proLékaře.cz | 6.9.2025

bí 1990–2009 bylo registrováno celkem 2528 pacientů s těžkou hemofilií. Byli sledováni až do mediánu 12 roků (interkvartilové rozmezí 4–19 roků). V té době vzniklo 315 nových inhibitorů (169 ≥ 5 BU/ml; 111 < 5 BU/ml) po mediánu 2 (1–6)roků. Titr nebyl dispozici u 35 pacientů.

Přibližně polovina nových inhibitorů (49 %) vznikla u pacientů ve věku do 5 roků po mediánu 1 rok (interkvartilové rozmezí 1–2 roky) s incidencí 64,29 na 1000 roků léčby při riziku. Potom incidence se zvyšujícím se věkem iniciálně klesla na 5,31 ve věku 10–49 roků, než došlo k významnému nárůstu do druhého vrcholu na 10,49 u nemocných ve věku ≥ 60 roků (*P = 0,01)*. Podobný průběh byl zjištěn jak pro inhibitory s nízkým titrem, tak s vysokým titrem, i když inhibitory s nízkým titrem byly relativně častější u pacientů pod 5 roků. Ze všech 2528 pacientů s těžkou hemofilií bylo 752 HIV séropozitivních. Z nich 31 (4,19 %) vytvořilo nový inhibitor. HIV infekce byla spojena se signifikantně nižším vznikem nových inhibitorů ve srovnání s HIV negativními pacienty. Touto otázkou se autoři samostatně zabývají v diskusi.

Závěr. Analýza zjistila bimodální riziko vzniku inhibitoru faktoru VIII u těžkých hemofiliků během celého života: největší riziko v časném dětství a u osob staršího věku. Toto zjištění má důležitý dopad při dlouhodobém sledování starších pacientů k identifikaci inhibitorů, zvláště s nízkým titrem, např. před chirurgickými zákroky. Následné studie je třeba zaměřit na vysvětlení vzniku inhibitorů u pacientů ve vyšším věku a hledat další potenciální rizika.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.

Long-term clinical outcomes of patients with primary chronic immune thrombocytopenia: a Danish population-based cohort study

Mette Nørgaard, Annette Ø. Jensen, Malene C. Engebjerg, et al.
Department of Clinical Epidemiology, Aarhus University Hospital, Aalborg , Denmark; and Amgen Inc., Thousand Oaks, CA

Blood, 31 March 2011, Vol. 117, No. 13, pp. 3514–3520

Práce dánských autorů je zaměřena na dlouhodobý klinický vývoj dospělých pacientů s chronickou imunitní trombocytopenií (ITP), pro který nejsou dosud k disposici studie na velkých souborech pacientů.

Cílem studie bylo zjistit, jaká jsou u těchto pacientů při dlouhodobém sledování rizika: 1. infekcí, 2. krvácivých projevů vedoucích k hospitalizaci, 3. hematologických malignit; dále porovnat celkovou a specifickou mortalitu v souboru těchto pacientů s hodnotitelným vzorkem celkové populace bez základního onemocnění primární chronické ITP.

Metody, soubor a výsledky. Autoři analyzovali data získaná z národních dánských databází (Danish National Health Service, Danish Civil Registration System, u hospitalizovaných pacientů National Registry of Patients). Identifikovali 407 pacientů s primární chronickou ITP diagnostikovanou v letech 1996 až 2007. Tento soubor nemocných porovnali se souborem 4069 osob z celkové populace podle shody věku, pohlaví a hladiny komorbit. Použili Coxovu regresní analýzu ke srovnání míry výskytu rizik mezi skupinami (RRs, rate rations), po upravě k věku (≤ 60 nebo > 60 roků), pohlaví, kalendářnímu roku a hladině komorbidit. Při diagnóze byl u 225 pacientů (55,3 %) věk ≤ 60 roků, 222 pacientů (54,5 %) mělo počet destiček pod 30 x 10^9/l. U 36 pacientů z celkových 407 pacientů byla provedena splenektomie před stanovením diagnózy jejich chronické ITP, 86 pacientů mělo splenektomii během dalšího sledování. U pacientů s chronickou ITP došlo v 62 (15,5 %) případů ke kontaktu s nemocnicí pro infekci během prvního roku sledování (příjem nebo návštěva v ambulantním zařízení), ve srovnání se 178 (4,4 %) osob ve srovnávaném souboru. Upravená jednoroční míra výskytu RR pro infekce porovnávající pacienty s chronickou ITP s osobami srovnávaného souboru byla 4,5 (95% CI, 3,3–6,1). Ve druhém až pátém roce sledování mělo 52 pacientů s ITP (13 %) kontakt s nemocnicí pro infekci ve srovnání s 370 osobami (9,5 %) srovnávaného souboru. Upravený RR pro druhý až pátý rok sledování klesl na 1,8 (95 % CI, 1,3–2,5). Z 6 pacientů s diagnózou sepse během sledování podstoupili 2 splenektomii. Během pětiletého sledování bylo 5 pacientů s chronickou ITP hospitalizováno s intrakraniálním krvácením. Každý z nich měl nejnižší počet destiček pod 30 x $l0^9$/l. 14 pacientů s chronickou ITP bylo hospitalizováno pro epizodu krvácení jiné lokalizace než intrakraniální. Během pětiletého sledování byla u 6 pacientů s chronickou ITP po prvé diagnostikována hematologická malignita: 2 měli nehodgkinský lymfom, 2 měli akutní myeloidní leukemii, jeden nespecifikovanou leukemii a jeden "maligní lymfom" Celkově byl u 4 pacientů s chronickou ITP v průběhu 5 let sledování diagnostikován myelodysplastický syndrom, zatímco ve srovnávaném souboru se nevyskytl v žádném případě. Ze souboru všech pacientů s chronickou ITP zemřelo během celého období sledování 103 pacientů. Pětiletá mortalita RR ze všech příčin byla 2,3 (95 % CI, 1,8–3,0).

Závěr. Autoři uzavírají svou studii s tím, že primární chronická ITP je vážným onemocněním se zvýšeným rizikem infekcí, krvácivých epizod vyžadujících hospitalizaci a hematologických malignit s vyšší celkovou a dle příčiny specifikovanou mortalitou. Diskutují možné vysvětlení i limitace studie. Získané výsledky indikují potřebu zlepšení léčby těchto pacientů vzhledem k závažným a potenciálně život ohrožujícím komplikacím.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.