proLékaře.cz | 9.11.2026

11 HODNOCENÍ LÉČEBNÉ ODPOVĚDI U AL AMYLOIDÓZY

Při vyhodnocování léčby AL amyloidózy se běžně udávají počty hematologických léčebných odpovědí, které jsou definovány na základně 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)*

<table>
<tr><th>Kompletní remise (CR)</th><th>Parciální remise (PR)</th><th>Progrese</th></tr>
<tr><td rowspan="5">• Negativní výsledek průkazu monoklonálního imunoglobulinu v séru a v moči imunofixační elektroforézou
• Normální poměr volných lehkých řetězců imunoglobulinů (FLC), normální absolutní hodnoty FLC</td><td>Více než 50% redukce FLC-diff</td><td rowspan="5">• Znovuobjevení prokazatelného monoklonálního imunoglobulinu z CR nebo opakovaně abnormální FLC poměr kappa/lambda
• 50% vzestup koncentrace monoklonálního imunoglobulinu v séru z PR, nejméně ale o 5 g/l
• Vzestup koncentrace monoklonálního imunoglobulinu v moči nejméně o 200 mg/den
• Vzestup koncentrace volného lehkého řetězce (FLC) nejméně o 50 %, absolutně na hodnotu vyšší než 100 mg/l</td></tr>
<tr><td>Velmi dobrá parciální remise (VGPR)</td></tr>
<tr><td>Redukce FLC-diff na méně než 40 mg/l</td></tr>
<tr><td>No response (NR)</td></tr>
<tr><td>Léčebná odpověď méně než PR</td></tr>
</table>

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
Srdce	**NT-proBNP odpověď** (snížení > 30 % a zároveň snížení ≥ 300 ng/l u pacientů se vstupní hodnotou NT-pro BNP ≥ 650 ng/l; **nebo NYHA odpověď** (pokles o ≥ 2 stupně u pacientů se vstupní hodnotou NYHA 3 či 4)	**NT-proBNP progrese** (vzestup o >30 % a zároveň nárůst absolutní hodnoty o ≥ 300 ng/l); **nebo cTnT progrese** (nárůst ≥ 33 %); **nebo pokles EF** (snížení ≥ 10 %)
Ledviny	50% snížení 24hodinové proteinurie (nejméně 0,5 g/den) pokud předléčebná hodnota proteinurie je > 0,5 g/den. Kreatinin a kreat. clearence 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. clearence o 25 %.
Játra	50% snížení abnormální hodnoty ALP Zmenšení velikosti jater nejméně o 2 cm – na základě UZ vyš.	50% zvýšení ALP nad nejnižší abnormální hodnotu
Periferní nervový systém	Zlepšení EMG nálezu	Progrese neuropatie dle EMG

003_THSUPPL_1213.indd 36 12/12/13 2:05:17 PM