

Projekt MGUS 2010

V.Sandecká, R.Hájek,
J.Radocha, V.Maisnar

Velké Bílovice

25.4.2009

ÚVOD

MGUS – nejčastější typ monoklonálních gamapatií

Prekanceróza

Není to nemoc

Cíle projektu

Cíle projektu- 3 etapy:

- 1, Shromažďování dat- RMG registr
- 2, Analýza nových markerů maligní transformace
- 3, Návrh individualizačních postupů

Metodika projektu 1

1a, vytvoření co největšího souboru pacientů

s dg. MGUS

- cíl 2010 pacientů s dg. MGUS do r. 2010

1b, retrospektivní analýza již známých rizikových

faktorů maligní transformace
rozdělujících

Metodika projektu 1

- Low Risk Group (M-Ig < 15g/l, IgG typ, normal FLC)-**Benigní skupina**
- Low- Intermediate Group (1 abnormální hodnota)
- High-Intermediate Group (2 abnormální hodnoty)
- High Risk Group (3 abnormální hodnoty)

Metodika projektu 2

2a, Flowcytometrická analýza:

- **MGUS** – většina normálních polyklonálních PC (CD19+CD56-) a část klonálních PC s aberantním fenotypem (CD19+CD56+, CD19-CD56+, CD19-CD56)
- **SMM** – aberantní PC dominují nad polyklonálními PC
- **MM** – naprostá převaha CD56+
- Vysoká exprese CD56+ u osob s MGUS může znamenat větší riziko progresu v maligní nemoc

Metodika projektu 2

2b, Stanovení FLC v séru:

- volné lehké řetězce v séru = vyšší riziko maligní transformace
- monoklonální zvýšení je spolehlivě odlišitelné od polyklonálního zvýšení použitím FLC poměru
- normální hodnota poměru FLC kappa/lambda = 0,26-1,65
- $< 0,26$ jde o přítomnost monoklonálního lambda lehkého řetězce
- $> 1,65$ jde o přítomnost monoklonálního kappa lehkého řetězce

Metodika projektu 3

2c, Genomická analýza:

- vhodné je vyšetřovat přítomnost translokace $t(4;14)(p16.3;q32)$, delece $17(p13)$, $del(13q14)$, hyperdiploidie a změn chromosomu 1
- k FISH vyšetření CD138+ separovaných plazmatických buněk bude použito tzv. lokus specifických sond, které umožňují přímou lokalizaci sledovaných genů na chromozomech a jsou vhodné i k detekci specifických strukturních aberací

Časování projektu

- 4/09 - monitorace dat v ČR
 - odeslání vzorků k vyšetření FLC cca 80 pacientů
 - do Hradce Králové
- 5/09 - monitorace dat v SR
- 9/09 - validace všech dat v ČR a SR
- 12/2009 - analýza již známých rizikových markerů a rozdělení MGUS na benigní a maligní skupinu cca u 600 pacientů
- r.2010 - retrospektivní analýza cca u 2010 pacientů
- r. 2011 - analýza flowcytometrických a genomických markerů

Stav registru MG k 23.4.2009



Centrum	Počet pacientů
FN Brno– IHOK MM- 131	MGUS- 162
FNKV Praha - OKH MM- 151	MGUS- 100
FNHK – Hradec Králové MM- 74	MGUS- 114
VFN Praha- I. interní klinika MM- 76	MGUS- 0
KN Liberec – OKH MM- 10	MGUS- 10
FN Olomouc - III. interní klinika	MGUS- 139 MM-

Stav registru MG k 23.4.2009



Centrum	Počet pacientů
FN Bratislava - Klinika hematológie	MGUS- 33 MM- 72
FNLP Košice - Klinika hematológie	MGUS- 8 MM- 54

Stav registru MG k 23.4.2009

- Počet pacientů s dg. MGUS v ČR- 525
- Počet pacientů s dg. MGUS v SR- 41
- Celkový počet v ČR a SR- **566** pacientů s dg. MGUS
- Do r. 2010 chybí “jenom” **1444** pacientů

Závěr 1

- snaha o odhalení a potvrzení nových parametrů rizika maligní transformace MGUS, pomocí kterých by se nám podařilo včas identifikovat rizikovou skupinu, která by do 3 let od stanovení diagnózy měla 90% jistotu progresse MGUS do MM

Závěr 2

- projekt navazuje na dlouhodobé koordinované úsilí expertů zabývajících se MGUS a MM v ČR

Děkujeme všem
spolupracujícím

centrům v ČR i SR

Děkuji za pozornost

