

Tab. 3. Vývoj koncentrace imunoglobulinů typu IgM a monoklonálního imunoglobulinu typu IgM. U pacienta č. 1 došlo k transformaci do symptomatizované formy Waldenströmovy makroglobulinemie a v roce 2018 byla podána léčba rituximab, bendamustin, dexamtazon, u pacienta č. 5. došlo k transformaci Waldenströmovy makroglobulinemie, kterou zatím hodnotíme jako asymptomatickou

Monoklonální IgM/celkový IgM před léčbou a ve dvouletých intervalech												
Roky na léčbě anakinrou	1. pac. muž, nar. 1944, léčba od r. 2007 (63 let)		2. pac. muž, nar. 1963, léčba od 2010 (47 let)		3. pac. muž, nar. 1946, léčba od 2013 (67 let)		4. pac. muž, nar. 1955, léčba od 2013 (58 let)		5. pac. muž, nar. 1971, léčba od 2016 (45 let)		6. pac. žena, nar. 1968, léčba od r. 2018 (50 let)	
	Celk. IgM	M-IgM	Celk. IgM	M-IgM	Celk. IgM	M-IgM	Celk. IgM	M-IgM	Celk. IgM	M-IgM	Celk. IgM	M-IgM
Před léčbou	21	18	2	1,9	9	7	5	2	9	8	4	2,3
Po 2 letech	36	16	10	6 g/l	7	4	8	6,8	23	15	4	1,0
Po 3 letech	35	20	12	6,8	7	5,4	10	7,9	35	21	5	1,0
Po 4 letech	41	21	13	9	7	3	12	7	44	24		
Po 6 letech	40	25	14	8	8	4	13	8				
Po 8 letech	37	22	15	7	10	4	14	7				
Po 10 letech	45	18	18	7								
Po 11 letech. Léčba 8 cykly RBD-	49	23										
Po 12 letech	7	3,6										
Po 13 letech	5	2										

Celk. IgM = koncentrace všech imunoglobulinů typu IgM

M-IgM = koncentrace monoklonálního imunoglobulinu typu IgM

Pos. I-fix = pozitivní imunizační průkaz přítomnosti monoklonálního imunoglobulinu

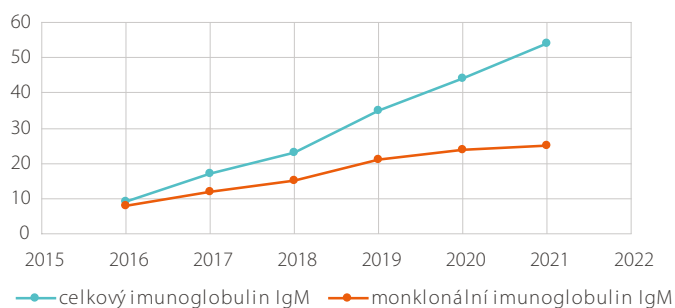
Po ukončení této léčby Waldenströmovy makroglobulinemie pacient zjistil, že zatímco dříve se mu při opomenutí aplikace anakinry příznaky vracely za 24 hodin od poslední injekce, tak nyní, po ukončení léčby RBD, mu stačí aplikace anakinry 1x za 2 dny, a to platí stále k datu 12. 4. 2021, více než dva roky od ukončení uvedené léčby RBD.

U pátého pacienta je vidět v tabulce 3 a na grafu 2 poměrně výrazný vzestup monoklonálního imunoglobulinu v průběhu sledování, v roce 2020 již byla dle nálezu v kostní dřeni splněna kritéria Waldenströmovy makroglobulinemie, v roce 2020 jsme jej hodnotili jako asymptomatickou formu Waldenströmovy makroglobulinemie. Ale vyšetření z března 2021 prokázalo další vzestup koncentrace celkové bílkoviny a M-IgM a změny dalších sledovaných parametrů, viz tabulka 3, a tak je zřejmé, že pacientovo onemocnění spěje k symptomatizované formě Waldenströmovy makroglobulinemie. Zatím běží léčba anakinrou, ale pacient je pozván na dřívější kontrolu s cílem přešetření stavu nemoci včetně provedení FDG-PET/CT, vyšetření očního pozadí a laboratorní kontrolu. Pokud naplní kritéria symptomatizované Waldenströmovy makroglobulinemie, zahájíme u něj léčbu RBD. O ostatních pacientů nemá koncentrace monoklonálního imunoglobulinu v průběhu léčby anakinrou tak jasný vzestup, jak ilustruje graf 3.

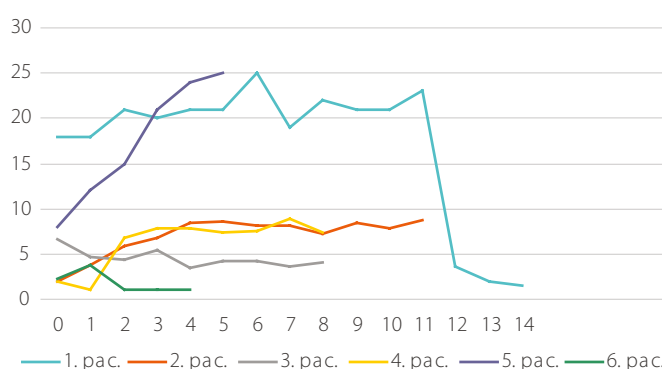
Diskuze

Syndrom Schnitzlerové je velmi vzácná choroba registrovaná v Mezinárodní klasifikaci nemocí MKN-10 pod kódem L50.8. Choroba byla poprvé popsána francouzskou dermatoložkou prof. Liliane Schnitzler v roce 1972. Hlavními znaky tohoto syndromu jsou chronická kopřivka a poté projevy systémové zánětlivé odpovědi (horečky, bolesti kostí a kloubů). Díky monoklonálnímu imunoglobulinu, obvykle IgM méně často IgG, je řazena do skupiny krevních chorob zvaných monoklonální gamapatie. Etiopatogeneze zánětlivých projevů však odpovídá autoinflatorním chorobám, a proto je současně řazena do skupiny autoinflatorních chorob manifestujících se v dospělosti, kam patří mimo jiné Stillova choroba. Obě choroby mají některé společné znaky.

Graf 2. Vývoj koncentrace celkového a monoklonálního imunoglobulinu typu IgM v průběhu léčby anakinrou u pátého pacienta



Graf 3. Vývoj koncentrace monoklonálního IgM (g/l) u 6 pacientů od zahájení léčby anakinrou. Na dolní ose jsou roky sledování



Skupina autoinflatorních chorob dnes čítá dle zprávy *International Union of Immunological Societies* celkem 37 monogenních autoinflatorních chorob. Dále pak obsahuje autoinflatorní choroby, u kterých zatím nebyla odhalena genetická podstata, ke kterým patří syndrom Schnitzlerové a Stillova choroba (8). Obě mají některé podobné projevy. A protože ke Stillově nemoci a syndromu Schnitzlerové nebyly přiřazeny genetické determinanty, jsou obě jmenované nemoci diagnostikovány na základě klinických kritérií. Kritéria syndromu Schnitzlerové uvádí tabulka 1. Možné příznaky této nemoci nejpodrobněji analyzovala