

Transformace IgM-MGUS do Waldenströmovy makroglobulinemie u 2 z 6 pacientů v průběhu léčby syndromu Schnitzlerové

Zdeněk Adam¹, Miroslav Tomáška¹, Zdeněk Řehák², Renata Koukalová², Marta Krejčí¹, Zdeněk Král¹, Zuzana Adamová⁴, Sabina Ševčíková³, Luděk Pour¹, Martin Štokr¹, Martin Krejčí¹, Viera Sandecká¹

¹Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN BRNO

²Oddělení nukleární medicíny Masarykův onkologický ústav Brno

³Ústav patologické fyziologie LF MU a FN Brno

⁴Chirurgické oddělení nemocnice Vsetín

Syndrom Schnitzlerové je velmi vzácná autoinflatorní choroba manifestující se v dospělosti. Hlavními znaky je chronická urtika a příznaky systémové zánětlivé reakce (horečka, artralgie, bolesti kostí) a monoklonální imunoglobulin typu IgM (M-IgM) vzácně IgG. Do analýzy jsme zařadili našich šest pacientů se syndromem Schnitzlerové, kteří splnili Štrasburská kritéria nemoci a jsou léčeni od roku 2007 do 2021. Medián věku pacientů (5 mužů 1 žena) v době stanovení diagnózy byl 54 (45–67) let. Medián sledování je 8 (3–14) roků. Všechny šest pacientů mělo M-IgM, bolesti kloubů anebo bolesti kostí, zvýšenou hodnotu sedimentace erytrocytů a CRP, čtyři měli horečky, tři měli leukocytózu $\geq 10 \times 10^9/l$, lymfadenopatii měl jen jeden pacient. Pro detekci osteosklerotických změn, jednoho z kritérií této nemoci, jsme použili u 5 pacientů ¹⁸FDG-PET/CT, u jednoho pacienta Na¹⁸F-PET/CT vždy s low-dose CT vyšetřením celého těla. Všichni pacienti měli při zobrazení metodou low-dose CT zřetelná osteosklerotická neboli hyperostotická kostní ložiska. Akumulace ¹⁸FDG byla mírně zvýšená v kostní dřeni pánve a femurů, zatímco akumulace Na¹⁸F byla výrazná právě v osteosklerotických ložiscích. Zobrazení pomocí Na¹⁸F-PET/CT je více senzitivní pro detekci osteosklerotických ložisek než ¹⁸FDG-PET/CT. Všichni pacienti byli a jsou léčeni anakinrou bez jakýchkoliv nežádoucích účinků, s excelentními výsledky – kompletním vymizením urtiky a dalších symptomů, aniž by se po letech léčby její účinek zmenšoval.

IgM-MGUS se transformoval do Waldenströmovy makroglobulinemie (WM) u dvou pacientů, ale zatím pouze u jednoho se jednalo o symptomatickou WM, pro jejíž léčbu byla použita kombinace RBD (rituximab, bendamustin, dexametazon). Léčba docílila téměř úplné vymizení M-IgM a zároveň poklesla intenzita projevů syndromu Schnitzlerové, takže bylo možné protáhnout intervaly mezi aplikací anakinry z 24 na 48 hodin.

U pacientů se syndromem Schnitzlerové je nutné sledovat vývoj M-IgM a v případě transformace do symptomatické WM včas podat účinnou léčbu, obvykle kombinaci rituximabu a chemoterapii s cílem dosáhnout kompletní hematologické odpovědi a snížení intenzity příznaků syndromu Schnitzlerové.

Klíčová slova: syndrom Schnitzlerové, ¹⁸FDG-PET/CT, Na¹⁸F-PET/CT, anakinra, Waldenströmová makroglobulinemie.

Transformation of IgM-MGUS into Waldenström's macroglobulinemia in two of six patients treated for Schnitzler's syndrome

Transformation of IgM-MGUS into Waldenström's macroglobulinemia in two of six patients treated for Schnitzler's syndrome. Schnitzler's syndrome is a very rare, adult-onset, apparently acquired autoinflammatory disease. Chronic urticarial rash and symptoms of systemic inflammation including fever, arthralgia and bone pain with the presence of monoclonal immunoglobulin M (IgM), rarely IgG, are among hallmarks of the disease. We performed a retrospective study of 6 patients (5 men, 1 woman) diagnosed with Schnitzler's syndrome fulfilling the Strasbourg criteria who had been treated at our centre in the University Hospital

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Zdeněk Adam, CSc., adam.zdenek@fnbrno.cz

Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN BRNO

Jihlavská 20, 625 00 Brno

Cit. zkr. Vnitř Lék 2021; 67(e3): e15–e23

Článek přijat redakcí: 27. 11. 2020

Článek přijat po recenzích k publikaci: 15. 4. 2021