Petrucci MT. Solitary Plasmacytoma. *Mediterr J Hematol Infect Dis* 2017; 9: e2017052.
2. Batsakis JG, Medeiros JL, Luna MA, El-Naggar AK. Plasma cell dyscrasias and the head and neck. *Ann Diagn Pathol* 2002; 6: 129-40.
3. Kapadia SB, Desai U, Cheng VS. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. A clinicopathologic study of 20 cases. *Medicine (Baltimore)* 1982; 61: 317-29.
4. Webb HE, Harrison EG, Masson JK, Remine WH. Solitary extramedullary myeloma (plasmacytoma) of the upper part of the respiratory tract and oropharynx. *Cancer* 1962; 15: 1142-55.
5. Corvo MA, Granato L, Ikeda F, de Próspero JD. Extramedullary nasal plasmacytoma: Literature review and a rare case report. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2013; 17: 213-7.
6. Soutar R, Lucraft H, Jackson G et al. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Br J Haematol* 2004; 124: 717-26.
7. Nonomura A, Mizukami Y, Shimizu J et al. Primary extramedullary plasmacytoma of the lung. *Intern Med* 1992; 31: 1396-400.
8. Dong L, Zhang X, Zhang H, Song R, Gu X, He L. Solitary plasmacytoma of the skull. Two case reports. *Oncol Lett* 2013; 5: 479-82.
9. D'Aguillo C, Soni RS, Gordhan C, Liu JK, Baredes S, Eloy JA. Sinonasal extramedullary plasmacytoma. A systematic review of 175 patients. *Int Forum Allergy Rhinol* 2014; 4: 156-63.
10. Zhu X, Wang L, Zhu Y et al. Extramedullary Plasmacytoma. Long-Term Clinical Outcomes in a Single-Center in China and Literature Review. *Ear Nose Throat J* 2021; 100: 227-32.
11. Caers Jo, Paiva B, Zamagni E et al. Diagnosis, treatment, and response assessment in solitary plasmacytoma: updated recommendations from a European Expert Panel. *J Hematol Oncol* 2018; 11: 1-10.
12. Knobel D, Zouhair A, Tsang RW et al; Rare Cancer Network. Prognostic factors in solitary plasmacytoma of the bone: a multicenter Rare Cancer Network study. *BMC Cancer* 2006; 6: 118.