

Contents lists available at [ScienceDirect](http://www.sciencedirect.com)**Acta Haematologica Polonica**journal homepage: [www.elsevier.com/locate/achaem](http://www.elsevier.com/locate/achaem)

**Praca pogładowa/Review**  
**Zalecenia ekspertów/Experts' guidelines**

## **Zalecenia Polskiej Grupy Szpiczakowej dotyczące rozpoznawania i leczenia szpiczaka plazmocytozy oraz innych dyskrazji plazmocytozy na rok 2017**



*Recommendations of Polish Myeloma Group concerning diagnosis and therapy of multiple myeloma and other plasmacytic dyscrasias for 2017*

**Anna Dmoszyńska<sup>1,\*</sup>, Lidia Usnarska-Zubkiewicz<sup>2</sup>, Jan Walewski<sup>3</sup>, Ewa Lech-Marańda<sup>4,5</sup>, Adam Walter-Croneck<sup>6</sup>, Barbara Pieńkowska-Grela<sup>7,a</sup>, Grzegorz Charliński<sup>8</sup>, Wiesław Wiktor Jędrzejczak<sup>9</sup>, Bogdan Małkowski<sup>10</sup>, Krzysztof Jamroziak<sup>5</sup>, Agnieszka Druzd-Sitek<sup>3</sup>, Dominik Dytfeld<sup>11</sup>, Mieczysław Komarnicki<sup>11</sup>, Tadeusz Robak<sup>12</sup>, Artur Jurczyszyn<sup>13</sup>, Joanna Mańko<sup>6</sup>, Aleksander Skotnicki<sup>13</sup>, Sebastian Giebel<sup>14</sup>, Elżbieta Wiater<sup>15</sup>, Ryszard Czepko<sup>16</sup>, Janusz Meder<sup>3</sup>, Krzysztof Giannopoulos<sup>17,18</sup>**

<sup>1</sup>Polska Grupa Szpiczakowa, Polska

<sup>2</sup>Klinika Hematologii, Nowotworów Krwi i Transplantacji Szpiku, UM we Wrocławiu, Wrocław, Polska

<sup>3</sup>Klinika Nowotworów Układu Chłonnego Centrum Onkologii – Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie, Warszawa, Polska

<sup>4</sup>Klinika Hematologii, Instytut Hematologii i Transfuzjologii, Warszawa, Polska

<sup>5</sup>Klinika Hematologii i Transfuzjologii, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa, Polska

<sup>6</sup>Klinika Hematoonkologii i Transplantacji Szpiku, UM w Lublinie, Lublin, Polska

<sup>7</sup>Pracownia Genetyki Nowotworów, Centrum Onkologii – Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie, Warszawa, Polska

<sup>8</sup>Oddział Hematologii Specjalistyczny Szpital Miejski im. Mikołaja Kopernika w Toruniu, Polska

<sup>9</sup>Klinika Hematologii, Onkologii i Chorób Wewnętrznych WUM, Warszawa, Polska

<sup>10</sup>Zakład Medycyny Nuklearnej, Centrum Onkologii w Bydgoszczy, Bydgoszcz, Polska

<sup>11</sup>Klinika Hematologii i Transplantacji Szpiku, UM w Poznaniu, Poznań, Polska

<sup>12</sup>Klinika Hematologii UM w Łodzi, Łódź, Polska

<sup>13</sup>Klinika Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie, Kraków, Polska

<sup>a</sup> Zalecenia dotyczące diagnostyki cytogenetycznej opracowane przez Zarząd Sekcji Cytogenetyki Hematoonkologicznej Polskiego Towarzystwa Genetyki Człowieka (w składzie: E. Chmarzyńska-Mróż, O. Haus, M. Jakóbczyk, D. Koczkodaj, B. Mucha, B. Pieńkowska-Grela, E. Wawrzyniak).

\* Adres do korespondencji: Polska Grupa Szpiczakowa, Polska.

Adres email: [annadmosz@wp.pl](mailto:annadmosz@wp.pl) (A. Dmoszyńska).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.achaem.2017.05.003>

0001-5814/© 2017 Polskie Towarzystwo Hematologów i Transfuzjologów, Instytut Hematologii i Transfuzjologii. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

<sup>14</sup>Klinika Transplantacji Szpiku i Onkohematologii, Centrum Onkologii – Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie Oddział w Gliwicach, Gliwice, Polska

<sup>15</sup>Bank Komórek Krwiotwórczych, Specjalistyczny Szpital Miejski im. Mikołaja Kopernika w Toruniu, Toruń, Polska

<sup>16</sup>Oddział Neurochirurgii Szpitala św. Rafała w Krakowie, Kraków, Polska

<sup>17</sup>Zakład Hematoonkologii Doświadczalnej, UM w Lublinie, Lublin, Polska

<sup>18</sup>Oddział Hematologiczny, Centrum Onkologii Ziemi Lubelskiej im. Św. Jana z Dukli, Lublin, Polska

## INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 27.04.2017

Zaakceptowano: 22.05.2017

Dostępne online: 07.06.2017

Słowa kluczowe:

- szpiczak plazmocytowy
- rozpoznanie
- nowe leki
- rozważania lecznicze

Keywords:

- Multiple myeloma
- Diagnosis
- New drugs
- Therapeutic considerations

## ABSTRACT

New drugs introduced in recent years to the therapy of multiple myeloma patients resulted in better responses and prolongation of overall survival. While therapeutic regimens based on bortezomib and thalidomide are recommended to most patients in first line therapy, lenalidomide represents the cornerstone for treatment of relapsed/refractory myeloma patients. Most patients profit from prolonged treatment composed of consolidation and maintenance treatment till progression. Besides the concept of longer treatment, it is recommended to start therapy in some patients earlier, taking into consideration biomarkers of active disease. In this article, we described therapeutic recommendation also for Waldenström macroglobulinemia and other plasmacytic dyscrasias.

© 2017 Polskie Towarzystwo Hematologów i Transfuzjologów, Instytut Hematologii i Transfuzjologii. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

## I EPIDEMIOLOGIA I KLASYFIKACJA

Szpiczak plazmocytowy jest nowotworem wywodzącym się z komórek B w końcowym etapie różnicowania, po dokonaniu rekombinacji klasy łańcucha ciężkiego immunoglobuliny, które w przypadkach typowych wydzielają białko monoklonalne. Nowotwory z komórki plazmatycznej obejmują trzy większe grupy chorób: szpiczak plazmocytowy, izolowany guz plazmatyczno-komórkowy i zespoły związane z odkładaniem się immunoglobulin w tkankach.

W 2014 r. szpiczak plazmocytowy (*plasma cell myeloma*) był w Polsce trzecią pod względem liczby nowych zarejestrowanych przypadków chorobą nowotworową układu limfoidalnego u dorosłych (Tab. 1.1). Zachorowalność na szpiczaka w Europie (współczynnik standaryzowany) wynosi od 4,5 do 6 na 100 000 mieszkańców, a mediana 72 lata.

Współczynniki standaryzowane zachorowań i zgonów z powodu szpiczaka plazmocytoowego w grupach wiekowych wg płci w 2014 r. przedstawiono na rycinie 1.

Według dostępnych aktualnie danych rejestrowych z 2011 r., względne przeżycie 5-letnie w USA w latach 2005–2011 wyniosło 49%, w porównaniu do 27% w okresie 1987–1989. Według aktualnych danych *American Cancer Society*, mediana przeżycia chorych na szpiczaka w stadium (ISS) I, II i III wynosi, odpowiednio: 62, 44 i 29 miesięcy. W odniesieniu do zmodyfikowanego systemu oceny zaawansowania R-ISS 5-letnie przeżycia wynoszą odpowiednio 82% dla R-ISS I, 62% dla R-ISS II oraz 40% dla R-ISS III.

W 2014 r. w Polsce zarejestrowano 1498 nowych zachorowań, w tym 727 u mężczyzn i 771 u kobiet. W porównaniu

do lat poprzednich nie zauważono zwiększenia nowych zarejestrowanych przypadków szpiczaka.

Większość przypadków (90%) występuje powyżej 50. r.ż., a mediana wieku w czasie rozpoznania wynosi ok. 70 lat. Nieco częściej chorują mężczyźni (M/K = 1,21). Rozkład współczynników standaryzowanych zachorowań i zgonów w zależności od wieku i płci w 2014 r. w Polsce przedstawia tabela 1.2. Zachorowania na szpiczaka mają charakter sporadyczny, jednak ryzyko zachorowania jest 3,7 krotnie większe u osób bezpośrednio spokrewnionych z chorymi.

Stanem przednowotworowym szpiczaka jest gammapatia monoklonalna o nieustalonym znaczeniu (MGUS), którą wykrywa się u 3–4% osób w wieku > 50 l. i u 5% osób w wieku > 70 l., częściej u mężczyzn (1,5:1). U pacjentów z MGUS nie stwierdza się objawów uszkodzenia narządowego wynikającego z rozrostu plazmocytoów (zmodyfikowany CRAB – tzw. SliMCRAB) (Tab. 1.3). Około 80% przypadków

**Tabela 1.1 – Nowotwory układu limfoidalnego – struktura zachorowań. Krajowy Rejestr Nowotworów, Polska 2014**  
**Table 1.1 – Neoplasms of lymphoid origin – morbidity rates. National Cancer Registry, Poland 2014**

| Rozpoznanie wg ICD-10                     | %        |
|---|----------|
| C.91, Przewlekła białaczka limfocytowa    | 26%      |
| C.83, Chłoniak rozlany z dużych komórek B | 23%      |
| C.90, Szpiczak plazmocytowy               | 19%      |
| C.81, Chłoniak Hodgkina                   | 10%      |
| C.82, Chłoniak grudkowy                   | 6%       |
| C.84, Chłoniak z obwodowych komórek T     | 4%       |
| C.85, C.88, C.96, Inne                    | 13%      |
|   | n = 7690 |

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5663840>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5663840>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)