

УДК: 616+616-07

Остеосклеротический вариант миеломной болезни. Спорные вопросы врачебной тактики.

В.П. Мостовой, В.В. Кисляков, С.Л. Козий, Ю.В. Муравская

*Государственное учреждение «Крымский государственный медицинский университет имени С.И. Георгиевского», Симферополь***Ключевые слова:** миеломная болезнь, диагностика, лечение

На протяжении последних 30 лет выявляемость миеломной болезнью в Крыму выросла более чем в 4 раза (К.А. Ефетов, Е.В. Паршкова, 2000, В.П. Мостовой и соавт., 2000, В.П. Мостовой и соавт., 2007). Тенденция позднего выявления болезни из-за обилия клинико-лабораторных масок сохраняется. Лечение дает временный эффект. Продолжительность жизни больных после первичной диагностики – около трех лет. Приводим описание двух нетипичных случаев.

Мужчина 52-х лет сельский житель поступил в гематологическое отделение республиканского онкодиспансера в тяжелом состоянии с жалобами на общую слабость, ноющую боль в поясничной области, отсутствие аппетита, озноб, потерю в весе за полгода на 7 кг. При осмотре: анемический, интоксикационный и болевой корешковый синдромы. Болезнь развивалась постепенно. В районной больнице выявили глубокую анемию, лейкопению, высокую СОЭ и направили в центр с предварительным диагнозом «анемия неясного генеза». Из истории жизни обращает на себя внимание факт длительного контакта с пестицидами, гиперинсоляция. Анализ крови при поступлении: гемоглобин – 52 г/л, лейкопения – $2,2 \times 10^9$ /л, умеренная тромбоцитопения – 135×10^9 /л, лимфоцитопения – 10%, крайне высокая СОЭ – 76 мм/час. Можно было предположить гипопластическую анемию, но уровень белка сыворотки крови – 125 г/л с преобладанием глобулиновых фракций настраивал на поиски парапротеиноза. Результат стеральной пункции – 47% миеломных клеток. Иммуноэлектрофорез белков сыворотки крови выявил четко выраженный «М-градиент». Рентгенограммы плоских костей и позвоночника

свидетельствовали не о наличии характерного миеломного остеопороза и костной деструкции, а выявили остеосклеротические наслоения. Диагноз – миеломная болезнь, остеосклеротическая форма, 3-я стадия. Проведено два курса полихимиотерапии по программе М-2 (Винкристин, Циклофосфан, Белюстин, Алкеран, Преднизолон) с хорошим терапевтическим эффектом. В дальнейшем, пациент, считая себя выздоровевшим, категорически отказался от повторных курсов лечения и контрольной стеральной пункции. Нарушал рекомендации по исключению факторов риска. Проживая на берегу моря, в сельской местности, фактически не отказывал себе ни в загорании, ни в выборе продуктов питания, алкоголя. Много физически работал, ездил на мощном мотоцикле. Приезжал в гематологию только для минимального осмотра и анализа крови перед МСЭК. Прогрессирования болезни не отмечалось. Общая продолжительность жизни после первичной диагностики миеломы – 10 лет.

Второй случай. Женщина, 53-х лет, бухгалтер, консультирована гематологом по поводу общей слабости, головокружения, озноба по вечерам, болей в поясничной области. На протяжении последних 4-х лет в анализах крови – умеренная анемия с высокими цифрами СОЭ – 40-75 мм/час. Заподозрена миеломная болезнь. При стеральной пункции в миелограмме найдено 6% плазматических клеток. Результат иммуноэлектрофореза белков сыворотки крови – обнаружен «М-градиент». Назначена рентгенография костей черепа и таза. Результат: нечеткие контуры турецкого седла, спинка истончена, структура неоднородная за счет остеопороза, очаг деструкции 0,6-0,7 см в затылочной области. Левая крыловид-

ная кость – участок разрежения кости, подозрительный на деструкцию, неправильной формы без чётких границ. В общем анализе крови – умеренная гипохромная анемия, лейкопения, тромбоцитопения, СОЭ – 81 мм/час. Общий белок сыворотки крови – 87 г/л. Диагноз – миеломная болезнь, диффузная форма (остеосклеротический вариант), 3 – 4-я стадия. Предложена срочная госпитализация для проведения полихимиотерапии. Однако, больная на контрольный осмотр не пришла, от госпитализации и лечения отказалась и в последующие 9 лет к гематологу и другим врачам не обращалась. Затем амбулаторно у гематолога с проведением стеральной пункции – 16% плазматических клеток, определением «М-градиента» -- найден парапротеин, характерный для миеломы. Диагноз подтвержден, предложено лечение, от которого пациентка вновь отказалась. Через 3 года проходила обследование в хирургическом стационаре по поводу опухоли кишечника и сопутствующей железодефицитной анемии. Подозрение на опухоль не подтвердилось.

Осмотрена гематологом. Подтвержден диагноз миеломная болезнь, остеосклеротический вариант, 3-4 ст. Предложено продолжение лечение под контролем гематолога. И уже традиционно – отказ от лекарственной терапии. Таким образом, от момента установления диагноза миеломная болезнь прошло 12 лет и, фактически, без целенаправленной терапии. Пациентка жива, периодически принимает железосодержащие препараты. Прогрессирования миеломной болезни не отмечено. От углубленного обследования пациентка отказывается.

Анализируя эти два необычных клинических случая, мы задавали себе вопрос: так ли необходимо проведение агрессивного протокола цитостатической терапии при миеломной болезни, если пациенты интуитивно отказавшись от лечения, живут гораздо дольше... Возможно, это касается только остеосклеротического варианта миеломы, о существовании которого упоминал корифей гематологии И.А. Кассирский (1978).

Остеосклеротичний варіант мієломної хвороби. Спірні питання лікарської тактики.

В.П. Мостовий, В.В. Кисляков, С.Л. Козій, Ю.В. Муравська

Матеріал викладено на прикладі двох клінічних випадках. У чоловіка 52-х років була діагностовано мієломна хвороба, остеосклеротичний варіант. Проведено два курси полі хіміотерапії М-2. Від повторних курсів специфічної терапії та підтримуючого профілактичного лікування категорично відмовився. Тривалість життя після первинної діагностики мієломи – 10 років.

Жінка 53-х років з ідентичним варіантом мієломної хвороби жива по сьогоднішній день, відмовившись від лікування 12 років тому. Мієлома неодноразово верифікована морфологічно і по наявності М-градієнта. Ставиться питання про доцільність проведення агресивного протокола цитостатичної терапії т таким хворим якщо в типових ситуаціях проживання 3-4 роки.

Ключові слова: варіанти мієломної хвороби, етапи діагностики та лікування.

Osteosclerotic variant of myeloma disease. The disputable questions of medical treatment

V.P. Mostovoi, V.V. Kisliakov, S.L. Kozij, J.V. Muravskaja

Material is based on the example of two clinical cases. A man of 52 was diagnosed with osteosclerotic variant of myeloma disease. He had two courses of polychemotherapy M – 2. He categorically refused to repeat the courses of specific therapy and to have supportive and preventive treatment. The patient survived 10 years after the primary diagnostics of myeloma. A 53 year old woman with the identical variant of myeloma is still alive. 12 years ago she refused to have the treatment. Her disease was repeatedly verified morphologically and by the presence of M – gradient. The question is raised about the expediency of aggressive protocol of cytostatic therapy because the survival in typical situations is 3-4 years.

Keywords: variants of myeloma disease, stages of diagnosis and treatment.