

sobuje autoimunitní poškození organismu, jak je popsáno v české i slovenské literatuře (13–27). Práci analyzujících četnost protilátkové aktivity monoklonálního imunoglobulinu je velmi málo, vybrali jsme z nich práci dánských autorů (tabulka 6.3). Monoklonální imunoglobulin typu IgM má mnohem častěji vlastnosti autoprotilátky než monoklonální imunoglobuliny typu IgG nebo IgA (26).

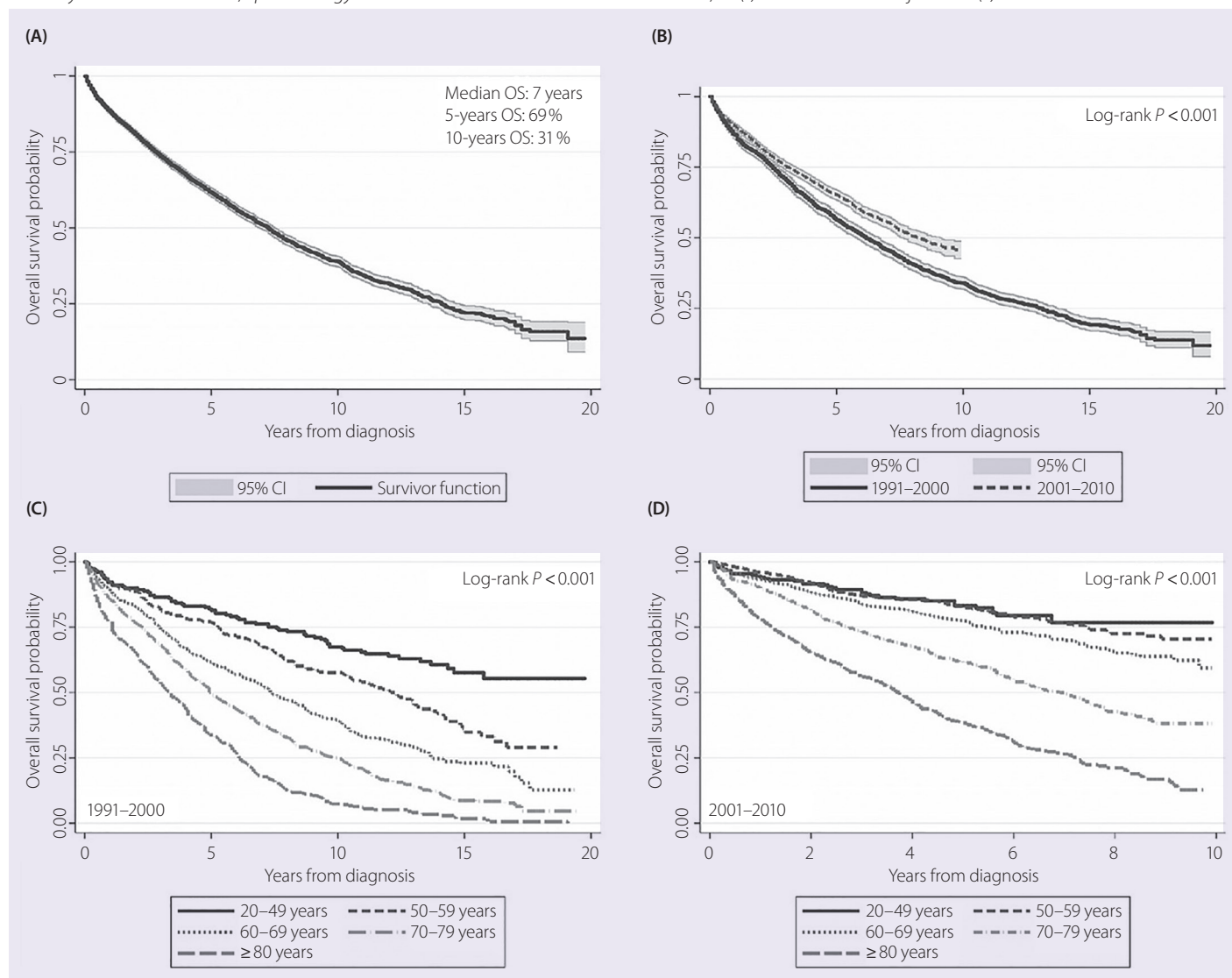
Pro chirurgy je důležité vědět o této nemoci, že často bývá provázena krvácivými projevy. Na jejich etiopatogenezi se podílí jak hyperviskozita, tak interakce M-IgM s trombocyty a proteiny koagulační kaskády, čímž dochází k projevům získané von Willebrandovy choroby, k trombocytopenii, či k jiným poruchám hemostázy. Takže komplexní vyšetření hemostázy by mělo obsa-

hovat u těchto pacientů i analýzu funkce trombocytů.

Koagulopatie těchto pacientů nám občas bránila provést trepanobiopsii pro riziko krvácení. Léčebná plazmaferéza s náhradou odebrané plazmy pacienta konzervami mražené plazmy a albuminu tuto koagulopatii často odstranila, a pak jsme bez problémů provedli trepanobiopsii.

Graf 6.1 Znárodnění zlepšující se prognózy pacientů s MW a zásadním vlivem věku, v němž je stanovena diagnóza

Grafy s poděkováním převzaty z publikace: Castillo JJ, et al. Overall survival and competing risks of death in patients with Waldenström macroglobulinaemia: an analysis of the Surveillance, Epidemiology and End Results database. *Br J Haematol.* 2015;169(1):81–89. doi: 10.1111/bjh.13264. (9)



Tab. 6.2 Příznaky Waldenströmovy makroglobulinemie (MW)

Příznaky vznikající vlivem expanze masy patologických buněk v kostní dřeni či jinde a vlivem cytokinů produkovaných těmito buňkami	Příznaky vznikající fyzikálními či imunologickými vlastnostmi M-IgM
B-symptomy – systémová zánětlivá reakce vyvolaná maligním onemocněním, febrilie či subfebrilie, noční pocení, úbytek hmotnosti, zvýšené hodnoty zánětlivých markerů, zvýšené CRP, ale často normální prokalcitonin	Hyperviskozita, hypergamaglobulinemická purpura (epistaxe, krvácení z dásní, únava, bolesti hlavy)
Anémie chronických chorob, případně pancytopenie	Neuropatie – v důsledku poškození nervových vláken M-IgM
Lymfadenopatie	Nemoc chladových aglutininů
Hepatosplenomegalie	Kryoglobulinemie
Zcela výjimečně infiltrace extralymfatického orgánu (CNS, plíce)	Další autoimunitní projevy M-Ig uvedené v citovaných publikacích v tabulce 3