**Миеломная болезнь**

**Что такое миеломная болезнь?**

Это опухолевое заболевание, возникающее из плазматических клеток крови (подтип лейкоцитов, т.е. белых кровяных телец). У здорового человека эти клетки участвуют в процессах иммунной защиты, вырабатывая антитела. При миеломной болезни (ее еще называют миеломой) в костном мозге и в костях накапливаются измененные плазматические клетки, что нарушает образование нормальных клеток крови и структуру костной ткани. Иногда можно услышать о миеломе костей, миеломной болезни позвоночника,  почек или крови, но это не совсем верные названия. Миеломная болезнь уже подразумевает поражение кроветворной системы и костей.

**Классификация миеломной болезни**

Болезнь неоднородна, можно выделить следующие варианты:

* моноклональная гаммапатия неясного генеза -  это группа заболеваний, при которых избыточное количество  В-лимфоцитов (это клетки крови, которые  участвуют в иммунных реакциях) одного вида (клона)  вырабатывают аномальные иммуноглобулины разных классов, которые накапливаются  в разных органах и нарушают их работу (очень часто страдают почки).
* лимфоплазмацитарная лимфома (или неходжкинская лимфома), при которой очень большое количество синтезирующихся иммуноглобулинов класса М повреждает печень, селезенку, лимфоузлы.
* плазмацитома бывает двух видов: изолированная (поражает только костный мозг и кости) и экстрамедуллярная (накопление плазматических клеток происходит в  мягких тканях, например, в миндалинах или носовых пазухах). Изолированная плазмацитома костей в некоторых случаях переходит во множественную миелому, но не всегда.
* Множественная миелома составляет до 90% всех случаев заболевания и обычно затрагивает несколько органов.

Также выделяют:

* асимптоматическую (тлеющую, бессимптомную миелому)
* миелому с анемией, поражением почек или костей, т.е. с симптомами.

Код миеломы по МКБ-10: С90.

Стадии миеломной болезни

Стадии определяют в зависимости от количества в сыворотке крови бета-2 микроглобулина и альбумина.

1 стадия миеломы: уровень бета-2 микроглобулина менее 3,5 мг/л, а уровень альбумина равен 3,5 г/дл или более.

2 стадия миеломы: бета-2 микроглобулин колеблется между 3,5 мг/л и 5, 5 мг/л или же уровень альбумина ниже 3,5, тогда как бета-2 микроглобулин ниже 3,5.

3 стадия миеломы: уровень бета-2 микроглобулина в сыворотке составляет более 5,5 мг/л.

**Причины и патогенез миеломной болезни**

Причины миеломы неизвестна. Есть ряд факторов, повышающих риск заболеть:

* Возраст. До 40 лет миеломной болезнью почти не болеют, после 70 лет риск развития заболевания значительно повышен
* Мужчины болеют чаще женщин
* У людей с черным цветом кожи риск миеломы в два раза выше, чем у европейцев или азиатов
* Имеющаяся моноклональная гаммапатия. У 1 из 100 человек гаммапатия трансформируется в множественную миелому
* Семейная история заболевания миеломой или гаммапатией
* Патология иммунитета (ВИЧ или применение лекарств, подавляющих иммунитет)
* Воздействие радиации, пестицидов, удобрений

Костный мозг в обычных условиях вырабатывает строго определенное количество В-лимфоцитов и плазматических клеток. При миеломной болезни их выработка выходит из-под контроля,  костный мозг заполняется  аномальными плазматическими клетками, а образование нормальных лейкоцитов и эритроцитов снижается. При этом вместо антител, полезных в борьбе с инфекциями, такие клетки производят белки, способные повреждать почки.

 **Симптомы и признаки миеломной болезни**

Признаки, которые помогут заподозрить миелому:

* Боль в костях, особенно в ребрах и позвоночнике
* Патологические переломы костей
* Частые, повторяющиеся случаи инфекционных заболеваний
* Выраженная общая слабость, постоянная усталость
* Потеря веса
* Постоянная жажда
* Кровотечения из десен или носовые, у женщин - обильные менструации
* Головная боль, головокружение
* Тошнота и рвота
* Зуд кожи

**Диагностика миеломной болезни**

Поставить диагноз бывает сложно, так как при миеломной болезни нет какой-то явной опухоли, которую можно заметить, а иногда заболевание вообще протекает без каких-либо симптомов.

Диагностикой миеломной болезни обычно занимается врач-гематолог. Во время расспроса врач выявляет основные симптомы заболевания у данного пациента, выясняет, нет ли кровотечений, боли в костях, частых простуд. Затем проводят дополнительные исследования, необходимые для точной постановки диагноза и определения стадии болезни.

* Клинический анализ крови при миеломе часто указывает на увеличение вязкости крови и повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ). Нередко снижено количество тромбоцитов и эритроцитов, гемоглобина.
* В результатах  анализа крови на электролиты часто повышен уровень кальция;  по данным биохимического анализа  увеличено количество общего белка, определяются маркеры нарушения функции почек - высокие цифры мочевины, креатинина.
* Анализ крови на парапротеин проводят для оценки типа и количества аномальных антител (парапротеинов).
* В моче часто определяют патологический белок (белок Бенс-Джонса), который представляет собой моноклональные легкие цепи иммуноглобулинов.
* На рентгенограмме костей (черепа, позвоночника, бедренных и тазовых костей) видны характерные для миеломы повреждения.
* Пункция костного мозга -  самый точный способ диагностики. Тонкой иглой берут кусочек костного мозга, обычно прокол делают в области грудины или кости таза. Затем полученный  изучают под микроскопом в лаборатории на предмет перерожденных плазматических клеток и проводят цитогенетическое исследование для выявления изменений в хромосомах.
* Компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, ПЭТ-сканирование позволяют выявить участки повреждения в них.

**Способы лечения миеломной болезни**

В настоящее время используют разные методы лечения,  прежде всего лекарственную терапию, при которой препараты  применяют в разных комбинациях.

* Таргетная терапия с использованием лекарства (бортезомиб, карфилзомиб (не зарегистрирован в России), которые за счет влияния на синтез белков вызывают гибель плазматических клеток.
* Терапия биологическими препаратами, такие как талидомид, леналидомид, помалидомид, стимулируют собственную иммунную систему бороться с опухолевыми клетками.
* Химиотерапия циклофосфаном и мелфаланом, которые тормозят рост и приводят к гибели быстрорастущих клеток опухоли.
* Кортикостероидная терапия (дополнительное лечение, которое  усиливает эффект основных препаратов).
* Бисфосфонаты (памидронат, золендроновая кислота) назначают для повышения плотности костной ткани.
* Обезболивающие, в том числе наркотические анальгетики, применяют при сильных болях (очень частая жалоба при миеломной болезни), для облегчения состояния пациента применяют хирургические методы и лучевая терапия.

Хирургическое лечение требуется, например, для фиксации позвонков с помощью пластин или других приспособлений, так как происходит разрушение костной ткани, в том числе позвоночника.

После проведения химиотерапии часто проводят пересадку костного мозга, при этом наиболее эффективной и безопасной является аутологичная трансплантация стволовых клеток костного мозга,  Для осуществления этой процедуры  проводят забор стволовых клеток красного костного мозга. затем назначают химиотерапию (как правило, высокими дозами противоопухолевых препаратов), которая уничтожает  раковые клетки. После окончания полного курса лечения делают  операцию по пересадке забранных ранее образцов, и в результате начинают расти нормальные клетки красного костного мозга.

Некоторые формы заболевания  (прежде всего “тлеющая” меланома) не требуют срочного и активного лечения. Химиотерапия вызывает тяжелые побочные эффекты и в некоторых случаях - осложнения, а эффекты на течение болезни и прогноз  при бессимптомной “тлеющей” миеломной болезни сомнителен. В таких случаях проводят регулярное обследование и при первых признаках обострения процесса начинают лечение. План контрольных исследований и регулярность их проведения врач устанавливает индивидуально для каждого пациента, и очень важно соблюдать эти сроки и все рекомендации врача.

**Осложнения миеломной болезни**

Сильные боли в костях, требующие назначения эффективных обезболивающих средств

Почечная недостаточность с необходимостью гемодиализа

Частые инфекционные заболевания,  в т.ч. воспаление легких (пневмонии)

Истончение костей с переломами (патологические переломы)

Анемия, требующая переливания крови

**Прогноз при миеломной болезни**

При “тлеющей” миеломе заболевание может не прогрессировать десятки лет, но необходимо регулярное наблюдение у врача, чтобы вовремя заметить признаки активизации процесса, при этом появление очагов разрушения костей или увеличение в костном мозге количества плазматических клеток выше  60% говорит об обострении заболевания (и ухудшении прогноза).

Выживаемость при миеломе зависит от возраста и общего состояния здоровья. В настоящее время в целом прогноз стал оптимистичнее, чем еще 10 лет назад: 77 из 100 больных миеломой человек будут жить как минимум год, 47 из 100 - как минимум 5 лет, 33 из 100 - как минимум 10 лет.

**Питание при миеломной болезни**

Рацион при миеломе должен быть разнообразным, содержать достаточное количество овощей и фруктов. Рекомендуют уменьшить потребление сладостей, консервов  и готовых полуфабрикатов. Специальной диеты можно не придерживаться, но так как миеломе часто сопутствует анемия, то желательно регулярно есть продукты, богатые железом (постное красное мясо, сладкий перец, изюм, брюссельская капуста, брокколи, манго, папайя, гуава).

В одном из исследований было продемонстрировано, что употребление куркумы предупреждает резистентность к химиотерапии. Исследования на мышах показали, что куркумин может замедлять рост раковых клеток. Также добавление в пищу куркумы во время химиотерапии может несколько облегчить тошноту и рвоту.

Все изменения в диете нужно согласовывать с лечащим врачом, особенно во время химиотерапии.