МИЕЛОМНАЯ БОЛЕЗНЬ
(Множественная миелома, плазмоцитома, болезнь Рустицкого-Калера)

Определение. Злокачественное лимфопролиферативное заболевание, обусловленное клональной пролиферацией (преимущественно в костном мозге) опухолевых плазматических клеток, секретирующих моноклональный парапротеин (иммуноглобулины)**.**

Субстрат опухоли – плазмоциты разной степени зрелости с чертами атипии, а также предшественники В-лимфоцитов.

Чаще в возрасте старше 50 лет.

Этиопатогенез.

Мутация предшественников В-лимфоцитов, разрастание клона плазматических клеток, выделяющих парапротеины и остеокластактивирующий фактор.

Классификация.

- По типу секретируемого парапротеина: G-миелома, А-миелома, D-миелома, миелома Бенс-Джонса (болезнь легких цепей), несекретирующая миелома
- По форме: диффузная, диффузно-очаговая, множественно-очаговая, солитарная (внекостномозговая)
- По стадии:

  I – начальная (отсутствует остеолиз, гемоглобин более 100г/л, масса миеломных клеток менее $0,6x10^{12}$)

  II – развернутая (масса миеломных клеток $0,6\text{-}1,2x10^{12}$)

  III – терминальная (выраженный остеодеструктивный синдром, гемоглобин ниже 85г/л, рефрактерность к терапии, прогрессирующая миелодепрессия, внекостномозговые метастазы, масса миеломных клеток более $1,2x10^{12}$)

В зависимости от наличия признаков почечной недостаточности в каждой стадии разделяют подстадии А и В.

Клинические синдромы:

1.Костнодеструктивный (поражение плоских костей, позвонков, черепа, остеопороз, переломы, упорные оссалгии, боли в позвоночнике, гиперкальциемия)

2.Миелодепрессия (анемия, лейкопения, тромбоцитопения)

3.Вторичный гуморальный иммунодефицит

4.Моноклональная гаммапатия (миелоидная нефропатия и амилоидоз, полинейропатия, повышение вязкости крови и нарушение гемостаза (геморрагии)

5.Интоксикационный (астения, снижение работоспособности, утомляемость)

CRAB-критерии: гиперкальциемия, почечная недостаточность, анемия, остеодеструкции

Диагностика:

1.Клинический анализ крови – резкое ускорение СОЭ до 50-60 (за исключением миеломы Бенс-Джонса), затем – появление и нарастание анемии, панцитопении, плазматические клетки с признаками атипии

2.Общий анализ мочи – протеинурия, вплоть до нефротического синдрома

3.Биохимический анализ крови – повышение общего белка, кальция, фосфора, ЩФ, при поражении почек – азотемия

4.Протеинограмма (электрофорез белков) – выявление М-градиента в зоне гамма-глобулинов

5.Анализ суточной мочи на белок Бенс-Джонса

6.Определение легких цепей каппа и лямбда в моче

7.Типирование парапротеинов в крови и моче методом иммунофиксации

8.Рентгенограмма плоских костей, черепа (очаги деструкции, «мишеневидный череп», остеопороз)

9.Стернальная пункция (увеличение плазмоцитов более 10%, их атипия)

10.Трепанобиопсия с иммуногистохимическим исследованием

Дифференциальная диагностика

-макроглобулинемия Вальденстрема (высокий уровень IgM, лимфоплазмацитарная инфильтрация костного мозга, амилоидоз, неврологические нарушения, повышенная вязкость крови)

-аутоиммунные заболевания (СКВ, РА, АИГ)

-лимфопролиферативные заболевания (неходжкинская лимфома, лимфолейкоз)

Лечение

1.Химиотерапия (мелфалан, алкеран, циклофосфан, винкристин в сочетании с глюкокортикоидами) – при развернутой клинической стадии с наличием клинических проявлений, анемии, нарастании сывороточного м мочевого парапротеина

2.Локальная лучевая терапия – при угрозе патологических переломов в опорных частях скелета (позвоночник, тазовые, бедреные, плечевые кости)

3.Антицитокиновая терапия

4.Альфа-интерфероны для поддержания ремиссии

5.Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

6.Симпоматическая терапия (лечение ХПН, анемии, остеопороза, иммунодефицита и инфекционных осложнений)

7.Хирургические и ортопедические восстанавливающие операции, ЛФК

8.Плазмаферез – при высокой вязкости крови, почечной недостаточности
9.Генноинженерная терапия (ритуксимаб, алемтузумаб)
Средняя продолжительность жизни при адекватном лечении – 50 месяцев