



## Свободные каппа - и лямбда - цепи иммуноглобулинов в сыворотке

**Иммуноглобулины** (антитела) продуцируются лимфоцитами и плазматическими клетками. В структуре иммуноглобулина спаренные тяжелые цепи связаны с двумя легкими цепями одного и того же типа - каппа или лямбда (  $\kappa$  и  $\lambda$  ).

В процессе выработки антител легкие цепи синтезируются в избытке и присутствуют в сыворотке как в составе полных молекул иммуноглобулинов, так и в виде свободных легких цепей. Содержание их в сыворотке зависит от баланса продукции и выведения. Выводятся свободные легкие цепи из крови почками. При нормальной функции проксимальных отделов почек ( в отсутствии превышения физиологической потребности легких цепей) они практически полностью реабсорбируются и подвергаются метаболизму в проксимальных канальцах.

**Моноклональные гаммапатии** – это группа заболеваний, при которых наблюдается моноклональная пролиферация плазматических клеток и производится иммунологически однородный белок, называемый парапротеином или моноклональным белком (М-протеин, где «М» обозначает моноклональный)

М-протеин может быть интактным (целостным) иммуноглобулином (т.е. содержащим тяжелые и легкие цепи-множественная миелома и.т.д), может быть составлен только из легких цепей (миелома Бенс — Джонса, болезнь легких цепей, AL амилоидоз), или может состоять только из тяжелых цепей (болезнь тяжелых цепей)

В результате миеломной трансформации плазматических клеток возрастает концентрация только одного из двух типов легких цепей и изменяется соотношение каппа/лямбда ( $\kappa/\lambda$ ) в сыворотке, что позволяет использовать этот феномен для диагностики плазмоклеточных заболеваний.

При заболеваниях, сопровождающихся поликлональным повышением продукции иммуноглобулинов (инфекции, воспаление), а также при нарушении функции почек происходит пропорциональное увеличение как каппа-, так и лямбда-цепей и соотношение каппа/лямбда ( $\kappa/\lambda$ ) остается прежним или меняется незначительно

Одним из главных преимуществ определения свободных легких цепей в сыворотке крови, признана возможность их использования в качестве раннего маркера терапевтического ответа. Это обусловлено более коротким периодом полураспада свободных легких цепей (для цепей типа каппа – 2-4 часа, лямбда – 3-6 часов) по сравнению с молекулами интактного

иммуноглобулина, которые находятся в циркуляторном русле от 6 до 25 дней . Кроме того, свободные легкие цепи продуцируются при всех типах множественной миеломы, в том числе у большинства больных с несекретирующей формой.



## Миеломная нефропатия

Моноклональная продукция свободных легких цепей является преобладающей причиной поражений почек, ассоциированных с множественной миеломой и родственными видами моноклональных гаммапатий. Реабсорбция легких цепей иммуноглобулинов через канальцы почек приводит как к повреждению эпителия канальцев и нарушению их функции, так и к образованию цилиндров внутри канальцев с последующей их обструкцией (миеломная почка).

**Миеломная нефропатия** - характеризуется значительным многообразием. Это зависит как от характера патологических изменений со стороны почек, так и от симптомов поражения других органов и систем, главным образом костной системы. Наиболее ранним и постоянным признаком миеломной почки является протеинурия, которая обнаруживается у 65-100 % больных. Выраженность ее колеблется в широких пределах - от следов белка до 3,3-10 г/л, а иногда она достигает 33 г/л и даже 66 г/л. Известны случаи, когда упорная, стойкая протеинурия была единственным симптомом миеломной болезни на протяжении многих лет. Иногда протеинурия может задолго предшествовать появлению других симптомов этой болезни. В подобных случаях заболевание долго протекает под маской хронического гломерулонефрита с изолированным мочевым синдромом. Поэтому в каждом случае протеинурии неясной этиологии, необходимо исключить миеломную болезнь - определять уровни свободных легких цепей в сыворотке.

**Количественное исследование свободных каппа- и лямбда - цепей иммуноглобулинов в крови, используется с целью:**

- Первичного скрининга при подозрении на моноклональную гаммапатию
- Мониторинга пациентов с диагностированной множественной миеломой, солитарной плазмоцитомой, тлеющей/вялотекущей миеломой, несекретирующей миеломой, моноклональной гаммапатией неопределенного значения, AL-амилоидозом;
- Скрининга для выявления нефротоксичного уровня свободных легких цепей в целях ранней диагностики миеломной почки.

**Референсные значения** на бланках независимой лаборатории «Пром - Тест».