

Tsang uvádí 100% lokální kontrolu dosaženou radioterapií u SP do průměru 5 cm ve srovnání s pouze 38% úspěšné léčbě SBP při průměru > 5 cm. Zda ložiska SBP nad 5 cm průměru vyžadují vyšší dávku radiace nebo kombinovanou léčbu zatím nebylo ujasněno v rámci klinických studií (177).

Proto u pacientů se SP výrazně přesahujícími průměr 5 cm je na zvážení kombinace systémové léčby a radioterapie (178, 179). V případech patologických fraktur, neurologických komplikací anebo ložisek způsobujících nestabilitu kosti, je na zvážení operační léčba. V případě velkých ložisek je také možné operační řešení a dozáření reziduí po operaci. V roce 2022 stále nejsou dostatečná data o adjuvantní léčbě chemoterapií. Adjuvantní chemoterapii ale lze zvážit u pacientů s perzistující nemocí prokázanou metodou FDG-PET/CT po iniciační radioterapii (177–181).

Na problémy rozlišení MM a solitárního plazmocytomu upozornil v popise případu Hrabovský, který popsal jednotku mezi SP a MM – vícečetný solitární plazmocytom (182). Podobně jako mezi MGUS a MM je kontinuální přechod, tak kontinuální přechod je i mezi SBP a MM (183).

10 Plazmotelulární leukemie, (kód MKN-10: C901)

10.1 Mění se kritéria plazmotelulární leukemie

Plazmotelulární leukemie (PCL) je vzácná, obvykle velmi agresivní plazmotelulární neoplazie, která se vyvine u velmi malého počtu pacientů s MM (0,5–4%). Původní dia-

gnostická kritéria obsahovala požadavek 20% patologických buněk v periferní krvi a více než $2 \times 10^9/l$ cirkulujících plazmatických buněk. Takto ji definoval v roce 1974 Robert Kyle (184).

Studie posledních let ukázaly, že pacienti s počtem cirkulujících plazmatických buněk $\geq 5\%$ mají podobně nepříznivou prognózu (185, 186), a proto z Mayo Clinic vyšel návrh na změnu kritérií na počet klonálních plazmocytů $\geq 5\%$ v periferní krvi (186), protože původní 20% IMWG kritéria mohou podhodnotit počet pacientů. Předposlední publikace IMWG na toto téma je z roku 2013 a tato publikace uvádí 20% plazmocytů v periférii (187). Nová kritéria IMWG spatřila světlo světa až v prosinci roku 2021. Tato kritéria IMWG 2021 již akceptují navrhovanou hranici $\geq 5\%$ cirkulujících plazmocytů v periferní krvi (188).

10.2 Primární a sekundární plazmotelulární leukemie

PCL je dále klasifikována na:

- sekundární – vyvine se z dříve diagnostikovaného MM,
- primární, pokud je diagnostikována u pacienta bez dalších známek MM.

Primární PCL se často manifestuje závažnou cytopenií a organomegalií. A někdy může postihovat i CNS a je spojena s nepříznivější prognózou než mají pacienti s MM (189–193).

10.3 Léčba plazmotelulární leukemie

V těchto případech se proto doporučuje intenzivní léčba a zařazení vysokodávkova-

né chemoterapie s autologní transplantací do léčebného plánu. Pro léčbu PLC se používají stejné léky jako pro MM (189, 194), ale je snaha o maximálně intenzivní léčbu od počátku.

Daratumumab se osvědčil i v této indikaci, při použití daratumumabu v kombinaci přesahuje počet léčebných odpovědí 60% (195, 196).

Délka přežití pacientů s PCL je krátká. Před zavedením nových léků byl medián OS jen 4–6 měsíců (197).

Nicméně nové léčebné postupy včetně transplantace kostní dřeně zlepšily přežití jen mírně, po 4 letech přežívá pouze 28% pacientů. Nověji je délka přežití definována cytogenetickými nálezy a kolísá mezi 51 a 19 měsíci (198). Pacienti s PCL mohou mít pro mnohočetný myelom nezvyklé komplikace, jako je srdeční selhání způsobené tvorbou arteriovenózních zkratů (199).

10.4 Počet pacientů s plazmotelulární leukemií v ČR

V roce 2019 byla prezentovaná první studie poskytující informace o epidemiologii PCL v české populaci využívající Národní onkologický registr (NOR) jako základní zdroj populačního hodnocení epidemiologie PCL.

Výsledky: dle dat NOR je v období 2000–2015 každoročně průměrně diagnostikováno šest nových případů PCL a z důvodu PCL dochází ke čtyřem úmrtím ročně. Incidence PCL v České republice je v tomto období 0,57 případu na milion obyvatel. U většiny zaznamenaných případů PCL jde pravděpodobně o primární PCL, protože sekundární PCL, která je relapsem dříve zaznamenaného myelomu, není obvykle v datech NOR kódována jako samostatná diagnóza (200).

Domníváme se, že skutečná incidence plazmotelulární leukemie může být o něco vyšší, protože když si lékař nevzpomene, že dg této jednotky je C901 tak do dokumentace napíše dg C900, protože ta je častější, a tak si ji lépe pamatuje. Proto také se vyšel článek o této nemoci s názvem Plazmotelulární leukemie – zapomenutá nemoc pojednávající o problémech se stanovením této diagnózy (192).

11 Závěr

Maligní plazmotelulární malignity se tedy klasicky dělí na tři jednotky, nejčastější je mno-

Tabulka 2.6 Prognostické faktory spojené se solitárním plazmocytomem dle European Expert Panel (175)

	Rizikové faktory	Délka bezpříznakového přežití (Progression free survival)
V době stanovení diagnózy SP	SBP vs. EMP	Vyšší riziko progresu do MM pro SBP pacienty (progrese 65–84% do 10 let) ve srovnání s EMP pacienty (25–35% do 10 let)
	Flowcytometrický průkaz minimální kostní plazmocytózy	Minimální klonální plazmocytóza je spojena s kratším PFS ve srovnání s její absencí
	Morfologický imunohistochemický průkaz minimální kostní plazmocytózy	Asi 70% pacientů s minimální klonální kostní plazmocytózou progreduje do MM s mediánem intervalu do progresu 26 měsíců
	Poměr FLC v séru	Abnormální FLC poměr je spojen s vyšším rizikem progresu do MM ve srovnání s normálním poměrem o (44 vs. 26% za 5 let a 51 vs. 32% za 10 let)
	Histologické abnormality	Případně morfologické a cytogenetické změny plazmocytů v kostní dřeni mají nepříznivý prognostický význam
Při sledování po léčbě SP	Perzistence M-Ig po léčbě	9% progresu u pacientů s vymizením M-Ig po léčbě SP vs. 71% progresu u pacientů s perzistujícím M-Ig po léčbě SP