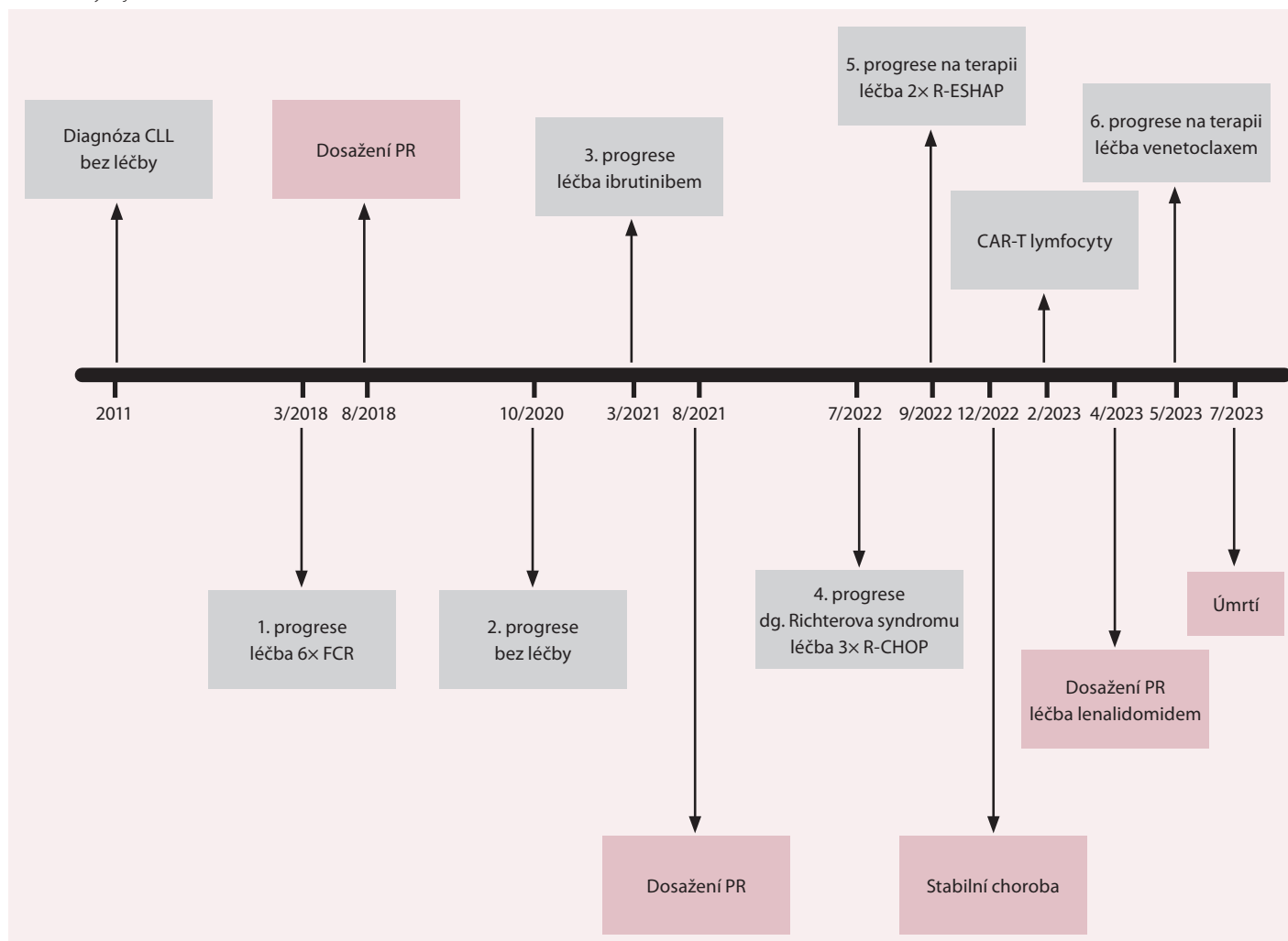


Obr. 3. Vývoj onemocnění v čase



Z histologie lymfatické uzliny na krku byl opět potvrzen DLBCL, non-GC (ABC) fenotyp. V rámci prefáze byla zahájena terapie kortikoidy (puls prednisonu 100 mg/den na 5 dní) a pro vyšší zánětlivé parametry byl pacient zajištěn ATB. Klinický stav se nadále horšil, a proto byl na konci května 2023 pacient přijat na lůžkové oddělení k nastavení další terapie. Vstupně KS IV B s váhovým úbytkem 8 kg za měsíc a nočním pocením, rychle progredující pancytopenie, těžká neutropenie, hyperkalcemie a významné nechutenství. Hyperkalcemie byla korigována konzervativně s dobrým efektem. Stran základní terapie byla jako ultimum refugium podána žádost o schválení venetoklaxu, který dosahuje výborných výsledků u R/R CLL a u našeho pacienta zatím nebyl použit v rámci předchozích linií léčby. Bohužel i zahájení terapie venetoklaxem bylo bez signifikantního efektu a pacient do dvou měsíců umírá pod obrazem progrese RS.

Diskuze

Richterova transformace je vzácnou, ale závažnou komplikací CLL, která je ročně diagnostikována u 2–10 % případů. Klinické podezření vzniká především, když dojde k rychlé akceleraci choroby, která se typicky prezentuje B-symptomy, vysokou LDH a rychlým nárůstem lymfadenopatie, často pouze v jedné lokalitě. V takových případech by mělo následovat PET/CT vyšetření (1). S příchodem nových molekul do léčby CLL došlo u Richterova syndromu ke změnám nejen v terapeutické oblasti, ale i v diagnostické. Například předchozí léčba BTK inhibitory či idelalisibem může významně snižovat FDG aviditu na PET/CT (u pacientů léčených pouze chemoimunoterapií je suspektní z Richterovy transformace SUV max > 10, zatímco u pacientů léčených BTK inhibitory či idelalisibem je suspektní již SUV max > 5) (2).

Dalším nezbytným krokem ke stanovení diagnózy je cílená biopsie z lokality s nejvyšší

FDG aviditou. Preferenčně volíme exstirpaci lymfatické uzliny, vzhledem k omezené výtečnosti z core-cut biopsií. Pokud dochází k rozvoji cytopenie, může k diagnóze přispět i vyšetření kostní dřeně.

Pokud je diagnóza Richterovy transformace potvrzena, prognóza je i k dnešnímu dni stále krajně nepříznivá a dle retrospektivních studií se délka přežití odhaduje na 6–12 měsíců (1). Důležitým aspektem z hlediska prognózy je údaj o předchozí léčbě CLL, přičemž přežití se zásadně liší mezi skupinami nepředléčených a předléčených pacientů (OS 46,3 měsíců vs. 7,8 měsíců) (3). Některá data navíc naznačují, že při předchozí léčbě cílenými preparáty, jako jsou BTKi, nebo venetoklax, medián přežití dále klesá až na 3–4 měsíce (4). Naš pacient byl před diagnózou Richterovy transformace léčen 2 liniemi terapie v rámci CLL včetně ibrutinibu, čímž se tedy řadí do rizikové kategorie. Dalším prognostickým faktorem je klonální