

Adres wydawcy i redakcji:
37-700 Przemyśl , ul. Łukasińskiego 7

Materiały XIII Międzynarodowej naukowo-praktycznej konferencji
«Europejska nauka XXI powieką- 2017», Tom 10 : Gospodarka rolna .
Medycyna . Ekologia . Biologiczne nauki . Przemysł: Nauka i studia -4 str.

Zespół redakcyjny: dr hab. Jerzy Ciborowski (redaktor prowadzący),
mgr inż. Piotr Jędrzejczyk, mgr inż. Zofia Przybylski, mgr inż. Dorota
Michałowska, mgr inż. Elżbieta Zawadzki, Andrzej Smoluk, Mieczysław
Luty, mgr inż. Andrzej Leśniak, Katarzyna Szuszkiewicz.

**Materiały XIII Międzynarodowej naukowo-praktycznej konferencji ,
«Europejska nauka XXI powieką- 2017», 07 -15 maja 2017 roku po
sekcjach: Gospodarka rolna . Medycyna . Ekologia . Biologiczne nauki .**

e-mail: paha@rusnauka.com

Cena 54,90 zł (w tym VAT 23%)

ISBN 978-966-8736-05-6

© Kolektyw autorów, 2017

© Sp. z o.o. «Nauka i studia», 2017

* 226540*

Гавеля В.Н., Овсянникова Л.И., Мединец С.В., Буткус А.В., Ситало С.Г.

ПАРАПРОТЕИНЕМИЧЕСКИЕ ГЕМОБЛАСТОЗЫ

ПАРАПРОТЕИНЕМИЧЕСКИЕ ГЕМОБЛАСТОЗЫ -особая группа опухолей лимфатической системы, при которых опухолевые клетки (лимфоциты или плазматические) синтезируют иммуноглобулин. Как правило, синтез остальных иммуноглобулинов снижен; постепенно нарастает иммунологическая несостоятельность организма. Парапротеинемические гемобластозы встречаются во всех странах мира. Их частота увеличивается с возрастом, максимум заболеваемости отмечается в 50—60 лет. К парапротеинемическим гемобластозам относятся миеломная болезнь, макроглобулинемия Вальденстрема, болезнь тяжелых цепей. Эти лейкозы своим клеточным субстратом имеют преимущественно зрелые элементы - плазмоциты, лимфоциты, поэтому должны относиться к группе хронических лейкозов. **Множественная миелома** (миеломная болезнь, генерализованная плазмцитомы, болезнь Рустицкого — Калера) — самый частый парапротеинемический гемобластоз. Морфологическая картина представлена плазматическими клетками той или иной степени зрелости, часто с чертами атипизма. В развернутой стадии опухоль локализуется в костном мозге (позвонков, костей черепа, ребер, костей таза, проксимальных отделов бедренных и плечевых костей), очень редко в печени, селезенке, лимфатических узлах. Клиническая картина множественной миеломы разнообразна. Первые признаки (боль, утомляемость, слабость) появляются обычно в III стадии. Остеодеструктивный процесс приводит к развитию болевого синдрома. Чаще боли связаны с поражением позвоночника (компрессионные переломы тел позвонков), крестца. Нередко болят ребра, пораженные опухолью проксимальные отделы бедренных и плечевых костей. При экстрадуральной локализации очагов выраженный болевой синдром предшествует сдавлению спинного мозга. Болезнь может начаться с патологического перелома кости, почечной недостаточности, разнообразных проявлений амилоидоза, невропатии, анемии, рецидивирующих инфекционных осложнений. Часто подозрение на множественную миелому возникает при исследованиях крови и мочи; у 60—70% больных на ранних стадиях болезни

СОЭ увеличивается до 50—80 мм/ч; этот показатель и при отсутствии лечения отличается стабильностью. По мере прогрессирования процесса появляется анемия, которая постепенно углубляется; содержание тромбоцитов может снизиться. Протеинурия в начале болезни регистрируется у 80% больных. Постоянная протеинурия при скудном осадке мочи у пожилых людей должна вызывать подозрение на множественную миелому. У 30% больных развивается почечная недостаточность (азотемия), у 10—20% — гиперкальциемия. Костный деструктивный процесс обусловлен остеолитическим влиянием на кость опухолевых лимфоцитарных предшественников миеломных клеток. Поскольку клетки множественной миеломы стимулируют деятельность остеокластов, вокруг очагов опухоли происходит разрушение кости. В развернутой стадии опухоль обычно не разрушает кортикальный слой кости; она приподнимает и истончает его, образуя вздутия на ребрах, груди, черепе. В терминальной стадии опухоль формирует сквозные дефекты и прорастает в окружающие мягкие ткани. Недостаточность продукции нормальных иммуноглобулинов вызвана угнетением нормального лимфоцитопоэза опухолевыми клетками. В основе почечной патологии лежит отложение в канальцах и клубочках имеющегося в избытке моноклонового иммуноглобулина или его дериватов. На этой основе развиваются склеротические процессы в почках с прогрессирующей их недостаточностью. Белковые отложения в тканях внутренних органов, суставов могут провоцировать развитие соответствующей патологии, в частности сердечной недостаточности, ревматоидоподобного синдрома и т. п. Угнетение продукции нормальных иммуноглобулинов ведет к недостаточной выработке антител, склонности к инфекциям. Избыток белковой продукции может приводить к появлению синдрома повышенной вязкости (резкий астенический синдром, нарушения кровообращения по микроциркуляторному типу, тромбозы, инфаркты внутренних органов, геморрагический синдром по типу васкулита). Макроглобулинемия Вальденстрема - парапротеинемический гемобластоз с поражением лимфатической ткани, при котором опухолевые клетки продуцируют большое количество иммуноглобулина М, заметно повышающего вязкость крови, замедляющего кровоток, приводящего к стазам, тромбозам и разрывам мелких сосудов. При болезни Вальденстрема на электрофореграмме определяется отчетливо выраженный пик аномальных макроглобулинов с чрезвычайно высоким молекулярным весом М-фракции, которая обычно располагается в области между β - и γ -глобулиновыми

фракциями (ближе к зоне γ -фракции) .При электрофорезе белков сыворотки крови выявляется гомогенный пик (M-градиент) с электрофоретической подвижностью в зоне *бета* или *гамма*. Диагноз подтверждается иммуноэлектрофорезом, при котором устанавливается IgM-природа парапротеина. Макроглобулин содержит *и* или *лямбда* легкие цепи. Ультрацентрифугирование обнаруживает гомогенный IgM с константой седиментации 19S. IgM составляет от 20 до 70% общего белка плазмы. Известны [болезнь тяжелых гамма-цепей](#) , [болезнь тяжелых альфа-цепей](#) и [болезнь тяжелых мю-цепей](#) , описан единственный случай [болезни тяжелых дельта-цепей](#) , болезнь тяжелых эpsilon-цепей не описана. В опухолевых клетках выявлены генетические дефекты, которые могут быть причиной секреции аномальных цепей. По клинической картине заболевания этой группы сходны с [лимфомами](#). Болезнь тяжелых альфа-цепей - наиболее распространенная болезнь среди [болезней тяжелых цепей](#) . Обычно встречается у людей моложе 50 лет (чаще между 10 и 30 годами). Характерно выраженное [увеличение лимфоузлов брыжейки](#) . Инфильтрация слизистой кишечника лимфоцитами и плазматическими клетками и атрофия ворсинок слизистой кишечника приводят к [хроническому поносу](#) и [синдрому нарушения всасывания](#) . Характерна инфильтрация собственной пластинки слизистой тонкой кишки [лимфоплазмоцитoidными клетками](#) , секретирующими аномальные альфа-цепи. Характерный пик на электрофореграмме обычно размыт из-за склонности [парапротеина](#) к полимеризации. Диагностика основана на выявлении в сыворотке [парапротеина](#) , который реагирует с антителами к IgG, но не с антителами к легким цепям (уровень парапротеина часто бывает ниже 20 г/л). Парапротеин обычно присутствует как в крови, так и в моче. Он чаще всего представляет собой тяжелые гамма1-цепи.

Литература

1. В.В.Меньшиков. Клиническая лабораторная аналитика.М.,2012
2. В.С.Камышников.Методы клинических лабораторных исследований.М.,2016