

MNOHOČETNÝ MYELOM

KAZUISTIKA B_(ONE)

I. Interní klinika – klinika hematonekologie

I. LF-UK a VFN Praha

DIF. DG. BOLESTÍ V ZÁDECH

- Vysoce složitá situace
- Bolesti v zádech při současném životním stylu má občas každý !!!
- Nejčastější příčinou je ochablé paravertebrální svalstvo / chron. přetížení u sportovců, zvedání těžkých břemen...
- Degenerativní změny, osteoporóza !!
- Revmatologické nemoci
- Poúrazové stavy
- Stavy spojené s náhlým přetížením (prolaps disku.....)
- Nádorová infiltrace
- Mnohočetný myelom

ČÍM SE LIŠÍ POSTIŽENÍ SKELETU U MYELOMU OD OSTATNÍCH NÁDORŮ ?

- **Jiná etiopatogeneze:**
- Nejedná se o typické metastázy tumoru jako u jiných - solidních nádorů
- **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

KLINICKÉ PROJEVY

- Většinou se jedná o postupně a stále se zhoršující bolesti skeletu s malou odezvou na analgetickou léčbu
- Nejčastějším projevem jsou bolesti v zádech při postižení obratlů (nejčastěji způsobené kompresí obratle)
- Dominantně postihuje populaci mezi 55 - 75 lety, ale může se objevit i u mladších !!!
- **Proto u každého pacienta s více jak měsíc trvající bolesti v zádech nutné kromě základního RTG snímku provést základní laboratorní vyšetření k vyloučení/potvrzení myelomu**
- Mnohdy může být zákl. RTG snímek nepřínosný/zavádějící (např. osteoporóza s kompresí jednoho obratle u postmenopauzální ženy). Je možné doplnit MR, CT, PET-CT....

Ale laboratorní vyšetření je dostupné prakticky vždy - s výsledkem do 2-3 dnů !!!!!

Na základě laboratorních nálezů je možno vyslovit podezření na myelom v 90% případů

KAZUISTIKA

Žena nar. 1950 (63 let v době dg.)

RA: otec + v 82 l. renální selhání, matka + v 76 l. ictus,
jinak nevýznamná

OA: APPE v 17-ti l.

Nekuřák, alkohol příležitostně

Chronická medikace 0, nyní analgetika + Helicid

KAZUISTIKA

- **12/2013 bolesti bederní páteře** – prakt. lékař dop. RHB bez efektu, na neurologii proveden RTG páteře – dop. analgetická léčba - lytické směsi, další RHB bez efektu
- **4/2014 další progrese bolestí** – ad interní lůžkové oddělení – CT páteře s průkazem osteolytických ložisek Th a LS páteře charakteru difuzního meta postižení.
- Pátrání po primárním tumoru – plicní vyš. vč. HRCT plic, gynekologické vyš., mammografie, sono štítné žlázy...
- Další 3 týdny zdržení diagnostiky !!!!

KAZUISTIKA - LABORATOŘ

- KO: normocytární normochromní anemie, hypercalcemie
- EFLO – potvrzen paraprotein
- Doplněno RTG kalvy s nálezem typických ložisek ve skeletu
- Vysloveno podezření na myelom

6 měsíců od 1. klinických příznaků nemoci

KAZUISTIKA – VSTUPNÍ STAGING

- KO: leuko 5,3, ery 2,58, **hgb 81**, hct 0,244, MCV ery 94,3, trombo 171, dif. v normě.
- Ca 3,06, kreat. 110, C. bílk. 99, **MG 46,9 g/l**,
FKAP 2901,4, LD 1,9, proteinurie 0,12 g/l, B2M
- Trepanobiopsie – **75% infiltrace plazmat. bb.**, dle FACS
16% klonálních plazmat. bb.
- Mnohočetné postižení skeletu

TERAPIE

- Nemocná indikována k ASCT
- Přípravný režim
- 4 cykly VTD (5/2014 – 8/2014)
- inhibitor proteazomu - Velcade (bortezomib)
- imunomodulační látka – Thalidomid
- kortikoid - Dexamethazon

10/2014 ASCT – přípravný režim Melphalan 200 mg/m²

Dosaženo partiální remise

Následně 2 roky udržovací studiová léčba s p.o. inhibitorem proteazomu – ixazomib

Nemocná plně zrehabilitována – navrátila se do svého původního denního režimu

1. RELAPS

- 1/2018 – vzestup paraproteinů, potvrzen relaps
- 2/2018 - 1/2019 terapie **Kd**
- iinhibitor proteazomu - **Kyprolis** (carfilzomib)
- kortikoid - **Dexamethazon**

Přechobně navozena parciální remise,
poté progrese na léčbě

2. RELAPS

- 2/2019 – vzestup paraproteinu, potvrzen relaps
- Zvažované léčebné možnosti:

Kombinovaný režim – trojkombinace **DRD**

- protilátka anti CD 34 – daratumumab (**Darzalex**)
- inhibitor proteazomu – lenalidomid (**Revlimid**)
- kortikoid - **Dexamethazon**

Studiová léčba

- Alkylační látka - **Melflufen + Daratumumab +Dexamethazon**
- Zvolena tato studiová léčba
- **Nemocná t.č. po 10. cyklu kombinací Melflufen-dexa v parciální remisi, plně v ambulantním režimu na udržovací léčbě daratumumab 1x měsíčně**

DISKUSE

- Většina pacientů s myelomem po indukční léčbě relabuje (i v případě vstupní ASCT)
- Naším cílem je proto vysoce intenzivní indukční léčba vč. případné konzolidace a následné dlouhodobé udržovací léčby s cílem dosáhnout u min. 30% pacientů vyléčení, ev. co nejvíce prodloužit dobu do relapsu
- Příčinou relapsu/progrese je často vyselektovaný rezistentní klon
- Proto je léčba vždy podávána minimálně ve dvojkombinaci, nyní již trojkombinaci ev. čtyřkombinaci
- dnes již i s využitím cílených protilátek proti myelom. bb.

DISKUSE

- Kromě ASCT probíhá protimyelomová léčba prakticky zcela v ambulantním režimu
- Cílem je pacienty navrátit do běžného života, který měli před dg. myelomu.
- Díky novým léčebným možnostem se v řádech let prodlužuje celkové přežití
- Stále více se klade důraz na primoterapii s cílem pacienta zcela vyléčit bez návratu nemoci.

ZÁKLADEM JE VŠAK ČASNÁ DIAGNOSTIKA

- Myslete na myelom

Stanovte diagnózu včas

Děkuji za pozornost
