proLékaře.cz | 11.2.2026

What is the relevance of Ikaros gene deletions as a prognostic marker in pediatric Philadelphia-negative B-cell precursor acute lymphoblastic leukemia?

Chiara Palmi, Maria Grazia Valsecchi, Giulia Longinotti, et al.

Centro Ricerca Tettamanti, Clinica Pediatrica, Università di Milano Bicocca, Ospedale San Gerardo, Monza; Centro di Biostatistica per l'Epidemiologia Clinica, Università di Milano Bicocca, Monza; Clinica Pediatrica, Università di Milano Bicocca, Ospedale San Gerardo, Monza; et al.

Haematologica 1 August 2013, Vol. 98, No. 8, pp. 1226-1231

Tato práce vychází ze snahy hledat nové prognostické markery, které by identifikovaly pacienty a akutní lymfoblastickou leukemií (ALL) s vysokým rizikem relapsu nebo ty, kteří neodpovídají na nejagresivnější chemoterapii. V nedávné době byly popsány genomické abnormality v genech CRLF2 (Cytokine receptor like factor2) a IKZF1 (Ikaros) ne pouze u pacientů s Downovým syndromem nebo s Ph+ chorobou, ale také u pacientů bez známé chromozomální aberace, a to s různou incidencí. Delece IKZF1 jsou vzácné u T-ALL, velmi četné u Ph+ ALL a četné u pacientů s Downovým syndromem a ALL Nejčastější alterací IKZF1 u pacientů s ALL byly delece celého genu, nebo postihující pouze některé exony. Všechny tyto delece způsobují ztrátu aktivity IKZF1. Bylo ukázáno, že mají vztah ke špatnému celkovému výsledku u pacientů s ALL, avšak jejich dopad by mohl být různý u specifických podskupin. Autoři se proto zaměřili na podskupinu pacientů s ALL, u které by změna rizikové stratifikace mohla přinést prospěch v klinické praxi. Pro studii vybrali homogenní soubor 410 pediatrických pacientů s Ph-negativní ALL z prekurzorů B-buněk (tj. bez Downova syndromu, non-T). Zařazeni byli pacienti od února 2003 do července 2005 a léčeni podle italské modifikace BFM protokolu (AIEOP-BFM ALL 2000). V předchozí studii byla u nich provedena analýza alterací v CRLF2. Rozdíl v kumulativní incidenci relapsu mezi pacienty s pozitivními nebo negativními delecemi na IKZF1 nebyl významný v podskupině nemocných s intermediárním rizikem. V tomto směru nebyly delece IKZF1 nezávislým prognostickým faktorem pro riziko relapsu. Většina pacientů s delecemi IKZF1 stratifikovaných v podskupině vysoko rizikových pacientů relabovala. Na základě podrobné statistické analýzy a srovnání s jinými pracemi zůstává určení genových delecí v IKZF1 jako přídatného stratifikačního markeru u pacientů s Ph negativní ALL z prekurzorových B-buněk problematické, dokud nebude k dispozici nová cílená terapie.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.