proLékaře.cz | 9.11.2026

Výběr z tisku

Intracranial hemorrhage (ICH) in children with immune thrombocytopenia (ITP): study of 40 cases

Bethan Psaila, Aleksandra Petrovic, Lemke K. Page, et al.
Department of Pediatric Hematology – Oncology, Weill Cornell Medical Center and New York- Presbiterian Hospital, NY; Department of Haematology, Imperial College School of Medicine, Hammersmith Hospital, London, United Kingdom; Pediatrics, Department of Blood and Marrow Transplant, All Children´s Health System, St Petersburg, FL; and Department of Pediatrics, St Joseph´s Hospital, Paterson, NJ

Blood, 26 November 2009, Vol. 114, Number 23, pp. 4777-4783

Intrakraniální krvácení (ICH) je nejvíce poškozující komplikací imunitní trombocytopenické purpury (ITP) u dětí. Prevence ICH je primárním cílem léčby ITP. Velká většina pacientů s ITP však nemá těžké projevy krvácení, i když mají velmi nízký počet krevních destiček. K intrakraniálnímu krvácení dochází u méně než jednoho dítěte ze sta dětí s ITP. Okolnosti predispozice pacientů pro vznik ICH při stávající těžké trombocytopenii jsou málo definovány. Potenciální rizikové faktory zahrnují počet destiček pod 10 až 20 x 10^9/l, nesteroidní protizánětlivé látky (NSAIDs), poranění hlavy, vaskulitidu spojenou se systémovým lupus erythematodes (SLE) a cerebrální arteriovenózní malformace (AVMs). Tato studie představuje zatím největší primární soubor dětských pacientů s ICH při ITP. Je cílena na 3 otázky: 1. odlišení dětí s ITP, u nichž došlo k ICH od těch, u nichž k ICH nedošlo; 2. zjištění vlivu ICH na průběh onemocnění; a 3. dopadu do strategie léčby dětí s ITP.

Metody a výsledky: Jde o zpracování celonárodních dotazníkových informací o nemocných s ITP ve věku 17 let a mladších v USA v předcházejících 10 letech (1987–1997) a dále ročně během 4letého období od ledna 1997 až do prosince 2006. Do této studie byly zařazeny pouze děti s primární ITP. Diagnóza ICH byla ověřena počítačovou tomografií u všech dětí až na jedno dítě.

Studie zahrnovala celkem 120 dětí s primární ITP, 40 s ICH a 80 jako kontrol s počtem destiček pod 30 x 10^9/l. Celkem 17 pacientů s ICH bylo identifikováno retrospektivně v 10letém období před rokem 1997 a 23 pacientů během 4 roků prospektivní studie (1997–2000). Zprávy o 40 nemocných s ICH byly získány od 36 hematologů. Nebyly zjištěny rozdíly po stránce věku, pohlaví, počtu destiček, trvání ITP, poraněním hlavy, krvácivými příznaky, léčbou a důsledkem ICH mezi pacienty sledovanými prospektivně od roku 1997 až 2000 a pacienty identifikovanými retrospektivně od roku 1987 do 1997. Medián počtu destiček u 40 pacientů s ICH byl 5 x 10^9/l (rozmezí 1–61 x 10^9/l), u 80 pacientů kontrolní skupiny 8 x 10^9/l (rozmezí 1–28 x 10^9/l. U 36 pacientů (90 %) ze 40 případů byl počet destiček pod 20 x 10^9/l a u 30 pacientů (75 %) od 10 x 10^9/l. Celkově 4 pacienti měli počet destiček v době ICH 35 až 61 x 10^9/l. Všichni byli chlapci, u 3 předcházelo poranění hlavy. Uzdravili se bez neurologických následků. Čtvrtý pacient měl purpuru, gastrointestinální krvácení a následně ICH po infekci respiračního traktu. Tento pacient zemřel 24 hodin po ICH. Biopsie kostní dřeně postmortem byla kompatibilní s ITP.

Doba od diagnózy ITP a vzniku ICH: U celkového počtu 18 (45 %) ze 40 dětí došlo k ICH během 7 dní po diagnóze ITP. U 10 (25 %) byla ICH první manifestací jejich ITP, zatímco u 8 (20 %) dětí se ICH objevila v prvním týdnu po diagnóze. Ze zbývajících 22 pacientů došlo k ICH mezi prvním týdnem a 6 měsíci od diagnózy. 12 pacientů (30 %) mělo chronickou ITP, když došlo k jejich ICH.

Rizikové faktory: Poranění hlavy předcházelo vzniku ICH u 13 (33) ze 40 pacientů ve srovnání s pouze jedním pacientem kontrolní skupiny ($P < 0{,}001$). Krvácení mimo kožních petechií a ekchymóz mělo tendenci k častějším projevům u pacientů s ICH než u pacientů kontrolní skupiny (63 % vs. 44 %, $P = 0{,}08$). Celkem 9 (22 %) pacientů s ICH mělo hematurii (5 makroskopickou, 3 mikroskopickou, u jednoho nespecifikováno), zatímco v kontrolní skupině nebyla zaznamenána ($P < 0{,}001$). Incidence ekchymóz byla podobná, ale petechie byly zaznamenány u menšího počtu pacientů s ICH (63 % vs. 80 %, $P = 0{,}05$). NSAIDs byly krátce předtím užity u 3 (7 %) ze 40 pacientů s ICH a jedné kontroly (nesignifikantní). Nebyla identifikována žádná AVMs.

Vývoj choroby: ICH byla letální u 25 % (10 ze 40 pacientů). Data o dalším sledování byla k dispozici u přeživších pacientů s mediánem 11 měsíců (rozmezí 5 dnů až 6 roků). Celkově 10 (33 %) mělo neurologické následky, včetně 4 pacientů s hemiparézou, 4 s faciální ochablostí a /nebo ochrnutí mozkového nervu. Jeden pacient měl kognitivní deficit, jeden epilepsii, jeden poruchu řeči, u jednoho údaj nedostupný.

Vztah mezi klinicky variabilními faktory: U 10 dětí s ICH byla větší pravděpodobnost prodělaného poranění hlavy než u ostatních pacientů s ICH (60 % vs. 23 %, $P = 0{,}05$). Děti mladšího věku (3 roky a méně) měly větší pravděpodobnost předchozího poranění hlavy ($P < 0{,}04$) a častější výskyt ICH jako prvotního příznaku jejich ITP ($P < 0{,}001$). Ve srovnání s 8 dětmi, které měly ICH v prvním týdnu po diagnóze, byl u dětí s prvotním příznakem ICH při diagnóze menší výskyt dalších krvácivých projevů mimo petechie a ekchymózy ($P = 0{,}02$). Osm dětí s ICH v prvním týdnu po diagnóze ITP mělo signifikantně horší vývoj choroby než u ostatních 32 pacientů. Pouze u jednoho došlo k úplné úpravě: 38 % mělo neurologické násled-

proLékaře.cz | 9.11.2026

ky a 50 % zemřelo (P = 0,02). V protikladu k tomu, 8 (80 %) z 10 pacientů s ICH při prezentaci ITP přežilo bez následků.

Léčba v jakékoliv době před ICH: Celkem 28 (70 %) ze 40 pacientů s ICH dostalo léčbu pro trombocytopenii: 16 (57 %) z 28 pacientů s akutní ITP a 11(92 %) ze 12 s chronickou ITP. Nejčastější léčbou byl IVIG v 65 %, steroidy v 50 %, anti-D v 25 %, imunosupresivní chemoterapie v 15 %, transfuze destiček v 15 % a splenektomie u 15 %. Údaje o odpovědi destiček na terapii a podávání před ICH nebyly systematicky dodány.

Léčba po ICH: Všech 40 dětí dostalo alespoň jednu léčbu po ICH: 78 % IVIG, 75 % transfuze destiček, u 43 % provedena splenektomie, 35 % mělo kraniotomii. Nebyl rozdíl ve vývoji choroby mezi urgentní splenektomií po ICH a medikamentózním postupem. Naproti tomu ze 14 pacientů s kraniotomií mělo pouze 2 (14 %) úplnou úpravu (P < 0,001).

Kombinace rizikových faktorů a pravděpodobnost ICH: Práce uvádí v tabulce kombinace rizikových faktorů se záměrem jejich využití v diagnostických a léčebných algoritmech. Děti s těžkou trombocytopenií, poraněním hlavy a/nebo hematurií se jeví jako zvláště vysoce rizikové pro ICH. Těžká trombocytopenie sama se jeví jako možný, nikoliv však dostatečný rizikový faktor pro ICH. To dokládá kontrolní skupina, kde polovina pacientů měla počet destiček 10 x 10^9/l nebo méně bez komplikace ICH. Autoři v diskusi uvádějí, že je možno identifikovat případy s vysokým rizikem prospektivně s výjimkou těch případů, když ICH je již prvotním projevem ITP. Jak je dobře známo, není možná prospektivní randomizovaná studie léčby zaměřené na prevenci ICH u dětí s ITP. Uvedená studie uvádí názor, že v jednotlivých případech by mohli být pacienti s ITP stratifikováni podle rizika hrozícího ICH. U vysokorizikových pacientů považuje kombinovanou terapii za přiměřenou.

K uvedené klinické studii se přímo vztahuje následující komentář, uvedený ve stejném čísle časopisu: *Blood, 26 November, Vol. 114. No. 23, pp. 4758-4759. Michele P. Lambert, University od Pennsylvania: Childhood ITP: knowing when to worry?*

Autor uvádí, že nejzajímavější částí této studie je algoritmus stratifikace pacientů s ITP podle rizika pro ICH. Algoritmy byly užity také k analýze efektivity nákladů na terapii. I když tato práce má limitace vzhledem spojení retrospektivní a prospektivní části souboru, přinesla důležité informace o ICH a ITP. Další studie jsou potřebné v oblasti patofyziologie ICH vedoucího k neurologickým následkům či kompletní úpravě a dále vztahu ICH k předchozí léčbě. Autoři předešlé studie učinily kroky k pochopení ICH u ITP, ale další multiinstitucionální studie jsou nutné k zodpovězení důležitých otázek, zda ICH vznikne či nikoliv, ale také o krvácených a odpovědi ve vztahu k terapii.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.

Molecular response to treatment redefines all prognostic factors in children and adolescents with B-cell precursor acute lymphoblastic leukemia: results in 3184 patients of the AIEOP-BFM ALL 2000 study

Valentino Conter, Claus R.Bartram, Maria Grazia Valsecchi, et al.
Department of Pediarics. University of Milano-Bicocca, Ospedale S. Gerardo, Monza, Italy; Department of Pediatrics, Ospedali Riuniti, Bergamo, Italy; Institute of Human Genetics, Ruprecht-Karls University, Heidelberg, Germany; et al.

Blood, 22 April 2010, Vol. 115, Number 16, pp. 3206-3214

Kooperativní prospektivní studie Italské společnosti pediatrické hematologie a onkologie a BFM studie 2000 (AIEOP-BFM ALL 2000) zavedla poprvé standardní kvantitativní monitorování minimální reziduální choroby (MRD), založené na určení přestaveb genů pro imunoglobuliny a T-buněčné receptory pomocí polymerázové řetězové reakce (PCR-MRD) ve 2 časových intervalech. Cílem bylo stratifikovat pacienty s ALL z B-prekurzorů (pB) v rámci velké prospektivní studie.

Z celkového počtu 4741 pacientů s nově diagnostikovanou Ph$^-$pB-ALL bylo stratifikováno 3184 nemocných (79,3 %) ve věku od 1 do 18 roků v době od 1. září 2000 do 31. června 2006. Jako standardní riziko (MRD-SR) byli definováni pacienti, jestliže MRD byla negativní jak v den 13 (TP1), tak v den 78 (TP2) při stanovení alespoň 2 molekulárních markerů s citlivostí 10^{-4} nebo méně. Jestliže se MRD lišila mezi těmito dvěma markery, byla pro končené stanovení MRD vybrána nejvyšší hladina MRD. Do intermediárního rizika MRD (MRD-IR) byli zařazeni pacienti, jestliže MRD byla pozitivní v jenom nebo obou časových bodech, avšak při hladině nižší než 10^{-3} v TP2 u alespoň 2 markerů. Pacienti s MRD 10^{-3} nebo více v TP2 , byli zařazeni do vysokého rizika (MRD-HR) nezávisle na citlivosti a počtu markerů.

Do skupiny MRD-SR bylo zařazeno 42 % pacientů (1348), měli 5letý EFS v 92,3 %. Ve skupině MRD-IR bylo 52 % pacientů (1647), EFS v 77,6 %. 6 % pacientů (189) mělo MRD-HR a EFS v 50,1 %. Autoři uzavírají svou současnou studii s tím, že odpověď MRD byla stanovena vysoce senzitivní dobře standardizovanou PCR technikou. Je vysoce prediktivní pro relaps, což značně redukuje význam konvenčních prognostických faktorů, jako jsou věk, celkový počet leukocytů, genetické odchylky a také odpověď na prednizon. Avšak další stratifikace v rámci prognostických podskupin je třeba brát v úvahu pro intenzivní terapii „šitou na míru".

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.

proLékaře.cz | 9.11.2026

Survival and relapse in patients with thrombotic thrombocytopenic purpura

Johanna A. Kremer Hovinga, Sara K. Vesely, Deirdra R. Terrell, et al.
Department of Hematology and Central Hematology Laboratory, Inselspital, Berne University Hospital and University of Berne, Berne, Swirzerland; and Department of Biostatistics and Epidemiology, College of Public Health, and Department of Medicine, College of Medicine, University of Oklahoma Health Sciences Center, Oklahoma City

Blood, 25 February 2010, Vol.115, Number 8, pp. 1500-1511

Přežití pacientů s trombotickou trombocytopenickou purpurou (TTP) se dramaticky zlepšilo po zavedení léčby výměnou plazmy (PEX). Odhalilo také riziko pro relaps onemocnění. Uvedená studie podává podrobnou zprávu o zkušenosti Oklahoma TTP registru založené na souboru 376 po sobě následujících pacientů s iniciální epizodou klinicky diagnostikované TTP v průběhu 20 let (1989–2008). Diagnóza se opírala o mikroangiopatickou hemolytickou anémii a trombocytopenii se známkami a symptomy ischemických orgánových dysfunkcí nebo bez nich. Doba přežití nebyla rozdílná mezi prvním a druhém 10letém období u všech pacientů (68 % a 69 %, *P*= 0,83) a pro pacienty s idiopatickou TTP (83 % a 77 %, *P= 0,*33). Aktivita ADAMTS13 byla měřena u 261 (93 %) pacientů ze 282 od roku 1995. Doba přežití nebyla rozdílná mezi pacienty s aktivitou < 10 % (47 ze 60, 78 %) a pacienty s 10 % a více (136 ze 201, 68 %, *P* = 0,11). Mezi pacienty s aktivitou ADAMTS13 < 10 % byl titr inhibitoru 2 a více Bethesda jedn./ml spojen s nižší dobou přežití (*P*= 0,05).

Výskyt relapsů byl vyšší u přežívajících pacientů a aktivitou ADAMTS13 pod 10 % než u přežívajících s aktivitou ADAMTS13 10 % nebo více. Většina iniciálních relapsů mezi pacienty s aktivitou ADAMTS13 pod 10 % v době jejich iniciální epizody se objevila během prvního roku po remisi. Analýza výskytu relapsů však může být zkreslena zvýšeným užíváním rituximabu. Mezi 6 přežívajícími pacienty léčenými rituximabem v iniciální epizodě neměl žádný relaps při mediánu sledování 42 měsíců. Rituximab však není zatím standardním způsobem léčby TTP, jeho úloha je zkoumána v běžící klinické studii. V závěru autoři uvádějí, že mortalita pacientů s diagnózou TTP se během 20 let od zavedení léčby výměnou plazmy nezměnila, možné komplikace vedou k potřebě hledat bezpečnější a účinnější léčebné možnosti. Dostupnost měření ADAMTS13 dovolila identifikovat pacienty s vysokým rizikem relapsu. Komentář k tomuto článku je dále: ADAMTS13 testing: why bother? (X. Long Zheng: *Blood Vol. 115, No. 8, pp. 1475-1476).*

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.

Thiopurine methyltransferase genetics is not a major factor for secondary malignant neoplasms after treatment of childhood acute lymphoblastic leukemia on Berlin-Frankfurt-Münster protocols

Martin Stanulla, Elke Schaeffeler, Anja Möricke, et al.
University Children´s Hospital, Kiel, Germany; Dr. Margarete Fischer-Bosch Institute of Clinical Pharmacology, Stuttgart, Germany; Northern Institute for Cancer Research, Newcastle University, Newcastle upon Tyne, United Kingdom; German Childhood Cancer Registry, IMBEI, Mainz, Germany; et al.

Blood, 13 August 2009, Vol. 114, Number 7, pp. 1314-1318

Thiopurin-methyltransferáza (TPMT) je cytosolový enzym, široce zastoupený v lidském těle, který katalyzuje metylaci thiopurinových látek, jako je 6-merkaptopurin, 6-thioguanin a azathioprin. Genetický polymorfismus vykazuje různé varianty s úzkou korelací fenotypu a genotypu ve vztahu k aktivitě TPMT. V současné době je známo alespoň 24 mutovaných alel. Nejčastější z těchto alel jsou (*TPMT *2 a *3)*, které vysvětlují víc než v 95% defektní aktivitu TPMT. V některých studiích bylo zjištěno, že pacienti s ALL v dětském věku měli při snížené aktivitě TPMT větší riziko vzniku s terapií souvisejícího sekundárního maligního nádorového onemocnění (SMN), akutní myeloidní leukemie (t-AML) a nádorů CNS. Byly pozorovány také jiné tzv. solidní nádory. Cílem této studie bylo zjistit, zda uvedené souvislosti platí obecně pro jiné sekundární maligní nádory a / nebo různé léčebné postupy u dětí s ALL. Autoři provedli genovou typizaci TPMT variant u dětí s ALL s komplikací SMN po léčbě dle protokolů BFM (Berlin-Frankfurt-Münster) a srovnali frekvenci distribuce genotypů u pacientů s léčbou ALL-BFM bez komplikace SMN.

Autoři této studie identifikovali při systematickém pátrání ve svých databázích 129 pacientů z 9139 pacientů s ALL, kteří byli ošetřováni v Německu podle jedné ze sedmi postupně zaváděných ALL-BFM multicentrických studií od roku 1979 a následně u nich vznikl sekundární maligní nádor (BFM protokoly 79, 81, 83, 86, 90, 95 a 2000). Medián doby sledování pro celý soubor pacientů byl 8,1 roků až do 30. června 2006; 40 % pacientů z celého souboru mělo dokumentované sledování víc než 10 roků. Léčebné postupy zahrnovaly multichemoterapeutické režimy, u části pacientů s ozářením krania (CI) a/ nebo s transplantací kmenových hematopoetických buněk (např.: Moricke A, Reiter A, Zimmermann M, et al. Risk-adjusted therapy of acute ALL can decrease treatment burden and improve survival: treatment results of 2169 unselected pediatric and adolescent patiens enrolled in the trial ALL-BFM 95. Blood 2008; 111: 4477-4489). Léčba byla stratifikována do

proLékaře.cz | 9.11.2026

3 větví podle standardního, intermediárního nebo vysokého rizika, s výjimkou protokolu ALL-BFM 79, kde byly 2 větve. Analýza podrobně uvádí v kterých fázích léčebného protokolu a v jakých dávkách byl v rámci polychemoterapie podáván 6-MP a 6-thioguanin.

Ze 129 pacientů s identifikovaným SMN mělo 105 pacientů (81,4 %) uchovaný nátěr periferní krve nebo kostní dřeně nebo dříve izolovanou DNK. Mohlo být proto provedeno genotypování pro TPMT. Skupinu ALL-BMF pacientů použitou jako referenční populaci pro srovnání *TPMT* genotypových distribucí tvořilo 814 pacientů z celkového počtu 956 pacientů zařazených do studie dle protokolu ALL-BFM 2000 od října 1999 do září 2002 (Stanulla M, Schaeffeler E, Flor T, et al. Thiopurine methyltransferase (TPMT) genotype and early treatment response to mercaptopurine in childhood acute lymphoblastic leukemia. J Am Med Assoc. 2005; 293: 1485-1489). Genotypování se opíralo o extrakci DNK z nátěrů nebo čerstvých mononukleárních buněk, standardní genotypování alelových variant *TPMT*2* a *TPMT*3* a kompletní detekci všech v současné době známých alelových variant týkajících se snížené enzymové aktivity (*TPMT*2* až **18* a **20* až **23*) při použití vysoce specifikovaných metod (Schaeffeler E, Langer UM, Eichelbaum M, et al. Highly multiplexed genotyping of thiopurine S-methyltransferase variants using MALDTOF mass spectrometry: reliable genotyping in different ethnic groups. Clin Chem 2008; 54: 1637-1647).

Výsledky: Analýzy neprokázaly vyšší frekvenci genotypů *TPMT* spojených se sníženou enzymovou aktivitou TPMT u 105 pacientů s SMN ve srovnání s referenčním souborem 814 pacientů s dětskou ALL. Rovněž v multivariačních analyzách a při podrobné, genotypování nebyly prokázány signifikantní rozdíly v rámci souboru pacientů s SMN a referenčním souborem pacientů bez SMN. Nebyly odhaleny žádné další varianty pro TPMT. Autoři v diskuzi uvádějí možný výklad pro vysvětlení rozdílů mezi svými nálezy a některými pracemi, které popsaly vztah mezi heterozygotní nebo homozygotní variantou fenotypů s SMN po léčbě dětské ALL. Pravděpodobně nejdůležitější rozdíl spočívá v nižším dávkování 6-merkaptopurinu v BFM protokolech, také v současném podávání 6-MP a metotrexátu ve vysoké dávce. To může být důležité, protože 6-MP a MTX působí synergisticky cestou inhibice syntézy purinu de novo, což vede k vyšší intracelulární dostupnosti a zvýšené inkorporaci fosforylovaných thiopurinů v DNK a RNK. Lze uvažovat ještě o dalších rozdílech v rámci různých léčebných protokolů, selekci pacientů, délce sledování a možným souvislostem k typům SMN, frekvenci výskytu různých typů sekundárních hematologických malignit, maligním nádorům CNS a dalším vzácnějším specifickým diagnózám SMN.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.

Thrombosis in primary myelofibrosis: incidence and risk factors

Tiziano Barbui, Alessandra Carobbio, Francisco Cervantes, et al.
Hematology Department, Ospedali Riuniti di Bergamo, Bergamo, Italy; Hematology Department, Hospital Clinic, Institut d' Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), University of Barcelona, Barcelona, Spain; Unita Funzionale di Ematologia, Dipartimento di Area Critica, University of Florence; et al.

Blood, 28 January 2010, Vol. 115. Number 4, pp. 778-782

Klinická studie je zaměřena na častost a rizikové faktory pro velké kardiovaskulární příhody (CV) u 707 pacientů s primární myelofibrózou (PMF), sledovaných ve 4 evropských hematologických centrech (Bergamo, Florencie, Pavia a Barcelona) v období od února 1973 do prosince 2008. Autoři sledovali celkové přežití, podíl kardiovaskulárních (CV) a non-CV úmrtí, dále podíl fatálních a nefatálních arteriálních a žilních trombóz. Kategorie úmrtí vázaného na CV zahrnovala dokumentovanou diagnózu infarktu myokardu nebo mrtvice bez jiné evidentní příčiny. Bylo zaznamenáno 236 úmrtí (33 %) pro celkovou mortalitu 7,73 úmrtí na 100 pacientů a rok. Pouze 2 % z těchto úmrtí byla způsobena dobře dokumentovanými CV příhodami. Většina úmrtí byla z jiných příčin (leukemie, infekce, příčiny ve vztahu k transplantaci). Kumulativní podíl fatálních a nefatálních CV příhod byl 7,2, což je 1,75 příhod na 100 pacientů a rok. U nefatálních příhod (kumulativní podíl 6,6 %), byla incidence infarktu myokardu a periferní arteriální trombózy nižší než mrtvice. V multivariační analýze zjistili signifikantní vazbu mezi věkem nad 60 let a přítomnou mutací *JAK2* a trombózou, zatímco síla vazby mezi počtem leukocytů nad 15 x 10^9/l a CV příhodami byla na hranici signifikance.

Tato studie je zatím největší studie provedená v takovém uspořádání. Ukazuje, že podíl velkých CV příhod u PMF je srovnatelný s podílem pozorovaným u esenciální trombocytemie. Je vyšší u starších osob a pacientů, kteří mají mutaci *JAK2 V617F* a leukocytózu. Tato studie dovoluje identifikovat skupiny pacientů s PMF s různými hladinami rizika pro fatální a nefatální kardiovaskulární komplikace. Pro kliniky ze studie vyplývá, že kardiovaskulární komplikace u PMF jsou častější, než se dříve myslelo. Dále je třeba obezřetnost při preskripci imunomodulačních látek, jako je thalidomid nebo pomalidomid, které samy o sobě jsou spojeny s vaskulárními komplikacemi.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.

proLékaře.cz | 9.11.2026

Recenze monografie „Chronická myeloidní leukémie“ autorů E. Faber et al.

J. Starý

Monografie „Chronická myeloidní leukémie“ kolektivu předních českých klinických hematologů a vědeckých pracovníků vedených docentem Edgarem Faberem, Ph.D. přichází z pohledu čtenářské obce v pravý okamžik. Fenomenální úspěch cílené léčby – inhibitorů tyrozinové kinázy (TKI) – nejen zásadně zlepšil prognózu tohoto fatálního onemocnění a zcela změnil kvalitu života tisíců nemocných, ale stal se příkladem pro vývoj nových léků cílené léčby v onkologii a jejich urychlené zavádění do klinické praxe. Že se jedná o úspěch, který zatím není u jiných diagnóz plně reprodukovatelný, jeho význam nesnižuje. Nejčastější indikace k transplantaci kostní dřeně u dospělých pacientů v letech 1970–2000 – CML – se tak stala onemocněním, kde se transplantace odsunula do pozadí a indikuje se s výjimkami až v situacích dříve neřešitelných – ve fázi akcelerace a blastického zvratu, kde opět TKI otvírají pro pacienty okno příležitosti a transientní supresí leukemického klonu umožňují poskytnout transplantaci těm, kteří jsou schopni ji podstoupit. A tak ti, jejichž medián přežití byl dlouhá léta 5 let, žijí významně déle (možná jsou dokonce někteří z nich konzervativní léčbou vyléčeni), s kvalitou života umožňující jejich zapojení do pracovního procesu či plnohodnotné stáří.

Monografie podává nejen komplexní informaci o epidemiologii, biologii, klinickém průběhu a současné diagnostice a léčbě této z nejčastějších leukémií dospělých, poskytuje ale i detailní návod odborníkům jak optimálně pečovat o své pacienty. CML se totiž z přehlížené nemoci stala příkladem onemocnění, kde účinná léčba zcela změnila úroveň péče o nemocné a vyžaduje od ošetřujících lékařů detailní znalost biologie nemoci, její průběžné odpovědi na léčbu a nutí je reagovat s předstihem na změny v stavu nemoci detekované molekulárními metodami. A tak se léčba CML soustřeďuje do hematologických komplexních center, schopných nabídnout pacientovi nejen zkušenost v řešení klinických problémů, ale poskytujících mu i vysoce specializovaná laboratorní vyšetření. Náklady na léčbu a průběžné monitorování nemoci nesrovnatelně stouply ve srovnání s dobou před 10 lety a jsou tak dobrým příkladem náročnosti současné medicíny. Nutno dodat, že příkladem pozitivním, protože vysoké náklady na diagnózu a léčbu nemoci přináší mimořádně dobré výsledky, což zatím není pravidlem u všech nemocí, jejichž léčba je velmi nákladná.

Další předností knihy je velmi dobře na sebe navazující text jednotlivých kapitol bez zbytečných opakování, bohaté citace nejen zahraniční, ale i domácí literatury, které jasně dokládají aktivní roli, s kterou se zapojili naši přední hematologové do mezinárodní spolupráce v diagnóze a léčbě této nemoci. Kniha je vybavena řadou tabulek a dobře volených schémat a obrázků.