

Litak Jakub, Szudy-Szczyrek Aneta, Grochowski Cezary, Janusz Witold, Kamieniak Piotr, Kot-Bakiera Katarzyna, Szczepanek Dariusz. Spinal manifestation of Multiple Myeloma - case report. Journal of Education, Health and Sport. 2017;7(3):332-340. eISSN 2391-8306. DOI <http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.322351> <http://ojs.ukw.edu.pl/index.php/johs/article/view/4283>

The journal has had 7 points in Ministry of Science and Higher Education parametric evaluation. Part B item 1223 (26.01.2017).
1223 Journal of Education, Health and Sport eISSN 2391-8306 7

© The Author (s) 2017;

This article is published with open access at Licensee Open Journal Systems of Kazimierz Wielki University in Bydgoszcz, Poland

Open Access. This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Noncommercial License which permits any noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author(s) and source are credited. This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.

This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.

The authors declare that there is no conflict of interests regarding the publication of this paper.

Received: 01.02.2017. Revised 23.02.2017. Accepted: 24.02.2017.

Spinal manifestation of Multiple Myeloma - case report

**Jakub Litak [1], Aneta Szudy-Szczyrek [2], Cezary Grochowski [1], Witold Janusz [1],
Piotr Kamieniak [1], Katarzyna Kot-Bakiera [3], Dariusz Szczepanek [1]**

[1] Department of Neurosurgery and Pediatric Neurosurgery SPSK-4 in Lublin

[2] Chair and Department of Haematooncology and Bone Marrow Transplantation in Lublin

[3] Chair and Department of Histology and Embryology with Experimental Cytology Unit Medical University of Lublin

Choroba kostna kręgosłupa w przebiegu szpiczaka plazmocytoowego – analiza przypadku klinicznego

**Jakub Litak [1], Aneta Szudy-Szczyrek [2], Cezary Grochowski [1], Witold Janusz [1],
Piotr Kamieniak [1], Katarzyna Kot-Bakiera [3], Dariusz Szczepanek [1]**

[1] Klinika Neurochirurgii i Neurochirurgii Dziecięcej SPSK-4 w Lublinie

[2] Katedra i Klinika Hematooncologii i Transplantacji Szpiku w Lublinie

[3] Katedra i Zakład Histologii i Embriologii z Pracownią Cytologii Doświadczalnej UM w Lublinie

Abstract:

Multiple myeloma(MM) is a severe proliferative disease characterised with clonal, atypical plasmocytic proliferation in a bone marrow and abnormal monoclonal immunoglobulins in blood. MM leads to multiple organ dysfunction , pathological bone fractures and diffused osteolytic lesions. MM musculoskeletal changes

are observed in 80 % of diagnosed cases . Vertebral column is a typical localisation. 20% of all patients suffer from spinal canal compression . Bone pain is a dominant symptom . Compressive effect on spinal canal structures can lead to irreversible changes. Early diagnose is crucial in order to prevent persistent deficits. We present a case of 65 y.o female with a lesion in cervical vertebrae, clinical symptomatology, diagnostic process and neurosurgical approach.

Streszczenie:

Szpiczak plazmocytowy (ang. multiple myeloma MM) jest złośliwą chorobą nowotworową charakteryzującą się klonalną proliferacją atypowych plazmocytów w szpiku kostnym, której zazwyczaj towarzyszy wydzielanie nieprawidłowego białka monoklonalnego. Jest to drugi najczęściej występujący nowotwór hematologiczny. Choroba prowadzi do niewydolności wielonarządowej i szpiku kostnego oraz do powstawania charakterystycznych rozsianych ubytków kostnych i złamań patologicznych.

Zmiany w układzie kostno-szkieletowym obserwowane są u około 80% chorych przy rozpoznaniu MM. Kręgosłup stanowi typową lokalizację ognisk osteoporotycznych, zmian osteolitycznych i złamań kompresyjnych w przebiegu choroby. U około 20% chorych stwierdza się zespół ucisku rdzenia kręgowego. W obrazie klinicznym dominuje ból kostny, rzadziej deficyty neurologiczne oraz zaburzenia czucia. Patologiczne konsekwencje ucisku bywają różne - od odwracalnego obrzęku naczyniopochodnego po nieodwracalne zmiany martwicze w rdzeniu. Wczesne rozpoznanie i leczenie decydują o rokowaniu.

W pracy przedstawiono przypadek kliniczny chorej z zajęciem kręgosłupa szyjnego w przebiegu MM - obraz kliniczny choroby, proces diagnostyczny i leczenie.

Key words: Multiple Myeloma, Cervical spine tumor, Vertebral lesion

Słowa kluczowe: szpiczak plazmocytowy, nowotwór szyjnego odcinka kręgosłupa, choroba kostna kręgosłupa

Wstęp:

Szpiczak plazmocytowy (ang. multiple myeloma - MM) jest złośliwą chorobą nowotworową szpiku kostnego. Charakteryzuje się proliferacją i akumulacją komórek plazmatycznych w szpiku kostnym, obecnością białka monoklonalnego w surowicy i/lub moczu oraz zmianami osteolitycznymi w kościach. Stanowi 1 – 2% wszystkich nowotworów złośliwych oraz około 13% nowotworów układu krwiotwórczego i jest drugim co do częstotliwości występowania nowotworem krwi. Roczna zachorowalność szacowana jest na 6,5 przypadków na 100 000 osób. W Polsce obecnie liczbę pacjentów szacuje się na 10 000 osób. Ryzyko zachorowania wzrasta z wiekiem, średni wiek w chwili ustalenia rozpoznania wynosi 65 lat. Częściej chorują mężczyźni (około 2/3 chorych) [1, 2].

Szpiczak plazmocytowy jest chorobą wieloukładową - wybitnie heterogenną, o bardzo różnorodnym obrazie klinicznym. W przebiegu choroby rozwija się spektrum objawów ze strony różnych układów i narządów. Do częściej występujących należy zaliczyć przede wszystkim infekcje, niewydolność nerek, zdarzenia zakrzepowo-zatorowe, zaburzenia elektrolitowe, zespół nadlepkości oraz powikłania ze strony układu kostnego.

Ból kostny stanowi często dominujący problem chorych ze szpiczakiem plazmocytowym, u 70% pacjentów jest to pierwszy objaw kliniczny choroby. Gromadzenie się komórek szpiczakowych w tkance kostnej oraz stała aktywacja białek i cytokin prozapalnych, powodują jej stopniową przebudowę i destrukcję. U około 80% chorych przy rozpoznaniu MM stwierdza się obecność rozszianych ognisk osteolitycznych w kośćcu. Miejscowa osteoporoza i osteoliza kości prowadzą do złamań patologicznych [3].

Prezentacja przypadku

Pacjentka lat 65 przyjęta z dolegliwościami bólowymi karku, drętwieniami kończyn oraz postępującym niedowładem czterokończynowym. Badanie tomografii komputerowej kręgosłupa szyjnego wykazało obecność guza C3 niszczącego trzon kręgu, naciekającego na sąsiednie trzony i wpuklającego się do kanału kręgowego. Chora przyjęta na oddział w stanie ogólnym średnim, przytomna, leżąca. W badaniu neurologicznym stwierdzono sztywność karku, nasilony dystalnie, średniego stopnia niedowład prawej kończyny górnej, siła mięśniowa osłabiona, ruchy czynne ograniczone w kończynach górnych, wzmożone napięcie mięśni przykręgosłupowych obustronnie, ograniczona ruchomość kręgosłupa lędźwiowego, średniego stopnia niedowład kończyn dolnych, siła mięśniowa osłabiona, zaburzenia czucia powierzchownego. Wykonano badanie MR kręgosłupa szyjnego z kontrastem, w którym uwidoczniło się zniekształcenie fizjologicznej lordozy szyjnej, patologiczną przebudowę kręgu C3 z widoczną masą tkankową, która częściowo zajmuje także trzony C2 i C4. Masa guza symetryczna, z objęciem nasady łuków i wyrostków stawowych, wpuklająca się do kanału kręgowego i powodująca wyraźny ucisk na struktury worka oponowego, rdzeń kręgowy. Masa zajmuje otwory międzykręgowe C2/C3/C4 po stronie prawej. Nerwy rdzeniowe, tętnica i żyła kręgowa po stronie prawej objęta była masą guzową. Guz przemieszczał ku przodowi mięsień długi szyi redukując przestrzeń części ustnej gardła.[Fig.1][Fig.2]

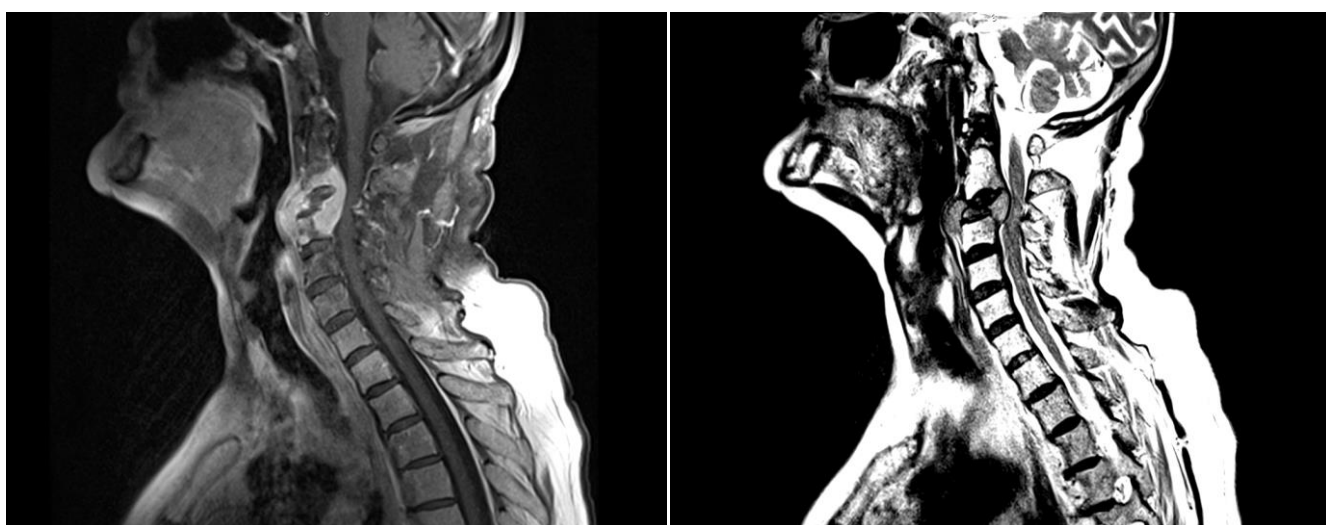


Fig. 1, Fig. 2. MRI odcinka szyjnego kręgosłupa. Przebudowa nowotworowa trzonu kręgu C3 z naciekiem sąsiednich struktur i ekspansją w kierunku kanału kręgowego.

Ze względu na objawy uszkodzenia rdzenia kręgowego tj. Niedowład czterokończynowy w następstwie ucisku rdzenia przez guz trzonu C3, naciekający przyległe części trzonów C2 i C4 chorą zakwalifikowano do operacji usunięcia subtotalnego guza z resekcją trzonu C3, C4 i dolnej części trzonu C2 oraz rekonstrukcji przedniej kolumny kręgosłupa czy pomocy tytanowej protezy trzonu Fortify dedykowanej dla pacjentki na podstawie przedoperacyjnych pomiarów.

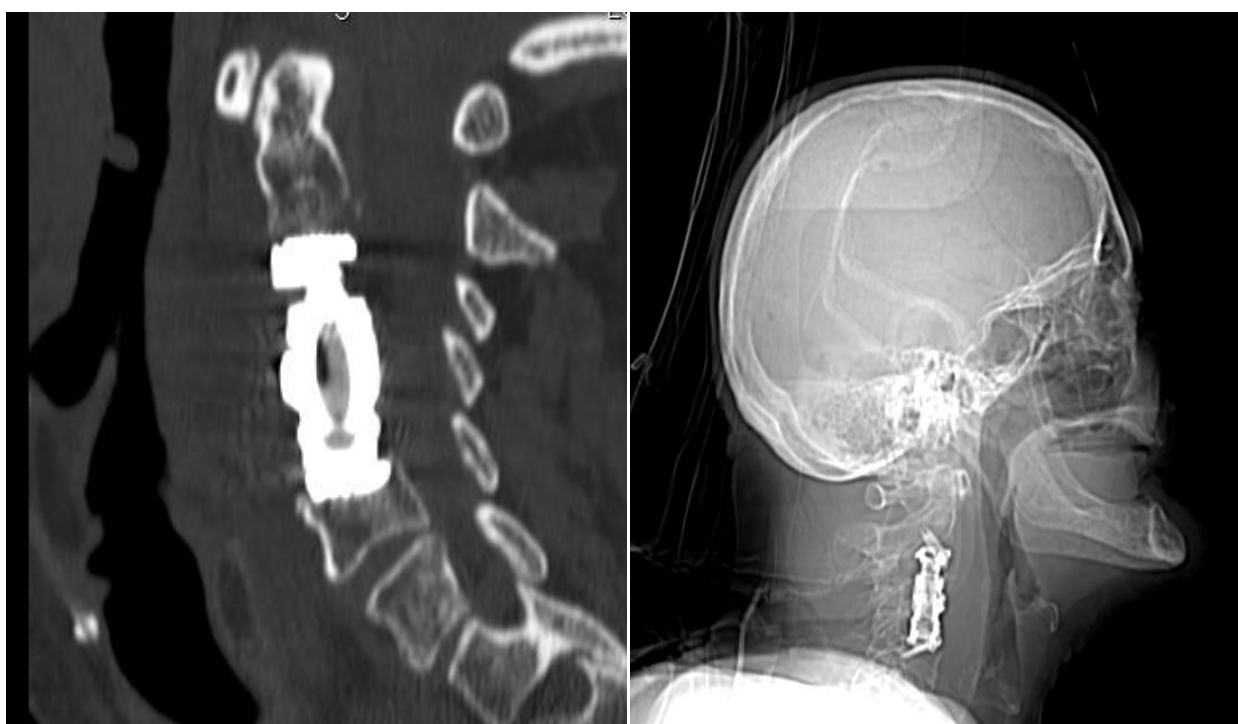


Fig. 3. Tomografia komputerowa kręgosłupa szyjnego po wszczępieniu implantu trzonów kręgowych Fortify.

Fig. 4. RTG boczne kręgosłupa szyjnego z widocznym implantem .

Wynik badania histopatologicznego określił guz jako plasmocytoma. Operacja przebiegła bez powikłań, chora w stanie ogólnym dobrym została skierowana na oddział hematologii celem dalszego leczenia.

Dyskusja:

Kręgosłup stanowi typową lokalizację choroby kostnej w przebiegu szpiczaka plazmocytozowego, stosunkowo często prowadząc do ciężkich powikłań [4]. 20-60% pacjentów powyżej 60 roku życia z rozpoznaniem szpiczakiem ma manifestacje naciekowe kręgosłupa. Zmiany naciekowe obejmują trzony kręgowy i nasady łuków. Nacieki mogą rozprzestrzeniać się na sąsiadujące dyski i trzony [7]. Złamania kompresyjne kręgów w przebiegu nasilonej osteolizy oraz pozaszpikowe nacieki z komórek nowotworowych mogą skutkować zespołem ucisku rdzenia kręgowego z następowymi niedowładami i zaburzeniami czucia.

Obraz kliniczny zależy od stopnia uszkodzenia rdzenia kręgowego i poziomu ucisku [16]. Najczęściej obserwowane objawy to ból, parestezje, osłabienie kończyn, zaburzenia czynności zwieraczy. Powikłaniami mogą być nieodwracalne zmiany martwicze w rdzeniu. Przy podejrzeniu zespołu ucisku rdzenia, krytycznie ważnym jest jak najszybsze rozpoznanie i wdrożenie leczenia, co decyduje o rokowaniu [3, 5].

Do podstawowych metod leczenia w zespole ucisku rdzenia zaliczamy sterydoterapię, napromienianie, chemioterapię systemową rozszerzane nie rzadko o leczenie operacyjne. Wybór właściwej metody zależy od stanu ogólnego pacjenta, zaawansowania choroby, lokalizacji ucisku, mechanizmu jego powstania oraz szybkości narastania zaburzeń neurologicznych. Celem terapii jest przywrócenie prawidłowej funkcji neurologicznej lub powstrzymanie postępu istniejących już zaburzeń, łagodzenie bólu, zapobieganie miejscowym nawrotom i zachowanie stabilności kręgosłupa [6].

Leczenie chirurgiczne wdrażamy gdy metody zachowawcze nie przynoszą rezultatu, kiedy ból nie poddaje się leczeniu, deficyty neurologiczne narastają, gdy rośnie ryzyko niestabilności (przy złamaniach

kompresyjnych , bądź naciekach struktur stawowych) [8][11]. Postępowaniem operacyjnym w złamaniach kompresyjnych jest wertebroplastyka lub kyfoplastyka balonowa . Oba rodzaje zabiegów mogą być wykonywane w znieczuleniu miejscowym i ogólnym. Leczenie neurochirurgiczne jest skuteczne wtedy gdy ból utrzymuje się powyżej 2 mcy , minęło mniej niż 12 mcy od złamania kompresyjnego , inne przyczyny bólu zostały wykluczone.

Należy zminimalizować ryzyko wstecznego wypływu wypełniacza do kanału kręgowego , poprzez dokładną ocenę ciągłości tylnej blaszki trzonu kręgowego [14,15].

W literaturze nie ma jednoznacznych precyzyjnych wytycznych odnośnie strategii podejmowanych działań chirurgicznych w leczeniu guzów przerastających trzony kręgowo i ekspandujących do kanału kręgowego. Najnowsze wytyczne wskazują jedynie główny cel jakim jest możliwe maksymalnie radykalne usunięcie zmiany minimalizujące ucisk na struktury nerwowe [8][10].

W przypadku nacieku trzonów dostęp przedni zapewnia najlepszą możliwą kontrolę śródoperacyjną guza , gwarantując pełną radykalność resekcji [17]. Implanty dedykowane dla danego pacjenta zapewniają pełne dopasowanie do powstałego ubytku przy operacjach z usunięciem nacieczonych trzonów . Stabilizacja implantu śrubami zabezpiecza go przed przemieszczeniem i poważnymi powikłaniami [12,13].

Podsumowanie:

Leczenie kostnej choroby kręgosłupa w przebiegu szpiczaka jest procesem multidyscyplinarnym . Tylko dobrze dobrana strategia leczenia gwarantuje sukces terapeutyczny. Odpowiednia kwalifikacja i szybkie wdrożenie leczenia neurochirurgicznego w przypadku nacieku kanału kręgowego i kompresji na struktury nerwowe zapobiega trwałym deficytom neurologicznym i redukuje ból, podnosząc jakość życia u pacjentów z MM.

Bibliografia:

1. NCI Surveillance, Epidemiology, and End Results Program. "SEER Stat Fact Sheets: Myeloma". Retrieved 18 August 2014.
2. Jemal A., Siegel R., Xu J., Ward E.: „Cancer statistics, 2010”. CA Cancer Journal for Clinicians, 2010, 60 (5): 277–300, 2010.
3. Kyle R. A., Gertz M. A. , Witzig T. E. et al.: „Review of 1027 patients with newly diagnosed multiple myeloma,” Mayo Clinic Proceedings, vol. 78, no. 1, pp. 21–33, 2003.
4. Lecouvet F. E., Vande Berg B. C. , Maldague B. E. et al.: „Vertebral compression fractures in multiple myeloma. Part I. Distribution and appearance at MR imaging,” Radiology, vol. 204, no. 1, pp. 195–199, 1997.
5. Lipton A. Implications of bone metastases and the benefits of bone-targeted therapy. Semin Oncol. 2010 Oct;37 Suppl 2:S15-29.
6. Makarewicz R., Żyromska A.: Zespół ucisku rdzenia kręgowego jako stan nagłego zagrożenia w onkologii. Polska Medycyna Paliatywna 2002, 1, 2, 67–70.
7. Sujata Patnaik, Y Jyotsnarani, Shantiveer G Uppin, Rammurti Susarla :Imaging features of primary tumors of the spine: A pictorial essay. Indian J Radiol Imaging.2016 Apr-Jun; 26(2): 279–289.
8. V.Denaro, A. Martino:Cervical Spine Surgery: An Historical Perspective, Clin Orthop Relat Res. 2011 Mar; 469(3): 639–648.
9. Raghavendra Venkatesh, Vikas Tandon, Nishit Patel, H.S. Chhabra :Solitary plasmacytoma of L3 vertebral body treated by minimal access surgery: Common problem different solution! Journal of Clinical Orthopaedics and Trauma . 2015 ,6 , 4: 259-264 .
10. Kotil K (2007) Pathological fracture of the atlas secondary to plasmocytoma. J Clin Neurosci 14:492–494.
11. A. D. Miranda, M. Rivero-Garvía, M. J. Mayorga-Buiza, G. Pancucci, J. Valencia-Anguita, J.

- Márquez-Rivas:Plasmocytoma of C1 in a child. Case report, Childs Nerv Syst (2015) 31:328.
12. U.Vieweg, B. Meyer, J.Schramm : Tumour Surgery of Upper Cervical Spine – A Retrospective Study of 13 Cases, Acta Neurochirurgica (2001)143 , 3: 217-225.
 13. Duggal N, Chamberlain RH, Perez-Garza LE, Espinoza-Larios A, Sonntag VK, Crawford NR. Hangman's fracture: a biomechanical comparison of stabilization techniques. Spine (Phila Pa 1976) 2007;32:182–187.
 14. Alessandro Gasbarrini, Riccardo Ghermandi, Yunus Emre Akman , Marco Girolami, Stefano Boriani Elastoplasty as a promising novel technique: Vertebral augmentation with an elastic silicone-based polymer , Acta Orthop Traumatol Turc. 2017 Feb 12.:S1017-995X(16)30224-3.
 15. Kan SL, Yuan ZF, Chen LX, Sun JC, Ning GZ, Feng SQ: Which is best for osteoporotic vertebral compression fractures: balloon kyphoplasty, percutaneous vertebroplasty or non-surgical treatment? A study protocol for a Bayesian network meta-analysis. BMJ Open. 2017 Jan 16;7(1).
 16. Litak J., Grochowski C., Kulesza B., Kamieniak P., Ból kręgosłupa szyjnego w przebiegu radikulopatii. Journal of Education, Health and Sport. 2016;6(11):500-510.
 17. Paweł Szmygin, Bartłomiej Kulesza, Cezary Grochowski, Jakub Litak, Witold Janusz:Upper cervical spine giant cell tumour of the vertebra - Case Report, Journal of Pre-Clinical and Clinical Research 2016 vol. 10 nr 2, s. 133-135.