

Monoklonální gamapatie klinického významu a další nemoci

Monoklonální gamapatie představují široké spektrum stavů, kterým je společná přítomnost monoklonálního imunoglobulinu (M-proteinu, paraproteinu). Na prvním místě se asi každému z nás vybaví mnohočetný myelom, který je doprovázen projevy orgánového postižení CRAB. Neméně významné jsou Waldenströмова makroglobulinémie či systémová AL amyloidóza. S přítomností M-proteinu se setkáváme i u dalších lymfoproliferativních stavů (nehodgkinské lymfomy, chronická lymfocytární leukemie), ale asociovaná přítomnost M-proteinu může provázet i „nehematologická“ onemocnění, jako jsou autoimunitní onemocnění, imunodeficientní stavy a další.

Zdaleka nejpočetnější skupinu však tvoří monoklonální gamapatie nejistého významu (MGNV, MGUS), která v populaci nad 50 let překračuje v incidenci 3 %. Z medicínského pohledu jde o „potenciálně maligní stav“, který má poměrně nízké riziko transformace do zhoubné jednotky (cca 1–3 % ročně), nicméně vyžaduje setrvalou dispenzarizaci. Protože jde o jednotku, „která se neléčí“, bývá často neprávem opomíjena. Je známá celá řada projevů v důsledku přítomnosti M-proteinu, které však nezapadají do žádné z hlavních kategorií, charakteristických pro maligní gamapatie, a proto jsou obvykle řešeny pouze symptomaticky podle oboru, kterého se daný příznak týká.

Pan profesor Zdeněk Adam již řadu let shromažďuje a publikuje případy či série takových případů. Pro některé jsou jen zajímavou kazuistikou, kterou v životě neuvidí, pro některé z nás ale tvoří velmi významnou složku rutinní denní praxe. Vzhledem k raritním diagnózám většinou dříve neexistovala jednotná diagnostická či léčebná doporučení a nálezy ze světové literatury se omezovaly na popis několika málo případů. O to více jsem vděčný, že

prof. Zdeněk Adam dlouhodobě publikoval svá pozorování v češtině a doplňoval je právě rešersemi ze světové literatury, díky nimž jsem měl ulehčenou cestu při podobných zjištěních ve své vlastní praxi.

Autoři z Mayo clinic nedávno navrhli nový pojem k zastřešení podobných stavů – monoklonální gamapatie klinického významu (*monoclonal gammopathy of clinical significance* – MGCS). Jde o souhrnnou charakteristiku onemocnění, která mají společnou genezi v přítomnosti nevelkého zastoupení klonálních plazmocytů v kostní dřeni, přesto však vedou k závažnému a často rychle progredujícímu poškození orgánů a tkání v důsledku toxického působení monoklonálního imunoglobulinu. Monoklonální imunoglobulin má u těchto jednotek afinitu k různým tkáním a vede k postižení nejčastěji ledvin, případně kůže, nervového systému či jiných orgánů a tkání. Jejich rozpoznání je obtížné, čemuž přispívají i rozdílné mechanismy tkáňového poškození. Často vyžadují multidisciplinární přístup a léčbu, která je zaměřena na eliminaci patologického klonu a také na zabránění dalšího poškození tkání.

Knih Monoklonální gamapatie klinického významu a další nemoci kolektivu autorů Zdeněk Adam, Luděk Pour, Ľubica Harvanová a David Zeman navazuje na sdělení autorů z Mayo clinic a popisuje jednotlivé charakteristiky i přístupy v diagnostice a léčbě širokého spektra stavů, které spadají pod tuto novou definici. Cílem monografie je napomoci včasnému rozpoznání onemocnění a adekvátní zajištění nemocných v ambulancích hematologů, onkologů či internistů, publikace je ale užitečná i pro širší spektrum specialistů z oborů dermatologie, neurologie, nefrologie a dalších, v jejichž ambulancích se pacienti s monoklonální gamapatií klinického významu mohou prvně objevit.

Jak jsme již u prof. Zdeňka Adama zvyklí, nejde pouze o překlad zahraniční práce, ale o ucelenou monografii, která se snaží lékařům nabídnout způsob, jak reagovat na neobvyklé nálezy a jak postupovat při podezření na možnou souvislost monoklonální gamapatie s průvodními potížemi nemocných. Díky bohatým předchozím zkušenostem prezentuje kolektiv autorů klinické jednotky na souborech vlastních pacientů a dokladuje přínos cílených vyšetření i léčebných opatření.

Kromě zaměření na monoklonální gamapatie klinického významu publikace obsahuje též přehled dalších vzácných jednotek – histiocytárních nemocí podle recentní WHO klasifikace z roku 2022. Ačkoli jde o skupinu nemocí s odlišnou etiopatogenezi než MGCS, mohou mít obdobné projevy a zejména společně s MGCS tvoří skupinu nemocí, u nichž tušíme hematologickou příčinu, ale i jako hematologové často neskrýváme rozpaky a raději hledáme v odborné literatuře.

Věřím, že se kniha stane vítanou příručkou pro lékaře interních oborů, ať již při rozšiřování vlastní erudice, tak i při diagnostice obtížných stavů. Pro hematology zaměřující se na problematiku monoklonálních gamapatií jde pak o nezbytnou součást rutinní praxe – většina nemocných s přítomností „paraproteinu“ prochází jejich rukama a je jen profesní ctí, pakliže napohled nesouvisející příznaky neponechají pouze na symptomatickém ovlivnění specialistů jiných oborů, ale dokážou řádně došetřit i možnou souvislost s patologickým klonem plazmocytů.

Přeji knize, jejím autorům i čtenářům vše dobré a věřím, že i díky ní dokážeme zvýšit svou odbornou erudici a hlavně pomoci našim nemocným.

Jiří Minařík