

11 HODNOCENÍ LÉČEBNÉ ODPOVĚDI U AL AMYLOIDÓZY

Při vyhodnocování léčby AL amyloidózy se běžně udávají počty hematologických léčebných odpovědí, které jsou definovány na základě vyšetření přítomnosti amyloidogenních lehkých řetězců a na základě

vyšetření kostní dřeně (IMWG, 2003; Kyle, 2009), ale také počet orgánových léčebných odpovědí, které jsou dnes rovněž definovány publikovanými kritérii (Gertz, 2005; Gertz, 2010; Comenzo, 2012). Definici hematologických léčebných odpovědí uvádí tab. 11.1, definice orgánových odpovědí jsou uvedeny v tab. 11.2.

Tab. 11.1 Definice hematologických léčebných odpovědí u pacientů s AL amyloidózou (Gertz, 2005; Gertz, 2010; Comenzo, 2012)

Kompletní remise (CR)	Parciální remise (PR)	Progrese
- Negativní výsledek průkazu monoklonálního imunoglobulinu v séru a v moči imunofixační elektroforézou - Normální poměr volných lehkých řetězců imunoglobulinů (FLC), normální absolutní hodnoty FLC	Více než 50% redukce FLC-diff	- Znovuobjevení prokazatelného monoklonálního imunoglobulinu z CR nebo opakovaně abnormální FLC poměr kappa/lambda 50% vzestup koncentrace monoklonálního imunoglobulinu v séru z PR, nejméně ale o 5 g/l - Vzestup koncentrace monoklonálního imunoglobulinu v moči nejméně o 200 mg/den - Vzestup koncentrace volného lehkého řetězce (FLC) nejméně o 50 %, absolutně na hodnotu vyšší než 100 mg/l
	Velmi dobrá parciální remise (VGPR)	
	Redukce FLC-diff na méně než 40 mg/l	
	No response (NR)	
	Léčebná odpověď méně než PR	

CR - kompletní remise, PR - parciální remise, VGPR - velmi dobrá parciální remise, NR - no response - nenaplněna kritéria PR ani progrese, FLC-diff: rozdíl mezi sérovými koncentracemi volných lehkých řetězců kappa a lambda

Tab. 11.2 Definice orgánových léčebných odpovědí u pacientů s AL amyloidózou (Gertz, 2005; Gertz, 2010; Comenzo, 2012)

Orgán	Léčebná odpověď	Progrese
Srdce	NT-proBNP odpověď (snížení > 30 % a zároveň snížení ≥ 300 ng/l u pacientů se vstupní hodnotou NT-pro BNP ≥ 650 ng/l; nebo NYHA odpověď (pokles o ≥ 2 stupně u pacientů se vstupní hodnotou NYHA 3 či 4)	NT-proBNP progrese (vzestup o >30 % a zároveň nárůst absolutní hodnoty o ≥ 300 ng/l); nebo cTnT progrese (nárůst ≥ 33 %); nebo pokles EF (snížení ≥ 10 %)
Ledviny	50% snížení 24hodinové proteinurie (nejméně 0,5 g/den) pokud předléčebná hodnota proteinurie je > 0,5 g/den. Kreatinin a kreat. clearance se nesmí zhoršit o více než 25 % vstupní hodnoty.	50% nárůst proteinurie za 24 hod (tato musí být vstupně nejméně 1 g/den) - nejméně o 1 g/den nebo zhoršení kreatininu nebo kreat. clearance o 25 %.
Játra	50% snížení abnormální hodnoty ALP Zmenšení velikosti jater nejméně o 2 cm - na základě UZ vyš.	50% zvýšení ALP nad nejnižší abnormální hodnotu
Periferní nervový systém	Zlepšení EMG nálezu	Progrese neuropatie dle EMG