

NEW 6

**PLAZMOCYTÁRNÍ MYELOM a
SPLENOMEGALIE**

Plazmocytní myelom

Plazmocytární myelom



- „plazmocytom“
- **častá** hematologická **malignita**
- starší pacienti (medián 69 let)
- v kostní dřeni (KD)

- **MAKRO:** solitární / vícečetný (mnohočetný myelom)
- **klinika** monoklonální gamapatie + orgánové postižení (CRAB)

Plazmocytární myelom



- **MIKRO:** klonální proliferace **plazmocytů**
(přesahující **10 % buněčnosti KD**)

normální KD
H&E

normální KD
IHC (CD138)

Plazmocytní myelom



- **MIKRO:** klonální proliferace **plazmocytnů**
(přesahující **10 % buněčnosti KD**)

plazmocytnom
H&E

plazmocytnom
IHC (CD138)

Plazmocytární myelom



- **MIKRO:** v plazmocytech patrná **restrikce** lehkých řetězců Ig (κ / λ)

plazmocytom
IHC (κ)

plazmocytom
IHC (λ)

Monoklonální gamapatie



- *choroby s anomální produkcí gamaglobulinů (Ig)*
- **paraprotein** („M-komponenta“)
 - = **monoklonální Ig** / jejich **fragmenty** (těžké / lehké řetězce = Bence-Jonesova bílkovina)
- **paraproteinemie**
 - = výskyt paraproteinu v séru

Monoklonální gamapatie



- komplikace vzniku **paraproteinu**:

- 1) hyperviskózní syndrom
- 2) formace AL amyloidu
- 3) filtrace Bence-Jonesovy bílkoviny do moči

CRAB



- kromě monoklonální gamapatie vzniká i orgánové postižení (**CRAB**):

CRAB



- kromě monoklonální gamapatie vzniká i orgánové postižení (**CRAB**):

C = *calcium* - hyperkalcémie

R = *renal failure* - renální insuficience

A = *anemia* - anémie

B = *bone lesions* – kostní osteolytická ložiska

CRAB



- vznik **hyperkalcémie (CRAB)**:

produkce interleukinů



aktivace osteoklastů



osteolytická ložiska

+

renální insuficience

→ **hyperkalcemie** →

změny elektrofyzologie
membrán



křeče, změny EKG,
poruchy peristaltiky

CRAB



- vznik chronické **renální insuficience**(CRAB):

Bence-Jonesova
bílkovina v moči
+
AL amyloid ledvin

→ **CHRI** →

poruchy iontové
rovnováhy
+
anemie
+
imunodeficience
(náchylnost infekcím)

CRAB



- vznik **anemie** (CRAB):

destrukce KD
plazmocytoemem

→ **anemie** →

anemický syndrom
(bledost, únava,
tachykardie, dušnost)

CRAB



- vznik **kostních osteolytických ložisek (CRAB)**:

produkce interleukinů



aktivace osteoklastů



osteolytická ložiska

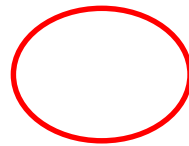
→ **kostní léze** →

patologické fraktury
(hlavně páteř)

CRAB



- vznik **kostních osteolytických ložisek (CRAB)**:



Vývoj plazmocytomu



1) MGUS



2) asymptomatický myelom



3) symptomatický myelom

Vývoj plazmocytomu



1) MGUS

- *monoklonální gamapatie nejistého významu*
- nález **paraproteinu** v séru
 - možný i při chronických zánětech, autoimunitách, cirhóze...
- **bez** průkazu plazmocytomu
- **bez** orgánového postižení

Vývoj plazmocytomu



1) MGUS

- **časem** němý / vznik mnohočetného myelomu / jiné choroby (amyloidózy, lymfoproliferace...)

Vývoj plazmocytomu



2) asymptomatický myelom

- dřív „doutnající myelom“
- nález **paraproteinu** v séru (MGUS)
- nález **plazmocytomu / mnohočetného myelomu**
 - klonální proliferace plazmocytů v kostí dřeni
- **bez** orgánového postižení

Vývoj plazmocytomu



3) symptomatický myelom

- nález **paraproteinu** v séru (MGUS)
- nález **plazmocytomu / mnohočetného myelomu**
- nález některého **orgánového postižení**
 - možný až CRAB

Splenomegalie

Splenomegalie - definice



- zvětšení sleziny nad normální velikost
 - **norma** = délka 10 cm, hmotnost 70-200 g
- možná i v rámci několika kg

Splenomegalie - definice



- vznikají **komplikace**:

1) ruptura

- vliv větší křehkosti

2) hypersplenismus

- **sekvestrace** a **konzumpce** krevních elementů (anemie, leukopenie, trombocytopenie)

Splenomegalie - příčiny



- 1) cirkulační poruchy
- 2) metabolické poruchy
- 3) akumulace patologického materiálu
- 4) zvýšené vychytávání erytrocytů
- 5) extramedulární hematopoéza
- 6) záněty
- 7) nádory

Splenomegalie - příčiny



1) cirkulační poruchy

- vliv **městnání krve**

- velikost do cca 500 g, překrvená

- **cyanotická indurace** (pravostranné srdeční selhání), portální hypertenze (cirhóza, trombóza *v. portae*), trombóza *a. lienalis*

Splenomegalie - příčiny



2) metabolické poruchy

- vliv patologického **střádání metabolitů** v makrofázích sleziny (pěnité buňky)
- velikost obrovská v rámci až několika kg
- Gaucherova / Tay-Sachsova / Niemann-Pickova choroba

Splenomegalie - příčiny



3) akumulace patologického materiálu

- vliv **hromadění** látek (**bez** poruchy metabolismu)
- obraz „ságové“ / „šunkové“ sleziny

- amyloidózy

Splenomegalie - příčiny



4) zvýšené vychytávání erytrocytů

- vliv **nadměrného vychytávání** erytrocytů
- velikost obrovská v rámci až několika kg

- hereditární sférocytóza, autoimunitní hemolytická anemie, malárie

Splenomegalie - příčiny



5) extramedulární hematopoéza

- „návrat“ **fetální** hematopoézy

- variabilní zvětšení

- kompenzatorní při poruše KD, idiopaticky (novorozenci, kojenci)

Splenomegalie - příčiny



6) záněty

- aktivace pulpy sleziny při **sepsi**
- 200-400 g, stírání na noži, zřasené pouzdro
- bílá pulpa (folikuly) aktivována u chr. zánětů

Splenomegalie - příčiny



7) nádory

- v rámci **metastáz / infiltrace** při malignitách
- často patrná ložiska na řezu

- **metastázy** = vzácné (karcinomy, sarkomy)
- **infiltrace** = hematologické malignity (lymfomy, leukemie)