

Kasuistik

Myelomatose med CNS-involvering

Ruth Salim¹, Anke Lundstrøm², Emil Hjort Christensen³ & Trung Hieu Do¹

1) Hæmatologisk Afdeling, Sjællands Universitetshospital, Roskilde, 2) Billeddiagnostisk Afdeling, Sjællands Universitetshospital, Roskilde, 3) Neurologisk Afdeling, Sjællands Universitetshospital, Roskilde

Ugeskr Læger 2025;187:V01250018. doi: 10.61409/V01250018

Myelomatose (MM) er en kræftsygdom, der karakteriseres med proliferation af monoklonale plasmaceller i knoglemarven, osteolytiske forandringer i knoglerne og tilstedeværelse af M-komponent i blod og/eller urin. Ofte har patienterne anæmi, nyrepåvirkning og forhøjet koncentration af Ca^{2+} i blodet. Dansk Myelomatose Studieggruppe har opgjort incidensen af MM i Danmark til ca. 400 årligt, men involvering i centralnervesystemet (MM-CNS) er en yderst sjælden komplikation, der rammer under 1% af patienterne [1], og som oftest ses ved relaps eller refræktær sygdom [2]. MM-CNS er vanskelig at diagnosticere, da symptomerne ofte maskeres af de øvrige neurologiske symptomer, som MM kan manifestere sig med, eller forveksles med de typiske bivirkninger til MM-behandlingen [3]. Overlevelsen ved MM-CNS er nyligt opgjort til 3-4 måneder [4], men ny behandling har vist lovende resultater [5].

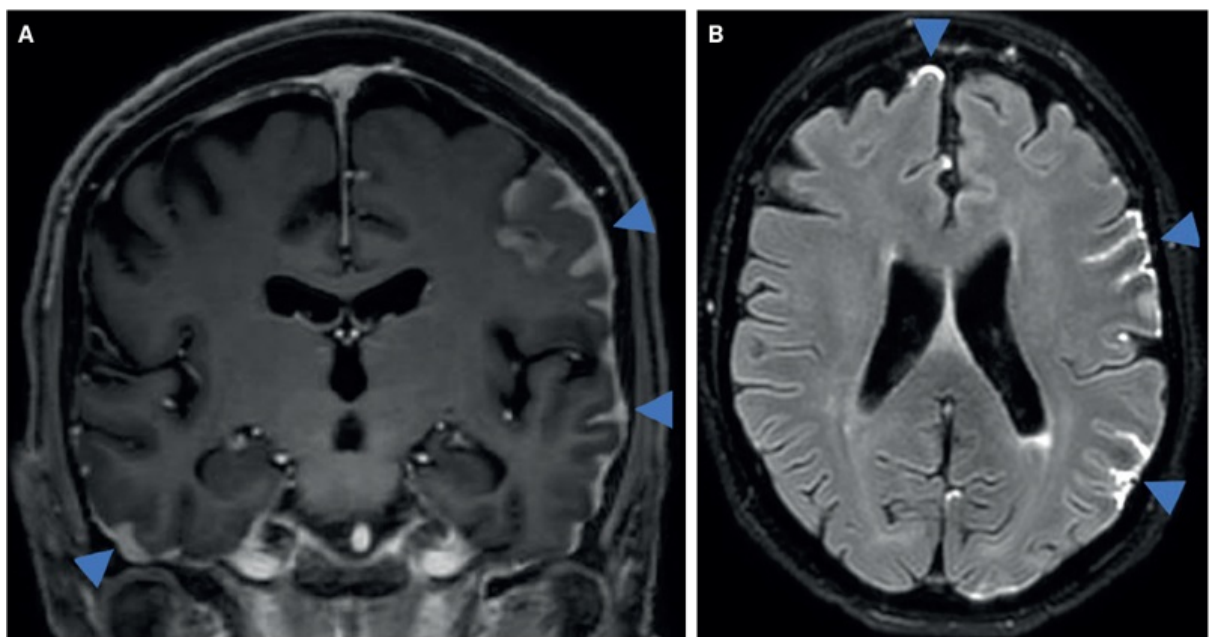
Sygehistorie

En 68-årig mand med diabetes mellitus type 2 blev diagnosticeret med IgA-kappa-myelomatose i 2013. Ved diagnosen blev han behandlet med lenalidomid, bortezomib og dexamethason (i protokol), men oplevede første relaps i 2022 og blev derfor andenlinjebehandlet med højdosismelfalan og efterfølgende vedligeholdet med lenalidomid. Under vedligeholdelsesbehandlingen begyndte M-komponentkoncentrationen at stige i foråret 2024, og patienten klagede ligeledes over nytilkomne højresidige kæbesmerter. Kæbesmerterne blev vurderet ved kæbekirurg, hvor patienten under konsultationen fik et generaliseret tonisk-klonisk krampeanfald, og patienten blev derfor bragt til akutmodtagelsen. Udredning med CT af cerebrum viste mindre, venstresidig frontal subaraknoidal hæmragi, og patienten blev overflyttet akut til Neurokirurgisk Afdeling på Rigshospitalet på mistanke om spontan subaraknoidalblødning (SAH). Under transporten udviklede patienten ligeledes højresidig facialisparese og ekspressiv afasi. CT-angiografi var uden tegn på aneurismer, og mistanken til spontan SAH frafaldt. På mistanke om cerebral iskæmi udførtes supplerende MR-skanning af cerebrum, hvor kun venstresidig frontal SAH blev genfundet og tolket på traumatisk baggrund, formentlig pådraget i forbindelse med krampeanfaldet.

Patienten blev derfor overflyttet til neurologisk afdeling på lokalsygehus og udskrevet kort efter med spontan remission af symptomer. Tre dage efter udskrivelsen blev han genindlagt på grund af ti minutters episode med forbigående nedsat kraft i højre hånd efterfulgt af ordfindingsbesvær, som ved indlæggelse var remitteret og blev tolket som transitorisk cerebral iskæmi. Efter en uge blev patienten atter genindlagt; denne gang grundet ophobede anfald af samme karakter som ugen forinden. Man foretog fornyet MR-skanning af cerebrum, denne gang med kontrast, som viste leptomeningeal og let parenkymal kontrastopplastning (se **Figur 1**). Der blev rekvireret hæmatologisk tilsyn, og her blev anbefalet lumbalpunktur med henblik på undersøgelse for MM-CNS med cytologi og flowcytometrisk undersøgelse samt differentialdiagnostisk udredning for neuroinfektion som

følge af forudgående immunsupprimerende vedligeholdelsesbehandling. Spinalvæsken fremkom med pleocytose ($40 \times 10^6/l$ leukocytter, alle mononukleære) og forhøjet proteinkoncentration. Flowcytometrisk undersøgelse viste 89% CD56+/kappaklonale plasmaceller uden ekspresion af CD38 og CD138 og var således forenelig med MM-CNS. I øvrigt var der dyrkningsnegativ spinalvæske og negativ QiaSTAT. Videre udredning påviste ikke knogleprogression eller øvrig ekstramedullær sygdomsinvolvering, og årsagen til kæbesmerterne forblev uforklaret.

FIGUR 1 MR-skanning af cerebrum hos patienten: aksial fluid-attenuated inversion-recovery (FLAIR)- (A) og koronal T1-vægtet (B) sekvens efter kontrast viste leptomeningeal og dural fortykkelse med øget kontrastopladning.



Diskussion

Opfølgning efter seks måneder viste acellulær spinalvæske uden kerneholdige celler under uændret tredjelinjebehandling (daratumumab, lenalidomid, dexamethason) kombineret med intratekal kemoterapi (cytarabin, methotrexat) hver anden uge. Patienten blev vurderet i klinisk remission uden kæbesmerter eller neurologiske gener. En enkelt kadenceændring fra hver anden til hver fjerde uge med intratekal kemoterapi havde medført spinal cellestigning, og initialregimet blev derfor fastholdt.

Selv om MM-CNS er en sjælden komplikation til MM, og behandlingen er en hæmatologisk specialistopgave, involverer forløbet op til diagnosen ofte andre specialer; i dette tilfælde i akutmedicinsk, neurokirurgisk og neurologisk regi. Sygehistorien eksemplificerer, hvordan MM-CNS kan maskeres af øvrige og mere hyppige årsager til de kramper og neurologiske udfald, som patienten havde. Ligeledes belyser sygehistorien vigtigheden i at medtage MM-CNS som mulig differentialdiagnose hos patienter med MM, der frembyder uforklarede neurologiske symptomer og udfald.

Korrespondance *Ruth Salim*. E-mail: Ruth.Salim.01@regionh.dk

Antaget 7. maj 2025

Open Access under Creative Commons License CC BY-NC-ND 4.0

Side 2 af 3

Publiceret på ugeskriftet.dk 18. august 2025

Interessekonflikter ingen. Alle forfattere har indsendt ICMJE Form for Disclosure of Potential Conflicts of Interest. Disse er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2025;187:V01250018

doi 10.61409/V01250018

Open Access under Creative Commons License [CC BY-NC-ND 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

SUMMARY

Multiple myeloma with CNS involvement

Multiple myeloma (MM) is a rare disease with approximately 400 new cases per year in Denmark. Involvement of the central nervous system (CNS) is only seen in around 1% of all MM cases (MM-CNS). Knowledge about MM-CNS is therefore extremely limited and diagnosing the condition is often challenging, due to heterogeneous presentations which can be confounded by neurological symptoms caused by the typical features of MM or common treatment side effects. This is a case report of a 68-year-old Danish male patient with MM-CNS and focus on awareness of this rare condition.

REFERENCER

1. Moreau P, San Miguel J, Ludwig H, et al. Multiple myeloma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2013;24(suppl 6):vi133-vi137. <https://doi.org/10.1093/annonc/mdt297>
2. Egan PA, Elder PT, Deighan WI, et al. Multiple myeloma with central nervous system relapse. *Haematologica.* 2020;105(7):1780-1790. <https://doi.org/10.3324/haematol.2020.248518>
3. Varga G, Mikala G, Gopcsa L, et al. Multiple myeloma of the central nervous system: 13 cases and review of the literature. *J Oncol.* 2018;2018:3970169. <https://doi.org/10.1155/2018/3970169>
4. Manzar GS, Dudzinski SO, Yoder AK, et al. Outcome of patients with central nervous system multiple myeloma (CNS-MM) treated with CNS-directed radiation therapy. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk.* 2025;25(4):271-284. <https://doi.org/10.1016/j.clml.2024.11.010>
5. Gaballa MR, Puglianini OC, Cohen A, et al. BCMA-directed CAR T-cell therapy in patients with multiple myeloma and CNS involvement. *Blood Adv.* 2025;9(5):1171-1180. <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2024014345>