

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

МИЕЛОМНАЯ БОЛЕЗНЬ

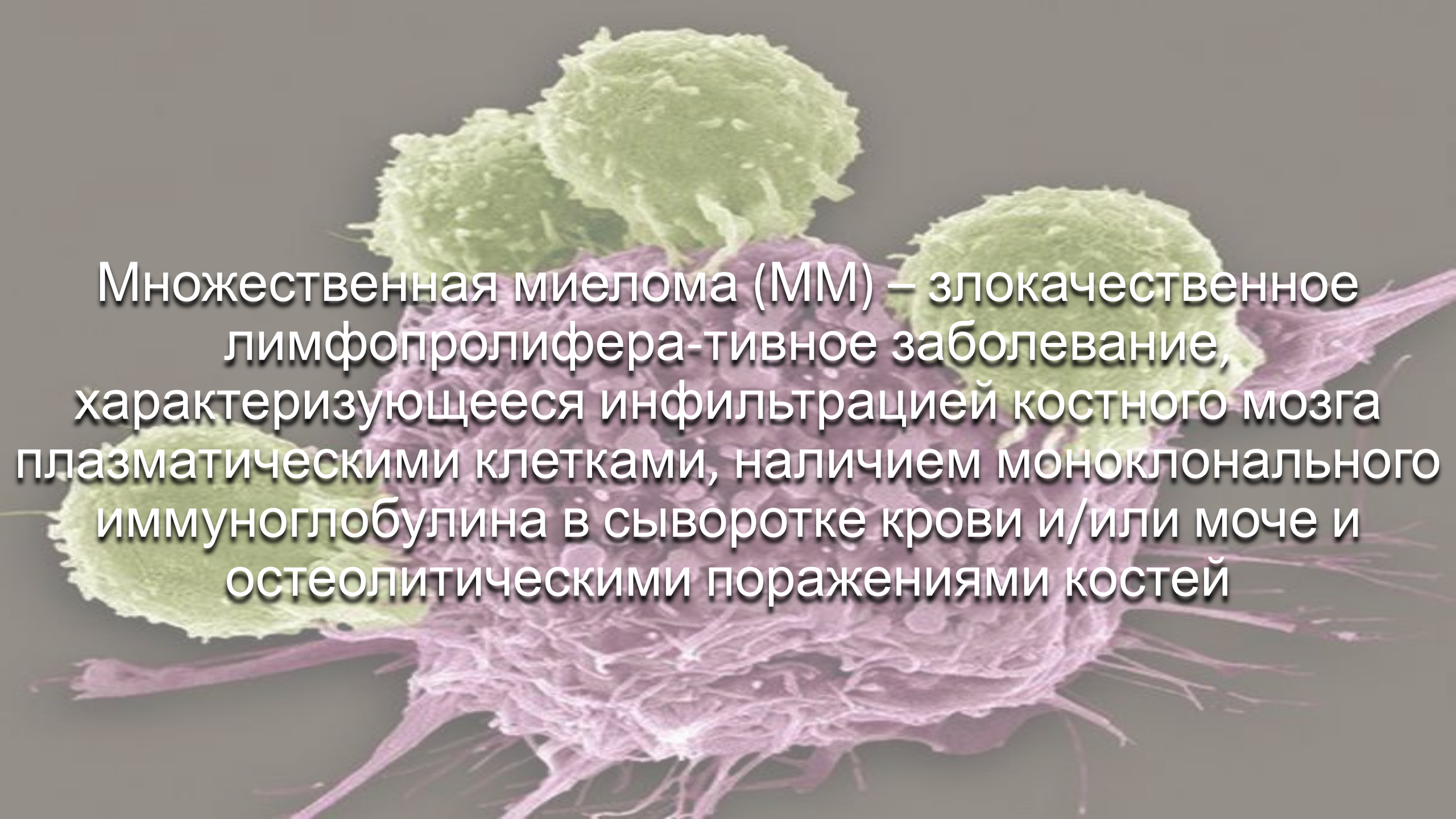
Выполнил: Ступин Никита Александрович
412 группа, лечебный ф-т

г. Иркутск, 2018 г.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

CAGCUAUC
UCAUGCOAG
CAACGAGGAU



A microscopic image showing several large, spherical, light green cells with a granular surface. These cells are clustered together and appear to be resting on a dense, purple, fibrous network of cells or extracellular matrix. The background is a dark, neutral 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

ЭТИОЛОГИЯ

The image shows a microscopic view of several cells. A large, central cell is colored yellow and has a textured, granular surface. It has numerous long, thin, filamentous structures extending from its base. Surrounding this central cell are several smaller, roughly spherical cells colored in shades of white and light blue. These smaller cells also have a granular texture and some have short, fine filaments. The background is a light green, wavy surface, possibly representing a liquid medium.

ДЕФЕКТЫ ИММУНОЙ СИСТЕМЫ
Аутоиммунная патология
Ревматоидные атаки

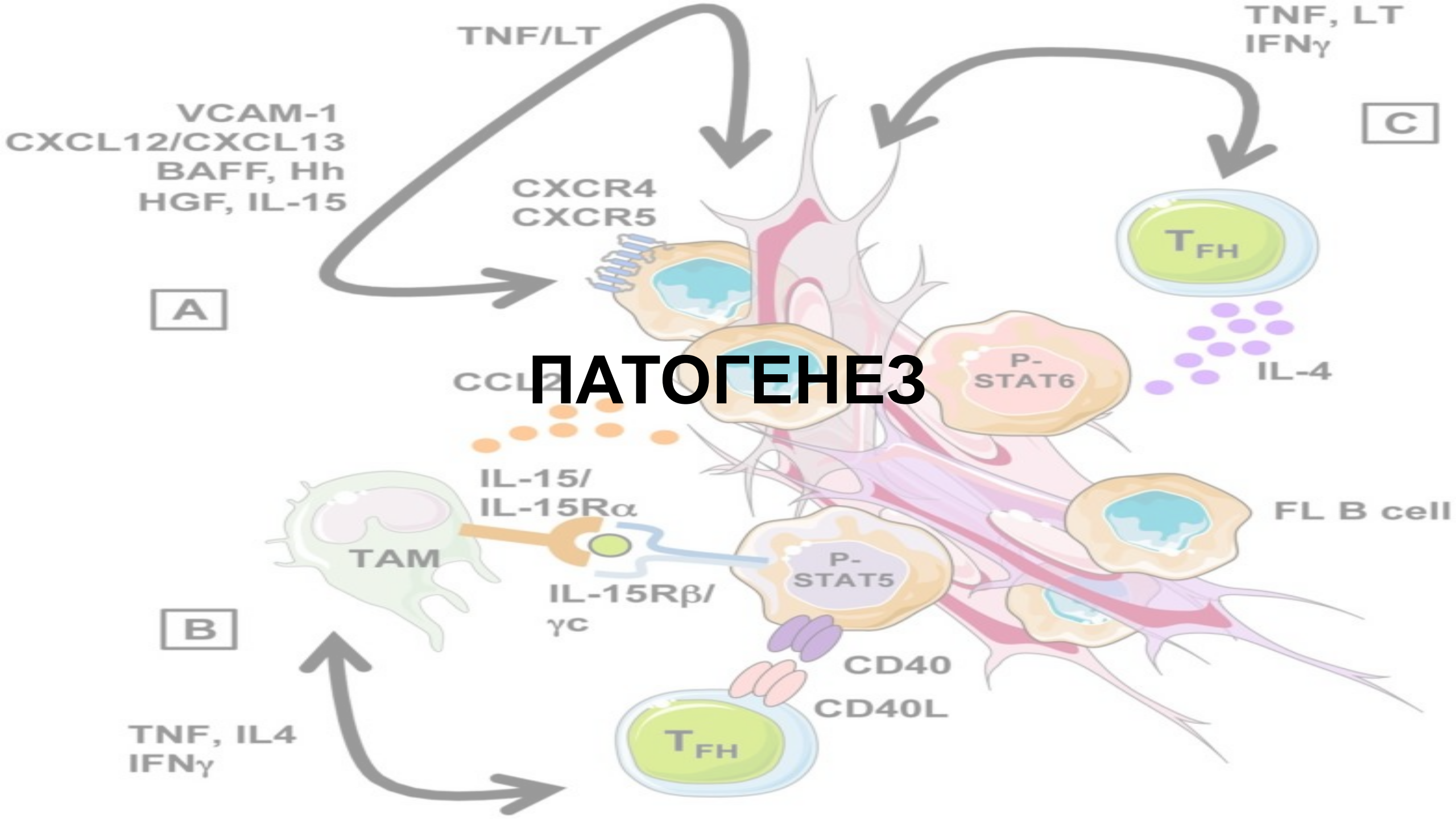
ФАКТОРЫ ВНЕШНЕЙ СРЕДЫ
Ионизирующее излучение
Химические (бензолы, асбест, инсектециды)

ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ

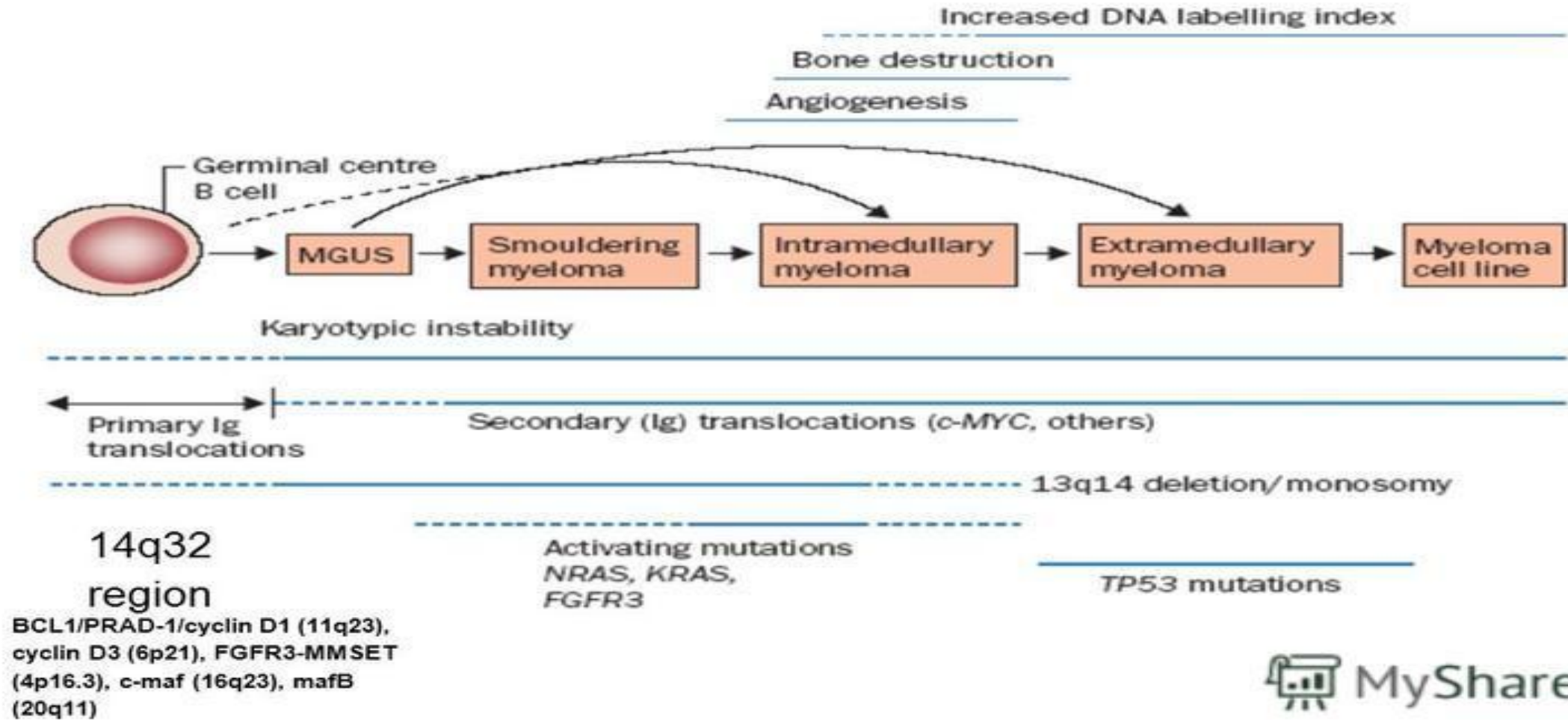
ЭТИОЛОГИЯ

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



нормальный позвонок

Остеопороз



перелом позвонка на почве остеопороза

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

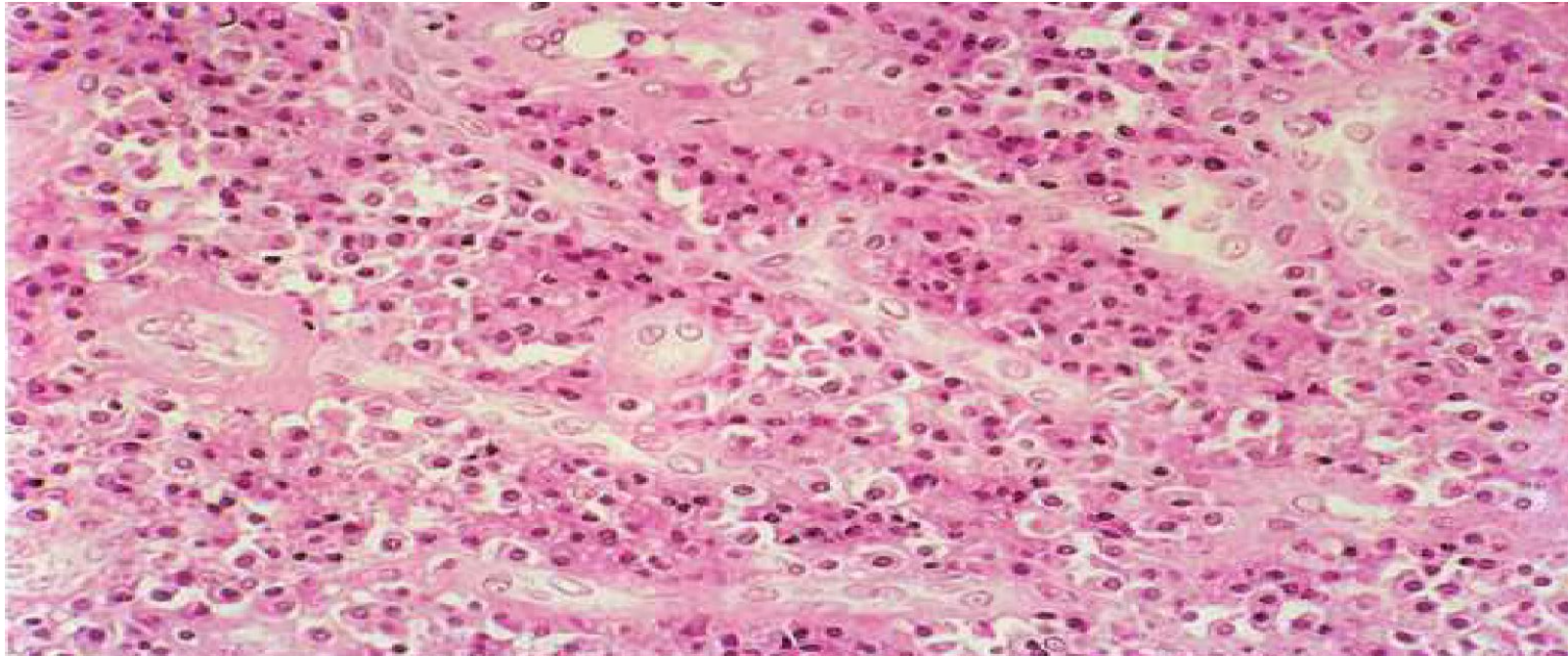


A photograph of a jellyfish with a white, textured bell and numerous long, thin, white tentacles extending downwards. The jellyfish is set against a light blue, slightly rippled background. The word "МОРФОЛОГИЯ" is overlaid in the center in a bold, black, sans-serif font.

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

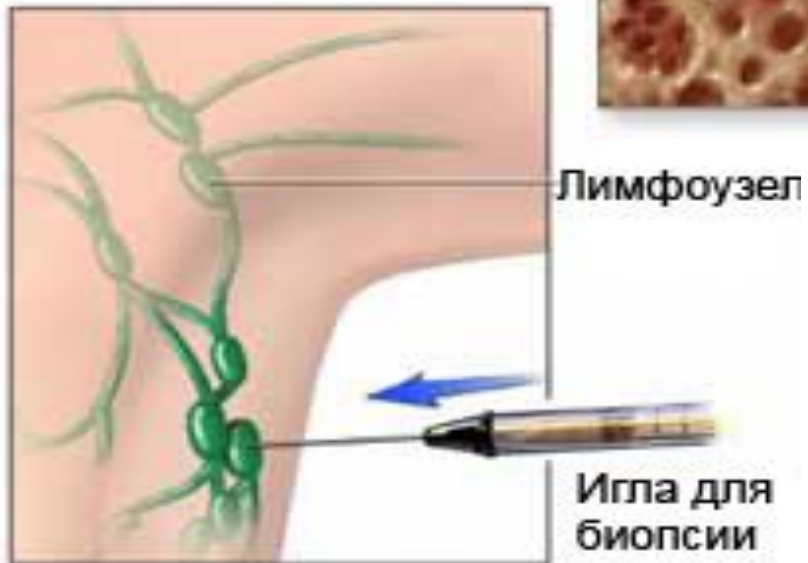


Группы опухолевых плазмоцитов разделены на ячейки синусоидами



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 superimposed in the center of the image.

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/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!