

# Haigusjuht

Teele Jaanson

# Haigestumine

- 68-aastane meespatsient
- Kaasuvad haigused: FA, KOK, bronektaasiatõbi
- August 2013 tekkis väsimus, nõrkus, jõuetus, rögaga köha, koormustaluvuse langus
- Pt hospitaliseeriti keskhaiglasse
- September KT rindkerest ja kõhust

# KT leid



# Mis edasi?

- 5.9.13 biopsia tuumorist – suunatud SA PERH hematopatoloogia osakonda
- 16.9.13 (H)sidekoes levib trabekulaarse või võrkja koejoonisega, CD45/VIM/CD138 ja osaliselt CD56+, plasmarakuline infiltraat, mille mitootiline aktiivsus on ca 50%. Arvamus: sobib plasmarakulisele proliferatsioonile. Vajalikud täiendavad uuringud.
- Alates 13.9.13 hormoonpreparaadid langevas annuses
- 20.9.13 lubatud koju, raviks prednisolon

## 24.9.13 Hematoloogiaosakond PERH

- Saabudes rahuldavas üldseisundis, kahvatu
- Regionaalsed lümfisõlmed ei ole palpeeritavad
- Kopsudes karenenud hingamiskahin, üksikud rägina bilateraalselt
- Kõhukatted pehmed, palpeeritav tihke tuumor kesk-ja ülakõhus vasakul, ulatub nabajooneni
- Vasak jalg ja skrootum turses

# Analüüsid saabudes

- Tõusnud WBC, RBC, hgb, segmenttuumsete neutrofiilide hulk, LDH, K,  $\beta$ -2 mikroglobuliin seerumis
- Langenud MCH, lümfotsüütide hulk
- Tsütomegaloviiruse vastane IgG seerumis positiivne
- Epstein Barri viiruse kapsiidi antigeeni vastane IgG seerumis positiivne

# Uuringud

- 25.9.13 UH-Doppler vasaku alajäseme magistraalsetest süvadest veenidest: veenide läbimõõt lai, kuid komprimeeritavad, verevool jälgitav, trombe ei sedasta. Väga väljendunud nahaaluskoeturse kogu jala ulatuses. Põlveõndlas Bakeri tsüst
- 3.10.13 UH kontrolli all JNB tuumorist
- EHO aktuaalse patoloogiata

# Patoloogia

- 3.10.13 (T) Puutepreparaatides on materjal valdavalt lüüsumisartefaktidega, diagnostiline informatiivsus on oluliselt alanenud. Lümfoidseid gloobuleid või immuunoglobuliini sisaldaval foonil, eristuvad hajusalt jaotunud atüüpilised plasmotsütaarsed vormid. Otsus: tsütoloogiline leid viitab plasmarakulise proliferatsiooni võimalusele.



# Patoloogia

- 3.10.13 (H) CD138/MUM1/EMA+, CD45/79a/AE1/AE3-, plasmarakulise koosseisuga lümfoidne infiltraat, mille hulgas eristuvad rohked irregulaarse jaotumusega veresooned. Leid sobib plasmarakulisele proliferatsioonile (luuväline plasmotsütoom?)
- Luuüdi 3.10.13: olemasolev vereloome on normaalne

# Ravi

- 14.10.13 hematoloogiline konsiilium: Esmaselt diagnoositud massiivne solitaarne plasmotsütoom kõhuõõnes. Näidustatud ravi MP skeemi järgi, võimaluse korral lisada talidomiidi
- 14.10.13 1. kuur Melphalan 25 mg 1 p, Dexa 20 mg 4 p

KT leid 19.11.13



- Pt seisuga 22.02.14 saanud 5 Melphalan kuuri, alates 20.11.13 raviskeemi lisatud talidomiid 100 mg x1, järgmine kemoteraapia kuur plaanis 28.03.14, uus KT-uuring mais 2014
- Pt-l olulisi kaebusi ei ole, jõudlus paraneb

# Plasmotsütoomide tüübid

- **Pehme koe ehk mitteluulised plasmotsütoomid**
- Solitaarsed luu plasmotsütoomid
- Multiipelse müeloomi mitmefokaalne vorm
- Multiipelne müeloom
- Plasmoblastiline sarkoom
- Lihtsustamise mõttes jagatakse kahte gruppi lokaliseerimise alusel: 1. skeleti plasmotsütoomid  
2. **ekstramedullaarsed plasmotsütoomid**

# Diagnoosi kriteeriumid:

- Koe biopsias monoklonaalne plasmaraku histoloogia
- Luuüdi plasmarakuline infiltratsioon ei ületa 5% kõigist tuumaga rakkudest
- Osteolüütiliste luu lesioonide ja/ või teiste kudede haaratuse puudumine (müeloomi tunnused puuduvad)
- Ei esine neerupuudulikkust ega hüperkaltsseemiat
- Madal/puudub seerumi M-valgu kontsentratsioon

# Patofüsioloogia

- Luu plasmotsütoom saab alguse luuüdi plasmarakkudest
- Ekstramedullaarne plasmotsütoom arvatakse, et saab alguse mukoosete pindade plasmarakkudest

# Epidemioloogia

- 3% kõikidest plasmarakulistest neoplasmadest on ekstramedullaarsed plasmotsütoomid (USA)
- Multiipelseks müeloomiks areneb haigus 10 aastaga 11-30% patsientidest
- 10 aasta elulemus on 70%
- 75% haigestunutest on mehed
- Haigestunute mediaanvanus on 55 aastat



# Kliiniline pilt

- 80-90% juhtudest on mass aerodigestiivses traktis, sageli levikuga lümfisõlmedesse
- Turse, peavalu, eritis ninast, epistaksis, nina kinnisus, kurgu kähedus, kähehäälsus, neelamishäire, hingeldus, valu epigastriumis, verirõga
- Mujal oleneb sümptomaatika tuumori lokalisatsioonist, suurusest, kompressioonist ümbritsevatele kudedele/ümbritsevate kudede haaratusest
- Kopsus sõlm/hilaarne mass

# Kliiniline pilt II

- ~80% juhtudest hõlmavad paranasaalsiinusi, neelu, ninaõõnt, igemeid või suu limaskesta
- Harvem haaratud kusepõis, KNS, orbita, GI, maks, põrn, pankreas, kops, rind, nahk, testis, kõrvasüljenääre, kilpnääre
- Avastamise hetkel lümfisõlmede haaratus 30-40%

# Diferentsiaaldiagnostika (H)

- Erinevad lümfoomid
- Plasmarakuline granuloom
- Halvasti diferentseerunud neoplasmad
- Reaktiivne plasmotsütoos

# Primaarsed retroperitoneaalsed neoplasmad

- Definiitsioon ei sisalda lümfoomi
- Histoloogia alusel jagatakse: 1. mesenhümaalse päritoluga (skeletilihas, rasv, perifeerne närv, veresooned, sidekude) 2. ekstragonadaalne idurakuline 3. primaarne retroperitoneaalne adenokartsinoom

# Ravi

- Kiiritus (optimaalne doos on 40-50 Gy 4-6 nädala jooksul)
- Kirurgia
- Kirurgia ja kiiritus
- Adjuvantset kemoteraapiat võib kaaluda kui tuumori suurus ületab 5 cm

Täna!

# Kasutatud kirjandus

- <http://www.cancer.org/treatment/treatmentsandsideeffects/treatmenttypes/chemotherapy/chemotherapyprinciplesandin-depthdiscussionofthetechniquesanditsroleintreatment/chemotherapy-principles-types-of-chemo-drugs>
- Harrison's principles on internal medicine 17th edition
- <http://www.cancerresearchuk.org/cancer-help/about-cancer/treatment/cancer-drugs/thalidomide>
- <http://emedicine.medscape.com/article/207233-overview>
- <http://radiopaedia.org/articles/primary-retroperitoneal-neoplasms>
- <http://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.314095132>
- <http://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.231025037>