Солитарная (экстрамедуллярная) плазмоцитома

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C90.2, C90.3 · Ассоциация онкологов России, Ассоциация содействия развитию гематологии, трансфузиологии и трансплантации костного мозга "Национальное гематологическое общество", Региональная общественная организация "Общество онкогематологов"

Солитарная плазмоцитома — редкая опухоль из клональных плазматических клеток с одним очагом в кости или мягких тканях, без других очагов и признаков поражения органов и систем. Рекомендация посвящена подтверждению диагноза, исключению множественной миеломы, локальному лечению лучевой терапией и длительному наблюдению.

Главное

- Выделяют костную и экстрамедуллярную плазмоцитому. Диагноз предполагает один очаг с клональными плазматическими клетками и отсутствие поражения костного мозга либо его минимальное вовлечение — менее 10% клональных плазматических клеток.
- Минимальное вовлечение костного мозга означает высокий риск перехода в симптоматическую множественную миелому: трансформация описана у 71–72% таких пациентов против 8–12,5% при отсутствии вовлечения костного мозга.
- Для установления диагноза необходимы морфологическое и иммуногистохимическое подтверждение очага, а также отсутствие признаков CRAB-синдрома.
- При костной плазмоцитоме боль в области костного поражения является наиболее частым проявлением; возможны компрессия спинного мозга или нервных корешков, патологический перелом и пальпируемая опухоль.
- Системное лечение после лучевой терапии не имеет однозначных показаний, но его целесообразность обсуждается при факторах высокого риска: минимальной инфильтрации костного мозга, дополнительных гиперметаболических очагах на ПЭТ/КТ, размере опухоли более 5 см, соотношении свободных легких цепей более 50, сохранении парапротеина или недостаточном ответе после лучевой терапии.
- Наблюдение у гематолога или онколога проводят пожизненно. После лучевой терапии лабораторный контроль выполняют каждые 3 месяца в первые 2 года, затем каждые 6 месяцев; лучевую диагностику — через 3 месяца и далее по показаниям.

Диагностика

1. Выполнить визуальный осмотр, терапевтическую пальпацию и терапевтическую аускультацию, осмотреть миндалины и полость рта, пальпировать доступные группы периферических лимфатических узлов, печень и селезенку; оценить состояние по ECOG. УУР С, УДД 5.
2. Выполнить общий анализ крови с лейкоформулой, общий анализ мочи и биохимический анализ крови с определением ЛДГ, креатинина, общего белка, альбумина и ионизированного кальция. УУР С, УДД 5.
3. Получить биопсию опухоли или мягкотканного образования и провести патолого-анатомическое исследование с иммуногистохимией для подтверждения инфильтрации моноклональными плазматическими клетками. УУР С, УДД 4.
4. Исследовать костный мозг: выполнить пункцию с цитологией и иммунофенотипированием, а также трепанобиопсию с патолого-анатомическим исследованием. При отсутствии проточной цитофлуориметрии допустима иммуногистохимия трепанобиоптата. УУР С, УДД 5.
5. Оценить моноклональный белок: выполнить электрофорез белковых фракций, иммунофиксацию крови и мочи, определить свободные легкие цепи каппа и лямбда и количественные уровни моноклональных и поликлональных иммуноглобулинов. Также определить β2-микроглобулин в крови. УУР С, УДД 5.
6. Для поиска костных очагов выполнить КТ лицевого отдела черепа, одного отдела позвоночника, грудной полости и таза; предпочтительна низкодозная КТ всего скелета. При отсутствии деструкции по КТ выполнить МРТ, при отсутствии изменений костного мозга по МРТ — ПЭТ/КТ всего тела для исключения дополнительных очагов. УУР С, УДД 5.

Лечение

- Всем пациентам с диагностированной солитарной плазмоцитомой проводят дистанционную лучевую терапию в суммарной дозе 40–50 Гр; поле должно выходить минимум на 2 см за границы опухоли. УУР С, УДД 4.
- При опухоли менее 5 см используют 40 Гр с фракционированием по 1,8–2 Гр один раз в сутки; при размере более 5 см — 40–50 Гр.
- При костной плазмоцитоме операцию выполняют при патологическом переломе, высокой вероятности перелома с необходимостью фиксации или неврологических осложнениях. При экстрамедуллярной форме возможно удаление крупной четко отграниченной опухоли, но после операции обязательно проводят лучевую терапию.
- Адъювантная химиотерапия после лучевой терапии остается спорной и не имеет однозначной рекомендации. Сочетание системной терапии с лучевой терапией обсуждают у пациентов с факторами высокого риска трансформации в симптоматическую множественную миелому.
- Если системная химиотерапия показана, схему выбирают по национальным рекомендациям для симптоматической множественной миеломы с учетом возраста, состояния пациента и коморбидности. УУР С, УДД 5.
- При подтвержденном остеопорозе применяют бифосфонаты в дозах, используемых при остеопорозе. При солитарной костной плазмоцитоме их системное применение возможно при массивной деструкции или угрозе перелома. УУР С, УДД 5.
- На всех этапах лечения и после завершения лекарственной терапии проводят комплексную индивидуальную реабилитацию с учетом медицинских, социальных и психологических потребностей пациента. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении на солитарную плазмоцитому пациента направляют на консультацию в центр амбулаторной гематологической или онкологической помощи либо в первичный гематологический кабинет или отделение.
- Плановая госпитализация показана при установленном диагнозе для проведения локальной лучевой или системной противоопухолевой терапии.
- Экстренная госпитализация требуется при тяжелом оссалгическом синдроме, включая угрозу перелома, повреждение позвоночника или сдавление спинного мозга, а также при тяжелых осложнениях специфической терапии.
- Показаниями к выписке пациента являются завершение курса локальной лучевой или системной противоопухолевой терапии либо купирование осложнений, возникших на фоне специфической терапии.

Частые вопросы

Какие критерии подтверждают солитарную плазмоцитому?

Нужен один очаг в кости или мягких тканях, представленный клональными плазматическими клетками и подтвержденный гистологией и иммуногистохимией. Поражение костного мозга отсутствует либо составляет менее 10% клональных плазматических клеток, а признаки CRAB-синдрома отсутствуют.

Нужно ли исследовать костный мозг при одном очаге плазмоцитомы?

Да. Выполняют пункцию костного мозга с цитологией и иммунофенотипированием, а также трепанобиопсию; это необходимо для оценки отсутствия или минимального вовлечения костного мозга.

Какова стандартная доза лучевой терапии?

Суммарная фракционированная доза составляет 40–50 Гр, поле облучения должно включать не менее 2 см за границами опухоли. При размере менее 5 см используют 40 Гр по 1,8–2 Гр один раз в сутки, при размере более 5 см — 40–50 Гр.

Когда добавляют системную противоопухолевую терапию?

Ее обсуждают при высоком риске трансформации в симптоматическую множественную миелому: при минимальной инфильтрации костного мозга, дополнительных очагах на ПЭТ/КТ, опухоли более 5 см, соотношении свободных легких цепей более 50, сохраняющемся парапротеине или недостаточном ответе после лучевой терапии.

Как часто наблюдать пациента после лечения?

Наблюдение у гематолога или онколога продолжают пожизненно. Лабораторные исследования выполняют после лучевой терапии, затем каждые 3 месяца в первые 2 года и далее каждые 6 месяцев; лучевую диагностику — через 3 месяца и затем по показаниям.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/266-solitarnaya-ekstramedullyarnaya-plazmocitoma. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/266_2