

Obr. 3.5 Xantomatóza kůže u pacienta s MGUS typu IgG, později se objevil u tohoto pacienta i nekrobiotický xantogranulom



Obr. 3.6 Nekrobiotický xantogranulom víček, který bývá často spojen s astmatem. Pokud masy xantogranulomu zasahují i do očníce, může být narušen zrak. a) Nekrobiotický xantogranulom víček u pacientky s MGUS typu IgM b) Orbitální xantogranulom infiltrující také svaly orbity, bez další diseminace



Obr. 3.7 Žlutavé morfy xantogranulomu v podkoží. Při FDG-PET/CT zobrazení xantogranulom intenzivně akumuluje FDG, a proto je jeho vývoj velmi dobře hodnotitelný pomocí FDG-PET/CT



Normolipemická xantomatóza je asocio-
vána s M-Ig a abnormalitami komplementu
s nízkými hladinami C4. M-IgG se na procesu
podílí svou protilátkovou aktivitou a interakcí
s různými lipoproteiny, s nimiž tvoří imunitní
komplexy s následnou akumulací v makro-
fázích a s případnou aktivací komplementu.
Ložiska makrofágů akumulujících lipidy vytvá-
ří typická ložiska pěníných buněk (117).

3.4 MGCS způsobená alternativní cestou aktivace komplementu (Complement Alternative Pathway activation – CAP)

3.4.1 C3 glomerulopatie (C3G)

C3G je vzácná skupina chronických one-
mocnění ledvin charakterizovaná depozicí C3
proteinu v glomerulech. Dle denzity depozitů
se rozlišují 2 subtypy: DDD – nemoc s ukládá-
ním denzních depozitů a C3GN-C3 glomerulo-
nefritida. Nemoc je způsobena aktivací kom-
plementu alternativní cestou (Complement
alternative pathway – CAP). C3G se vyskytuje
jak v dětském věku, tak i u dospělých.

U pacientů ve věku > 50 let je často asocio-
vaná s indolentní IgG monoklonální gamapatií
(122–125).

V některých případech se totiž podaři-
lo prokázat aktivitu M-IgG proti některým
regulačním proteinům této alternativní ces-
ty aktivace komplementu, jako je faktor H.
A podařilo se také prokázat příznivý účinek
léčby cílící na klonální produkci M-Ig. Pokles
koncentrace M-Ig v séru byl spojen s regresí
této nemoci (122).

3.4.2 Atypický hemolyticko-uremický syndrom

V případech atypického hemolytického ure-
mického syndromu je zvýšená incidence mo-
noklonální gamapatie a v některých případech
se podařilo prokázat protilátkovou aktivitu pro-
ti faktoru H (126–130). Interakce M-Ig s protei-
ny alternativní aktivační dráhy komplementu
může nabývat více klinických projevů, zatím
je o této jednotce známo jen málo (122–130).

3.5 MGCS způsobená zvýšenou tvorbou cytokinů

Akronym POEMS je složen z termínů:
Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrino-