

Bệnh đa u tủy

CÁC LOẠI TẾ BÀO PLASMA

NHIỀU MYELOMA (75%) - ác tính

nhân bản kéo dài từ giai đoạn tiền tế bào B sang giai đoạn tế bào plasma của sự mạch lạc. Có thể tạo ra IgG (60%), IgA (20%), hoặc chuỗi nhẹ (15%)

WALDENSTRÖM MACROGLOBULEMIA

(20%) - tăng sinh tế bào lympho plasmacytoid (loại tế bào xuất hiện sớm hơn huyết tương

tử). Sản xuất IgM. Bây giờ được phân loại là ung thư hạch bạch huyết lymphoplasmacytic

BỆNH VIÊM XOANG BẰNG CHUỖI NẶNG — IgA,

IgG, hoặc chuỗi nặng IgM

BỆNH VIÊM XOANG BẰNG LIGHT-CHAIN — κ hoặc λ

chuỗi ánh sáng

AL (CHÍNH) AMYLOIDOSIS — λ hoặc κ

chuỗi ánh sáng

SINH LÝ HỌC

MGUS — xảy ra ở 2% dân số trên 50 tuổi

và 3% trên 70 tuổi. Tỷ lệ chuyển đổi thành

rối loạn tế bào huyết tương ác tính (nhiều u tủy, bệnh macroglobulin máu Waldenström, bệnh amyloidosis nguyên phát, u lympho tế bào B hoặc mãn tính bệnh bạch cầu lymphocytic) là khoảng 1% mỗi năm

CÁC YẾU TỐ RỦI RO

- CÁ NHÂN — tuổi già, chủng tộc Da đen
- BỆNH - tăng bạch cầu đa dòng mãn tính
- ĐIỀU TRỊ - bức xạ

ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG

TRIỆU CHỨNG

- PANCYTOPENIA — suy nhược, mệt mỏi, nhiễm trùng, chảy máu lợi, bầm máu, chảy máu cam, rong kinh
- TĂNG PROTEIN POLYCLONAL — nhiễm trùng do đến Ig bình thường, hội chứng tăng độ nhớt
- LESIONS XƯƠNG LYTIC — đau, gãy xương
- HYPERCALCEMIA — suy nhược, buồn nôn, đau bụng đau, đa niệu, thay đổi trạng thái tâm thần
- NEUROLOGIC — bệnh thần kinh ngoại vi do amyloidosis, sự hủy diệt tế bào huyết tương của

màng não, chèn ép dây rốn, hoặc bệnh căn nguyên

từ các tổn thương thoái hóa đốt sống ±

plasmacytoma

- THẤT BẠI RENAL

- PRE-RENAL — N & V, huyết khối tĩnh mạch thận

- RENAL - u tủy thận (u tủy thận (tubulointerstitial

thiệt hại do tăng hấp thụ chuỗi ánh sáng ở ống lượn gần), hủy hoại tế bào huyết tương, Bence Jones / bệnh thận bó bột,

bệnh amyloidosis (λ), bệnh lắng đọng chuỗi nhẹ (κ), tăng calci huyết (nephrogenic DI),

cryoglobulinemia, viêm bể thận, nhiễm trùng huyết

- SAU KHI TÁI SINH - sỏi thận (axit uric), bàng quang thần kinh

- TÁI TẠO - chán ăn, mệt mỏi, sụt cân

ĐIỀU TRA

NỀN TẢNG

- LABS — CBC, phết tế bào ngoại vi, dung dịch kiềm, urê, Cr,

Ca, β_2 microglobulin, độ nhớt huyết thanh, định lượng globulin miễn dịch, albumin, huyết thanh

điện di protein (suy giảm tương hồ), điện di protein niệu, 24 giờ

thu thập nước tiểu cho protein Bence Jones

- HÌNH ẢNH — MRI hoặc PET-CT; nếu không có sẵn sử dụng

khảo sát xương (NB: quét xương tiêu chuẩn

không đóng một vai trò trong u tủy thường quy
dàn dựng)

- BONE MARROW BIOPSY

- LƯU Ý - u tủy chuỗi nhẹ (20%) có thể có
điện di protein huyết thanh bình thường.

Protein Bence Jones trong nước tiểu (protein nước tiểu
điện di) được yêu cầu để phát hiện paraproteinemia; u tủy không tiết (3%)
yêu cầu sinh thiết tủy xương để chẩn đoán

CÁC VẤN ĐỀ CHẨN ĐOÁN VÀ TIÊU SỬ

CÁC CỤM CHẨN ĐOÁN

- TRIỆU CHỨ

protein M thấp). AL amyloidosis được đặc trưng bởi tiền chất amyloid độc, không
hòa tan

(chuỗi nhẹ) tập hợp lắng đọng trong các mô ở dạng tấm xếp nếp β đối song song.
Sự vắng mặt của các triệu chứng gợi ý

MGUS hoặc SMM

- IG QUANTITATIVE — thường giảm huyết thanh
mức độ bình thường của các globulin miễn dịch đa dòng
trong bệnh đa u tủy. Tuy nhiên, điều này cũng có thể
xảy ra trong MGUS

- SERUM M PROTEIN LEVEL — cấp càng cao

(ví dụ: > 30 g / L [> 3 g / dL]), khả năng đa u tủy càng cao

CÁC VẤN ĐỀ CHẨN ĐOÁN VÀ TIÊU SỬ

(TIẾP THEO)

CÁC VẤN ĐỀ CHẨN ĐOÁN VÀ TIÊU SỬ

(TIẾP THEO)

- CÁC CẤP ĐỘ CHUỖI ÁNH SÁNG SERUM — đa u tủy

sẽ có huyết thanh liên quan / miễn phí không được phân giải

tỷ lệ chuỗi ánh sáng (κ hoặc λ) từ 100 trở lên, miễn là mức độ tuyệt đối của ánh sáng liên quan

chuỗi ít nhất là 100 mg / L; một chuỗi ánh sáng miễn phí

tỷ lệ (tỷ lệ FLC) <0,26 hoặc > 1,65 dự đoán cao

rủi ro MGUS

- BENCE JONES PROTEINURIA — sự hiện diện của

chuỗi nhẹ đơn dòng (đặc biệt > 1 g / ngày)

trong nước tiểu gợi ý đa u tủy.

Tuy nhiên, một lượng nhỏ (<50 mg / ngày) có thể

cũng xảy ra trong MGUS

- HÌNH ẢNH — để đánh giá sự tham gia xương cho

bệnh nhân nghi ngờ đa u tủy.

Bệnh nhân bị SMM có thể yêu cầu chẩn đoán hình ảnh

bao gồm PET-CT, CT toàn thân liều thấp, hoặc

MRI toàn bộ cơ thể hoặc cột sống / xương chậu

GIAI ĐOẠN DURIE – SALMON CHO NHIỀU LẦN

MYELOMA

- GIAI ĐOẠN I (gánh nặng khối u thấp, $<0,6 \times 10^{12} / m^2$) —tất cả

Hb $> 100 \text{ g / L}$ [$> 10 \text{ g / dL}$], $Ca^{2+} \leq 2,6 \text{ mmol / L}$

[$\leq 10,4 \text{ mg / dL}$], xương bình thường hoặc xương đơn độc

chỉ u plasmacytoma, IgG $< 50 \text{ g / L}$ [$< 5 \text{ g / dL}$], IgA

$< 30 \text{ g / L}$ [$< 3 \text{ g / dL}$] và chuỗi λ hoặc κ niệu < 4

g / ngày. Thời gian sống thêm trung bình ~ 60 tháng

- GIAI ĐOẠN II (gánh nặng trung gian, $0,6-1,2 \times 10^{12} /$

m^2) —giữa giai đoạn I và III. Thời gian sống sót trung bình

~ 30 tháng

- GIAI ĐOẠN III (gánh nặng khối u cao, $> 1,2 \times 10^{12} / m^2$) -

bất kỳ Hb nào $< 85 \text{ g / L}$ [$< 8,5 \text{ g / dL}$], $Ca^{2+} > 2,6$

mmol / L [$> 10,4 \text{ mg / dL}$], > 3 tổn thương ly giải, cộng

một trong những IgG $> 70 \text{ g / L}$ [$> 7 \text{ g / dL}$], IgA $> 50 \text{ g / L}$ [> 5

g / dL], hoặc chuỗi λ hoặc κ niệu $> 12 \text{ g / ngày}$.

Thời gian sống thêm trung bình ~ 15 tháng

- THUỘC TÍNH — A ($Cr < 175 \mu\text{mol / L}$ [$< 1,9 \text{ mg / dL}$])

và B (suy thận với $Cr > 175 \mu\text{mol / L}$

[$> 1,9 \text{ mg / dL}$])

CÁC YẾU TỐ CHUYÊN GIA ĐỐI VỚI NHIỀU

MYELOMA — β_2 microglobulin, albumin, tiểu cầu, creatinine và tuổi. Dàn dựng quốc tế

hệ thống đa u tủy đặc biệt hữu ích.

Phiên bản sửa đổi bao gồm

dấu hiệu di truyền tế bào

- GIAI ĐOẠN I — $\beta 2$ microglobulin $< 3,5$ mg / L, albumin

≥ 35 g / L [$\geq 3,5$ g / dL]. Thời gian sống sót trung bình

62 tháng

- GIAI ĐOẠN II - không phải giai đoạn I và III. Thời gian sống sót trung bình

44 tháng

- GIAI ĐOẠN III — $\beta 2$ microglobulin $\geq 5,5$ mg / L. Trung bình

tồn tại 29 tháng

SỰ QUẢN LÝ

BỆNH ĐA U TỬY

- TUỔI < 65 VÀ KHỎE MẠNH KHÁC (chữa khỏi bệnh

ý định) —cực ứng hóa trị carilzomib + lenalidomide + dexamethasone, hoặc

bortezomib + lenalidomide + dexamethasone.

Nếu đáp ứng tốt thì chuyển sang liều cao

melphalan tiếp theo là autologous

Thuế TTĐB. Điều trị duy trì sau thuế TTĐB với

lenalidomide được khuyến khích

- TUỔI > 65 HOẶC TƯƠNG TỰ (ý định giảm nhẹ) -

carilzomib + lenalidomide + dexamethasone,

bortezomib + lenalidomide + dexamethasone,

ixazomib + lenalidomide + dexamethasone. Nếu

bệnh xương, thêm bisphosphonate (alendronate, zoledronate)

• CÁC BIỆN PHÁP HỖ TRỢ — hydrat hóa (> 3 L / ngày),

tăng calci huyết (hydrat hóa, prednisone

25 mg PO QID, pamidronate), bệnh lý thận (điều trị nguyên nhân cơ bản), nhiễm trùng

(kháng sinh, coi IVIG là biện pháp cuối cùng nếu nhiễm trùng tái phát mặc dù đã dùng kháng sinh dự phòng), tổn thương xương (pamidronate 90 mg IV

hơn 2 giờ q3–4 tuần, bức xạ, chỉnh hình đốt sống),

thiếu máu Hb <90 g / L [<9 g / dL] (truyền máu,

thường đáp ứng với tác nhân kích thích tạo hồng cầu, mặc dù người ta nên tập thể dục

thận trọng do tăng nguy cơ huyết khối tắc mạch và tử vong), tăng độ nhót

hội chứng (máy đo độ nhót Ostwald > 5, điện di huyết tương), chống đông máu dự phòng (nếu dùng thalidomide / lenalidomide và

hóa trị)

SMM — không điều trị hoặc thử nghiệm lâm sàng. Theo

về mặt lâm sàng

MGUS — không điều trị. Theo dõi lâm sàng

CÁC VẤN ĐỀ ĐIỀU TRỊ

CHỈ ĐỊNH ĐIỀU TRỊ NHIỀU

MYELOMA—> giai đoạn I, mức độ tăng dần của

Protein M trong huyết thanh hoặc nước tiểu, tăng canxi huyết đáng kể, thiếu máu, suy thận, xương ly giải

tổn thương, u plasmacytoma ngoài tủy

QUYỀN LỢI CỤ THỂ

XƯƠNG KHỚP RẮN - tổn thương xương đơn độc với số lượng hạn chế

protein đơn dòng trong huyết thanh hoặc nước tiểu và

không có sự suy giảm mô. Bức xạ thường là

điều trị lựa chọn và có thể dẫn đến một phương pháp chữa trị. 80%

cơ hội phát triển đa u tủy

AMYLOIDOSIS — Xem tr. 483 để biết thêm chi tiết.

Công việc bao gồm sinh thiết mỡ bụng, Abd US,

và siêu âm tim

HỘI CHỨNG BÀI THO — u tủy xương do viêm xương

bị bệnh đa dây thần kinh, bệnh to cực, bệnh nội tiết

(tiểu đường, suy giáp, cận giáp, thiếu năng sinh dục), Protein đơn dòng, Thay đổi da

(tăng sắc tố da, tăng sắc tố da, chứng acrocyanosis,

màng phổi, u máu / giãn mạch máu). Bệnh đa dây thần kinh và rối loạn tế bào huyết tương đơn dòng

quan trọng nhất

HỘI CHỨNG KHẢ NĂNG GIẢM THIỂU — IgG > 70 g / L

[> 7 g / dL] hoặc IgA > 50 g / L [> 5 g / dL]. Triệu chứng

bao gồm mệt mỏi, thay đổi trạng thái tinh thần, tiêu điểm hoặc
thay đổi thần kinh không tiêu điểm, thay đổi thị giác
cùng với bệnh võng mạc, đau thắt ngực, chảy máu
rối loạn, cryoglobulin, hiện tượng Raynaud, hoặc
phun trào có mục đích khi tiếp xúc với giá lạnh