proLékaře.cz | 9.11.2026

nifikantní mortalitou (přibližně 30 %) a morbiditou, hlavně v souvislosti s GVHD s klinickým výsledkem zvláště nepříznivým u pacientů v pokročilém věku nebo s komorbiditami. Z tohoto pohledu provedli autoři podrobnou analýzu 250 postupných pacientů s iniciální diagnózou PV (n = 120) nebo ET (n = 130), kteří se podrobili transplantaci při progresi do MF (n = 193) nebo AML (n = 57). Data byla získána z evropského registru EBM od pacientů transplantovaných v letech mezi roky 1994 a 2010 v evropských centrech z 20 různých zemí. Medián pacientů byl 56 roků (rozmezí 22–75). Interval mezi diagnózou a transplantací u 52 % pacientů byl 10 roků a více. Při mediánu 13 měsíců sledování od transplantace bylo tříleté celkové přežití 55 % a incidence relapsu 32 %. Hlavními negativně ovlivňujícími parametry posttransplantačních výsledků byly: vyšší věk (nad 55 roků), diagnóza AML při transplantaci a užití nepříbuzenského dárce. Celková tříletá kumulativní incidence nerelapsové mortality bylo 28 %. Byla signifikantně vyšší u starších pacientů (nad 55 roků) než u mladších (35 % versus 20 %), dále u transplantovaných od nepříbuzenského dárce a u pacientů s AML, než tomu bylo u pacientů s MF. Autoři podrobují získané výsledky podrobné diskusi, včetně limitací, které je třeba brát v úvahu. Pro budoucí studie je uvedeno zkoumání potenciálního benefitu nových molekulárních terapií, jako jsou inhibitory JAK2 před a/nebo po alogenní HSCT. Závěrem je potvrzení, že alogenní HSCT je potenciálně kurativní u pacientů v konečném stadiu PV nebo ET progredujících do MF nebo AML. Relaps a nerelapsová mortalita zůstávají nevyřešené problémy otevřené pro další léčebné přístupy.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.

Platelet diameters in inherited thrombocytopenias: analysis of 376 patients with all known disorders

Patrizia Noris, Ginevra Biino, Alessandro Pecci, et al.

Department of Internal Medicine, University of Pavia-Istituto Di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico Policlinico San Matteo Foundation, Pavia, Italy; Institute of Molecular Genetics, National Research Council of Italy, Pavia, Italy; Department of Medical Sciences, University of Trieste, Trieste, Italy; et al.

Blood 7 August 2014; 124 (6) DOI: dx.doi.org/10.1182/blood-2014-03-564328

Pokroky znalostí o dědičných trombocytopeniích (IT)) identifikovaly řadu nových forem, které ukázaly na větší častost těchto onemocnění i jejich klinický vývoj a predisposici ke vzniku myeloidní leukemie či dřeňové aplazie při některých genetických defektech. Časná a správná diagnóza dědičných IT je proto důležitá pro stanovena jak prognózy, tak správné terapie. Velikost krevních destiček je jednoznačně považována za jeden z nejvýznamnějších parametrů pro určení genetického původu trombocytopenie a vodítko k diferenciální diagnóze různých specifických typů onemocnění, u nichž abnormality destičkových dimenzí byly popsány. Autoři této rozsáhlé kooperativní studie provedli podrobnou analýzu velikosti destiček v nátěrech periferní krve 376 pacientů postižených jednou z 19 dosud známých forem IT, dále 87 pacientů s ITP a 55 zdravých osob. Pacienti pocházeli z 10 různých zemí. Podrobné tabulky uvádějí počet a hlavní charakteristiky pacientů s uvedením mutací, dále detailní charakteristiky destičkových průměrů, distribuční šíře průměrů destiček a procenta destiček se zvýšenými nebo sníženými průměry. Na podkladě těchto nálezů navrhují autoři novou klasifikaci vrozených trombocytopenií podle velikosti destiček. Rozlišují formy s obrovskými destičkami, s velkými destičkami, s normální nebo lehce zvýšenou velikostí, dále s normální nebo lehce sníženou velikostí. Při vyšetření 87 pacientů s imunitní trombocytopenií ITP identifikovali rozhodující limity pro střední průměr destiček, procento destiček se zvětšenou nebo sníženou velikostí. To má dobrou diagnostickou přesnost při rozlišování dědičných tromocytopenií s obrovskými destičkami a s normální nebo lehce sníženou velikostí od imunitní trombocytopenie a všech ostatních forem dědičných trombocytopenií. Závěr: Přesné měření průměrů destiček v tomto rozsáhlém a zatím největším souboru u všech dosud známých typů onemocnění dovolilo navrhnout novou klasifikaci na podkladě velikosti destiček. Navíc to dovolilo identifikovat střední průměr destiček a procenta velkých a malých destiček jako užitečné parametry pro diferenciální diagnózu dědičných trombocytopenií.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.