

ГЕНЕРАЛИЗИРАНА ФОРМА НА МИЕЛОМНАТА БОЛЕСТ С ПРЕДИМНО ГРЪБНАЧНО-МОЗЪЧНА ЛОКАЛИЗАЦИЯ

Е. Йорданова, Н. Кючуков

Миеломната болест се характеризира със злокачествена трансформация на един или няколко клона от плазматичния костномозъчен ретикулум. Според вида на секретирания патологичен белтък от клетките на увредения клон се различават алфа-, бета- и гама-миеломи.

Генерализираната форма на това заболяване се среща доста често (1, 2, 5, 10, 11), докато увреждането само на отделни кости е по-рядко. При тези случаи за солитарен миелом може да се говори само тогава, когато при рентгеновите изследвания не се откриват промени в останалите кости, отсъствуват миеломни клетки в пунктата от същите и в кръвта и урината липсват белтъчни промени (1, 2). В противен случай трябва да се приеме, че се касае за дифузна форма на миеломната болест с предимно засягане на една или друга кост.

Честотата на увреждането на гръбначния стълб и гръбначния мозък при миеломната болест е от 3 до 18% (1, 13, 16, 23, 24, 26). Значително редки са изолираните миеломи на гръбначния стълб (16, 19, 20, 22, 23). Г. А. Габибов (1954 г.) е намерил в руската литература само 18 случая с миелом на гръбначния стълб. F. Bassier, M. Hugueni (13) съобщават 31 случая с изолиран миелом на гръбначния стълб, от които 13 са били с тежка неврологична симптоматика.

В нашата литература на миеломната болест са посветени редица научни съобщения (2, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12), но случаи със засягане на гръбначния стълб и гръбначния мозък намерихме само два (3, 9).

Ние наблюдавахме 6 случая с миеломна болест, локализирана в гръбначния стълб, с компресия на гръбначния мозък и тежка неврологична симптоматика, които смятаме, че представляват интерес. При тези болни анамнезата, физикалното и рентгеновото изследване не дадоха данни за засягане на други кости. Наблюдаваните от нас болни бяха 4 мъже и 2 жени в напреднала възраст — между 54 и 66 години. При един от тях миеломът беше локализиран в С₃—С₅-прешлен, при друг в горната торакална област — Д₄—Д₅-прешлен, а у останалите четири — в долните торакални прешлени — от Д₈ до Д₁₁ (виж таблица 1). С увреждане само на един прешлен беше един болен, на два прешлена — трима и на три прешлена — двама болни. При 4 от болните миеломът засягаше само прешленните тела, а при двама — прешленните тела и дъгите им.

Начален симптом при 5 от болните са коренчевите болки, които отначало са били по-слаби, но постепенно са се усилили. Те отговаряха напълно на локализацията на миелома. Коренчеви болки нямаше само

Таблица 1

Параклинични показатели на болните

Име № и. з., пол, възраст	Ниво на уреждането	Левкоцити в хиляди	Хемоглобин %	Щаб	Сегментоядрени	Еозинофили	Вазофили	Лимфоцити	Моноцити	PVE по Вестергрейн	Общ беляк в г %	Албумин %	Алфа-1 %	Алфа-2%	Бета %	Гама %	Урина		Ликвор					
																	Албумин	Беляк на Бенс Джонс	седимент	Беляк мг %	клетки	р. Планди	р. Ноне Апет	Павлович
И. Х. Т. 1235/64 г. м. 60 г.	Д ₄ Д ₅	6500	82	2	65	1	—	22	10	15/38	7,1	26,8	4,7	6,8	7,1	54,8	—	—	единични левкоцити	42	5/3	+	+	+
П. Д. Х. 3248/65 г. ж. 61 г.	Д ₁₀ Д-11	7300	88	3	60	—	1	28	8	39/86	6,7	60	5,7	8,5	10	15,8	—	—	плоски сп. кл.	же- лира	0/3	+	+	+
Х. Б. П. 16044/66 г. м. 60 г.	Д-9 Д-11	6100	62	6	62	—	—	30	2	48/97	8,4	20,4	5,1	7,3	6,56	0,5	+	+	10 лев- коцита	82	23/3	+	+	+
К. И. Н. 1996/67 г. м. 51 г.	С ₃ —С ₅	9900	96	1	70	2	—	25	2	24/54	7,1	54,8	5,7	8,6	17,7	13,2	—	—	б. о.	320	8/3	+	+	+
Т. П. Б. 4165/67 г. м. 59 г.	Д ₁₁	6800	84	—	60	1	—	28	11	35/80	9,2	37	5	13	16	29,0	+	—	20—30 левкоцита	64	7/3	±	+	+
Ф. Е. А. 6891/67 г. ж. 66 г.	Д-9 Д-10	10100	66	3	52	—	—	45	—	28/42	6,7	36,6	5,2	7,8	10,2	51,8	+	+	40—50 левкоцита	89	4/3	+	+	+

болният с локализация в шийната област. При трима от болните успоредно със засилването на болките се появи слабост и изтръпване на долните крайници, а при една болна коренчевите болки се появиха едновременно с паретичните явления. При единия болен постепенно се развива слабост на долните крайници и изведнъж при опит за ставане от леглото получи пълна парализа на същите. Останалите двама болни са получили паретичните явления и нарушенията в сетивността внезапно, при по-резки движения на тялото и при физическо напрежение. Настъпването на парезите се е придружило с рязка, режеща болка в областта на гръбначния стълб.

Парезите при 4 от болните бяха спастични, при 1 със смесен характер (хипотония на четириглавия мускул на бедрото, липса на коленни рефлекс, усилен ахилови рефлекс и патологични рефлекс от групата на Бабински двустранно) и при един със засягане на D_9-D_{11} - прешлен — вяла.

Тазоворезервоарни смущения се наблюдаваха при всички болни. Петимата бяха с ретенция на урината, а само болният с вяла пареза с инконтиненция.

Интересни са рентгеновите данни. Установява се разреждане на костните гредички, на места до пълното им изчезване, без реактивни изменения в съседните области. Междупрешленните дискове са запазени. У двама от болните промените засягаха и дъгите на прешлените. Всички болни имаха патологична фрактура на един или няколко прешлена. Прешленните тела при двама от тях бяха толкова смачкани, че се откриха само отделни костни фрагменти, разположени паравертебрално. При трима от болните около фрактурираните прешленни тела се откри окръглена сянка, много наподобяваща студен абсцес. На операцията се установи, че се касае за разраснала извън прешленното тяло миеломна тъкан. Лумбалният ликвор при всички болни показва белтъчно-клетъчна дисоциация. Двама от тях имаха много високо съдържание на белтък — над 300 мг %. При останалите 4 ликворният белтък беше 42, 82, 64 и 89 мг %. Клетките в ликвора бяха в нормални стойности. Глобулиновите реакции отговаряха на стойностите на белтъка.

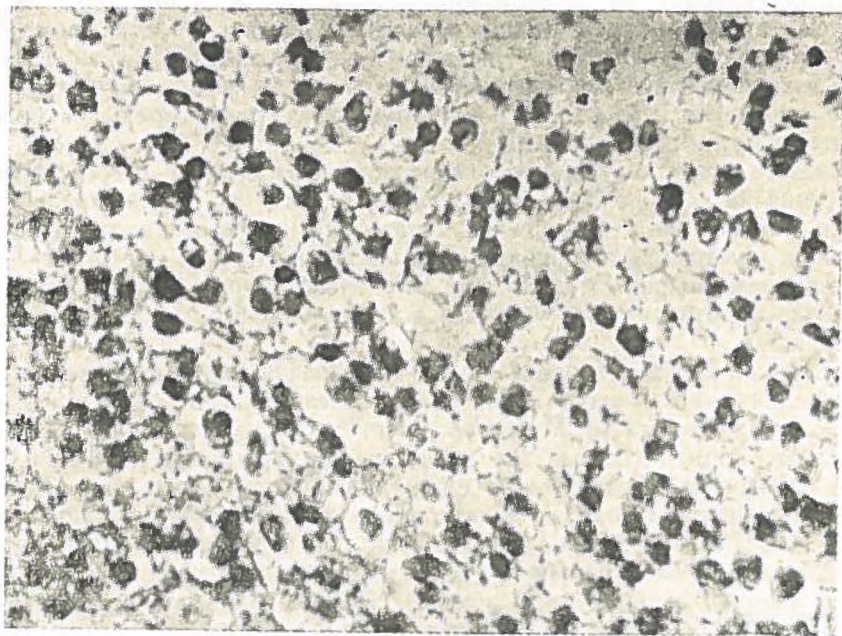
Предоперативното проследяване на някои хематологични изследвания показва следното: само двама от болните имаха леко изразена анемия (Hb 62 и 66%). Утаяването на еритроцитите беше умерено ускорено, без да достига обичайните трицифрени стойности, характерни за миеломната болест. Броят на левкоцитите не показва отклонение от нормата. Изключение прави една болна с умерена левкоцитоза (над 10 000 в куб. мм), която може да се обясни с наличния цистит. Моноцитоза в периферната хемограма се установи при трима болни, но нито един не показва олевяване, левкемоидна реакция или плазмоцитоза.

В стерналния пунктат на двама от болните се намери изразена миеломна метаплазия, значително редуциране на елементите от нормалните костномозъчни редици и нарушения в тяхната матурация. Останалите болни нямаха специфични за миеломната болест костномозъчни промени. Клетъчните елементи от нормалната хемопоеза бяха в нормални количествени стойности и без смущения в матурационните процеси.

Нарушения в белтъчния профил показват 4 болни. Общият протеин беше увеличен само при един, а при всички останали беше в нормални стойности. Трима имаха изразена хипоалбуминемия. Алфаглобулиновата

фракция е леко повишена при един болен, бетаглобулините — при двама, а гамаглобулините при трима болни са над 50%.

Анализът на урината дава наличие на протеинурия у 3 болни, като белтъкът на Бенс Джонс е установен у 2. В седимента на урината не се



Фиг. 1

намериха съществени отклонения с изключение на левкоцитурия (3 болни), която може да се обясни с ретенционните смущения. Това дава основание да се отхвърли парапротеинемичната нефроза.

На всички болни бе проведено оперативно лечение — на двама само декомпресивна ламинектомия, а на останалите четири се направи екстирпация на туморната маса, след което образуваната кухина се запълни с пластмаса (дуракрил). Хистологичното изследване на тумора показва, че се касае за миелом (фиг. 1). След заздравяване на оперативната рана проведохме локална рентгенотерапия и курс от лечение с цитостатици. Единият от болните не понесе цитостатичното лечение и реагира с високи температури в сърдечно-съдова слабост, поради което същото бе прекратено.

Болните са наблюдавани от 6 месеца до 2 години. Посоченият по-горе болен след операцията получи бързо подобрене на неврологичната симптоматика, но постепенно се появи оток и цианоза на долните крайници. В корема се опипваше буца колкото голям мъжки юмрук, отговаряща на мястото на увредените прешлени, която притискаше долната празна вена и предизвикваше измененията на крайниците. По собствено настояване бе изписан в тежко състояние. Друг болен получи значително подобрене във функцията на единия крайник и пълно възстановяване на другия, но коренчевите болки въпреки направената декомпресивна ламинек-

томия, рентгеновото и цитостатично лечение, не изчезнаха напълно. Трети болен със засягане на C_2-C_4 - прешлен и тежка квадрипареза остана с ограничени движения само в дясната раменна става. При него бе резецирано C_4 -коренче и при екстирпирание на миеломната тъкан се разкъса обхващата от туморната маса а. vertebralis, която бе лигирана. Останалите трима болни се възстановиха напълно.

Обсъждане

Както изтъкнахме, изолираните форми на миеломната болест се срещат рядко. Ние не употребяваме общоприетия термин „солитарен миелом“, а съзнателно го заменяме с термина „изолирана форма на миеломната болест“, тъй като не може да се предскаже по-нататъшната еволюция на заболяването.

От представените 6 болни 4 отнасяме към изолираните форми, тъй като при тях не се откриха данни за засягане на други кости. Останалите двама болни трябва да се приемат като генерализирана форма с предимно увреждане на прешленните тела. Щателното рентгеново търсене на специфични промени в другите кости не показва наличието на такива, но костномозъчните промени и протеинните нарушения говорят за генерализация на процеса.

Характерен симптом на изолирания миелом на прешлените е коренчевата болка. Тя се дължи преди всичко на притискане на коренчетата от разрасналата туморна маса (4, 15, 22), особено в областта на междупрешленния отвор. Поради постепенното и бавно нарастване на тумора болките се усилват по интензитет. Рязко усилване на коренчевите болки настъпва при случаите с патологична фрактура на прешленните тела.

Парезите и парализите при нашите болни отговарят на нивото на увреждения прешлен. Само при един болен, който би трябвало да има спастична парализа според локализацията на процеса, имаше вяла такава. Г. А. Габибов обяснява вялия характер на парализата при високите локализации с токсично въздействие от тумора върху гръбначния мозък подобно на карциномните метастази. На токсично въздействие отдават парезите П. Пеловски (9) и S. P. Gupta и B. R. Prabhakar (18). Последните описват миелом на дясната скапула с тежки паретични явления.

Значение за появата на вялите парези при случаите с по-висока локализация на миелома вероятно трябва да се отдаде и на нарушенията в кръвоснабдяването на гръбначния мозък. Разполагайки се екстрадурално като маншон около гръбначния мозък, миеломната тъкан притиска и кръвоносните съдове. По-тежките парези у наблюдаваните от нас болни се дължат на патологичните фрактури и компресията на гръбначния мозък.

Прави впечатление, че 100% от болните са с патологични фрактури и смачкване на прешленните тела. В литературата не се обръща специално внимание на този въпрос. При отделни описани случаи се съобщава за смачкване на прешленните тела (3, 4, 13, 21, 23, 24, 25), без това да се посочва като правило. Ние сме склонни да обясним голям процент на фрактури с професията на пациентите, свързани с тежък физически труд и с късното откриване на миелома.

Редица автори изтъкват, че рентгеновият образ на миелома с локализация в прешлените не е характерен и трябва да се отдиференцира от туберкулозен спондилит, карциномни метастази, ехинококоза на прешлените, сарком и други (4, 7, 15, 21, 26). Подобни диагностични трудности имаше и при нашите случаи, където диагнозата бе уточнена хистологично. Допълнителното рентгеново изследване на другите кости не показва характерни миеломни промени в тях. Ретроградното обсъждане на рентгенографиите ни дава основание да отбележим следните особености на миеломните изменения в прешлените: огнища на просветляване в прешленното тяло с различна големина, на места сливащи се помежду си, а на други отделени от участъци с разрежена костна структура. Огнищата на просветляване нямат определена форма. Съществува тенденция към дифузност. Те не са обградени с реактивен вал. G. Evinson и H. Evans (17) описват случаи със склероза около огнищата на миелома, но самите автори изтъкват, че това не е характерно за заболяването. Междупрешленните дискове не се засягат от патологичния процес.

За разлика от генерализираната форма на миеломната болест при изолираните форми хематологичните промени не са така изразени. Липсва анемичен синдром и високите стойности на утаяването на еритроцитите. В подкрепа на изолираната форма на миелома при четиримата болни говори и фактът, че не се открива миеломна метаплазия в миелограмата от стернума.

Мненията относно лечението на изолираните форми на миелома на гръбначния стълб са различни. Едни автори (19, 23) препоръчват само консервативно лечение с дълбока рентгенова терапия и цитостатици. G. De Rensi и кол. (24) изтъкват, че миеломът не е чувствителен към умерените дози рентгенови лъчи, но големите дози оказват добър ефект. W. Martin и P. Haller (23) посочват, че при един от техните случаи след консервативното лечение е настъпило голямо подобрене на неврологичната симптоматика, но снижението на прешлена се е увеличило. Други автори (4, 16, 18, 22) препоръчват да се извършва ранна операция, преди още да са настъпили невъзвратими промени в гръбначния мозък.

Нашите случаи с патологична фрактура и тежка неврологична симптоматика, подобрена след операцията, ни дават основание да се присъединим към авторите, които препоръчват ранна ламинектомия с последваща рентгенова терапия и цитостатично лечение. Ние смятаме, че само декомпресивната ламинектомия не е достатъчна, а трябва да се направи екстирпация на тумора и укрепване на гръбначния стълб. За целта използвахме пластмаса — дуракрил.

КНИГОПИС

1. Абрамов, М. Г. Клиническая цитология, Медгиз, 1962.
2. Алексеев, Г. А., Н. Е. Андреева. Миеломная болезнь, Медгиз, 1966.
3. Божинов, С., М. Йоцов, И. Темков. *Съвр. мед.*, 3, 1952, 1, 96—106.
4. Габибов, Г. А. *Вопр. неврол.*, 18, 1954, 4, 40—44.
5. Даскалов, А. Клинична хематология, Мед. и физк., С., 1964, 714—729.
6. Зографов, Д., Е. Иванов. *Съвр. мед.*, 8, 1957, 11, 126—133.
7. Йоцов, М., С. Божинов, И. Темков. *Съвр. мед.*, 1, 1950, 2, 109—119.
8. Малеев, А. *Воен. мед. дело*, 16, 1961, 3, 58—62.
9. Пеловски, П. *Воен. мед. дело*, 12, 1957, 6, 46—48.

10. Телчаров Л., К. Влахов. *Съвр. мед.*, 6, 1955, 9, 83—91.
11. Телчаров Л., Димитров. *Съвр. мед.*, 4, 1953, 1, 76—82.
12. Тодоров, М., К. Хараламбиев, Е. Маламов. *Съвр. мед.*, 4, 1953, 9, 100—103.
13. Basser F., M. Huguency. *Ann. D'Anat. Pathol.*, 1939, 16, 4, 443—456.
14. Batts M. *Arch. Surg.*, 1939, 39, 807—823.
15. Beck O. *Beitr. Orthop. Traum.*, 13, 1966, 1, 28—35.
16. Cohen D. M., H. I. Svien, D. S. Dahlin, R. Minu. *J. A. M. A.*, 187, 1964, 12, 50—53.
17. Evinson G., H. T. Evans. A., *Brit. J. Radiol.*, 40, 1967, 470, 81—89.
18. Gindi S. E. *J. Andrew-J. Neurosurg.*, 27, 1967, 2, 153—156.
19. Gupta S. P., E. R. Prabhakar. *Brit. Med. Journ.*, 54, 1965, 2, 1004—1009.
20. Hill G. C. *St. Ohio Med. J.*, 59, 1963, 10, 1005—1008.
21. Jeaumart L., G. Melot, I. Kenis, C. Caichic. *J. Belge Radiol.*, 49, 1966, 4, 157—183.
22. McKissock W., W. H. Bloom, K. I. Чхуци. *J. Neurosurg.*, 18, 1961, 1, 69—73.
23. Martin W. E., P. Heller, *J. A. M. A.*, 191, 1965, 3, 247—249.
24. De Rensi G., L. D'Ambra, R. Salvetti. *Boll. Soc. Ital. Biol.*, 40, 1964, 8, 363—366.
25. Svier N. I., R. D. Price, E. D. Bayrd. *J. A. M. A.*, 153, 1953, 784—786.
26. Toniari E. S. Gavala. *Quad. Radiol.*, 32, 1967, 1, 75—90.

СПИННОМОЗГОВАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ МИЕЛОМНОЙ БОЛЕЗНИ

Е. Йорданова, Н. Кючуков

РЕЗЮМЕ

Авторы рассматривают 6 случаев с изолированной миеломой позвоночника, приведших к тяжелой неврологической симптоматике. Начальным симптомом у 5 из больных были корешковые боли. У всех больных существовали фрактуры тел позвоночников. Миеломная метаплазия в костном мозге на основании стерального пункта найдена только у двух больных. У них обнаружены и изменения в белках крови.

Рентгенографии показали очаги просветления в теле позвоночника, местами сливающиеся между собой, а в других местах — отделенные разреженной костной структурой. Вокруг них нет реактивного вала. Межпозвоночные диски сохранившиеся.

Рекомендуется оперативное лечение, следуемое луче- и цитостатическим лечением. Во время операции кроме декомпрессии спинного мозга необходимо производить экстирпацию опухоли до здоровой ткани и заполнять образовавшуюся полость пластмассой.

SPINAL-CORD LOCALIZATION OF MYELOMIC DISEASE

E. Yordanova, N. Kyuchukov

SUMMARY

The report concerns six cases with isolated myeloma of the spine resulting in heavy neurologic symptoms. The initial symptoms in five of the patients were presented by nerve-root pains. Pathological fracture of the vertebral body body was present in all the patients. Myelomic metaplasia in the bone marrow from sternal punctate was detected in

two patients merely. Protein changes in the blood were also established in the two cases just referred to.

The roentgenograms revealed cleared foci within the vertebral body, at some points merging between each other, whilst in other, they were separated by a rarefied bony structure. Responsive elevation surrounding them was absent and the intervertebral discs were preserved.

Operative treatment was recommended, followed by irradiation and cytostatic treatment. At operation, in addition to decompression of the spinal cord, also extirpation should be performed of the neoplasm until healthy tissue is reached, and the gap thus formed filled up with plastic material.