

СРС

ТЕМА:МИЕЛОМНАЯ БОЛЕЗНЬ

Выполнила:Сытдыкова А.

Факультет:ОМ

Группа:26-02

Миеломная болезнь –

Прогрессирующее, неопластическое заболевание с развитием плазмноклеточных опухолей костного мозга и гиперпродукцией моноклонального иммуноглобулина (Ig G, IgA, IgD, IgE) или белка Бенс-Джонса (свободных моноклональных легких цепей).

Эпидемиология миеломы:

- ❖ Проявляется обычно у людей после 40 лет.
- ❖ Случаи заболевания в возрасте до 40 лет редки.
- ❖ Частота миеломной болезни составляет 3 на 100000 населения в год.
- ❖ Продолжительность жизни зависит от злокачественности течения заболевания и в среднем составляет около 8 лет.

Этиология:

У 1/3 больных найдены хромосомные нарушения: анеуплоидия в хромосомах 3,5,7,11,13,19,21,X, транслокация (11,14)(q13;q32)-основная наиболее специфичная хромосомная аномалия. У больных с аномальным кариотипом прогноз хуже, чем у больных с нормальным кариотипом.

Клиническая картина: ПОРАЖЕНИЕ КОСТЕЙ

Разрушение кости при миеломе обусловлено пролиферацией опухолевого клона и активацией остеокластов.

При диффузном разрастании опухолевой кроветворной ткани наблюдается **остеолизис** и **остеопороз** – образование гладкостенных, как бы штампованных дефектов и развитие **патологических переломов**.

Опухолевые инфильтраты (экстрамедуллярные очаги) чаще появляются в **плоских костях** (ребра, кости черепа), позвоночнике, реже – в трубчатых костях (плечевая, бедренная кость). Тела позвонков уплощаются, приобретают форму рыбьих позвонков, рост больного уменьшается. Оседание позвонков обуславливает появление признаков компрессии спинного мозга. Опухолевые пролифераты могут пальпироваться.

Лизис костей приводит к мобилизации кальция из костей и гиперкальциемии с развитием осложнений (тошнота, рвота, сонливость, аритмии, сопорозное состояние, кома).

Боли в костях отмечаются почти у 70% больных. Чаще всего локализуются в позвоночнике и ребрах. Возникают главным образом при движении (в отличие от болей при метастазах опухолей в кости, которые усиливаются по ночам).

Непрекращающиеся локализованные боли обычно указывают на формирование патологических переломов.





ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК

- ❧ **Миеломная нефропатия.** В основе лежит избыточное накопление в канальцах и в строме мозгового, а затем и коркового вещества парапротеина Бенс-Джонса, ведущее к нефросклерозу. Такие почки получили название “миеломные сморщенные почки.”
- ❧ **Нарушение функции канальцев проявляется в виде:** нарушение реабсорбции электролитов, глюкозы, аминокислот, диспротеинурия
- ❧ **Канальцевая протеинурия,** характеризующаяся снижением реабсорбции незначительного количества белка, профильтрованного нормальными клубочками и почти весь теряемый через почку белок представлен легкими цепями иммуноглобулинов.
- ❧ **Следствием гиперкальциемии может быть появление нефрокальцинатов.**

СИНДРОМ ПОВЫШЕННОЙ ВЯЗКОСТИ КРОВИ

Развивается при уровне моноклонального белка IgG или IgA выше 50г\л. Клинически проявляется кровоточивостью, ретинопатией с характерными пламенеющими кровоизлияниями, расширением вен сетчатки. Иногда появляются неврологические симптомы: головная боль, усталость, нарушение зрения .Если парапротеин обладает свойствами криоглобулина, то развивается синдром Рейно.



НАРУШЕНИЕ ИММУНИТЕТА

Высокая частота бактериальных инфекций в связи с гипогаммаглобулинемией, снижением продукции нормальных антител.

АНЕМИЯ НОРМОЦИТАРНАЯ НОРМОХРОМНАЯ

Развитию способствуют: укорочение продолжительности жизни эритроцитов, дефицит Fe вследствие повышенной кровоточивости при синдроме гипервязкости.

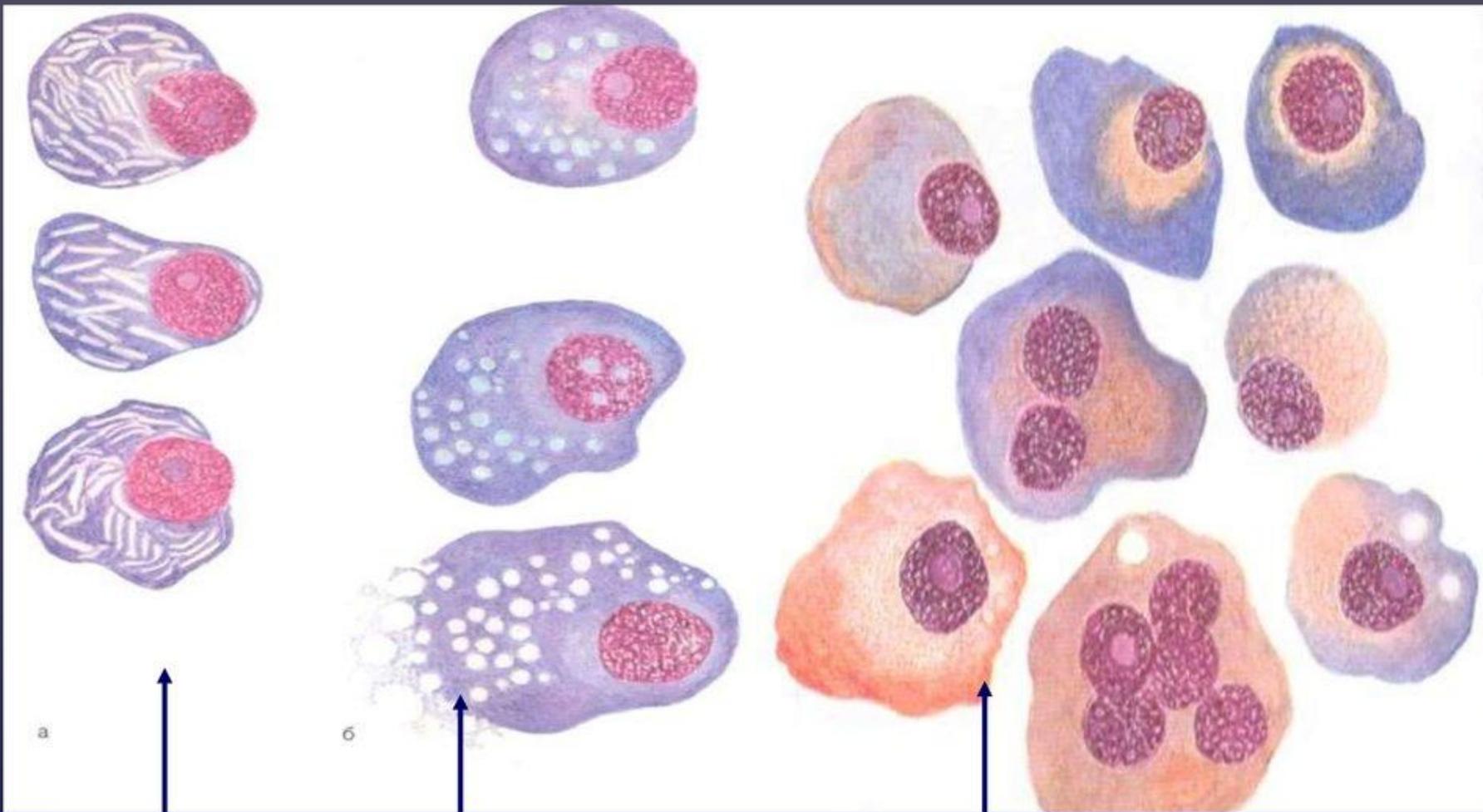
Диагностика миеломной болезни

Классической триадой симптомов миеломной болезни является

1. плазмоцитоз костного мозга (более 10%)
2. сывороточный или мочевой M-компонент
3. остеолитические повреждения и (или) диффузный остеопороз.

Диагноз можно считать достоверным при выявлении двух первых признаков.

Клинический анализ периферической крови: резкое и стабильное увеличение СОЭ (до 80 – 90 мм/ч) , анемия нормохромного типа, возможна лейкопения (нейтропения), иногда в крови можно выявить миеломные клетки.



Миеломные клетки с кристаллизированным белком Бен-Джонса

Миеломные клетки с тальцами Расселя

“пламенеющие” (фуксильные) миелоидные клетки

Миеломная болезнь лечение: наиболее эффективна *химиотерапия* цитостатиками в различных схемах с трансплантацией костного мозга.

Множественная миелома симптоматическое лечение: введение жидкостей и адекватная коррекция гиперкальциемии, анальгетики, гемостатическая терапия, ортопедическая помощь и лечение.

Миеломная болезнь хирургическое лечение показано при солитарной миеломе, признаках сдавления жизненно важных органов. В последнем случае проводят и химиотерапию. При компрессии спинного мозга необходимо неотложное оперативное лечение — ламинэктомия и декомпрессия, также назначают глюкокортикоиды и проводят лучевую терапию.

Лучевая терапия при множественной миеломе показана как паллиативное лечение у ослабленных больных, при почечной недостаточности и резистентности опухоли к химиотерапии. В качестве основного лечения лучевую терапию используют при локальных костных поражениях.



Использованный материал:

1. Огороков А.Н ,Диагностика внутренних органов 4 том, год выпуска 2000г.
2. http://vmede.org/sait/?page=39&id=Vnutren_bol_struk_2008_stomat&menu=Vnutren_bol_struk_2008_stomat

