

Waldenströмова makroglobulinémie

Podstatou **Waldenströmovy makroglobulinémie** je maligní mutace B-lymfocyty, proliferace a diferenciace na **lymfoplazmocytární buňky produkující monoklonální imunoglobulin IgM**. Je 10× méně častá než mnohočetný myelom. Patří mezi onemocnění zvaná monoklonální gamapatie

Klinický obraz

- Infiltrace kostní dřene lymfoplazmocytárními buňkami s útlakem normální krevetvorby a deficitem krvinek v oběhu a/nebo monoklonálním imunoglobulinem typu IgM, který zvyšuje viskozitu plazmy (velká molekula),
- chronická 🧡 únava, pocit 🧡 slabosti a 🧡 nevykonnosti,
- později 🧡 krvácení z nosu + dásní (projev trombocytopenie),
- osteolýza (x na rozdíl od mnohočetného myelomu bolesti kostí řídké),
- chronická 🧡 bolest hlavy (zvýšený objem plazmy + zvýšený nitrolební tlak),
- srdeční selhání, 🧡 dušnost, městnavá srdeční slabost; později 🧡 zrakové obtíže (hyperviskozita + zvýšený plazmatický objem),
- pomalu progredující symetrická 🧡 periferní neuropatie (způsobuje monoklonální imunoglobulin jako u všech gamapatií),
- monoklonální imunoglobulin typu IgM může způsobovat další příznaky, mít vlastnost kryoglobulinu, příp. chladových aglutininů.

Diagnostika

- ↑ FW (kolem 100/h) → vyšetřujeme Ig kvantitativně + vyšetření přítomnosti monoklonálního Ig,
- ↑ celkový IgM / přítomnost monoklonálního IgM / cytopenie → trepanobiopsie,
- s velikostí nádorové masy + její agresivitou koreluje hodnota β2-mikroglobulinu,
- vyšší viskozity plazmy.

Diferenciální diagnostika

- MGUS, mnohočetný myelom typu IgM, splenický lymfom, vlasatobuněčná leukémie, CLL aj.

Terapie

- **Nízce agresivní choroba** → léčba indikována až při známkách poškození organismu,
- monoterapie / kombinovaná cytostatická léčba (fludarabin + cyklofosamid) doplněná příp. o anti-CD20 protilátky (rituximab; lymfoplazmocytární buňky exprimují, na rozdíl do buněk myelomových, antigen CD20),
- při známkách hyperviskózního syndromu je nezbytná série léčebných plazmaferéz.

Prognóza

- Průběh podobný jako u mnohočetného myelomu (remise + relapsy),
- špatná při rezistenci na léčbu / transformaci v agresivnější typ onemocnění,
- průměrné přežití je 5 let.

Odkazy

Použitá literatura

Waldenströмова makroglobulinémie

Waldenström's
macroglobulinemia

Macroglobulinaemia
Waldenström

Klinický obraz chronická únava, pocit slabosti a nevykonnosti, chronická bolest hlavy, krvácení z nosu a dásní, dušnost apod.

Diagnostika trepanobiopsie

Léčba monoterapie / kombinovaná cytostatická léčba

Klasifikace a odkazy

MKN C88.0 (<https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/C88.0>)

MeSH ID D008258 (<https://www.medvik.cz/bmc/link.do?id=D008258>)

OMIM 153600 (<https://omim.org/entry/153600>)

MedlinePlus 000588 (<https://medlineplus.gov/ency/article/000588.htm>)

Medscape 207097 (<https://emedicine.medscape.com/article/207097-overview>)

- DÍTĚ, P., et al. *Vnitřní lékařství*. 2. vydání. Praha : Galén, 2007. ISBN 978-80-7262-496-6.

Související články a externí odkazy

- Mnohočetný myelom
- IgM
- Waldenström's macroglobulinemia (https://en.wikipedia.org/wiki/Waldenstr%C3%B6m%27s_macroglobulinemia) (WIKIPEDIA)