

Solitární kostní plazmocytom – kazuistika

Radocha J., Maisnar V.

II. interní klinika, Oddělení klinické hematologie LF UK a FN Hradec Králové

SOUHRN

Solitární kostní plazmocytom je vzácná maligní monoklonální gamapatie s relativně indolentním průběhem. V kazuistice prezentujeme případ 50letého muže s tímto onemocněním. Onemocnění se prezentovalo jako neurologický deficit s poruchou hybnosti dolních končetin společně se subfebriliemi a pocením, byl přítomen sérový paraprotein. V úvodu byla provedena chirurgická stabilizace obratlů, následovala cílená radioterapie celkovou dávkou 40 Gy. V průběhu dalších 4 měsíců došlo k úplnému vymizení známek onemocnění (negativní imunofixace). Nemocný je proto dále jen dlouhodobě sledován.

Klíčová slova: solitární kostní plazmocytom, radioterapie, monoklonální gamapatie.

SUMMARY

Radocha J., Maisnar V.: Solitary bone plasmacytoma: a case report

Solitary bone plasmacytoma is a rare malignant monoclonal gammopathy with relatively indolent course. We present a case of a 50-years-old man. The disease first presented by neurological impairment with loss of lower limb mobility, sweats and fever. In the first place the surgical treatment was done with subsequent radiotherapy (40 Gy) of the spine. In the following 4 months signs of the disease disappeared (negative immunofixation). Only long term regular follow-up was indicated.

Key words: solitary bone plasmacytoma, radiotherapy, monoclonal gammopathies.

Úvod

Solitární kostní plazmocytom spadá do kategorie maligních monoklonálních gamapatií. Jde o chorobu charakterizovanou lokalizovaným zmnožením klonu plazmatických buněk, která je často doprovázená produkcí monoklonálního proteinu v séru nebo v moči. Svým průběhem se jedná o relativně indolentní onemocnění s dobrou dlouhodobou prognózou. Bohužel značná část těchto onemocnění přejde časem v mnohočetný myelom, který je zatím nevyléčitelným onemocněním. Solitární kostní plazmocytom patří do skupiny vzácných chorob. Ze všech monoklonálních gamapatií tvoří asi 5 %. Avšak mezi primárními nádory páteře tvoří celých 30 %. Primární nádory páteře jako celek jsou však zodpovědní za pouhé 0,5 % ze všech maligních onemocnění [1, 2].

Kazuistika

Prezentujeme případ muže (nar. 1954), který byl vyšetřován ve spádové nemocnici pro progredující bolesti zad. Tyto bolesti za 3 měsíce vyústily v imobilitu v důsledku neurologického deficitu, která si vyžádala operační řešení. Již v té době bylo známo, že proces, který se v páteři odehrává, je zřejmě nádorového charakteru, a to na základě provedeného CT vyšetření. Pacient byl odeslán k neurochirurgickému řešení do FN HK. Provedené MR vyšetření páteře prokázalo solitární ložiskové postižení, žádná jiná ložiska nebyla v ostatním přehlédnutém ske-

letu nalezena (obr. 1). Mezi další příznaky patřilo noční pocení a mírné subfebrilie souběžně s bolesmi v zádech. Rodinná a osobní anamnéza byly nevýznamné. Histologie odebraná z obratlového těla prokázala infiltraci plazmocytomem při využití imunohistochemické techniky s anti-CD138 protilátkou (obr. 2). Byla provedena korporektomie obratlového těla L4 a stabilizace okolních obratlů L3–5. Další provedená vyšetření byla zaměřena na vyloučení mnohočetného myelomu. V době diagnózy byl přítomný monoklonální protein IgG kappa detekován imunofixací v množství 9,2 g/l v séru. Sternální punkce vyloučila postižení kostní dřevě. Stejně tak renální funkce, krevní obraz a kalciový metabolismus nejevily žádné abnormality (tab. 1). Provedená vyšetření tedy vedla ke stanovení diagnózy solitárního kostního plazmocytomu s produkcí monoklonálního imunoglobulinu IgG kappa. V dalším průběhu byl pacient léčen radioterapií cílenou na postiženou oblast v celkové dávce 40 Gy. V následujících 4 měsících od ukončení léčby došlo k postupnému úplnému vymizení monoklonálního imunoglobulinu ze séra s negativní imunofixací. Žádná další léčba již proto nebyla indikována.

Table 1. Patients laboratory values

Calcium	2.31 mmol/l
Urea	5.7 mmol/l
Creatinine	118 μmol/l
Hemoglobin	150 g/l
Imunofixation - serum	IgG kappa 9.2 g/l



Fig. 1. NMR scan of the lumbar spine

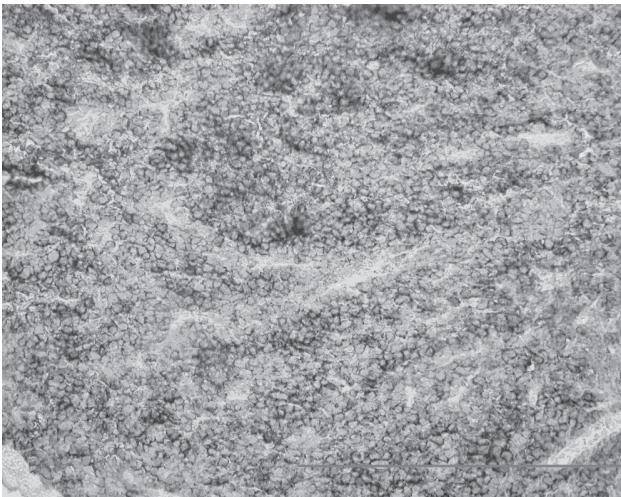


Fig. 2. Anti CD-138 immunohistochemical staining
Courtesy of MUDr. Aleš Kohout, Ph.D. – Fingerland departement of pathology.

Diskuse a závěr

Souhrnně lze označit proběhlou diagnostiku i léčbu popisovaného případu za zcela standardní pro solitární kostní plazmocytom. Ačkoli choroba nejčastěji postihuje osový skelet, může se vyskytovat prakticky v jakékoli kosti. K vyloučení dalšího kostního postižení jsou standardně prováděny RTG snímky, lze využít metodu MRI (méně vhodná pro menší pole) nebo PET či MIBI scintigrafii. Pokud jsou přítomna další ložiska, pak svou povahou již nejde o solitární plazmocytom, ale k onemocnění je nutno přistupovat jako k mnohočetnému myelomu. V době diagnózy nesmí být splněna kritéria potřebná pro diagnózu mnohočetného myelomu. Definitivní diagnózu potvrdí pouze histologická

verifikace z ložiska. Monoklonální imunoglobulin je detekovatelný asi ve 24–72 % případů a bývá přítomen obvykle v množství do 20 g/l (není však pravidlem) [3]. Nesekreční plazmocytomy jsou o něco vzácnější a mají vyšší riziko přechodu do mnohočetného myelomu. Pokud paraprotein přetrvává, pak onemocnění ve 100 % případů progreduje do mnohočetného myelomu. Medián doby do progresu je 2–4 roky [4]. Jediná, v současné době uznávaná léčebná metoda je radioterapie. Obvykle se uvádí, že celková dávka by měla být 40–50 Gy [5]. Pacienti, kteří neodpoví na radioterapii (asi 6 %), jsou indikováni k následné systémové chemoterapii. Používají se režimy obvyklé při léčbě mnohočetného myelomu (např. VAD) [4, 5]. Chirurgická léčba jako samostatná léčebná metoda je zcela nepřípustná. Pouze u pacientů s neurologickým deficitem nebo rizikem jeho vzniku je indikováno příslušné chirurgické řešení, které ovšem vždy musí být doprovázeno další léčebnou modalitou (nejčastěji radioterapií). Choroba v dalším průběhu vyžaduje trvalé hematologické sledování bez nutnosti trvalé léčby, a to především s cílem detekovat potenciální progresi do mnohočetného myelomu. Jiné léčebné metody používané u myelomu či jiného metastatického postižení skeletu, jako např. použití bisfosfonátů nebo léčba thalidomidem prozatím, zůstávají bez prokázání efektu při léčbě solitárního plazmocytomu. Solitární kostní plazmocytom je dobře léčitelné onemocnění, které při včasné detekci a správné diagnostice nepředstavuje bezprostřední ohrožení života pacienta. Nezbytná je však dlouhodobá dispenzarizace, neboť u řady nemocných dojde v budoucnu k progresi do mnohočetného myelomu.

Literatura

1. Guidelines on the Diagnosis and Management of Solitary Plasmacytoma of Bone (SBP) and Solitary Extramedullary Plasmacytoma (SEP) [online] Dostupné na WWW: http://www.ukmf.org.uk/guidelines/gdmsp/sbo_context.html.
2. Soumar, 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, 6, p. 717–726.
3. Dimopoulos, A., Mouloupoulos, L., Maniatis, A., Alexanian, R. Solitary plasmacytoma of bone and asymptomatic multiple myeloma. *Blood*, 2000, 96, 6, p. 2037–2044.
4. Weber, D. M. Solitary bone and extramedullary plasmacytoma. *Hematology Am. Soc. Hematol. Educ. Program*, 2005, p. 373–376.
5. Knobel, D., Zouhair, A., Tsang, R. W. et al. Prognostic factors in solitary plasmacytoma of the bone: a multicenter Rare Cancer Network study. *BMC Cancer*, 2006, 6, p. 118.

Do redakce došlo 12. 3. 2007.

Adresa pro korespondenci:

MUDr. Jakub Radocha

II. interní klinika, Oddělení klinické hematologie LFHK a FNHK

Sokolská 581

50005 Hradec Králové

e-mail: jakub.radocha@centrum.cz