

Tabulka 3.4 Monoklonální gamapatie klinického významu a její projevy způsobené vazbou M-Ig na autoantigeny a dalšími mechanismy. Upraveno dle publikace Ferman, et al. (2018) (2)

Protilátkové aktivity				
	Mechanismus	Hlavní charakteristika monoklonální gamapatie	Nejčastěji postižené orgány	Citace
Typ II smíšená kryoglobulinemie	Monoklonální IgM se váže na polyklonální IgG	M-IgM	Imunitními komplexy způsobená vaskulitida s poškozením kůže, ledvin periferních nervů	113–116
Získaný angioedém, získaný deficit C1 inhibitoru	C1 inhibitor	M-IgM	Angioedém	105–108
Von Willebrand disease	vW faktor	M-IgM	Krvácení	109
Bulózní kožní onemocnění	Vazba M-IgA na dermoepidermální junkci	M-IgA, M-IgA	Kožní puchýře typu pemphigu	85–87
Cold agglutinin disease	Vazba M-IgM na erytrocyty	M-IgM	Chladem indukovaná intravaskulární hemolýza	110–112
IgM periferní neuropatie	Vazba M-IgM na antigeny periferních nervů (MAG)	M-IgM	Ataxická polyneuropatie	88–104
CAP (<i>complement alternative pathway activation</i>)	Nejasný mechanismus, zřejmě M-Ig namířený proti regulačnímu proteinu	M-IgG	Ledviny	122–125
Nejasná souvislost M-Ig s nadprodukcí cytokinů				
POEMS syndrom	VEGF	Lambda LC téměř vždy, v 50 % M-IgA Osteosklerotická kostní ložiska	Periferní nervy ve 100 % a další manifestace	131–133
Zatím neobjasněné mechanismy				
Capillary leak syndrome		M-IgG, vzácně M-IgA	Systémové	156–163
TEMPI syndrom		M-IgG	Systémové	164–166
Neutrofilní dermatóza		M-IgA > 80 % vyjma Sweet syndromu, do této kategorie patří pyoderma gangrenosum, Sweet syndrom, subcorneal pustular dermatosis a erythema elevatum diutinum	Kožní projevy různého typu	85–87, 141–143
Získané onemocnění <i>cutis laxa</i>		M-IgG často společně s gama HCDD	Kožní, ale i další – plíce a trávicí trakt	153, 154
Skleromyxedém		M-IgG	Kůže a další lokalizace	144
Skleredém		M-IgG	Pouze kůže	145–148
Syndrom Schnitzlerové	Získaná autoinflamatorní choroba s deregulací IL-1	M-IgM	Kůže, systémové příznaky + osteosklerotická ložiska	155
Sporadic late onset nemaline myopathy		Dominantně M-IgM	Poškození kosterních svalů	167–171

CAP – complement alternative pathway; CANOMAD – chronic ataxic neuropathy ophthalmoplegia, monoclonal IgM, cold agglutinins, antidiarrhoeal antibody; HCDD – heavy-chain deposition disease; POEMS – polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal gammopathy, skin disorders; TEMPI – teleangiectasia, erythrocytosis with elevated erythropoietin level, monoclonal gammopathy, perinephritic fluid collection, intrapulmonary shunting

Někdy také typ I kryoglobulinu může tvořit krystalické bílkovinné struktury. Monoklonální a smíšené kryoglobulinemie mohou tvořit mikrotubulární depozita s, nebo bez vaskulitidy, v závislosti na složení kryoglobulinu v postiženém orgánu (70).

Imunotaktoidní glomerulopatie nebo glomerulonefritida s organizovanými mikrotubulárními depozity M-Ig poškozuje výlučně ledviny ve formě mikrotubulárních depozit M-Ig, aniž by byly známky kryoglobulinemie (4, 71).

MGCS s neorganizovanými depozity jsou prezentovány dominantně nemocí zvanou **Monoclonal Immunoglobulin Deposition Disease – MIDD**. Tato neorganizovaná depozita tvoří granulární tečkovitá depozita podél bazální membrány. Depozita obvykle obsahují volné lehké řetězce **Light Chain Deposition**

Disease – LCDD, někdy obsahují těžké řetězce **Heavy Chain Deposition Disease – HCDD**, anebo obsahují obojí, **Light chain and Heavy chain Deposition Disease – LHCD**. MIDD predominantně postihuje glomerulární a tubulární části ledvin, ale může mít i systémové projevy (69, 72–76).

M-Ig může vyvolávat proliferativní glomerulonefritidu s depozity monoklonálního imunoglobulinu **Proliferative Glomerulonephritis with Monoclonal Immunoglobulin Deposits – PGNMID**. Zde dochází k deponování M-IgG (nejčastěji IgG3) a komplementu v glomerulárních kapilárách a mesangiu, takže výsledný

Obr. 3.1 Amyloidová depozita v jazyku způsobují makroglosii, a proto jsou na jazyku zřetelně otlačené zuby. Dalším častým problémem je fragilita kapilár. Proto jsou výjimečně na jazyku zřetelné hemoragie