

Vážení kolegové, milé čtenářky a čtenáři,

červnové číslo časopisu Onkologie vychází v době pravidelného konání Olomouckých hematologických dnů (OHD). V současnosti jsou OHD největší každoroční konferencí hematologů s dlouhou tradicí. Letos budou XXVI. a již tradičně samozřejmě i mezinárodní. Do Olomouce se v červnu nesjíždějí pouze lékaři – hematologové, ale na letos již XVI. konferenci ošetřovatelství a zdravotních laborantů přijíždějí i zdravotní sestry, zdravotní laboranti a také vysokoškolská nelékaři, kteří se na prudce se rozvíjející problematice diagnostiky hematologických chorob konstruktivně podílejí. Experti v molekulární a genetické medicíně zde pořádají své již 5. „Symposium on Advances in Molecular Hematology“, které má od svého založení jako jednacím jazyk angličtinu umožňující aktivní účast zahraničních hostů a jejich zapojení do jednání sympozia.

Snad se stává již pravidlem, že právě červnové číslo časopisu Onkologie je zaměřeno na hematologickou problematiku. Hlavní náplní čísla, které právě držíte v ruce, je ústřední edukační téma letošních OHD – Ph-negativní myeloproliferace (Ph-MPN). Pro zpracování přehledových článků zaměřených na jednotlivé aspekty uvedené skupiny chorob se podařilo sestavit mimořádně kvalitní tým čtyř světově uznávaných expertů a také předních českých a slovenských odborníků, z nichž někteří, doplnění o další slovenské a české experty, přednesou i „state of art“ sdělení letošním účastníkům OHD.

Myeloproliferativní onemocnění jsou klonálním onemocněním krvetvorby s postižením prekurzorové hematopoetické buňky. Jejich společným rysem je hypercelularita kostní dřeně s nadprodukcí zralých a funkčních elementů jedné nebo více řad. Originální fyziopatologický koncept pro tuto skupinu onemocnění představil v roce 1951 William Dameshek. Po objevu Filadelfského chromozomu v roce 1961 (Ph chromozom), typického pro chronickou myeloidní leukemii, se v klasifikačních schématech postupně vyprofilovala skupina Ph-negativních myeloproliferací, zahrnující pravou polycytemii, esenciální trombocytemii a osteomyelofibrózu. Třetím důležitým historickým milníkem byl rok 2005, kdy byla popsána JAK-2^{617F} mutace, která dává kmenovým buňkám proliferační impuls. Uvedená změna tak po více než 50 letech potvrdila původní Dameshekovu hypotézu o společné podstatě MPN. Diagnostika a klasifikace těchto chorob je dosud nejpřesněji charakterizována v poslední WHO klasifikaci z roku 2008, která zohledňuje dosud známé klinické, histopatologické i molekulárně-genetické rysy chorob. Nicméně s vývojem poznatků se, stejně jako u jiných hematologických diagnostických kritérií, ukazuje, že ani tato kritéria nejsou dokonalá a jejich některé závěry musí být validovány. Zájem hematologů o Ph-MPN v posledním období rychle roste. Důvodem jsou mnohem lepší diagnostické možnosti, růst znalostí o komplikacích těchto onemocnění a možnostech jejich prevence, ale hlavně zlepšení léčebných možností, včetně potenciálně kurativní alogenní transplantace kostní dřeně, především u prognosticky nepříznivé primární myelofibrózy. V neposlední řadě je tento zájem také výsledkem nastupující cílené léčby s použitím specifických inhibitorů blokujících patologické signální dráhy. V rámci studií jsou tyto léky již dnes dostupné i pro pacienty v ČR.

Vážení čtenáři, sdělení, která vám aktuální číslo Onkologie předkládá, pocházejí z pera renomovaných odborníků. Komentář k poslední verzi WHO klasifikace a k jednotlivým článkům zpracovali prof. K. Indrák a prof. J. T. Prchal, jeden z předních odborníků na polycytemii, t. č. působící v Salt Lake City, USA. Komentář k European Leukemia Net (ELN) doporučením pro prognostickou stratifikaci a léčbu Ph-MPN zpracoval a na XXVI. OHD v rámci slavnostní Wiedermannovy přednášky i přednese prof. T. Barbui, který se pro svůj celoživotní přínos k diagnostice a terapii pravé polycytemie a jiných myeloproliferativních neoplazií stal i vedoucím příslušné pracovní skupiny při ELN. Dalším autorem s mezinárodním věhlasem je prof. A. Vannucchi, významný člen pracovní skupiny ELN, působící na univerzitě v italské Florencii, který podá aktualizovaný kritický přehled somatických mutací u MPN. Současný pohled na postižení kmenové buňky u MPN a roli mutace JAK2^{617F} zpracoval prof. R. Skoda, Švýcar slovenského původu pracující v Basileji, který je světovou autoritou v problematice studia genetické podstaty a buněčné signalizace u Ph-MPN. Cytogenetický a molekulárně cytogenetický přehled diagnostického a prognostického významu jednotlivých změn u MPN zpracovala prof. M. Jarošová, přední česká cytogenetička, s domovským pracovištěm v Olomouci. Histopatologickou problematikou se zabývá práce špičkových slovenských patologů – MUDr. J. Marcinka a prof. L. Planka z Martina.

Jména většiny těchto expertů jsou úzce spojena s širokým mezinárodním projektem Evropské leukemické sítě (ELN) zahrnujícím 189 participujících center z 38 zemí, projektem, který výrazně přesahuje evropský prostor. Pohled odborníků spolupracujících v rámci této platformy se v některých aspektech diagnostiky a léčby plně nekryje s některými názory středoevropské skupiny několika zemí, sdružených v rámci projektu CZEMPO. Předkládané práce tak mohou čtenářům nabídnout i jiný úhel pohledu na některé aspekty přístupu k diagnostice a léčbě pacientů s Ph-MPN.

Věříme, že snaha autorů přispěje k prohloubení a zkvalitnění odborné diskuze, která v hematologických kruzích na uvedené téma stále probíhá, a že Vás připravené publikace zaujmou.

S přáním hezkého léta

Antonín Hluší

MUDr. Antonín Hluší, Ph.D.

Hemato-onkologická klinika LF UP a FN

I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc

antonin.hlusi@fnol.cz