

พลาสมาซัยโตมา

พิบูลย์ อธิระวิวงศ์*

นิพนธ์ อุปมานรเศรษฐ์* พงศ์ศักดิ์ ยุกตะนันท์*

Itiravivong P, Uppamanoraset N, Yuktanandana P. Plasmacytoma. Chula Med J 1988 Dec; 32(12): 1121-1128

Solitary plasmacytoma, a reticuloendothelial tumor, is not an uncommon disease. However solitary plasmacytoma with polyneuropathy and endocrinopathy is considered a rare condition. This grand round presented a thirty-six year old Thai male whose low back pain and progressive weakness of both feet caught orthopaedic attention. With extensive radiological investigations, laboratory tests, and surgical biopsy the patient finally, was diagnosed as having POEMS syndrome.

Reprint request : Itiravivong P, Department of Orthopedic and Rehabilitation Medicine, Faculty of Medicine, Chulalongkorn University, Bangkok 10500, Thailand.

Received for publication. November 20, 1988.

Solitary plasmacytoma เป็นเนื้องอกระบบ reticuloendothelial ที่พบได้น้อย โดยเฉพาะในกรณีที่พบร่วมกับกลุ่มอาการทางระบบต่าง ๆ เช่น ระบบต่อมไร้ท่อ และระบบประสาท (POEMS syndrome) ผู้ป่วยที่นำเสนอรายนี้เป็นผู้ป่วยที่มีอาการและการตรวจพบ และการวินิจฉัยทางห้องปฏิบัติการ รวมทั้งผลทางพยาธิที่สนับสนุนว่าเป็น plasmacytoma ที่พบร่วมกับ POEMS syndrome เพื่อเป็นแนวทางการวินิจฉัยและการวินิจฉัยแยกโรคในผู้ป่วยทางกระดูกต่อไป

ผู้ป่วยชายไทยคู่ อายุ 36 ปี อาชีพชาวนาบ้านอยู่ จ.สุรินทร์ รับไว้รักษาในโรงพยาบาลเป็นครั้งแรก ด้วยเรื่องอาการเท้าอ่อนแรงทั้งสองข้างมา 1 ปี ปกติผู้ป่วยแข็งแรงดีจนกระทั่ง 4 ปีก่อนมา ผู้ป่วยมีอาการปวดที่น่องซ้ายขณะทำงาน ทานยาแก้ปวดแล้วอาการดีขึ้น 1 ปีก่อนมา ผู้ป่วยมีอาการปวดหลัง แล้วร้าวมาขาซ้าย หลังจากก้มยกไม้ หลังจากนั้นผู้ป่วยสังเกตว่าเท้าทั้ง 2 ข้างอ่อนแรง ปลายเท้าตก เดินไม่ค่อยถนัด ผู้ป่วยไม่มีอาการไข้ อุจจาระ บัสสาวะ ได้ปกติ ไม่มีประวัติเจ็บป่วยในอดีต ต้มสุราและยาต้องเหล้าเล็กน้อย สูบบุหรี่ 2-3 มวน/วัน การตรวจร่างกายเมื่อแรกรับผู้ป่วยชายผิวคล้ำดำ ตูเจ็บป่วยเรื้อรัง conscious ดี ให้ความร่วมมือดี



Figure 1. A 36 year old male patient, back pain with progressive skin color change.



Figure 2. He couldn't clear his both feet from the floor while walking.

ชีพจร 88/นาที ความดัน 100/70 มม.ปรอท การหายใจ 16/นาที อุณหภูมิ 36.8°C

ศีรษะ หู ตา คอ จมูก ตูไม่ซีด ไม่มีติชาน

ต่อมน้ำเหลืองโตทั่วไปบริเวณคอ มีขนาดต่าง ๆ กัน

ไม่เจ็บขณะคลำ

ปอด : ปกติ

หัวใจ : จากการฟังเสียงปกติ no asites.

ช่องท้อง : Mildly distended, ไม่มีน้ำในช่องท้อง ตับคลำได้ ขนาด 2 นิ้วมือได้ชายโครงขวา คลำม้ามไม่ได้

ตรวจทวารหนัก : Good sphincter tone

อวัยวะ : No. testicular atrophy

เต้านม : Mildly enlarged both breast, no discharge

Neurological Exam.

Conscious : good both level and content

Cranial N : No stiff neck, all cranial nerves were intacted

Eye grand : Papilledema both eyes.

Motor Rt Lt

Upper Deltoid 5 / 5 5 / 5

Biceps 5 / 5 5 / 5

	Triceps	5 / 5	5 / 5
	Wrist Dorsi flexor	5 / 5	5 / 5
	Wrist Volar flexor	5 / 5	5 / 5
	Finger Abductor	4 / 5	4 / 5
Lower	Iliopsoas	5 / 5	5 / 5
	Abductor	4 / 5	4 / 5
	Adductor	4 / 5	4 / 5
	Quadriiceps	5 / 5	5 / 5
	T.A. / T.P.	0-1 / 5	0-1 / 5
	E.H.L.	0-1 / 5	0-1 / 5
	E.D.L.	0-1 / 5	0-1 / 5
	F.D.L.	0-1 / 5	0-1 / 5
	Peroneus	0-1 / 5	0-1 / 5
	Gartrosoleus	111 / 5	111 / 5
	Hamstring	4 / 5	4 / 5

Sensory : Pinprick lossed both plantar surface
 Propioception impaired all toes.
 Touch sensation all intact.

Straight Leg Raising Test : Negative both

Reflex : Normal reflexes
 Decreased ankle reflexes
 Clonus-negative
 Barbinski's negative

Back : Mild tender at L4-5 level.
 No scoliosis, No kyphosis

Gait : Steppage gait.

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

ฮีโมโกลบิน 11.9 กรัม%, WBC 17,900 ตัว/
 Cumm เป็นนิวโตรฟิล 52% ลิมโฟไซต์ 43% อีโอสิโนฟิล
 5%

ตรวจปัสสาวะ พบ อัลบูมิน 1+ ไม่พบน้ำตาล พบ
 granular cast ตรวจอุจจาระ พบไข่พยาธิปากขอ ESR 92
 มม/ชั่วโมง น้ำตาล 93 มก% BUN 13 มก% Cr. 1.5 มก%
 การทำงานกับ (LFT) : อัลบูมิน/โกลบูลิน 2.6/2.75 กรัม%
 A.P. 60 u SGOT/SGPT 21 u/32 u prothrombin time
 13.6 วินาที (13.0 วินาที) แคลเซียม 8.3 มก% ฟอสเฟต 42
 มก% อีเลคโตรลิตซ์ โซเดียม 130 มิลลิควิวาเลนซ์/ลิตร โพ
 แตสเซียม 3 มิลลิควิวาเลนซ์/ลิตร คลอไรด์ 112 มิลลิควิวา
 เลนซ์/ลิตร ไบคาร์บอเนต 17 มิลลิควิวาเลนซ์/ลิตร

การตรวจทางรังสี LS spines AP, lateral

Osteolysis and osteosclerosis at body of L5 with
 soap bubble appearance of both transverse process spare
 both pedicles.

There is evidence of pathological fracture of
 upper border of L5 body.

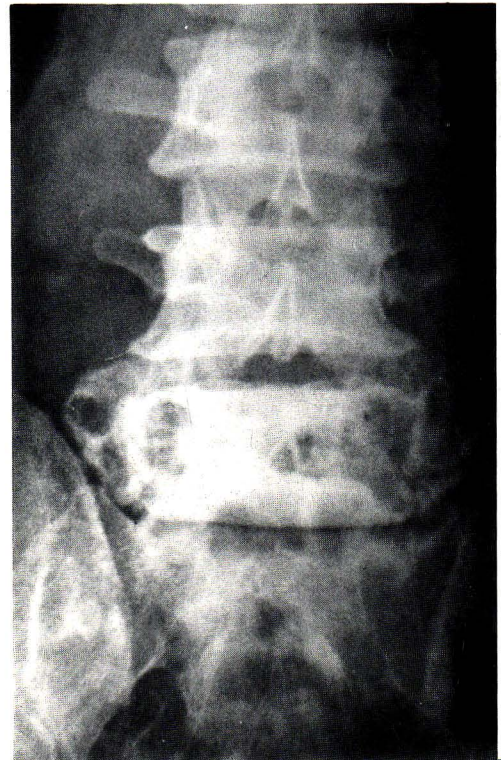


Figure 3. LS spines AP. revealed osteolytic and
 osteosclerotic change of L5 spine with
 soap bubble appearance of transverse
 process.

- Bone Scan Tc 92 scan

Increase uptake at L5 vertebral body Mildly
 increase uptake at sternum uncertain nature
 ตรวจไขกระดูก (iliac crest) ปกติ

Nerve Conduction Velocity	Rt	Lt
Median N (motor)	Delayed	Delayed
Ulnar N (motor)	Delayed	Delayed
Median N (sensory)	Delayed	Delayed
Ulnar N (sensory)	Delayed	Delayed
Common peroneal N.	No response	No response
Tibial N.	No response	No response

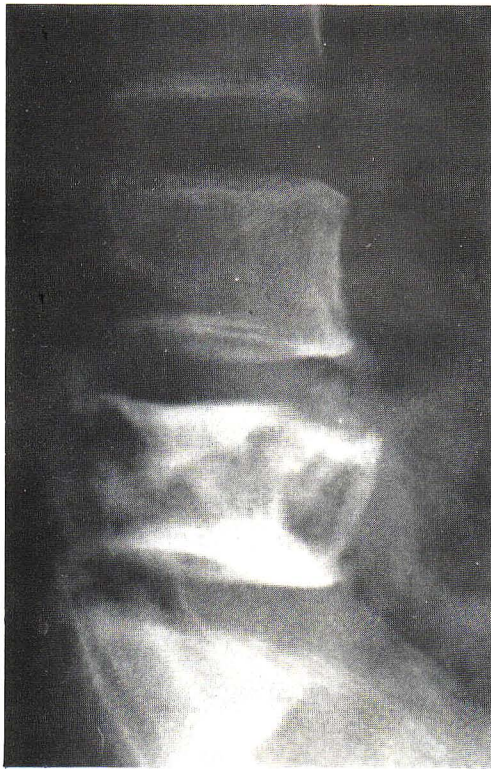


Figure 4. LS spines lateral revealed normal disc space.

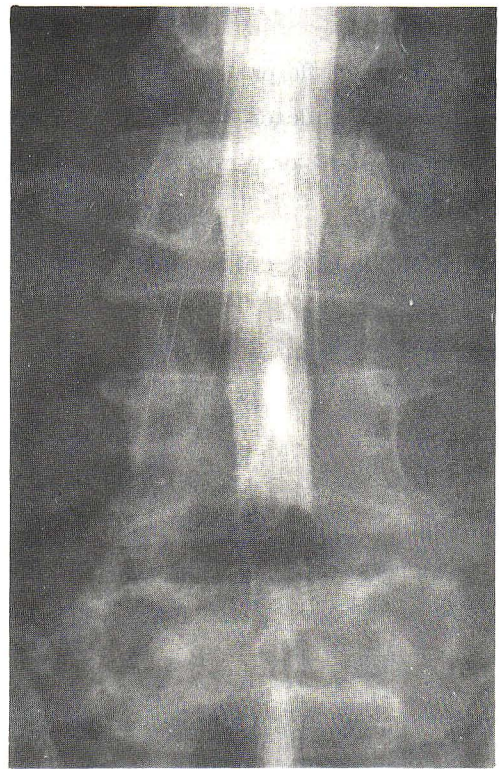


Figure 5. Myelogram at lumbar region with omni-paque showed blockage of the arachnoid space at L5 level.

Electromyoclogram

- | | |
|-------------------------------------|--------------------------|
| Lt. 1st interosseous | } Partial
Deneruation |
| Lt. Biceps. | |
| Lt. Abductor Digiti Minimi | |
| Lt. & Rt. Tib anterior, peroneus | |
| Lt. & Rt. EHL, EDB. | |
| Lt. & Rt. Quadriceps, Gartrocnemius | |
- T.F.L.
 Impression : Both NCV & EMG revealed
 Polyneuropathy

Lumbar Myelography

Partial Block of the dural sac at level of L4-L5

CT scan post lumbar myelography

Bone island at body of L3, L4.

Expansile lesion of L5 cause obliteration of the spinal canal at this region and partial obstruction of the subarachnoid space.

การอภิปราย

ในผู้ป่วยรายนี้มีปัญหา

1. Progressive neurological deficit มี foot drop ทั้ง 2 ข้าง ตรวจทางรังสีพบมีตำแหน่งโรค ที่ L5 spine จากการตรวจด้วย bone scan มีการจับรังสีเพิ่มขึ้น increase uptake ที่ L5 spine และ Myelogram CT scan พบว่า spinal canal ในระดับนี้มีรอยกด

- การวินิจฉัยแยกโรค
- | | |
|----------------|-------------|
| 1. เนื้องอก | 1. ปฐมภูมิ |
| | 2. ทติยภูมิ |
| 2. การติดเชื้อ | |

อย่างไรก็ตามเมื่อมีความผิดปกติทางระบบประสาท และแสดงให้เห็นว่ามี รอยโรคลุกล้ำเข้าไปใน spinal canal แล้ว จึงได้ทำผ่าตัด laminectomy ที่ตำแหน่ง L5 ได้เข้าไป curettage body of L5 พบลักษณะเป็นเนื้อสีแดงกตกรากประสาทในระดับ L5 ทั้ง 2 ข้าง และได้ใส่ bone graft ลงไปใน body ของ L5 ที่ได้ curettage ออก และได้ ส่งชิ้นเนื้อชิ้นสุดท้าย

ต่อมาผู้ป่วยเกิดมี developed hyperkalemia และ hyponatremia ได้ปรึกษาแพทย์เฉพาะทาง Endocrine มาดู

ได้พบว่าสีผิวคล้ำดำ สงสัยเป็น Addison's disease และ ว่า เป็น POEMS syndrome
ได้ผลชิ้นเนื้อเป็น Plasmacytoma และให้การตรวจต่อไปพบ

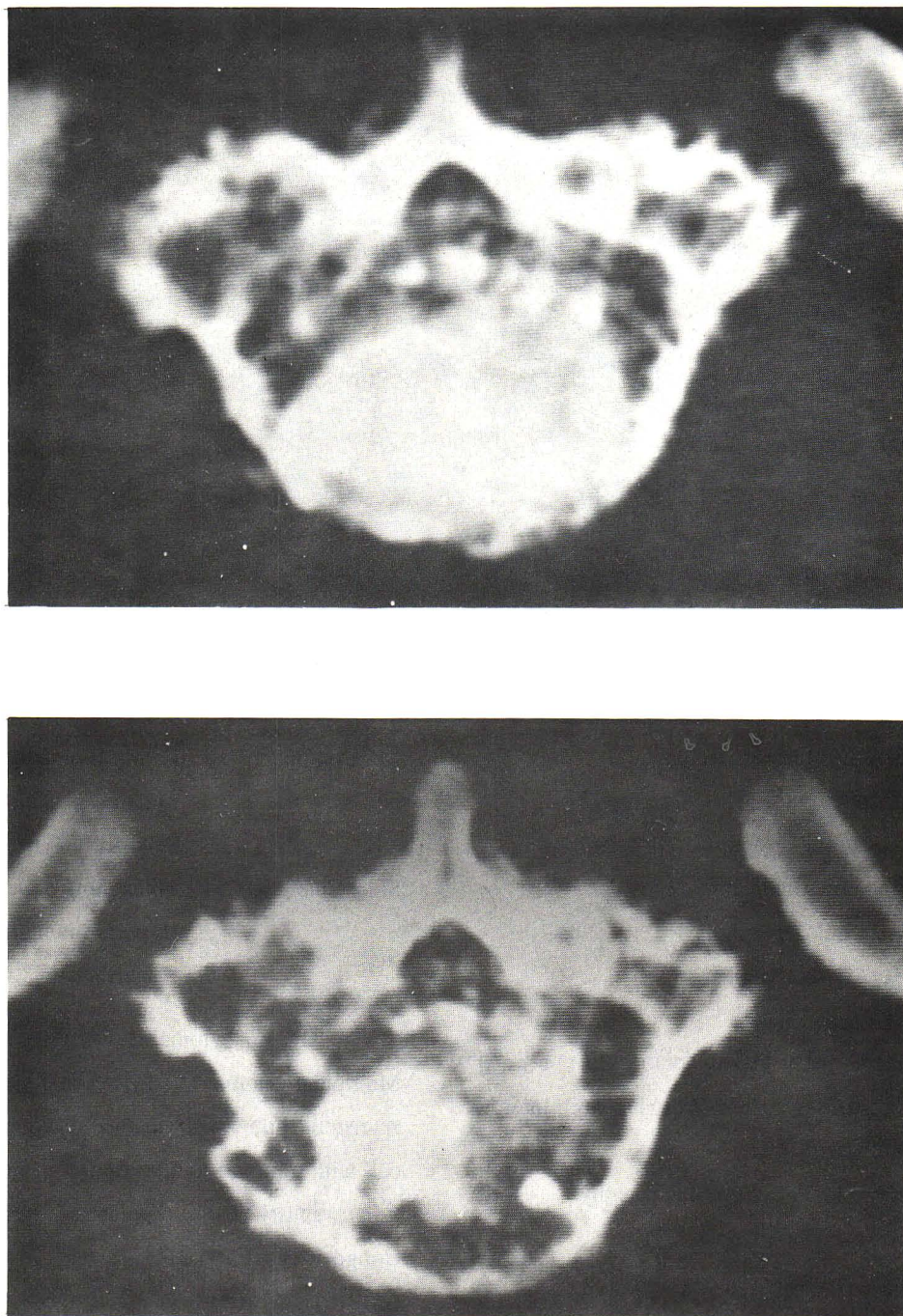


Figure 6,7 CT scan after lumbar myelography, bone destruction with invasion to spinal canal.

การตรวจทางพยาธิวิทยา

Microscopy - There are diffuse infiltration of mostly mature plasma cells and few immature plasma cells

in bone and soft tissue. There are same foci of smooth homogenous pink material.

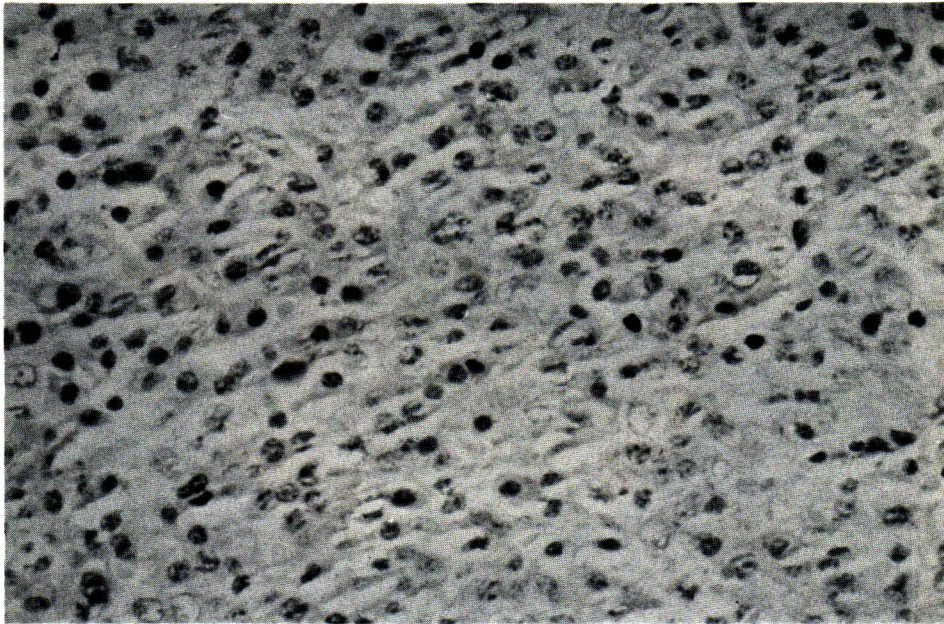


Figure 8. The histopathologic findings of plasmacytoma.

การวินิจฉัย Plasmacytoma. (1)
 ข้อบ่งชี้ในการวินิจฉัย POEMS syndrome (2)

P = Polyneuropathy	
O = Organomegaly	
E = Endocrinopathy	
M = M. component	
S = Skin change	

(สำหรับในผู้ป่วยรายนี้ จะเห็นได้ว่าอาการต่าง ๆ ตาม POEMS ผู้ป่วยรายนี้ Hyman & Wertrick Arch Inter Med Vol 146 May 1986)

Polyneuropathy	1. Peripheral neuropathy	+
	2. Papilledema (3)	+
Organomegaly	1. Hepatomegaly	+
	2. Splenomegaly	-
	3. Lymphadenopathy	-
Endocrinopathy	1. Hypothyroidism	-
	2. Glucose intolerance	+
	3. Impotence	-
	4. Gynonaecomastia	+

M. Component	1. Serum monoclonal protein	+
	2. Marrow plasma cell	-
	3. Sclerotic / lytic bone lesion	+
Skin Changes	1. Thickening	-
	2. Hyperpigmentation	+
	3. Hyperhidrosis	-

Plasmacytoma ในรายนี้ไม่ให้การวินิจฉัยว่า เป็น Multiple myeloma จากการที่มีเพียง พบก้อนและการตรวจทางพยาธิวิทยา มีเพียง mature และ nearly mature plasma cell with minimal mitotic figure มี amyloid material ในเยื่อ ซึ่งแสดงได้ด้วย polarized light ในการย้อมด้วย Congo Red ผู้ป่วยรายนี้ อายุ 36 ปี ซึ่ง plasmacytoma มีอุบัติการณ์ ก่อนอายุ 50 ปี ถึงร้อยละ 50(1) ในขณะที่ Multiple Myeloma มักมีอายุมากกว่า 50 ปี เพศชาย : หญิง = 5:1 ผู้ป่วยมารพ.ด้วยอาการปวด, paraplegia, pathologic fracture (4) ซึ่งในรายนี้ก็มีการนำมาในลักษณะนั้น

รอยโรค plasmacytoma lesion ส่วนใหญ่พบในกระดูกสันหลัง (vertebral body ประมาณร้อยละ 31 (5)

ESR ในผู้ป่วยรายนี้ก็สูง (4) ซึ่งเข้ากันได้กับ plasmacytoma & Multiple Myeloma ถ้าสังเกตจะพบว่า การตรวจปัสสาวะมี อัลบูมิน 1+ เมื่อทดสอบ Bence Jones Protein ในปัสสาวะให้ผลบวก

รอยโรคในกระดูกของผู้ป่วยรายนี้มีลักษณะเป็น osteolytic osteosclerotic lesion มีลักษณะเป็น expansile และ soap bubble และ spare pedicle เนื่องจากไม่มี red marrow ใน pedicle bone lesion ใน M.M. และ plasmacytoma อาจพบ (6)

1. Loss of bone density
2. Alteration of bone texture.
3. Punched out lesion.
4. Diffuse bone destruction
5. Expanding lesion common ใน plasmacytoma
6. Osteosclerosis.
7. Soft tissue mass.

ผู้ป่วยรายนี้เมื่อเกิดภาวะ hyponatremia, hyperkalemia และมี hyperpigmentation ครั้งแรกคิดว่าเป็น Addison's disease หลังจากทำการตรวจสอบ standard ACTH คิดว่าอาจจะไม่ใช่ Addison disease แต่อาจจาก 2° hypoadosteronism มากกว่า การเปลี่ยนแปลงทางผิวหนัง ในผู้ป่วยรายนี้มาจาก POEMS syndrome มากกว่า (2)

นอกจากนั้นผู้ป่วยรายนี้ยังมี gynaecomastia, impotence มาประมาณ 1 ปี ซึ่งเป็นอาการอีกอย่างของกลุ่มอาการนี้ (2)

การรักษาในผู้ป่วยรายนี้

ผู้ป่วยรายนี้ได้รับการรักษาโดยการทำแก๊กรอก และ ขูดเอาเนื้อออกออกจากบริเวณ body ของกระดูก L5 vertebra แล้วได้วาง bone graft ในรอยโรค อย่างไรก็ตาม ผู้ป่วยต้องการการรักษาต่อไป ได้แก่

- การฉายแสง (Radiation) (7)
- Melphalan (an alkylating agent) อาจให้ร่วมกับ cyclophosphamide และ steroid (8)

การพยากรณ์โรค

การพยากรณ์ของผู้ป่วยรายนี้ต้องติดตาม staging ของ M.M. ซึ่งส่วนใหญ่ก้อน plasmacytoma จะกลาย ไปเป็น โรค multiple myeloma เต็มขั้น (9) ในเวลาไม่กี่ปี

การแบ่ง Stage ใน Multiple Myeloma (10) stage

- I. All of 1 Hb > 10 gm
Calcium < 12 mg%
Normal X-ray or Solitary lesion.
Low M. component protein.

II. Neither I nor III

III. One or more

1. Hb < 10 mg%
2. Calcium > 12 mg%
3. Advance lytic lesion.
4. High M. Component.

ในขณะที่ผู้ป่วยรายนี้อยู่ใน Stage I Subclassification

- A. Serum creative < 2 mg%
- B. Serum creative > 2 mg%

Survival (10) Median Survival, months

Stage

IA	61
IIA, B	55
IIIA	30
IIIB	15

อ้างอิง

1. Enneking WF. Musculoskeletal Tumor Surgery. New York: Churchill Livingstone, 1983.
2. Hyman BT, Wertricle MA. Multiple myeloma with polyneuropathy and coagulopathy. Arch Intern Med 1986 May; 146(5) : 993-994
3. Knapp AJ, Gartner S, Henkind P. Multiple myeloma and its ocular manifestations, Surv Ophthoemol 1987 Mar-Apr; 31(5) : 343-346
4. Green field BB. Radiology of Bone Diseases. 3rd ed Philadelphia : JB Lippincott, 1980.

5. อนันต์ ส่งแสง รังสีวินิจฉัยของโรคกระดูก. คณะแพทยศาสตร์ศิริราช. โครงการตำราศิริราช, 2520
6. Mirra JM. Bone Tumors. Diagnosis and Treatment. Philadelphia : Lippincott, 1980.
7. Loftus CM, Michelsen CB, Rapoport F, Antunes JL. Management of plasmacytomas of the Spines. Neurosurgery 1983 Jul; 13(1) : 30-36
8. McElwain TJ, Powles RL High-dose intravenous malphalom for plasma-cell leukemia and myeloma. Lancet 1983 Oct 8; 2(8354) : 822-824
9. Cohen HJ, Rundles RW. Managing the complications of plasma cell myeloma, Arch Intern Med 1975 Jan; 135(1) : 177-184
10. Surgene B, Harrison's Principle of Internal Medicine. New York : Mc Grall Hill, 1987.