

Monoklonálna gamapatia nejasného významu a transplantácia srdca.

M.Nosál' ^{1,2}, Z.Štefániková²

¹ Hematologická ambulancia
Nemocnica Staré Mesto UNB, ² Klinika
hematológie a transfúziológie LFUK,
UNB, SZU

Myelómové fórum , Vígl'aš 13.5.2017

Úvod:

- Prediktormi rizika malígnej transformácie MGUS môžu byť, veľkosť a typ monoklonálneho imunoglobulínu (M-proteínu, M-Ig), pomer hladín voľných ľahkých reťazcov kappa a lambda v sére, infiltrácia kostnej drene klonálnymi plazmatickými bunkami, počet cirkulujúcich klonálnych plazmatických buniek v periférnej krvi, imunofenotyp plazmocytov a iné rizikové faktory.

Úvod

- M- protein je tvorený benígnou pomaly proliferujúcou skupinou klonálnych plazmatických buniek s možným rizikom malígnej transformácie. MGUS patrí medzi najčastejšie sa vyskytujúci typ a tvorí 50% všetkých gamapatií.
- MGUS je charakterizovaný prítomnosťou monoklonálneho proteínu (M-Ig) s hladinou < 30 g/l a infiltráciou kostnej drene klonálnymi plazmatickými bunkami < 10% a nie je prítomné poškodenie orgánov.

Úvod

- Riziko progresie MGUS do mnohopočetného myelómu (MM) alebo iného lymfoprolifera-tívneho ochorenia je asi 1% za rok.
- Transplantácia srdca (HTX heart exchange) je prenos biologicky aktívneho srdca darcu (prehláseného za mŕtveho pre mozgovú inaktivitu) do organizmu príjemcu. Na odvrátenie odpode cudzieho orgánu u príjemcu (GVHD) je potrebné celý život potláčať imúnnu reakciu.

Úvod

- Po transplantácii srdca sa terapia vykonáva kombináciou liekov (steroidy, azathioprin, cyklosporin A). Pri potláčaní imunitného systému hrozí nebezpečenstvo zápalov a môže sa rozvinúť aj MGUS.
- Liečba sa kontroluje biopsiami srdcového svalu.

Kazuistika

- Uvádzame prípad 72 ročného pacienta,
 - v r. 1993 operovaný pre aortálnu stenózu,
 - v r. 2005 pre kardiomyopóthiu vykonaná transplantácia srdca
 - v r. 2012 zistená MGUS,
 - v r. 2015 TUR prostaty ,
 - v r. 2015 pravostranná coxartróza.

Kazuistika

- V VIII/2016 pre zistenú vys. FW 72/90, B2MIG 4,09, CRP < 5 mg/l, betagl. 14,2, ostatné frakcie v norme,
- ELFO dva M-gradienty: 1. triedy IgA typu lambda 5,8 g/l v zóne betaglobulínov, 2. triedy IgG typu lambda 8,3 g/l v gamafrakcii,
- ELFO moču: tubulová a glomerulová neselektívna proteinúria s vylučovaním 1. A1MG, 2. Albumínu, 3. Intaktného M-immunoglobulínu. Imunofixácia moču nepotvrdila prítomnosť M-gradientu voľných ľahkých reťazcov.

Kazuistika

- Punkcia kostnej drene : hranične zvýšený počet plazmocytov v k.d. 10.5% ,
- Histologické vyšetrenie kostnej drene so záverom: monomorfná posttransplantačná lymfoproliferatívna choroba (M-PTLD) typu klinicky známej MGUS, v ktorej nemožno vylúčiť evolúciu plazmocytového myelómu.

Kazuistika

- FCR kostnej drene: prítomnosť patologickej/ klonálnej populácie plazmatických buniek (v 1.8% zastúpení) zodpovedajúcej susp. dg. MM/MGUS s klonalitou Ig lambda.
- Genetické vyšetrenie: podporuje MGUS s predpokladanou translokáciou IgH/CCND1.

Záver

- Pacient sa podrobil 18 punkciám myokardu, bez rejekcie štepu.
- Klinicky priaznivý stav, sledovaný v pravidel-ných polročných intervaloch.
- MGUS s priaznivými prediktormi rizika malígnej transformácie.