

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Иркутский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации  
кафедра госпитальной терапии

# МИЕЛОМНАЯ БОЛЕЗНЬ

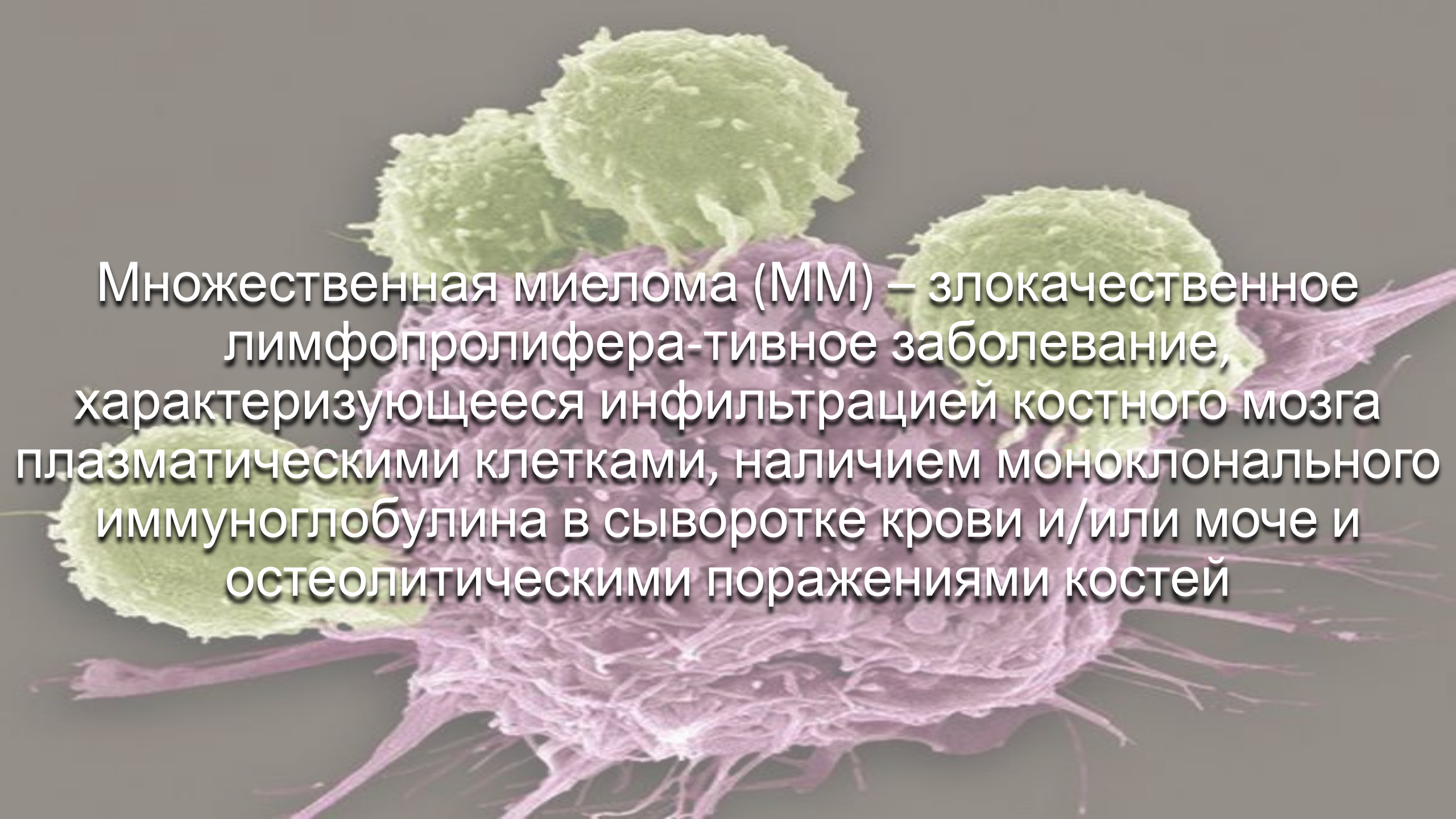
Выполнил: Ступин Никита Александрович  
412 группа, лечебный ф-т

г. Иркутск, 2018 г.

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ

CAGCUAUC  
UCAUGC  
CAACGAGGAU





Множественная миелома (ММ) – злокачественное лимфопролифера-тивное заболевание, характеризующееся инфильтрацией костного мозга плазматическими клетками, наличием моноклонального иммуноглобулина в сыворотке крови и/или моче и остеолитическими поражениями костей

A light gray silhouette of a world map is centered in the background of the slide. The map shows the outlines of continents and major islands.

# **ЭПИДЕМИОЛОГИЯ**

**Частота выявления множественной миеломы (ММ) в Европе составляет 6.0 на 100 000 в год, медиана возраста больных колеблется от 63 до 70 лет, смертность составляет 4 на 100 000 в год**

# КЛАССИФИКАЦІЯ МБ



Клинико – анатомическая  
классификация

Диффузно – очаговая  
(60%).

Диффузная (24%)

Множественно –  
очаговая (15%)

солитарная,  
склеротическая,  
преимущественно  
висцеральная – 1%

**Иммунохимические варианты множественной миеломы**

Название варианта	P Ig сыворотки	P Ig мочи (белок Бенс – Джонса)	Частота, %
G-миелома	Gκ	κ	55-65
	Gλ	λ	
	Gκ или Gλ	-	
A-миелома	Aκ		20-25
	Aλ	λ	
	Aκ или Aλ	-	
D-миелома	Dκ	κ	2-5
	Dλ	λ	
	Dκ или Dλ	-	
E-миелома	Eκ	κ	?
	Eλ	λ	
	Eκ или Eλ	-	
Болезнь легких цепей (миелома Бенс – Джонса)	Нет	κ	12-20
	Нет	λ	
Несекретирующая миелома	Нет	Нет	1-4
Диклональные миеломы	Разные соотношения двух и более P Ig	κ или λ	1-2
M-миелома	Mκ	κ	0,5
	Mλ	λ	
	Mκ или Mλ	-	

*Примечание: P Ig – моноклональный Ig*

*Стадии множественной миеломы (Durie B.G.M., Salmon S.E., 1975)*

Стадии	Критерии	Опухолевая масса*(кг/м)	Примечания
I	Совокупность следующих признаков: -Уровень Hb>100 г/л -Нормальный уровень Са в сыворотке -Отсутствие остеолиза или солитарный костный очаг -Низкий уровень компонента -Ig G<50 г/л Ig A<30 г/л белок VJ в моче<4г/24 часа	До 0,6 (низкая)	А – креатинин сыворотки - нормален  Б – креатинин сыворотки - повышен
II	Показатели средние между I и III стадиями	0,6 – 1,2 (средняя)	
III	Один или более из следующих признаков -Уровень Hb<85 г/л -Уровень Са сыворотки выше нормы -Выраженный остеодеструктивный процесс -Высокий уровень М-компонента -Ig G>70 г/л Ig A>50 г/л белок VJ в моче>12г/24 часа	Более 1,2 (высокая)	

*Примечание: 10<sup>12</sup> клеток опухоли приблизительно составляют 1 кг*



# ЭТИОЛОГИЯ

The image shows a microscopic view of several cells. A large, central cell is colored yellow and has numerous long, thin, hair-like filaments extending from its base. Surrounding it are several smaller, roughly spherical cells that are white or light blue. The background is a light green, textured surface, possibly representing a liquid medium or a specific tissue environment.

**ДЕФЕКТЫ ИММУНОЙ СИСТЕМЫ**  
Аутоиммунная патология  
Ревматоидные атаки

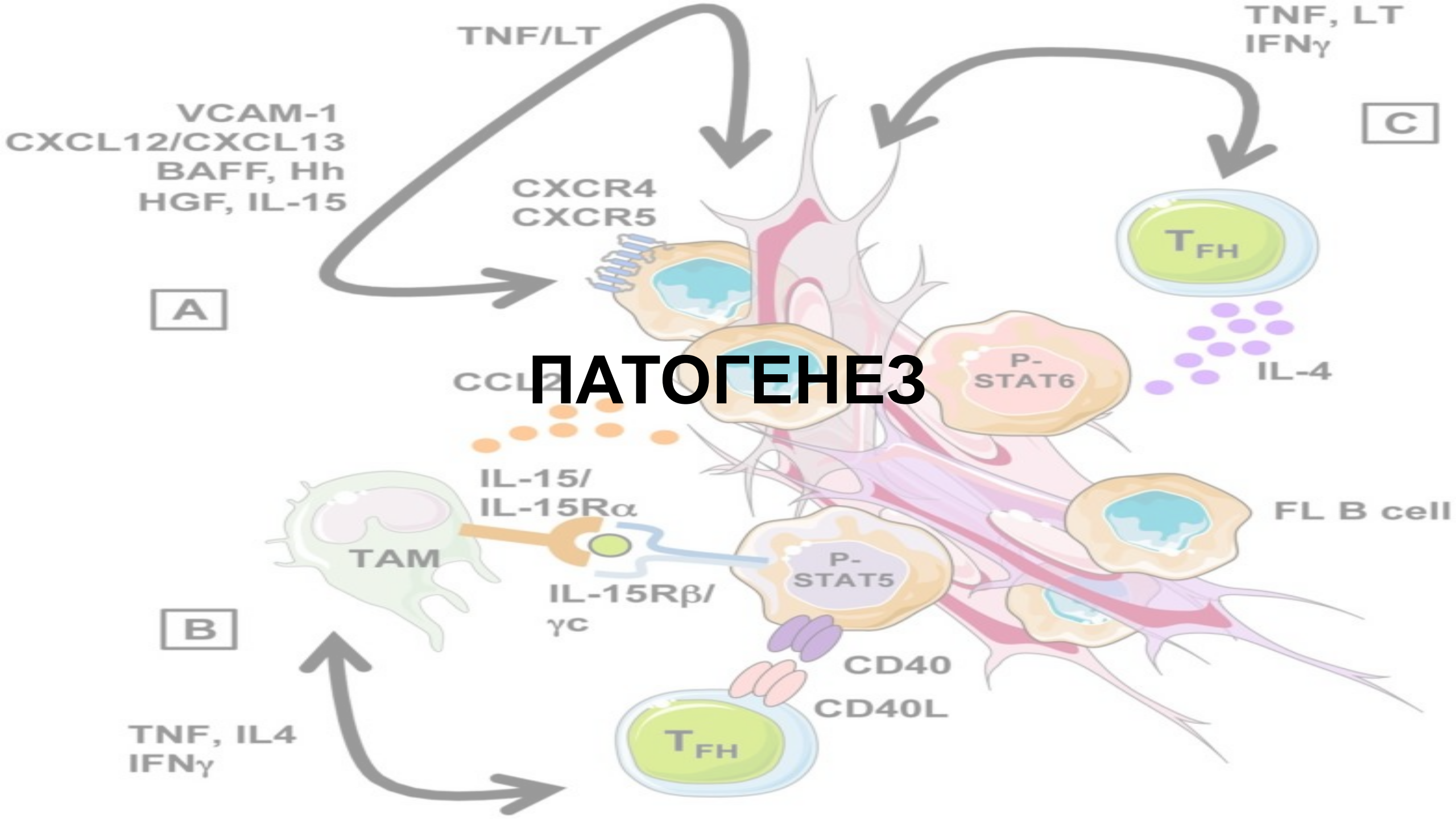
**ФАКТОРЫ ВНЕШНЕЙ СРЕДЫ**  
Ионизирующее излучение  
Химические (бензолы, асбест, инсектециды)

**ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ**

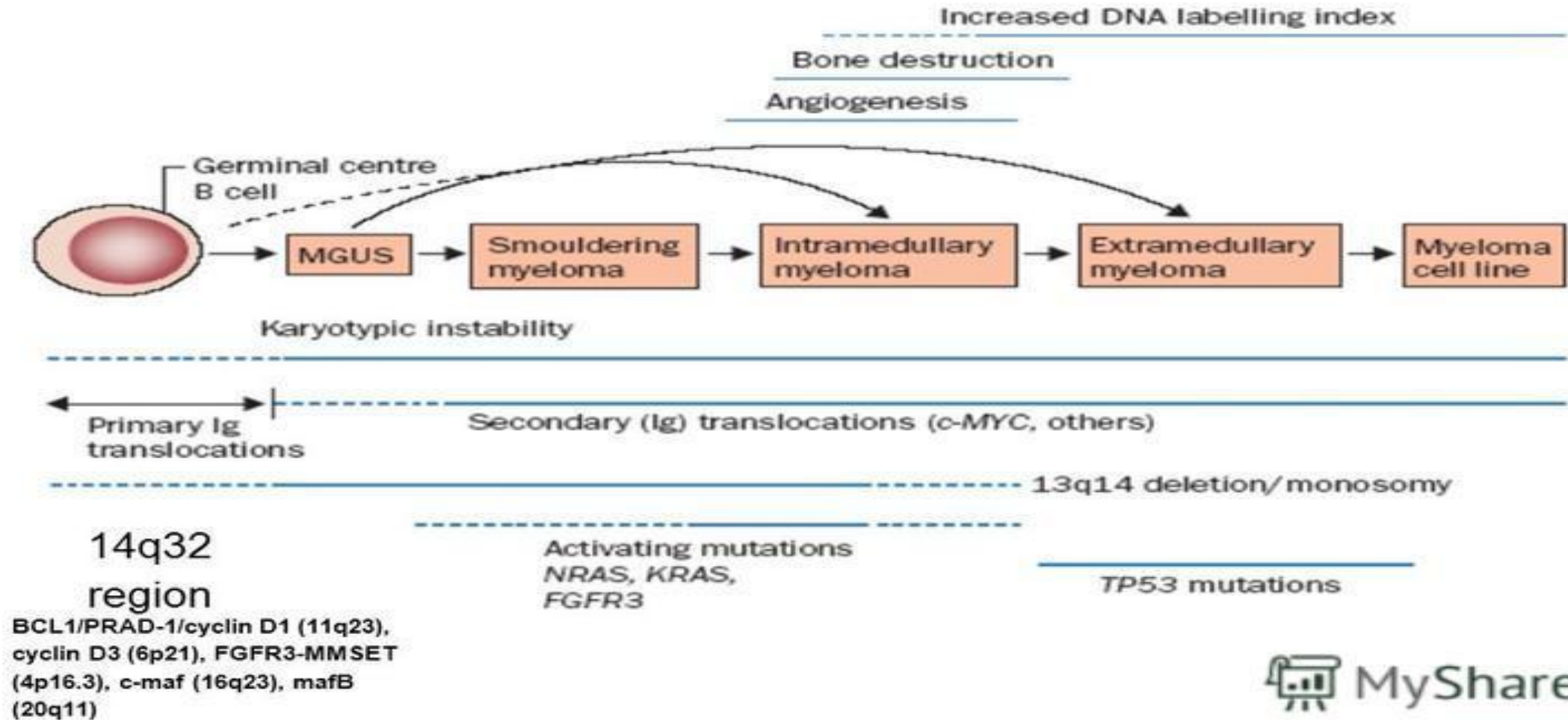
**ЭТИОЛОГИЯ**

**ИНФЕКЦИОННЫЕ АГЕНТЫ**  
с длительно существующей АГ стимуляцией (очаги хронической инфекции)

**ХРОМОСОМНЫЕ АББЕРАЦИИ**  
t(11;14)  
B1c-1(11q13)=>(14q32)



# Патогенез миеломы





# **ОБЩАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА**

# Наиболее распространённые симптомы – боли и патологические переломы костей



# В-

## • СИМПТОМЫ

- Ночной пот
- Потеря веса, более 10% от массы тела
- Гипертермия, зачастую в вечернее время
- Кожный зуд без сыпи
- Высокая утомляемость

Миеломная нефропатия

Анемический синдром

Геморрагический синдром

Иммунодефицит и СНА



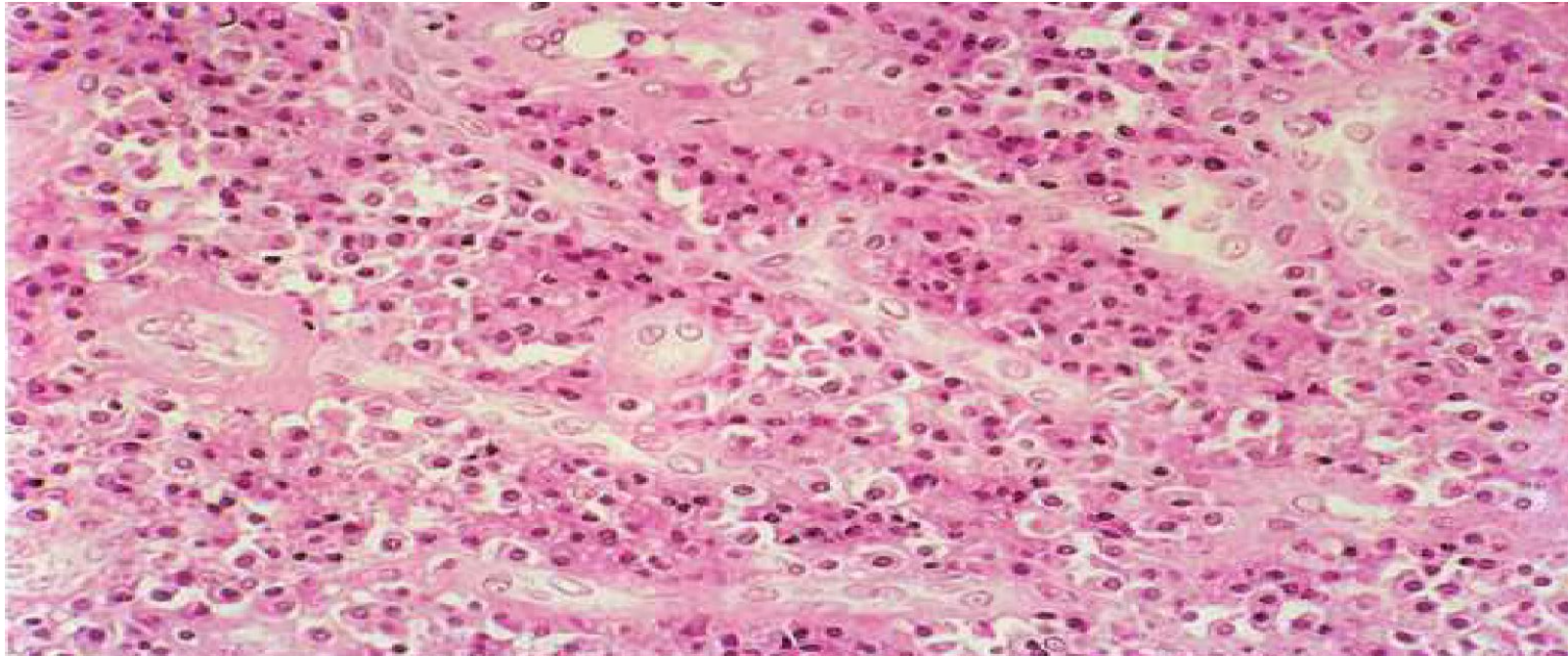
A photograph of a jellyfish with a white, textured bell and numerous long, thin, white tentacles extending downwards. The jellyfish is set against a light blue, slightly rippled background. The word "МОРФОЛОГИЯ" is overlaid in the center of the image.

# МОРФОЛОГИЯ



# Множественная миелома, или плазмоклеточная миелома

Множественная миелома (ММ) — злокачественная опухоль В-лимфоцитов, сохраняющих способность к дифференцировке до конечной стадии — плазмоцита (плазматической клетки), обладают способностью секретировать моноклональные иммуноглобулины или их компоненты: легкие и тяжелые цепи иммуноглобулинов

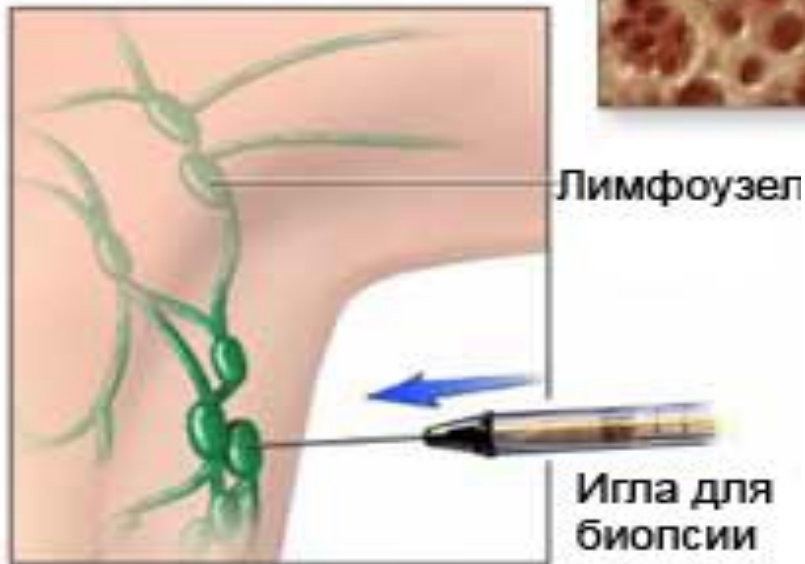


Группы опухолевых плазмоцитов разделены на ячейки синусоидами

A 3D anatomical model of a skin lesion. The model shows a cross-section of the skin with a blue translucent layer on top, possibly representing a crust or a specific layer of the epidermis. Below this layer, there are several pink, rounded nodules of varying sizes, some of which are interconnected by a network of fine, branching vessels or fibers. The underlying skin tissue is shown in a reddish-pink color with a textured, fibrous appearance. The entire model is set against a blurred background of a person's hand and arm.

**ДИАГНОСТИКА**

- ОАК+бх (определение уровня Ca)
- Выявление М- компонента,
- Измерение уровня иммуноглобулинов IgG, IgA, IgM
- Цитологическое исс-ие
- Гистологическое исс-ие биоптата опухоли с иммунофенотипированием
- Трепанобиопсия кости с гистологией и цитологией костного мозга
- КТ, МРТ, рентген



A microscopic view of biological cells, likely cancer cells, with the word "ЛЕЧЕНИЕ" overlaid in the center. The cells are spherical with numerous thin, hair-like projections (microvilli) extending from their surfaces. The background is a warm, orange-red glow, suggesting a cellular environment. The text is in a bold, black, sans-serif font.

**ЛЕЧЕНИЕ**

**А. Пролонгированная терапия умеренными дозами  
цитостатиков с поддерживающим лечением ударными  
прерывистыми курсами**

**Показания:** Поздно диагностированные случаи болезни (стадия III) без явных признаков «агрессивности»  
(медленнопрогрессирующее течение ММ)

**1. МР**

Алкеран (мелфалан) 10 мг/сут На курс 200-250 мг

Преднизолон 60 мг/сут \* 7-10 дней, снижение до 15 мг сут (5 мг/день)

**2. СР** Циклофосфан 400 мг в/в через день; на курс 8 – 10 г.

Преднизолон как в протокол

е МР. Перерыв – 3 – 4 недели

## **Б. Ударная прерывистая терапия**

**Показания:** Стадии I и II миеломной болезни (кроме вялотекущих форм), поддерживающая терапия после курсового лечения по схемам пункта А

### **1. МР**

Алкеран (мелфалан) – 15 – 20 мг в день внутрь с первого по четвертый дни.

Преднизолон – 60 мг/м<sup>2</sup> внутрь с первого по четвертый дни цикла с постепенным снижением дозы с пятого дня лечения и отменой на девятый день. Перерыв – 4-6 недель

**2. СР** циклофосфан – 400 мг в день в/в с 1 по 4-й дни. Перерыв 3 – 4 недели.

**3. МСР** Алкеран – 10 мг в день внутрь с 1-го по 7-й или с 1-го по 10-й дни (сум- марно 1 мг/кг). Циклофосфан – 800 – 1200 мг в/в в 1-й день.

Преднизолон – 1 мг/кг внутрь с 1-го по 7-й дни, далее равномерное снижение дозы до 21 дня курса; отмена на 22-й день. Перерыв 3 – 4 недели

## **В. Полихимиотерапия резерва**

**Показания:** быстро прогрессирующая ММ с симптомами плохого прогноза, первично и вторично резистентные формы

### **Программа М-2 (VBMCP)**

- Винкристин – 1,5 – 2 мг в/в в первый день.
- BCNU (кармустин) – 1 мг/кг в/в в первый день или CCNU (белустин, ломустин) – 80-120 мг внутрь в первый день. Циклофосфан – 800-1200 мг в/в в 1 день.
- Алкеран (мелфалан) – 10 мг внутрь с первого по седьмой день или с 1 по 10 дни.
- Преднизолон – 1 мг/кг внутрь с 1 по 7 день, далее равномерное снижение дозы до двадцать первого дня курсами, отмена на двадцать второй день. Перерыв – 3-4 недели (после отмены преднизолона).

## **Программа СВМР**

- Циклофосфан – 500 мг/м<sup>2</sup> в/в в 1-й день. BCNU – 30 мг/м<sup>2</sup> в/в или CCNU 80 мг внутрь в первый день.
- Алкеран (мелфалан) – 10 мг внутрь с 1 по 4 дни.
- Преднизолон – 60 мг/м<sup>2</sup> внутрь с 1-го по 4-й дни с последующим снижением по 10 мг до отмены. Перерыв 2 – 4 недели после отмены преднизолона

## **Программа АVMР**

- Адриабластин - 50 мг в/в в первый день курса.
- Винкристин - 1,5 – 2 мг в/в в 1-й и 9-й дни.
- Алкеран (мелфалан) – 10 мг внутрь с 1 по 4 дни.
- Преднизолон – 60 мг/м<sup>2</sup> внутрь с 1-го по 4-й дни с последующим снижением по 10 мг до отмены. Перерыв 2 – 4 недели после отмены преднизолона



## **Программа VD**

- Велкейд 2,4 мг/сут на 1,4,8,11 дни
- Дексаметазон 40мг/сут на 1,2,4,5,8,9,11,12 дни

## **Программа VAD**

- Винкристин 0,4-0,8 мг/сут с 1 - 4 дни
- Доксорубицин(адриабластин) с 1 - 4 дни
- Дексаметазон с 1-4, 9-12, 17-20 дни

## **Программа CAD**

- Циклофосфосфан 500мг на 1 и 9 дни
- Адриабластин 17 мг с 1-4 дни
- Дексаметазон 40 мг с 1-4, 9-12 дни



**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!**