

Periorbitalis bőrtünetekkel járó könnyűlánc-amyloidosis

Haász Csilla dr.¹ ■ Kuroli Enikő dr.^{1,2} ■ Anker Pálma dr.¹
Márton Dalma Fanni dr.¹ ■ Szigeti Ágnes dr.¹ ■ Nagy Zsolt dr.³
Demeter Judit dr.³ ■ Sárdy Miklós dr.^{1*} ■ Medvecz Márta dr.^{1*}

¹Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest

²Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, I. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest

³Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest

A könnyűlánc-amyloidosis ritka, multidiszciplináris jelentőségű kórkép, melynek hátterében az esetek döntő hányadában egy amyloidogen fehérje, a csontvelő kóros plazmasejtjeiben termelődő monoklonálisimmunglobulin-molekula lambda típusú könnyűláncának felszaporodása áll. A klinikai tünetek az érintett szervek függvényében igen változatosak és gyakran nem specifikusak, ezért a betegség sok esetben későn kerül felismerésre. A diagnózis felállításának alapfeltétele a szövettani vizsgálat elvégzése és a kóros fehérjelánc kimutatása. A betegség jellegzetes alarmírozó bőrtünetek helyes értékelése fontos szereppel bír a korai diagnosztikában. A jelen közlemény egy myeloma multiplexhez társult könnyűlánc-amyloidosis esetét mutatja be. A betegnél a pathognomicus, típusos bőrgyógyászati tünetek (periorbitalis, axillaris és inguinalis lokalizációjú petechiák, purpurák, ecchymosisok, suffusiók és viaszsárga papulák) mellett szív- és veseérintettség is igazolódott. Az alkalmazott ciklofoszfamid-, bortezomib- és dexametazonkezelési séma hatására a csontvelőben komplett morfológiai remisszió következett be, a beteg a jelenleg legjobb túlélést biztosító autológos sejtt-transzplantáció előtt áll. *Orv Hetil.* 2021; 162(32): 1303–1308.

Kulcsszavak: könnyűlánc-amyloidosis, szisztémás amyloidosis, myeloma multiplex, purpura, ecchymosis

Case report of amyloid light-chain amyloidosis with periocular cutaneous involvement

Amyloid light-chain amyloidosis is a rare disease with diverse signs and symptoms according to the affected organs. The signs are often aspecific which can lead to delayed diagnosis. Considering the characteristic cutaneous manifestations of the disease, dermatologists have an important role in early identification. Additionally, histopathological examination is required for diagnosis. Here we present a rare case of light-chain amyloidosis in association with multiple myeloma. The patient presented with characteristic periocular, axillar and inguinal petechiae, purpurae, ecchymoses, suffusions, yellowish-brown waxy papules and plaques besides cardiovascular and renal involvement. In this case, the amyloidogenic proteins are the lambda-chains of monoclonal immunoglobulins secreted by the clonally expanded plasma cells of the bone marrow. The applied cyclophosphamide, bortezomib and dexamethason treatment induced complete morphological remission in the bone marrow and the patient currently awaits autologous stem cell transplantation which yields the longest possible survival.

Keywords: light-chain amyloidosis, systemic amyloidosis, multiple myeloma, purpura, ecchymosis

Haász Cs, Kuroli E, Anker P, Márton DF, Szigeti Á, Nagy Zs, Demeter J, Sárdy M, Medvecz M. [Case report of amyloid light-chain amyloidosis with periocular cutaneous involvement]. *Orv Hetil.* 2021; 162(32): 1303–1308.

(Beérkezett: 2020. december 12.; elfogadva: 2021. január 29.)

*Medvecz Márta és Sárdy Miklós megosztott utolsó szerzők.

Rövidítések

CD = (cluster of differentiation) differenciációs klaszter; CT = (computed tomography) számítógépes tomográfia; CyborD = ciklofoszfamid-, bortezomib- és dexametazonkezelés kombinációja; ECOG = (Eastern Cooperative Oncology Group) Keleti Kooperatív Onkológiai Csoport; EEG = elektroencefalográfia; Hb = hemoglobin; hs-troponin I = (high-sensitivity) nagy érzékenységgű troponin I; Ig = immunoglobulin; MCV = (mean corpuscular volume) átlagos vörösvértest-térfogat; MR = mágneses rezonancia; NT-proBNP = N-terminális pro-B-típusú natriuretikus peptid; vvt = vörösvértest

Az amyloidosis elnevezés egy ritka betegségecsoportot jelöl; e betegségek közös jellemzője, hogy az extracelluláris térben inszolubilis, kóros térszerkezetű, alacsony molekulásúlyú fehérjék rakódnak le. Az amyloidosisok közös sajátossága a jellegzetes béta-leporelló-szerkezetű amyloidfibrillum felhalmozódása, melynek kialakulásában a különféle amyloidogen fehérjék kóros harmadlagos térszerkezete (misfolding) játszik szerepet [1]. Az amyloidogen fehérje típusától, a felhalmozódás helyétől és mértékétől függően változatos klinikai kép jellemzi a kórképet. Az amyloidlerakódásokban jelenleg 36 eltérő aminosavlánc (prekurzor polipeptid) szerepéről tudunk [2]. A szervrendszerek érintettségétől függően megkülönböztetünk lokalizált és szisztémás formákat (1. táblázat). A lokalizált formáknál az amyloid felhalmozódása a szintézis helyén vagy annak közelében történik, míg a szisztémás formák esetében a prekursorok a keringésbe kerülnek, majd ezt követően történik az amyloid lerakódása a különböző távoli szervekben [3].

A könnyűlánc-amyloidosis, vagy primer szisztémás amyloidosis esetében az amyloidogen fehérjét a monoklonálisimmunoglobulin-molekula könnyű lánc alkotja, amely vízben oldhatatlanná válik, az extracelluláris térben kicsapódva a szövetekben lerakódik, szervkárosodást okozva [4]. A könnyűlánc-fibrillumok gyakrabban képződnek λ -, mint κ -könnyűláncokból, annak ellenére,

hogy mind a normális immunoglobulinokban, mind a paraproteinekben a κ -lánc dominál. A könnyűlánc-fibrillumok szekvenenciaanalízise során bebizonyosodott, hogy ezekben a polipeptidekben sajátos aminosavcserek vagy -insertiók fordulnak elő. Egyes esetekben ez a hidrofíli gyökök hidrofóbokkal való helyettesítését jelenti, feltehetően az ilyen változások okozzák a fehérjék aggregációját és inszolubilitását [5]. A betegség incidenciája 5–12/millió lakos évente [6]. A diagnosztizált betegek átlagéletkora 65 év, a betegek kevesebb mint 10%-a 50 év alatti [7]. Hátterében a leggyakrabban plazmasejtes dyscraziák állnak (például myeloma multiplex, Waldenström-macroglobulinaemia, tisztázatlan jelentőségű monoklonális gammopathia). A könnyűlánc-amyloidosis klinikuma nagyon változatos attól függően, hogy mely szervet vagy szerveket érinti. A nem specifikus tünetek (fáradékonyság, súlyvesztés, paraesthesia, ritmuszavarok) mellett a leggyakrabban a vese, a szív, a perifériás idegek és a máj érintettsége figyelhető meg, de előfordulhatnak vérzési zavarok, vázizom-hypertrophia, továbbá az esetek 30–40%-ában jellegzetes bőrtünetekkel társul (2. táblázat) [3]. A bőr ereinek falában felhalmozódó amyloiddepozitumok következtében az erek sérülékenysége válnak, így jellemzően a laza kötőszövetű, fragilis, vékony bőrrel fedett régiókban már kisebb trauma hatására petechiák, purpurák, suffúsiók jelennek meg. A szemek körüli tünetek Valsalva-manőverrel provokálhatók. A bőrben felhalmozódó amyloidra utalhatnak az arcon, nyakon, axillarisan megjelenő viaszszárga vagy barna papulák, plakkok. Jellegzetes korai tünet lehet még a körömdystrophia, amelyre a legtöbbször a diagnózis ismeretében figyelnek fel [8].

A diagnózis felállításához a 3. táblázatban összefoglalt, a Nemzetközi Myeloma Munkacsoport által 2014-ben kidolgozott kritériumok mindegyikének teljesülése szükséges [9]. A diagnózis felállításához elengedhetetlen a szövettani vizsgálat elvégzése és speciális festési eljárások alkalmazása. A múlt század elején véletlen megfigyelés vezetett az amyloid szövettani kimutatására szolgáló,

1. táblázat | Az amyloidosisok felosztása [3]

Szisztémás amyloidosisok	Szervspecifikus amyloidosisok
<p>Könnyűlánc-amyloidosis vagy primer szisztémás amyloidosis (immunoglobulin-könnyűlánc vagy immunoglobulin-nehézlánc)</p> <ul style="list-style-type: none"> • plazmasejt-dyscraziák • myeloma multiplex <p>Amyloid A-amyloidosis vagy másodlagos szisztémás amyloidosis (szérum-amyloid-A amyloid)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Krónikus gyulladáshoz társuló (például rheumatoid arthritis, gyulladáshoz társuló bélbetegségek) • Krónikus fertőzéshez társuló (például tuberkulózis) <p>Örökletes amyloidosisok</p> <ul style="list-style-type: none"> • Familiaris amyloid polyneuropathia <p>Muckle-Wells-szindróma</p> <ul style="list-style-type: none"> • Familiaris mediterrán láz <p>Dialízishez társuló amyloidosis (β_2-mikroglobulin)</p> <p>Időskori szisztémás amyloidosis (transztiretin)</p>	<p>Cutan</p> <ul style="list-style-type: none"> • Primer lokalizált amyloidosisok: nodularis, macularis, lichenoid • Szekunder lokalizált amyloidosisok: PUVA-terápia után bizonyos bőrtumorokban melléklelet (például dermatofibroma, seborrhoeás keratosis, adnexitumok, basalioma, morbus Bowen) <p>Központi idegrendszer</p> <ul style="list-style-type: none"> • Alzheimer-kór <p>Endokrin</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pancreas: 2-es típusú diabetes mellitus, insulinoma • Pajzsmirigy: medullaris carcinoma <p>Cardialis amyloidosis</p> <p>Húgyhólyag-amyloidosis</p>

PUVA = pszoralén és UVA-fényterápia

2. táblázat | A könnyűlánc-amyloidosis bőrtünetei [3]

<i>A könnyűlánc-amyloidosis bőrtünetei</i>
Petechiák, purpurák, ecchymosisok, suffusiók periorbitalis (mosómedveszem), axillaris, anogenitalis, periumbilicalis lokalizációban
Viaszsárga papulák, plakkok arcon, nyakon, axillarisan
Körömdystrophia, alopecia, ritkán bullosus tünetek
<i>A könnyűlánc-amyloidosis szisztémás, egyéb szervi tünetei</i>
Általános tünetek: gyengeség, fáradékonyság, testsúlycsökkenés, lábszároedema
Macroglossia, nyálmirigyduzzanat, a szájnyálkahártyán petechiák, purpurák
Hepatomegalia
Proteinuria, nephrosisszindróma
Orthostaticus hypotensio
Perifériás vagy autonóm neuropathia, carpalislagút-szindróma
Congestív szívelégtelenség
Légzésfunkciós eltérések

3. táblázat | A könnyűlánc-amyloidosis diagnosztikus kritériumai [9]

1. Amyloidhoz társuló szisztémás tünetek jelenléte (például vese-, máj-, szív-, gastrointestinalis, perifériásideg-érintettség)
2. Amyloid kimutatása bármilyen érintett szervből vett szövetmintából (például zsírszövet-aspirátum, csontvelő- vagy egyéb szervből végzett biopszia)
3. Az amyloid könnyűlánc-eredetének igazolása az amyloid direkt vizsgálatával
4. Monoklonális plazmasejt-proliferációs betegség igazolása (a szérumban vagy a vizeletben monoklonális protein jelenléte, abnormális szabadkönnyűlánc-arány vagy klonális plazmasejtek jelenléte a csontvelőben)

máig legelterjedtebb kongóvörösfestés alkalmazásához; a festék elektíven kötődik az amyloidhoz, mely polarizált fényben jellegzetes almazöld, kettős törést mutat [10]. Ugyanakkor a kongóvörösfestés nem specifikus, mert szintén kettősen tör a kollagén, például porphyriában vagy a lipoid proteinosisokban. Az amyloidlerakódás perjódsav-Schiff-reakcióval és szíriuszvörös-festéssel pozitív reakciót ad, metakromáziásan festődik metilén- vagy krezilbolya-festéssel, továbbá a transztiretin, a kappa- és lambda-láncok immunhisztokémiai módszerekkel is kimutathatók. Az amyloid jelenlétének igazolására jelen esetben bemutatás során a szintén széles körben ismert tioflavin T-festést alkalmaztuk.

A könnyűlánc-amyloidosis igen rossz prognózisú betegség, az átlagos túlélés kezelés nélkül 13 hónap [6]. A kórlefolyást leginkább a cardialis érintettség, valamint a társuló plazmasejt-proliferációs betegség súlyossága determinálja. Kezelésére jelenleg a bortezomib, a dexametazon és alkilálószerek kombinációja a standard elfogadott terápia [11]. A közeljövőben plazmasejtellenes immunterápia, elsősorban a daratumumab is belekerülhet a terápiás ajánlásokba, valamint ígéretes vizsgálatok

folynak egyéb, plazmasejtellenes immunterápiákkal is (elotuzumab, sziltuximab, izatuximab). A doxiciklin *in vitro* vizsgálatban az amyloidfibrillumokat bontotta, és az amyloidterhelés csökkenését eredményezte [12]. Egy retrospektív esettanulmány szerint a doxiciklinnel kiegészített hagyományos kemoterápiás kezelés javította a cardialis érintettséggel járó könnyűlánc-amyloidosisban szenvedő betegek átlagos túlélését [11]. A napjainkban elérhető korszerű terápiával akár 5 év feletti túlélés is elérhető [13].

Esetismertetés

A 66 éves férfi beteg távolabbi anamnézisében mindkét oldali carpalislagút-szindróma miatti műtétek, valamint szövettanilag igazolt Warthin-tumor miatti superficialis parotidectomia szerepel. Hat éve jelentkező ismétlődő dacryocystitis miatt rendszeres szemészeti gondozás alatt állt, azzal egy időben időnként diszkrét bevérzéseket észlelt a szemek körül. Bőrgyógyászati osztályos felvétele előtt 3 hónappal bőrtünetei jelentősen progrediáltak, a periorbitalis régió kivül a szájnyálkahártyán, axillarisan és inguinalisan is észlelt bevérzett tüneteket, melyek szubjektív panaszt nem okoztak. Ezzel egy időben jobb oldali facialis paresissel, dysarthriával járó tünetegyüttes miatt neurológiai kivizsgálás történt: az ennek során elvégzett EEG-vizsgálat eltérést nem mutatott, a CT- és CT-angiográfiás vizsgálatok friss ischaemiás laesiót, nagyérocclusiót nem igazoltak, panaszai hátterében transiens ischaemiás attack-ot feltételeztek. Ezt követően magas kamrai frekvenciájú pitvarfibrilláció miatt kardiológiai osztályos hospitalizáció keretében szotalol- (és apixabán-) kezelést kezdtek, mellyel sinusrhythmus helyreállt. Az ekkor elvégzett echokardiográfiás vizsgálat balkamra-hypertrophiát, közepes fokú mitralis insufficienciát és enyhe pulmonalis hypertenziót igazolt. Mellkasröntgen-felvételén minden irányban megnagyobbodott szív, scleroticus aorta, pangásos tüdőrajzolat-fokozódás ábrázolódott. Pulmonológiai vizsgálata során romló légzésfunkciós paramétereinek hátterében cardialis statusában beállt változást vélelmeztek. A cardiopulmonalis kivizsgálást követően került sor szisztémás amyloidosis iránydiagnózissal osztályos felvételre bőrgyógyászati kivizsgálás céljából. Felvételekor a beteg a bőrtünetek progresszióján kívül néhány hónapja fokozódó fulladásról, fáradékonyságról, perifériás oedemáról számolt be. Dermatológiai vizsgálata során macroglossiát és mindkét szemhéjon, periorbitalisan, axillarisan, periumbilicalisan, inguinalisan, a buccalis nyálkahártyán purpurákat, ecchymosisokat, suffusiókat, elszórta viaszsárga papulákat és plakkokat észleltünk (1. és 2. ábra).

A laboratóriumi vizsgálat során enyhe leukocytosis (10,3 G/l), normális abszolút granulocytaszámot, mérsékelt, normocytás anaemiát (vvt: 3,7 T/l, Hb: 110 g/l, MCV: 90,3 fl), normális thrombocytaszámot (255 G/l), csökkent összfehérje- (56,5 g/l) és albumin- (34,8 g/l) értékeket, vizeletében mikroszkópos haematuriát és pro-



1. ábra | A könnyűlánc-amyloidosis periorbitalis tünetei (mosómedve-zsem). Bilateralis periorbitalis purpurák és suffusiók, amelyek traumás anamnézis hiányában rendkívül jellegzetesek a primer szisztémás amyloidosisra (blikkdiagnózis)

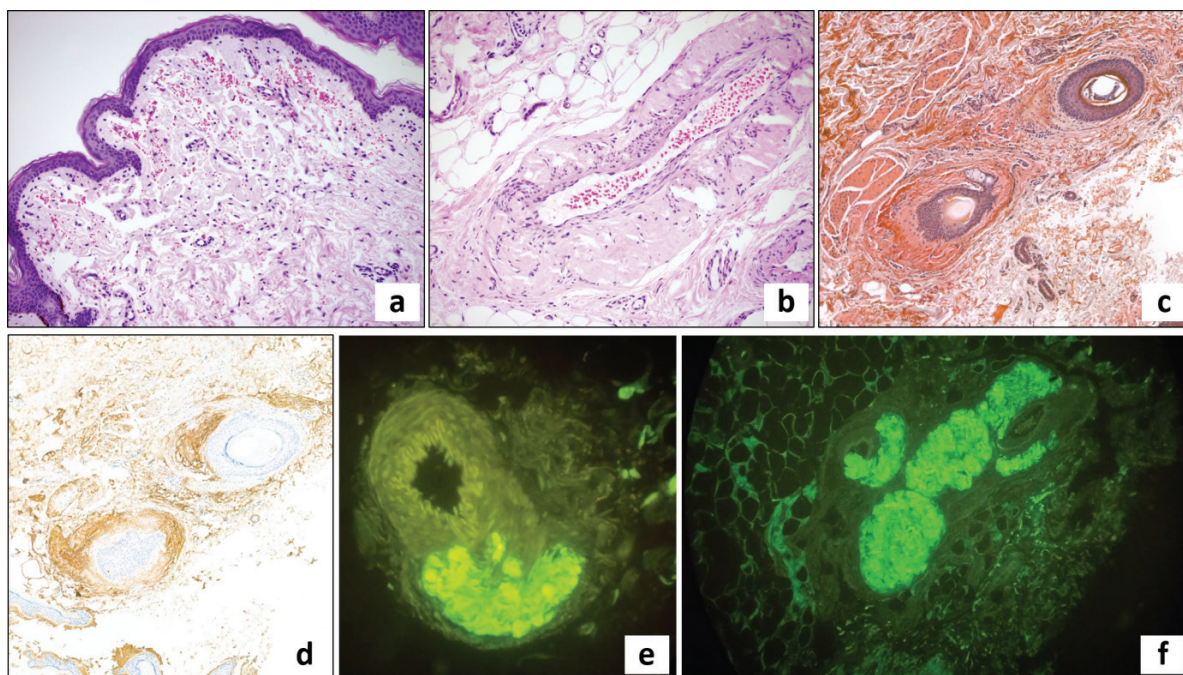
teinuriát találtunk. A szérumban IgG-, IgA- és IgM-szintek a normáltartományban voltak. A szérumban könnyűlánc meghatározása során jelentősen megnövekedett lambda-könnyűlánc-szint (528 mg/l) mellett a kappa-könnyűláncok a normáltartományban voltak (14,7 mg/l), így csökkent kappa-lambda arány (0,03) igazolódott. Az áramlási citometria a perifériás vérben normális sejtarányokat igazolt. A 24 órás vizeletösszefehérje-ürítés 806 mg/24 h volt. A hasi ultrahangvizsgálat során lényeges eltérés nem igazolódott.

A jobb inguinális régió purpuráinak területéről a subcutan zsírszövetet is érintő mélybiopsziát végeztünk. A bőrrészlet keresztmetszeteiben a felszíni hám megtar-



2. ábra | A könnyűlánc-amyloidosis jellemző bőrtünetei: (a) axillarisan, (b) inguinálisan bevérzett papulák és (c) umbilicális petechiák

tott rétegzettségű volt, szorosan a hám alatt, kifejezetten oedemas kötőszövetben, nagy számban mutatkoztak érfalon kívüli vörösvértestek tág erekkel, nyirokerekkel. Az elvégzett tioflavin T-festés után, fluoreszcens mik-



3. ábra | Mélybiopszia a jobb inguinális régió bevérzett papulájából. (a) Bevérzés a bőrben, subepidermalisan (HE, 200×). (b) A subcutisban egy nagyobb ér falában homogén festődő anyag (HE, 400×). (c) Kongó-vörösfestés, az erek falában pozitív reakció (200×). (d) Immunhisztokémiai reakció, lambda-pozitivitás az erek falában (200×). (e), (f) Tioflavin T-festés, amyloid jelenléte az érfalban (fluoreszcens mikroszkóp, 400×, illetve 200×)

HE = hematoxinil-cozin festés

roszkóp alatt a dermis állományában amyloid jelenlétét nem láttuk, ugyanakkor a subcutisban több, egy csoportban elhelyezkedő artéria falában amyloid jelenlétét igazoltuk, mely specifikus immunhisztokémiai vizsgálatokkal könnyűlánc-típusú amyloidnak bizonyult [3].

A beteg további onkohematológiai vizsgálata és alapbetegségének kezelése a Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Onkológiai Klinikáján történt. Az ott elvégzett csontvelővizsgálat 10–15% körüli, CD56+ lambda klonális plazmasejtet, illetve amyloidosisnak megfelelő amyloiddepozitumokat igazolt.

Az amyloidosis kardiológiai manifesztációjának keresése során elvégzett szív-MR-vizsgálatok során jó bal és jobb kamrai ejekciós frakció, normális kamravolumen ábrázolódott. Kontrasztanyag beadását követően körjelző késői kontrasztanyag-halmozás alakult ki döntően a bal kamra basalis és középső harmadbeli szegmentumai-ban, körkörös subendocardialis dominanciával, septalisan midmyocardialisan, illetve a papillaris izmokban és trabeculákban, továbbá a bal pitvar falában is. A mitralis és a tricuspidalis billentyű is a szokványosnál markánsabb halmozást mutatott. A fent leírt MR-kép mellett a laborjában észlelt emelkedett hs-troponin I- (84,8 ng/ml) és NT-proBNP- (2376 pg/ml) értékek is alátámasztották a cardialis érintettséget. Ugyanakkor szívtranszplantáció indikációja nem állt fenn, így a beteg kezelése autológősajt-átültetés tervével indult el [14].

A beteg CyBorD (ciklofoszfamidot, bortezomibot és dexametazont tartalmazó, ciklikusan ismételt séma) szerinti kezelésben részesül, és a 3 hónappal későbbi kontroll-csontvelőbiopszia lelete szerint komplett morfológiai remisszió következett be. A csontvelőáramlás citometriai vizsgálata 0,4%-ban mutatott még ki kóros fenotípusú, élénk CD56-expressziót mutató plazmasejteket, minimális residuais betegségnek megfelelően, így a betegség nagyon jó részleges remisszióba került. Ezt követően is folytatódott a CyBorD-kezelés, a későbbiekben már csökkentett adagban. Ennek eredményeként a szérumban immunfixációval kóros fehérje nem mutatható ki, a kappa/lambda arány normalizálódott (0,35). A prognosztikus szempontból fontos cardialis paraméterek közül az NT-proBNP a kezelés utolsó két hónapjában 2446 pg/ml-ről 729,5 pg/ml-re csökkent, a hs-troponin értéke 36 ng/m/1-re [15]. Ebben a periódusban az összfehérjeérték már megközelíti a normálisat (61,9 g/l), az albuminszint pedig normalizálódott (37,7 g/l). A beteg jelenleg ECOG 0–1-es statusban, kompenzált cardiorespiratoricus állapotban vár a közeljövőben tervezett autológősajt-transzplantációra.

Következtetés

A könnyűlánc-amyloidosis egy több szervrendszert érintő, multidiszciplináris szemléletet és ellátást igénylő, kedvezőtlen prognózisú betegség. A hematológiai alapbetegség szerteágazó, gyakran nem specifikus tünetekkel jelentkezik, melynek hátterében perifériás és autonóm

neuropathia, vese-, máj-, tüdő-, illetve a túlélést leginkább meghatározó cardialis érintettség állhat [7]. Az esetek egy jelentős részében a bőrtünetek a betegség korai figyelemfelkeltő megnyilvánulási formái, ezért a dermatológiai status helyes értékelése nagy fontosságú [16]. A progresszív, irreverzibilis szervkárosodás miatt a korai felismerés és az időben megkezdett kezelés kulcsfontosságú, ugyanakkor a betegség komplex klinikuma és ritka előfordulása miatt a diagnózis gyakran késik. A Valsalva-mánóval provokálható, nem traumás eredetű periorbitalis suffusiók, purpurák, valamint a fejen, a nyakon és a hajlatokban jelentkező viaszsárga papulák felismerése és bőrbioptiát követő szövettani vizsgálata lerövidítheti a diagnosztikus periódust. A korai felismeréssel és az időben megkezdett terápiával a túlélés jelentősen növelhető. Esetünket a jellegzetes bőrtünetek bemutatása és ezzel a korai felismerés fontosságának hangsúlyozása miatt tartottuk közlésre érdemesnek.

Anyagi támogatás: A kézirat megírása anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: H. Cs.: A kézirat megszüvegezése, irodalomkutatás, a beteg kezelőorvosa. K. E.: A bőr hisztológiai vizsgálatok kivitelezése, értékelése, szövegalkotás. A. P.: Szövegalkotás, irodalomkutatás, a kézirat szerkesztése. M. D. F.: A beteg bőrgyógyászati vizsgálata, a szöveg korrekciója. Sz. Á.: A beteggel kapcsolatos belgyógyászati konzultálás. N. Zs., D. J.: A beteg hematológiai vizsgálata, gondozása, kezelése. M. M.: A beteg bőrgyógyász kezelőorvosa, a kézirat koncepciójának kialakítása, szövegalkotás és -korrekció. S. M.: A betegség diagnosztizálása, a kézirat szövegének kritikus korrekciója. A kézirat végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A közlemény az NKFI FK_19-131916. azonosítószámú projekt keretében jött létre. Dr. Anker Pálma munkáját az EFOP-3.6.3-VEKOP-2017-00009. azonosítószámú pályázat támogatta.

Köszönetnyilvánítás

Ezúton szeretnénk megköszönni dr. Tímár Botondnak (Semmelweis Egyetem, I. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet) az immunhisztokémiai vizsgálatok kivitelezésében és fotódokumentációjában nyújtott segítségét. Köszönjük a beteg szív-MR-vizsgálatának elvégzését dr. Suhai Ferenc Imrének (Semmelweis Egyetem, Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika, Képző Diagnosztikai Részleg).

Irodalom

- [1] Baden EM, Sikkink LA, Ramirez-Alvarado M. Light chain amyloidosis – current findings and future prospects. *Curr Protein Pept Sci.* 2009; 10: 500–508.
- [2] Sipe JD, Benson MD, Buxbaum JN. Amyloid fibril proteins and amyloidosis: chemical identification and clinical classification In-

- ternational Society of Amyloidosis 2016 Nomenclature Guidelines. *Amyloid* 2016; 23: 209–213.
- [3] Groves RW. Amyloidosis. In: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. (eds.) *Dermatology*. Elsevier, Basel, 2018; pp. 754–763.
- [4] Gadó K, Domján Gy. AL-amyloidosis. [AL-amyloidosis.] *Orv Hetil.* 2012; 153: 563–573. [Hungarian]
- [5] Trinn Cs. Amyloidosis. [Amyloidosis.] *Orv Hetil.* 2010; 151: 1182–1189. [Hungarian]
- [6] Minnema M, Schönland S. Systemic light chain amyloidosis. In: Carreras E, Dufour C, Mohty M, et al. (eds.) *The EBMT handbook. Hemopoietic stem cell transplantation and cellular therapies*. Springer, Cham, 2019; pp. 609–614.
- [7] Desport E, Bridoux F, Sirac C, et al. AL amyloidosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2012; 7: 54.
- [8] Ablonczy É, Hídvégi Z. Amyloidosis. [Amyloidosis.] *Bőrgy Vener Szle.* 1995; 71: 261–268. [Hungarian]
- [9] Rajkumar SV, Dimopoulos MA, Palumbo A, et al. International Myeloma Working Group updated criteria for the diagnosis of multiple myeloma. *Lancet Oncol.* 2014; 15: e538–e548.
- [10] Bély M, Apáthy Á. Systemic and localized amyloidosis syndromes. [Sziszémás és lokalizált amyloidosis szindrómák.] *Orvostovábbképző Szle Online* 2019. [Hungarian]
- [11] Milani P, Palladini G. Conventional therapy for amyloid light-chain amyloidosis. *Acta Haematol.* 2020; 143: 365–372.
- [12] Cardoso I, Saraiva MJ. Doxycycline disrupts transthyretin amyloid: evidence from studies in a FAP transgenic mice model. *Faseb J.* 2006; 20: 234–239.
- [13] Muchtar E, Gertz MA, Lacy MQ, et al. Ten-year survivors in AL amyloidosis: characteristics and treatment pattern. *Br J Haematol.* 2019; 187: 588–594.
- [14] Gertz MA. Immunoglobulin light chain amyloidosis diagnosis and treatment algorithm 2018. *Blood Cancer J.* 2018; 8: 44.
- [15] Kumar SK, Gertz MA, Dispenzieri A. Validation of Mayo Clinic staging system for light chain amyloidosis with high-sensitivity troponin. *J Clin Oncol.* 2019; 37: 171–173.
- [16] Lopes S, Nogueira A, Gullo I, et al. Perianal purpuric plaques revealing an amyloid light-chain amyloidosis: case report and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2019; 25(1):13030/qt9n84p8k5.

(Haász Csilla dr.,
 Budapest, Mária u. 41., 1085
 e-mail: dr.haasz.csilla@gmail.com)

„*Facile omnes, cum valenus, recta consilia aegrotis damus.*” (Terentius)
 (Mikor egészségesek vagyunk,
 mindnyájan könnyen adunk helyes tanácsokat a betegeknek.)