

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



The image shows a microscopic view of several cells. In the foreground, there is a large, purple, fibrous-looking cell with many thin, radiating processes extending from its surface. Behind it, there are several smaller, green, spherical cells with a bumpy or granular texture. The background is a dark, greyish color.

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



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: 10¹² клеток опухоли приблизительно составляют 1 кг

The image shows a microscopic view of several cells. A large, central cell is yellow and has a textured, granular surface. It has numerous long, thin, yellow filaments extending downwards. Surrounding it are several smaller, white, spherical cells with a similar granular texture. The background is a light green, wavy surface, possibly representing a liquid medium. The word 'ЭТИОЛОГИЯ' is written in black, bold, uppercase letters across the center of the image.

ЭТИОЛОГИЯ

ДЕФЕКТЫ ИММУНОЙ СИСТЕМЫ
Аутоиммунная патология
Ревматоидные атаки

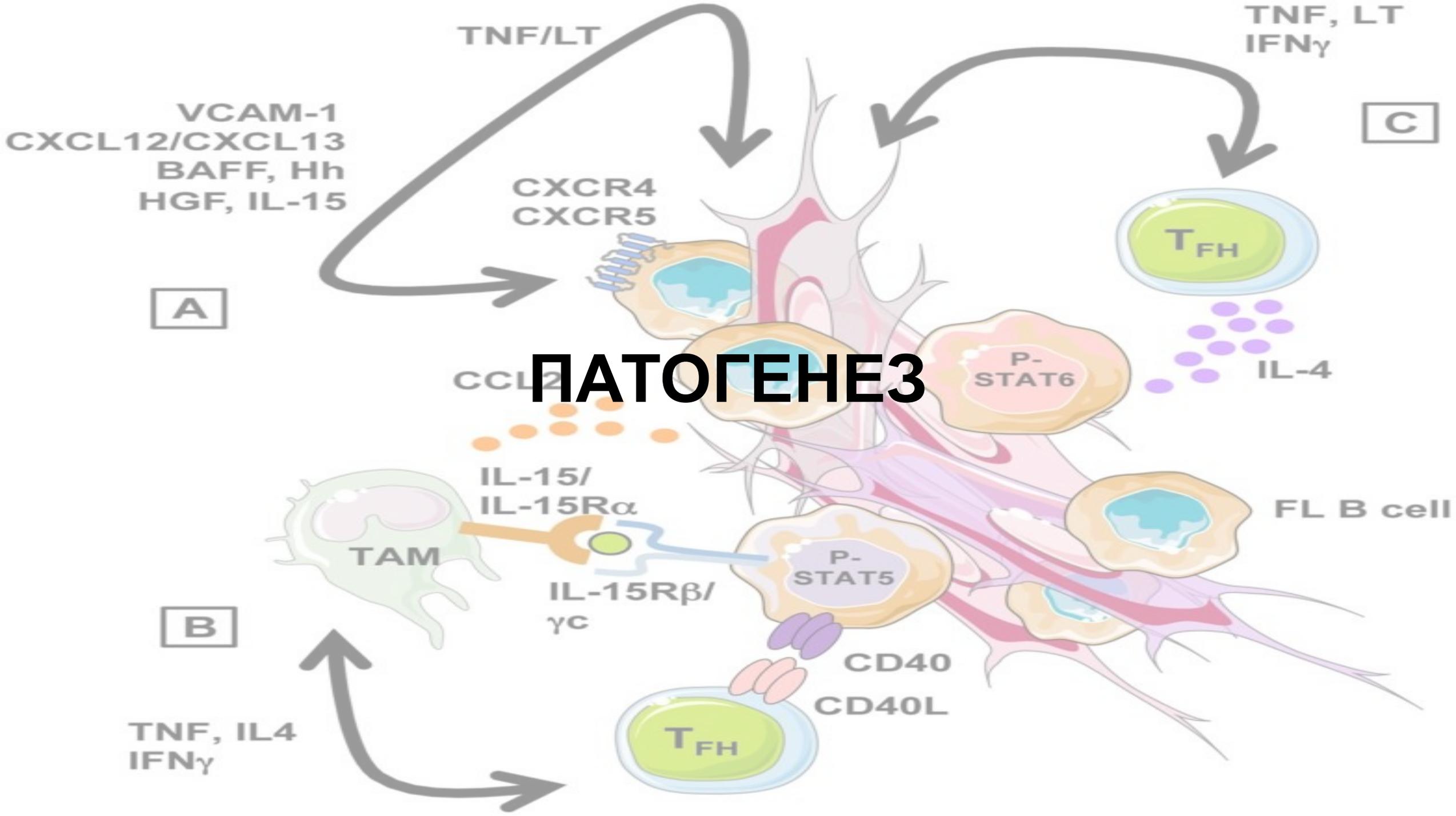
ФАКТОРЫ ВНЕШНЕЙ СРЕДЫ
Ионизирующее излучение
Химические (бензолы, асбест, инсектециды)

ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ

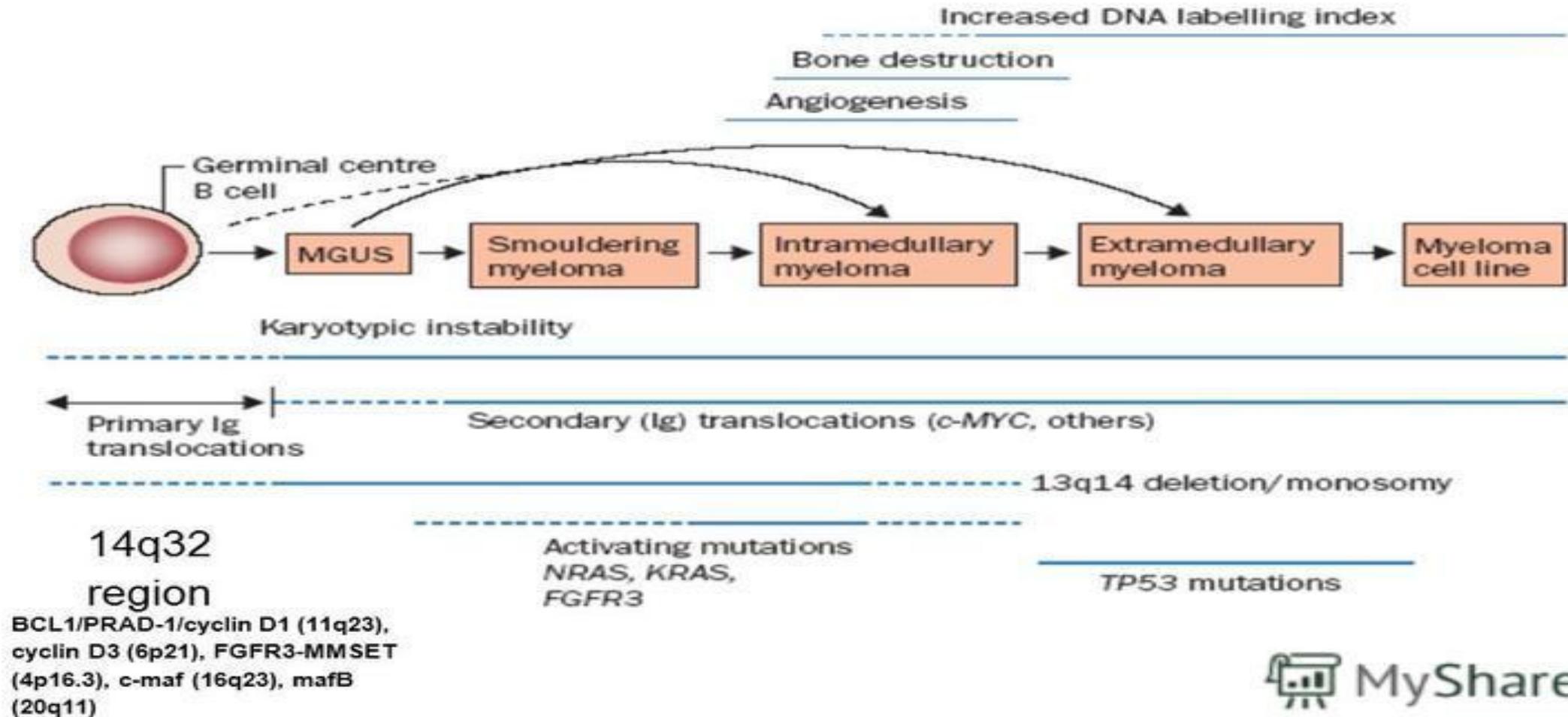
ЭТИОЛОГИЯ

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

ХРОМОСОМНЫЕ АББЕРАЦИИ
 $t(11;14)$
B1c-1(11q13) \Rightarrow (14q32)



Патогенез миеломы



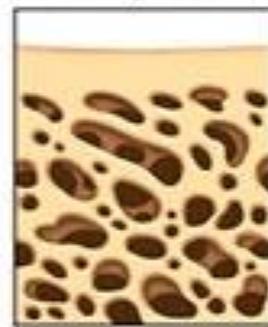


ОБЩАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Наиболее распространённые симптомы – боли и патологические переломы костей



Норма



Остеопороз



В-

• СИМПТОМЫ

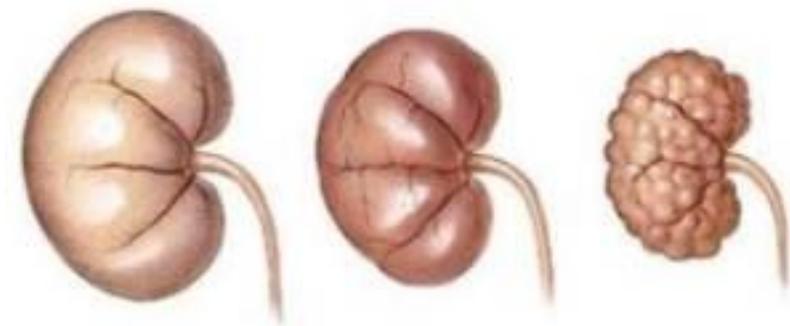
- Ночной пот
- Потеря веса, более 10% от массы тела
- Гипертермия, зачастую в вечернее время
- Кожный зуд без сыпи
- Высокая утомляемость

Миеломная нефропатия

Анемический синдром

Геморрагический синдром

Иммунодефицит и СНА

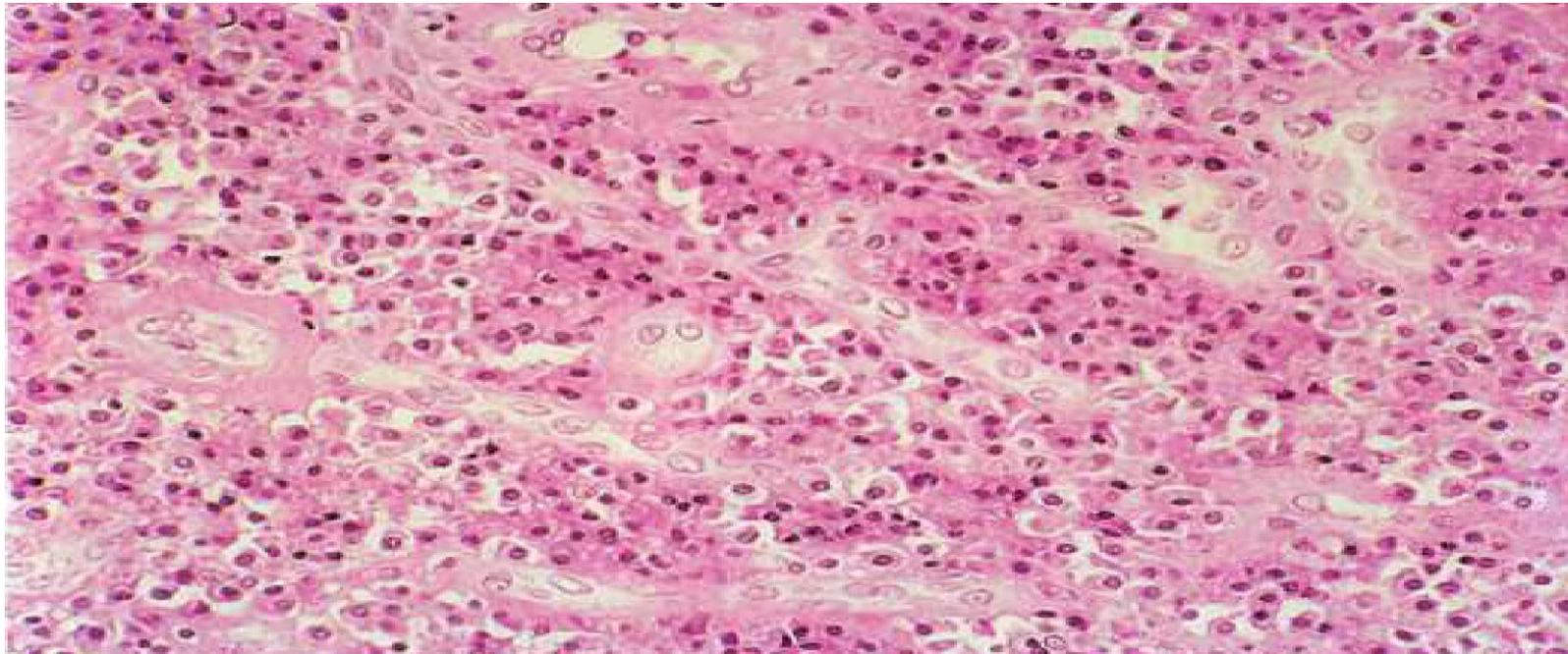


A jellyfish with a rounded, textured bell and numerous long, thin tentacles is shown swimming in clear blue water. The jellyfish is positioned on the left side of the frame, with its tentacles trailing towards the right. The word "МОРФОЛОГИЯ" is overlaid in the center of the image.

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

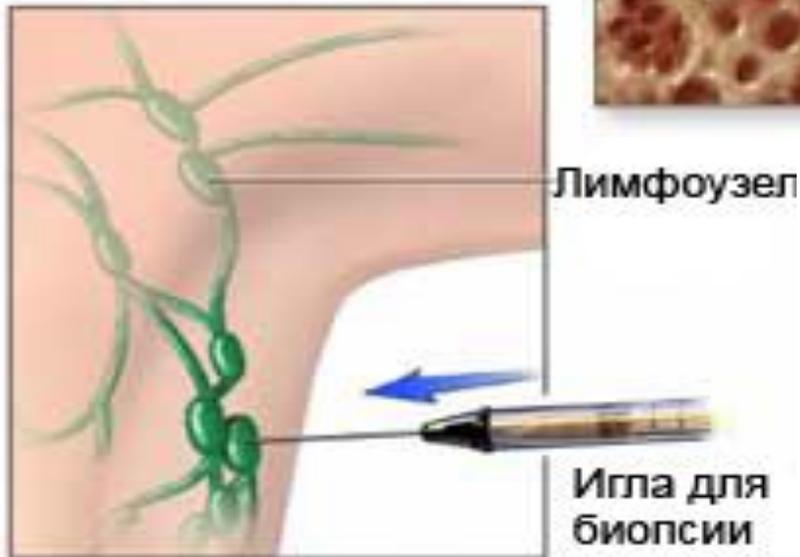
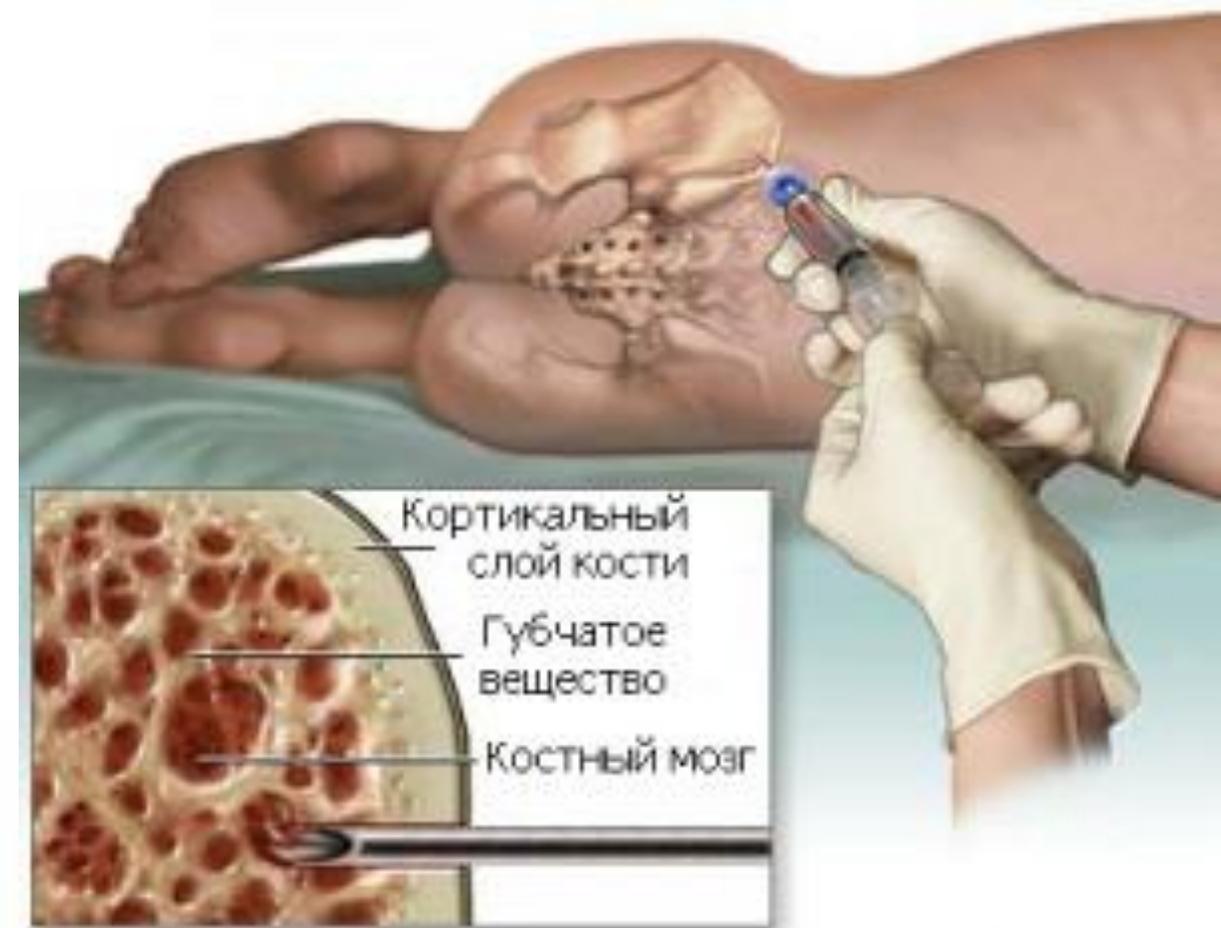


Группы опухолевых плазмоцитов разделены на ячейки синусоидами

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 model is set against a blurred background of a person's arm and hand.

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 detailed 3D illustration of a biological scene. In the foreground, a large, spherical cell with a textured, bumpy surface is shown. It has several long, thin, hair-like cilia extending from its top and sides. To its left, a smaller, similar cell is visible. In the background, a large, cylindrical structure, possibly a blood vessel or a large cell, is shown with a rough, porous texture. The overall color palette is warm, with shades of pink, red, and orange, suggesting a microscopic or cellular environment. The word "ЛЕЧЕНИЕ" is overlaid in the center 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»
(медленно прогрессирующее 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/м² 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.
- VSNU (кармустин) – 1 мг/кг в/в в первый день или CSNU (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/м² в/в в 1-й день. BCNU – 30 мг/м² в/в или CCNU 80 мг внутрь в первый день.
- Алкеран (мелфалан) – 10 мг внутрь с 1 по 4 дни.
- Преднизолон – 60 мг/м² 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/м² 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!