

Plazmocelulární malignity (mnohočetný myelom, solitární plazmocytom a plazmocelulární leukemie), přehled klinických příznaků, diagnostických kritérií a léčby

prof. MUDr. Zdeněk Adam, CSc.¹, prof. MUDr. Luděk Pour, Ph.D.¹, prof. MUDr. Marta Krejčí, Ph.D.¹, MUDr. Ing. David Zeman, Ph.D.², doc. MUDr. Eva Vlčková, Ph.D.³, doc. MUDr. Milan Krtička, Ph.D.⁴, prof. MUDr. Pavel Šlampa, CSc.⁵, MUDr. Soňa Štěpánková, Ph.D.⁶, MUDr. Gabriela Romanová⁷, MUDr. Zuzana Adamová, Ph.D.⁸, doc. MUDr. Jiří Vaníček, Ph.D.⁹, doc. MUDr. Zdeněk Řehák, Ph.D.¹⁰, MUDr. Renata Koukalová, Ph.D.¹⁰, doc. MUDr. Veronika Matušková, Ph.D.¹¹, MUDr. Zdeněk Král, CSc.¹, MUDr. Libor Červinek, Ph.D.¹, MUDr. Viera Sandecká, Ph.D.¹

¹Interní hematologická a onkologická klinika, LF MU a FN Brno

²Ústav laboratorní medicíny – Oddělení klinické biochemie, LF MU a FN Brno

³Neurologická klinika, LF MU a FN Brno

⁴Klinika úrazové chirurgie, LF MU a FN Brno

⁵Klinika radiační onkologie – LF MU a Masarykův onkologický ústav, Brno

⁶Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, FN u svaté Anny, Brno

⁷Oddělení klinické hematologie – specializovaná ambulance pro koagulační poruchy, LF MU a FN Brno

⁸Chirurgické oddělení, Nemocnice Frýdek Místek a Chirurgické oddělení Vsetínské nemocnice

⁹Radiologická klinika, LF MU a FN u svaté Anny, Brno

¹⁰Oddělení nukleární medicíny, Masarykův onkologický ústav, Brno

¹¹Oční klinika, LF MU a FN Brno

WHO klasifikace krevních nemocí řadí do skupiny označené termínem plazmocelulární malignity mnohočetný myelom, solitární plazmocytom a plazmocelulární leukemii. Pro stanovení diagnózy symptomatického mnohočetného myelomu je požadován průkaz $\geq 10\%$ klonálních plazmocytů v kostní dřeni nebo histologický průkaz plazmocytomu plus průkaz jednoho či více symptomů mnohočetného myelomu ze skupiny CRAB (hyperkalcemie, renální insuficience, anémie nebo osteolytická ložiska), případně dalších znaků charakterizujících aktivní myelom (plazmocytóza kostní dřene $\geq 60\%$, poměr sérového *involved/uninvolved* volného lehkého řetězce (FLC) ≥ 100 (za předpokladu, že *involved* FLC je ≥ 100 mg/l), nebo > 1 fokální ložisko na magnetické rezonanci. Přítomnost cytogenetických změn typu del(17p), t(4;14), t(14;16), t(14;20), gain 1q, nebo p53 mutace je považována za *high-risk* myelom. Přítomnost jakýchkoliv dvou *high risk* faktorů je někdy nazývána *double-hit* myelom; tři a více rizikových faktorů poté *triple-hit* myelom. V budoucnu budou zřejmě tyto prognostické znaky důležité pro volbu terapie.

V roce 2022 pouze některá pracoviště (například Mayo Clinic) rozdělují pacienty dle těchto cytogenetických znaků do prognostických skupin a modifikují terapii (viz www.msmaart.org).

Solitární plazmocytom je vzácná forma plazmocelulární dyskrázie, která tvoří jednu masu monoklonálních plazmocytů lokalizovanou buď extramedulárně či intraoseálně. Pacienti, u nichž aspirace kostní dřene detekuje malé zmnožení klonální plazmocytů, kteří ale nenaplní ani zdaleka kritéria mnohočetného myelomu, mají vyšší riziko časně progresu do symptomatického myelomu. Před léčbou je vhodné provést pozitronovou emisní tomografii anebo CT či MR zobrazení celého těla, aby nebyla přehlédnuta další ložiska. Již několik desetiletí je léčba založena na kurativní radioterapii, ale je taktéž zkoumán potenciální přínos systémové terapie pro rizikové pacienty, protože radioterapie u solitárních plazmocytů o průměru nad 5 cm často selhává. Primární plazmocelulární leukemie (PCL) má nepříznivou prognózu i v době příchodu nových léků. PCL vyžaduje časnou detekci a zahájení nejúčinnější léčby. Kritéria této nemoci se změnila, starší kritéria vyžadovala $\geq 20\%$ plazmocytů v periferní krvi. Současné kritéria, zveřejněná koncem roku 2021, považují za dostačující průkaz $\geq 5\%$ plazmocytů v periferní krvi u pacientů, kteří jinak splňují kritéria myelomu. Přítomnost $\geq 5\%$ cirkulujících plazmocytů v periferní krvi u pacientů s mnohočetným myelom je prognóza stejně nepříznivá jako při přítomnosti $\geq 20\%$ plazmocytů v periferní krvi. Proto nově skupina International Myeloma