proLékaře.cz | 7.9.2025

12 PROGNÓZA PACIENTŮ S AL AMYLOIDÓZOU

Prognóza nemocných se systémovou AL amyloidózy je variabilní, stále ale nepříznivá, a to zejména pokud nebyla včas zahájena adekvátní léčba *(Kyle, 1997)*. V historických studiích byl medián celkového přežití 15-18 měsíců, ale v případě nemocných se závažným postižením srdce, manifestujícím se městnavou srdeční slabostí a/nebo synkopálními stavy pouze 4-6 měsíců *(Kyle 1995; Dispenzieri, 2010)*. Nemocní s projevy závažné amyloidové kardiomyopatie se vyznačují vysokým rizikem náhlé smrti *(Gertz, 1999; 2013)*. V současnosti, díky časnější diagnóze a nesporným pokrokům v léčbě, se délka celkového přežití nemocných s AL amyloidózou podstatně zlepšila a v posledním desetiletí dosáhla v 4letém odstupu od diagnózy dvojnásobku *(Kumar, 2010)*. Prognóza nemocných se systémovou AL amyloidózou závisí zejména na dosažení rychlé suprese syntézy monoklonálních LŘ a na stabilizaci, případně zlepšení srdeční funkce *(Wechalekar, 2009)*.

Excelentními prediktory prognózy AL amyloidózy jsou sérové hladiny solubilních srdečních biomarkerů (troponin T, troponin I, NT-proBNP a BNP) *(Palladini, 2003; Dispenzieri, 2003; 2004)*, které se staly východiskem prognostického stratifikačního systému systémové AL amyloidózy. Nejnovější index byl stanoven analýzou souboru 810 pacientů s nově stanovenou diagnózou AL amyloidózy *(Kumar, 2012a)*. V multivariantní analýze byly jako nezávislé prognostické faktory prokázány následující faktory:

- kardiální biomarker troponin-T (cTnT)
- kardiální biomarker N-terminální pro-B-typ natriuretického peptidu (NT-proBNP)

V ČR je možné stanovit jak NT-proBNP, tak BNP. U akutního srdečního selhání je jasně patologická hodnota NT-proBNP >1 800 pg/ml a BNP > 500 pg/ml *(Adam, 2013)*. Hodnocení BNP je následující: BNP < 100 pg/ml = srdeční selhání nepravděpodobné (< 2 %), BNP 100 – 500 pg/ml = srdeční selhání možné, BNP > 500 pg/ml = srdeční selhání potvrzeno s 95% jistotou, BNP > 800 pg/ml = srdeční selhání s vážnou prognózou.

- hodnota FLC, konkrétně rozdíl mezi klonálním a neklonálním typem lehkého řetězce (FLC-diff)

Z těchto tří faktorů bylo vytvořeno skóre 0-3 poměrně robustně odlišující 4 prognostické skupiny ($p < 0,001$), které je uvedeno v tab. 12.1. Pro stanovení prognózy AL amyloidózy jsou tedy důležité hodnoty troponinu, NT-proBNP (případně BNP v případě nedostupnosti NT-proBNP) a hodnota FLC.

Jiná práce uvádí prognostický index založený pouze na měření hladiny troponinu a NT-proBNP *(Dispenzieri, 2004a)*. Namísto NT-proBNP lze použít hodnotu BNP *(Adam, 2013)*.

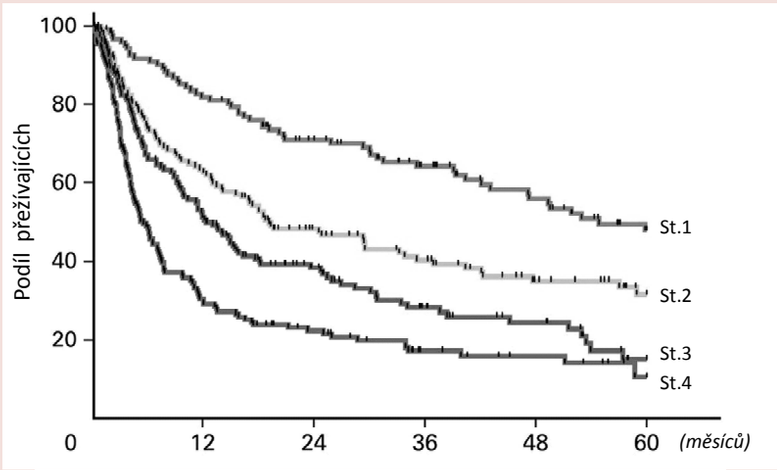
Nutno podotknout, že hodnoty biomarkerů (troponinu a NT-proBNP) mohou být ovlivněny u nemocných s renální insuficiencí a také u pacientů léčených imunomodulačními látkami *(Comenzo, 2012)*. U nemocných s renální insuficiencí lze využít namísto NT-proBNP vyšetření BNP.

003_THSUPPL_1213.indd 37 12/12/13 2:05:17 PM

proLékaře.cz | 7.9.2025

Tab. 12.1 Revidovaný „Mayo Clinic“ stážovací systém systémové AL amyloidózy *(Kumar, 2012)*

Skóre 1: cTnT *(μg/l)* ≥ 0,025 ***nebo*** NT-proBNP *(pg/ml)* ≥ 1,800 ***nebo*** FLC-diff. *(mg/l)* ≥ 180				
Stadium	I	II	III	IV
Celkové skóre	0	1	2	3
Zastoupení *(%)*	25	27	25	23
OS *(měs.)*	94	40	14	6
5leté OS *(%)*	59	42	20	14



Použití BNP (≥ 400 ng/ml) namísto NT- proBNP: velmi podobný význam pro stratifikaci a prognózu, včetně hodnocení celkového přežití (p < 0,001). cTnT - c-troponin, NT-proBNP – N-terminální pro-mozkový natriuretický peptid („N-terminal pro-brain natriuretic peptide“), FLC - volné lehké řetězce imunoglobulinu („free light chain“), OS - celkové přežití („overall survival“), St. – stadium mnohočetného myelomu

Míra poškození srdce je prognosticky nejzávažnějším faktorem, který je nutné zohlednit i při stanovení intenzity léčby. U nemocných s vysokým kardiálním rizikem (troponin T > 0,06 ng/ml nebo NT-proBNP > 5000 pg/ml u nemocných s normální funkcí ledvin) není doporučeno provedení autologní transplantace z důvodu vysoké časné peritransplantační mortality *(Gertz, 2011)*. Prognostický význam revidovaného „Mayo Clinic“ stážovacího systému dokládají i diferentní průběhové charakteristiky křivek přežití nemocných s AL amyloidózou zařazených do stadia 1-4 (tab. 12.1).

003_THSUPPL_1213.indd 38 12/12/13 2:05:20 PM