

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00326&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00326. Макроглобулінемія Вальденстрема (МВ)

Автори: Marjatta Sinisalo, Outi Laine
Редактор оригінального тексту: Hanna Pelttari
Дата останнього оновлення: 2018-02-21

Основні положення

- Пам'ятайте, що макроглобулінемія Вальденстрема у рідкісних випадках може бути причиною підвищення ШОЕ.
- У більшості випадків дане захворювання має довготривалий перебіг; може прогресувати дуже повільно
- За своєю суттю це захворювання відноситься до лімфом (лімфоплазмочитарна лімфома); діагноз МВ встановлюється, коли виявляють парапротеїни класу IgM
- Клініка проявляється симптомами цитопенії та імунодефіциту, екстремедулярними пухлинними інфільтратами та симптомами підвищення в'язкості крові, часто - нейропатією.
- Без остеолітичних деструкцій

Визначення

- Клональна проліферація зрілих В-клітин (диференціювання на рівні перетворення лімфоцитів у плазматичні клітини) з однорідною фракцією імуноглобуліну (парапротеїн, компонент М), виявлена при проведенні електрофорезу сироваткового білка. Він завжди складається з IgM.

Епідеміологія

- Зустрічається набагато рідше, ніж мієломна хвороба, показник захворюваності становить близько 0,3 нових випадків/100 000 осіб/рік
- Зазвичай розвивається у віці 60-70 років, дуже рідко зустрічається серед молодих осіб.
- Трохи частіше зустрічається серед чоловіків (60% випадків).

Етіологія

- Невідома; є підозра на зв'язок хронічної імуностимуляції та аутоімунних захворювань з початком захворювання.

Діагностичні критерії

- Лімфоплазмочитарна лімфома як знахідка в кістковому мозку та сироваткового парапротеїну IgM.

Диференційна діагностика

- Інші стани, при яких виявляють парапротеїн IgM:
 - IgM-МГНЗ (моноклональна IgM-гаммапатія невизначеного значення, провести межу між IgM-МГНЗ і МВ - складно)
 - Надзвичайно рідкісна мієлома IgM (остеолітичні деструкції кісток вказують на мієломну хворобу)
 - В-лімфоцитарні новоутворення (хронічний лімфоїдний лейкоз, дифузна лімфома)

Клінічна і лабораторна картина

- Кожен симптом виникає приблизно в 20-25% пацієнтів
 - Погіршення загального стану
 - Кровотеча
 - Спленомегалія
 - Гепатомегалія
 - Лімфаденопатія

- Симптоми, пов'язані з підвищенням в'язкості крові: порушення зору, головний біль, запаморочення та інші симптоми, пов'язані з мозковим кровообігом
- Неврологічні симптоми: дистальна симетрична повільно прогресуюча сенсомоторна полінейропатія
- Результати лабораторних досліджень
 - Підвищення ШОЕ
 - Парапротейін при проведенні електрофорезу сироваткового білка, який за допомогою методу імунофіксації визначається як IgM
 - Підвищення в'язкості сироватки крові можна виявити приблизно в 50% пацієнтів, якщо IgM > 40 г/л (при подальшому спостереженні дане дослідження призначається рідко, результат отримують із затримкою).
 - Часто діагностується анемія або тромбоцитопенія
 - Наявність високого рівня парапротейіну може призвести до помилкових результатів лабораторних досліджень (наприклад, натрію, креатиніну, сечовини, холестерину, білірубіну, ЛДГ, СРБ).

Первинні дослідження

- Автоматизований загальний аналіз крові та аспіраційна біопсія кісткового мозку
- Електрофорез сироваткового білка (якщо виявлено парапротейін, слід провести метод імунофіксації)
- IgG, IgA і IgM у плазмі крові
- Креатинін плазми та рівень сечової кислоти у сироватці крові
- Рентгенографія органів грудної клітки та ультразвукове дослідження органів верхнього відділу живота

Перебіг захворювання і прогноз

- Перебіг захворювання може бути різноманітним; середня очікувана тривалість життя становить 5-6 років. Хороша відповідь на лікування покращує прогноз.
- МВ зазвичай має довготривалий перебіг і може прогресувати дуже повільно.

Ускладнення

- Синдром підвищення в'язкості крові (зазвичай пов'язаний з підвищенням рівня IgM > 50 г/л)
- Кріоглобулінемія
- Хронічна хвороба холодкових аглютинінів: Парапротеїн IgM може діяти як холододивний аглютинін і призводити до розвитку гемолітичної анемії.
- Кровотечі та інфекції

Лікування та подальше спостереження доказ [06383] C доказ [07120] C

- Лікування не проводять безсимптомним пацієнтам.
- Схему лікування визначає лікар-терапевт або лікар-гематолог.
- Для лікування синдрому підвищення в'язкості крові показаний плазмаферез.
- Лікування безсимптомних пацієнтів себе не виправдало. Для лікування пацієнтів з симптомами хвороби призначають такі лікарські засоби:
 - ритуксимаб (моноклональне антитіло до CD20)
 - хлорамбуцил, циклофосфамід, кладрибін, флударабін, бендамустин, бортезоміб, талідомід
 - глюкокортикоїди.

Коментар експерта. Лікарський засіб кладрибін станом на 18.04.2019 в Україні не зареєстрований.

- При агресивному перебігу захворювання можливе призначення трансплантації стовбурових клітин.

Пов'язані ресурси

- Інтернет-джерела пов'язані [00153] [Waldenström's macroglobu...]
- Джерела пов'язані [00153] [Waldenström's macroglobu...]

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 06383](#). Alkylating agents and fludarabine for Waldenstrom's macroglobulinaemia.
Дата оновлення: 2009-07-07
Рівень доказовості: C
Резюме: In patients with Waldenstrom's macroglobulinaemia treated with fludarabine or CAP there may not be statistical difference in overall survival rate, but fludarabine may to be superior in terms of response rate and duration.
- [Доказовий огляд 07120](#). Bendamustine for patients with indolent B cell lymphoid malignancies including chronic lymphocytic leukaemia.
Дата оновлення: 2013-02-19
Рівень доказовості: C
Резюме: Bendamustine may improve progression-free survival in patients with indolent B cell lymphoid malignancies, but may have no effect on overall survival.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00326 Ключ сортування: 015.047 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2018-02-21

Автор(и): Marjatta SinisaloOuti Laine Автор(и) попередніх версій статті: Petri Oivanen Редактор(и): Hanna Pelttari
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Internal medicine Haematology

Ключові слова індексу
mesh: Waldenstrom Macroglobulinemia speciality: Haematology speciality: Internal medicine icpc-2: B74
mesh: M component mesh: hyperviscosity mesh: Immunoglobulin M mesh: B-Lymphocytes mesh: Chlorambucil
mesh: IgM-MGUS mesh: Blood Protein Electrophoresis mesh: antineoplastic agent treatment mesh: blood viscosity