

Nekrobiotický xantogranulom a monoklonální gamapatie

MUDr. Viera Sandecká, Ph.D.

Interní hematologická a onkologická klinika, LF MU a FN Brno

Nekrobiotický xantogranulom je progresivní a destruktivní onemocnění spojené s paraproteinemií, multiorgánovým postižením a zvýšeným rizikem výskytu lymfoproliferativních malignit, jako je mnohočetný myelom, chronická lymfocytární leukemie, Hodgkinův a non-Hodgkinův lymfom. Tato práce popisuje komplikovaný případ pacientky s diagnózou mnohočetný myelom a nekrobiotickým xantogranulomem, u které závažné zdravotní komplikace nebyly typické pro diagnózu mnohočetný myelom. Důkladný diagnostický algoritmus a spolupráce odborníků z více oborů nás přivedly ke konečné diagnóze. Součástí práce je i popis léčby kombinovaným léčebným režimem daratumumab-lenalidomid-dexametason v kombinaci s intravenózní aplikací imunoglobulinů.

Klíčová slova: mnohočetný myelom, nekrobiotický xantogranulom, monoklonální protein, monoklonální gamapatie.

Necrobiotic xanthogranuloma and monoclonal gammopathy

Necrobiotic xanthogranuloma is a progressive and destructive disease associated with paraproteinemia, multiple organ involvement, and an increased risk of developing lymphoproliferative malignancy, such as multiple myeloma, chronic lymphocytic leukemia, or Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma. The present article describes a complicated case of a female patient diagnosed with multiple myeloma and necrobiotic xanthogranuloma whose serious health complications were not typical for the diagnosis of multiple myeloma. A thorough diagnostic algorithm and multidisciplinary cooperation of various experts led to the definitive diagnosis. The article also includes a description of the treatment strategy using combination therapy of daratumumab plus lenalidomide and dexamethasone with intravenous administration of immunoglobulins.

Key words: multiple myeloma, necrobiotic xanthogranuloma, monoclonal protein, monoclonal gammopathy.

Úvod

Monoklonální gamapatie nejasného významu (MGUS) je nejčastěji se vyskytující typ monoklonálních gamapatií (MG). Diagnóza MGUS je definována přítomností monoklonálního proteinu (M-proteinu), který je možné zjistit v séru/v moči pacienta, nebo přítomností patologického poměru volných lehkých řetězců (FLC) v séru, přičemž nejsou splněna diagnostická kritéria mnohočetného myelomu (MM), Morbus Waldenström (WM), AL-amyloidózy (AL) nebo jiného lymfoproliferativního onemocnění (1, 2, 3). Každému MM předchází vývojové stadium MGUS (4). Nekrobiotický xantogranulom je vzácné chronické kožní destruktivní granulomatózní onemocnění, jehož výskyt je spojován se současnou přítomností monoklonální gamapatie. Výskyt léze může být spojen se subjektivními symptomy jako pálení, pocit napětí či bo-

lest. Vzhledem ke vzácnosti onemocnění není známa optimální léčba (5).

Nekrobiotický xantogranulom byl zařazen do skupiny chorob, kterým na Mayo Clinic v roce 2018 dali zastřešující pojmenování *Monoclonal Gammopathy of Clinical Significance*. Této skupině chorob byla věnována samostatná kapitola v edukační knize Americké hematologické společnosti vydané u příležitosti sjezdu této společnosti v roce 2020 (6, 7, 8).

Lze tedy očekávat, že název této skupiny se dočká přijetí evropskými, tedy i českými a slovenskými hematology. Zatím se však tento termín neobjevil v publikacích European Myeloma Network a ani v doporučeních České myelomové skupiny.

Nekrobiotický xantogranulom je v této publikaci uváděn jako jedna z jednotek spadajících do této skupiny chorob. Zda s monoklonální gamapatií etiologicky souvisí i další

odchytky pozorované u této pacientky přesně nevíme, ale je velmi pravděpodobné, že spolu nějak souvisí.

Nekrobiotický xantogranulom (NXG) je vzácné chronické granulomatózní onemocnění poprvé popsané Kossardem a Winkelmanem v roce 1980 (9, 10). Důležitým spojením NXG je, že většina pacientů má nebo bude diagnostikována se základní paraproteinemií, zejména monoklonální gamapatií lehkého řetězce IgG kappa, která může progredovat v mnohočetný myelom (11). Mezi další laboratorní nálezy asociované s NXG patří leukopenie a kryoglobulinemie (11, 12, 13). Patogeneze NXG a jeho souvislost s paraproteinemií nebyla dosud objasněna.

Bylo potvrzeno, že NXG ovlivňuje širokou škálu orgánů, včetně tkání srdce, plic, sleziny, ledvin a obličejového nervu (14, 15, 16). Léčba monoklonální gamapatie alkylačními činidly nemusí nutně ovlivnit aktivitu kožního one-