

**Tab. 3.** Členění poškození organismu monoklonálním imunoglobulinem dle dominující orgánové lokalizace. Upraveno dle Go RS a Rajkumar SV (2018) (13)

Název jednotky	Klinická charakteristika jednotky	Patofyziologie vzniku poškození
<b>Kožní formy poškození organismu monoklonálním imunoglobulinem</b>		
Získaný angioedém neboli získaný deficit C1 inhibitoru	Opakované ataky angioedému bez kopřivky či pruritu	Protilátky proti inhibitoru C1 esterázy
Kryoglobulinemie Nekrobiotický xantogranulom	Akrocyanóza, purpura, kožní ulcerace, periferní neuropatie, artralgie, glomerulonefritida	Precipitace M-Ig nebo vazba M-IgM na polyklonální IgG v chladu s tvorbou imunokomplexů Důsledkem jsou pak vaskulitidy či hyperviskozita
Xantoma planum	Žluto-oranžové papuly/plaky někdy s ulcerací Lokalizace na víčku způsobuje proptózu, ale lokalizace může být kdekoliv, játra, kardiopulmonální systém	Nejasná, spekuluje se, že M-Ig se váže na lipoproteiny a tyto komplexy akumulují pěníte histiocyty (foamy cells)
Syndrom Schnitzlerové	Ataky kopřivky s bolestí kostí, kožními změnami a známkami zánětlivé reakce	Nejasný mechanismus
Skleromyxedém	Voskovité papuly nebo plaky, artralgie, může být i restriktivní plicní porucha	Nejasný, možná stimulační role M-Ig na tvorbu mucinu a fibrózy
Skleredém	Infiltrace podkoží mucinovými hmotami ztuhnutí kůže, obstrukce	Nejasný, možná stimulační role M-Ig na tvorbu mucinu a fibrózy, podobně jako u tyreoidní orbitopatie, kde je ale mucin produkován jen lokálně v orbitě
Cutis laxa (volná kůže)	Narušení elasticity kůže	Nejasný mechanismus
<b>Endokrinnologické poškození monoklonálním imunoglobulinem</b>		
Inzulínový autoimunitní syndrom	Epizodické stavy zmatenosti, pocení závratě, letargie, palpitace, křeče	
Prostě známky hypoglykemie	M-Ig se váže na inzulín; výsledná hyperglykemie podporuje další uvolňování inzulínu; nakonec pro nadbytek inzulínu dochází k hypoglykemií	
<b>Hematologické formy poškození monoklonálním imunoglobulinem</b>		
Získaný von Willebrandův syndrom	Modřiny, krvácení z mukóz, krvácení do měkkých tkání vlivem snížené koncentrace faktoru 8	M-Ig namířený proti von Willebrandovu faktoru s jeho následným odstraněním nebo interference s jeho vazbou na trombocyty či kolagen
Získaný atypický hemolyticko-uremický syndrom	Anémie, selhání ledvin	M-Ig zasahuje do alternativní cesty aktivace komplementu
Nemoc chladových aglutininů	Akrocyanóza, aglutinace erytrocytů v chladu, intravaskulární hemolytická anémie, většinou IgMκ-MGUS či MW	M-IgM namířené proti antigenu erytrocytů, v chladu dojde k navázání a akrocyanóze a na to naváže komplementem mediovaná hemolýza
TEMPI syndrom	Teleangiektázie, erytrocytóza, zvýšená hladina erytropoetinu, MGUS, perinefrické kolekce tekutin a intrapulmonální zkratky	Nejasná
<b>Poškození ledvin monoklonálním imunoglobulinem</b>		
Glomerulopatie vazbou protilátek na bazální membránu	Hematurie, proteinurie	Protilátka proti bazální membráně
C3 glomerulonefritida	Hematurie, proteinurie	Protilátka proti C3 konvertáze nebo faktoru B, nebo H nebo I komplementu, způsobující C3 depozita v glomerulech
Nemoc denzních depozit (Dense deposit disease)	Hematurie, proteinurie	Protilátka proti C3 konvertáze nebo faktoru B, nebo H nebo I komplementu, způsobující C3 depozita v glomerulech
Fibrilární glomerulonefritida	Hematurie, proteinurie, zhoršení funkce ledvin, obvykle při IgG-MGUS	Fibrilární depozita M-Ig v glomerulech
Imunotaktoidní glomerulonefritida (Immunotactoid glomerulonephritis)	Hematurie, hypertenze, proteinurie, zhoršení funkce ledvin, obvykle při IgG-MGUS	Mikrotubulární depozita imunoglobulinů v glomerulech
Proximální tubulopatie způsobená lehkými řetězci (Light-Chain Proximal Tubulopathy), sem patří i Fanconiho syndrom	Aminoacidurie, hyperfosfaturie, normoglykemická glykosurie, proximální renální tubulární acidóza obvykle FLC MGUS typu FLCκ	Přímé toxické poškození proximálních renálních tubulů volnými lehkými řetězci (FLC)
Membránová nefropatie (Membranous nephropathy)	IgG3κ-MGUS; poškození glomerulární membrány s proteinurií	Protilátka proti A2 receptoru fosfolipázy
Choroba z ukládání monoklonálního imunoglobulinu (Monoclonal Immunoglobulin Deposition Disease – MIDD)	Hematurie, hypertenze, proteinurie, renální poškození, nejčastěji u κ-MGUS	Granulární depozita imunoglobulinů v glomerulech
Progresivní glomerulonefritida s depozity M-Ig. (Progressive glomerulonephritis with monoclonal immunoglobulin deposits)	Hematurie, hypertenze, proteinurie, poškození funkce ledvin Obvykle při IgG3κ-MGUS	Granulární depozita imunoglobulinů v glomerulech