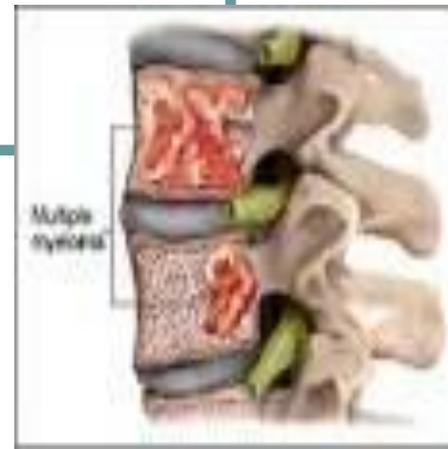


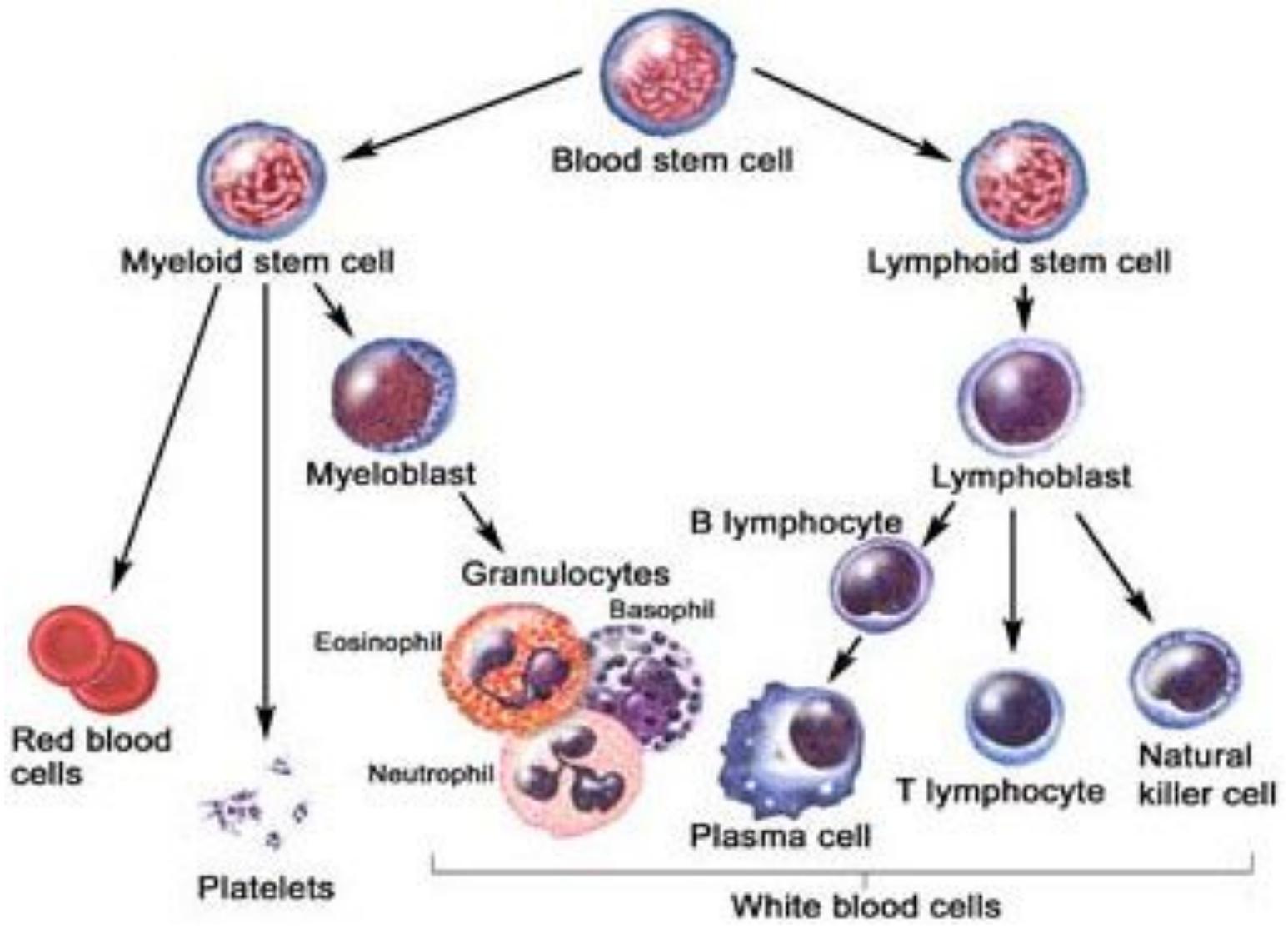
Миеломная болезнь



Миеломная болезнь:

Злокачественная лимфопролиферативное заболевание, характеризуется инфильтрацией костного мозга плазматическими клетками, наличием моноклонального иммуноглобулина в сыворотке крови и/или моче и остеолитическим поражением костей.

По классификации ВОЗ миеломная болезнь относится к периферической В-клеточной лимфоме.



Этиология:

Четко не установлена

Пик заболеваемости:

45-64 лет

Особенность течения:

Очень разнообразная клиническая картина

Патогенез

- опухолевая трансформация на уровне В-лимфоцитов, **сохраняющих способность созреть и дифференцироваться** в плазматические клетки.
- формируется клон плазматических клеток в костном мозге, сопровождающаяся секрецией **моноклонального иммуноглобулина**.

- плазматические клетки синтезируют:
 - остеокластактивирующий фактор,
 - фактор некроза опухоли,
 - ряд различных цитокинов (интерлейкинов),

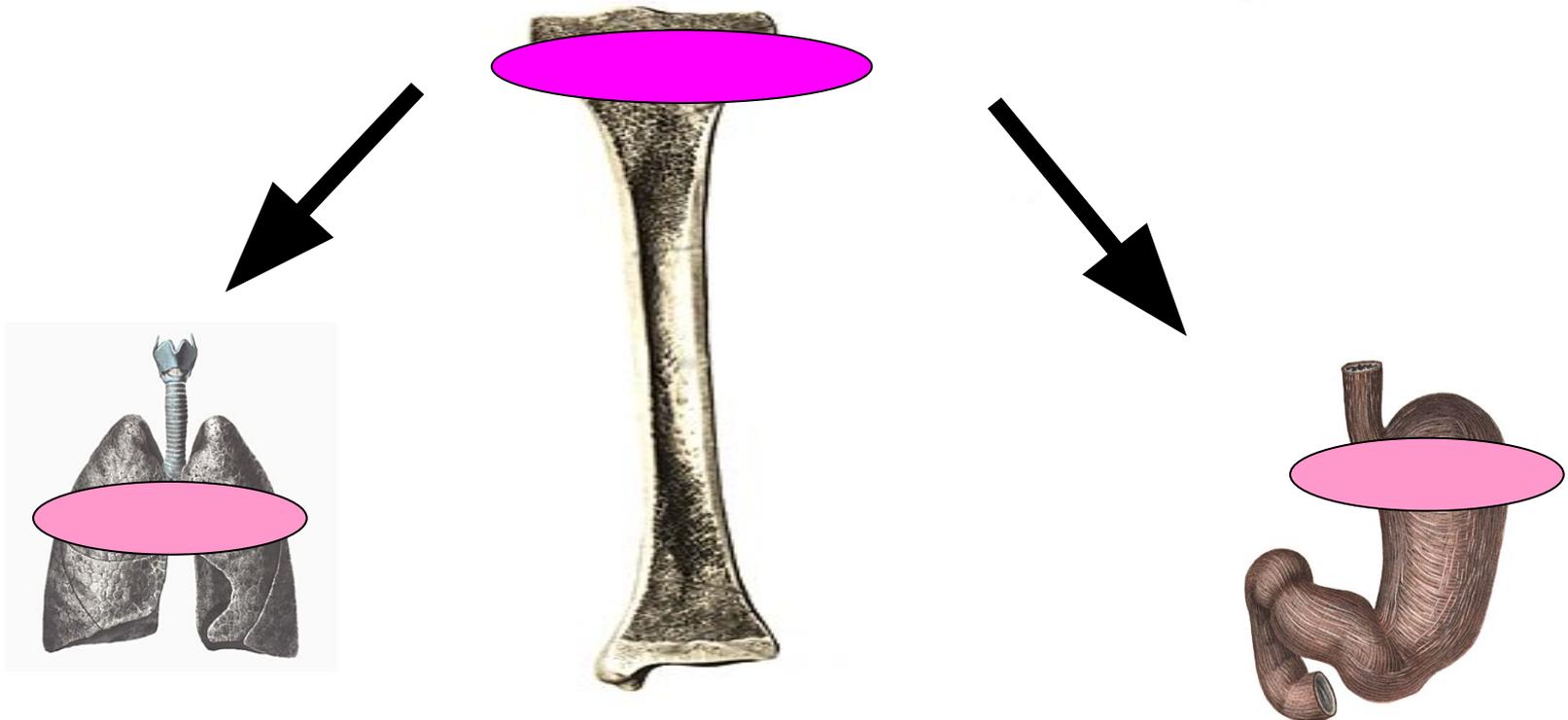


приводит к нарушению механизма апоптоза
(запрограммированной гибели клетки).



субстрат опухоли
представлен
**однородными по своей
структуре и
химическому составу
клетками** с умеренной
или даже низкой
пролиферативной
активностью. Опухоль
практически **не выходит
за пределы** костного
мозга и кортикального
слоя кости.

онкогенные мутации в опухолевом клоне, формируются субклоны клеток с высокой способностью к высокой пролиферации



Первый период – бессимптомный

(в диагнозе не указывается)

Длиться от 5 до 15 лет, редко – дольше.

Три лабораторных показателя:

- высокое СОЭ,
- наличие М-градиента в показателях белковых фракций,
- высокий уровень протеинурии,

Количество плазматических клеток в костном мозге остается еще нормальным.

Синдромы миеломной болезни

- Синдром костной патологии;
- Поражение системы крови;
- Синдром белковой патологии;
- Синдром поражения почек;
- Синдром висцеральной патологии;
- Синдром вторичного иммунодефицита;
- Синдром повышенной вязкости крови;
- Неврологический синдром;
- Гиперкальцемический синдром.

Синдром костной патологии

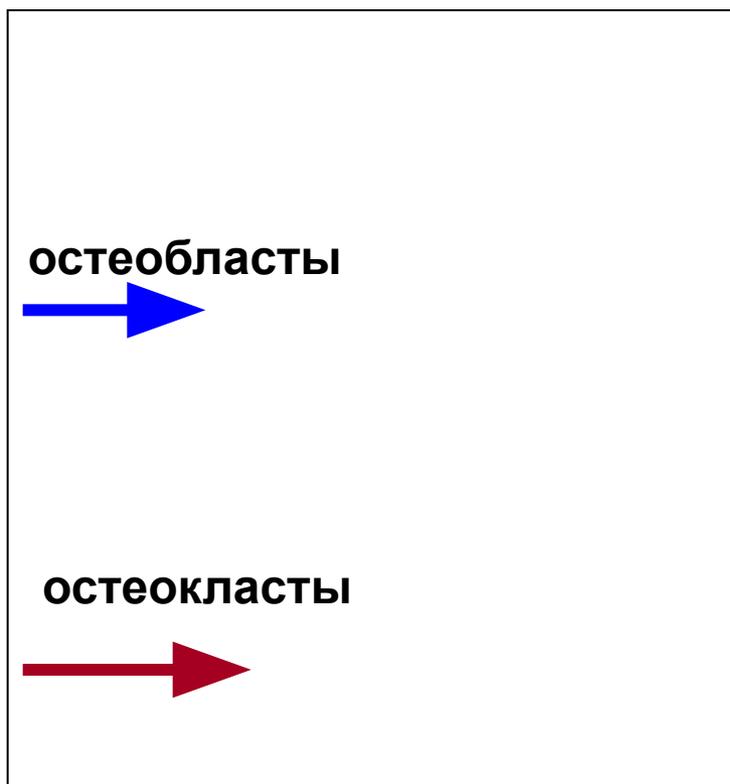
Клинические проявления поражения костей при миеломной болезни: **боли,**
опухолы, переломы.

Основные факторы поражения костей:

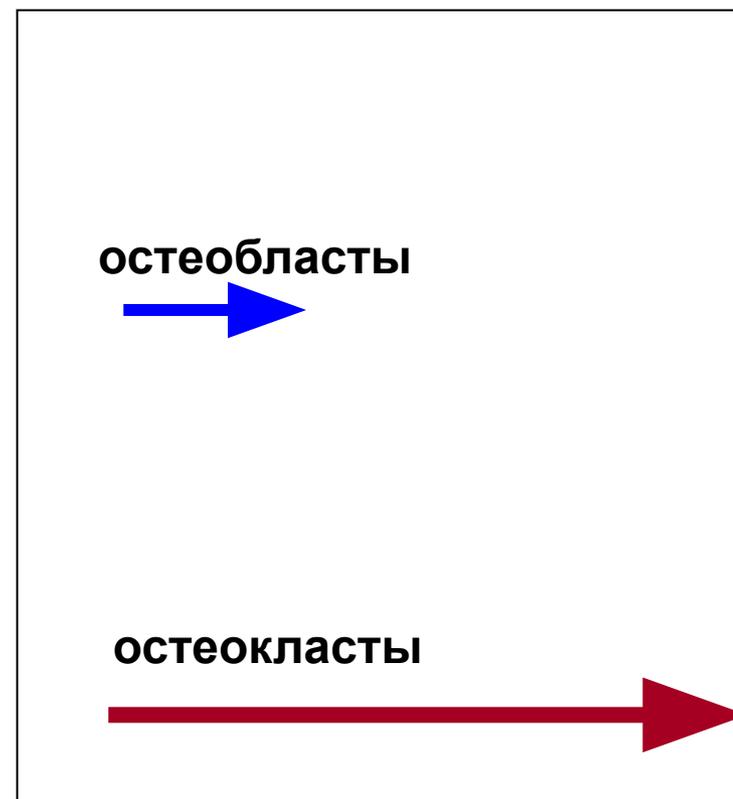
- опухолевые (миеломатозные) разрастания в костях;
- продукция опухолевыми клетками остеокластактивирующего фактора.

- Остеобласты – синтез костной ткани
- Остеокласты – лизис костной ткани.

В норме

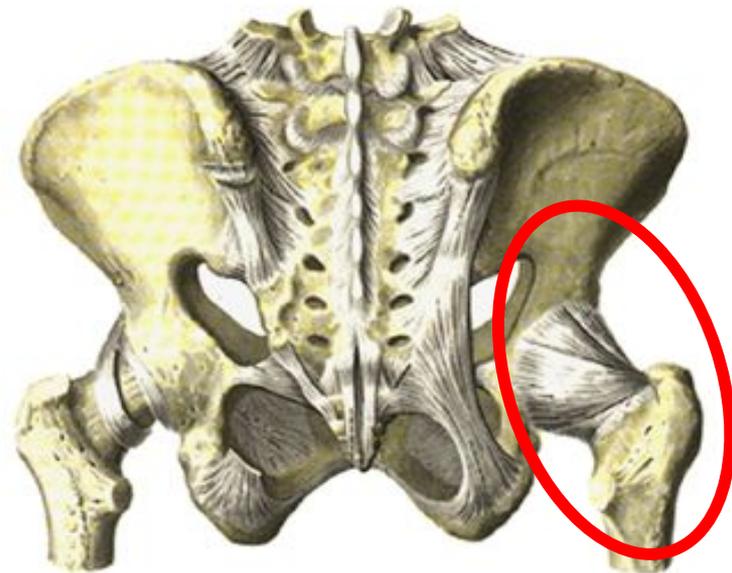
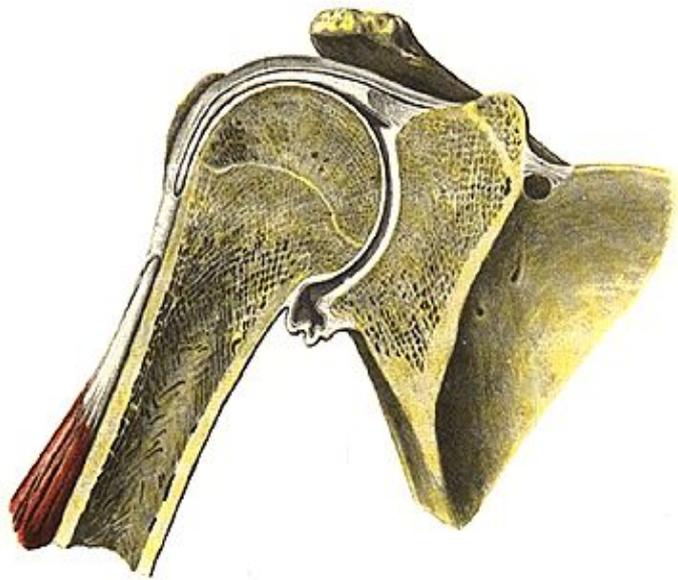


При миеломе



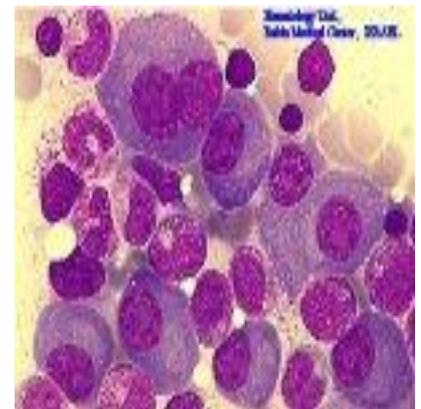
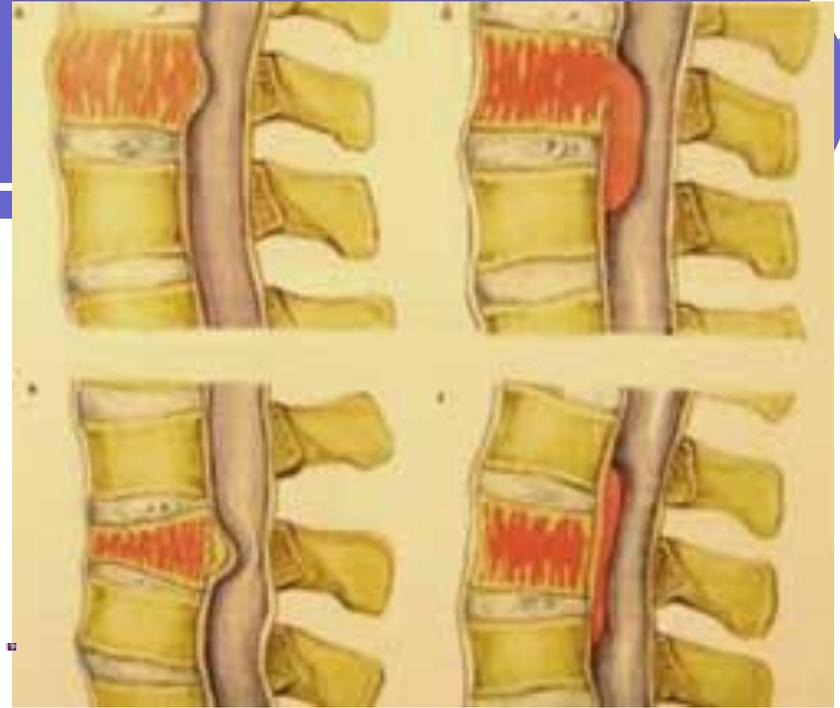
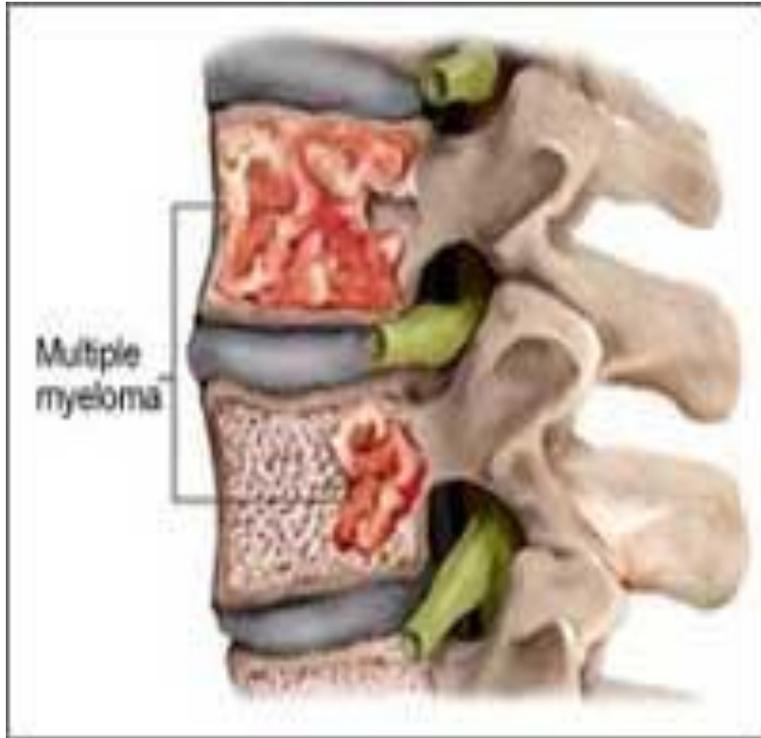
При рентгенологическом исследовании.
проводят следующие исследования:

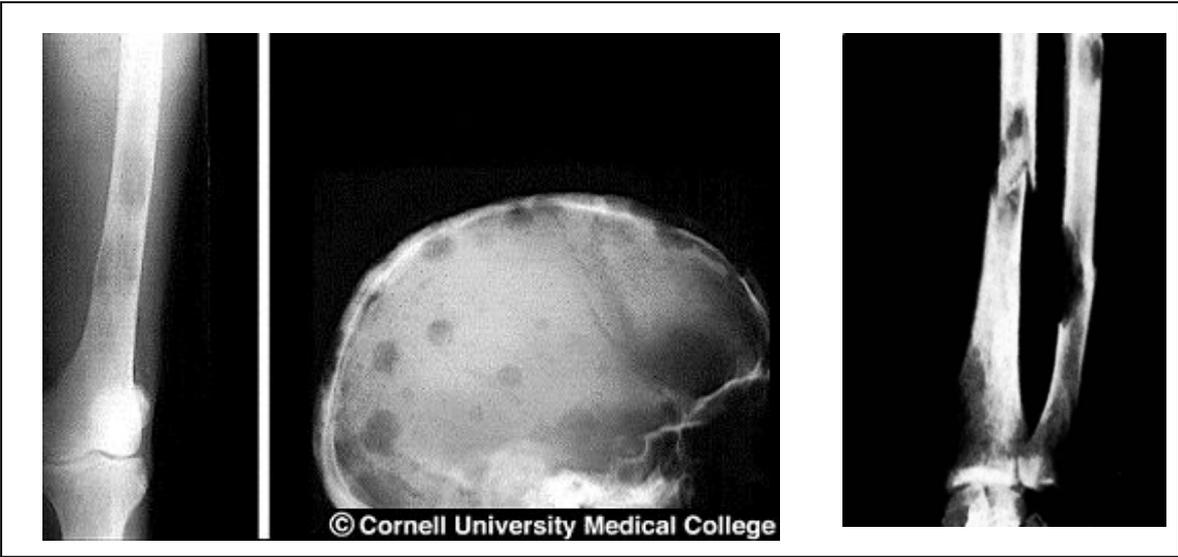
1. рентгенография черепа (один снимок сбоку),
2. полную рентгенографию позвоночника (спереди и сбоку),
3. рентгенография грудной клетки с верхней частью плечевой кости, рентгенографию костей таза с верхней частью бедренной кости.



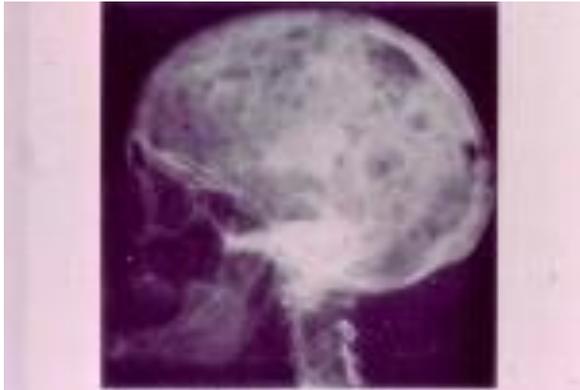
Рентгенологическая картина

- дефекты (очаги деструкции) округлой формы различного диаметра (от нескольких миллиметров до 2-5 см и больше).
- на рентгенограммах черепа («дырявый череп», «симптом пробойника»).
- очаги деструкции и остеолизиса выявляются и в других плоских костях — лопатках, ребрах, тазовых костях.
- множество мелких остеолитических очагов, что напоминает «пчелиные соты».
- патологический процесс в позвонках приводит к их уплощению, изменению формы (клиновидная, чечевице-подобная, «рыбьи» позвонки), компрессионным переломам.
- -диффузный остеопороз.
- **-специфических изменений костей скелета для ММ нет.**





■



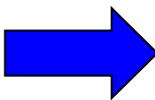
Поражение системы кроветворения

- Развитие и прогрессирование анемии:
 - вымещение костного мозга,
 - токсическое действие,
 - снижение эндогенного эритропоэтина при развитии ХПН;
- Развитие панцитопении (анемия, лейкопения и тромбоцитопения);
- Стойкое увеличение СОЭ – определяет прогноз;

Синдром белковой патологии

- *гиперпротеинемия* — **повышение общего белка** в плазме от 90-100 г/л и до 150-180 г/л. (жажда, сухость кожи и слизистых оболочек, резкое увеличение СОЭ, спонтанная агглютинация эритроцитов (образование «монетных столбиков» в мазке крови);
- *снижение содержания в крови нормального γ -глобулина;*
- *наличие M-компонента (градиента)*
- *стойкая протеинурия: от 1 до 10 грамм и более в сутки.*

Синдром поражения почек:

- -**большое количество белка в моче** **образованию цилиндров**  *блокада просвета канальцев*  **развитие некроз стенок канальцев;**
- -инфильтрация почек миеломными клетками;
- -отложения кальция при наличии гиперкальцемии
- -отложения параамилоида.

Клинические проявления:

- Протеинурией (легкие цепи иммуноглобулина (белок Бенс-Джонса).
- патологией мочевого осадка,
- ХПН – уровень креатинина не специфичен.

Формулы расчета СКФ

Формула Кокрофта-Голта (мл/мин)

Клиренс креатинина* = $\frac{88 \times (140 - \text{возраст, годы}) \times \text{масса тела (кг)}}{72 \times \text{креатинин сыворотки, мкмоль/л}}$

72 x креатинин сыворотки,

мкмоль/л

Формула MDRD (мл/мин/1,73 м²)

СКФ* = $175 \times (\text{креатинин сыворотки, мкмоль/л} / 88.4)^{-1,154} \times (\text{возраст, годы})^{-0,203}$

**для женщин результат умножают на 0,742.*

Формула СКД-ЕРІ (мл/мин/1,73 м²)

Для мужчин: СКФ* = $141 \times \min(\text{Scr}^{**} / 0,9), 1)^{0,411} \times \max(\text{Scr}^{**} / 0,9), 1)^{-1,209} \times 0,993 \text{Возраст}$

Расчет СКФ (2)

<http://nefrosovnet.ru/ru/main/948/scf-calc/>

- Мужчина 45 лет
- Креатинин 400 мкмоль/л
- Рост 180 см
- Вес 80 кг

Калькулятор СКФ

Данные для расчета

Возраст * полных лет
Вес килограмм
Рост сантиметров
Пол * Мужчина
 Женщина
Раса * ▼
 Имеется заболевание почек
Креатинин * ▼
 Измерение соответствует IDMS
Мочевина ммоль/л
Альбумин г/л

Результаты расчета СКФ

СКД-EPI	16
MDRD	15
MDRD (расширенный)	0
Коккрофт-Голт	25
Bedside Schwartz	0
Counahan-Barratt	0
BIS1	0

Стадия ХБП

Хроническая болезнь почек 4 стадии
Резко сниженная СКФ

Сравнительные данные разных формул расчета СКФ

Результаты расчета СКФ

СКД-EPI	16
MDRD	15
MDRD (расширенный)	0
Коккрофт-Голт	25
Bedside Schwartz	0
Counahan-Barratt	0
BIS1	0

Стадия ХБП

Хроническая болезнь почек 4 стадии

Резко сниженная СКФ

Классификация ХПН

(Рябов С. И., Бондаренко Б.Б., в модификации Рябова С.И., 2000)

Стадия	Фаза	Название	Лабораторные критерии		Форма
			креатинин, ммоль/л	фильтрация	
I	A	Латентная	Норма — до 0,13	Норма до 50% от должной	Обратимая
	Б				
II	A	Азотемическая	0,14-0,44	20-50% от должной	Стабильная
	Б		0,45-0,71		
III	A	Уремическая	0,72-1,24	5-10% от должной	Прогрессирующая
	Б		1.25 и выше	ниже 5% от должной	

Функциональное состояние почек и прогнозирование сердечно-сосудистого риска (ВНОК, 2010г., Москва)

Проба Реберга-Тареева наиболее показательна при:

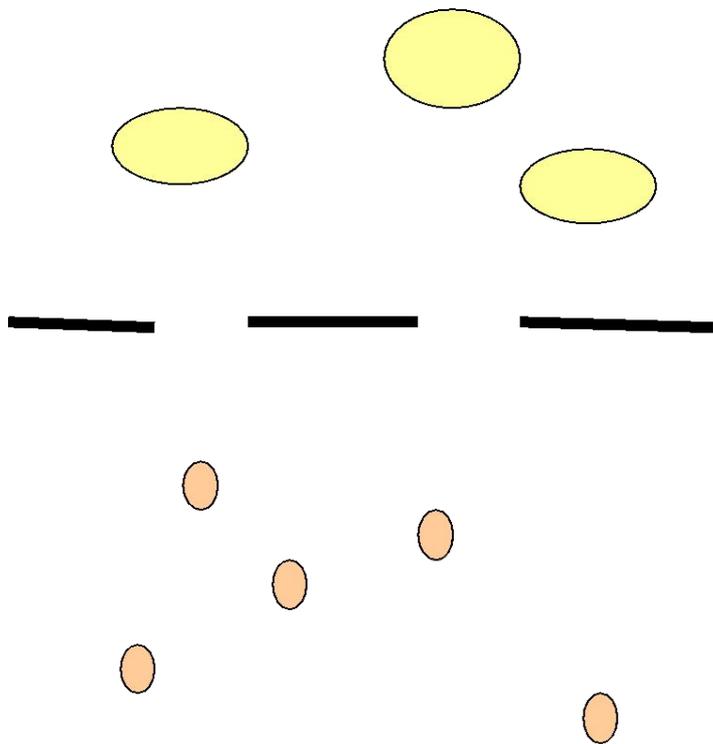
- Беременности
- Крайних значениях возраста и размеров тела
- Тяжелой белково-энергетической недостаточности
- Заболеваниях скелетных мышц
- Паралегия и тетралегия
- Вегетарианской диете
- Быстро меняющаяся функции почек
- Перед назначением нефротоксичных препаратов

Особенности нефропатии при миеломной болезни

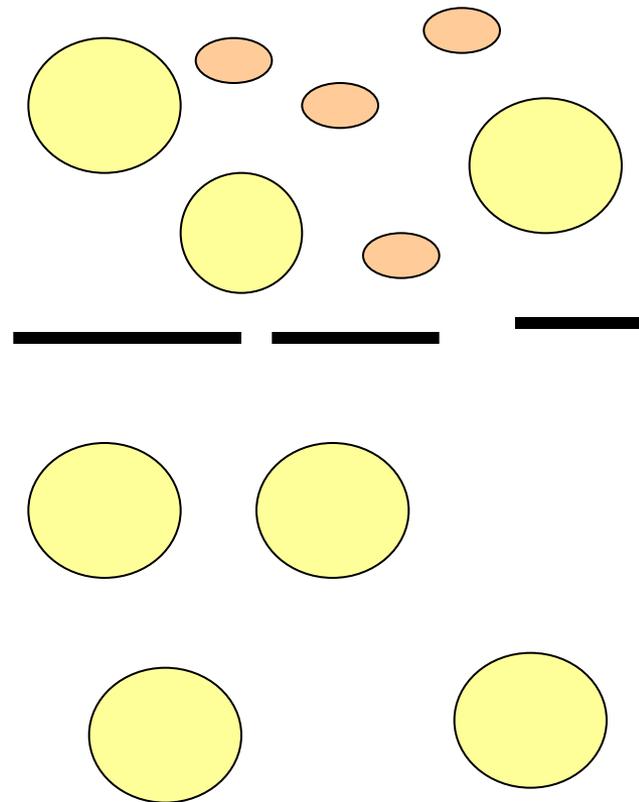
- **никогда не развивается** нефротический синдром (отеки, гиперхолестеринемия, гипопротеинемия, гипоальбуминемия);
- выраженная протеинурии, при **нормальном уровне** альбумина;
- поражение почек не сопровождается развитием АГ;

Характер протеинурии

Гломерулонефрит



Миелома



Синдром висцеральной патологии:

Ведущим является гепато – и спленомегалия, наблюдается плазмноклеточная инфильтрация всех органов и систем (с клиникой нарушения органов).

Синдром вторичного иммунодефицита.

Вторичный иммунодефицит развивается вследствие резкого уменьшения продукции нормальных иммуноглобулинов.

Синдром повышенной вязкости крови (гипервискозности):

- неврологическая симптоматика (головной болью, головокружением, онемение и слабость в области конечностей);
- нарушение зрения;
- нарушение периферического кровообращения с трофическими изменениями
- содержание криоглобулинов приводит к развитию синдрома Рейно.
- геморрагические явления (дисфункция тромбоцитов, нарушение плазменного звена гемостаза) .

Неврологический синдром

- мышечная слабость,
- снижением тактильной и болевой чувствительности,
- парестезии,
- снижение рефлексов,
- люмбалгии и радикулопатии,
- нарушение функции тазовых органов,
- парезы и параличи конечностей.
- развитие моно- или полинейропатий.

повышенная вязкость крови приводит к:

- сонливости
- головокружению
- потери сознания
- комы.

Наличие инфекционно-астенического синдрома приводит к развитию:

- потливости,
- тошноты,
- нарушениям фаз сна,

Синдром гиперкальцемии.

- потеря аппетита,
- тошнота,
- рвота,
- депрессия,
- запоры,
- гипотония,
- полиурия,
- аритмии.
- сонливость,
- спутанность сознания
- развитие психотических расстройств.

Тяжелая гиперкальциемия, требующая неотложной терапии наблюдается при уровне кальция в плазме крови 3,7 и более ммоль/л.

При уровне 4,5 ммоль/л развивается кома, при отсутствии эффекта возможна остановка сердца.

Терминальная стадия

- резкое обострение всех симптомов,
- выраженное прогрессирование ХПН вплоть до развития уремической комы, тяжелые воспалительные процессы.
- происходит разрушение костей,
- миелома прорастает в окружающие мягкие ткани, внутренние органы,
- резко нарастает интоксикация,
- возможна трансформация в лимфосаркому или острый плазмобластный лейкоз.

План обследования больных с ММ

Общий анализ крови:

- Трех –ростковая цитопения;
- Резкое увеличение СОЭ;
- обнаруживаются плазматические клетки.

Наращение количества плазматических клеток в периферической крови свидетельствует о прогрессировании опухолевого процесса.

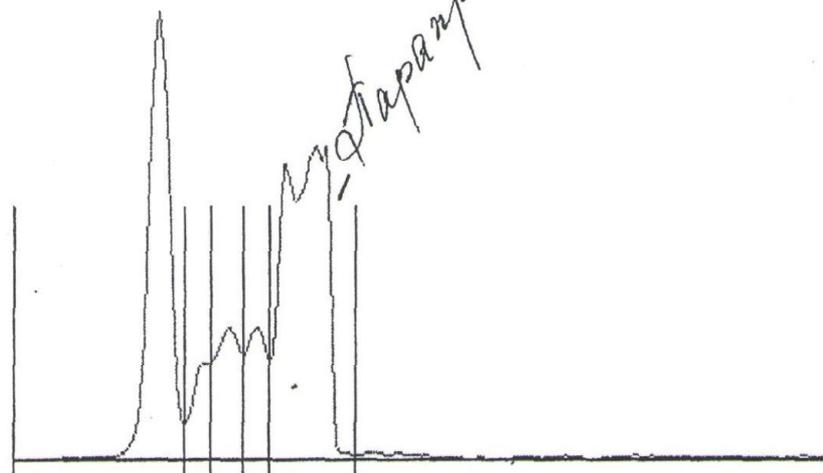
ЭЛЕКТРОФОРЕЗ БЕЛКОВ СЫВОРОТКИ КРОВИ

Введите информацию
о медучреждении

Фамилия И.О.: ЧЕРНОУСОВ А.П.
 Номер анализа: 7
 Код: ГЕМО

Результаты анализа

	Рез-т %	Норма %	Сод. г/л
Альбумины	31,21	46,9-61,4	44,32
Alfa 1	5,14	2,2-4,2	7,30
Alfa 2	10,12	7,9-10,9	14,38
Beta	8,41	10,2-18,3	11,95
Gamma	45,11	17,6-25,4	64,06



Гистограмма распределения фракций
 Комментарий:

Дата анализа: 26.11.2010 г.
 Дата печати протокола: 26.11.2010 г.

	Результат	Норма
Общий белок, г/л	142	66-87
A/G	0,45	1,2-2,0

Врач:

определения уровня креатинина и мочевины,
для контроля показателей функции почек,

-АСТ, АЛТ,

-уровня глюкозы (сахарный диабет,
вследствие **амилоидоза поджелудочной
железы**),

уровень кальция, фтора, калия, хлора,
сывороточное железо

Обследование (продолжение)

- Развернутая иммунограмма, для выявления соотношений фракций иммуноглобулинов;
- общий анализ мочи, определение уровня суточной протеинурии, с проведением электрофореза концентрированной мочи (**выявление белка Бенс-Джонса,**
- ИФТ аспирата костного мозга
- Цитогенетическое исследование.

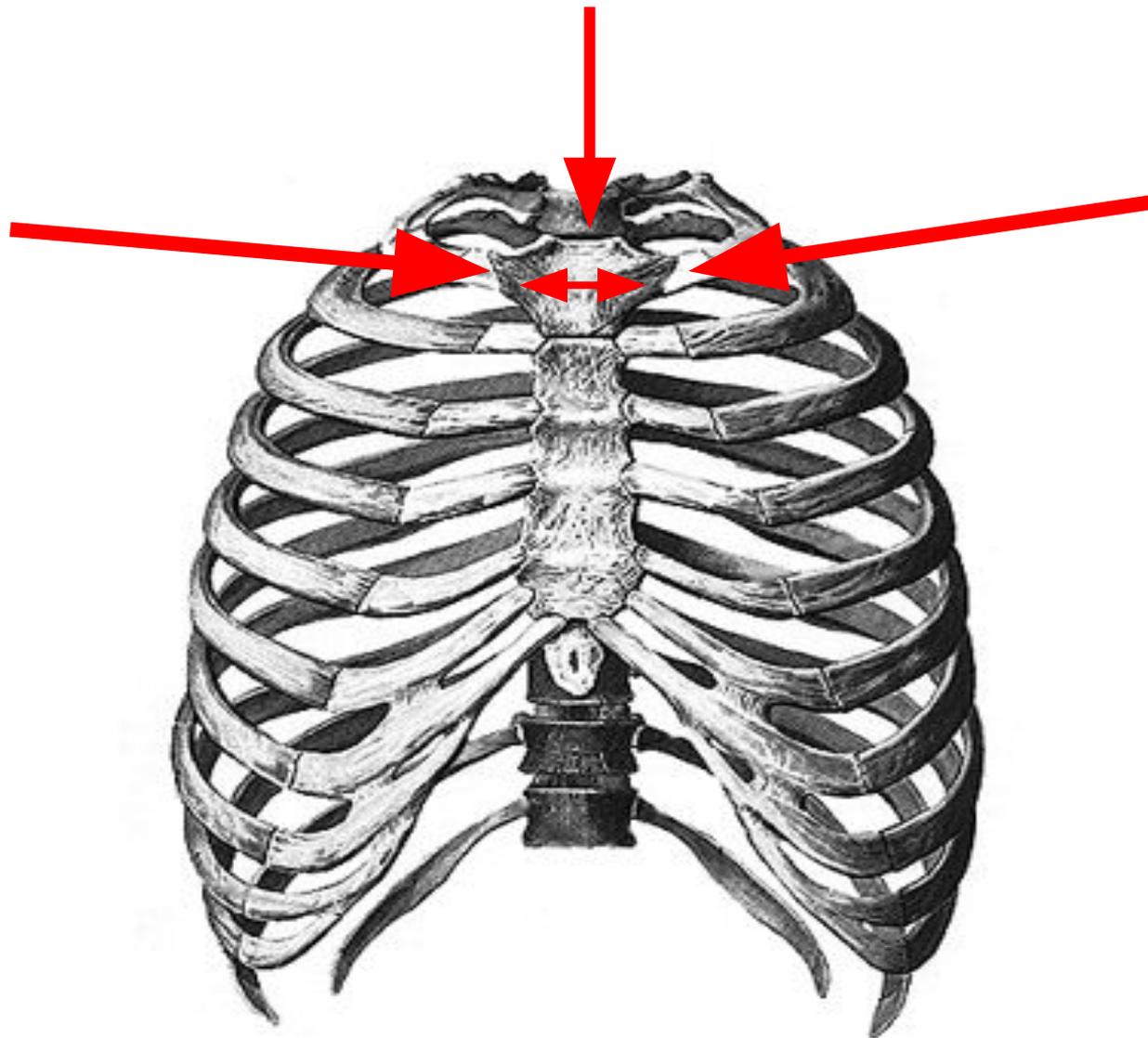
Протеинурия

Дифференциальная диагностика:

-  Поражение почек (гломерулонефриты)
-  Амилоидоз

1. Определение скорости клубочковой фильтрации,
2. Рентгенография органов грудной клетки, костей черепа, зоны выявления патологии (боль)
3. УЗИ органов брюшной полости и почек;
4. Коагулограмма (АЧТВ, ПТИ, МНО, время свертывания, длительность кровотечения);
5. Проведение биопсии кожи, слизистых оболочек, мышц с последующим окрашиванием биоптатов на амилоид.
6. Исследование стерильного костномозгового пунктата.

Стерральная пункция





ГАОУЗ «Кемеровская областная клиническая
больница»

КЛИНИЧЕСКАЯ ЛАБОРАТОРИЯ

Телефон 39-65-82

Исследование костного мозга

Ф.И.О. Шванов Е.А.

Отделение гематологии Дата: 17.07.2017

НОРМА:

Количество миелокарицитов 41,6-195 × 10⁹/л

Количество мегакарицитов 50-150 × 10⁶/л

Бласты	66,6	0,3-2,8%
Промиелоциты		1,0-4,1%
Нейтрофильные миелоциты	8,4	7,0-12,2%
Нейтрофильные метамиелоциты	4,4	8,0-15,0%
Палочкоядерные нейтрофилы	8,0	12,8-23,7%
Сегментоядерные нейтрофилы	6,6	13,1-24,1%
Эозинофилы (всех генераций)		0,5-5,8%
Базофильные миелоциты		
Базофилы		0,0-0,5%
Пролимфоциты	2,2	
Лимфоциты		4,3-13,7%
Промоноциты		
Моноциты	1,8	0,7-3,1%
Плазматические клетки	0,6	0,1-1,8%
Макрофаги		0,1-1,6%
Эритробласты		0,2-1,1%
Пронормобласты		0,1-1,2%
Базофильные нормобласты	0,4	1,4-4,6%
Полихроматофильные нормобласты	0,4	8,9-16,9%
Оксифильные нормобласты		0,8-5,6%
Все эритрокарициты		14,5-26,5%
Индексы костного мозга		
Лейко-эритрокариоцитарное отношение		2,1-4,1
Индекс созревания нейтрофилов		0,6-0,8
Индекс созревания эритрокариоцитов		0,8-0,9
Парциальная эритронормобластограмма		
Баз. формы ЭрКЦ : полихр. формы : оксифил. формы		1 : 2-4 : 1,5

Бласты	66,6	0,3-2,8%
Промиелоциты		1,0-4,1%
Нейтрофильные миелоциты	2,4	7,0-12,2%
Нейтрофильные метамиелоциты	4,4	8,0-15,0%
Палочкоядерные нейтрофилы	8,0	12,8-23,7%
Сегментоядерные нейтрофилы	6,6	13,1-24,1%
Эозинофилы (всех генераций)		0,5-5,8%
Базофильные миелоциты		
Базофилы		0,0-0,5%
Пролимфоциты	2,2	
Лимфоциты		4,3-13,7%
Промоноциты		
Моноциты	1,8	0,7-3,1%
Плазматические клетки	0,6	0,1-1,8%
Макрофаги		0,1-1,6%
Эритробласты		0,2-1,1%
Пронормобласты		0,1-1,2%
Базофильные нормобласты	0,4	1,4-4,6%
Полихроматофильные нормобласты	0,4	8,9-16,9%

Критерии диагноза (1)

1. плазматические клетки в костном мозге $\geq 10\%$ и/или

плазмноклеточная опухоль в биопсийном материале пораженной ткани;

Критерии диагноза (2)

2. Один или более следующих признаков поражения органов или тканей, связанных с плазмноклеточной пролиферацией:

-  гиперкальциемия (сывороточный кальций на 0,25 ммоль/л или на 1 мг/дл превышающий верхнюю границу нормальных значений; или выше 2,75 ммоль/л, или выше 11 мг/дл);
- почечная недостаточность (клиренс креатинина менее 40 мл/мин или креатинин сыворотки более 177 мкмоль/л, или более 2 мг/дл);

Критерии диагноза (3)

2. Один или более следующих признаков поражения органов или тканей, связанных с плазмоклеточной пролиферацией:

-анемия (гемоглобин на 20 г/л ниже нормальных значений или ниже 100 г/л);

Критерии диагноза (4)

- поражение костей (один или более остеолитический очаг, выявленный при рентгенографии или компьютерной томографии (КТ) скелета: при плазмноклеточной инфильтрации костного мозга менее 10% должно выявляться более 1 очага поражения костей для проведения дифференциальной диагностики с солитарной плазмоцитомой с минимальным вовлечением костного мозга).

Критерии диагноза (5)

3. Один или более маркер опухолевой активности:

- более 60% плазматических клеток в костном мозге;
- соотношение вовлеченных/невовлеченных свободных легких цепей (СЛЦ) сыворотки более 100;
- более 1 фокального очага вовлечения костного мозга по результатам магнитно-резонансной томографии (МРТ): каждый очаг должен быть в диаметре не менее 5 мм.

Классификация ММ

I – по характеру секреции патологического белка:

- секретирующая (классические проявления)
- не секретирующая.

II – по распространенности

- солитарная – единичные узлы (очаги).
- множественная миелома (классическая):
 - диффузно-узловая – около 60 %
 - диффузная- 24%
 - множественно- очаговая (без диффузного распространения)-15%
 - склерозирующая – менее 1%
 - преимущественно висцеральная менее 1%.

III По стадиям: (по B.Durie и S.Salmon)

Стадия I: Низкая масса опухолевых клеток

- гемоглобин выше 100 г/л; гематокрит более 32%;
- кальций сыворотки меньше 3 ммоль/л;
- рентгенологически определяется нормальная структура костной ткани или только солитарный очаг;
- уровень продукции М-компонента:
- экскреция легких цепей с мочой менее 4 г/сут;

Стадия II: Средняя масса опухолевых клеток

Критерии: промежуточное значение показателей между величинами I и III стадий.

- Hb: 85-100 г/л; Ht: 25- 32%;
- кальций сыворотки 3 ммоль/л;
- рентгенологически незначительные очаги остеолиза;
- уровень продукции M-компонента:
- экскреция легких цепей с мочей менее 4-12 г/сут;

Стадия III: Высокая масса опухолевых клеток

Критерии: любой из следующих признаков:

- гемоглобин ниже 85 г/л; Ht: ниже 25%;
- кальций сыворотки более 3 ммоль/л;
- рентгенологически определяется выраженный остеодеструктивный процесс;
- уровень продукции M-компонента:
- экскреция легких цепей с мочей более 12 г/сут;

Подстадия А: Почечная недостаточность отсутствует, креатинин сыворотки менее 100 мкмоль/л

Подстадия Б: Почечная недостаточность, креатинин сыворотки более 100 мкмоль/л

По стадиям Международная система стадирования (ISS)

	Факторы риска	Медиана выживаемости
Стадия I	β_2 -Микроглобулин $< 3,5$ мг/л Альбумин ≥ 3 г/ дл	62 месяца
Стадия II	β_2 -Микроглобулин $< 3,5$ мг/л Альбумин < 3 г/ дл Или β_2 -Микроглобулин $3,5 - 5,5$ мг/л	44 месяца
Стадия III	β_2 -Микроглобулин $\geq 5,5$ мг/л	29 месяцев

IV: формы миеломной болезни

(на основании уровня креатинина, билирубина, кальция, аминотрансфераз, СРБ):

- «тлеющую» без признаков прогрессирования в течение многих месяцев, а иногда и лет;
- медленно прогрессирующая;
- быстро прогрессирующая, в том числе при трансформации в саркому или острый лейкоз.

Дифференциальная диагностика:

- по данным рентгенологической картины: с метастазами ракового процесса другой локализации, чаще это метастазы из легких, щитовидной железы, почек.
- по наличию **протеинурии** с поражением почек.

Доброкачественная моноклоновая парапротеинурия (гаммапатия).

- **системные заболевания соединительной ткани и аутоиммунные заболевания (ревматоидный артрит, системная красная волчанка, болезнь Крона, аутоиммунный тиреоидит);**
- **кожные заболевания (псориаз, крапивница, склеродермия);**
- **болезни печени;**
- **эндокринные заболевания (гиперпаратиреоз);**
- **инфекционные заболевания (туберкулез, инфекционный эндокардит, рожа, хр.вирусные инфекции);**
- **при трансплантации органов;**
- **дефицит фолиевой кислоты;**
- **состояние после химиотерапии и лучевой терапии.**

Основные скрининговые критерии

- Резкое повышение СОЭ (минимальные изменения других показателей ОАК); плазматические клетки.
- Резкое повышение белка в плазме+М-градиент в фракциях белков;
- Значительная суточная протеинурия + белок Бенс-Джонса;
- Множественные очаги деструкции в костях;
- Повышение плазматических клеток в миелограмме.

Формулировка диагноза

В диагнозе следует указывать:

- стадию и подстадию болезни по В.Durie и S.Salmon,
- -стадию, согласно ISS,
- -тип секретируемого моноклонального белка,
- протеинурию Бенс-Джонса
- основные клинические симптомы.

Формулировка диагноза

Множественная миелома, протекающая с парапротеинемией Gк и протеинурией Бенс-Джонса к, распространенным остеодеструктивным процессом, внекостным компонентом в области Th4. Анемия метапластическая. IIБ стадия (Durie-Salmon), III стадия (ISS). Миеломная нефропатия. ХБП 5ст.

Симптоматическая АГ, 2 степени, риск 4.

Лечение ММ (1)

- Исключение других сходных заболеваний;
- Определение группы риска (низкий, средний, высокий) – во многом зависит от возраста, сопут.патологии и степени поражения систем;
- Планируется проведение трансплантации костного мозга или нет.

Лечение ММ (2)

Больным вялотекущей миеломой **специфическая терапия не рекомендуется.** Больные с ультравысоким риском вялотекущей миеломы нуждаются в терапии, как и больные симптоматической ММ.

Показанием для начала лечения является установление диагноза симптоматической миеломы

Лечение ММ (3)

Определение стратегии лечения

Тактика ведения больных моложе 65 лет и пожилых больных отличается.

Для лечения первичных больных ММ **моложе 65 лет без серьезной сопутствующей патологии**

используют высокодозную химиотерапию (ВХТ) с трансплантацией ауто- логичных гемопоэтических стволовых клеток (ауто- ТГСК).

Лечение ММ (4)

Определение стратегии лечения

Больным старше 65 лет или молодым

больным с тяжелыми сопутствующими
заболеваниями следует рекомендовать

комбинации на основе новых

лекарственных препаратов без ВХТ с

последующей ауто-ТГСК.

Лечение ММ

- Исключение других сходных заболеваний;
- Определение группы риска (низкий, средний, высокий) – во многом зависит от возраста, сопут.патологии и степени поражения систем;
- Планируется проведение трансплантации костного мозга или нет.

Велкейд обеспечивает:

- **Высокую эффективность вне зависимости от количества ранее проведенных курсов ХТ**
- **Выраженный ответ у резистентных и рецидивирующих пациентов**
- **Безрецидивная выживаемость**
- **Преодоление химиорезистентности**
- **Увеличение времени до прогрессирования ММ**
- **Улучшает качество жизни пациентов с ММ**

Схемы терапии ММ

Бортезомиб/циклофосфан/дексаметазон (VCD)

Бортезомиб/доксорубицин/дексаметазон (PAD)

Бортезомиб/дексаметазон (VD)

Леналидомид/дексаметазон (RD/Rd)

Леналидомид/бортезомиб/дексаметазон (RVD)

Леналидомид/доксорубицин/дексаметазон (RAD)

Леналидомид/циклофосфан/дексаметазон (RCD)

Леналидомид/циклофосфан/преднизолон (RCP)

Критерии эффективности ПХТ

- стабильные или нарастающие показатели красной крови (уровень гемоглобина > 90 г/л);
- сывороточного альбумина (> 30 г/л)
- снижение уровня кальция в сыворотке крови (< 3 ммоль/л) без видимого увеличения количества и размеров остеодеструкций.

Велкейд обеспечивает:

- **Высокую эффективность вне зависимости от количества ранее проведенных курсов ХТ**
- **Выраженный ответ у резистентных и рецидивирующих пациентов**
- **Безрецидивная выживаемость**
- **Преодоление химиорезистентности**
- **Увеличение времени до прогрессирования ММ**
- **Улучшает качество жизни пациентов с ММ**

Схема VDC (Велкейд + Дексаметазон + Циклофосфан)

- Велкейд - 1,3 мг/м² в/в,
- Дексаметазон 20 мг внутрь,
- Циклофосфан 50 мг внутрь.

Симптоматическая терапия

- 1) Инфузионно - дезинтоксикационная терапия.
 - тяжелая токсемия при массивном распаде клеток;
 - поражение печени и почек;
 - интоксикация, вызванная инфекционными осложнениями;
 - гемолитический синдром, синдром «бластного лизиса».

2) воздействие на процессы остеолита и фосфорно-кальциевый обмен.

- 1. противоопухолевая терапия;**
- 2. воздействие на активность остеокластов и другие гуморальные механизмы нарушения обмена в костях.**

Кальцитонин (КТ) -«Миакальчик».

- ингибирует резорбцию костной ткани, что приводит к значительному подавлению их активности,**
- активирует остеобласты, тем самым ускоряя нормальный рост костной ткани**
- участвует в поддержании гомостаза кальция. Особое место занимает анальгетический эффект КТ.**
- Но эффективность его значительно уступает таковой препаратов из группы бисфосфонатов.**

Основные эффекты бисфосфонатов:

- эффективно обеспечивают защиту костной ткани;
- быстро купируют оссалгический синдром;
- существенно задерживают время появления костных очагов деструкции;
- подавляют прогрессирование деструктивного процесса в костях скелета;
- значительно снижают риск появления новых опухолевых инфильтратов в костях;
- сокращают частоту патологических переломов костей;
- способствуют регенерации костной ткани и консолидации патологических переломов;
- быстро нормализуют содержание кальция и фосфора в сыворотке крови и уменьшают их потерю с мочой;

Бонефос, Аредия, Зомета.

Бонефос

Форма выпуска:

Капсулы 1 капс.- 400 мг

Концентрат для приготовления раствора для инфузий 1 мл - 60 мг 1 амп. -300 мг

- 1) Ингибитор костной резорбции при злокачественных новообразованиях и метастазах в кости.
- 2) Подавляет активность остеокластов, уменьшая опосредованную остеокластами резорбцию костной ткани



Режим дозирования

- В виде в/в инфузии в дозе 300 мг/сут.
- Приготовленный раствор следует вводить в течение 2 ч.
- Препарат вводят каждый день, пока не будет достигнут нормальный уровень кальция в плазме крови (в среднем, в течение 5 дней).
- В/в инфузии не рекомендуют проводить более 7 дней подряд.

Зомета

Порошок для приготовления раствора для инъекций 1 фл. - 4 мг.

Вводят в/в капельно в течение 15 минут.

Рекомендуемая доза препарата составляет 4 мг.

**Кратность назначения
каждые 3-4 недели.**

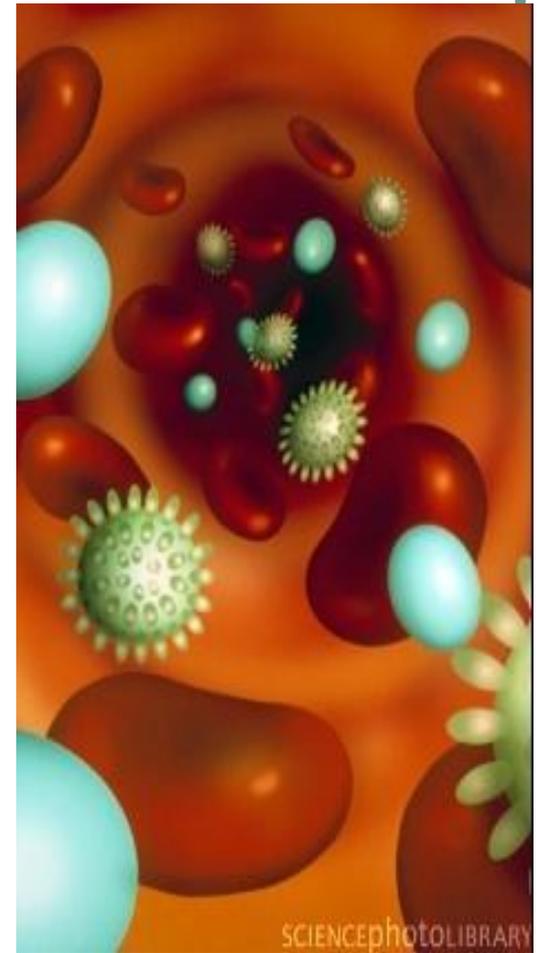


Противорвотная терапия:

- препараты центрального действия блокирующие дофаминовые рецепторы-мотиллиум, церукал.
- препараты центрального действия блокирующие дофаминовые и холинергические рецепторы-эглонил, антигистаминные (супрастин, димедрол).
- нейролептики – галоперидол, терален.
- препараты центрального действия блокирующие сератониновые рецепторы-китрил, зофран.

Сопроводительная терапия Компоненты крови:

- **Эритроцитарная масса**
- **Отмытые эритроциты**
- **Свежезамороженная плазма**
- **Тромбоконцентрат**
- **Лейкоцитраная масса**
- **Концентрат нативной плазмы**



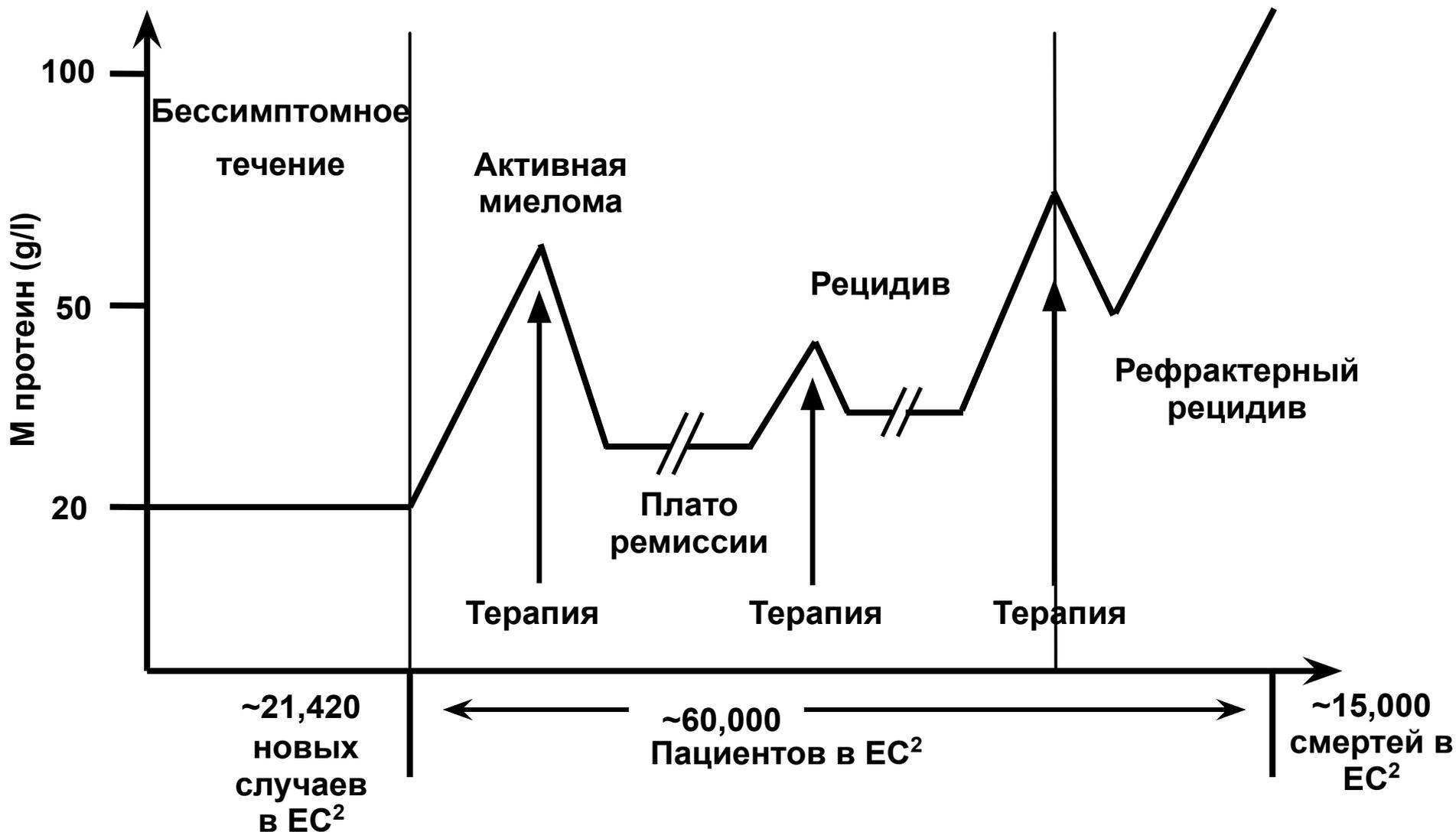
Обязательная антикоагулянтная терапия
(низкомолекулярные гепарины);

При синдроме повышенной вязкости крови, проведение
плазмафереза.

Показаниями к плазмаферезу служат:

- парапротеинемическая кома;
- клинические признаки синдрома повышенной вязкости крови (кровоточивость, повышение АД, нарушение зрения, неврологические расстройства);
- повышение уровня общего белка выше 120 г/л.

Течение множественной миеломы



**Всякое настоящее образование
добывается только путем
самообразования.**

*Рубакин Н.А.
(1862 - 1946 гг.)
библиограф
и писатель*



**Образование - клад,
труд - ключ к нему.**



***ПЬЕР БУАСТ
(1765 - 1824 гг.)
лексикограф,
автор***

Образование должно быть:

ИСТИННЫМ

ЯСНЫМ

ПОЛНЫМ

ПРОЧНЫМ

*ЯН АМОС
КОМЕНСКИЙ
(1592 - 1670 гг.)
мыслитель-гуманист,
педагог, писатель*

