proLékaře.cz | 8.9.2025

6. DIFERENCIÁLNÍ DIAGNÓZA SYSTÉMOVÉ AL AMYLOIDÓZY

V případě histologického průkazu amyloidózy je nutné odlišení systémové AL amyloidózy od formy ložiskové a AL amyloidózy provázející MM nebo jiný B-lymfoproliferativní stav (kap. 7. Systémová AL amyloidóza a mnohočetný myelom). Ložiskový typ AL amyloidózy se vyznačuje jistou predilekční lokalizací, nepřítomností MIg, normální hodnotou VLŘ v séru a nepřítomností monoklonální populace plazmocytů v kostní dřeni (kap. 18. Ložisková AL amyloidóza). Reaktivní AA amyloidóza navazuje na předchozí, dlouhodobou přítomnost základního, vyvolávajícího onemocnění (např. revmatoidní artritida), jsou zvýšeny hodnoty reaktantů akutní fáze, zejména SAA a SAP, pozitivita imunohistologického vyšetření s použitím specifické monoklonální protilátky, případně i ztráta afinity ke konžské červeni po aplikaci manganistanu draselného (kap. 19. AA reaktivní amyloidóza). Vzácný hereditární ATTR typ amyloidózy lze rozpoznat s pomocí vysoce specializovaných metod (DNA analýza, hmotnostní spektrometrie, imuno-elektronová mikroskopie) a nutno mít na paměti i možnou přítomnost současné monoklonální gamapatie nejasného významu v 5-10 % případů ATTR amyloidózy (kap. 20. ATTR amyloidóza) *(Bird, 2004)*. Tuto potenciální chybu nelze nijak jinak vyloučit, než genetickým vyšetřením na hereditární AL, které by mělo být provedeno nejlépe u každé amyloidózy, vždy však u amyloidózy s příznaky typickými pro ATTR amyloidózu (příznaky postižení periferního a autonomního nervového systému nebo postižení srdce). U nemocných v dlouhodobé dialyzační léčbě se ojediněle vyskytuje hemodialyzační (A β2M) amyloidóza. U starších mužů s dominantním postižením srdce a s projevy městnavé srdeční slabosti a/nebo poruchami rytmu nutno pátrat po amyloidóze senilní (kap. 21. Jiné formy systémové amyloidózy). Nutno mít na paměti, že na možnost systémové AL amyloidózy je nutno pomýšlet u všech jedinců s MGUS a před stanovením definitivní diagnózy provést pečlivé vyšetření podle diagnostického algoritmu AL amyloidózy, případně i opakovaně. Nutno odlišit rovněž „monoclonal gammopathy of renal significance“ (MGRS), provázející ojediněle MGUS s přítomností LŘ s vysokým nefrotoxickým potenciálem *(Leung, 2013)*, ale i onemocnění s depozity lehkých řetězců (LCDD, “light chain deposition disease“) *(Ščudla, 2012)*, nebo z depozice těžkých řetězců imunoglobulinu (HCDD, „heavy chain deposition disease“), případně i periferní neuropatii s přítomností MIg *(Bird, 2004)*. Stejně jako u AL amyloidózy jsou v případě LCDD postiženy nejčastěji ledviny (renální insuficience), méně časté je zvětšení jater s poruchou jaterní funkce a/nebo postižení srdce s projevy městnavé srdeční slabosti. Depozita v rámci LCDD i HCDD se vyznačují negativitou při barvení s použitím konžské červeně *(Rajkumar, 2013)*. Precizní zařazení zjištěné amyloidózy je nezbytné nejen z hlediska odlišné klinické manifestace, průběhu a prognózy jednotlivých typů, ale především z hlediska poskytnutí účelné, pro jednotlivé typy amyloidóz specifické léčby *(Falk, 1997; Ščudla, 2009)*.

003_THSUPPL_1213.indd 29 12/12/13 2:05:16 PM