

1.2 Klasifikace plazmocelulárních maligních chorob

Maligní onemocnění, která jsou tvořena expanzí klonálních plazmocytů, lze rozdělit dle lokalizace anebo dle typu monoklonálního imunoglobulinu, jak uvádí Maisnar (5). Z hlediska lokalizace nemoci dle WHO klasifikace krevních nemocí a dle Mezinárodní klasifikace nemocí (MKN) jsou definovány následující maligní plazmocelulární choroby. Uvádíme jejich názvy i s klasifikačními kódy dle MKN-10:

- mnohočetný myelom (MM), dg C900
- plazmocelulární leukemie (PL), dg C901
- solitární mimokostní, extramedulární plazmocytom (SEP), dg C902
- solitární kostní plazmocytom (SBP), dg C903

Z hlediska typu monoklonálního imunoglobulinu se popisují tři, případně čtyři častější typy:

- MM typu IgG a MM typu IgA, které mohou mít také zvýšenou koncentraci volných lehkých řetězců (FLC) kappa či lambda,
- MM z volných lehkých řetězců, ten netvoří vůbec žádnou kompletní molekulu monoklonálního imunoglobulinu (M-Ig), tvoří pouze lehké řetězce. MM z volných lehkých řetězců tvoří 19 % ze všech MM,
- MM nesekreční není tvořena a uvolňována z myelomové buňky ani kompletní molekula M-Ig ani nejsou tvořeny a uvolňovány klonální volné lehké řetězce (6).

Vzácné typy:

- MM typu IgM, který je méně často provázen osteolytickými ložisky ve srovnání s typem IgG či IgA (7),
- MM typu IgD, který je spojen s velmi agresivním chováním a špatnou prognózou (8–11).

2 Epidemiologie

2.1 Incidence a prevalence myelomu v ČR

MM tvoří 1 % ze všech maligních chorob a 10 % ze všech maligních krevních chorob. Medián výskytu je 65 let a pouze 2 % osob jsou v době stanovení diagnózy mladší 40 let.

V roce 2014 byla v České republice stanovena incidence této nemoci na 4,8 případů na 100 000 obyvatel. Dle posledních publikovaných dat Národního onkologického registru ČR bylo v roce 2014 nově diagnostikováno

504 MM a 376 pacientů na toto onemocnění zemřelo. Incidence stoupla od roku 2004 o +26,9 %, u mortality došlo ve stejném období k vzrůstu o +8,3 %. Prevalence dosáhla v roce 2014 hodnoty 1 982 osob a ve srovnání s rokem 2004 tak vzrostl počet žijících osob s tímto onemocněním o 74,4 %. Pětileté celkové přežití u léčených pacientů z období 2010–2014 bylo necelých 40 % (12).

Přibližně 1 % až 2 % pacientů má extramedulární ložiska nemoci v době stanovení diagnózy a u 8 % se objeví extramedulární ložiska v průběhu léčby (12). Tato čísla však hodně závisí na míře použití FDG-PET/CT či FDG-PET/MR. S častějším použitím těchto velmi citlivých zobrazovacích metod se bude zvyšovat počet pacientů se vstupně zachyceným extramedulárním myelomem.

2.2 Mnohočetný myelom se vyskytuje i mladých lidí!

Medián výskytu je sice 65 let, ale onemocnění se v menším počtu vyskytuje i u mladších osob a výjimečně bývá diagnostikováno i u osob před 30. rokem života. Dat o chování této nemoci v kategorii pod 30 let je málo. Poslední práce na toto téma analyzuje 52 pacientů ve věku do 30 let. Z tohoto počtu mělo 22 % MM typu lehkých řetězců a 48 % mělo zvýšenou hodnotu laktátdehydrogenázy (LDH). Počet léčebných odpovědí na léčbu první linie včetně vysokodávkované chemoterapie dosáhl 90 %. Medián celkového přežití (OS) byl 166 měsíců a pětileté celkové přežití dosáhlo 77 %. Tato data ukazují, že prognóza této nemoci u mladých nemocných je o něco lepší než u vyšších ročníků (13).

2.3 Osoby sledované pro MGUS mají časnější stanovení diagnózy a lepší výsledky léčby

MM vzniká u všech pacientů z asymptomatického premaligního stadia nazývaného monoklonální gamapatie nejistého významu (MGUS). Na MGUS lze tedy pohlížet jako na prekancerózu, která postihuje 3 % populace ve věku nad 50 let. Z této skupiny s MGUS přibližně u 1 % osob dochází ročně k transformaci v symptomatický MM. Proto je při náhodné diagnóze MGUS doporučeno sledování s cílem včas tuto nemoc odhalit. A dle publikovaných klinických studií pacienti sledovaní s MGUS mívají MM za-

chycený v časnějších stádiích a výsledky léčby z hlediska počtu léčebných odpovědí a délky přežití jsou lepší než u pacientů s MM, u nichž se o preexistujícím MGUS nevědělo a u nichž se diagnóza MM zjistí obvykle při větším či přímo velkém poškození nemocí (12).

3 Problémy s časnou diagnostikou a edukační aktivita České myelomové skupiny

MM má určité charakteristické znaky s akronymem anglického pojmenování CRAB

- **C** – hyperCalcemia, hyperkalcemie
- **R** – Renal disease, poškození ledvin
- **A** – Anemia, anémie
- **B** – Bone disease neboli kostní nemoc

A mimo to MM může způsobit další příznaky nezahrnuté do akronymu CRAB.

Důležité je vědět, že myelom se může přihlásit jen jedním z uvedených příznaků nebo se může přihlásit kombinací dvou a více symptomů. Takže vlastně každý člověk s touto diagnózou přichází se svým individuálním spektrem příznaků. Pro ošetřujícího lékaře je pak dobré si pamatovat tyto pro pacienta specifické symptomy, protože případná recidiva nemoci po léčbě se obvykle ohlásí stejnými symptomy. Pro úplnou představu o této nemoci je dobré si přečíst publikované příběhy pacientů s MM (14).

Včas stanovit diagnózu při nevelkém postižení nemocného se daří jen výjimečně. Většina nemocných přichází k hematologické léčbě poměrně pozdě již s velmi pokročilou nemocí. Příznaky MM jsou často lékaři prvního kontaktu vysvětlovány jinými diagnózami, které jsou častější a jsou benigní, anebo jsou bagatelizovány. Zahájení léčby při pokročilé nemoci znamená vždy horší prognózu a kratší život pro nemocného, než když se léčba začne v době počínajících symptomů. Proto sdružení s názvem Česká myelomová skupina (CMG) se již léta snaží o zlepšení a urychlení diagnostiky s cílem začít léčit tyto nemocné při prvních symptomech nemoci. S tímto cílem byly organizovány přednáškové cykly a vydány četné publikace, ale pořád je v tomto směru co zlepšovat.

„Alfou a omegou je včasný záchyt“, napsal prof. Roman Hájek, předseda CMG (15).

„Problém je, že počáteční příznaky maligních chorob jsou často přehlíženy a jejich dia-