

МНОЖЕСТВЕННАЯ МИЕЛОМА С ВНЕКОСТНЫМ ОСЛОЖНЕНИЕМ: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Беляев Г.Ю., Порядина О.В., Олина О.А.

Цель. Представить редкое клиническое наблюдение – случай плазмочитарной инфильтрации крылонебной ямки у больной с множественной миеломой.

Материалы и методы. В статье описан клинический случай множественной миеломы у пациентки, обратившейся с жалобами на ослабление носового дыхания, охриплость голоса, кашель, на боли в области грудино-реберных сочленений и грудном отделе позвоночника. Была выполнена МСКТ околоносовых синусов, органов грудной клетки на аппарате Brilliance 64 (Philips).

Результаты и выводы. Случай представляет интерес в связи с нетипичной для данной патологии внекостной локализацией очага. Отсутствие высокоспецифичных костных проявлений множественной миеломы на МСКТ не позволило в нашем случае достоверно судить об источнике и причине изменений, что подчеркивает необходимость исключения системного поражения при выявлении любого одиночного образования.

Ключевые слова: внекостная плазмочитома, множественная миелома, крылонёбная ямка, МСКТ.

MULTIPLE MYELOMA WITH EXTRAOSSEOUS COMPLICATION: A CASE REPORT

Belyaev G.Yu., Poryadina O.V., Olina O.A.

Purpose. To present a rare clinical observation – a case of plasmocytic infiltration of the pterygopalatine fossa in a patient with multiple myeloma.

Materials and methods. The article described a clinical case of a patient with multiple myeloma, who applied to a hospital with the following complaints: nasal breathing suppression, hoarseness, coughing, pain in sterno-costal articulations and thoracic vertebrae. MDCT of paranasal sinuses and thoracic region was performed on the Brilliance64 (Philips).

Results and conclusions. This case is interesting because localization of the lesion is atypical. In our case the lack of highly specific bone manifestations of multiple myeloma on CT tomograms didn't allow to judge accurately about the source and the reason of changes, which emphasized the need to exclude systemic lesions in every case of a single mass.

Keywords: extramedullary plasmacytoma, multiple myeloma, pterygopalatine fossa, MDCT.

ФГБУ «Поликлиника
№2» Управления делами
Президента Российской
Федерации.
г. Москва, Россия

Polyclinic №2, Executive
Office of President of the
Russian Federation.
Moscow, Russia.

В индустриально развитых странах миеломная болезнь – одно из распространенных заболеваний крови. Уровень заболеваемости колеблется от 2,3 на 100 000 среди выходцев из Азии и до 18,2 на 100 000 среди мужчин афро-американцев [4, 7]. В 2011

году «грубый» показатель заболеваемости миеломой в России составил 2,0 на 100 тысяч населения, с превалированием заболеваемости женщин [14]. Возрастная медиана заболеваемости миеломой в России в 2007 году – 65 лет [11].

Миеломная болезнь, болезнь Рустичского-



Рис. 1. Рентгенограмма околоносовых пазух в полуаксиальной проекции.

Стенки околоносовых пазух целостны. Лобные пазухи, как вариант строения, 1 степени пневматического развития. Околоносовые пазухи без наличия экссудата, с наличием равномерного снижения пневматизации правой верхнечелюстной пазухи и полости носа. Неоднородность структуры альвеолярного отростка области 17, 18 требует уточнения на МСКТ (стрелка).

Калера, миелома, множественная миелома, секретирующая лимфома – наименования одного и того же заболевания, по МКБ10 – С90.0 Множественная миелома. Это заболевание из группы парапротеинемических гемобластозов, к проявлению которых относят: боли в костях, патологические переломы, почечную недостаточность, склонность к инфекционным заболеваниям, анемию, гиперкальциемию, в некоторых случаях дискоагуляцию с синдромом повышенной вязкости крови. В зависимости от способности секретировать различные типы парапротеинов выделяют варианты миеломной болезни: несекретирующая миелома, диклоновая миелома, миелома Бен-Джонса, G- A- D- E- или M-миелома. Более часто встречаются G-, A- миелома и миелома Бен-Джонса. Клинические и морфологические проявления вариантов миеломной болезни сходны [11, 13].

На настоящий момент даны четкие определения множественной миеломы и одиночных плазмоцитомных поражений (как костных, так и внекостных), обозначены критерии стадирования, тактика диагностики и лечения [6, 10, 11]. Потенциально при множественной миеломе подвергнуться поражению может любой орган [13]. Спектр локализаций распространения множественной миеломы широк и включает в себя поражения ретикуло-эндотелиальной системы, кожи, молочных желез, орбитальных структур, лимфатических узлов, центральной нервной системы, легких, плевры, органов брюшной полости и забрюшинного пространства [5, 9]. Большинство случаев внекостной плазмоцитарной инфильтрации относится к по-



Рис. 2,а.

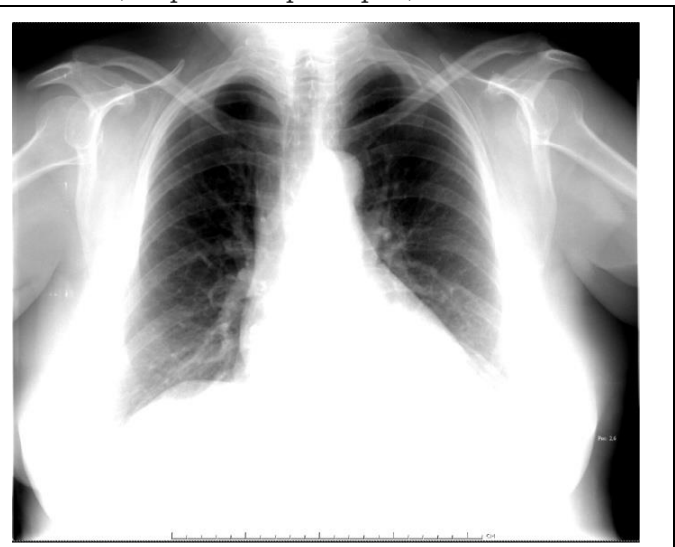


Рис. 2,б.

Рис. 2. Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции.

Легкие без очаговых и инфильтративных изменений. Легочный рисунок не изменён. Корни легких структурны, не расширены. Средостение обычной формы, положения, размеров. Диафрагма расположена обычно. Видимые синусы свободны. В «узком окне» визуализации (б) в грудинном конце левой ключицы определяется литическое изменение структуры, требующее уточнения на МСКТ.



Рис. 3,а.



Рис. 3,б.

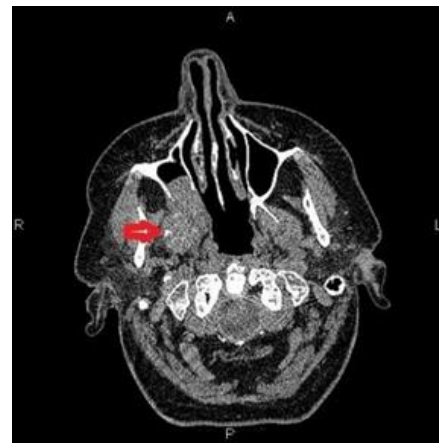


Рис. 3,в.

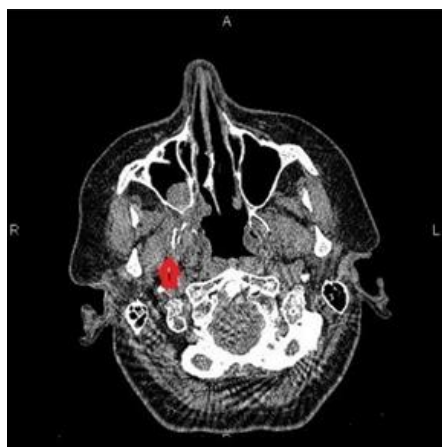


Рис. 3,г.



Рис. 3,д.



Рис. 3,е.

Рис. 3. МСКТ. Околоносовые пазухи, аксиальные реконструкции.

Последовательные томограммы на уровне объемного образования. В области мышц правой крылонебной ямки и заднем углу правой верхнечелюстной пазухи, частично разрушая стенки правой верхнечелюстной пазухи, твердое небо и альвеолярный отросток верхней челюсти области 17, 18 визуализируется объемное образование неправильной эллипсоидной формы. Контуры образования четкие, неровные. Структура собственно образования однородна, с наличием в толще фрагментов пластинок правого крыловидного отростка (в, г - короткие стрелки).

ражениям верхних дыхательных путей [1, 2, 3].

В литературе, посвященной лучевой диагностике проявлений миеломной болезни, определена характерная локализация и вид локальных изменений костного остова. Чаще всего изменениям подвергаются кости черепа, ребра, позвонки, реже – трубчатые кости. С.А. Рейнберг различал 3 типа миеломной болезни: изолированный, множественно-очаговый и поротический. По данным С.А. Рейнберга, «характерным рентгенологическим симптомом множественных миелом служит резкая контурированность каждого отдельного дефекта, который представляется как бы выбитым из кости острым пробойником». По данным части авторов, в некоторых случаях картина поражения тел позвонков может быть патогномичной, при

наличии симптома «мини-мозг», позволяющая избежать биопсии [8, 12]. Частью авторов отмечено, что внекостная миелома или плазмоцитомы относится к редким проявлениям миеломной болезни и может имитировать другие заболевания [5].

В доступной нам литературе мы не встретили описания случая множественной миеломной болезни, осложненной плазмоцитомой крылонебной ямки, в связи с чем хотим представить настоящее описание к рассмотрению.

Клиническое наблюдение.

Больная А. 1953 г.р. обратилась с жалобами на ослабление носового дыхания, выделения из носа, охриплость голоса и кашель без повышения температуры тела, на боли в области грудино-реберных сочленений и грудном отделе

позвоночника, ограниченность объема движений в плечевых суставах.

Из анамнеза жизни: нетоксический диффузный зоб, псориаз. Данные общего осмотра: общее состояние удовлетворительное. Температура тела 36.6°C. Сознание ясное. Кожные покровы розовые. Видимые слизистые розовые. Питание нормальное. Лимфатические узлы не увеличены. Щитовидная железа не увеличена. Отеков нет. ЧСС 78 уд. мин. АДс 110/80 мм рт.ст. АДд 110/80мм рт.ст.

Проведено общеклиническое исследование: общий анализ крови, биохимический анализ крови, анализ мочи, рентгенография околоносовых пазух, рентгенография органов грудной клетки.

В общем анализе крови и коагулограмме выявлены изменения: повышение СОЭ по Вестергрену до 72 мм/ч, лейкоцитоз до 12,0 x 10⁹/л, абс. число лимфоцитов – 3,6, нейтрофильный сдвиг – палочко-ядерные (нейтрофилы) 7%. В биохимическом анализе крови, включавшем определение уровня глюкозы, билирубина, белка, мочевины, АСТ, АЛТ, креатинина, и в общем анализе мочи выхода результатов за референтные значения не определено.

На рентгенограмме околоносовых пазух в полуаксиальной проекции (рис. 1) данных за наличие экссудата нет, отмечено равномерное и умеренное снижение пневматизации правой верхнечелюстной пазухи, требующее уточнения МСКТ. По данным рентгенографии органов грудной клетки очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено (рис. 2). Определен участок изменения грудинного конца левой ключицы литического характера, требующий уточнения МСКТ. Остальной видимый костный остов грудной клетки при данном протоколе обследования – без видимых изменений.

По данным МСКТ околоносовых пазух (рис. 3, рис. 4) определено объемное образование правой крылонёбной ямки, разрушающее стенки заднего угла правой верхнечелюстной пазухи, примыкающий сектор твердого нёба и альвеолярный отросток области 17 и 18 зубов. Форма объемного образования эллипсоидная. Максимальный размер ~ 40 мм. Средняя плотность образования +55 НУ. Структура объемного образования однородная. Объемное образование визуально неотделимо от мышц правой крылонебной ямки. Граница объемного образования вне мышц четкая, ровная. Примыкаю

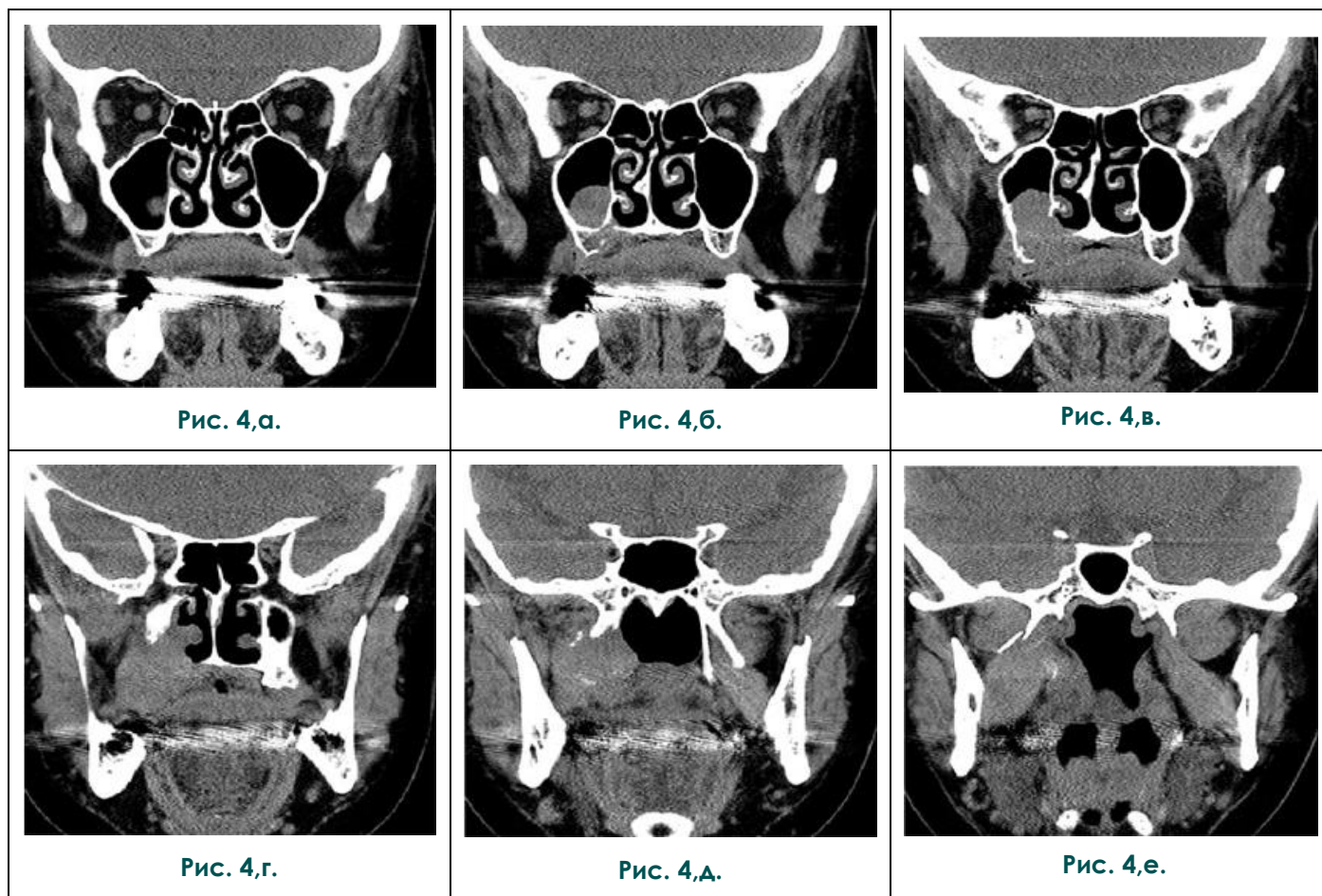


Рис. 4. МСКТ. Околоносовые пазухи, коронарные реконструкции в области интереса.

Мягкотканое объемное образование правой крыловидной ямки четко взаимосвязанное, ограниченно разрушающее примыкающие костные структуры и частично занимающее полость правой верхнечелюстной пазухи.

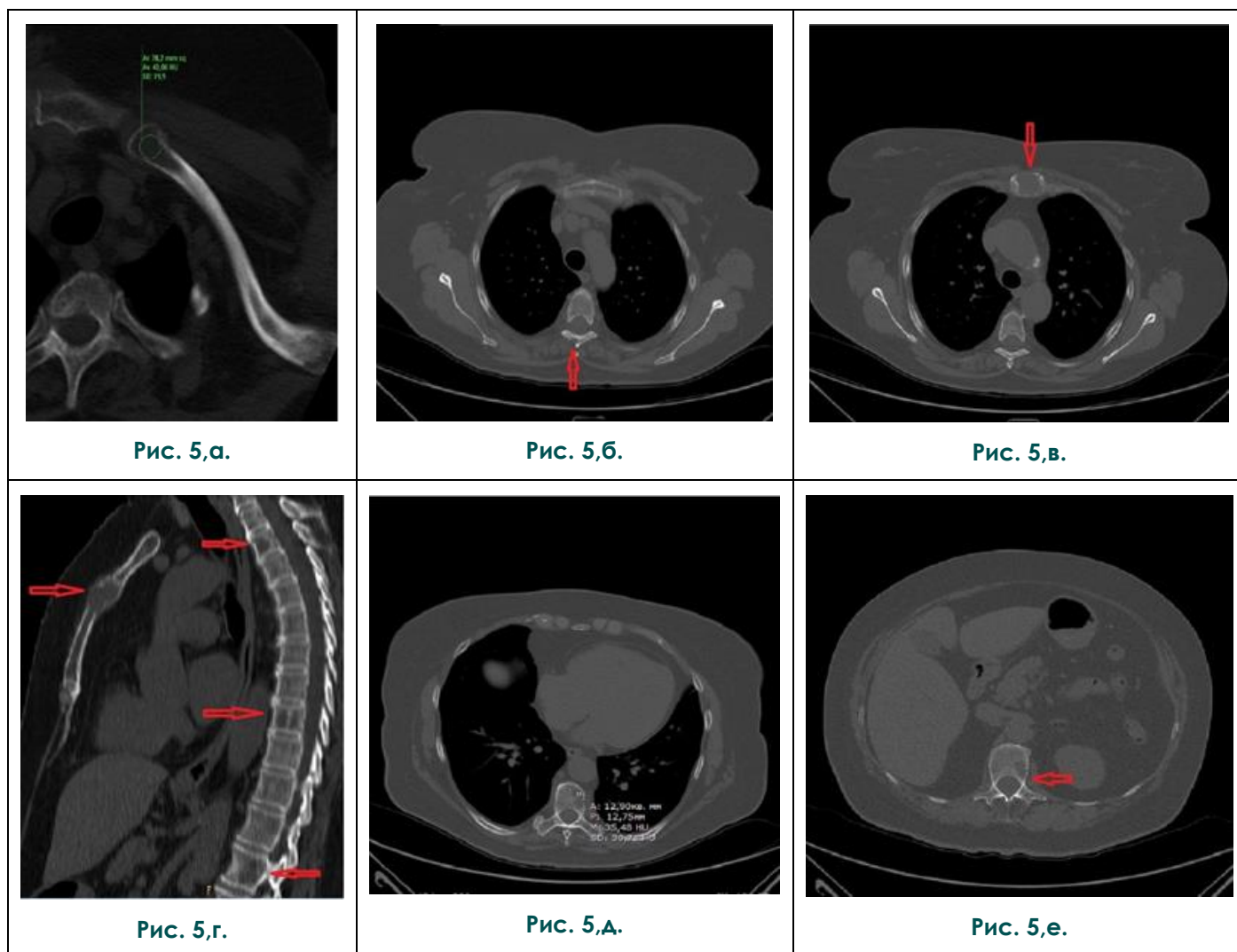


Рис. 5. МСКТ, органы грудной клетки, костный режим.

В аксиальной (а-в, д, е) и сагитальной (г) реконструкциях, отображающие литические очаги в грудинной части левой ключицы (а), позвонках (б, в, д, е) и груди (г). Стрелками указаны очаги костей литического характера.

щая и остальная клетчатка не измена. Объемное образование занимает дорсальную половину альвеолярной бухты правой верхнечелюстной пазухи. Остальные околоносовые пазухи не изменены. Воздушные просветы ротоглотки, носоглотки слева не изменены. Отмечается незначительное и равномерное сужение воздушного просвета выхода правой нижней хоаны ввиду опухолевой латеральной границы.

Заключение по данным МСКТ околоносовых пазух: объемное образование правой крылонебной ямки, возможно, является следствием опухоли крыловидных мышц (миосаркома?).

По данным МСКТ костного остова грудной клетки определены многочисленные остеолитические изменения костного остова грудной клетки в области деформированной вздутием тела грудины (рис. 5 г), позвонков грудного и видимой части поясничного отдела (рис. 5 а, б, д, е), стеральной части левой ключицы (рис. 5 а) средней плотностью однородной структуры

от +35 до ~ +42 НУ.

Заключение по данным МСКТ костного остова грудной клетки: многочисленные изменения костного остова остеолитического характера.

Дифференциальные диагнозы по данным МСКТ:

- лимфома правой крылонебной ямки с поражением костного остова;
- новообразование правой крылонебной ямки с метастазами в костный остов;
- множественная миелома, осложненная внекостным очагом.

С учетом выявленных изменений было назначено: коагулограмма крови, иммунохимическое исследование сыворотки крови, рекомендована биопсия объемного образования правой крылонебной ямки.

По данным иммунохимического исследования сыворотки выявлена патологическая секреция Ig A, БЖ лямбда. Незначительное по-

вышение международного нормализованного отношения (МНО) плазмы крови в коагулограмме до 1,3.

В результате комплексного обследования и гистологических данных объемного образования правой крылонебной ямки, иммунохимического исследования сыворотки установлен клинический диагноз – множественная миелома с плазмноклеточным инфильтратом мягких тканей правой крылонебной ямки.

В нашем случае возраст и пол больной характерен для группы риска миеломы. Отсутствие высокоспецифичных костных проявлений множественной миеломной болезни по данным рентгенографии и КТ не позволило однозначно высказаться о точном характере изменений ввиду того, что выявленные изменения могут встречаться и при других заболеваниях. Однако данные МСКТ исследований определили дальнейший диагностический по-

иск. Наше наблюдение представляет интерес ввиду отсутствия клинической картины поражения правой крыловидной ямки и «случайном» выявления внекостного очага миеломы. Трудности КТ диагностики данного случая были обусловлены отсутствием патномоничной презентации изменений костного остова: обширных литических полей в черепе, в позвонках с формированием картины «mini brain» и симптома «пробойника» в ребрах.

Таким образом, данный клинический случай подчеркивает необходимость четкого соблюдения диагностического алгоритма исключения системного поражения при выявлении внеорганных одиночных объемных образований, а также подтвердил факт вспомогательной роли рентгенологических методов исследования в диагностике множественной миеломы.

Список литературы:

1. Belic B., Mitrovic S., Arsenijevic S., Erdevicki L., Stojanovic J., Stojanovic S., et al. Nasal septum extramedullary plasmacytoma. *Vojnosanit Pregl.* 2013; 70 (2): 221-224.
2. Erdogan B., Sekercan O., Dursun N., Tatar G., Bora F. Extramedullary plasmacytoma of maxillary sinus. *J Craniofac Surg.* 2013; 24 (1): 85-87.
3. Galieni P., Cavo M., Pulsoni A., Avvisati G., Bigazzi C., Neri S., et al. Clinical outcome of extramedullary plasmacytoma. *Haematologica.* 2000; 85 (1): 47-51.
4. Ferlay J., Steliarova-Foucher E., Lortet-Tieulent J., Rosso S., Coebergh J.W.W., Comber H., et al. Cancer incidence and mortality patterns in Europe: Estimates for 40 countries in 2012. *European Journal of Cancer.* 2013; 49: 1374-1403.
5. Jeremy J., Yuranga W. Myeloma: extraosseous manifestations. Available at: <http://radiopaedia.org/articles/myeloma-extraosseous-manifestations>.
6. Soutar R., Lucraft H., Jackson G., Reece A., Bird J., Low E., et al. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Clin Oncol (R Coll Radiol).* 2004; 16 (6): 405-413.
7. Thomson C., Forman D., Rule J. ed. *Cancer Incidence and Survival By Major Ethnic Group, England, 2002-2006 (2009)*. Available at:

- <http://publications.cancerresearchuk.org/downloads/Product/CSINCSURVBYETHNICITY.pdf/> (accessed June 2009).
8. Major N., Helms C., Richardson W. The “mini brain”: plasmacytoma in a vertebral body on MR Imaging. *AJR.* 2000; 175 (1): 261-263.
9. Wu X., Zhao X., Jia J. Nodular liver lesions involving multiple myeloma: A case report and literature review. *World J Gastroenterol.* 2009; 15 (8): 1014-1017.
10. Маркина Ю.Ю. Особенности поражения позвоночника при миеломной болезни. *Бюллетень СО РАМН,* 2008; 5 (133): 138-141.
11. Менделеева Л.П., Вотякова О.М., Покровская О.С., Рехтина И.Г., Бессмельцев С.С., Голубева М.Е. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению множественной миеломы. РФ. 2014г. 43 с.
12. Рейнберг С.А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. Москва, Медицина, 1964. 572 с.
13. Струков А.И., Серов В.В., Пауков В.С. Патологическая анатомия. Москва, ГЭОТАР-Медиа, 2015. 880 с.
14. Чиссов В.И., Старинский В.В., Петрова Г.В. Злокачественные новообразования в России в 2011 году (заболеваемость и смертность). Москва, ФГБУ «МНИОИ им. П.А. Герцена» Минздрава России, 2013. 289 с.

References:

1. Belic B., Mitrovic S., Arsenijevic S., Erdevicki L., Stojanovic J., Stojanovic S., et al. Nasal septum extramedullary plasmacytoma. *Vojnosanit Pregl.* 2013; 70 (2): 221-224.
2. Erdogan B., Sekercan O., Dursun N., Tatar G., Bora F. Extramedullary plasmacytoma of maxillary sinus. *J Craniofac Surg.* 2013; 24 (1): 85-87.
3. Galieni P., Cavo M., Pulsoni A., Avvisati G., Bigazzi C., Neri S., et al. Clinical outcome of extramedullary plasmacytoma. *Haematologica.* 2000; 85 (1): 47-51.
4. Ferlay J., Steliarova-Foucher E., Lortet-Tieulent J., Rosso S., Coebergh J.W.W., Comber H., et al. Cancer incidence and mortality patterns in Europe: Estimates for 40 countries in 2012. *European Journal of Cancer.* 2013; 49: 1374-1403.

5. Jeremy J., Yuranga W. Myeloma: extraosseous manifestations. Available at: <http://radiopaedia.org/articles/myeloma-extraosseous-manifestations>.
6. Soutar R., Lucraft H., Jackson G., Reece A., Bird J., Low E., et al. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Clin Oncol (R Coll Radiol).* 2004; 16 (6): 405-413.
7. Thomson C., Forman D., Rule J. *Cancer Incidence and Survival. By Major Ethnic Group, England, 2002-2006 (2009)*. Available at: <http://publications.cancerresearchuk.org/downloads/Product/CSINCSURVBYETHNICITY.pdf/> (accessed June 2009).
8. Major N., Helms C., Richardson W. The “mini brain”:

plasmacytoma in a vertebral body on MR Imaging. AJR. 2000; 175 (1): 261-263.

9. Wu X., Zhao X., Jia J. Nodular liver lesions involving multiple myeloma: A case report and literature review. *World J Gastroenterol. 2009; 15 (8): 1014-1017.*

10. Markina Ju.Ju. Features spinal lesions in multiple myeloma. *Digest CO RAMN, 2008; 5 (133): 138-141. (in Russian).*

11. Mendeleev L.P., Votyakova O.M., Protection O.S., Rehtina I.G., Bessmeltsev S.S., Golubeva M.E. et al. National clinical guidelines for the diagnosis and treatment of multiple myeloma,

2014. 43 p. (in Russian).

12. Reinberg S.A. *X-ray diagnosis of diseases of bones and joints. Moscow, Medicine, 1964. 572 p. (in Russian).*

13. Strukov A.I., Serov V.V., Paukov V.S. *Pathological anatomy. Moscow, Geotar Media, 2015. 880 p. (in Russian).*

14. Chissov V.I., Starinskiy V.V., Petrova G.V. *Malignancies in Russia in 2011 (morbidity and mortality). Moscow, Moscow Research Institute of Oncology them. P.A. Herzen Russian Ministry of Health, 2013. 289 p. (in Russian).*

Received: 15.12.2015

Accepted: 14.01.2016

Corresponding author: Belyaev G.Yu. georgybelyaev@yandex.ru.