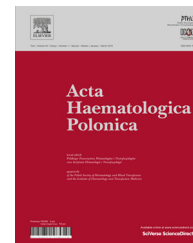




ELSEVIER

Contents lists available at ScienceDirect

Acta Haematologica Polonica

journal homepage: www.elsevier.com/locate/achaem

Praca oryginalna/Original research article

Nietypowe objawy kliniczne szpiczaka plazmocytozowego

Unusual clinical manifestations of multiple myeloma

Artur Jurczyszyn^{1,*}, Magdalena Olszewska-Szopa²

¹Jagiellonian University Medical College, Cracow, Poland

²Wroclaw Medical University, Wroclaw, Poland

INFORMACJE O ARTYKULE

Słowa kluczowe:

- szpiczak
- pozaszpikowy
- ciąża
- młodzi
- IgM
- biklonalny

Keywords:

- Myeloma
- Extramedullary
- Pregnancy
- Young
- IgM
- Biclinal

ABSTRACT

Multiple myeloma accounting for 10% of malignancies of haematopoietic system is a heterogenous disease. In the era of individual approach to the patient, we are more and more interested in distinct features and forms of this malignancy. In the article, we described rare MM manifestations with reference to location (central nervous system and skin), M-protein produced by the tumor cells (biclinal and immunoglobulin M), early onset of the disease (young versus old) and pregnancy in MM patients.

© 2017 Published by Elsevier Sp. z o.o. on behalf of Polskie Towarzystwo Hematologów i Transfuzjologów, Instytut Hematologii i Transfuzjologii.

Wstęp

Szpiczak plazmocytozowy (MM), z częstością występowania w Europie 4,5–6/100000/rok, stanowi 10% nowotworów układu krwiotwórczego. Ta często rozpoznawana choroba limfoproliferacyjna dotyczy przede wszystkim osób starszych. Średni wiek w chwili zachorowania wynosi 72 lata [1]. Zwykle MM lokalizuje się w szpiku kostnym. Jednakże u 7% pacjentów stwierdza się jego pozaszpikowe nacieki już w chwili rozpoznania, a u kolejnych 6% w dalszym przebiegu choroby [2].

Szpiczak plazmocytozowy z zajęciem ośrodkowego układu nerwowego

Zajęcie ośrodkowego układu nerwowego w przebiegu MM (OUN MM) to bardzo rzadka sytuacja kliniczna, zdarza się u mniej niż 1% pacjentów z MM [3]. Dotychczas najobszerniejszą analizą pozostaje publikacja z 2016 roku obejmująca 172 przypadki [4]. Potwierdzono w niej, że pacjenci z naciekami w OUN są młodszy niż przeciętnie chorzy z tym rozpoznaniem. Obraz kliniczny zajęcia OUN jest heterogeny. Czas pomiędzy rozpoznaniem a stwierdzeniem

22
2324
25
26
27
28
29
30
31

* Adres do korespondencji: Katedra i Klinika Hematologii UJ CM, ul. Kopernika 17, 31-501 Kraków, Polska.

Adres email: mmjurczy@cyf-kr.edu.pl (A. Jurczyszyn).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.achaem.2017.07.004>

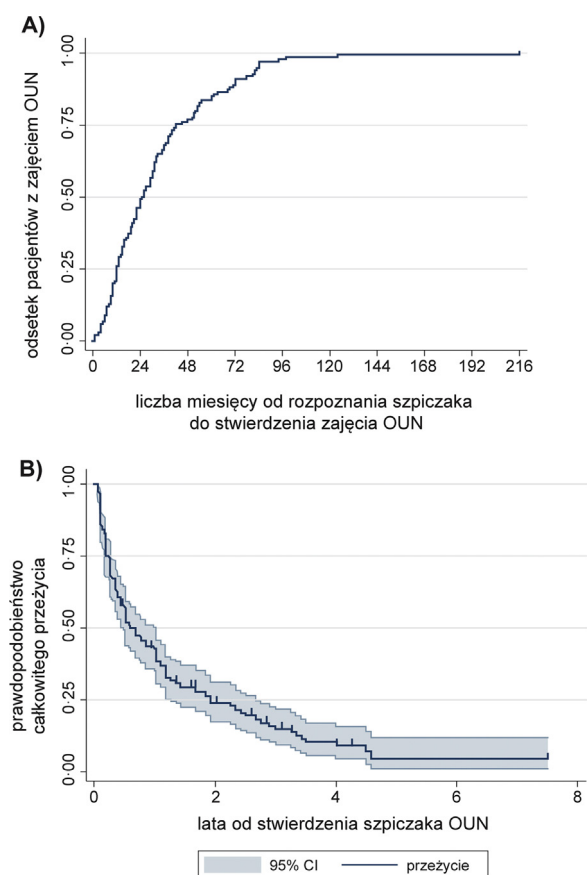
0001-5814/© 2017 Published by Elsevier Sp. z o.o. on behalf of Polskie Towarzystwo Hematologów i Transfuzjologów, Instytut Hematologii i Transfuzjologii.

zmian w CNS był w badanej grupie relatywnie krótki i wyniósł średnio 2 lata (Ryc. 1A). Nie wykazano korelacji pomiędzy wyższym stopniem w klasyfikacji ISS a ryzykiem zajęcia OUN, potwierdzono zaś większy odsetek del 17p w tej postaci choroby. Wysokie stężenie dehydrogenazy mleczanowej (LDH) często towarzyszyło naciekom w OUN, co potwierdzać może wagę prognostyczną tego wskaźnika docenionego choćby w modyfikacji klasyfikacji ISS do aktualnie obowiązującej R-ISS. Dane z analizy wskazują, że zajęcie OUN pod postacią nacieków opon mózgowo-rdzeniowych wiąże się z bardziej agresywnym przebiegiem. Najbardziej wiarygodne wyniki w ocenie zajęcia OUN otrzymuje się, łącząc dwie techniki: obrazowanie metodą rezonansu magnetycznego oraz badanie cytologiczne i immunofenotypowe płynu mózgowo-rdzeniowego. Analiza dostarczyła też danych z rzeczywistej praktyki na temat leczenia OUN MM. Na jej podstawie można stwierdzić, że leczenie systemowe jest obecnie najskuteczniejszą metodą terapii w tej postaci MM. Zarówno samo, a w szczególności w skojarzeniu z radioterapią, pozwala na wydłużenie przeżycia całkowitego (OS) pacjentów. Z uwagi na ogromną różnorodność protokołów nie porównywano ich skuteczności między sobą [4]. Choć leki

immunomodulujące [5] oraz bendamustyna [6] przenikają przez barierę krew-mózg, dane na temat ich skuteczności w zajęciu CNS są jeszcze zbyt skąpe, by formułować zalecenia. Być może nadzieją dla chorych będą nowe inhibitory proteasomów, np. marizomib [20]. Niejasna pozostaje też rola przeszczepienia autologicznych komórek macierzystych szpiku w terapii tej postaci szpiczaka. Leczenie miejscowe, zarówno chemioterapia dokanałowa jak radioterapia, przynoszą znacznie mniej korzyści niż terapia systemowa. Niestety rokowanie u pacjentów z CNSMM pozostaje nadal bardzo złe (Ryc. 1B) [7].

Szpiczak plazmocytowy z zajęciem skóry

Zajęcie skóry w szpiczaku również jest bardzo rzadkim zjawiskiem. W 2016 roku została opublikowana retrospektywna, wielośrodkowa analiza obejmująca 53 histopatologicznie potwierdzone przypadki wtórnego zajęcia skóry przez MM (SMM) [10]. Nacieki skórne MM mają bardzo zróżnicowany wygląd, najczęściej przyjmują postać czerwono-fioletowych guzków lub płytek (Ryc. 2). Ich rozległość bywa różna, z reguły jednak zmiany nie obejmują naskórka. Mogą mieć charakter wielogniskowy, w około 30% przypadków w badanej grupie stwierdzono więcej niż 5 lokalizacji. Umiejscawiają się głównie na tułowie oraz kończynach. Nacieki nowotworowych plazmocytów należy różnicować ze znacznie częstszymi przypadkami amyloidozy skórnej, pioderмии zgorzelinowej lub zmian zapalnych. Uważa się, że zajęcie skóry pojawia się raczej w końcowych stadiach choroby, mediana linii leczenia w powyższej analizie wyniosła 3. Zgodnie z danymi z analizy, SMM rozpoznawano po średnio 2,2 roku, co może wskazywać na bardziej agresywną w tych przypadkach biologię choroby (Ryc 3A). Pewną rolę w powstawaniu nacieków MM w skórze mogą odgrywać czynniki fizyczne (jak powtarzalne iniekcje, zabiegi chirurgiczne) [8]. W wycinkach zajętej skóry występują plazmablasty (stwierdzone u 60% pacjentów objętych analizą), podczas gdy w szpiku danego pacjenta morfologia plazmocytów nadal może być dojrzała. U większości chorych infiltracja



Ryc. 1 – A: Czas od rozpoznania MM do stwierdzenia zajęcia ośrodkowego układu nerwowego (OUN) w przebiegu szpiczaka. **B:** Czas przeżycia całkowitego (OS) u pacjentów z zajęciem OUN w przebiegu szpiczaka

Fig. 1 – A: Time from the MM diagnosis to MM central nervous system involvement. **B:** Overall survival in patient with myeloma central nervous system involvement



Ryc. 2 – Zajęcie skóry w szpiczaku
Fig. 2 – Skin involvement in myeloma

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5663578>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5663578>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)