



VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

Multipl Miyelom Olgu Sunumu

Yazarlar : Dr. Simge Erdem

Kurum : İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi

GİRİŞ - AMAÇ

.

METOD

.

BULGULAR

53 yaşında erkek hasta Ekim 2009'da sol göğüs duvarında ağrı ile başvurdu. Multipl Miyelom (IgA kappa tipi, DS:IIA) tanısı konuldu. 3 kür VAD ve 4 kür CyBord tedavisi ile progresyon gelişmesi üzerine 3. Sıra tedavi olarak 2 kür Rd uygulandı. Kısmi yanıt alınan hastaya Haziran 2011'de Otolog kök hücre transplantasyonu yapıldı. Nakil sonrası çok iyi kısmi yanıt ile ilaçsız takip edilirken 6. ayda çekilen PET-BT'de yeni litik lezyon yok, mezenterik alanda, preaortik yerleşimli yer yer konglomere en büyüğü 3,5cm LAM yeni olarak saptandı. Paraaortik LAM patolojisi Politipik plazmositozis olarak raporlanması üzerine tedavisiz izleme devam kararı verildi. Ekim 2013'de ateş, baş ağrısı, sakral bölgede ağrılı veziküler lezyonları olan hasta serolojik olarak halen çok iyi kısmi yanıt idi. VZV ön tanısı ile İv asiklovir tedavisi başlandı. BOS sitolojisinde atipik plazmasitik, plazmoblastik morfolojik hücreler, BOS IFE'de IgA kappa tipi monoklonal gamopati saptanarak hastaya Myelomatöz Meningoensefalit tanısı konuldu. İv yüksek doz metotreksat ve kranyospinal RT uygulandı. Nakil sonrası 3. Yılında serum serbest kappa/lambda oranı 186'ya yükselen hastada serolojik progresyon gelişmesi üzerine oral siklofosfamid 3x50mg başlandı. Lenalidomid, dekzametazon ile başlanamadığından eklenemedi (kontROLSÜZ diyabet). 2016 senesinde siklofosfamid tedavisi sonlandırılarak pomalidomid+bortezomib'e geçildi. 19 kür alan hastada kısmi yanıt elde edildi. Serum serbest kappa /lambda oranında belirgin artış ve kemik ağrısı belirginleşmesi üzerine 2018'de karfilzomib+dekzametazon protokolüne geçildi. 2 kür ile dramatik çok iyi kısmi yanıt elde edildi. HLA uygun kardeş vericisi bulunmadığından allogeneik kök hücre nakli ön planda düşünülmedi.



VI.ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

SONUC

Multipl miyelomda santral sinir sistemi tutulumu

Multipl miyelomda intraserebral metastaz veya leptomeningeal tutulum nadirdir.

Semptomlar uzuv hareket kaybı, duyu değişiklikleri, ve anormal refleksler şeklinde serebral, kranyal sinir tutulumu, spinal kordon ve sinir kökü ilişkilidir.

BOS bulguları: pleositoz , protein içeriği artışı, hipoglikorazi

Görüntüleme: %70 leptomeningeal kontrast tutulumu (fokal veya diffüz) + kranyal meningeal kitle lezyon, subdural koleksiyon

Lokal yayılım: tutulu kemik lezyonlarından yayılım

Hematojen yayılım : Plazma hücreli lösemi ve MM öncül hücresi lenfoid hücre dolaşımı:

Tutulum sırasında LDH yüksekliği kötü prognoz göstergesidir ve kısa sağkalım ile ilişkilidir.

Nüks sırasında MSS tutulumu olması, tanı sırasındaki tutulumu göre daha kısa sağ kalım ile ilişkilidir.

Tedavi net değildir.

İntratekal kemoterapi, sistemik BOS'a geçen kemoterapi ve kranyospinal radyoterapi genel yaklaşımdır.

Yeni ilaçlardan pomalidomidin BOS'a geçtiği bildirilmektedir

ANAHTAR KELİMELELER

myelomatöz meningoensefalit