

## 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
<ul style="list-style-type: none"> <li>Negativní výsledek průkazu monoklonálního imunoglobulinu v séru a v moči imunofixační elektroforézou</li> <li>Normální poměr volných lehkých řetězců imunoglobulinů (FLC), normální absolutní hodnoty FLC</li> </ul>	Více než 50% redukce FLC-diff	<ul style="list-style-type: none"> <li>Znovuobjevení prokazatelného monoklonálního imunoglobulinu z CR nebo opakovaně abnormální FLC poměr kappa/lambda</li> <li>50% vzestup koncentrace monoklonálního imunoglobulinu v séru z PR, nejméně ale o 5 g/l</li> <li>Vzestup koncentrace monoklonálního imunoglobulinu v moči nejméně o 200 mg/den</li> <li>Vzestup koncentrace volného lehkého řetězce (FLC) nejméně o 50 %, absolutně na hodnotu vyšší než 100 mg/l</li> </ul>
	<b>Velmi dobrá parciální remise (VGPR)</b>	
	Redukce FLC-diff na méně než 40 mg/l	
	<b>No response (NR)</b>	
	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
<b>Srdce</b>	<b>NT-proBNP odpověď</b> (snížení > 30 % a zároveň snížení $\geq 300$ ng/l u pacientů se vstupní hodnotou NT-pro BNP $\geq 650$ ng/l); <b>nebo NYHA odpověď</b> (pokles o $\geq 2$ stupně u pacientů se vstupní hodnotou NYHA 3 či 4)	<b>NT-proBNP progrese</b> (vzestup o >30 % a zároveň nárůst absolutní hodnoty o $\geq 300$ ng/l); <b>nebo cTnT progrese</b> (nárůst $\geq 33$ %); <b>nebo pokles EF</b> (snížení $\geq 10$ %)
<b>Ledviny</b>	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 %.
<b>Játra</b>	50% snížení abnormální hodnoty ALP Zmenšení velikosti jater nejméně o 2 cm – na základě UZ vyš.	50% zvýšení ALP nad nejnižší abnormální hodnotu
<b>Periferní nervový systém</b>	Zlepšení EMG nálezu	Progrese neuropatie dle EMG