

TYPY MNOHOČETNÉHO MYELOMU

"Když jsem se dozvěděla, že mi byl diagnostikován doutnající (asymptomatický) myelom, moje bezprostřední reakce byla otázka kdy a kde začneme s léčbou. Odpověď lékaře byla, že mě zatím bude jen pozorovat! A bez ohledu na diagnózu jde život dál." Marija, 64 let

Typ mnohočetného myelomu odhalují výsledky vyšetření krve, kostní dřeně a moči v kombinaci s dalšími diagnostickými postupy (rentgen atd.)

Většina pacientů s mnohočetným myelomem, tj. asi 65 %, patří do podtřídy IgG. Pacienti jsou charakterizováni podle klonálních a nefunkčních protilátek (bílkovin), vylučovaných plazmatickými buňkami. Druhou nejčastější podtřídou u pacientů je podtřída IgA. Někteří pacienti trpí příznaky 'doutnajícího' onemocnění, které nevyžaduje okamžitou léčbu. Ale u jiných může nástup mnohočetného myelomu nabrat agresivní obrat a postihnout kosti a ledviny a způsobit orgánové selhání.

Typické je, že mnohočetný myelom se vyvíjí z předchozí

"odchylky/onemocnění" zvaného MGUS neboli "monoklonální gamapatie nejasného významu". Toto onemocnění je častější u starších lidí (3% lidí jsou starší než 70 let a s věkem se procento zvyšuje). Jedná se o bezpříznakový stav, vyznačující se pozvolným a nezhoubným růstem plazmatických buněk, které tvoří relativně malé množství M proteinu (monoklonální bílkovina).

Takový stav nevyžaduje léčbu, ale pacienty je třeba pravidelně sledovat.

Pravděpodobnost, že z MGUS vznikne mnohočetný myelom se zvyšuje o 1 % za každý další rok (např. u 60-letého pacienta s MGUS je pravděpodobnost 20 %, že u něj vznikne mnohočetný myelom, až dovrší 80 let věku).

Lékaři rozlišují různé typy mnohočetného myelomu.

AL amyloidóza

15 až 20% pacientů trpících mnohočetným myelomem může mít tichou AL amyloidózu. To znamená, že klonální plazmatické buňky tvoří nadměrné množství volných lehkých řetězců, které v důsledku toho tvoří zvláštní amorfní bílkovinu zvanou amyloid. Tato bílkovina se akumuluje ve všech orgánech těla s výjimkou centrálního nervového systému. Akumuluje se v srdci, dýchacím traktu, ledvinách, periferním nervovém systému, gastrointestinálním traktu atd.

Mezi klinické známky pacienta patří známky srdečního selhání a selhání ledvin, dušnost, průjem, úbytek hmotnosti, pocit brnění v rukou a nohou a syndrom karpálního tunelu. Diagnóza je stanovena histologicky. To znamená, že část postižené tkáně je nutné vyšetřit pod mikroskopem. Obvykle je postižena tuková tkáň; musí být tedy provedena biopsie tukové tkáně. AL amyloidóza se léčí jako mnohočetný myelom. Účinnou léčbou ustoupí také klinické obtíže vyplývající z amyloidózy.

Asymptomatický mnohočetný myelom

Tento typ mnohočetného myelomu je známý spíše pod názvem "doutnající (asymptomatický) myelom". Koncentrace M proteinu a podíl plazmatických buněk v kostní dřeni je vyšší v porovnání s pacienty s MGUS, ale nejsou žádné klinické příznaky nebo orgánové poškození. V tomto stadiu pacienti nemají

anémii ani hyperkalcémii, na rentgenových snímcích kostí nejsou žádné změny typické pro MM, a nejsou přítomny známky poruchy funkce ledvin.

Asymptomatický mnohočetný myelom nevyžaduje žádnou léčbu. Nicméně pacienti musí být pravidelně sledováni, protože časem u většiny z nich dojde k progresi na symptomatický mnohočetný myelom. A toto onemocnění vyžaduje léčbu.

Symptomatický mnohočetný myelom

Symptomatický mnohočetný myelom se liší od asymptomatického nástupem alespoň jednoho příznaku, který je pro toto onemocnění charakteristický (ale projevit se mohou všechny): anémie, hyperkalcémie, postižení kostí nebo porucha funkce ledvin. V tomto případě léčba má být zahájena okamžitě.

Solitární plazmocytom

Termín solitární plazmocytom se používá pro ty případy, kdy je nalezeno pouze jedno ložisko maligních plazmatických buněk, není zřetelné vícečetné postižení kostí na rentgenovém snímku a není postižena kostní dřev. V případě solitárního plazmocytomu se rozlišuje:

- kostní solitární plazmocytom a
- mimokostní solitární plazmocytom.

V obou případech se k léčbě dominantně využívá radioterapie. V případě primárního mimokostního plazmocytomu je důležité potvrdit, že ložisko vzniklo opravdu zcela nově v měkké tkáni (lepší prognóza) a že se nejedná o šíření mnohočetného myelomu z kostí do měkkých tkání (horší prognóza).

Nesekreční myelom

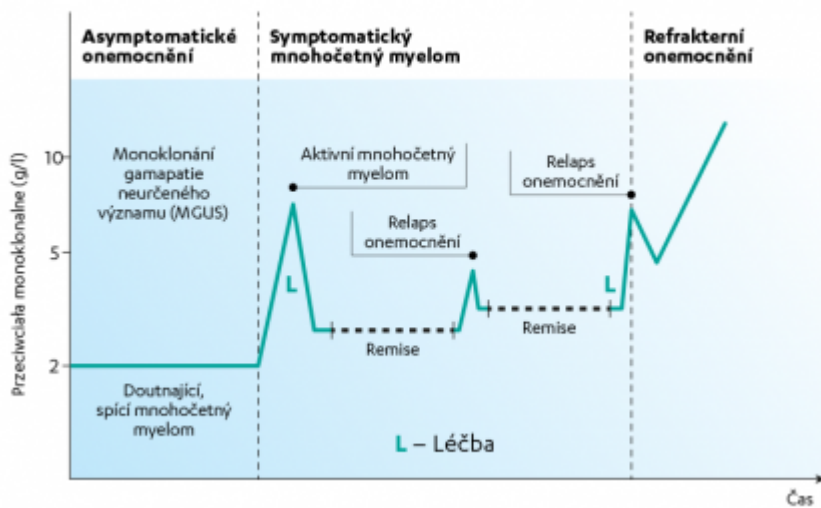
U 1% pacientů s mnohočetným myelomem nelze v séru stanovit monoklonální protilátky nebo zvýšenou hladinu volných lehkých řetězců. Nicméně tito pacienti mají > 10% podíl klonálních plazmatických buněk v kostní dřeni. U těchto pacientů je nižší riziko ledvinných komplikací, všechny ostatní příznaky jsou srovnatelné s příznaky mnohočetného myelomu. Nepřítomnost patologických protilátek v krvi ztěžuje diagnózu, pro potvrzení je třeba vyšetřit kostní dřeň.

Plazmocelulární leukémie

Plazmatické buňky se v krvi objevují zcela výjimečně. O plazmocelulární leukémii mluvíme v případech, kdy počet plazmocytů v diferenciálním rozpočtu periferní krve přesahuje 20 %. Plazmocelulární leukémie může být zjištěna jako primární, nové onemocnění u dříve zdravého člověka nebo může vzniknout v průběhu mnohočetného myelomu.

Průběh onemocnění mnohočetným myelomem

Schématické znázornění průběhu mnohočetného myelomu



Navzdory skutečnosti, že léčba je u většiny pacientů úspěšná, toto onemocnění má vysoký podíl relapsů. Cílem léčby je zabránit relapsu, omezit komplikace a prodloužit dobu přežití. Pokud onemocnění relabuje, je třeba opět zahájit léčbu. Při léčbě mnohočetného myelomu je v současné době cílem dosáhnout kompletní odpovědi na léčbu. Dosažení kompletní remise u většiny léčených pacientů prodlouží dobu přežití.

PHCZ/HEM/0717/0001a