

Paraproteinemie

Zvýšené koncentrace monoklonálních imunoglobulinů nebo jejich fragmentů v séru. Tyto imunoglobuliny se nazývají **paraproteiny**, neboli takzvaná **M-komponenta** (M – monoklonální). Monoklonalita proteinů je způsobena nadměrným zmnožením jediného klonu plazmocytů, často na podkladě maligního bujení – plazmocyтому. Podle typu buněk jsou syntetizovány úplné imunoglobuliny třídy IgG nebo IgM, nebo jen lehké, případně těžké řetězce.

Přítomnost paraproteinů způsobuje při elektroforéze proteinů séra vznik úzkého a vysokého peaku v oblasti γ -globulinů.

Pokud se syntetizují pouze lehké řetězce imunoglobulinů, pronikají tyto glomerulární membránou do moči, kde mohou být detekovány jako tzv. *Bence-Jonesova bílkovina*. Tato bílkovina není zjistitelná běžnými testovacími proužky – pro záchyt je nutná elektroforéza moči nebo její zahřátí (denaturace proteinu). Bence-Jonesova bílkovina může způsobovat poškození ledvin. V distálních tubulech se mohou vytvářet válce a způsobovat nefropatii nebo může tvorba krystalů v cytoplasmě buněk proximálních tubulů způsobovat Fanconiho syndrom.

Koncentrace paraproteinu v krvi odráží rozsah a aktivitu patologického klonu buněk. Při značné koncentraci způsobuje tzv. **hyperviskózní syndrom** (porucha zraku, trombózy, neurologické příznaky). Má-li M-komponenta charakter kryoglobulinů, vznikají specifické poruchy mikrocirkulace, Raynaudův syndrom (kryoglobuliny zde precipitují v chladných akraálních částech těla). Tvorba paraproteinu je zároveň provázena snížením tvorby normálních Ig a jejich zvýšenou degradací. Typicky je snížena odolnost vůči infekcím.

Tvorba paraproteinu je charakteristická pro tyto **lymfoproliferační syndromy**: mnohočetný myelom, Waldenströмова makroglobulinemie, primární amyloidóza, onemocnění těžkých řetězců a MGUS (monoklonální gamapatie nejisté závažnosti).

Mnohočetný myelom (plazmocytom)

Progresivní poškození skeletu neoplastickým bujením plazmocytů, difúzní forma. Zvýšená produkce IgG nebo IgA. Při produkci lehkých řetězců v moči možný záchyt Bence-Jonesovy bílkoviny. Nejsou zvětšena játra, slezina ani uzliny. Kostní tkáň zvýšeně resorbována osteoklasty, rychlý rozvoj osteoporózy, destrukční a osteolytické změny axiálních částí kostry, patologické fraktury. Hyperkalcémie v důsledku parakrinní produkce osteolytických faktorů maligními buňkami. Poškození renální tubulární funkce (glykosurie, aminoacidurie, ...), sekundární anémie normocytová a normochromní.

Waldenströмова makroglobulinemie

Neoplastické bujení plazmocytů produkujících IgM. Bývá přítomna hepatomegalie, splenomegalie, lymfadenopatie. Není narušen kostní metabolismus, nebývá proteinurie. Přítomen kryoglobulin, Raynaudův syndrom, anémie, hemoragická diatéza.

Primární amyloidóza

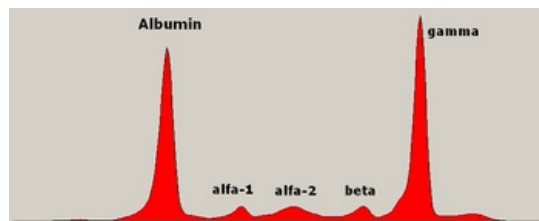
Vlastně vzniká na podkladě mnohočetného myelomu. Fibrily amyloidu obsahují části lehkých Ig řetězců nebo celé lehké řetězce, či části těžkých řetězců. Zdrojem je patologický klon plazmocytů. Symptomy nespecifické (únava, úbytek na váze, synkopy...).

Onemocnění těžkých řetězců

Patologická produkce částí těžkých Ig řetězců, které jsou přítomny v plazmě a v moči. Existují tři formy onemocnění (dle typů těžkých řetězců): γ , α , μ . Může provázet lymfom nebo jiné lymfoproliferační onemocnění.

MGUS - monoklonální gamapatie nejisté závažnosti

Expanze jediného klonu plazmatických buněk, který se z neznámých příčin nechová jako maligní. Nejčastěji zahrnuje produkci IgG a IgA. Poměrně častá, vyžaduje sledování.



Elektroforéza proteinů při mnohočetném myelomu

Odkazy

Související odkazy

- Dysproteinemie
- Plasmatické bílkoviny
- Hypergamaglobulinemie