

УДК 616-006.448(035)

ББК 54.11я73

P21

Рамасами К.

P21 Множественная миелома и плазмоклеточные заболевания. Краткий справочник / К. Рамасами, С. Лониал; пер. с англ, под ред. О.М. Вотяковой. — М.: Практическая медицина, 2018. —112 с.: ил.

ISBN 978-1-910797-01-3 (англ.)

ISBN 978-5-98811-487-1 (рус.)

В книге представлены основные клинические аспекты множественной миеломы и других плазмоклеточных заболеваний. Описаны лабораторные исследования, патогенез, диагностика и лечение. Во втором издании применяется недавно принятое расширенное определение симптоматической множественной миеломы, включающее гистологические критерии и характеристики моноклонального белка. Новые критерии предусматривают выделение группы пациентов с бессимптомным течением заболевания и крайне высоким риском прогрессирования. В книге отражены последние диагностические методы и современное состояние цитогенетического и генетического тестирования.

Для гематологов и врачей общей практики.

УДК 616-006.448(035)

ББК 54.11я73

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена, сохранена в информационной системе или передана в любой форме или любым способом (электронный, механический, фотокопирование, запись или другой) без прямо выраженного разрешения издателя.

Перевод Fast Facts: Heart Failure 2nd Edition опубликован по договоренности с Health Press.

Право Картика Рамасами и Сагара Лониала называться авторами настоящей работы подтверждается разделами 77 и 78 закона о защите авторских и патентных прав, а также прав в области конструкторских изобретений (1988). Издатель и авторы сделали все возможное, чтобы обеспечить точность данной книги, однако не принимают на себя ответственности за любые ошибки или пропуски.

Перед назначением любого препарата ознакомьтесь с информацией о нем, одобренной в вашей стране.

Зарегистрированные названия, торговые знаки и т. п., использованные в данной книге, даже если они не обозначены как таковые, не должны считаться незащищенными законом.

ISBN 978-1-910797-01-3 (англ.)

ISBN 978-5-98811-487-1 (рус.)

Text © 2017 Karthik Ramasamy, Sagar Lonial

© 2017 in this edition Health Press Limited

© **практическая медицина 2018**

ОДЕРЖАНИЕ

Введение.....	7
1 Эпидемиология и этиология.....	9
2 Состояния, предшествующие множественной миеломе.....	15
3 Патифизиология множественной миеломы и моноклональной гаммапатии неясного значения.....	25
4 Диагностика, стадирование и мониторинг множественной миеломы.....	31
5 Генетика и множественная миелома.....	43
6 Лечение впервые выявленной множественной миеломы.....	48
7 Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при множественной миеломе.....	58
8 Рецидивирующая и рефрактерная множественнаямиелома.....	63
9 Поражение костей и почек.....	75
10 AL-амилоидоз.....	82
11 Редкие плазмоклеточные заболевания.....	93
12 Сопроводительная терапия.....	103

Введение

Наше понимание множественной миеломы (ММ) растет значительными темпами, особенно с точки зрения ее факторов риска и потенциальных мишеней для терапии. С момента выхода первого издания книги «Коротко о главном» в 2015 г. Международная рабочая группа по изучению миеломы (IMWG) опубликовала новые критерии эффективности терапии ММ, включающие минимальную остаточную болезнь (МОБ). У пациентов, достигших МОБ негативности ($< 0,01$ % аномальных плазматических клеток) прогноз лучше, чем у лиц с МОБ; в связи с этим отсутствие МОБ стало новым критерием эффективности в клинических исследованиях и целью терапии. Цитогенетический анализ клональных плазматических клеток пациентов с МОБ теперь также открывает путь к персонализированной терапии, особенно у больных с ММ высокого риска. В недавно опубликованной международной системе стадирования (International Staging System) при стратификации риска используются результаты цитогенетического анализа.

В этом втором издании книги применяется недавно принятое IMWG расширенное определение симптоматической ММ, включающее гистологические критерии и характеристики моноклонального белка (так называемые критерии SUM CRAB). Новые критерии предусматривают выделение группы пациентов с бессимптомным течением заболевания и крайне высоким риском прогрессирования в течение 2 лет в ММ с клиническими проявлениями, у которых отсрочка терапии может привести к тяжелым последствиям. В соответствии с этой измененной классификацией 15 % больных с тлеющей (вялотекущей) миеломой необходима стандартная терапия.

В главе 4 мы описываем последние достижения в диагностических тестах и методах визуализации, а в главе 5 обсуждаем современное состояние цитогенетического и генетического тестирования. Выделение разных подтипов ММ позволяет индивидуализировать терапию на основе цитогенетических факторов риска.

Хотя ММ остается неизлечимым заболеванием, наше возрастающее понимание самой болезни и предшествующих ей состояний позволяет повысить эффективность лечения. Мы обновили главы 6-8, включив последние достижения в терапии ММ. Стандартом лечения пациентов, которым планируется трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), стала индукционная терапия на основе иммуномодулирующего препарата, ингибитора протеасом и кортикостероида, а у пациентов, которым не планируется ТГСК, режимы лечения на основе леналидомида и бортезомиба заменили мелфалан с преднизолоном. Хотя единой точки зрения о необходимости ТГСК при ММ нет, в продолжающихся клинических исследованиях показано, что высокодозная терапия с последующей ТГСК обеспечивает статистически значимое увеличение продолжительности ремиссии и общей выживаемости. Следовательно, необходимо добиваться максимального терапевтического эффекта и использовать стратегии длительной терапии, что позволяет у $1/3$ больных повысить выживаемость до 10 лет и более (с момента выявления заболевания).

При рецидивирующей или рефрактерной ММ требуется тщательная оценка соотношения эффективности и токсичности препаратов; теперь врач может использовать ингибиторы протеасом второго поколения, ингибиторы гистондеацетилазы и моноклональные антитела.

В книге «Коротко о главном» представлен всесторонний обзор ММ и других плазмоклеточных заболеваний от лабораторного стола к пациенту с описанием патогенеза, диагностики и лечения в контексте повседневной клинической практики. Мы думаем, что это идеальное руководство для всех, кто оказывает первичную медицинскую помощь, медицинских сестер, ординаторов и врачей разных специальностей, которые хотят быстро сориентироваться в этой быстроразвивающейся области медицины.

Вы можете проверить свои знания после прочтения этой книги с помощью теста FastTest на сайте fastfacts.com. Пожалуйста, пишите свои комментарии, если хотите оставить обратную связь. Мы надеемся, что эта книга поможет вам выбирать наилучшую тактику лечения ваших пациентов с ММ.

Благодарности. Мы выражаем благодарность Charise Gleason, Department of Hematology and Medical Oncology, Winship Cancer Institute of Emory University (США) за участие в написании главы! Мы также благодарим Jaimal Kothari и Faye Sharpley из Department of Clinical Haematology, Oxford University Hospitals NHS Trust (Великобритания) за рецензирование этой книги и Debbie Hay за предоставление изображений. Кроме того, мы признательны Dale Powner, Binding Site (Великобритания), за предоставленные изображения.