proLékaře.cz | 16.12.2026

Excellent prognosis of late relapses of ETV6/RUNX1-positive childhood acute lymphoblastic leukemia: lessons from the FRALLE 93 protocol

Virginie Gandemer, Sylvie Chevret, Arnaud Petit et al., on behalf of the FRALLE group
Department of Pediatric Hematology/Oncology, University Hospital of Rennes, France; Department of Statistics of St Louis Hospital and Paris Diderot University France; Department of Pediatric Hematology/Oncology, University Hospital of Trousseau, Paris, France; et al.

Haematologica 1 November 2014; 99 (11), doi:10.3324/haematol.2011.059584

Předmětem této práce je hodnocení prognózy pacientů s relapsy ETV6/RUNX1-pozitivní akutní lymfoblastické leukemie (ALL), zvláště z pohledu na frekvenci pozdních relapsů. Tuto podskupinu ALL charakterizuje dobrá prognóza, která je lepší než u B-ALL bez tohoto fúzního transkriptu. Cílem studie bylo:
1. vyhodnocení dlouhodobých výsledků u pacientů s relapsy ETV6/RUNX1- pozitivní ALL zařazených do léčby podle protokolu FRALLE 93;
2. identifikovat některé prognostické faktory, které se vztahují k otázce běžného terapeutického přístupu k léčbě pozdních relapsů. Klinická studie FRALLE 93 (French group for childhood ALL) byla zahájena pro děti ve věku 0–20 roků s neléčenou ALL s vyloučením dětí s L3 ALL nebo Downovým syndromem. V době od 1. června 1993 do 31. prosince 1999 bylo do ní zařazeno1 395 dětí v 18 francouzských pediatrických centrech a v jednom centru v Belgii. Diagnóza ALL byla založena na morfologické, imunofenotypové a cytogenetické analýze vzorků kostní dřeně. Od r. 1995 byl prováděn systematicky screening na 4 fúzní transkripty (ETV6-RUNX1, BCRABL, E2A-PBX1, MLL-AF4). Mezi 713 dětmi, testovanými na ETV6/RUNX1 zařazenými do klinické studie podle protokolu FRALLE 93, mělo relaps 43 ETV6-RUNX1 pozitivních pacientů. Většina byla stratifikována do nízké nebo intermediální rizikové skupiny. Medián sledování po relapsu byl 54,2 měsíců. Všichni pacienti až na tři dostali záchranou terapii druhé řady a u 16 byla provedena alogenní transplantace. Nejprve byly porovnány charakteristiky testovaných a netestovaných pacientů. Potom byla porovnána kumulativní incidence relapsu u ETV6/RUNX1-pozitivních versus negativních pacientů a bylo provedeno rozdělení podle druhu relapsu. Nakonec bylo provedeno srovnání celkového výsledku. Analýza ukázala silný efekt fúzního transkriptu ETV6/RUNX1 na celkové přežití po relapsu (tříleté přežití 64,7 % pro pozitivní versus 46,5 % pro negativní případy). Pětileté přežití pacientů s pozitivní ETV6/RUNX1-ALL dosáhlo 80,8 %, když k relapsu došlo po 36 měsících (versus 31,2 %, když k relapsu došlo dříve). V multivariantní analýze zůstalo jen trvání první remise spjaté s celkovým výsledkem. Práce přináší úvahy k terapeutickému přístupu v souvislosti se zjištěnými poznatky.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.

Clinical heterogeneity and predictors of outcome in primary autoimmune hemolytic anemia: a GIMEMA study of 308 patients

Wilma Barcellini, Bruno Fattizzo, Anna Zaninoni et al.
Unità Operativa Oncoematologia, Fondazione Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, Italy; Dipartimento di Terapie Cellulari ed Ematologia, Ospedale San Bortolo, Vicenza, Italy; Struttura Complessa a Direzione Universitaria Ematologia, Dipartimento di Medicina Traslazionale, Università del Piemonte Orientale Amedeo Avogadro, Novara, Italy; et.al.

Blood 6 November 2014; 124 (19); dx.doi.org/10.1182/blood-2014-06-583021

Autoimunitní hemolytická anémie (AIHA) je relativně neobvyklé onemocnění způsobené autoprotilátkami zaměřenými specificky proti červeným krvinkám. Obvykle se klasifikuje na tepelnou AIHA (WAIHA), chorobu s chladovými aglutininy (CAD) nebo smíšené formy bez ohledu na sérologický typ a závažnost anémie při začátku. Autoři této práce vycházejí z popisu klinických charakteristik pacientů s primární AIHA, vztahu mezi klinickou závažností při začátku onemocnění, sérologickým typem, a přehledem diagnostických a léčebných