Solitární kostní plazmocytom

Pika T., Ščudla V.

III. interní klinika – NRE
Centrum pro diagnostiku a léčbu monoklonálních gamapatií
LF UP a FN Olomouc
2013

Definice

- lokalizovaný infiltrát skeletu s kostní destrukcí, tvořený maligními, monoklonálními plazmocyty

- absence známek systémového postižení ve smyslu MM či jiné formy plazmocelulární proliferace

Dimopoulos, Blood 2000, Soutar, Br J Hematol 2004, IMWG Br J Hematol 2003.

Epidemiologie

- < 5% plazmocelulárních dyskrázií
- medián ~ 55 let
- m : ž – 2 : 1
- > 50% transformuje v MM během 10 let
- medián do progrese ~ 2-4 roky
- 50-70% nemocných přežívá 10 let

Dores, Br J Hematol 2008, Knobel, BMC Cancer 2006, Ramsingh, Am J Hematol 2009.

Klinický obraz

- regionální/lokalizovaná bolest spojená s kostní destrukcí či již vzniklou patologickou frakturou
- neurologické příznaky – kořenová, míšní komprese
- celkové příznaky vzácné
- asymptomatický – náhodný záchyt

Bačovský , Interní Med 2005 .

Diagnostická kritéria - IMWG

1. solitární kostní léze s biopticky verifikovanou infiltrací klonálními plazmocyty (histologie, průtoková cytometrie)
2. normální cytologické a histologické vyšetření kostní dřeně
3. normální nález při celotělovém RTG skeletu, negativní nález při MRI vyšetření páteře a pánve
4. nepřítomnost orgánového postižení „CRAB“

IMWG, Br J Hematol 2003, Dimopoulos , Blood 2000 .

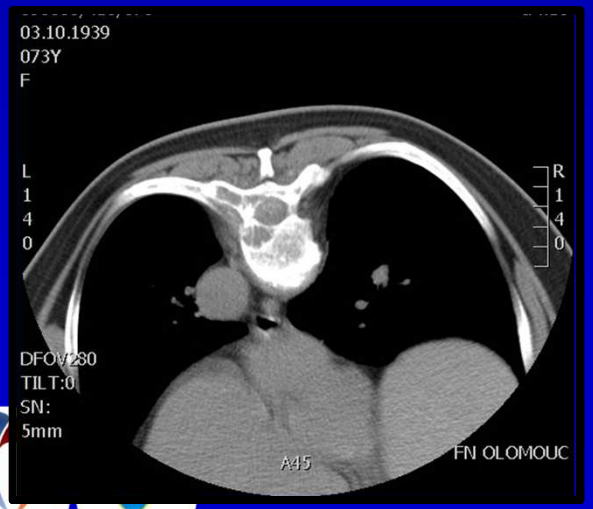
Laboratorní vyšetření

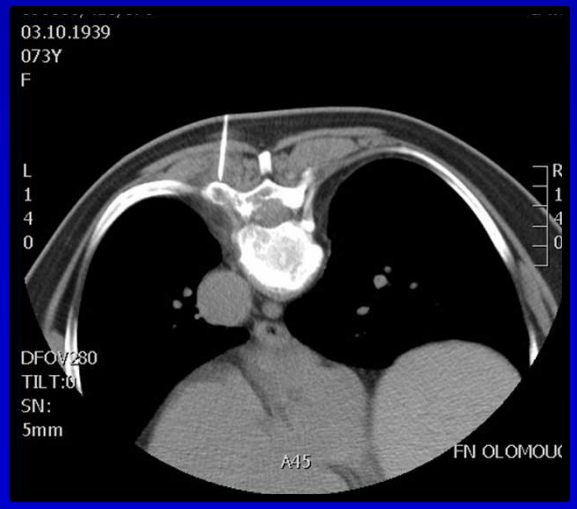
- KO+diff., základní biochemie
- ALP, PTH
- ELFO + IFIX – pozit. MIG v ~ 60% (< 20 g/l)
- UPE
- FLC – abnormální index κ/λ u 50%
  - pozitivita u 30% s negativitou ELFO
- Polyklonální Ig

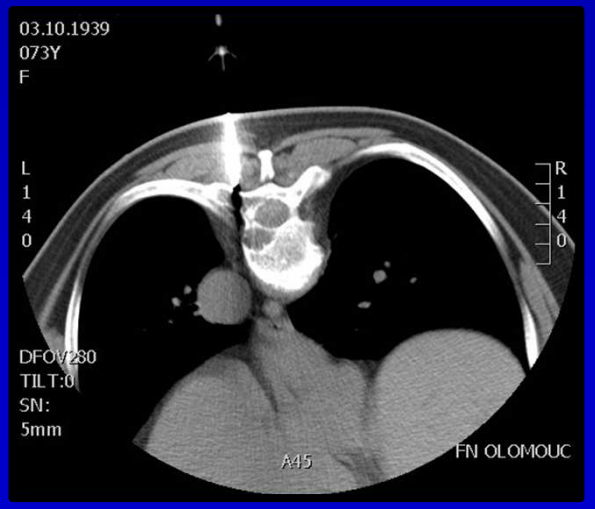
Dingli, Blood 2006, Soutar, Br J Hematol 2004.

Histologické vyšetření

- spolupráce s ortopedem, neurochirurgem
- v případě neurolog. postižení či strukturální nestability spojit odběr k histol. vyšetření se stabilizační nebo dekompresní operací
- Imunohistochemie, průtoková cytometrie
- trepanobiopsie, stern. punkce k vyloučení klonální Pb populace

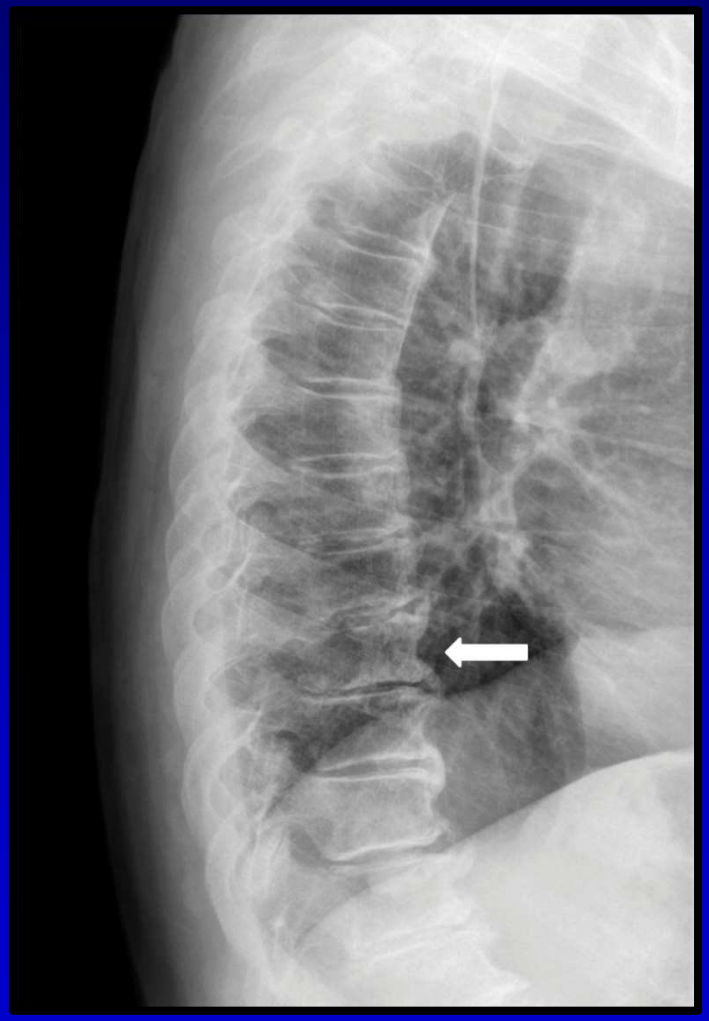






Zobrazovací metody - RTG

- osteolytická, vzácně sklerotická/smíšená léze
- komprese obratlových těl
- patologické fraktury
- až při ztrátě 30-50% trabekulární kosti

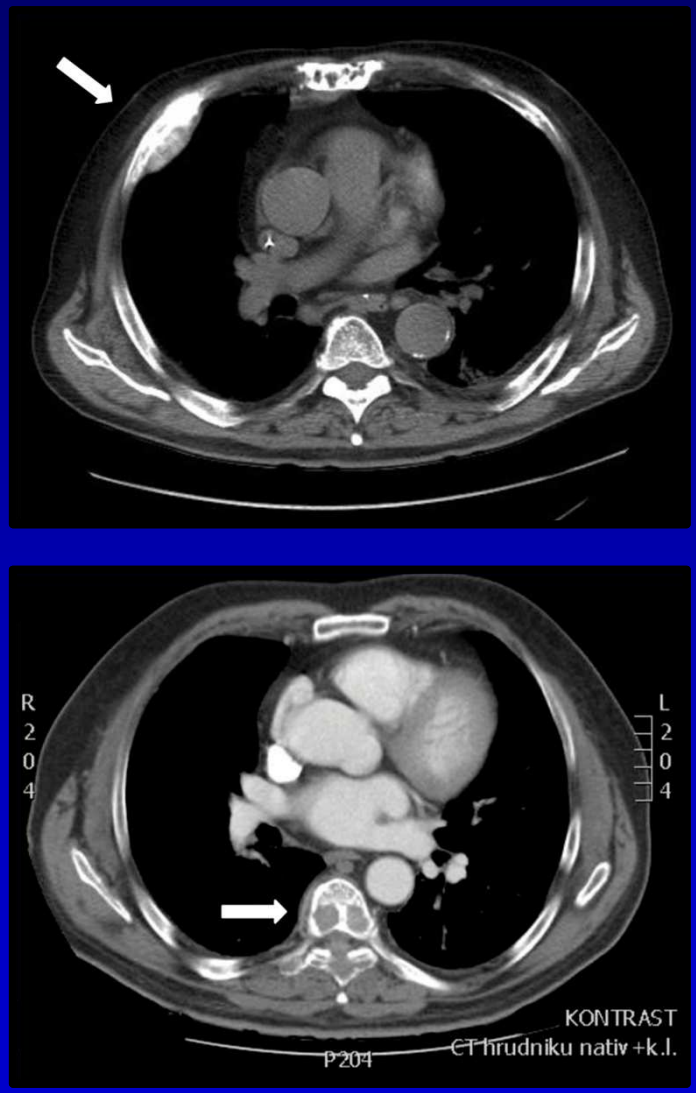


Chargari, Crit Rev Oncol Hematol 2012.

Zobrazovací metody - CT

- posouzení rozsahu a závažnosti postižení obr. těl, žeber, pánve
- extraoseální propagace nádorových mas
- obraz „minimozku“ obr. těl
- při kontraindikaci MR

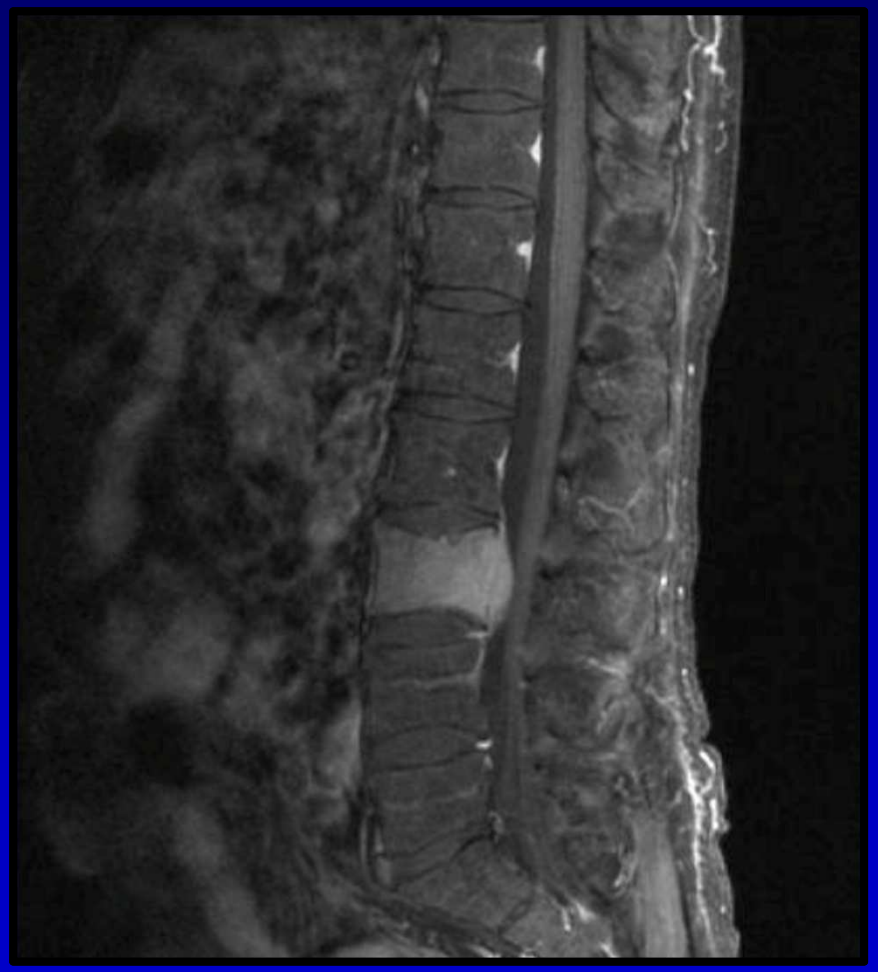
- nevýhody – radiační zátěž, omezené zobrazení měkkých tkání



Chargari, Crit Rev Oncol Hematol 2012.

Zobrazovací metody - MRI

- „zlatý standard“
- zobrazení páteře, pánve, celotělový scan
- obraz – expanzní proces s ↓ intenzitou signálu v T1 a ↑ intenzitou v T2 a STIR sekvencích
- po podání kontrastní látky → homogenní zesílení signálu
- pokud i obraz charakteru „minimozku“ – léze patognomická pro SBP

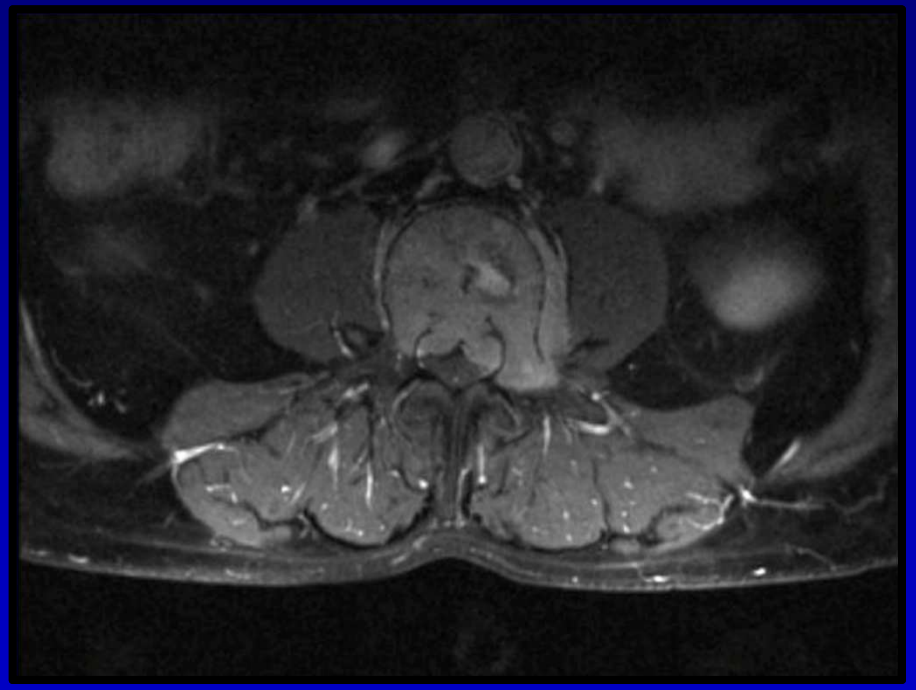


Chargari, Crit Rev Oncol Hematol 2012, Zamagni, Haematologica 2007.

Zobrazovací metody - MRI

- posouzení vztahu tumoru k míše, kořenům, měkkým tkáním mediastina, břicha
- před NCh zákrokem, radioterapií
- detekce u 1/3 nemocných s negativitou RTG další, okultní léze
- detekce dalších lézí u 20% nemocných s CT negativitou

- pro sledování efektu terapie zatím ne zcela ucelená data

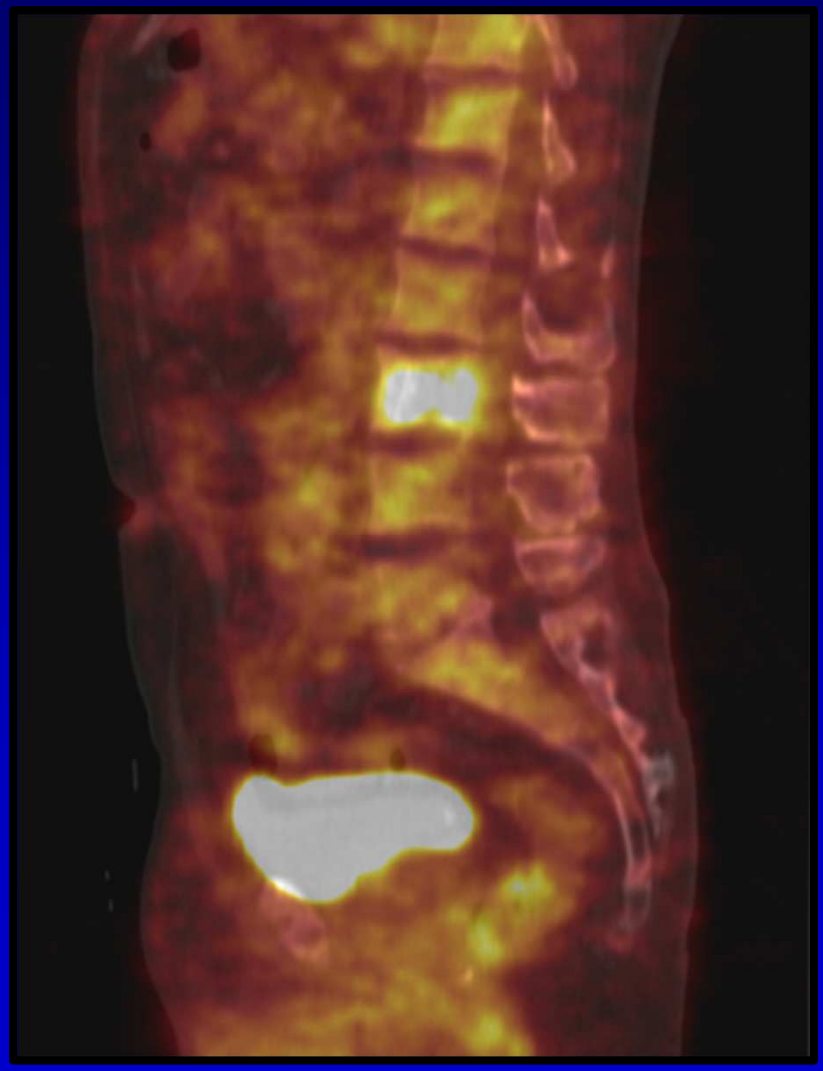


Chargari, Crit Rev Oncol Hematol 2012, Zamagni, Haematologica 2007.

Zobrazovací metody – ^{18}F-FDG-PET/CT

- omezený počet prací cílených na SBP
- posouzení postižení skeletu při KI MRI
- posouzení viability procesu v návaznosti na chirurgickou terapii, ev. i radioterapii
- často falešná pozitivita – postoperační, postradiační změny

- nevýhody - ↑ radiační zátěž, ↑ cena, ↓ dostupnost



Chargari, Crit Rev Oncol Hematol 2012, Zamagni, Haematologica 2007, Adam, Neoplasma 2007, Schirrmeister, Cancer Biother Radiopharm 2003, Salaun, Hematologica 2008.

Zobrazovací metody – ^{99}Tc-MIBI

- u SBP doplňková metoda
- nutnost dostatečné erudice hodnotícího personálu
- výsledek nutno brát v kontextu ostatních parametrů

Prognostické faktory

Negativní prognostický vliv:

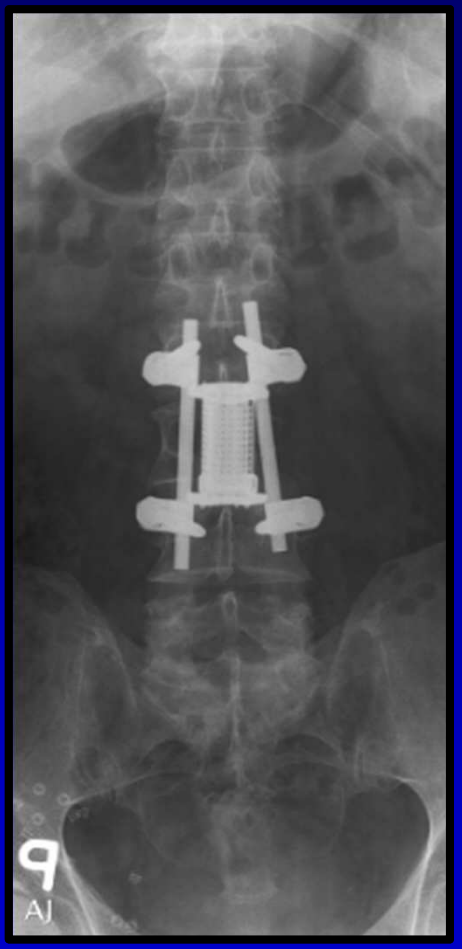
- ↑ věk
- postižení axiálního skeletu
- léze > 5 cm
- ↑ neovaskularizace tumoru
- abnormální index FLC
- suprese PIG
- perzistence M-proteinu po terapii

Dores, Br J Hematol 2008, Knobel, BMC Cancer 2006, Ramsingh, Am J Hematol 2009m Wilder , Cancer 2002 , Kumar, Blood 2003, Ozsahin, Int J Radiation Oncology Biol Phys 2006, Liebross, Int J Radiation Oncology Biol Phys 1998, Dingli, Blood 2006.

Terapie

Chirurgická terapie:

- neurologické postižení, strukturální nestabilita
- odběr histologie
- preventivní stabilizační operace
- lépe před RT



Dimopoulos, Blood 2000, Soutar, Br J Hematol 2004.

Terapie

Radioterapie:

- dominantní léčebná modalita
- u lézí < 5 cm – 40 Gy/20 frakcí s 2 cm lemem
- u lézí > 5 cm – 50 Gy/25 frakcí
- v případě obratle, do ozařovacího pole zahrnout i sousední obratle
- i po proběhlé, zdánlivé chirurgické extirpaci tumoru

Limitace – velikost nádorové masy, implantáty - stín

Dimopoulos, Blood 2000, Soutar, Br J Hematol 2004, Tsang, Int J Radiation Oncology Biol Phys 2001, Kumar, Am J Hematol 2008.

Terapie

Chemoterapie:

- při selhání radioterapie, ev. kombinované chirurgické terapie a radioterapie
- při známkách progrese do MM
- extenzivní postižení (masa > 5 cm)
- schémata identická s terapií MM

Dimopoulos, Blood 2000, Soutar, Br J Hematol 2004.

Děkuji za pozornost ...