Миеломная болезнь представляет собой опухоль системы В-лимфоцитов (клеток, осуществляющих функции иммунитета).

Миеломная болезнь (множественная миелома) характеризуется опухолевым перерождением плазматических клеток. Болезнь проявляется обычно у людей пожилого возраста, случаи заболевания в возрасте до 40 лет редки. Мужчины болеют несколько чаще.

**Эпидемиология**

Чаще заболевают люди в пожилом возрасте. Случаи заболевания в возрасте до 40 лет редки.

Частота миеломной болезни составляет 3 на 100000 населения в год; мужчины болеют несколько чаще.

**Классификация**

Выделяют несколько вариантов миеломной болезни в зависимости от характера распространения миеломных инфильтратов в костном мозге, от характера миеломных клеток и от типа синтезируемого парапротеина.

* По характеру распространенности опухолевого инфильтрата в костном мозге выделяют :

-диффузную,

-диффузно-узловатую,

-множественно-узловатую формы миеломы;

* по клеточному составу

-плазмоцитарную,

-плазмобластную,

-полиморфно-клеточную,

-мелкоклеточную миелому [Струков А. И., 1959].

* В зависимости от способности секретировать различные типы парапротеинов различают несколько вариантов миеломной болезни: несекретирующие, диклоновые миеломы, миелому Бенс-Джонса, G-, A-, M-миеломы. Наиболее часто встречаются G-, A-миелома, миелома Бенс-Джонса, на долю которых приходится 75, 20 и 15 % наблюдений соответственно.

**Развитие**

Развитие болезни происходит обычно медленно. Опухолевые клетки образуются в костном мозге (орган кроветворения), вытесняют нормальные ростки кроветворения, приводят к разрушению костной ткани, выходят в периферическую кровь и расселяются в других органах. Характерным является избыточное образование опухолевыми клетками измененных белков (парапротеинов — измененных иммуноглобулинов или их частей), что приводит к нарушению кровотока по мелким кровеносным сосудам, поражению почек, нервной системы и других органов.

**Морфология**

Опухолевая ткань разрастается преимущественно в плоских костях (череп, рёбра, таз) и в позвоночнике, инициируя в них остеолизис и остеопороз. На рентгенограмме очаги поражения имеют вид гладкостенных пробоин. Полости образуются в местах роста миеломных клеток за счет активации ими остеокластов, осуществляющих лизис и резорбцию костной ткани (пазушное рассасывание). Помимо костного мозга, опухолевые инфильтраты могут обнаруживаться и в других органах.

**Клиника**

Миеломная болезнь может длительно протекать бессимптомно, сопровождаясь лишь увеличением СОЭ в общем анализе крови. В дальнейшем появляются слабость, похудание, боли в костях. Внешние проявления могут быть следствием поражения костей, нарушения функции иммунитета, изменений в почках, анемии, повышения вязкости крови.

Боли в костях являются наиболее частым признаком миеломы и отмечаются почти у 70% больных. Боли локализуются в позвоночнике и ребрах, возникают главным образом при движении. Непрекращающиеся локализованные боли обычно указывают на переломы. Разрушение кости при миеломе обусловлено разрастанием опухолевого клона. Разрушение костей приводит к мобилизации кальция из костей и развитию осложнений (тошнота, рвота, сонливость, кома). Оседание позвонков обусловливает появление признаков сдавления спинного мозга. На рентгенограммах выявляют либо очаги разрушения костной ткани, либо общий остеопороз.

Частым признаком миеломной болезни является подверженность больных инфекциям в связи со сниженными показателями иммунной системы. Поражение почек наблюдается более чем у половины больных.

Повышенная вязкость крови обусловливает неврологические симптомы: головную боль, усталость, нарушение зрения, поражение сетчатки глаз. У некоторых больных отмечаются чувство "мурашек", онемения, покалывания в кистях рук и стопах.

В начальной стадии болезни изменения крови могут отсутствовать, но с развитием процесса у 70 % больных развивается нарастающая анемия, связанная с замещением костного мозга опухолевыми клетками и угнетением кроветворения опухолевыми факторами. Иногда анемия является начальным и основным проявлением заболевания.

Классическим признаком миеломной болезни является также резкое и стабильное увеличение СОЭ, порой до 80–90 мм/ч. Количество лейкоцитов и лейкоцитарная формула весьма варьируют, при развернутой картине заболевания возможно уменьшение количества лейкоцитов (нейтрофилов), иногда в крови можно выявить миеломные клетки.

**Диагностика миеломной болезни**

Для цитологической картины костномозгового пунктата характерно наличие более 10% плазматических (миеломных) клеток, отличающихся большим многообразием структурных особенностей; наиболее специфичны для миеломной болезни атипические клетки типа плазмобластов.

Классической триадой симптомов миеломной болезни является плазмоцитоз костного мозга (более 10%), сывороточный или мочевой М-компонент и остеолитические повреждения. Диагноз можно считать достоверным при выявлении двух первых признаков. Рентгенологические изменения костей имеют дополнительное значение. Исключение составляет экстрамедуллярная миелома, при которой часто вовлекается в процесс лимфоидная ткань носоглотки и околоносовых синусов.

**Лечение миеломной болезни**

Выбор лечения и его объем зависят от стадии (распространенности) процесса. У 10% больных миеломой наблюдается медленное прогрессирование болезни в течение многих лет, редко требующее противоопухолевой терапии. У больных с солитарной постной плазмоцитомой и экстрамедуллярной миеломой эффективна лучевая локальная терапия. У больных с 1А и 11А стадиями рекомендуется выжидательная тактика, так как у части из них возможна медленно развиваюшаяся форма болезни.

При признаках нарастания опухолевой массы (появление болевого синдрома, анемии, увеличение уровня Р1д) необходимо назначение цитостатиков. Стандартное лечение состоит в применении мелфалана (8 мг/м.кв.), циклофосфамида (200 мг/м.кв. в день), хлорбутина (8 мг/м.кв. в день) в сочетании с преднизолоном (25–60 мг/м.кв. в день) в течение 4–7 дней каждые 4–6 недель. Эффект при использовании этих препаратов примерно одинаковый, возможно развитие перекрестной резистентности. При чувствительности к лечению обычно быстро отмечаются уменьшение болей в костях, снижение уровня кальция в крови, повышение уровня гемоглобина крови; снижение уровня сывороточного М-компонента происходит через 4–6 недель от начала лечения пропорционально уменьшению опухолевой массы. Не существует единого мнения относительно сроков проведения лечения, но, как правило, его продолжают в течение не менее 1–2 лет при условии эффективности.

Кроме цитостатической терапии, проводят лечение, направленное на предупреждение осложнений. Для снижения и профилактики повышенного содержания кальция в крови применяют глюкокортикоиды в сочетании с обильным питьем. Для уменьшения остеопороза назначают препараты витамина Д, кальций и андрогены, для предупреждения поражения почек – аллопуринол при достаточном питьевом режиме. В случае развития острой почечной недостаточности используют плазмаферез вместе с гемодиализом. Плазмаферез может быть средством выбора при синдроме повышенной вязкости крови. Сильные боли в костях могут уменьшиться под влиянием лучевой терапии.

Препараты цитостатического действия, лучевая терапия, гормональные препараты, переливание эритроцитной массы, цельной крови, пересадка костного мозга. При развитии инфекционных осложнений — антибиотики, гамма-глобулин. Большое значение имеет проведение правильных ортопедических мероприятий.

**Прогноз при миеломной болезни**

Современное лечение продлевает жизнь больных миеломной боленью в среднем до 4 лет вместо 1–2 лет без лечения. Длительность жизни во многом зависит от чувствительности к лечению цитостатическими средствами, больные с первичной резистентностью к лечению имеют среднюю выживаемость менее года. При длительном лечении цитостатическими средствами учащаются случаи развития острых лейкозов (около 2-5%), редко острый лейкоз развивается у нелеченых больных.

Продолжительность жизни больных зависит от стадии, на которой диагностирована опухоль.

Причинами смерти могут быть прогрессирование миеломы, почетная недостаточность, сепсис, часть больных умирает от инфаркта миокарда, инсульта и других причин.