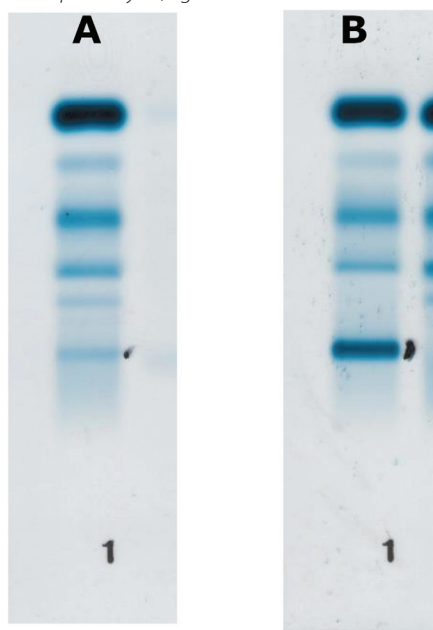


Obr. 6.7 Elektroforéza vzorku zahřátého na 37 °C s kryoglobulinem IgM kappa

A – bez úpravy Fluidilem, denzitometrická hodnota M komponenty 2,1 g/L

B – s úpravou Fluidilem, denzitometrická hodnota M komponenty 14,2 g/L



Odlišení kryoglobulinu typu I a II nemusí být vždy snadné. Je důležité vždy indikovat stanovení revmatoidního faktoru (RF). U typu I je jen vzácně pozitivní (dle níže citované studie u 6,5 % pacientů v séru a u žádného ze 139 testovaných pacientů v kryoprecipátu). U typu II a III lze teoreticky očekávat pozitivitu RF, přestože v největším publikovaném souboru pacientů (43) se jeho průkaz překvapivě zdařil jen v menšině případů.

U všech případů smíšené kryoglobulinemie (typy II a III) musíme bezpodmínečně pomýšlet na možnost infekce virem hepatitidy C a ordinovat příslušná vyšetření.

Při podezření na kryoglobulinemickou vaskulitidu indikujeme také stanovení složek komplementu (C3, C4) a CH50.

Další výběrově indikovaná laboratorní vyšetření směřují k potvrzení či vyloučení asociovaných onemocnění uvedených v Tabulce I (průkaz dalších uvedených infekčních agens či protilátek proti nim, autoprotilátky v séru aj.).

Na závěr je třeba zmínit, že není-li kryoglobulin laboratorně prokázán, ale klinické podezření na kryoglobulinemii jako pravděpodobnou příčinu pacientových obtíží trvá, pokus o detekci kryoglobulinu nejméně jednou zopakujeme. I při dodržení všech preana-

lytických podmínek na špičkovém pracovišti bylo mezi opakovaně testovanými pacienty, u nichž při prvním vyšetření kryoglobulin nebyl prokázán, zaznamenáno 9 % pozitivních výsledků (43).

Podrobná doporučení pro detekci kryoglobulinů a interpretaci nálezu, vycházející z vlastních dlouhodobých zkušeností, recentně publikovali autoři z imunologické laboratoře nemocnice Edouarda Herriota v Lyonu (44).

4 Stanovení diagnózy

Onemocnění nese jméno po autorovi jeho prvního popisu, Janu Waldenströmovi, který byl zveřejněn v roce 1944, viz obr. 6.8. Mezinárodní klasifikace nemocí definuje diagnózu Waldenströмова makroglobulinemie (MKN-10 kód C88.0) následovně: přítomnost M-IgM, infiltrace kostní dřeně lymfoplazmocytárním lymfomem – tedy klonálními lymfocyty, lymfoplazmocytoidními buňkami a plazmocyt. Typický imunofenotyp je CD19, CD20 a negativní CD5, CD10 a CD23. Tento typ lymfomu není tvořen jen jedním morfologickým typem buněk, proto se stanovit diagnózu z aspirátu kostní dřeně obvykle nedaří. Stanovení diagnózy lymfoplazmocytární infiltrace kostní dřeně dle Owena (2003) také neobsahuje žádné procentové kritérium patologických buněk v kostní dřeni na rozdíl od mnohočetného myelomu (48). To zdůrazňujeme, protože v publikacích z Mayo Clinic byla a je stále používána definice vyžadující 10 % podíl patologických buněk v kostní dřeni (49). Toto procentové kritérium však nebylo skupinou zvanou *International*

Workshop on Waldenström macroglobulinaemia akceptováno (50).

Definice dle Owena také neobsahuje hraniční koncentraci M-IgM na rozdíl od mnohočetného myelomu, protože koncentrace M-IgM nekoreluje s mírou infiltrace kostní dřeně. Koncentrace M-IgM závisí mimo jiné na poměru klonálních lymfocytů, lymfoplazmocytů a plazmocytů. Pokud je více patologických plazmocytů a méně patologických lymfocytů, tvoří se více M-IgM, pokud je více patologických lymfocytů a méně patologických plazmocytů, tvoří se méně M-IgM.

A proto se setkáváme s pacienty, kteří mají masivní infiltraci kostní dřeně a jen nevelkou koncentraci M-IgM a naopak. Na rozdíl od mnohočetného myelomu u MW není přímá závislost koncentrace M-IgM na míře infiltrace v kostní dřeni (48)!

Uvádí se i možnost transformace MGUS typu IgM do mnohočetného myelomu typu IgM, ale tyto případy jsou podstatně vzácnější a odlišit tyto dvě jednotky není zcela jednoduché, jak popisuje Elba (51). Diagnózy, připadající v úvahu při průkazu IgM, uvádí tabulka 6.5.

Termín asymptomatická (doutnající) Waldenströмова makroglobulinemie se používá pro případy, kdy je v kostní dřeni jednoduše infiltrace odpovídající lymfoplazmocytárnímu lymfomu a nejsou přítomny příznaky nemoci, které by zhoršovaly kvalitu života člověka a není nutná léčba. Termín symptomatická Waldenströмова makroglobulinemie znamená, že tato nemoc již snižuje kvalitu života člověka a je třeba ji léčit.

Obr. 6.8 Fotografie Jana Waldenströma a první popis choroby, která nese jeho jméno



Waldenströмова makroglobulinemie

Acta Medica Scandinavica. Vol. CXVII, fasc. III—IV, 1944.

(From Med. Clin. Akad. Hospital, Uppsala (Sweden). Chief: Prof. G. Bergmark).

Incipient myelomatosis or «essential» hyperglobulinemia with fibrinogenopenia — a new syndrome?

By

JAN WALDENSTRÖM.

Submitted for publication September 2, 1943.

Maligní lymfoplazmocytární proliferace v kostní dřeni tvořící monoklonální IgM imunoglobulin