

Obr. 3.2 Krvácení do víček je dalším typickým projevem AL-amyloidózy. Za zapůjčení obrázku pacientky s masivním orbitálním krvácením děkují primáři Janu Simonidesovi. Pacientka s méně zřetelnými hemoragiemi na víčku je po iniciační léčbě již 15 let v kompletní remisi



obraz se podobá imunitními komplexy mediované glomerulonefritidě (4, 77). Na rozdíl od MIDD je PNMID omezena pouze na ledviny.

Zcela výjimečně amorfní M-Ig depozita jsou ukládána v jiných tkáních, jako například u makroglobulinózy, kdy vznikají intradermální depozita M-IgM (78).

Glomerulární intrakapilární tromby tvořené IgM jsou velmi vzácnou komplikací WM s hyperviskozitou (79).

Odlitková nefropatie je tvořena lehkými řetězci (FLC – cast nephropathy), ale ta je vý-

sledkem masivní produkce nefrotoxických FLC, což již signalizuje mohutnou populaci maligních buněk, a to již nepatří do klinického spektra MGSC, ale je to také velmi častá forma poškození ledvin u pacientů s MM (80–82).

3.3 MGCS způsobená protilátkovou aktivitou M-Ig

M-Ig může nabývat vlastností autoprotilátky, vázat se na různé tělu vlastní autoantigeny, a tak poškozovat četné tkáně.

3.3.1 Ledvinné poškození

Zaměření M-Ig proti kolagenu IV nebo proti fosfolipázovému receptoru A2 bylo dokumentováno ve vzácných případech s poškozením bazální membrány glomerulů, způsobujícím membránovou glomerulopatii (83, 84).

3.3.2 Bulózní kožní poškození

M-Ig může být příčinou bulózních kožních chorob s prokázanou protilátkovou aktivitou zaměřenou na kolagen VII (85–87). Tato diagnóza vyžaduje morfologický průkaz lineárních imunoglobulinových depozit v oblasti dermoepidermální junctiony s průkazem toho samého imunoglobulinu a typu lehkého řetězce, jako má cirkulující M-Ig (87). Případ bulózního onemocnění, které provázelo MGUS typu IgA a později MM a po dosažení kompletní remise MM zcela vymizelo, jsme popsali v roce 2009 (86).

Bulózní kožní poškození, takzvaný IgA pemphigus, uvádí obr. 3.3. U této pacientky po dosažení kompletní remise kožní morfy vymizely a při recidivě nemoci se opět navrátily, což potvrzuje, že monoklonální imunoglobulin typu IgA se podílel na etiologii těchto puchýřků.

V některých případech ale imunohistochemické barvení může prokázat depozita nemonoklonálních imunoglobulinů, což lze interpretovat tak, že přítomnou protilátkou není M-Ig, ale že protilátky jsou produkovány autoreaktivními polyklonálními B buňkami,

Tabulka 3.5 Členění poškození organismu monoklonálním imunoglobulinem dle dominující orgánové lokalizace. Upraveno dle Go RS, Rajkumar SV (53)

Název jednotky (citace)	Klinická charakteristika jednotky	Patofyziologie vzniku poškození
Kožní formy poškození organismu monoklonálním imunoglobulinem		
Získaný angioedém, neboli získaný deficit C1 inhibitoru (3, 105–108, 161–163)	Opakované ataky angioedému bez urtiky či pruritu	Protilátky proti inhibitoru C1 esterázy
Kryoglobulinemie (3, 70, 113–116)	Akrocyanóza, purpura, kožní ulcerace, periferní neuropatie, artralgie, glomerulonefritida	Precipitace M-Ig nebo vazba M-IgM polyklonální IgG v chladu s tvorbou imunokomplexů. Důsledkem jsou pak vaskulitidy či hyperviskozita
Nekrobiotický xantogranulom Xantoma planum (3, 117–121)	Žluto-oranžové papule/plaky někdy s ulcerací. Lokalizace na víčku způsobuje proptózu, ale lokalizace může být kdekoliv, játra, kardiopulmonální systém	Nejasná, spekuluje se že M-Ig se váže na lipoproteiny a tyto komplexy akumulují pěníte histiocyty (foamy cells)
Syndrom Schnitzlerové (3, 155)	Ataky urtiky s bolestí kostí, kožními změnami a známkami zánětlivé reakce	Nejasný mechanismus
Skleromyxedém (3, 144, 180)	Voskovité papuly nebo plaky, artralgie, může být i restriktivní plicní porucha	Nejasný, možná stimulační role M-Ig na tvorbu mucinu a fibrózy
Sklerodém (3, 145–152, 180)	Infiltrace podkoží mucinovými hmotami ztuhnutí kůže obstrukce	Nejasný, možná stimulační role M-Ig na tvorbu mucinu a fibrózy, podobně jako u tyreoidní orbitopatie, kde je ale mucin produkován jen lokálně v orbitě
Cutis laxa (volná kůže) (3, 153, 154)	Narušení elasticity kůže	Nejasný mechanismus