

Onkologie v obrazech

Makroglosie jako příznak onemocnění kostní dřeně

Eid M.¹, Szturz P.¹, Čermáková Z.^{2,3}, Adam Z.¹, Mayer J.¹

¹ Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN Brno

² Oddělení klinické biochemie, FN Brno

³ Katedra laboratorních metod, LF MU, Brno

První obtíže se u naší pacientky narozené v roce 1930 objevily v červnu 2013, kdy začala pociťovat únavu, námahovou dušnost, závratě, hubnutí a celkovou slabost. Později pozorovala téměř úplné vymizení chuti a obtíže při příjmu potravy způsobené zvětšováním jazyka (obr. 1). V té době si také nahmatala zduřené, na pohmat tuhé submandibulární žlázy, a to oboustranně. Současný rozvoj ascitického břicha a otoků v oblasti hýždí a bérků obou dolních končetin společně s dalšími výše jmenovanými příznaky přinutily ženu navštívit praktického lékaře. Následně byla pacientka k došetření příčiny nejasného stavu hospitalizována a nakonec odeslána do naší myelomové ambulance. Trepanobiopsie potvrdila přítomnost více než 10 % klonálních plazmocytů a společně na základě dalších vyšetření včetně biopsie rekta a elektroforézy séra a moči (obr. 2) byla dia-



Obr. 1. Makroglosie jako projev systémové AL-amyloidózy.

Po stranách jazyka jsou patrné otisky zubů. Vymizení chuti a obtížný příjem potravy jsou v současné době nejvýraznějšími problémy pacientky.

gnostikována amyloidóza z lehkých řetězců (immunoglobulin light chain amyloidosis, akronym AL) s histologicky verifikovaným postižením gastrointestinálního traktu. Pacientka za hospitalizace zahájila 1. cyklus chemoterapie v režimu CVD senior (cyklofosfamid 600 mg intravenózně den 1 a 15; bortezomib/Velcade™/1,3 mg/m² intravenózně den 1, 8, 15 a 22; dexametazon 20 mg perorálně den 1–4, opakování po 28 dnech), který zatím toleruje velmi dobře. V průběhu podávání této léčby byla zachycena asymptomatická paroxysmální fibrilace síní. Vzhledem k dilataci pravé síně byla

Práce byla podpořena projekty MUNI/A/0723/2012 a MZ ČR – MZ RVO (FNBr, 65269705).



MUDr. Petr Szturz, Ph.D.

Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN Brno

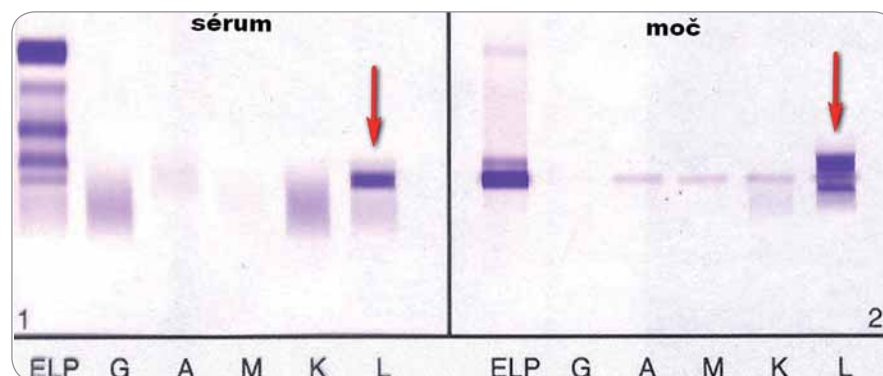
Jihlavská 20

625 00 Brno

e-mail: petr.szturz@fnbrno.cz

Obdrženo/Submitted: 22. 2. 2014

zavedena pouze kontrola rytmu β -blokátorů s profylaxí nízkomolekulárními hepariny. Etiologicky připadá v úvahu postižení myokardu při infiltraci amyloidem (troponin T = 0,064 μ g/l (norma do 0,014 μ g/l), B-typ natriuretického peptidu = 439 pg/ml (norma do 100 pg/ml),



Obr. 2. Elektroforéza bílkovin séra s následnou imunofixací prokazuje monoklonální lehké řetězce lambda (označeno šipkou), které jsou filtrovány do moči, což se projevuje proteinurií dosahující u pacientky hodnoty 3,2 g/l.

V souvislosti s tímto případem si rovněž dovoluujeme upozornit na možnou diskrepanci mezi kvantitativním stanovením volných lehkých řetězců lambda v séru pomocí imunoturbidimetrie (vyšetření v praxi označované jako „FLC (Free Light Chains)“) a kvantitou v séru stanovenou denzitometricky (standardní metoda na základě elektroforézy). U naší pacientky odpovídala hodnota dle imunoturbidimetrie 9,8 g/l, zatímco dle denzitometrie pouze 1,9 g/l. Molekuly volných lehkých řetězců se totiž často vyskytují také v polymerních formách, a proto se chovají v imunoprecipitačních testech jako multiantigenní cíle a tím urychlují tvorbu agregátů. Toto vede v důsledku k nadhodnocení koncentrace antigenu. Naopak elektroforetické testy mohou podceňovat koncentrace polymerizovaných monoklonálních volných řetězců. Skutečná hodnota monoklonální komponenty tedy zřejmě leží mezi těmito dvěma čísly. Pro klinického lékaře má však význam zejména sledování dynamiky hladin v čase při probíhající léčbě a v rámci dispenzarizace.

mírná koncentrická hypertrofie stěn myokardu dle echokardiografie). Další laboratorní vyšetření ukázala mírnou renální insuficienci (urea 9,2 mmol/l, kreatinin 105 µmol/l) a normochromní normocytární anémii (hemoglobin = 98 g/l).

Diferenciální diagnostika příčiny makroglosie je poměrně široká a zahrnuje kromě amyloidózy např. akromegalii, Quinckeho edém, myxedém, Downův syndrom či hemangiom. Z velkého počtu

asi 30 forem amyloidóz se makroglosie vyskytuje pouze u typu AL, což má praktický význam, neboť v případě, že prokážeme amyloid, ale nepodaří se jeho imunohistochemická typizace, je možné v přítomnosti makroglosie předpokládat AL typ amyloidózy.

U AL amyloidózy se monoklonální lehké řetězce produkované patologickým klonem plazmatických buněk kostní dřeň ukládají ve formě amorfních hmot

v různých tkáních. Makroglosie bývá v literatuře popisována asi u jedné čtvrtiny pacientů. V léčbě AL amyloidózy má ústřední roli vysokodávkovaná chemoterapie s melfalanem následovaná autologní transplantací periferních kmenových buněk. Při její kontraindikaci (věk nad 65 let, rozsáhlé postižení) je lékem volby režim založený na kombinaci alkylačního cytostatika (cyklofosfamid), bortezomibu a glukokortikoidů (dexametazon).

Redakce časopisu Klinická onkologie a nakladatelství Ambit Media, a.s. vypisuje

SOUTĚŽ NA PODPORU AUTORSKÝCH TÝMŮ PUBLIKUJÍCÍCH V ZAHRANIČNÍCH ODBORNÝCH TITULECH

Odměna pro vítěze: 10 000 Kč

Cíl soutěže:

Podpořit renomé a prestiž časopisu Klinická onkologie – oficiálního časopisu ČOS ČLS JEP – u domácích i zahraničních autorů, lékařů a akademických pracovníků.

Podmínky soutěže:

1. Soutěž je určena autorským týmům, které publikují v zahraničních odborných titulech.
2. Do soutěže budou zařazeny práce publikované v zahraničních titulech od června 2014 do června 2015.
3. Ve svých článcích zaslanych k publikaci do zahraničního periodika budou autoři citovat práci, která byla otištěna v časopise Klinická onkologie (k vyhledání lze použít databáze www.pubmed.org nebo www.linkos.cz).
4. Do soutěže nebudou zařazeny autocitace.
5. Ze všech prací, které splní podmínky soutěže, bude redakční radou vylosována jedna, jejíž autorský tým bude oceněn částkou 10 000 Kč.

**KLINICKÁ
ONKOLOGIE**


ambit media®