

MNOHOČETNÝ MYELOM

KAZUISTIKA $A_{(NEMIE)}$

I. Interní klinika – klinika hematonekologie

I. LF-UK a VFN Praha

DEFINICE MM

- **Klonální proliferace plazmatických buněk**
- Většinou (v 95%) doprovázena **tvorbou monoklonální protilátky** (paraprotein, M protein, v moči Bence-Jones bílkovina) ev. pouze volnými lehkými řetězci kappa či lambda
- Výjimečně zcela nesekretorický myelom – dg. na základě histologického vyšetření
- Vzácně solitární myelom s či bez produkce paraproteinu

PROJEVY MM - SKELET

- **Postižení skeletu** – zprostředkováno cytokiny produkovanými nádorovými plazmat. bb. prostřednictvím RANKL systému – **aktivace osteoklastů** s inhibicí novostavby kostí – osteoblastů
- Výsledkem je odbourávání kostní hmoty – osteoporóza – **osteolytická ložiska** – kompresivní fraktury obratlů, či jiné patologické fraktury, hypercalcemie

PROJEVY MM - LEDVINY

- Postižení ledvin – ukládáním FLC (volných lehkých řetězců) v ledvinách vedoucí k renálnímu selhávání až úplnému renálnímu selhání (**myelomová ledvina**)

PROJEVY MM - ANEMIE

- Anemie u myelomu je způsobena útlakem kostní dřeně nádorovými plazmatickými buňkami
- Nejedná se o nedostatek stavebních kamenů pro tvorbu erytrocytu (Fe, vit. B12, foláty) ani enzymatickou poruchu
- Výsledkem je **normocytární, normochromní anemie!!**

KAZUISTIKA

Muž 79 let

RA: matka + v 59 l. na renální selhání, jinak nevýznamná

OA: parox. **FiS na antikoagulační léčbě**

DM na PAD s diabetickou nefropatií a polyneuropatií

Stp. perforaci duodenálního vředu 1996

Stp. APPE

KAZUISTIKA

- 6/2020 přijat na int. odd. pro progresi slabosti ECOG 1 s lehce makrocytární anemií, progresí brnění DK při letité polyneuropatii (diabetické)
- Objektivně bez krvácivých projevů, stolice hnědá, hmotnost stabilní 85 kg, výška 167 cm, bledšího koloritu, bez icteru, hrudník, břicho bpn, per rectum norm. nález

KAZUISTIKA - LABORATOŘ

- KO: Leu: 3,89, Ery: 2,11, **HB: 77**, HTC: 0,235, **MCV: 111,4**,
MCH: 36,5, MCHC: 328, Plt: 205,
Dif.: Ne: 73,0, Ly: 23,7, Mo: 3,3, Eo: 0,0, Ba: 0,0, Ne abs.: 2,84,
Ly abs.: 0,92, Mo abs.: 0,13, Eo abs.: 0,00, Ba abs.: 0,00,
Anizocytóza: +, Makrocyty: +, Poikilocyty: +, Stomatocyty: +,
- Urea: 8,8, **Kreat.: 150**, **Kys. moč.: 464**,
JT v normě, minerály v normě.

KAZUISTIKA – DIF. DG.

- Těžká, lehce makrocytární anemie – bez icteru, bez hyperbilirubinemie
- Klinicky velmi dobře tolerovaná, mírná leukopenie, polyneuropatie
- V anamnéze FiS na antikoagul. terapii, stp. perforaci duoden. vředu 1996, t.č. bez meleny, per rectum norm. nález

DIF. DG.

Perniciozní anemie

- Odběr: Vitamín B12: 532, Kys.listová: 8,3

v normě – ~~perniciózní anemie~~

Akutní ztrátová anemie (u chronických ztrát je typická sideropenní, hypochromní anemie)

Navíc není melena, per. rectum norm. nález,

Klinicky nemocný velmi dobře toleruje hgb 71 !!

Fe sníženo, ale ferritin: 930,5, sono břicha v normě

~~Akutní ztrátová anemie~~ přesto provedena gastroskopie – prakticky v normě.

KAZUISTIKA – CO TEĎ?

- **Myelodysplastický syndrom** – indikace ke dřeňové punkci ??
- Nebo je ještě nějaká jiná možná dg. bez nutnosti provádět urgentně dřeňovu punkci ??

ANO

- **Mnohočetný myelemom**
- Co nabrat ????
- ELFO, ev. FLC

KAZUISTIKA – VÝSLEDKY

- M-G (paraprotein): 14,49, FLC kapa 256, výrazně patologický poměr k/l, Ca: 2,42
- Vysloveno podezření na myelom
- Doplněna trepanobiopsie, kde potvrzena 80% infiltrace monoklon. plazmat. bb.
- CT skeletu potvrdilo mnohočetné drobnoložiskové postižení skeletu

KAZUISTIKA - LÉČBA

- Akutně podány 2 j. erymasy
- Protinádorová léčba u pacienta bez indikace

k autologní transplantaci perif. kmen. bb. - ASCT

Zvolena léčba kombinací **VMP**:

Inhibitor proteazomu Velcade (bortezomib) s.c. 1x týdně

Alkylační cytostatikum Melphalan p.o.

Kortikoid Prednison p.o.

Léčba je plně ambulantní, dobře tolerována (bez progrese polyneuropati, která je často spojena s léčbou bortezomibem)

+ doplňková léčba skeletu **bisfosfonáty + Ca + vit. D**

KAZUISTIKA - VÝSLEDKY LÉČBY

- Klinicky výrazné zlepšení stavu
- Postupná normalizace KO – hgb 135 g/l
- Postupný pokles paraproteinu - po 5. cyklu léčby úplné vymizení paraproteinu
- V plánu pokračování léčby VMP 8 cyklů, následně 5 cyklů VP.

KAZUISTIKA – ZÁVĚR

- Diagnózu myelomu lze u min. 90% pacientů stanovit velmi jednoduše spojením anamnézy postupné anemizace, bolestí ve skeletu ev. s poruchou renálních funkcí

Stačí k tomu vyšetřit

KO (normocyt. anemie), **FW** (vysoká – typicky i stovková)

Urea, kreat., c. bílk., Ca, ELFO, moč chem. + sed, ev. ELFO

RTG bolestivé oblasti při bolestech ve skeletu

Vyšetření kostní dřeně již většinou dg. pouze potvrdí

KAZUISTIKA

- Myslete na myelom

Stanovte diagnózu včas

Děkuji za pozornost
