

TIPOVI MULTIPLOG MIJELOMA

„Kada sam saznao da mi je dijagnostikovao „tinjajući (bez simptoma, indolentni) mijelom“, moja trenutna reakcija je bila kada ćemo i gde početi lečenje. Odgovor lekara je bio da će me neko vreme samo posmatrati! Bez obzira na moju dijagnozu, život teče dalje.“

Tip multiplog mijeloma se otkriva na osnovu analize krvi, ispitivanja koštane srži i urina u kombinaciji sa drugim dijagnostičkim postupcima (rendgensko snimanje i druga dijagnostička snimanja itd). Različiti tipovi i pod-tipovi mijeloma se zasnivaju na vrsti imunoglobulina (paraproteina) koga proizvode maligni plazmociti. Većina pacijenata sa multiplim mijelomom, približno 65%, ima IgG mijelom. Sledeći najčešći tip je IgA mijelom. Tipovi IgM, IgD i IgE su retki. Ali multipli mijelom nije jedini poremećaj plazmocita. Postoje i druge slične bolesti. Klinička slika multiplog mijeloma može biti raznolika. Neki pacijenti imaju simptome „tinjajuće, indolentne“ bolesti koja ne zahteva hitno lečenje. Kod drugih, međutim, simptomi multiplog mijeloma se javljaju naglo i bolest može agresivno da zahvati kosti, bubrege i dovede do otkazivanja organa.

Obično se multipli mijelom razvija iz prethodne „nepravilnosti/bolesti“ pod nazivom MGUS ili „monoklonska gamopatija neodređenog značaja“. Nastanak ove bolesti je češći kod starijih osoba (3% osoba starijih od 70 godina, pri čemu se procenat povećava sa starošću). Radi se o benignom i ograničenom bujanju plazmocita koji proizvode relativno malu količinu M-proteina (monoklonski protein). Takvo stanje ne zahteva lečenje, ali pacijente treba redovno pratiti i posmatrati. Verovatnoća da će MGUS preći u multipli mijelom raste za 1% sa svakom godinom (npr. kod 60-godišnjeg pacijenta sa MGUS dijagnozom postoji 20%-tna verovatnoća da će do 80. godine oboleti od multiplog mijeloma). Lekari razlikuju više vrsta multiplog mijeloma.

Asimptomatski multipli mijelom

Ovaj tip multiplog mijeloma je poznat pod nazivom „tinjajući (bez simptoma, indolentni) mijelom“. Koncentracija M-proteina i udeo plazmocita u koštanoj srži su veći u odnosu na pacijente sa MGUS-om, ali ne postoje znaci koji ukazuju na to da je bolest uzrok kliničkih simptoma i oštećenja organa. U ovoj fazi pacijenti nisu anemični i nemaju hiperkalcemiju, nemaju promene na kostima niti bilo kakve znake smanjene bubrežne funkcije.

Asimptomatski multipli mijelom ne zahteva nikakvo lečenje. U svakom slučaju, pacijenti moraju redovno da se prate jer se kod većine pacijenata tokom vremena razvija u simptomatski multipli mijelom. A ta bolest već zahteva lečenje.

Simptomatski multipli mijelom

Simptomatski multipli mijelom se razlikuje od asimptomatskog po pojavi najmanje jednog simptoma koji je karakterističan za ovu bolest (ali može da obuhvati sve simptome): anemija, hiperkalcemija, promene na kostima – osteoliza, ili smanjena

funkcija bubrega. U tom slučaju se odmah započinje sa lečenjem.

Solitarni plazmocitom

Solitarni plazmocitom je stanje u kome se plazma ćelije nagomilavaju samo u jednom predelu tela; to ne mora nužno da bude u koštanoj srži i koštana srž nije zahvaćena. Ovo stvaranje mase je često, na primer, u predelu glave ili grla gde se nalaze žlezde i limfno tkivo. Može da se pojavi i u samo jednom pršljenu. S obzirom na lokaciju, razlikujemo dva tipa: koštani i nekoštani. Pacijent nije anemičan, nema hiperkalcemiju, nema vidljivih promena u kostima i funkcija bubrega nije smanjena.

U ranim fazama, solitarni plazmocitom se leči hirurškom intervencijom i lokalnom zračnom terapijom pomoću jonizujućeg zračenja (radioterapijom). Kod pacijenata koji boluju od ovog tipa, postoji verovatnoća od 50 procenata da će bolest napredovati u multipli mijelom, iako proces nekada traje duže od 15 godina.

Nesekretorni mijelom

Samo kod 1% pacijenata sa multiplim mijelomom ne mogu da se otkriju monoklonska antitela ili povišeni nivoi slobodnih lakih lanaca u serumu. Uprkos tome, ovi pacijenti imaju udeo klonskih plazmocita u koštanoj srži >10%, kao i sve kliničke simptome bolesti. Iako je kod tih pacijenata manji rizik od bubrežnih komplikacija, svi ostali simptomi se mogu uporediti sa klasičnim simptomima multiplog mijeloma. To otežava postavljanje dijagnoze bolesti jer je neophodno ispitivanje koštane srži.

Ekstramedularni plazmocitom

Kod ovog tipa multiplog mijeloma, izolovana masa se nagomilava

izvan kosti ili koštane srži. Može da zahvati bilo koji deo tela, ali najčešće nastaje u području gornjih disajnih puteva gde postoji obilno limfno tkivo. Obično se monoklonska antitela ne mogu otkriti u krvi. Takođe se ne može otkriti ni porast broja plazmocita u koštanoj srži. Pacijenti nemaju ni kliničke probleme koji su posledica same bolesti, osim onih koji su povezani sa rastom tumora.

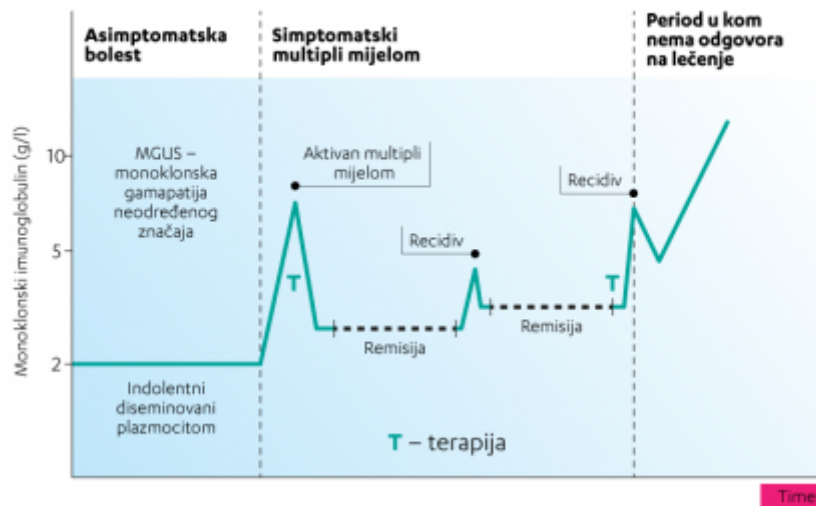
Ekstramedularni plazmocitom prelazi u multipli mijelom kod 15% pacijenata, dok se to događa kod 50% pacijenata koji imaju solitarni plazmocitom. Kod ovog tipa multiplog mijeloma je obično potrebna samo hirurška intervencija i lokalna radioterapija jonizirajućim zračenjem.

Plazmocitna leukemija

Plazmocitna leukemija je stanje u kojem se maligni plazmociti mogu naći u perifernoj krvi pacijenta i njihov broj nadmašuje broj leukocita za 20%. Ova bolest se može razviti kod svakoga, pa čak i kod pacijenata koji već boluju od multiplog mijeloma. Pacijentima sa plazmocitnom leukemijom je potrebno hitno lečenje, a dugoročna prognoza bolesti nije povoljna.

Tok multiplog mijeloma

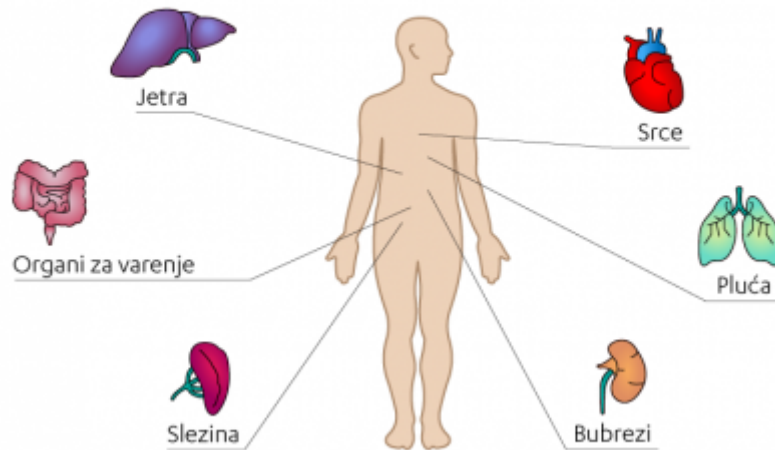
Šematski prikaz toka multiplog mijeloma



Uprkos činjenici da je lečenje uspešno kod većine pacijenata, ova bolest ima visoku stopu recidiva (povratak bolesti, novi zamah bolesti). Cilj lečenja je stoga sprečiti recidiv, smanjiti komplikacije i produžiti životni vek pacijenta. Ako se bolest ponovo vrati, potrebno je ponoviti lečenje. Danas nam je cilj da novim lekovima u lečenju multiplog mijeloma postignemo potpun odgovor na lečenje. To će značajno smanjiti moguće komplikacije bolesti i povećati stopu preživljavanja lečenih pacijenata.

AL-amiloidoza – amiloidoza lakih lanaca

Delovi tela u kojima se najčešće otkrivaju amiloidi kod pacijenata obolelih od amiloidoze

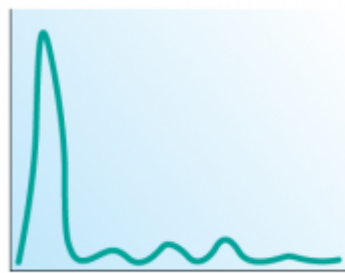


Delovi tela u kojima se najčešće otkrivaju amiloidi kod pacijenata obolelih od amiloidoze

15 do 20% pacijenata koji boluju od multiplog mijeloma može imati blagu AL-amiloidozu. To znači da maligni plazmociti proizvode preveliku količinu slobodnih lakih lanaca od kojih se formira poseban amorfn protein pod nazivom amiloid. Ovaj protein se nakuplja u svim organima osim u centralnom nervnom sistemu. Nakuplja se u srcu, respiratornom sistemu, bubrezima, perifernom nervnom sistemu, organima za varenje itd.

Klinički znaci kod pacijenta uključuju znake srčane insuficijencije i bubrežne insuficijencije (oni izlučuju velike količine proteina), otežano disanje, proliv, gubitak težine, osećaj peckanja i utrnulost ruku i nogu, vrtoglavicu, može doći do gubitka svesti i sindroma karpalnog kanala. Dijagnoza se postavlja histološkom analizom. To znači da se deo zahvaćenog tkiva mora pregledati pod mikroskopom. Obično je zahvaćeno masno tkivo; stoga se obavlja biopsija masnog tkiva. Udružena AL-amiloidoza se leči tako što se leči multipli mijelom. Efikasnim lečenjem multiplog mijeloma dolazi i do smanjenja kliničkih tegoba koje proističu iz amiloidoze.

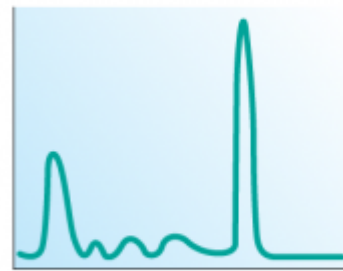
Normalni klirens



alb a1 a2 β γ

alb = protein

Prisustvo monoklonskih proteina



alb a1 a2 β γ

Čak i ako pacijent ne boluje od multiplog mijeloma, plazmociti ipak mogu da proizvode amiloid i to po principu kloniranja. Ovo je poznato i kao AL-amiloidoza. Oštećenje funkcije organa, klinička slika i dijagnostički postupci su isti kao kod pacijenata koji boluju od multiplog mijeloma sa udruženom AL-amiloidozom.

Koncentracija M proteina je blago povišena kod pacijenata sa amiloidozom, kao i kod pacijenata sa MGUS-a (monoklonska gamopatija neodređenog značaja), stanja koje prethodi multiplom mijelomu. Za bolest je karakterističan povišen nivo belančevina u urinu i povišen nivo hormona u krvi što ukazuje na srčanu insuficijenciju (BNP - moždani natriuretski peptid).

AL-amiloidoza se leči istim metodama kao i multipli mijelom, čak i primenom autologne transplantacije hematopoetskih matičnih ćelija ako to dozvoljava stanje pacijenta. Cilj lečenja je suzbiti maligne plazmocite koji izlučuju amiloid i na taj način sprečiti taloženje amiloida u tkivima.

PHSER/HEM/0518/002

[/rs/bolesti/multipli-mijelom/o-bolesti/sta-je-multipli-mijelom/tipovi-multiplog-mijeloma](#)