

Tabulka 2.3 International Myeloma Working Group diagnostická kritéria pro MM a další plazmocytní choroby publikovaná v roce 2014 (87, a 88)

Porucha či choroba	Definice
Non-IgM MUGS	Musí být splněna všechna tři kritéria: ■ monoklonální imunoglobulin/S (non-IgM typ) < 30 g/l ■ počet klonální plazmatických buněk je v kostní dřeni < 10 %* ■ absence poškození typu hyperkalcemie, renální insuficience, anémie, kostních ložisek (CRAB), která by mohla vzniknout vlivem plazmotelulární proliferace
Doutnající MM (Smoldering MM)	■ Musí být naplněna obě kritéria: ■ monoklonální imunoglobulin/S (IgG nebo IgA) ≥ 30 g/l, nebo v moči je přítomný monoklonální imunoglobulin ≥ 500 mg/24 h a/nebo počet klonálních plazmocytnů v kostní dřeni je v rozmezí 10–60 % ■ absence projevů definujících myelom a absence depozit amyloidu
Mnohočetný myelom (Multiple myeloma)	Obě kritéria je nutno splnit ■ počet klonální plazmocytnů v kostní dřeni ≥ 10 % nebo z biopsie je prokázán kostní nebo extramedulární plazmocytnom ■ musí být přítomen jeden či více projevů definujících myelom Průkaz poškození orgánů, které mohla způsobit přítomná plazmotelulární proliferace, speciálně: a) hyperkalcemie: kalcium/S > 0,25 mmol/l nad horní fyziologickou hranici, tedy > 2,75 nmol/l b) renální insuficience s kreatininovou clearancí < 40 ml/minutu nebo sérový kreatinin > 177 nmol/l (> 2 mg/dl) c) anémie: koncentrace hemoglobinu snižená > 20 g/l pod dolní limit nebo hodnota hemoglobinu < 100 g/l d) kostní ložiska: jedno nebo více osteolytických ložisek na rentgenových snímcích skeletu, nebo při CT zobrazení, případně FDG-PET/CT zobrazení Anebo je alespoň jedna z následujících známek časného myelomu: a) počet plazmocytnů v kostní dřeni ≥ 60 % b) poměr volných lehkých řetězců (involved : uninvolved FLC) ≥ 100, přičemž koncentrace (involved free light chain) musí být ≥ 100 mg/l) c) > 1 fokální ložisko na MR zobrazení ale nejméně o velikosti 5 mm
MGUS typu IgM (IgM Monoclonal gammopathy of undetermined significance (IgM MGUS))	Musí být splněna všechna tři kritéria: ■ monoklonální imunoglobulin typu IgM (M-IgM) < 30 g/l ■ lymfoplazmocytnární infiltrace kostní dřene je < 10 % dle Mayo Clinic anebo není přítomna lymfoplazmocytnární infiltrace kostní dřene bez početního kritéria ■ není anémie, nejsou B-symptomy (systémová zánětlivá reakce, není hyperviskozita, lymfadenopatie, nebo hepatosplenomegalie, která by mohla být způsobena lymfoproliferativním onemocněním
MGUS z lehkých řetězců (MGUS-FLC) (Light chain MGUS)	Musí být splněna tato kritéria: ■ abnormální poměr FLC (< 0,26 nebo > 1,65) ■ zvýšená hladina klonálního lehkého řetězce (involved light chain), tedy zvýšená hodnota kappa FLC u pacientů s FLC poměrem > 1,65 anebo zvýšená koncentrace lambda FLC u pacientů s poměrem FLC < 0,26 ■ není prokazatelný těžký řetězec monoklonálního imunoglobulinu při provedení imunofixační elektroforézy ■ není přítomno žádná orgánové poškození, které by bylo možné přisoudit plazmocytnární proliferaci a volným lehkým řetězcům ■ počet klonálních plazmocytnů v kostní dřeni < 10 %, ■ monoklonální imunoglobulin v moči < 500 mg/24 h
Solitární plazmocytnom	Musí být splněna všechna 4 kritéria: ■ bioticky prokázáno solitární ložisko v kosti či v měkkých tkáních, v němž jsou prokazatelně přítomny klonální plazmatické buňky ■ normální nález v kostní dřeni bez přítomnosti klonálních plazmatických buněk ■ normální nález při rentgenovém vyšetření celého skeletu doplněného o MR anebo CT zobrazení páteře a pánve (vyjma solitárního ložiska plazmocytnom) ■ absence orgánového poškození, jako je hyperkalcemie, renální insuficience, anémie či jiná kostní ložiska (CRAB), které by mohlo být přisouzeno lymfoplazmocytnární či plazmocytnární proliferaci
Solitární plazmocytnom s minimálním postižením kostní dřene	Musí být naplněna všechna 4 kritéria: ■ bioticky prokázáno solitární ložisko v kosti nebo v měkkých tkáních s průkazem přítomnosti klonálních plazmatických buněk, ■ počet klonálních plazmocytnů v kostní dřeni je < 10 % ■ normální nález při rentgenovém vyšetření celého skeletu doplněného o MR anebo CT zobrazení páteře a pánve (vyjma primárního solitárního ložiska) ■ absence orgánového poškození, jako je hyperkalcemie, renální insuficience, anémie či jiná kostní ložiska (CRAB), které by mohlo být přisouzeno lymfoplazmocytnární či plazmocytnární proliferaci
Plazmotelulární leukemie	Do roku 2021 platila definice vyžadující průkaz plazmocytnů v periferní krvi v počtu > 20 %, V roce 2021 byla ustanovena nová kritéria plazmotelulární leukemie. Pro stanovení diagnózy plazmotelulární leukemie je dostačujících 5 % a více plazmocytnů v periferní krvi

Intenzita léčby se vždy musí přizpůsobit toleranci pacienta a jeho komorbiditám, u pacientů v dobrém klinickém stavu podáváme obvykle trojkombinace léků s odlišným mechanismem účinnosti, pacientům s nižší tolerancí zátěže pak jen dvojkombinace. S příchodem daratumumabu se začaly testovat čtyřkombinace, obsahující daratumumab, další dva protimyelomové léky a glukokortikoid, obvykle dexametazon.

Tento text je zaměřen dominantně na diagnostiku této nemoci, a tak zájemce o podrobné informace, jaké léky jsou považovány za optimální v roce 2022, odkazujeme na citované publikace. Léky dostupné v roce 2022 shrnuje tabulka 2.5. Součástí jsou vždy glukokortikoidy, které mají potenciál ničit myelomové buňky podobně jako u jiných maligních lymfoproliferativních chorob (103).

Uměním specialisty na léčbu MM je tyto léky vyskládat do kombinací tak, aby dosáhl co nejdelšího potlačení nemoci s co nejmenšími nežádoucími účinky a aby se nedostal konfliktu se zástupci plátce zdravotní péče (revizními lékaři). Proto musí pečlivě sledovat měnící se předpisy SÚKL a informace pojištěnoven o úhradách léčiv, které se mění někdy i vícekrát v průběhu roku, a tak se mě-