

Obr. 3.9 Skleromyxedémové formy u pacientky s IgG kappa mnohočetným myelomem. Z dalších závažných komplikací nutno zmínit primární plicní hypertenzi, které je s touto komplikací taktéž asociována



Obr. 3.10 Skleredém indukovaný monoklonálním imunoglobulinem, který vymizel po dosažení kompletní remise a recidivoval v době recidivy myelomu. Kůže a podkoží pacienta bylo tak tuhé, že nebylo možné vytvořit kožní řasu. Pacienti se skleredémem mají omezenou hybnost, protože jejich kůže představuje krunýř, s nímž se špatně pohybuje. Obvykle mívají také urputnou zácpu



před léčbou

2 měsíce po léčbě

tvorbě tedy, že M-Ig působí jako stimulační protilátka. Roli stimulujících protilátek známe z patofyziologie tyreopatií i jejich očních komplikací. I zde se předpokládá stimulační role odpovídající autoprotilátky (142).

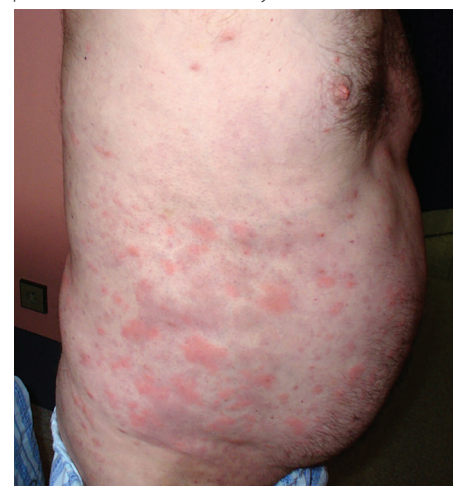
Monoklonální gamapatie taktéž provází získané onemocnění nazvané *cutis laxa* přeloženo jako *volná kůže*, které se manifestuje sníženou elasticitou kůže, ale i dalších tkání. Příčinou je narušení elastických vláken vlivem M-Ig. U některých pacientů s γ -HCDD způsobují dermální depozita monoklonálního γ

těžkého řetězce destrukci elastických vláken působením komplementu a elastáz (153, 154).

Syndrom Schnitzlerové je definován kombinací M-IgM s rekurentními výsevy kopřivkových morf s perivaskulárními neutrofilními infiltráty, ale bez depozit imunoglobulinů či komplementu. Zásadní patofyziologickou roli zde hraje zvýšená tvorba IL-1, ale není jasné, jak to souvisí s M-Ig, který obvykle bývá M-IgM a jen zcela výjimečně M-IgG (155).

Na obr 3.11 jsou kopřivkové morfy u našeho prvního pacienta se syndromem Schnitzlerové.

Obr. 3.11 Kopřivkové morfy u pacienta se syndromem Schnitzlerové. Pacienti mívají IgM monoklonální imunoglobulin, výjimečně monoklonální Ig jiného typu, trápí je subfebrilie až febrilie, bolesti kostí a kloubů, zvýšené markery zánětu a při zobrazení skeletu mívají zřetelná osteosklerotická ložiska, případně smíšená ložiska osteolyticko-osteosklerotická



3.6.3 Získaný capillary leak syndrome

Většina pacientů se získaným *systemic capillary leak syndrome* (Clarkson disease) má prokazatelný M-IgM v séru. *Capillary leak syndrome* je charakterizován epizodami zvýšené vaskulární permeability, což způsobuje závažnou hypotenzi a šok. Nedávno byla popsána i chronická forma, které se projevuje refrakterním edémem, výpotky v serózních dutinách a závažnou hypoalbuminemií. Jak u akutních intermitentních forem, tak u chronických forem byl velmi často prokázán monoklonální imunoglobulin. Ataky capillary leak syndromu se daří mírnit podáváním nitrožilních imunoglobulinů v imunomodulačních dávkách. Zatím ale není znám podrobně patofyziologický mechanismus, který vyvolává nárazové zvyšování kapilární permeability, což vede k přesunu proteinů a tekutiny do intersticia a hemokoncentraci. Červené krvinky do intersticia nepřestupují, a tak se při atace capillary leak syndromu se zvyšuje koncentrace erytrocytů a hemoglobinu (hemokontrace). Vazba získaného capillary leak syndromu na přítomnost M-Ig a dobrý léčebný účinek nitrožilních imunoglobulinů svědčí pro kauzální roli M-Ig u této velmi vzácné choroby.

Lékaři by si měli na tuto diagnózu vždy vybavit u pacientů s nejasnými edémy, zvýšeným hematokritem, hypoalbuminemií a hypotenzí, což může přejít v šok s rabdomyolýzou (156–159). Zvýšená hodnota hematokritu mů-