Editorial

Milé kolegyně, vážení kolegové,
právě jste otevřeli třetí vydání doporučení „Diagnostika a léčba systémové AL amyloidózy". První doporučení vyšla v roce 2013, druhá v roce 2018. Při doposud malé dynamice změn je čtyřletý interval optimální. Experti České republiky na diagnostiku a léčbu amyloidóz pracovali intenzivně a pečlivě. Nejdůležitější je skutečnost, že máme k dispozici národní doporučení pro toto raritní onemocnění. Děkujeme všem spolupracovníkům, kteří nám pomáhali při přípravě. Největší poděkování patří MUDr. Tomáši Pikovi, Ph.D., který měl na vypracování revize doporučení největší a zásadní podíl. Rovněž patří poděkování recenzentům – prof. MUDr. Romaně Ryšavé, CSc. a prof. MUDr. Zdeňkovi Adamovi, CSc.

Amyloidóza je raritním onemocněním, které bylo a je v České republice diagnostikováno méně často, než je skutečná incidence onemocnění. Diagnostika je nesnadná. Jde o multidisciplinární úsilí, kterého se vedle hematologů účastní nefrologové, kardiologové, neurologové a patologové. Hematologická pracoviště se dlouhodobě v ČR zabývají diagnostikou a léčbou AL amyloidózy, která patří mezi monoklonální gamapatie. Léčba je velmi podobná léčebným postupům u mnohočetného myelomu. Z kapacitních důvodů zpravidla léčebně neřešíme jiné typy amyloidóz, třebaže se na stanovení diagnózy podílíme.

V roce 2022 bude podobně jako v letech 2013 a 2018 realizovaný pod záštitou České myelomové skupiny a myelomové sekce ČHS komplexní program, jehož cílem je zásadní zlepšení diagnostiky a léčby amyloidóz v ČR. Projekt zahrnuje edukační a informační program s cílem zlepšit diagnostiku amyloidóz v ČR. Naším cílem je rovněž zajištění moderní dostupné léčby pro nemocné s AL amyloidózou v ČR. Třebaže je AL amyloidóza raritní onemocnění, proběhlo v posledních letech několik zásadních randomizovaných klinických studiích fáze III. Na základě *„evidence based medicine"* můžeme tedy prohlásit, že bývalý standard režim bortezomib-cyklofosfamid-dexametazon nahradil režim daratumumab-bortezomib-cyklofosfamid-dexametazon. A jsou tu další nové léky, jako ixazomib nebo venetoclax, které jsou u AL amyloidózy účinné. Naopak přes provedené klinické studie je stále nejasné, zda budou účinné protilátky zaměřené na „rozpuštění" již vzniklého amyloidu. To by revolučně změnilo naši léčebnou strategii.

Tato doporučení budou sloužit rovněž k jednání s regulačním úřadem a k jednání se zdravotními pojišťovnami. Náš komplexní program doplňuje podporu národní databáze, informační brožury pro nemocné a zapojení České republiky do mezinárodního klinického výzkumu, jehož akcelerace je nezbytná pro zodpovězení řady důležitých otázek v léčebné strategii. Na kongresu ASH 2021 v Atlantě byla prezentována rozsáhlá retrospektivní studie analyzující léčebné strategie u AL amyloidózy v souboru 4 500 nemocných, na které jsme se podíleli.

Cíl léčby musí být zaměřen na nemocného. Hematologové se musí naučit používat stejné léky jako u mnohočetného myelomu, ale s využitím jiné léčebné strategie. Zatímco u mnohočetného myelomu často s léčbou čekáme, u amyloidózy je důležité začít neprodleně a zabránit tak dalšímu poškozování organizmu, respektive citlivých orgánů. Skryté i zjevné poškození orgánů u nemocných s amyloidózou vede často k překvapivým a vážným komplikacím. Méně intenzivní režimy a více individuální přístup vede u nemocných s amyloidózou zpravidla k lepším výsledkům než agresivní léčba. Na druhou stranu je dnes známé, že správný výběr nemocných k autologní transplantaci zásadně snižuje riziko této intenzivní léčebné metody. Oceňujeme a děkujeme za mimořádnou spolupráci kardiologům a kardiochirurgům. Kdo z nás si dokázal deset let zpět představit, že provedení transplantace srdce se stane standardní součástí léčebné strategie hematologa u nemocných se závažným poškozením srdce AL amyloidózou? Jen díky včasně provedené transplantaci srdce poškozeného amyloidem může v ČR dnes řada nemocných mít přínos z moderní léčby AL amyloidózy. Je to další doklad významných pokroků v medicíně obecně.

Věřím, že doporučení splní svůj účel a budou praktickou pomůckou hematologů a dalších specialistů při zlepšování diagnostiky a léčby nemocných s amyloidózou.

Za Českou myelomovou skupinu a myelomovou sekci České hematologické společnosti
Roman Hájek a Tomáš Pika