proLékaře.cz | 9.11.2026

Prognosis of children with mixed phenotype acute leukemia treated on the basis of consistent immunophenotypic criteria

Mejstříková E, Volejníková J, Froňková E, Zdráhalová K, Kalina T, Štěrba J, Jabali Y, Mihál V, Blažek B, Černá Z, Procházková D, Hak J, Zemanová Z, Jarošová M, Oltová A, Sedláček P, Schwarz J, Zuna J, Trka J, Starý J, Hrušák O.
Haematologica 2010; 95: 928-935.

Většinu akutních leukemií (AL) se daří jednoznačně zařadit podle původu do myeloidní (AML) nebo lymfoidní linie (ALL). U menší části leukemií leukemické blasty nesou řadu znaků obou linií a konečná klasifikace malignity tak není jednoznačná. Evropská skupina pro imunologickou klasifikaci leukemií v roce 1995 definovala kritéria pro jednoznačné stanovení linie. V roce 2008 WHO publikovala novou klasifikaci, která zavádí nový pojem „Mixed Phenotype Acute Leukemia" (MPAL), která pacienty s definovanou genetickou změnou (fúzní gen *BCR/ABL*, přestavba genu MLL) zahrnuje do specifické podskupiny. Kritéria pro hodnocení imunofenotypu v rámci WHO klasifikace 2008 nejsou ale jednoznačně definována, což její využití částečně limituje.

V rámci studie jsme hodnotili všechny děti s nově diagnostikovanou AL mezi roky 1996 až 2006. AL jsme klasifikovali kritérii vycházející z klasifikace EGIL. Hodnotili jsme incidenci MPAL, prognostický význam, genotyp a klonální přestavby imunoreceptorových genů (*Ig-TCR*).

Celkem 28 dětí (z 582) s primární ALL a 4 děti (ze 107) s primární AML bylo klasifikováno jako MPAL. Z imunofenotypových dat jsme provedli „principal component analýzu" (PCA). V rámci PCA pacienti s T-ALL klasifikovaní jako MPAL (T-ALL MPAL) vytvářeli shluk mezi pacienty klasifikovanými jako AML a T-ALL. Pacienti s BCP ALL MPAL a AML MPAL se vyskytovali mezi pacienty BCP ALL, resp. AML, nevytvářeli jednoznačně oddělenou skupinu. Klonální přestavby *Ig-TCR* byly přítomny u všech pacientů s BCP ALL MPAL (20/20), nebyly přítomny u žádného pacienta s AML MPAL (4/4), překvapivě nebyly přítomny u 3/5 pacientů s T-ALL MPAL dokumentující nezralý původ blastů u této podskupiny. MPAL pacienti léčení protokoly pro ALL dopadli hůře než non MPAL pacienti (přežití bez události 53 ± 10 %, resp. 76 ± 2 % v 5 letech, $P = 0{,}0075$), nalezli jsme ještě výraznější rozdíl v prognóze v rámci podskupiny BCP ALL. Nenalezli jsme signifikantní rozdíl v přežití v rámci T-ALL ani AML, zde je ale studie ovlivněna malým počtem pacientů v obou kategoriích.

Jednoduchá kritéria pro definování primární linie jsou použitelná pro naprostou většinu AL. Přes horší prognózu MPAL z našich dat nevyplývá preference myeloidní léčby.