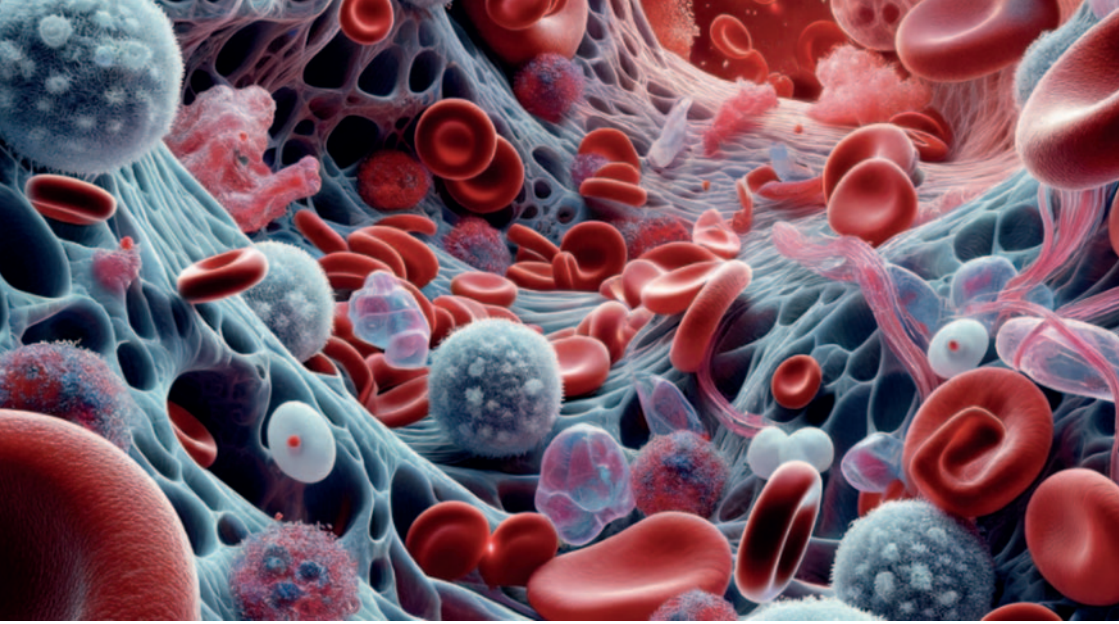


XXXII. česko-slovenská konference o hemostáze a trombóze
XXI. česko-slovenská konference laboratorní hematologie
XII. národní kongres ČSTH ČLS JEP

SBORNÍK ABSTRAKT

9.–11. září 2026
Kongresové centrum Aldis
Hradec Králové

VENÓZNE TROMBOEMBOLICKÉ KOMPLIKÁCIE PRI ODBERE PERIFÉRNYCH KMEŇOVÝCH BUNIEK U HEMATO-ONKOLOGICKÝCH PACIENTOV: VLASTNÉ SKÚSENOSTI

Hollý P.[1], Hudeček J.[1], Chudej J.[1], Váleková L.[1], Plameňová I.[1], Flochová E.[1], Šimonová R.[1], Sokol J.[1], Staško J.[1], Pietrzyková M.[1\|2], Veščečíková E.[2]

[1]Klinika hematológie a transfúziológie Jesseniovej lekárskej fakulty v Martine, Univerzity Komenského v Bratislave a Univerzitnej nemocnice Martin, Martin, Slovensko

[2]Národná transfúzna služba, Martin, Slovensko

Úvod: Venózny tromboembolizmus (VTE) a trombózy súvisiace s venóznymi katétrami (CAT) sú známou komplikáciou transplantácie krvotvorných buniek. Ich vzťah k odberu periférnych kmeňových buniek (PBSC) je menej jasný, aj keď CAT je, vzhľadom na časté používanie centrálnych venóznych katétrov (CVD), očakávanou komplikáciou.

Cieľ: Zhodnotenie výskytu, klinických charakteristík, rizikových faktorov a liečby VTE príhod u dospelých pacientov podstupujúcich odber PBSC.

Metódy: Retrospektívna analýza konzekutívnych hemato-onkologických dospelých pacientov (>18 rokov), ktorí podstúpili odber PBSC na pracovisku autorov počas 184 mesiacov (január 2011–apríl 2026). Hodnotilo sa 152 odberov u 148 pacientov (priemerný vek 53,3 (19–71) rokov; 86 mužov a 62 žien; 86 myelóm, 19 Hodgkinov a 36 non-Hodgkinov lymfóm, 7 akútne leukémie). Jedenásť (7,2%) odberov u 11 pacientov (47,9 (29–68) rokov; 4 muži, 7 žien; 5 myelóm, 3 Hodgkinov a 3 non-Hodgkinov lymfóm) bolo komplikovaných VTE príhodami (1 pľúcna embólia, 1 trombóza dolných končatín, 9 trombóz v inej lokalizácii; 10 súvis s i.v. katétrom (8 centrálny, 2 periférny); 1 súvis s odberom PBSC). Všetky príhody sa iniciálne liečili LMWH so selektívnym prechodom na p.o. antikoagulanciá; u všetkých liečba prebehla bez významného krvácania. Používanie CVD mimo odberu PBSC a obezita (BMI > 30,0) sa častejšie pozorovali u pacientov s VTE (54,5 % vs. 13,7 %; 45,4 % vs. 19,5 %; P < 0,05). Významné rozdiely v iných parametroch (vek, komorbidity, medikácia) sa nezistili.

Záver: VTE je možnou komplikáciou odberu PBSC. Používanie CVD a obezita sa ukazujú ako významné rizikové faktory. LMWH predstavujú efektívnu liečebnú stratégiu.

RARITNÍ NÁLEZ INFILTRACE KOSTNÍ DŘENĚ MALIGNÍM MELANOMEM U 15LETÉHO CHLAPCE

Jelínková M.[1], Köhlerová S.[1], Hrdinová M.[2]

[1]Oddělení dětské hematologie a biochemie Fakultní nemocnice Brno

[2]Oddělení klinické hematologie Krajská nemocnice Liberec, a.s.

Autoři popisují raritní morfologickou kazuistiku infiltrace kostní dřeně maligním melanomem u 15letého pacienta. Maligní melanom je u dětí sám o sobě velmi neobvyklý. Tvoří méně než 1 % všech nově diagnostikovaných melanomů a přibližně 1 až 3 % všech malignit v dětském věku.

Incidence infiltrace kostní dřeně maligním melanomem v dětském věku je extrémně vzácná a v přesných statistických číslech se v podstatě neuvádí. V odborné literatuře jsou popsány víceméně jen jednotlivé kazuistiky.

Nátěry kostní dřeně autoři otestovali také na digitální morfologii Scopio X100HT vybavené modulem pro analýzu nátěrů kostní dřeně.

ZÁCHYT METASTATICKÉHO POSTIŽENÍ KOSTNÍ DŘENĚ VE FAKULTNÍ NEMOCNICI OSTRAVA V LETECH 2015–2025 (POSTER)

Kolářová S., Pořízková M., Pulcer M.
Oddělení klinické hematologie Ústav laboratorní medicíny,
Fakultní nemocnice Ostrava, Ostravská univerzita

Úvod: Metastatická infiltrace kostní dřeně představuje závažnou komplikaci solidních nádorů spojenou s nepříznivou prognózou a poruchou krvetvorby. Přestože jsou v diagnostice využívány moderní zobrazovací a histopatologické metody, cytomorfologické vyšetření kostní dřeně zůstává důležitou součástí diagnostického algoritmu.

Cíl: Zhodnotit záchyt metastatického postižení kostní dřeně na Oddělení klinické hematologie FN Ostrava v letech 2015–2025 a charakterizovat morfologii nádorových buněk infiltrujících kostní dřeň.

Materiál a metodika: Retrospektivně byly analyzovány archivní výsledky vyšetření kostní dřeně pacientů s podezřením na metastatickou infiltraci v období 2015–2025. Hodnoceny byly nátěry aspirátů kostní dřeně, otisky trepanobioptických válečků a dostupná klinická dokumentace.

Výsledky: Do souboru bylo zařazeno 33 pacientů, u nichž bylo vysloveno podezření na metastatické postižení kostní dřeně. U 25 pacientů (75,8 %) byla infiltrace kostní dřeně prokazatelně potvrzena. Ženy tvořily 64 % souboru a nejčetnější věkovou skupinou byli pacienti ve věku 71–80 let. Nejvyšší počet záchytů byl zaznamenán v roce 2022. Nejčastějším primárním nádorem byl karcinom prsu (24 % potvrzených případů), následovaný neuroblastomem, karcinomem prostaty a karcinomem plic. Cytomorfologicky byly metastatické buňky zachyceny jednotlivě i ve shlucích a rozetách, často s výraznou pleomorfií, vysokým N/C poměrem a variabilní vakuolizací cytoplazmy.

Závěr: Cytomorfologické vyšetření kostní dřeně představuje rychlou a dostupnou metodu umožňující záchyt metastatické infiltrace a významně přispívá k diagnostice i následnému klinickému rozhodování.

CITLIVOSST LABORATORNÍCH VYŠETŘENÍ PŘI ZÁCHYTU VROZENÝCH TROMBOCYTOPATIÍ

Neckářová B.
ÚHKT, Praha

Vrozené trombocytopatie představují heterogenní skupinu vzácných onemocnění, jejichž diagnostika je i přes zavedené doporučené postupy obtížná a u řady pacientů zůstává přesná diagnóza nejasná. Funkce krevních destiček je ovlivňována řadou genů, jejichž mutace vedou k postižení rozličných funkčních oblastí destičky, od povrchových glykoproteinů přes sekreční granula až po signalizační dráhy.

Spektrum funkčních vyšetření se zaměřuje na odlišné oblasti a funkční mechanismy destičky. Tento postup zahrnuje rutinní screeningová vyšetření, jako je stanovení počtu, velikosti a morfologie destiček, optická agregometrie nebo PFA, a dále specializované metody, jako měření uvolněného serotoninu, transmisní elektronová mikroskopie či průtoková cytometrie zaměřená jak na expresi povrchových receptorů, tak i proces aktivace. Na funkční vyšetření navazuje vyšetření genetické.

Vyšetřili jsme 58 pacientů se suspektní vrozenou trombocytopatií. Patologický výsledek agregometrie mělo 77 % pacientů, PFA bylo patologické v 71 %, průtoková cytometrie zachytila patologii alespoň v jednom ze sledovaných markerů v 70 % případů, snížený počet denzních granul byl zjištěn u 33 % vyšetřených pacientů, patologický výsledek uvolňování serotoninu mělo 26 % pacientů.

Ve 25 případech byla nalezena kauzální patogenní varianta, a to v genech *HPS1, ANKRD26, GP1BA, GP1BB, ITGA2B, NBEAL2, MYH9, CD36, ANO6*. V 8 případech (14 %) byla nalezena varianta nejasného významu.

Diagnózu jsme stanovili u 43 % pacientů, nejčastěji Bernardův-Soulierův syndrom.

Ani genetické vyšetření u vrozených trombocytopatií nemusí vést k jednoznačnému závěru, a to vzhledem k variantám nejasného významu a stále zůstává také řada vrozených trombocytopatií s neznámou molekulární příčinou. Uvedení laboratorních závěrů do souvislosti s klinickými projevy by mělo vést k určení patogeneze.

VYŠETŘOVÁNÍ VON WILLEBRANDOVA FAKTORU NA ANALYZÁTORU BIOFLASH

Lišková R.

ÚHKT, Praha

Von Willebrandova choroba (vWCH) je dědičná krvácivá choroba způsobená deficitem nebo špatnou funkcí von Willebrandova faktoru (vWF). Patří mezi nejčastější dědičné krvácivé nemoci. Proto je důležité ji správně vyšetřit.

Pro stanovení hladiny a aktivity faktoru v laboratoří využíváme analyzátor BioFlash od firmy Werfen. Je to plně automatizovaný chemiluminiscenční analyzátor.

Bioflash nám umožňuje vyšetřit všechny potřebné parametry (VWF Ag, VWF Rco, VWF CB) najednou a v poměrně krátkém čase.

Jednotlivé cartridge, které se do analyzátoru vkládají pomocí čárového kódu, mají stabilně uloženou kalibrační křivku a obsahují rovněž údaje o expiraci a typu testu.

Protože při měření používáme kalibrační křivku dodanou výrobcem, zajímalo nás, jaká je mezilehlá preciznost měřená v delším časovém úseku.

Naše měření, v podmínkách mezilehlé preciznosti, mělo za cíl zjistit variační koeficient s hodnotami stanovenými výrobcem.

Měřené vzorky plazmy pocházely od jednoho pacienta s vWCH typem 1 a prokázanou mutací v genu *VWF*. Tím jsme vyloučili vliv různých šarží kontrolního materiálu. Měření probíhalo 9 měsíců, zahrnovalo několik šarží reagencií, velký počet jednotlivých balení cartridge a triggers. Měřili jsme v různých dnech, personál se střídal.

V porovnání s měřeními provedenými výrobcem kitu jsme pozorovali zvýšené variační koeficienty u metod vWF:Rco a vWF:CB.

Zvýšená variabilita je pravděpodobně způsobena delším časovým obdobím překlenující různé šarže, kalibrační křivky a série měření, což odpovídá reálným podmínkám mezilehlé preciznosti.

SPLNIL EFANESOCTOCOG ALFA NAŠE KLINICKÉ OČEKÁVÁNÍ?

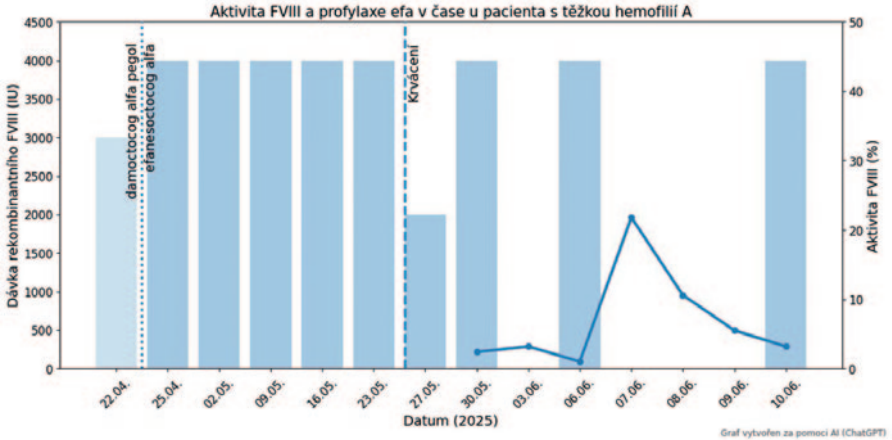
Hajšmanová Z., Havlová E., Zmij P.
FN Plzeň

Úvod: Dostupnost dlouhodobé inovativní profylaxe rekombinantním koncentrátem efanesoctocog alfa (efa) jsme na našem pracovišti využili pro pacienty s těžkou formou hemofilie A bez inhibitoru, kteří na profylaxi EHL neměli optimální farmakokinetický profil anebo měli opotřebovaný žilní vstup.

Kazuistika: V našem sdělení předkládáme kazuistiku 26letého muže s výbornou compliance, který byl převáděn z profylaxe damoctocog alfa pegol, která mu poskytla dle Florio app 1158 zaznamenaných dnů bez krvácení.

Switch na efa byl proveden dle doporučení, přesto po pátém podání efa v dávce 50 IU/kg hmotnosti začal pacient spontánně krvácet do levého hlezna. Krvácení bylo prudké, náhlé a bolestivé, takže se pacient neobešel bez berlí.

Metodika: Farmakokinetika efa stanovená jednofázovou koagulační metodou reagencií Actin FSL na koagulometru CN-6000 je znázorněna na níže uvedeném grafu a byla podkladem pro úpravu režimu profylaxe.



Závěr: Dávka efa pro další profylaxi byla ponechána, ale deklarovaný interval aplikací 1x týdně musel být zkrácen na 72 hodin.

FVIII A TROMBIN GENERAČNÍ ČAS U LÉČBY HEMOFILIE A ALTUVOCTEM

Fenclová T.
Laboratoř pro poruchy hemostázy, ÚHKT Praha

V éře nových léčebných možností pro pacienty s hemofilií je nutné dbát zvýšené pozornosti na laboratorní vyšetření. Zejména se zavedením preparátů s ultra dlouhým poločasem (Altuvoct) se musí laboratoř zaměřit na používání správné diagnostiky pro vyšetření těchto pacientů. Pro stanovení hladiny faktoru VIII na Altuvoctu je vhodné pouze několik málo reagencií dostupných na trhu a použití nesprávných reagencií vede k nadhodnocení či podhodnocení výsledku.

U pacientů na Altuvoctu jsme kromě porovnání reagencií pro stanovení FVIII také provedli vyšetření trombin generačního času (TGA). Tato metoda se zdá být přínosem, zejména v situacích, kde jsou pacienti potenciálně vystaveni naopak trombotickému riziku, protože maximální hodnoty FVIII po podání Altuvoctu dosahují hodnot kolem 190 % a normální hodnoty FVIII přetrvávají až 3 dny (72 hodin) po podání. TGA bylo provedeno u 14 pacientů, přičemž u dvou z nich jsme měli k dispozici kompletní farmakokinetické odběry, u ostatních byly odběry časovány před podáním, po podání a případně 72 hodin od podání. Ukázalo se, že pacienti na léčbě Altuvoctem mají téměř normální hodnoty TGA i v minimu dávky, což dokazuje, že efekt léčby je dostatečný pro udržení normální koagulace. Dále jsme se zabývali případy, kdy byl Altuvoct kombinován s jinou hemofilickou léčbou, nebo výsledky léčby nebyly uspokojivé.

UŽITEČNOST ANALÝZY VON WILLEBRANDOVA FAKTORU V DIAGNOSTICE VON WILLEBRANDOVY CHOROBY

Mareček F., Provazníková D., Geierová V., Pohlreichová V., Hrachovinová I.
ÚHKT, Praha

VWF je součástí primární hemostázy a umožňuje interakci mezi endotelem a dalšími složkami (trombocyty, fibrinogen). Zároveň chrání koagulační faktor VIII před proteolýzou. Pro vWF je charakteristická extrémně složitá kvartérní struktura. VWF vytváří systém mnohočetného opakování základní struktury (protomer). Výsledkem je systém tzv. multimerů. Počet multimerů i jejich vnitřní struktura se u jednotlivých typů vWD liší.

Analýzou multimerů vWF lze odlišit některé kategorie vWD, zejména při současném použití dalších kritérií (např. koncentrace vWFpp, vWF:FVIIIB).

Pro analýzu multimerů z hlediska počtu i vnitřní struktury používáme SDS elektroforézu v agarózovém gelu a následný bloting na nitroceluózovou membránu. Detekce vWF je imunochemická.

V naší laboratoři používáme analýzu počtu multimerů vWF pro rozlišení vWD typ 2A/2B od vWD typ 2M, dále pro rozlišení vWD typ 3 od vWD typ 1 Vicenza (při současném stanovení vWFpp). Analýza vnitřního uspořádání jednotlivých multimerů (tzv. tripletová struktura) je vhodným prostředkem pro rozlišení mezi vWD typ 2 subtyp II C/II D a II E.

Analýza multimerů vWF je dále cenná při posuzování získané vWD (AVWD) při výskytu autoprotilátek, pro predikci krvácení při trombocytémiích a stanovení destrukce multimerů při použití mimotělního krevního oběhu.

FALEŠNÉ TROMBOCYTOPENIE A TROMBOCYTÓZY – KAZUISTIKY

Suchá V.
ÚHKT, Praha

Správná interpretace počtu trombocytů je nezbytnou součástí hematologické diagnostiky. V některých případech však mohou faktory z preanalytické a analytické fáze vést k falešně sníženým či naopak zvýšeným hodnotám trombocytů, což může mít významný dopad na další diagnostický a terapeutický postup.

Přednáška prezentuje soubor kazuistik pacientů vyšetřených v morfologickocytochemické laboratoři ÚHKT, u nichž byly zjištěny nesrovnalosti mezi výsledky analyzátorového krevního obrazu a mikroskopickým hodnocením krevního nátěru. Jednotlivé případy demonstrují různé mechanismy vedoucí k falešné trombocytopenii či trombocytóze. Zároveň zdůrazňují význam pečlivé interpretace laboratorních výsledů a poukazují na potřebu úzké spolupráce mezi laboratorním a klinickým pracovištěm.

TROMBOCYTÓZY A TROMBOCYTEMIE – POZNÁME KLONÁLNÍ TROMBOCYTY?

D. Mikulenková
ÚHKT

Trombocytózy, resp. trombocytemie mohou pro pacienta znamenat závažné riziko v podobě arteriální i venózní trombózy, ale i krvácivých komplikací.

Vznikají buď jako reaktivní odpověď na imunitní stimulaci při zánětu, jako reakce na krvácení či na chronický nedostatek železa, nebo se objevují po splenektomii. U klonálních trombocytóz je podkladem zvýšeného počtu trombocytů jejich autonomní, nekontrolovaná tvorba z megakaryocytů.

Diferenciální diagnostika trombocytóz je ze samotného krevního obrazu obtížná a vyžaduje doplnění dalších laboratorních, zejména biochemických vyšetření.

Diagnostika klonálních a sekundárních trombocytóz z kostní dřeně zahrnuje cytologické vyšetření aspirátu kostní dřeně a histologické vyšetření trepanobioptického válečku. Pro definitivní stanovení diagnózy je nutné genetické vyšetření.

V rámci sdělení budou prezentovány vybrané cytologické nálezy z nátěru krve a z aspirátu kostní dřeně.

aPTT S NEOČEKÁVANÝM VÝSLEDKEM

Kavanová M.
IKEM, Praha

Aktivovaný parciální tromboplastinový test (aPTT) patří mezi základní screeningové koagulační testy. Je součástí všech předoperačních vyšetření a u hospitalizovaných pacientů na antikoagulační léčbě je neodmyslitelnou součástí procesu nastavení správné dávky heparinu.

Jako každý funkční test je i aPTT citlivý na odběr vzorku, transport zkumavek, centrifugaci, časovou prodlevu od náběru vzorku po jeho změření, použité reagencie či analyzátor a v neposlední řadě citlivě reaguje na léčbu, kterou pacient užívá.

Situace, kdy laboratoř získá neočekávané výsledky, nejsou výjimečné. Někdy se příčina zjistí velmi rychle, někdy se však jedná o téměř detektivní práci. V mém sdělení uvádím 3 kazuistiky, kde každá z nich je v laboratoři reálná. Příčiny prodlouženého aPTT mohou být, jak uvádím, opravdu různé.

VYUŽITIE ANTIDOT V MANAŽMENTE PACIENTOV LIEČENÝCH PRIAMYMI PERORÁLNYMI ANTIKOAGULANCIAMI

Stančiaková L.[1], Jedináková Z.[1], Lisá L.[1], Plameňová I.[1], Hollý P.[1], Samoš M.[2], Bolek T.[2], Staško J.[1], Sokol J.[1]

[1]Národné centrum hemostázy a trombózy, Klinika hematológie a transfúziológie, Univerzita Komenského v Bratislave, Jesseniova lekárska fakulta v Martine a Univerzitná nemocnica Martin, Martin, Slovenská republika

[2]I. Interná klinika, Univerzita Komenského v Bratislave, Jesseniova lekárska fakulta v Martine a Univerzitná nemocnica Martin, Martin, Slovenská republika

Úvod: Idarucizumab je fragment monoklonovej protilátky, ktorý sa priamo viaže na dabigatran s rýchlou neutralizáciou jeho antikoagulačného účinku u pacientov s nekontrolovaným krvácaním alebo pred urgentným operačným výkonom. Andexanet alfa je používaný na špecifické a okamžité zvrátenie účinku antikoagulačnej aktivity inhibítorov aktivovanej formy koagulačného faktora X (FXa) apixabanu alebo rivaroxabanu z dôvodu život ohrozujúceho alebo nekontrolovaného krvácania. Ide o modifikovanú, rekombinantnú, inaktívnu formu ľudského FXa so schopnosťou viazať priame inhibitory FXa s vysokou afinitou.

Cieľ: Prezentovať kazuistiky pacientov, u ktorých bolo potrebné zvrátiť účinok priamych perorálnych antikoagulancií.

Materiál a metódy: Autori spracovali kazuistiky 3 pacientov s potrebou použitia idarucizumabu pred oftalmologickým, ortopedickým a neurochirurgickým operačným zákrokom. Predstavujú tiež prípad pacienta so život ohrozujúcim artériovým krvácaním, u ktorého bol indikovaný andexanet alfa.

Výsledky a záver: Informácie o použití liekov umožňujúcich neutralizáciu účinku priamych perorálnych antikoagulancií sú dôležité pri život zachraňujúcom zastavení krvácania alebo pri neodkladných operačných zákrokoch. Stále však v klinickej praxi existujú výzvy, ktoré je potrebné špecifikovať, ako súčasné použitie andexanetu alfa a koncentrátu protrombínového komplexu, manažment pacientov s vysokým rizikom vzniku trombózy alebo napríklad po recentnom prekonaní tromboembolickej epizódy.

Kľúčové slová: priame perorálne antikoagulanciá, krvácanie, hemostáza.

Poďakovanie: *Táto publikácia vznikla vďaka podpore projektu: „Simulačné centrum Jesseniovej lekárskej fakulty UK v Martine“, kód projektu: 401101B754. Tento projekt je spolufinancovaný Európskou úniou v rámci Programu Slovensko. Autori tiež ďakujú za podporu projektu Vega 1/0059/25.*

MULTIMÉRY VON WILLEBRANDOVHO FAKTORA V DIAGNOSTIKE VON WILLEBRANDOVEJ CHOROBY

Škorňová I.[1], Ondíková B.[2], ŠimurdaT.[3], Stančiaková L.[3], Staško J.[3], Čierny D.[1]

[1]Ústav klinickej biochémie JLF UK a UNM, Martin

[3]Fakulta zdravotníctva a sociálnej práce, LVMvZ Trnavská univerzita

[3]Národné centrum hemostázy a trombózy, Klinika hematológie a transfuziológie JLF UK a UNM, Martin

Úvod: Kvantitatívne a kvalitatívne zmeny von Willebrandovho faktora (VWF) spôsobujú von Willebrandovu chorobu (VWCH), ktorá je geneticky, patofyziologicky, klinicky a laboratórne značne heterogénne ochorenie. V jej diagnostike sa využíva široké spektrum laboratórnych vyšetrení, ale v súčasnosti nie je k dispozícii štandardizovaný test, ktorý by jednoznačne potvrdil, alebo vylúčil diagnózu VWCH.

Adhezívna aktivita VWF závisí od veľkosti multimérov. Klinicky významné a najúčinnejšie pri interakcii s kolagénom a trombocytárnymi receptormi sú multiméry s vysokou molekulovou hmotnosťou (HMW). Analýza multimérov VWF umožňuje sledovanie kvality a kvantity multimérov čím významne prispieva v diagnostike VWCH.

Cieľ: Aplikovať a využiť poloautomatický systém Hydrasys 2 scan na analýzu multimérov VWF v laboratóriu.

Pomocou výsledkov analýzy multimérov VWF upresniť laboratórnu diagnostiku von Willebrandovej choroby a lepšie zaklasifikovať pacientov s VWCH do jednotlivých typov a podtypov.

Metóda a materiál: V našom sledovanom súbore sme mali 58 pacientov (20 mužov a 38 žien), vo veku 1 roka–76 rokov (medián veku 25,5 rokov).

Metóda poloautomatickým prístrojom Hydrasys 2 scan (Sebia, Lisses, Francúzsko spočíva v separácii proteínov prostredníctvom inovatívnych elektroforéznych systémov. Testovacia súprava „Hydragel 5 von Willebrand Factor Multimers“ (Sebia, Lisses, Francúzsko), ktorú sme použili, je určená na analýzu distribúcie multimérov VWF v ľudskej plazme pomocou elektroforézy s použitím vopred pripravených 2 % agarózových gélov, priamej imunofixácie, vizualizácie s protilátkou značenou peroxidázou.

Farebné gély s multimérmi sme vizuálne skontrolovali a naskenovali pomocou softvéru Phoresis 8.63. Denzitometrický graf každej vzorky sme kvalitatívne a aj kvantitatívne vyhodnotili v porovnaní s kontrolnou vzorkou získanou na rovnakom géli.

Výsledky: V súbore 58 pacientov s VWCH sa u 38 pacientov (66 %) potvrdila VWCH typ 1, u 3 pacientov (5%) VWCH typ 2 (1 pacient VWCH typ 2N a dvaja pacienti VWCH typ 2A) a u 4 pacientov (7 %) VWCH typ 3; 3 pacienti (5 %) mali

zmiešaný typ 1/2A VWCH a 10 pacientov (17 %) tvorilo bližšie neklasifikovanú skupinu. Genetické testovanie sme využili na rozlíšenie medzi ťažkým typom 1 VWCH a typom 3 VWCH a na potvrdenie zmiešaného fenotypu 1/2A VWCH.

Záver: Analýza multimérov VWF sa môže uplatniť u pacientov na určenie typu VWCH, určenie patomechanizmu, resp. zmeny niektorého procesu v metabolizme VWF, zhodnotenie prítomnosti multimérov VWF s HMW v koncentrátoch koagulačného faktora VIII s VWF a v koncentráte VWF a tiež pri monitorovaní liečebnej odpovede.

Problematika diagnostiky VWCH je náročná z dôvodu širokého spektra klinických prejavov a dostupnosti rôznych diagnostických testov. Z tohto dôvodu je treba venovať diagnostike VWCH mimoriadnu pozornosť so správnou interpretáciou výsledkov a používaním štandardizovaných metód.

Diskrepantné výsledky stanovenia aktivity fibrinogénu u pacientov s vrodenou dysfibrinogenémiou typu Longmont

Lisá L.

Klinika hematológie a transfuziológie, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave, Univerzitná nemocnica Martin, SR

Dysfibrinogenémia typu Longmont je vrodená kvalitatívna porucha funkcie fibrinogénu spôsobená heterozygotnou missense mutáciou v exóne 4 v FGB géne vedúcou k zámene arginínu za cysteín v beta reťazci fibrinogénu (p. Arg196Cys; FGB c.586C>T). Klinicky býva spojená prevažne s krvácavým fenotypom. Fibrinogén Longmont bol pôvodne opísaný Lefkowitzom a kol. so zistením predĺženého trombínového a reptilázového času, ale normálnou aktivitou fibrinogénu podľa Claussa. Rozdielne výsledky aktivity fibrinogénu u pacienta s dysfibrinogenémiou typu Longmont stanovené rôznymi analyzátormi zistili aj Leung so spolupracovníkmi, pričom predpokladali, že niektoré zložky trombínového činidla interagujú s procesom polymerizácie fibrinogénu, čo vysvetľuje normálne výsledky aktivity fibrinogénu pomocou optických metód.

V našom laboratóriu sme u niekoľkých pacientov s geneticky potvrdenou dysfibrinogenémiou typu Longmont zaznamenali prekvapivo diskrepantné výsledky aktivity fibrinogénu vyšetrením rôznymi analyzátormi. Kým aktivita fibrinogénu stanovená ACL TOP 550 analyzátorom bola typicky znížená, pomocou Siemens CS 2500 boli namerané normálne až abnormálne vysoké hodnoty aktivity fibrinogénu. Zároveň bol u týchto pacientov prítomný predĺžený reptilázový aj trombínový čas. Takéto diskrepantné výsledky môžu byť v klinickej praxi mätúce a môžu viesť k terapeutickým rozpakom hlavne u pacientov s klinicky krvácavým fenotypom. Taktiež môžu byť normálne až nadnormálne výsledky aktivity fibrinogénu dôvodom poddiagnostikovania vrodenej dysfibrinogenémie typu Longmont.

Považujeme za dôležité na dysfibrinogenémiu typu Longmont myslieť u pacientov s predĺženým trombínovým a reptilázovým časom, normálnou, prípadne abnormálne zvýšenou aktivitou fibrinogénu a stanoviť jej reálnu hodnotu použitím ACL TOP analyzátora s HemosIL QFA trombínom.

ÚČINNOST PROTIDESTIČKOVÉ TERAPIE U PACIENTŮ S MYELOPROLIFERATIVNÍM ONEMOCNĚNÍM VE VZTAHU K FRAKCI NEZRALÝCH TROMBOCYTŮ A VÝSKYTU TROMBOTICKÝCH KOMPLIKACÍ

Bultasová L., Hajšmanová Z., Lavičková A., Šigutová P., Slavík L.*

Hematologická laboratoř ÚKBH FN Plzeň

**Lékařská fakulta, Univerzita Palackého v Olomouci*

Myeloproliferativní onemocnění (MPN) jsou provázena zvýšeným výskytem trombotických komplikací. Mechanismy podílející se na patogenezi tohoto získaného trombofilního stavu jsou multifaktoriální. Jedním z nich je zvýšená trombopoéza a s ní spojený nárůst počtu nezralých trombocytů v periferní krvi. Zvýšené vyplavování trombocytů může vést ke snížené odpovědi na podávanou protidestičkovou terapii kyselinou acetylsalicylovou (ASA), která je standardní součástí léčby MPN.

Metody: Vyhodnocení účinnosti protidestičkové terapie ASA v dávce 100 mg denně ve vztahu k velikosti frakce nezralých trombocytů (IPF), celkovému počtu trombocytů a výskytu trombotických příhod u skupiny 86 pacientů s MPN. Účinnost protidestičkové terapie byla sledována metodou ASPItest (Multiplate, Roche).

Výsledky: Ve sledovaném souboru pacientů byly zjištěny zvýšené hodnoty IPF i celkového počtu trombocytů. Výsledky statistického vyhodnocení ukazují, že účinnost nízkodávkované protidestičkové léčby ASA je nezávislá na velikosti IPF (0,2600, $p = 0,0156$) i absolutním počtu trombocytů (0,4505, $p < 0,0001$). Analýza neprokázala souvislost mezi výskytem trombotických komplikací a hodnotou ASPItestu, ani mezi výskytem trombotických komplikací a velikostí IPF či celkovým počtem trombocytů. Ve sledované skupině pacientů dominovaly trombotické komplikace v arteriální lokalizaci. Nejvyšší výskyt trombotických komplikací bez ohledu na lokalizaci byl zaznamenán u nositelů JAK2 mutace.

Závěry: Na vzniku trombotických komplikací u MPN se podílejí mechanismy, které nelze hodnotit pomocí impedanční agregometrie, hodnota ASPItestu neposkytuje komplexní informaci o trombotickém riziku.

FIBRINOVÉ MONOMERY JAKO ČASNÝ MARKER AKTIVACE KOAGULACE V KLINICKÉ PRAXI

Pulcer M., Recová L., Skotnicová B.
Oddělení klinické hematologie, Ústav laboratorní medicíny, Fakultní nemocnice Ostrava a Lékařská fakulta Ostravské univerzity

Fibrinové monomery (FM) představují časný marker aktivace koagulace in vivo a jejich stanovení může významně přispět zejména k diagnostice hyperkoagulačních stavů a diseminované intravaskulární koagulopatie (DIC). Cílem sdělení je zhodnocení výkonnostních charakteristik koagulometrů STA-R Max a Sysmex CN-6000 a posouzení využití FM v klinické praxi. Součástí sdělení je také prezentace vybraných kazuistik demonstrujících přínos fibrinových monomerů při hodnocení aktivace koagulace a průběhu hemostázy v porovnání s dalšími laboratorními parametry.

Vyšetření probíhalo v období 02/2025–03/2025 na vzorcích nesrážlivé venózní krve odebraných do citrátových zkumavek. Hodnocena byla stabilita FM v čase ($n = 13$), mezipřístrojová porovnatelnost ($n = 49$) a opakovatelnost měření. Retrospektivně byla analyzována incidence DIC ve FNO v období 2022–2024.

FM byly při laboratorní teplotě stabilní minimálně 10 hodin od odběru bez statisticky významných změn ($p > 0,05$). Mezipřístrojové porovnání prokázalo velmi dobrou korelaci mezi analyzátory ($r = 0,861$). U pacientů s nízkou koncentrací fibrinogenu nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl v koncentraci FM oproti pacientům s normální hladinou fibrinogenu ($p = 0,963$). V letech 2022–2024 bylo ve FNO identifikováno 57 pacientů s DIC, nejčastěji v souvislosti se sepsí a hematologickými malignitami.

Stanovení FM představuje významné laboratorní vyšetření pro hodnocení aktivace koagulace a průběhu hemostázy. Na základě získaných výsledků bylo vyšetření FM od 1. 8. 2025 zavedeno do rutinního provozu Oddělení klinické hematologie ÚLM FNO.

UMĚLÁ INTELIGENCE V HEMATOLOGICKÉ LABORATOŘI – SOUČASNÉ MOŽNOSTI A PRAKTICKÉ ZKUŠENOSTI

Pulcer M., Kolářová S.

Oddělení klinické hematologie, Ústav laboratorní medicíny, Fakultní nemocnice Ostrava a Lékařská fakulta Ostravské univerzity

Fenomén umělé inteligence (AI) postupně proniká do všech oblastí laboratorní medicíny včetně hematologických laboratoří. Cílem sdělení je přehled současných možností využití AI v hematologické laboratorní diagnostice se zaměřením na analyzátory, digitální morfologii periferní krve a kostní dřeně, laboratorní informační systémy a automatizaci laboratorního provozu. Součástí sdělení je také zhodnocení informací získaných od oslovených výrobců a distributorů laboratorní techniky, diskuse rizik spojených s využíváním AI a prezentace vybrané kazuistiky demonstrující možnosti AI při interpretaci hematologických nálezů.

V rámci sdělení byly analyzovány dostupné informace od výrobců laboratorních systémů a diagnostických technologií. Hodnoceno bylo využití algoritmů, neuronových sítí, digitální morfologie a automatizovaných validačních systémů v hematologické laboratorní praxi. Součástí hodnocení byly také otázky bezpečnosti dat, ochrany osobních údajů a rizika vzniku chybných či zavádějících výstupů generovaných AI („halucinací“).

Výsledky ukázaly, že většina současných laboratorních systémů využívá především pokročilé algoritmy a pravidlovou logiku, zatímco skutečné prvky AI jsou implementovány zejména v oblasti digitální morfologie, obrazové analýzy a podpory interpretace výsledků. Ve většině případů se jedná o uzavřené („fixed“) systémy bez samoučení v rutinním provozu laboratoře. Prezentovaná kazuistika ukazuje na potenciál AI při diferenciální diagnostice hematologických onemocnění, ale současně i nutnost odborné validace výsledků.

AI představuje perspektivní nástroj hematologické laboratorní diagnostiky, který může přispět ke zvýšení efektivity práce a automatizaci rutinních činností. Nadále však zůstává nezastupitelná role odborného pracovníka při validaci a klinické interpretaci laboratorních dat.

DABIGATRAN V AKUTNÍM TRAUMATU: LABORATORNÍ DIAGNOSTIKA A KLINICKÉ ROZHODOVÁNÍ

Malíková I.[1], Husáková M.[1], Kraus J.[2], Ulrych J.[2], Reková P.[3]

[1]Centrální hematologické laboratoře ÚLBLD, Všeobecná fakultní nemocnice, Praha

[2] Chirurgická klinika, Všeobecná fakultní nemocnice, Praha

[3]Neurologická klinika, Všeobecná fakultní nemocnice, Praha

Úvod: Léčba dabigatranem významně zvyšuje riziko krvácivých komplikací při akutním traumatu, polytraumatu nebo cévní mozkové příhodě, zejména při nitrolebním krvácení či nutnosti urgentního invazivního výkonu. Vzhledem k přímé inhibici trombinu může být krvácení závažné, prolongované a obtížně kontrolovatelné standardními hemostatickými postupy. Závažným rizikem je zejména rozvoj intracerebrálního krvácení po úrazu hlavy nebo hemoragická transformace ischemické cévní mozkové příhody. Proto je u pacientů užívajících dabigatran při akutních stavech zásadní rychlá laboratorní diagnostika antikoagulačního účinku a v indikovaných případech včasné podání specifického antidota idarucizumabu.

Uváděné kazuistiky:

- Pacient PB, 72 let, hospitalizován po dopravní nehodě na chirurgickém oddělení, bezvědomí, krvácí, vyšetření před operačním výkonem. Z důvodu vysoké hladiny Pradaxy byl podán Praxbind a následně byla operace provedena.
- Pacientka v bezvědomí, dehydratovaná, 88 let. Zhmoždění hrudníku po pádu na rovině, akutně hospitalizovaná pro krvácení ze zaludečního vředu. Indikace k chirurgickému výkonu. Patologické výsledky koagulace vedly k podání Protromplexu. Po následných komplikacích byla pacientka dovyšetřena a byla odhalena léčba dabigatranem.
- Pacient JM, 71 let, paroxysmální fibrilace síní, hypertenze, Pradaxa 150 mg 2x denně, hypercholesterolémie, aktivní kuřák, CHOPN, příjem do iktového centra pro vznik CMP (dysartrie, levostranná centrální paréza n. VII, levostranná hemiparéza), podán Praxbind, zahájena systémová intravenózní trombolýza – Alteplase (r-tPA)

Závěr: U akutních traumat a cévních mozkových příhod hraje čas zásadní roli, často rozhodují minuty. Souhra laboratoře a klinického oddělení je vždy výhodou, laboratoř může pomoci v identifikaci podávané antikoagulační léčby. V případě známé léčby však při urgentním klinickém rozhodování nejsou laboratorní výsledky nezbytnou podmínkou pro zahájení reverzní léčby.

ZAVEDENÍ KOAGULOMETRU CEVERON S100 PRO STANOVENÍ AKTIVITY ADAMTS13 NA ÚKBH FN PLZEŇ

Zmij P., Naušová E.
FN Plzeň

Úvod: ADAMTS13 je metaloproteáza, která štěpí velké multimery von Willebrandova faktoru a tím reguluje primární hemostázu. Výrazný deficit aktivity ADAMTS13 je patognomický pro trombotickou trombocytopenickou purpuru (TTP), která vyžaduje rychlou laboratorní diagnostiku a léčbu. V rámci zrychlení diagnostiky TTP byl na Ústavu klinické biochemie a hematologie FN Plzeň zaveden nový koagulometr Ceveron s100 (Technoclone, Rakousko) využívající fluorometrickou metodu FRET.

Cíl: Porovnání výsledků stanovení aktivity ADAMTS13 na analyzátoru Ceveron s100 s dosud používanou metodou Technozym ADAMTS13 Activity ELISA.

Materiál a metodika: Na analyzátoru Ceveron s100 byly vyšetřeny pacientské vzorky a vzorky externího hodnocení kvality ECAT, které byly již dříve analyzovány metodou Technozym ADAMTS13 Activity ELISA. Statistické vyhodnocení bylo provedeno pomocí lineární regresní analýzy a Bland-Altmanovy analýzy v programu MedCalc.

Výsledky: Byla prokázána vysoká korelace mezi metodou na analyzátoru Ceveron s100 a metodou ELISA (R^2 = 0,91). Nejvyšší shoda byla pozorována v oblasti nízkých aktivit ADAMTS13, klinicky významných pro diagnostiku TTP. Výsledky vzorků ECAT odpovídaly očekávaným hodnotám a splnily požadavky externího hodnocení kvality.

Závěr: Koagulometr Ceveron s100 představuje vhodnou alternativu k metodě ELISA pro stanovení aktivity ADAMTS13. Zavedení analyzátoru umožnilo zrychlení a zjednodušení diagnostiky TTP v rutinním provozu laboratoře.

VYUŽITÍ ALGORITMU RWO V DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTICE ANÉMIÍ

Krupičková Jánská E., Naušová E.
ÚKBH FN Plzeň

Úvod: RBC Defect Workflow Optimisation (RWO) je dvoukrokový algoritmus vyvinutý pro analyzátory Sysmex k rozlišení různých typů anémií. Obsahuje sadu pravidel pro middleware Extended IPU vycházející z aplikace CBC-O, RBC skóre a rozšířených parametrů krevního obrazu a retikulocytů.

Cíl: Porovnání výsledků RWO vydaných analyzátorem Sysmex XN-1000 se skutečnými diagnózami pacientů vyšetřených v období leden–březen 2026 ve FN Plzeň.

Výsledky: Výstup algoritmu RWO odpovídal klinické diagnóze ve 171 případech z 257. Ve 36 případech výsledek RWO neodpovídal skutečnosti a v 50 případech nebylo možné dohledat podrobnější data k vyhodnocení výsledků. Diagnostická přesnost algoritmu dosáhla 83 %.

Nejčastějším výsledkem byla „Susp. sideropenická anémie“ (150krát). Skutečný deficit železa byl prokázán ve 103 případech. Druhý nejčetnější výstup byl „Susp. jiná anémie“ (67krát).

Podezření na hereditární sférocytózu bylo vydáno 12krát, skutečná dědičná sférocytóza byla potvrzena 5krát.

Podezření na hemoglobinopatii bylo vydáno 22krát, z toho skutečná hemoglobinopatie byla prokázána 10krát. Dále byly zaznamenány 4 falešně pozitivní a 4 falešně negativní výsledky. Osm výsledků klasifikovaných jako hemoglobinopatie nebylo možné vzhledem k nedostatku dat hodnotit.

Podezření na srpkovitou anémii bylo vydáno 6krát, v souboru však u žádného pacienta nebyla tato choroba prokázána.

Závěr: Algoritmus RWO je užitečný nástroj využitelný pro rychlou diferenciální diagnostiku anémií, který může pomoci při rozhodování se o indikaci dalších doplňujících vyšetření. V souladu s výsledky této analýzy však nenahrazuje specifické diagnostické metody pro jednotlivé typy anémií jako jsou např. elektroforéza hemoglobinu, EMA test či genetické vyšetření.

ÚSKALÍ PŘI VYŠETŘOVÁNÍ LUPUS ANTIKOAGULANT U PACIENTŮ NA ANTIKOAGULAČNÍ LÉČBĚ

Kmentová K., Husáková M, Jelínková M., Malíková I.
ÚLBLD Centrální hematologické laboratoře VFN, Praha 2

Vyšetření lupus antikoagulans (LA) patří k rozšířeným vyšetřením při podezření na trombofilní stav. Napomáhá odhalit příčinu prodlouženého APTT, kterou může způsobit specifický inhibitor (protilátky proti specifickému koagulačnímu faktoru), nebo nespecifický inhibitor jako je lupus antikoagulans. K potvrzení přítomnosti lupus antikoagulans se používá celá řada samostatných vyšetření. Přítomnost lupus antikoagulans musí být potvrzena dvěma testy. Mezi nejcitlivější testy patří diluční test s jedem Russelovy zmije (dRVVT) a APTT citlivé na LA, které má v reagenciích nízký obsah fosfolipidů. Testy založené na principu aPTT mohou být ovlivněny nedostatkem koagulačních faktorů, fibrinogenu nebo některými typy antikoagulační léčby.

Cílem práce bylo upozornit na úskalí při provádění testů určených k potvrzení lupus antikoagulans v době podávání antikoagulační léčby a posoudit míru ovlivnění.

Metodika: Pro vyšetření LA jsme použili kit Lupus Anticoagulant Test (Technoclone), dRVVT Screen, dRVVT confirm (Instrumentation Laboratory, Itálie), analyzátor Ceveron (Technoclone, Rakousko), pro protrombinový čas vyjádřený v sec a INR, Thromborel S, APTT, Pathromtin SL, trombinový čas, Thromboclotin (Siemens, SRN), fibrinogen dle Clausse, Fibrinogen Reagent, (Technoclone, Rakousko), stanovení aktivity anti Xa, Biophen Heparin (HYPHEN BioMed), stanovení přímých inhibitorů trombinu, HEMOCLOT Trombin-inhibitors, stanovení přímých inhibitorů faktoru Xa, Biophen DiXaI a Biophen Heparin (HYPHEN BioMed, Francie), analyzátor BCS XP (Siemens, SRN).

Uvedené případy: 1. Pacient s SLE, zánětlivý stav, pozitivní LA, vysoká hladina fibrinogenu a FVIII. 2. Pacient bez uvedené léčby, ale užívá dabigatran, falešně pozitivní LA. 3. Pacient bez uvedené léčby, ale užívá Warfarin, falešně pozitivní LA, po opakování měření s ředěnou plazmou 1+1 pool korekce na negativní výsledek. 4. Pacient bez uvedené léčby, ale užívá přímý inhibitor FXI, falešně pozitivní LA.

Závěr: U prodlouženého aPTT, které může být způsobeno antikoagulační léčbou nebo deficitem faktorů VIII, IX, XI a XII dochází k výraznému ovlivnění některých výsledků testů k potvrzení LA. U přímých inhibitorů koagulace dochází k výraznému ovlivnění testu dRVVT, který je výrazně pozitivní. U deficitu faktorů bývá naopak větší ovlivnění testů na principu aPTT a dRVVT bývá negativní. Při podávání UFH, kdy je čas aPTT > 120 s, nelze testy LA vyhodnotit. Při celkovém posouzení trombofilního stavu je potřeba toto ovlivnění brát v úvahu.

AUTOMATIZOVANÁ DETEKCE FRAGMENTOCYTŮ ANALYZÁTOREM SYSMEX XN-20 VE SROVNÁNÍ S MIKROSKOPICKÝM HODNOCENÍM SCHISTOCYTŮ

Vášová V.[1], Lu A.[2]

[1]ÚLBLD, Centrální hematologické laboratoře, Všeobecná fakultní nemocnice, Praha

[2]VOŠ a SŠ zdravotnická, Alšovo nábřeží, Praha

Úvod: Schistocyty představují významný laboratorní marker trombotických mikroangiopatií (TMA), jejichž diagnostika vyžaduje rychlé a spolehlivé laboratorní zhodnocení. Moderní hematologické analyzátory umožňují automatizovanou detekci fragmentocytů a generování flagových hlášek upozorňujících na jejich přítomnost. Přesnost a spolehlivost těchto systémů však zůstává diskutována.

Cíl: Cílem bylo posoudit shodu mezi automatizovanou detekcí fragmentocytů analyzátorem Sysmex XN-20 a mikroskopickým hodnocením schistocytů v periferním krevním nátěru, zhodnotit výskyt falešně pozitivních a falešně negativních výsledků a posoudit význam změn histogramu trombocytů při přítomnosti schistocytů.

Výsledky: Porovnání automatizovaného a mikroskopického hodnocení prokázalo značnou variabilitu výsledků. Analyzátor v některých případech fragmentocyty výrazně nadhodnocoval, pravděpodobně v důsledku interference jiných morfologických odchylek erytrocytů, zatímco v jiných případech docházelo k jejich podhodnocení nebo nebyla aktivována flagová hláška „Fragments?“ ani při vysokém počtu schistocytů. U pacientky s prokázanou TMA byla současně pozorována souvislost mezi množstvím schistocytů a změnami zadního diskriminantu histogramu trombocytů, a to i při negativním flagu analyzátoru.

Závěr: Automatizovaná detekce fragmentocytů představuje vhodný screeningový nástroj, její výsledky však vykazují omezenou senzitivitu i specificitu. Mikroskopické vyšetření periferního krevního nátěru proto zůstává nezbytné pro správnou identifikaci schistocytů a diagnostiku TMA.

POCT HEMOCHRON SIGNATURE ELITE – SUPERVIZE VE FN PLZEŇ

Korelusová I., Krupičková Jánská E., Bultasová L.
Hematologická laboratoř ÚKBH FN Plzeň

Hematologická laboratoř ÚKBH zajišťuje od konce roku 2023 supervizi POCT přístrojů Hemochron Signature Elite. Celkem se jedná o 8 přístrojů umístěných na zdravotnických odděleních a klinikách FN Plzeň.

Přístroj Hemochron Signature Elite je určený k měření screeningových koagulačních testů z plné krve s použitím speciálních měřicích kyvet. Ve FN Plzeň je využíván výhradně k provádění vyšetření aktivovaného koagulačního času (ACT) v rámci monitorace terapie nefrakcionovaným heparinem (UFH). Metoda ACT+ je používána zejména při kardiochirurgických výkonech, metoda ACT-LR při výkonech kardiointervenčních. Typ použitého testu se liší dle podávané dávky UFH.

Výsledky měření ACT jsou ukládány do databáze přístroje. Následně se přenáší do middleware GEMweb Plus 500 a do laboratorního informačního systému (LIS).

Nezbytnou součástí supervize přístrojů je dohled nad prováděním kontrol kvality. V rámci interní kontroly kvality se u všech přístrojů denně provádí tzv. self test a laboratoř pravidelně organizuje měření firemních lyofilizovaných kontrol ACT+ a ACT-LR ve dvou hladinách.

Správné vydávání výsledků ACT je dále podloženo úspěšnou účastí pracovišť v cyklech externího hodnocení kvality ECAT Activated clotting time.

Ve FN Plzeň je ACT hojně využívané vyšetření s četností kolem 2500 vyšetření za rok. Našemu pracovišti se podařilo nastavit funkční supervizi přístrojů Hemochron Signature Elite včetně interního i externího hodnocení kvality. Je zajištěna spolupráce s provádějícími pracovišti a řešení případných problémů s analýzou. Klíčovým úkolem pro nadcházející období je dokončení přenosu výsledků ACT z LIS do klinického informačního systému.

VENÓZNE TROMBOEMBOLICKÉ KOMPLIKÁCIE SÚVISIACE S PERIFÉRNE ZAVEDENÝM CENTRÁLNYM KATÉTROM (PICC) U HEMATO-ONKOLOGICKÝCH PACIENTOV: VLASTNÉ SKÚSENOSTI

Hollý P., Šimonová R., Stančiaková L., Pizurová R., Brunclíková M., Drotárová M., Beláková K., Strýčková A., Jusko R., Šimurda T., Plameňová I.
Klinika hematológie a transfúziológie Jesseniovej lekárskej fakulty v Martine, Univerzity Komenského v Bratislave a Univerzitnej nemocnice Martin, Martin, Slovensko

Periférne zavedený centrálny venózny katéter (PICC) predstavuje alternatívu k centrálne zavedeným katétrom a pre viaceré výhody (jednoduché zavádzanie s nízkym rizikom komplikácií, nízky výskyt infekcií, cenová výhodnosť, jednoduchá údržba, možnosť protrahovaného a ambulantného používania, komfort pacienta) je často využívaný u onkologických ochorení.

Tromboembolické príhody (murálne a hlboké venózne trombózy horných končatín, pľúcna embólia) súvisiace so zavedeným PICC (CAT) patria medzi závažné komplikácie a sú relatívne časté. Hemato-onkologickí pacienti predstavujú osobitnú skupinu pacientov s PICC, keďže ich liečba býva často komplikovaná trombocytopéniou, koagulopatiou a supresiou hemopoézy, čo limituje podávanie antitrombotík a prevenciu tromboembolizmu. Prevalencia CAT v tejto skupine sa odhaduje na 5–10 %. Viaceré klinické charakteristiky a komorbidity sa zvažujú ako rizikové faktory CAT (vek, obezita, diabetes mellitus, hyperlipidémia, artériová hypertenzia, hyperkoagulácia (zvýšenie protrombínového času), zmeny krvného brazu (leukocytóza, trombocytóza), závažné infekcie, opakované a traumatické závadzanie PICC, typ PICC, typ chemoterapie), aj keď klinické udaje sú zatiaľ limitované.

Medikamentózna tromboprofylaxia sa zvažuje u rizikových pacientov, pričom na ich identifikovanie sa v klinickej praxi využívajú prediktívne modely, prednostne Michigan Risk Score.

Cieľom práce je prehľad literárnych údajov o využití PICC u hemato-onkologických pacientov, s doplnením a porovnaním vlastných údajov. Autori realizovali retrospektívnu analýzu dospelých (> 18 rokov) hemato-onkologických pacientov so zavedeným PICC, liečených na ich pracovisku počas 36 mesiacov (január 2023–december 2025).

Analýza sa sústredila na obdobie zavedenia PICC a zhodnotenie klinických charakteristík, základného ochorenia, komorbidít, rizikových faktorov a antikoagulačnej prevencie a liečby.

Vplyv priamych perorálnych antikoagulancií na generáciu trombínu

Jedináková Z.
Klinika hematológie a transfúziológie JLF UK a UNM, Martin

Úvod: Priame perorálne antikoagulanciá (DOAK) predstavujú klinickými štúdiami overenú a pre pacienta akceptovateľnú formu dlhodobej liečby alebo prevencie trombotických komplikácií. Monitorovanie účinku DOAK sa pri bezproblémovom priebehu nevykonáva. Jasnou indikáciou k laboratórnemu zhodnoteniu účinku je riziko krvácania – podozrenie na predávkovanie pacienta, respektíve zhodnotenie zostatkového inhibičného účinku pred invazívnym výkonom. Otázkou ostáva možnosť laboratórneho sledovania účinnosti terapie. Akceptovateľné terapeutické rozmedzie plazmatických koncentrácií DOAK v závislosti od dávky a času od posledného užitia liečiva je pomerne široké. Plazmatická koncentrácia DOAK nedokáže jednoznačne kvantifikovať efekt na koaguláciu konkrétneho pacienta. V tejto situácii sa globálne testy hemostázy javia ako možný spôsob monitorovania pôsobenia DOAK na koaguláciu.

Cieľ: Cieľom práce je charakterizovať vzťah a stupeň závislosti medzi štandardne zhodnotenou anti-Xa a anti-IIa aktivitou jednotlivých typov DOAK (rivaroxabanu, apixabanu a dabigatranu) a generáciou trombínu, zhodnotiť mieru inhibície generácie trombínu.

Metódy: Inhibičný efekt rivaroxabanu a apixabanu (anti-Xa aktivita) a dabigatranu (anti-IIa aktivita) na koaguláciu bol meraný použitím štandardne dostupných reagencií (Sysmex CS2500 System). Test generácia trombínu (TGA) bol realizovaný pomocou analyzátora Ceveron s100 s použitím testu TGA RC High.

Výsledky: TGA bola prevedená na základe celkového množstva vygenerovaného trombínu (AUC), maximálneho množstva trombínu (Peak) a dĺžky lag-fázy. Výsledky vyšetrení sú udávané v pomere k poolovanej plazme zdravých darcov.

Záver: Množstvo generovaného trombínu sa líšilo v závislosti od mechanizmu účinku DOAK (anti-IIa versus anti-Xa inhibítory). Miera inhibície generácie trombínu odzrkadľuje vplyv DOAK na koaguláciu konkrétneho pacienta. Predmetom diskusie ostáva zadefinovať terapeutický cieľ v závislosti od typu diagnózy.

Kľúčové slová: TGA, DOAK, antikoagulačná liečba, anti-IIa aktivita, anti-Xa aktivita.

SLEDOVÁNÍ PARAMETRŮ KREVNÍHO OBRAZU PŘI TERAPII PACIENTŮ S MYELODYSPLASTICKÝM SYNDROMEM

Sochorová L., Vášová V., Malíková I., Karban J., Jonášová A.
ÚLBLD Centrální hematologické laboratoře a 1. interní klinika VFN

Úvod: Myelodysplastický syndrom (MDS) je velmi závažné hematologické klonální onemocnění. Jde o poruchu krvetvorby, která vzniká na základě poruchy genomu pluripotentní hematopoetické buňky. Mezi základní znaky onemocnění patří dysplastická inefektivní krvetvorba a periferní cytopenie. MDS je preleukemickým onemocněním, které v mnoha případech přechází do akutní leukémie (AML). Terapie lenalidomidem představuje významný pokrok v léčbě anemických pacientů s myelodysplastickým syndromem s delecí 5q [del(5q)].

Cíl práce: Cílem práce bylo zjistit, jaké hodnoty krevního obrazu se změnily při léčbě pacientů s myelodysplastickým syndromem při imunomodulační terapii Lenalidomidem.

Definice souboru: Soubor zahrnuje pacienty hematologické ambulance 1. interní kliniky VFN Praha. Jedná se o 23 jedinců s věkovým průměrem 73 let, mediánem 74 let, nejnižší věk je 53 let a nejvyšší 85 let. V souboru je 20 žen a 3 muži. Soubor je omezen izolovanou pozitivitou 5q- aberace, která se u pacientů s MDS vyskytuje jen asi v 20 %.

Metodika: Stanovení krevních obrazů bylo provedeno na přístroji Sysmex XN 3000. U pacientů jsme posuzovali parametry krevního obrazu v určitém časovém úseku před podáním léčby a následně v pravidelných intervalech po podání léčby.

Výsledky: Z naměřených hodnot jsme zjistili, že po podání léku významně stoupají hodnoty hemoglobinu a klesají hodnoty trombocytů, ostatní parametry krevního obrazu se výrazně nemění. Tyto změny v krevním obrazu by se mohly u pacientů využívat k posouzení účinnosti podávané léčby a mohly by vést k ukončení terapie transfúzí. V naší práci uvádíme účinky léčby jednotlivě pro každého pacienta a s posouzením účinku léčby.

Závěr: Lenalidomid představuje účinnou léčbu pro skupinu pacientů s del(5q) a kombinace s prednisonem a erytropoetinem může být využita u pacientů bez odpovědi na léčbu nebo při selhání terapie.

SROVNÁNÍ VÝSLEDKŮ GELOVÉ ELEKTROFORÉZY HEMOGLOBINŮ ZÍSKANÉ MANUÁLNÍ METODOU A POLOAUTOMATICKÝM SYSTÉMEM SAS VITRÉSI

Pilnáčková M.
IV. IHK - laboratoř, FN Hradec Králové

Tato srovnávací studie hodnotí výsledky gelové elektroforézy hemoglobinů získané manuální metodou výrobce Sebia a poloautomatickým systémem SAS Vitrési výrobce Helena Biosciences.

Cílem naší práce bylo posoudit shodu, reprodukovatelnost a diagnostickou využitelnost obou metod při identifikaci a diferenciaci hemoglobinových frakcí v pacientských vzorcích. Porovnání výsledků bylo zaměřeno na detekci patologických hemoglobinů a hodnocení analytické přesnosti. Studie potvrzuje, že obě metody jsou vhodné pro laboratorní screening hemoglobinopatií. Přičemž poloautomatický systém přináší zkrácení času analýzy, vyšší standardizaci postupu a může přispět ke zvýšení efektivity laboratorního provozu.

Podpořeno programem MZ ČR – RVO (FNHK, 00179906).

VPLYV PODMIENOK CENTRIFUGÁCIE NA VÝSLEDKY RUTINNÝCH HEMOKOAGULAČNÝCH VYŠETRENÍ

Pinčáková K.[1,2], Koleňáková M.[2]

[1]Katedra laboratórnych vyšetrovacích metód v zdravotníctve, Fakulta zdravotníctva a sociálnej práce, Trnavská univerzita v Trnave, Trnava
[2]Hematologické oddelenie, Fakultná nemocnica Trnava, Trnava

Úvod: Rutinné hemokoagulačné vyšetrenia predstavujú kľúčovú zložku vyšetrenia sekundárnej hemostázy. Esenciálnym krokom ich preanalytickej fázy je príprava plazmy chudobnej na trombocyty (PPP – z angl. *Platelet Poor Plasma*), ktorá je potrebná pre tento typ vyšetrení, centrifugáciou. Čas centrifugácie, odstredivá sila a typ použitého rotora môžu preto významne ovplyvniť kvalitu vzorky.

Ciele: Cieľom štúdie bolo posúdiť vplyv centrifugačných podmienok na výsledky rutinných hemokoagulačných vyšetrení získaných po štandardnej a modifikovanej centrifugácii.

Materiál a metodika: Retrospektívnu monocentrickú štúdiu sme realizovali na Hematologickom oddelení Fakultnej nemocnice Trnava. Výskumný súbor pozostával z 35 náhodných vzoriek periférnej venóznej krvi pacientov Hematologickej ambulancie, s podozrením na prítomnosť trombofilného stavu. Za účelom vyšetrenia základných hemoakoagulačných vyšetrení – protrombínového testu, aktivovaného parciálneho tromboplastínového testu, trombínového testu a koncentrácie fibrinogénu, boli vzorky spracované s cieľom zisku PPP pri štandardných (3 550 RPM, 15 minút) a modifikovaných centrifugačných podmienkach (4 500 RPM, 5 minút) centrifúgou UNIVERSAL 320 R (Hettich, Westphalia, Nemecko). Uvedené vyšetrenia boli vyšetrené hemokoagulačným analyzátorom CS-2500 (Sysmex Corporation, Kobe, Japonsko).

Výsledky: Medzi hodnotami sledovaných hemokoagulačných vyšetrení realizovaných z PPP pripravenej pri štandardných a pri modifikovaných centrifugačných podmienkach neboli zistené žiadne štatisticky významné rozdiely ($p < 0,001$). Zároveň bola medzi všetkými vyšetreniami preukázaná veľmi silná pozitívna korelácia (s hodnotami korelačného koeficientu r v rozsahu od 0,802 do 0,956), čo poukazuje na vysokú mieru zhody medzi oboma spôsobmi prípravy PPP.

Záver: Modifikácia centrifugačných podmienok nemá významný vplyv na výsledky rutinných hemokoagulačných vyšetrení. Jej využitie by tak mohlo prispieť k optimalizácii preanalytickej fázy a k skráteniu času potrebného na spracovanie vzoriek i bez negatívneho dopadu na kvalitu výsledkov.

NE VŽDY SE JEDNÁ O CMP: PŘÍPAD TTP S NEUROLOGICKOU MANIFESTACÍ

Bradáčová P.[1,2], Melicherová B.[1], Ullrychová J.[1], Jará E.[1], Baráková L.[1]

[1]Oddělení klinické hematologie, Masarykova nemocnice v Ústi nad Labem, Krajská zdravotní a.s.

[2]Lékařská fakulta Univerzity Palackého Olomouc

Cíl: Poukázat na důležitost včasného laboratorního vyšetření v diferenciální diagnostice CMP a TTP, kdy u obou diagnóz mohou být velmi podobné klinické projevy.

Úvod:.CMP i TTP jsou závažné život ohrožující stavy, kdy dochází u pacienta ke vzniku trombotické ischémii. Obě diagnózy mohou mít podobné klinické projevy, například neurologické postižení, nicméně příčina trombotických komplikací je odlišná. Včasné laboratorní vyšetření pomůže tyto dvě diagnózy od sebe odlišit.

Metodika: Jedná se o kazuistiku 48leté pacientky, která byla přijata pro suspektní CMP, až později byla stanovena diagnóza TTP. Byl proveden krevní obraz, krevní nátěr, koagulační testy, biochemické testy, stanovení ADAMTS-13 aktivita a inhibitor.

Výsledky: Trombocyty $23x10^9$/L, schistocyty 18/1000 erytrocytů, ADAMTS-13 aktivita 0 %, inhibitor 13,9 IU/mL.

Závěr: Včasná laboratorní diagnostika u suspektní CMP i TTP je důležitá pro stanovení správné diagnózy a následně pro správné zahájení správné léčby, která se u CMP a TTP liší. I když je počet případů TTP je oproti CMP velmi nízký, mělo by se na TTP také pomýšlet.

HODNOCENÍ HEMOSTATICKÉ AKTIVITY EMICIZUMABU POMOCÍ TROMBIN GENERAČNÍHO TESTU

Bradáčová P.[1,2], Slavík L.[2], Ullrychová J.[1], Jará E.[1], Baráková L.[1]
[1]Oddělení klinické hematologie, Masarykova nemocnice v Ústi nad Labem, Krajská zdravotní a.s.
[2]Lékařská fakulta Univerzity Palackého Olomouc

Cíl: Zhodnotit hemostatickou aktivitu emicizumabu pomocí trombin generačního testu a stanovit ekvivalenci k aktivitě FVIII.

Úvod: Emicizumab (EMI) je podáván při léčbě těžké hemofilie A. Jedná se o humanizovanou bispecifickou monoklonální protilátku, která se váže na FIXa a FX, čímž přemostí chybějící FVIIIa. EMI ovlivňuje řadu koagulačních testů, což komplikuje monitoring stavu hemostázy.

Soubor a metodika: V souboru 27 vzorků, z toho 15 hemofiliků a 11 zdravých dobrovolníků jsme v bezdestičkové plazmě provedli měření generace trombinu trombin generačním testem (TGA) a z hodnot aktivity FVIII a endogenního trombinového potenciálu jsme provedli regresní analýzu. Dále jsme provedli měření TGA u 3 pacientů léčených EMI.

Výsledky: V naší studii jsme zjistili, že TGA vykazuje vysokou variabilitu výsledků z důvodu komplexního hodnocení hemostatického potenciálu pacienta. TGA měří celkový hemostatický potenciál, který může být ovlivněn i dalšími prokoagulačními i antikoagulačními působky, než jen pouze aktivitou FVIII. Prokázali jsme zjistitelné změny ETP po emicizumabu oproti výchozímu koagulačnímu potenciálu, neodrážejí však „skutečnou ekvivalenci FVIII“ in vivo.

Závěr: Měření generace trombinu u hemofilických pacientů na léčbě (faktorové i nefaktorové) se ukazuje být vhodným doplňkovým vyšetřením, neboť množství generovaného trombinu odráží hemostatický potenciál pacienta a tím lze predikovat i míru ochrany před krvácením. Nicméně jsou zapotřebí další studie k ověření vhodnosti TGA pro monitoring účinnosti hemofilické léčby.

KOAGULAČNÍ KVÍZ „NEOBVYKLÉ HEMATOLOGICKÉ ZÁLUDNOSTI“

Bradáčová P.[1], Malíková I.[2]

[1]Laboratoř klinické hematologie, Krajská zdravotní Masarykova nemocnice, Ústí nad Labem

[2]Centrální hematologické laboratoře ÚLBLD, Všeobecná fakultní nemocnice Praha

Vyšetření koagulačních parametrů je nejčastěji indikováno jako screeningové vyšetření před invazivními výkony, při podezření na krvácivé stavy (v případě nevysvětlitelného krvácení, hematomů), při podezření na trombofilní stavy, jako nástroj k monitoringu antikoagulační léčby. Dále slouží jako pomocný ukazatel při hodnocení jaterní proteosyntézy u pacientů se suspekcí na získaný nedostatek koagulačních faktorů (nedostatek vit. K).

Při screeningovém vyšetření se nejčastěji setkáváme s vyšetřením protrombinového času (PT) a aktivovaného parciálního protrombinového času (aPTT). U zdravého jednice jsou výsledky obou testů v normálním rozmezí. Při prodloužení každého jednotlivého koagulačního času uvažujeme patologii v procesu hemostázy.

Uvedené kazuistiky představují různé případy prodloužení koagulačních časů a jejich objasnění pomocí dalších koagulačních testů.

Kazuistiky:

- Muž, 31 let, krvácí do dutiny břišní bez zjevné příčiny, současně má hematomy, dosud zdravý.
- Muž, 72 let, hospitalizován po úrazu na chirurgickém oddělení, bezvědomí, krvácí, vyšetření před operačním výkonem, prodloužené PT mírně a aPTT výrazně.
- Chlapec 10 let, na žádance uvedeno „Dědičný nedostatek FVIII“, přijat pro bolesti břicha – suspektní zánět slepého střeva, příprava k operaci.
- Muž, 74 let, sledovaný na kardiologii pro fibrilaci síní, vyšetření před malým operačním výkonem – extrakce zubu. Prodloužené aPTT, ale krvácivé projevy neuvádí.

Závěr: Prodloužení časů srážení krve může mít různé příčiny. Diferenciální diagnostikou je potřeba rozlišit poruchy faktorů, přítomnost inhibitoru, Lupus antikoagulans a v každém případě mít na mysli antikoagulační léčbu. Významnou roli hraje také preanalytická fáze, především správný poměr citrátu a krve a dále dodržení doby a podmínek transportu.

Při celkovém posouzení hemostázy je potřeba všechna možná ovlivnění brát v úvahu.

AKTUALITY V GENETIKE TROMBOFILNÝCH TROMBOCYTOPATIÍ U PACIENTOV S VTE

Staško J., Beláková K.M., Strýčková A., Škereňová M., Lisá L., Plameňová I., Hollý P., Šimurda T., Sokol J.

Národné centrum hemostázy a trombózy, Klinika hematológie a transfúziológie, Univerzita Komenského v Bratislave, Jesseniova lekárska fakulta v Martine a Univerzitná nemocnica Martin, SR

Úvod: Výskum v genetike vrodených trombotických trombocytopatií, najmä tzv. „syndrómu lepivých doštičiek“ (SPS), sa datuje do posledných dvoch dekád. Napriek nedávnym štúdiám sa doposiaľ nepodarilo identifikovať kauzálnu genetickú poruchu v etiológii SPS. Predpokladá sa, že SPS je zrejme polygénnym syndrómom.

Cieľ: Na základe výsledkov posledných GWAS štúdií sme sa zamerali na výskum úlohy génu *ARHGEF3* u pacientov s SPS po prekonaní venózneho tromboembolizmu (VTE), keďže varianty v tomto géne zvyšujú riziko VTE.

Pacienti a metódy: Do štúdie bolo zaradených 49 pacientov s SPS a anamnézou VTE (vek 34,4 ± 9,0 rokov), a tiež 70 zdravých kontrol (vek 36,1 ± 9,2 rokov). Podtypy SPS: SPS I (n=19), SPS II (n=29) a SPS III (n = 1). Zostava 8 SNPs v géne *ARHGEF3* (rs17288922, rs13062174, rs9851853, rs6445826, rs4681767, rs1948722, rs1354034 a rs1039384). Urobená alelická, genotypová (dominantý a recesívny model) a haplotypová analýza.

Výsledky: V celom SPS súbore bola pri alelickej analýze *ARHGEF3* významne najfrekventnejšia minor alela rs9851853. Minor alela SNP rs4681767 bola hraničná v celom SPS súbore, ale dosiahla významnosť v podskupine pacientov s SPS II. Genotypová analýza ukázala významnosť rs9851853 v dominantnom modeli a významnosť pre rs4681767 a rs1354034 v recesívnom modeli, a to najmä v podskupine pacientov s SPS II. Haplotypová analýza identifikovala TAT haplotyp ako rizikový pre VTE a haplotyp CAC ako protektívny, a to najmä v podskupine pacientov s SPS II.

Záver: Predpokladáme, že genetická variabilita v *ARHGEF3* géne, obzvlášť v SNPs rs9851853, rs4681767 a rs1354034 moduluje náchylnosť k VTE u pacientov s SPS, najmä u epinefrín-senzitívneho SPS typu II.

Práca bola podporená projektom Vega 1/0059/25.

VZÁCNE VRODENÉ KRVÁCAVÉ PORUCHY HEMOSTÁZY – POKROKY V LIEČBE

Simurda T.

Klinika hematológie a transfúziológie, Univerzita Komenského v Bratislave, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzitná nemocnica Martin

Vzácne vrodené krvácavé poruchy hemostázy predstavujú heterogénnu skupinu ochorení zahŕňajúcu poruchy fibrinogénu, jednotlivých koagulačných faktorov (II, V, VII, X, XI, XIII), poruchy fibrinolýzy a vrodené trombocytopatie. Ich klinický obraz je variabilný, od miernych slizničných prejavov až po závažné spontánne alebo posttraumatické krvácania vrátane život ohrozujúcich komplikácií. V klinickej praxi bývajú často poddiagnostikované, najmä u pacientov s nešpecifickými prejavmi, ako sú opakované epistaxy, menorágie či prolongované krvácanie po invazívnych výkonoch.

Diagnostika si vyžaduje systematický prístup kombinujúci skríningové koagulačné vyšetrenia, špecifické stanovenia jednotlivých faktorov a v indikovaných prípadoch genetickú analýzu. Včasná a presná diagnostika má zásadný význam pre voľbu adekvátnej liečby a prevenciu komplikácií. Terapeutický prístup je individualizovaný podľa typu deficitu a klinickej závažnosti. V akútnych stavoch a perioperačnom manažmente sa uplatňuje cielená substitučná liečba s využitím plazmatických alebo rekombinantných koncentrátov koagulačných faktorov, koncentrátu fibrinogénu či rekombinantného faktora VIIa, pričom v prípade ich nedostupnosti zostáva alternatívou podanie čerstvo zmrazenej plazmy alebo protrombínového komplexu. U vybraných pacientov so závažným fenotypom je indikovaná dlhodobá profylaktická liečba, ktorá významne znižuje frekvenciu krvácavých epizód.

V posledných rokoch dochádza k rozšíreniu terapeutických možností vrátane využitia rekombinantných prípravkov, individualizovaných profylaktických režimov a experimentálnych prístupov, ako je génová terapia či tzv. rebalancing stratégie. Významnú úlohu zohráva aj podporná liečba antifibrinolytikami a dôsledné plánovanie invazívnych výkonov v spolupráci s ďalšími odbornosťami.

Napriek pokrokom ostáva manažment týchto pacientov náročný a vyžaduje centralizovanú starostlivosť v špecializovaných centrách pre poruchy hemostázy. Zlepšenie dostupnosti diagnostiky, štandardizácia liečebných postupov a aktívne zapojenie do registrov sú kľúčové pre ďalšie zlepšenie prognózy pacientov so vzácnymi krvácavými poruchami.

XXXII. česko-slovenská konference o hemostáze a trombóze
XXI. česko-slovenská konference laboratorní hematologie
XII. národní kongres ČSTH ČLS JEP

SBORNÍK ABSTRAKT

Vydavatel: HANZO Production, Piletická 486, Hradec Králové,
tel./fax +420 493 814 037
Grafická úprava: Jiří Procházka, Hradec Králové

1. vydání