



# V. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ

27-29 NİSAN 2018 – MALATYA

## Ig D Lambda Multiple Myelom; Olgu sunumu

**Yazarlar** : Araştırma Görevlisi HALE BÜLBÜL - Araştırma Görevlisi EREN ARSLAN DAVULCU - Araştırma Görevlisi YUSUF ULUSOY - Araştırma Görevlisi FATOŞ DİLAN ATILLA - Doç.Dr. NUR SOYER - Prof. MURAT TOMBULOĞLU - Prof. GÜRAY SAYDAM

**Kurum** : EGE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HEMATOLOJİ BİLİM DALI

### GİRİŞ - AMAÇ

Multipl miyelom (MM), tüm malign neoplazmların yaklaşık % 1'i ve hematolojik malignitelerin yaklaşık % 13'ünden sorumlu plazma hücre diskrazisidir. MM' nin en yaygın immünolojik alt tipi immünglobulin (Ig) G, bunu takiben IgA ve hafif zincirdir. IgD MM, tüm MM olgularının  $\leq$  % 2'sini oluşturur. MM'nin diğer alt tiplerine göre daha agresif bir klinik davranışa sahip olduğu bilinmektedir ve nispeten daha sık renal yetmezlik, ekstremiteler tutulum, hiperkalsemi, amiloidoz ve Bence-Jones proteinürisi görülmesi ile ilişkili olarak sağkalım daha kısadır. Kemik ağrısı, % 70 oranında görülen en sık bulgudur. IgD MM' da kappa hafif zincire oranla lambda hafif zincirin daha sık görüldüğü bildirilmiştir. Literatürde nadir olması nedeniyle IgD MM raporları sınırlıdır. Burada IgD lambda MM tanılı olgumuzu sunmayı amaçladık

### METOD

IgD lambda MM tanılı hasta bortezomib, siklofosfamid ve deksametazondan oluşan VCD kemoterapi rejimi ile tedavi edildi.

### BULGULAR

59 yaşında bilinen diyabet ve hipertansiyonu olan kadın hasta 4 aydır olan yaygın kemik ağrıları ve 1 aydır olan göğüs ağrısı şikayeti ile yapılan tetkiklerinde anemi, hiperkalsemi ve böbrek yetmezliği saptanması üzerine multipl myelom ön tanısı ile yatırıldı. Laboratuvarında WBC:  $6.21 \times 10^9/L$  Neu:  $3.06 \times 10^9/L$ , Hgb: 9.9 gr/dl, PLT:  $150 \times 10^9/L$ , üre/kreatinin: 46/2.03 mg/dl, Ca: 11,8 mg/dl albumin/globulin: 3.9/2.1 g/dl, B2 mikroglobulin: 7565 ng/ml, protein elektroforezinde monoklonal gammopati, serum IgG, IgA, IgM, serbest kappa hafif zincir düzeyleri normal, serbest lambda hafif zincir düzeyi: 17 mg/dl (normal aralığı: 0,83- 2,7) ve 24 saatlik idrarda 12.5 gram proteinüri saptandı. Kemik direkt grafilerinde lomber vertebrada kompresyon kırığı ve multiple litik lezyonlar tespit edilen hastaya MM ön tanısı ile kemik iliği aspirasyon biyopsisi yapıldı. Dispne ve göğüs ağrısı nedeni ile yapılan ileri tetkiklerinde pulmoner emboli tespit edilen hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin tedavi dozunda başlandı. Kemik iliği biyopsi sonucu hücrelerin %90' ından fazlasının küçük çaplı ve atipik morfolojide plazma hücrelerinden oluştuğu ve neoplastik plazma hücrelerinin yaygın ve kuvvetli IgD ve



# V. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ

27-29 NİSAN 2018 – MALATYA

lambda pozitif olduğu görüldü. Dış merkeze gönderilen IgD düzeyi:5480 mg/dl olarak geldi. Sitogenetik inceleme standart risk olarak gelen hasta R-ISS evre 2 IgD lambda MM tanısı ile takibe alındı. Hastaya zolendronik asit ve VCD kemoterapi rejimi başlandı. Dört kür VCD rejimi sonrasında yapılan yanıt değerlendirilmesinde serum IgD ve lambda hafif zincir düzeyinde gerileme ve M proteininde 60% azalma olan hasta tedaviye kısmi yanıtla kabul edildi. Halen tedavisi devam etmekte olan hastaya otolog kök hücre nakli planlanmaktadır.

## SONUC

IgD MM nadir olarak görülür. Literatürde hastalığın nadir olması nedeniyle veriler sınırlıdır. Bilinen oranı %1-2 olarak belirtilmiştir. Agresif seyirli ve kötü prognoza sahip olduğu bilinen hastalığın tedavisi diğer MM alt tiplerinden farklı değildir. Bizim olgumuzda 4 kür kemoterapi sonrasında kısmi yanıt elde edilmiştir. Daha önce yapılan bazı küçük çaplı retrospektif çalışmalarda IgD MM aynı şekilde tedavi edildiğinde, yanıt oranları diğer alt tiplerle benzer olarak saptanmıştır ancak bu çalışmaların sonuçları IgD MM' da otolog kök hücre nakli sonrasında prognozun daha kötü seyretmesi nedeniyle kök hücre naklini takiben idame tedavinin yapılması gerektiği yönündedir. Optimal tedavinin belirlenebilmesi için daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

---

## ANAHTAR KELİMELER

IG D lambda myelom , VCD rejimi