

## ÚVODNÍ SLOVO

Milé kolegyně, vážení kolegové,

právě jste otevřeli druhé vydání doporučení „Diagnostika a léčba systémové AL amyloidózy“. První doporučení vyšla v roce 2013. Při doposud malé dynamice změn je 5letý interval asi dostatečný. Experti České republiky na diagnostiku a léčbu amyloidóz pracovali intenzivně a pečlivě.

Děkujeme všem spolupracovníkům, kteří nám pomáhali při přípravě. Největší poděkování patří MUDr. Tomáši Pikovi, PhD., který má na vypracování revize doporučení největší a zásadní podíl. Rovněž patří poděkování hlavní recenzentce doporučení prof. MUDr. Romaně Ryšavé, CSc.

Amyloidóza je raritní onemocnění, které bylo a je v České republice diagnostikované méně často, než je skutečná incidence onemocnění. Diagnostika je často nesnadná. Jde o multidisciplinární úsilí, kterého se vedle hematologů účastní nefrologové, kardiologové, neurologové a patologové. Děkujeme vám všem za vaše úsilí a spolupráci.

V roce 2013 a 2018 připravila a realizovala Česká myelomová skupina komplexní program, jehož cílem bylo zásadní zlepšení diagnostiky a léčby amyloidóz v České republice. Projekt zahrnoval edukační a informační program s cílem zlepšit diagnostiku amyloidóz v České republice. Naším cílem je rovněž zajištění moderní dostupné léčby pro nemocné s AL amyloidózou v České republice. Vedle obvyklých léků máme k dispozici bortezomib a do budoucna možná i další proteazomové inhibitory. Rovněž první data o využití monoklonální protilátky anti-CD38 naznačují, že půjde o mimořádně účinný lék. Naopak panuje velké zklamání z neúspěchu protilátek zaměřených na „rozpuštění“ již vzniklého amyloidu, což by revolučně změnilo naši léčebnou strategii. Zatím se tak neděje, ale výzkum v této oblasti dále pokračuje. Tato doporučení budou sloužit rovněž k jednání se zdravotními pojišťovnami. Náš komplexní program doplňuje vytvoření 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. Výstupy první takové úspěšné mezinárodní spolupráce na randomizované klinické studii fáze III s využitím bortezomibu, na které jsme se podíleli, budou publikované, jak je avizované, právě v roce 2019 profesorem Palladinim a kolektivem. Aktivně se účastníme i na klinické studii hodnotící přínos ixazomibu u relabující AL amyloidózy. Jsme aktivní i publikačně. Za pozornost a přečtení jistě stojí přehledné články v zahraničních časopisech o léčbě AL amyloidózy pomocí proteazomových inhibitorů a imunomodulačních léků [Jelínek, 2016, 2017]. Doktor Pika a spol. publikovali v prestižním časopisu Blood první zkušenosti s využitím ibrutinibu u AL amyloidózy [Pika, 2018]. Ve stejném roce profesorka Ryšavá publikovala přehledný článek o pokrocích v diagnostice a léčbě AL amyloidózy [Ryšavá, 2018].

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 organismu. 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. Dlouhodobé výsledky této metody jsou dnes u amyloidózy dokonce lepší než u mnohočetného myelomu.

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  
**prof. MUDr. Roman Hájek, CSc.**, předseda CMC



## PODĚKOVÁNÍ

Děkujeme všem recenzentům jednotlivých kapitol a Ing. Lence Mrštákové za finální úpravu textů pro tisk. Práce byla vytvořena s podporou grantů MZ ČR – RVO – FNOs/2017, IGA MZ ČR 16-31156A, EATRIS-LM2015064 a edukačního grantu firmy Takeda.