Chronická myeloproliferativní onemocnění

L. Bourková, OKH FN Brno

Chronická myeloproliferativní onemocnění

- Chronická myeloidní leukémie (CML) s t(9;22), gen BCR/ABL pozitivní *(Chronická granulocytární leukémie - CGL)*
- Chronická neutrofilní leukémie
- Chronická eozinofilní leukémie (CEL) /hypereozinofilní syndrom (HES)
- Chronická idiopatická myelofibróza
- Pravá polycytémie
- Esenciální trombocytémie
- Myelodysplasticko-myeloproliferativní choroby

Chronická myeloidní leukémie t(9;22) - *chronická fáze*

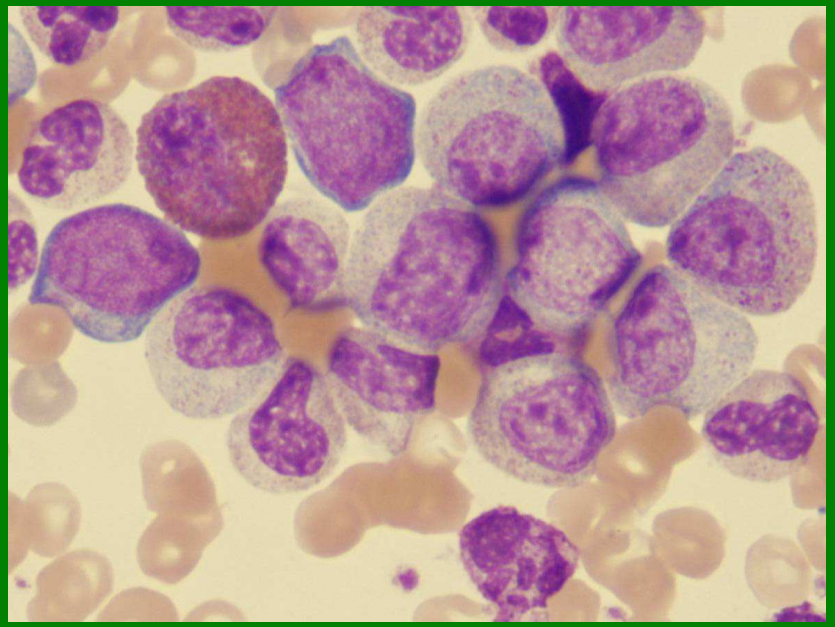
Periferní krev (PK):

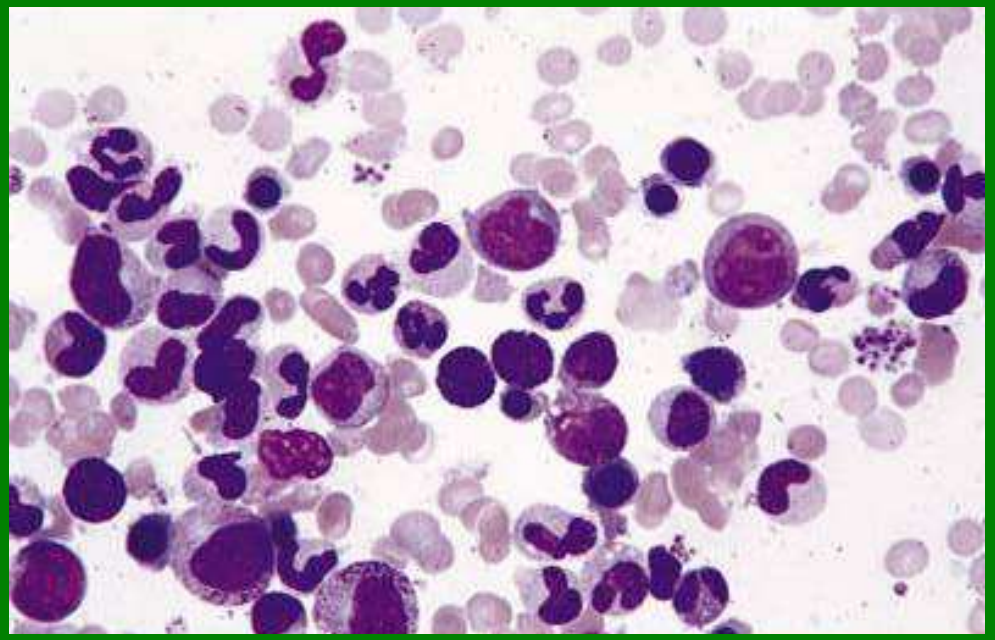
- WBC zmnoženy, neutrofilie (všechna vývojová stádia i blasty), bazofílie, eozinofílie
- PLT bývají zmnoženy, občas gigantické PLT a jádra megakaryocytů
- výrazné snížení ALP v neutrofilech

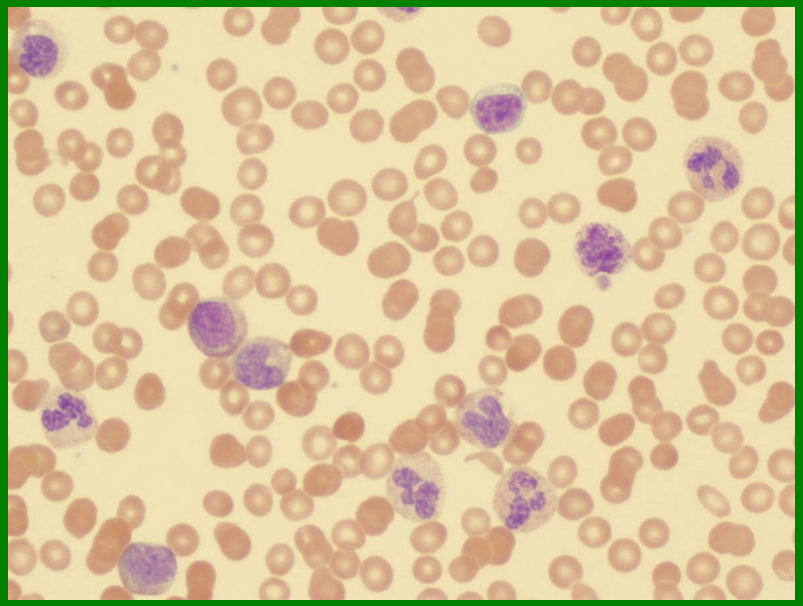
Kostní dřeň (KD):

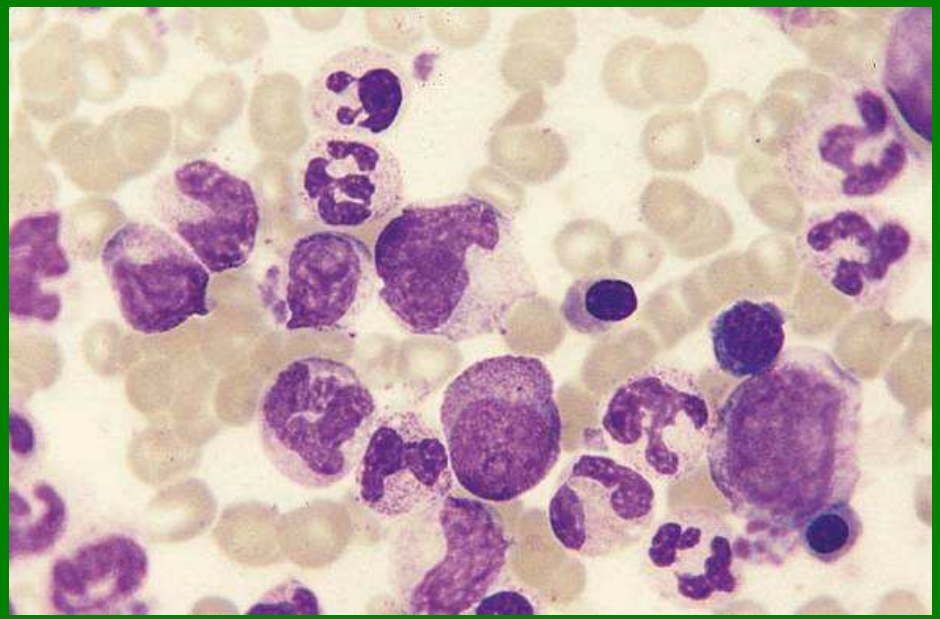
- hyperplazie granulocytární i megakaryocytární řady, může být eozinofilie, lehce zvýšené blasty

CML

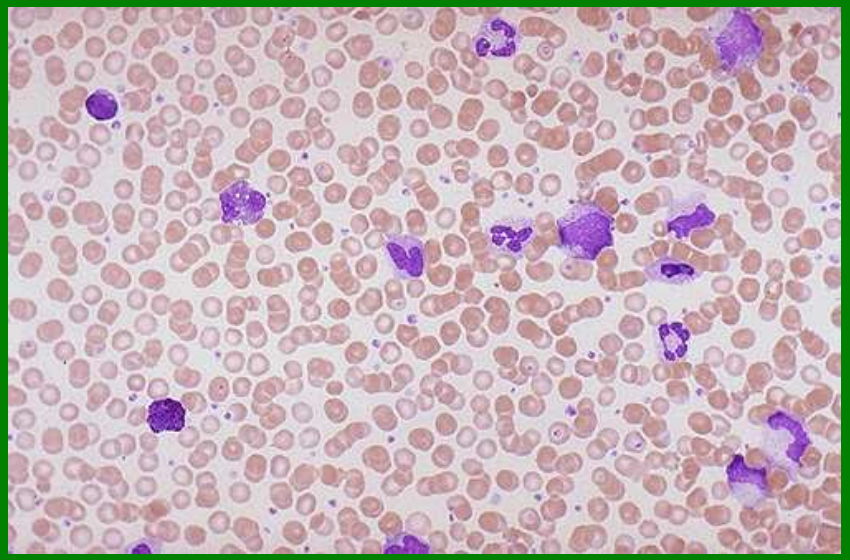


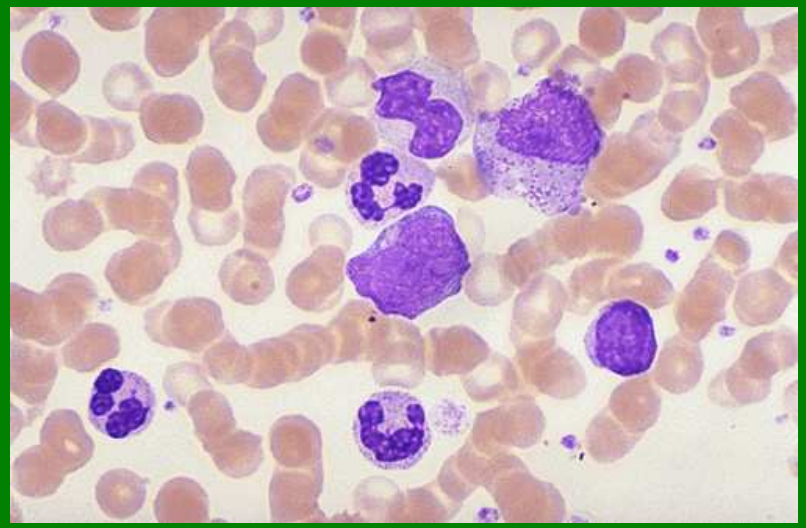


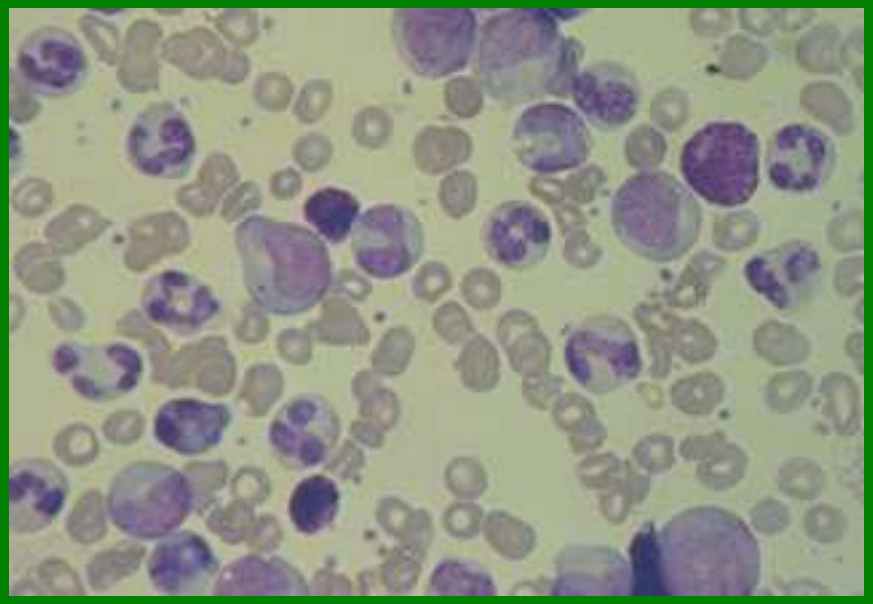


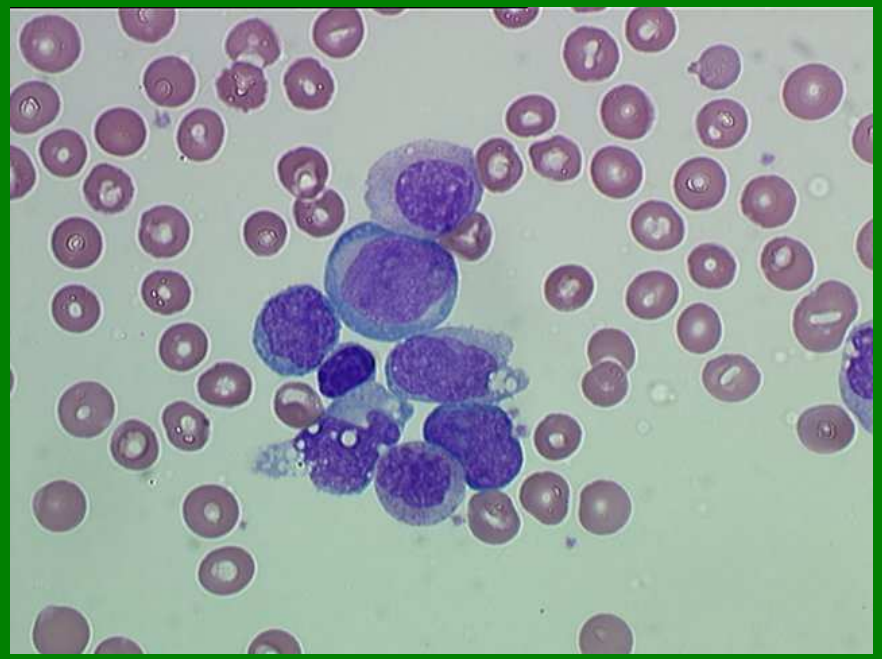


CML

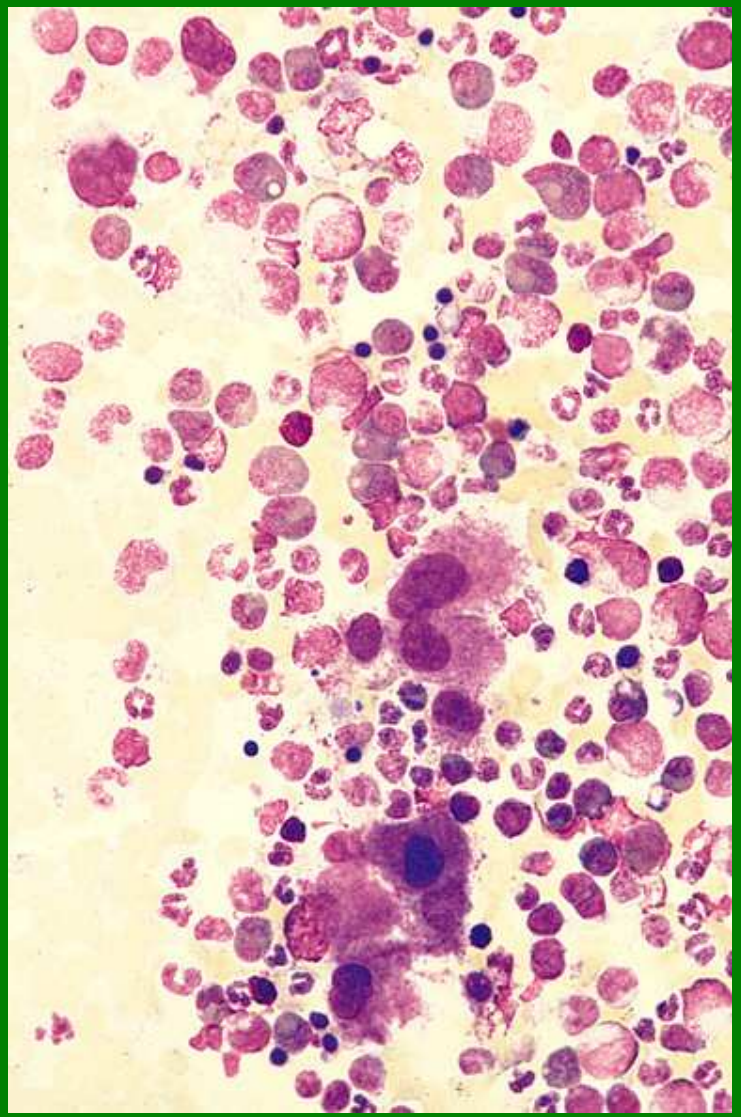


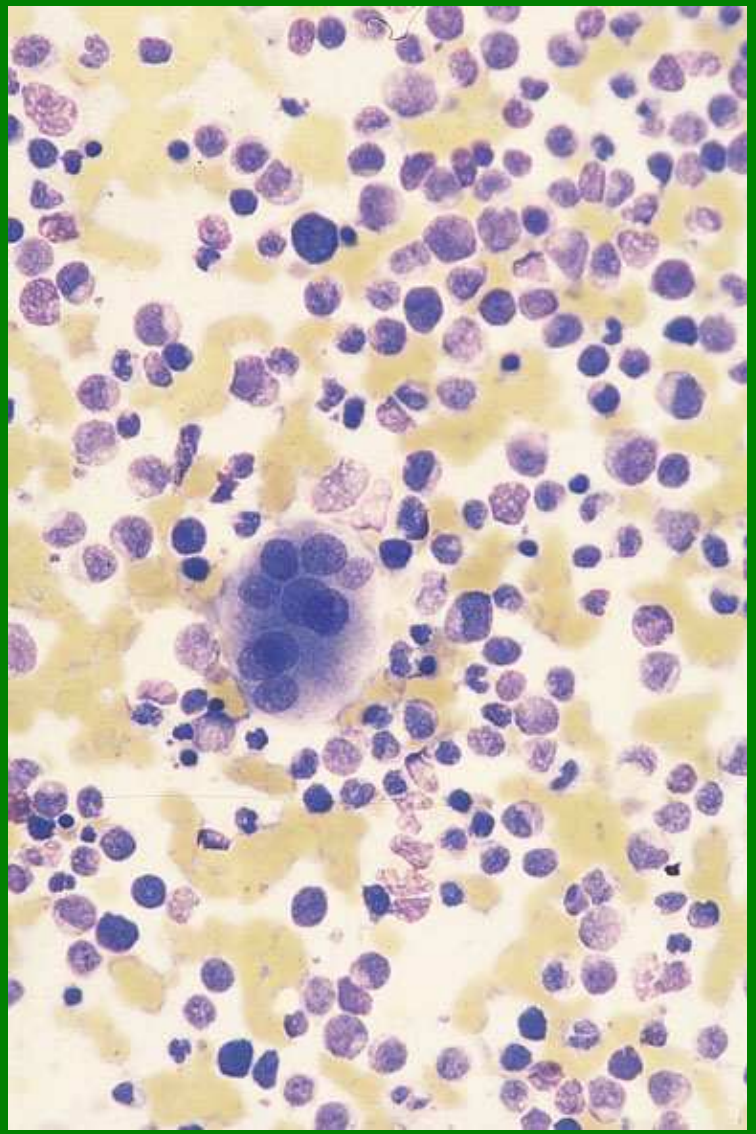






CML





CML - *akcelerovaná fáze*

- myeloblasty v PK nebo zvýšené myeloblasty v KD
- v PK bazofílie
- PLT snížené i zvýšené, neodpovídají na léčbu
- narůstající počet leukocytů

Podezřelé známky akcelerace:

- zřetelná dysplázie granulocytární řady
- výrazná proliferace malých dysplastických megakaryocytů ve velkých shlucích

CML - blastická fáze

- blasty > 20% v PK nebo KD
- 70% blasty z myeloidní linie, 20-30% lymfoblastická proliferace (imunofenotypizace)

Chronická neutrofilní leukémie

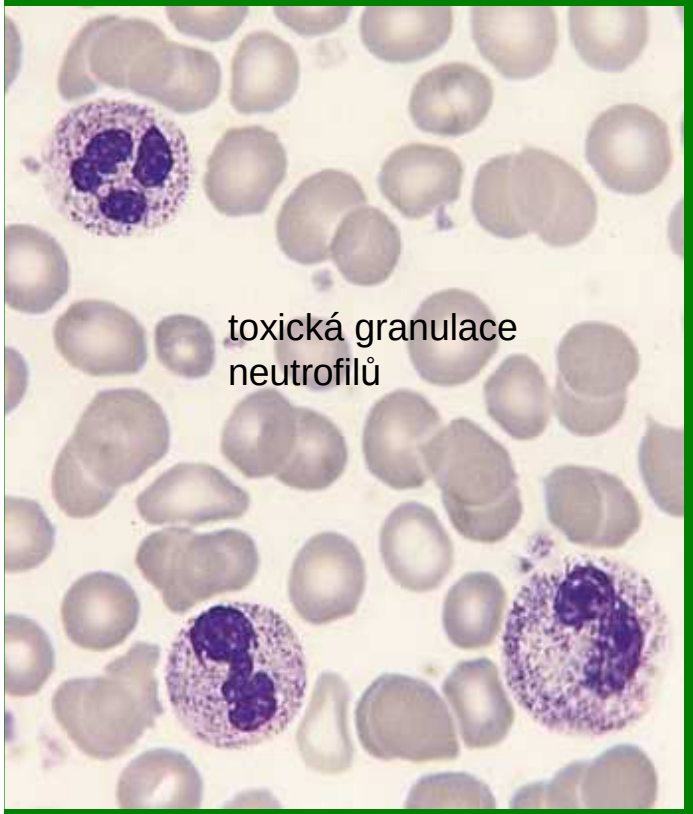
Periferní krev:

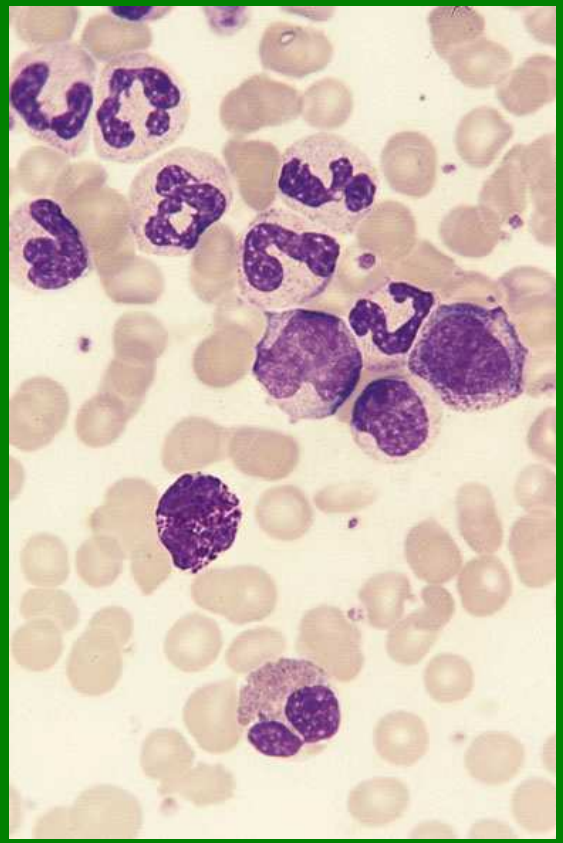
- leukocytóza, neutrifílie, nezralé granulocyty, mohou být i blasty
- zvýšení ALP v leukocytech

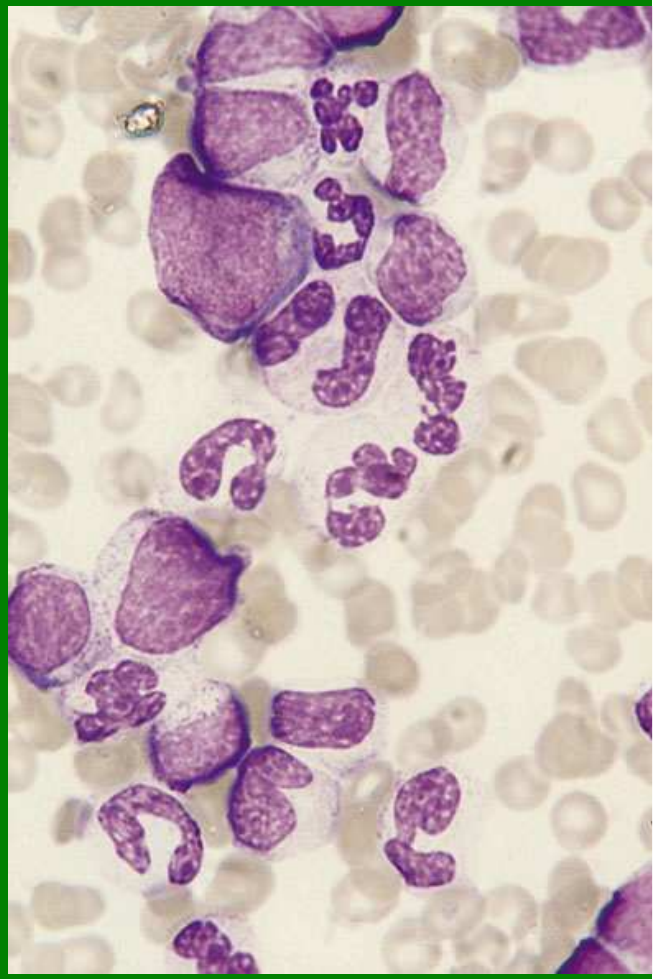
Kostní dřeň:

- hypercelulární
- zmnožená neutrofilní granulopoéza
- myeloblasty zmnoženy

Chronická neutrofilní leukémie







CEL / HES

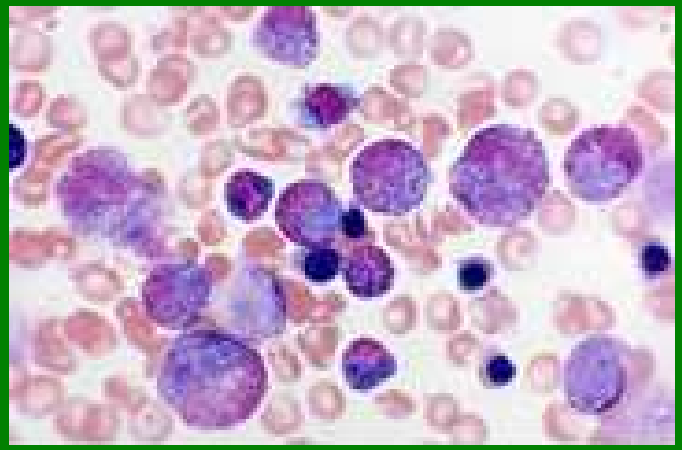
Periferní krev:

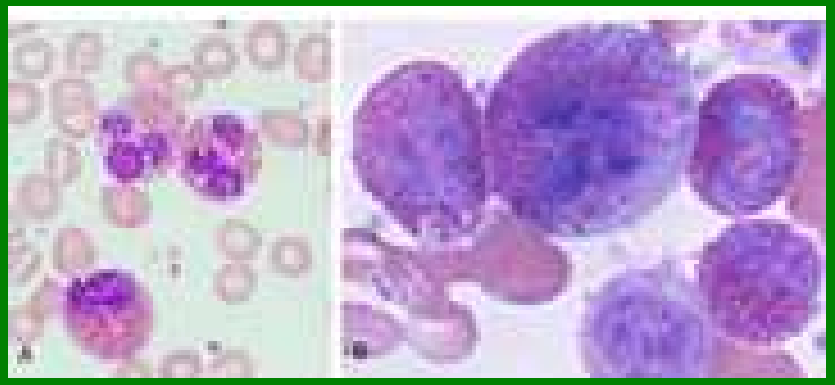
- eozinofílie i mladší formy eo.(vypadaná granulace, vakuolizace, hyper-, hyposegmentace jader)
- někdy neutrofilie a nebo i monocytóza, mohou být i blasty

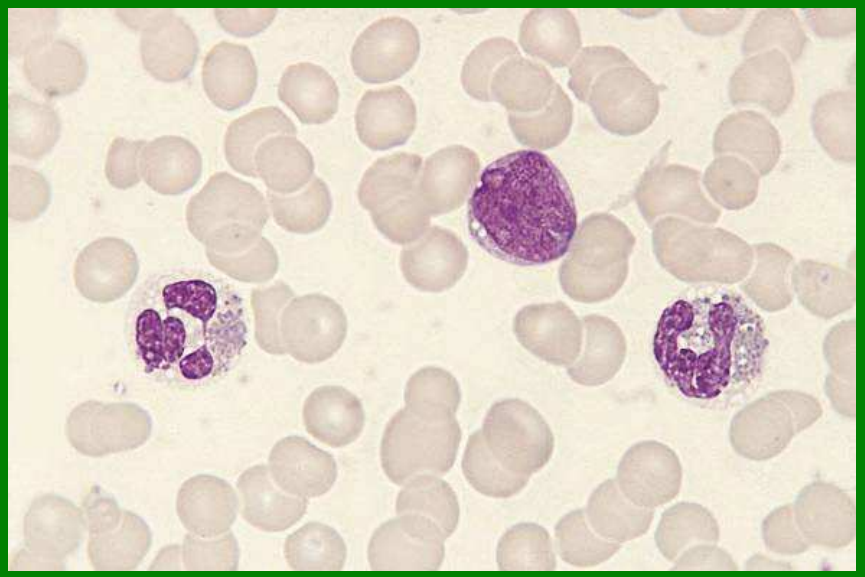
Kostní dřeň:

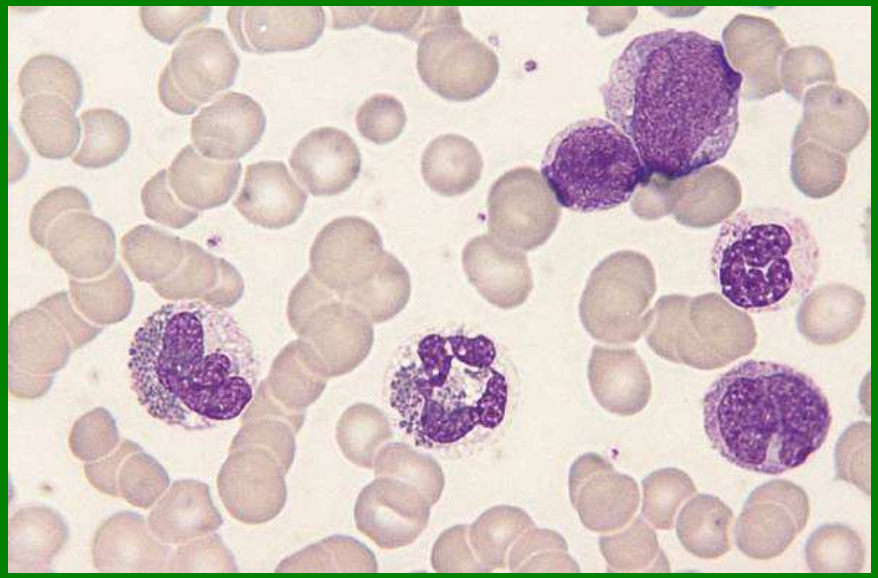
- hypercelulární, díky hyperprodukci eozinofilů
- dysplastické rysy jak eozinofilů tak jiných řad
- zvýšené blasty

CEL/HES









Pravá polycytémie - morfologie

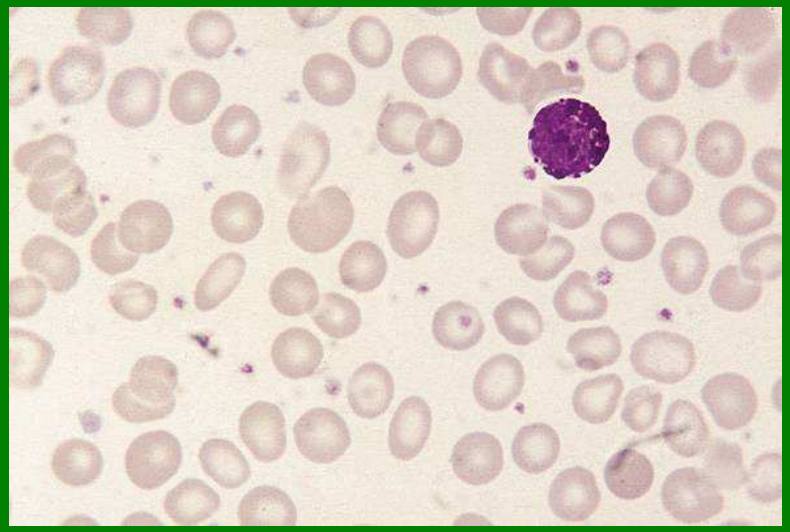
Periferní krev:

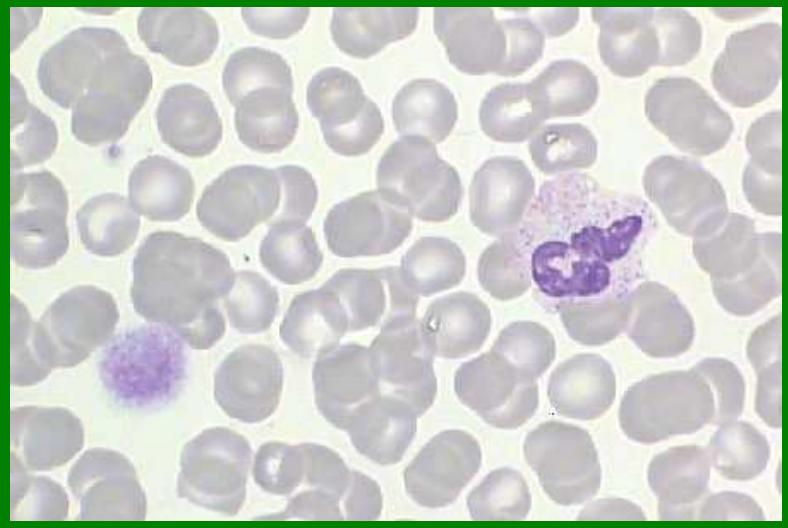
- Zmnožení normocytárních erytrocytů, neutrofilie, basofilie, trombocytóza, občas nezralé granulocyty a gigantické destičky.

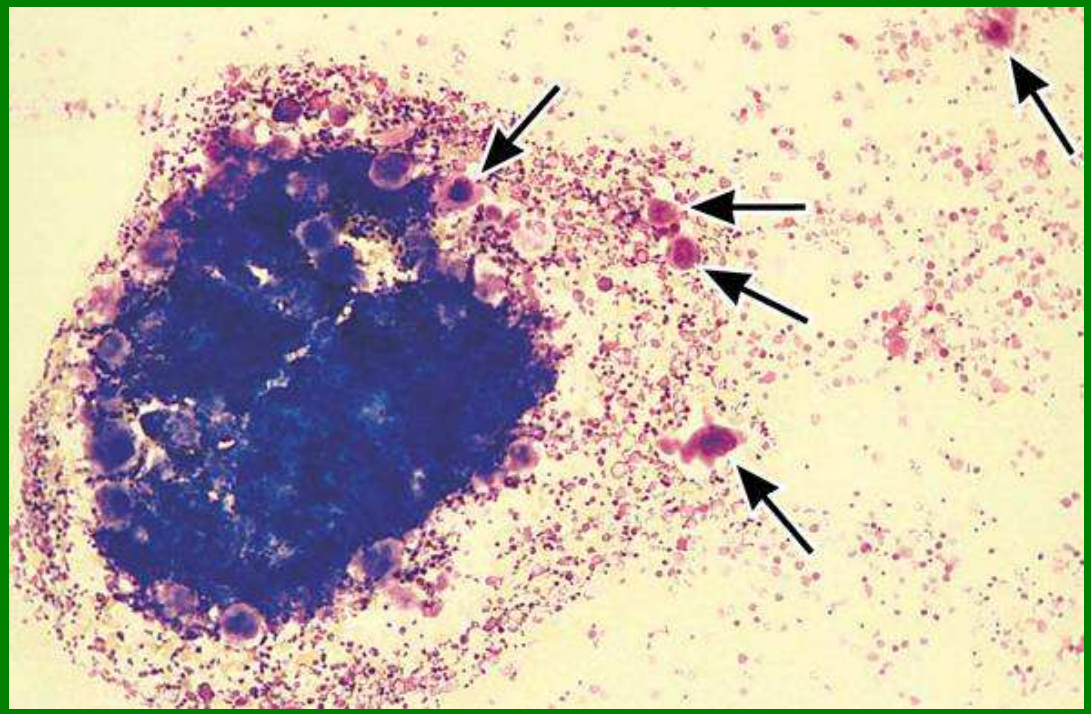
Kostní dřeň:

- Erytroidní, někdy i granulocytární hyperplazie, basofilie, eozinofilie se zvýšením neutrofilních prekurzorů, často zvýšeny mgk, stejně tak jejich velikost a členitost jader.
- Zásobní Fe obvykle nepřítomno.

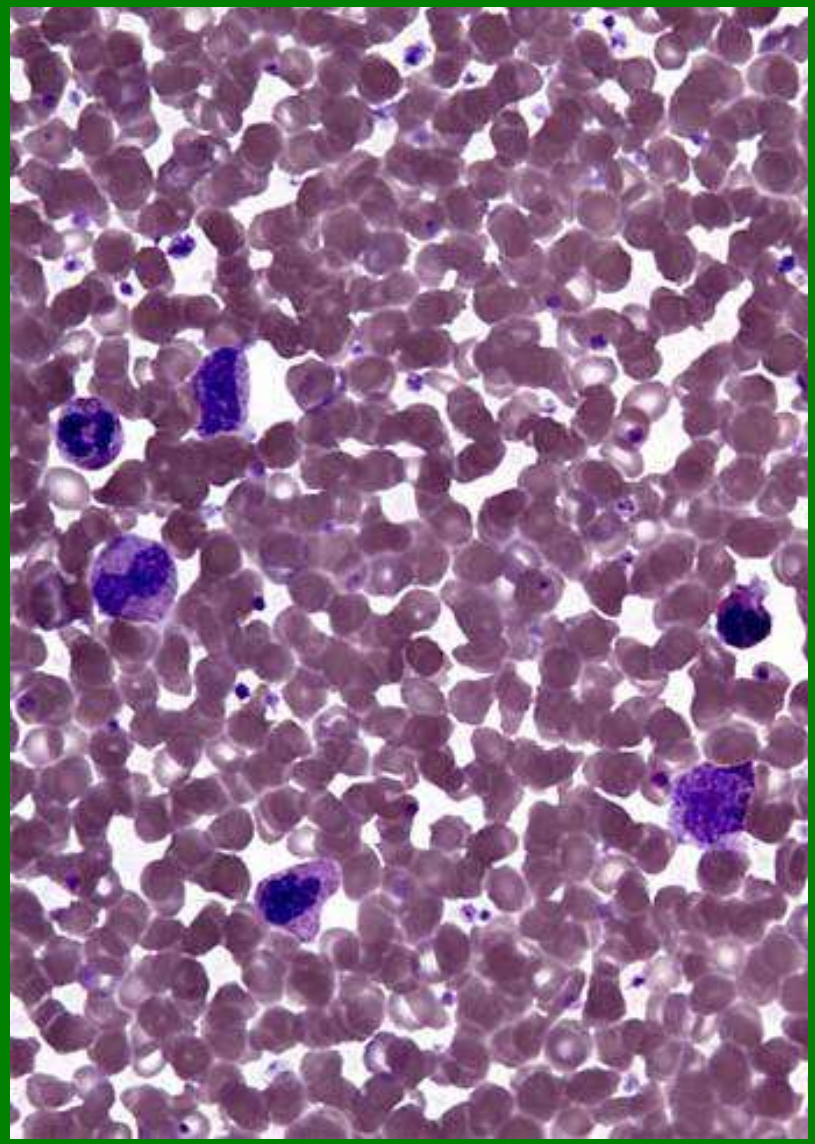
Pravá polycytémie

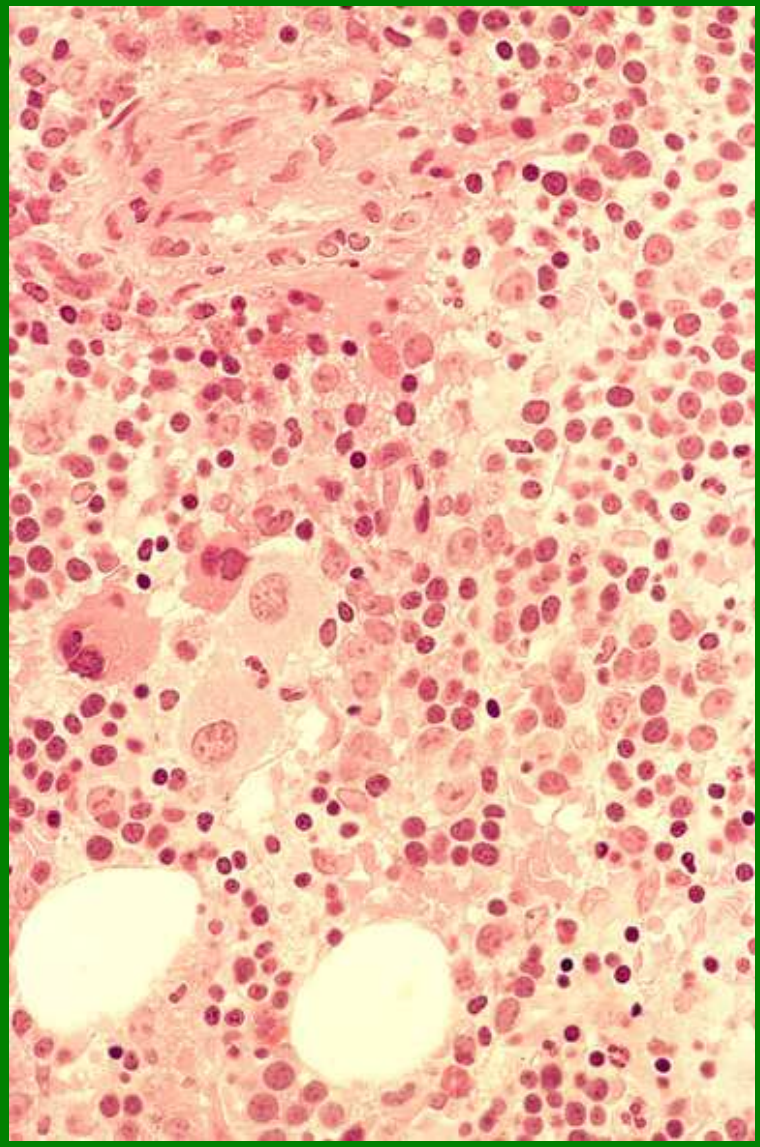






Pravá polycytémie





Chronická idiopatická myelofibróza

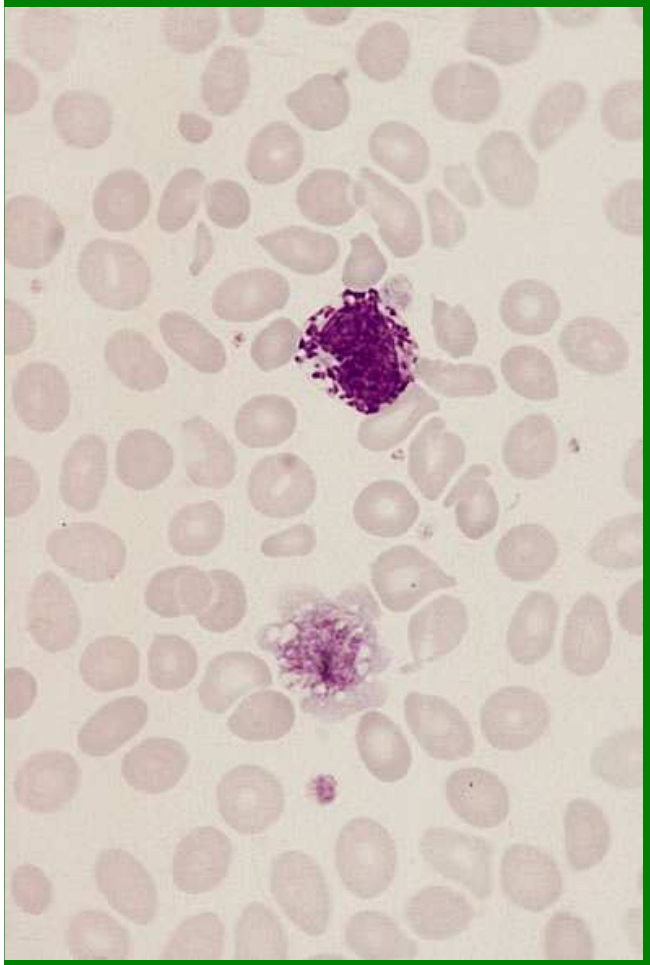
Prefibrotické stadium:

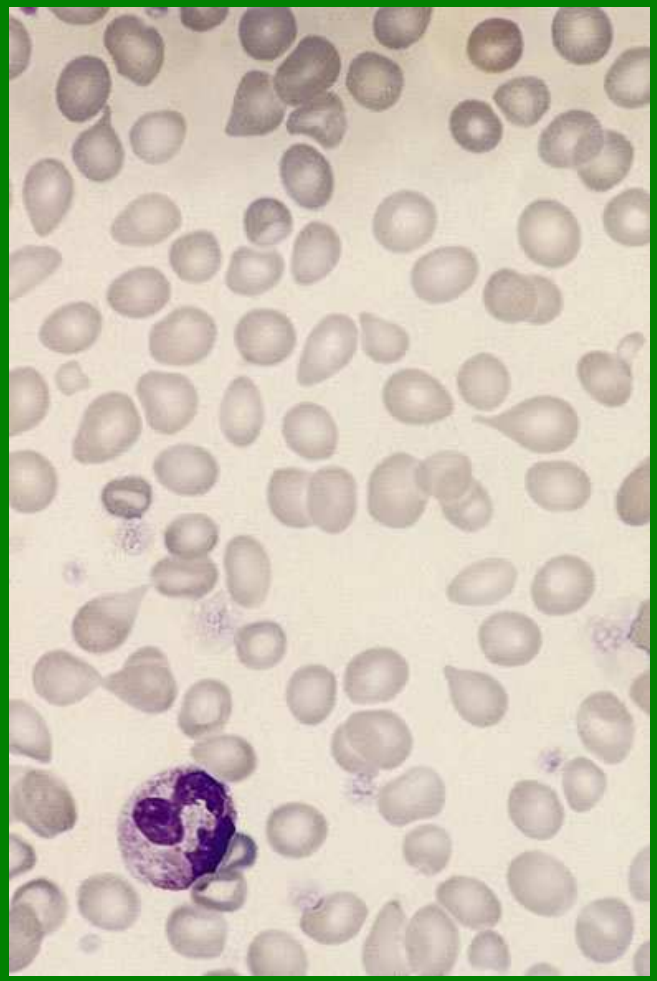
- PK: neutrofilie, bazofílie, trombocytóza, lehká anémie posunem doleva WBC,přítomnost NRBC, pikilocytóza - četné kapkovitých ery, jádra MGK a mikroMGK.
- KD: hypercelularita, neutrofílie s posunem doleva, MGK zmnoženy dysplastické

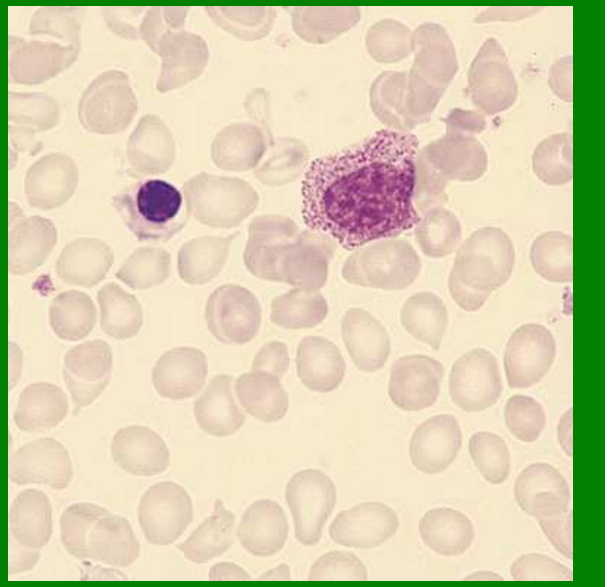
Fibrotické stádium:

- PK: většinou normální až snížené WBC někdy i zvýšené, anémie
- KD: často chudá až suchá biopsie s příměsí PK

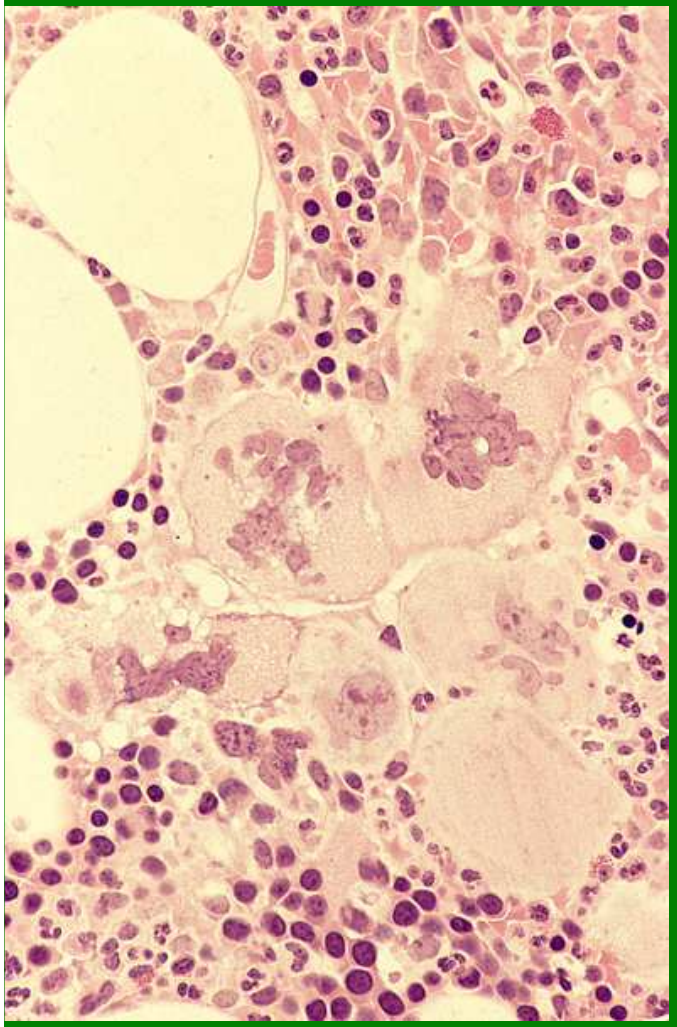
Chronická idiopatická myelofibróza

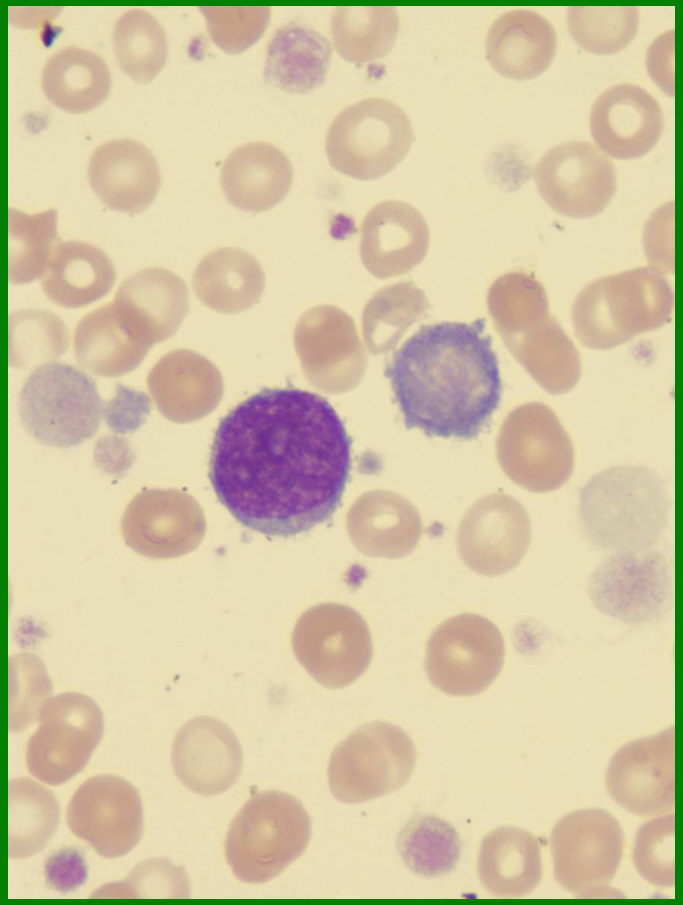






Chronická idiopatická myelofibróza





Esenciální trombocytémie

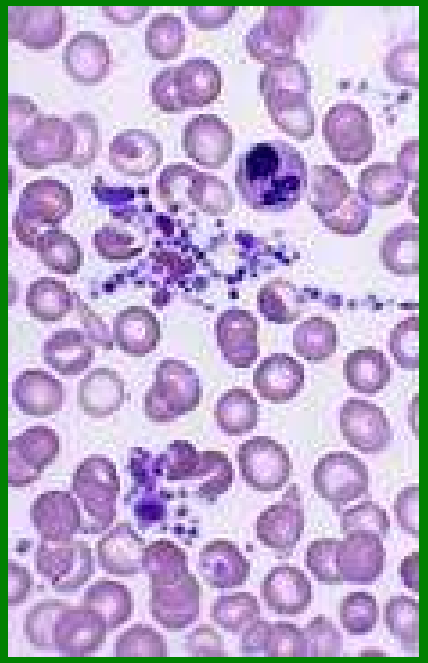
Periferní krev:

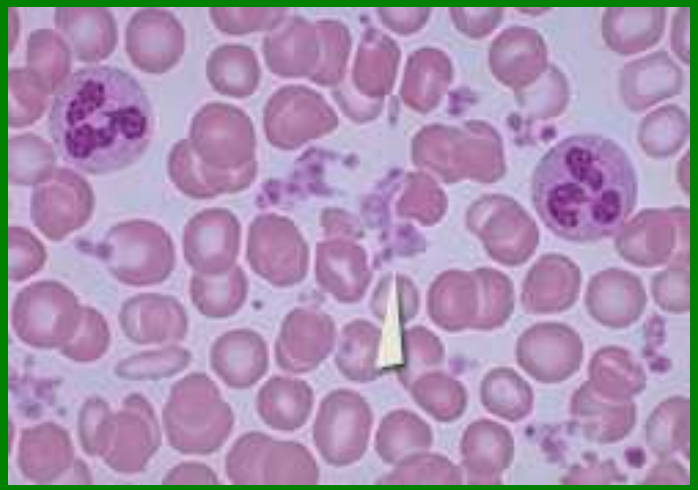
- trombocytóza, anizocytóza trombocytů a přítomností gigantických destiček, někdy neutrofilie a vzácná je basofilie.

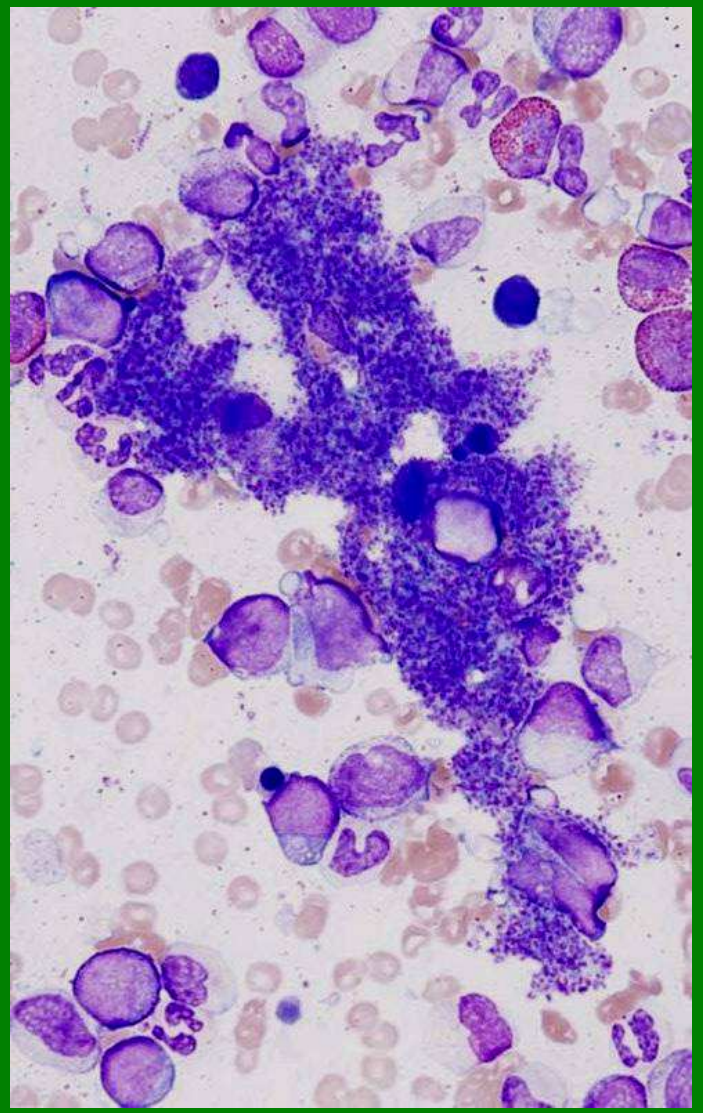
Kostní dřeň

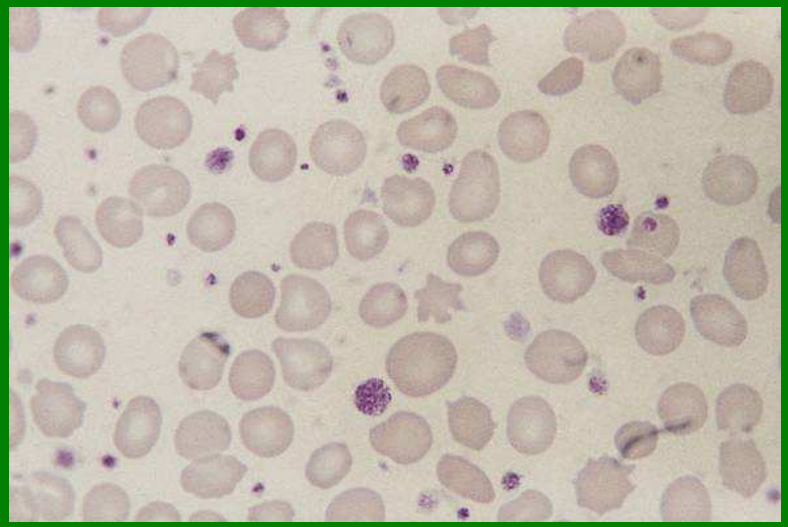
- hypercelulární, zvýšený počet MGK, jsou velké až gigantické, s bohatou zralou cytoplazmou, hypersegmentace jader, trsy PLT

Esenciální trombocytémie

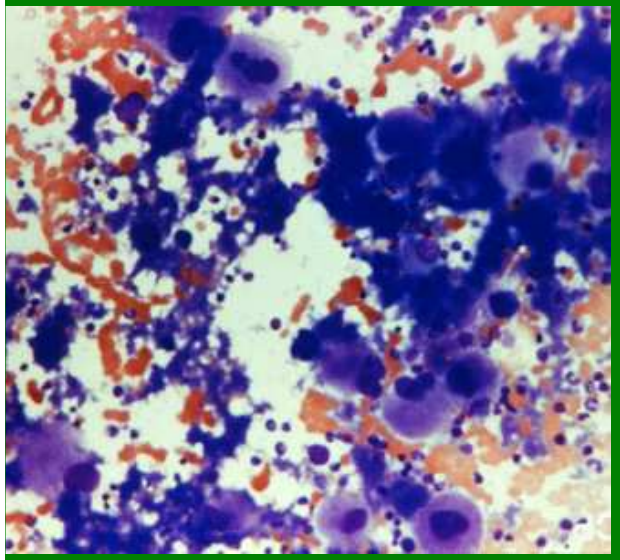


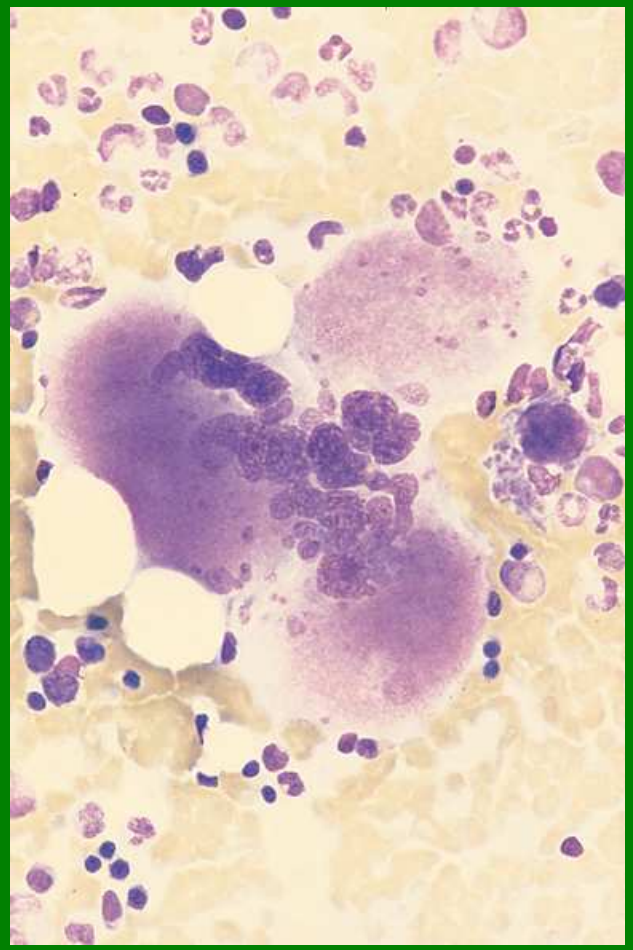


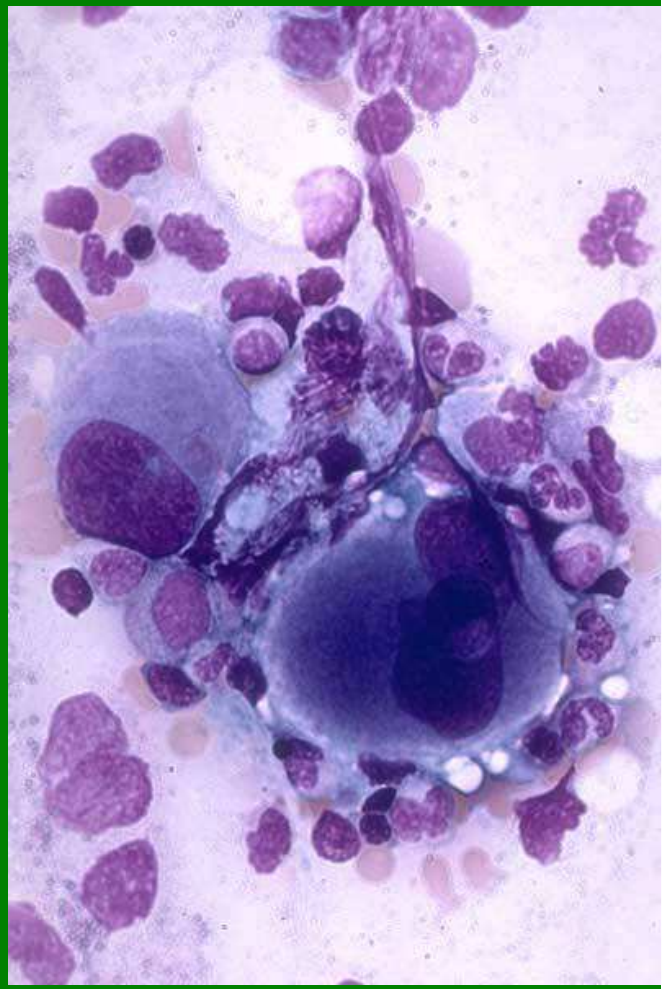




Esenciální trombocytémie





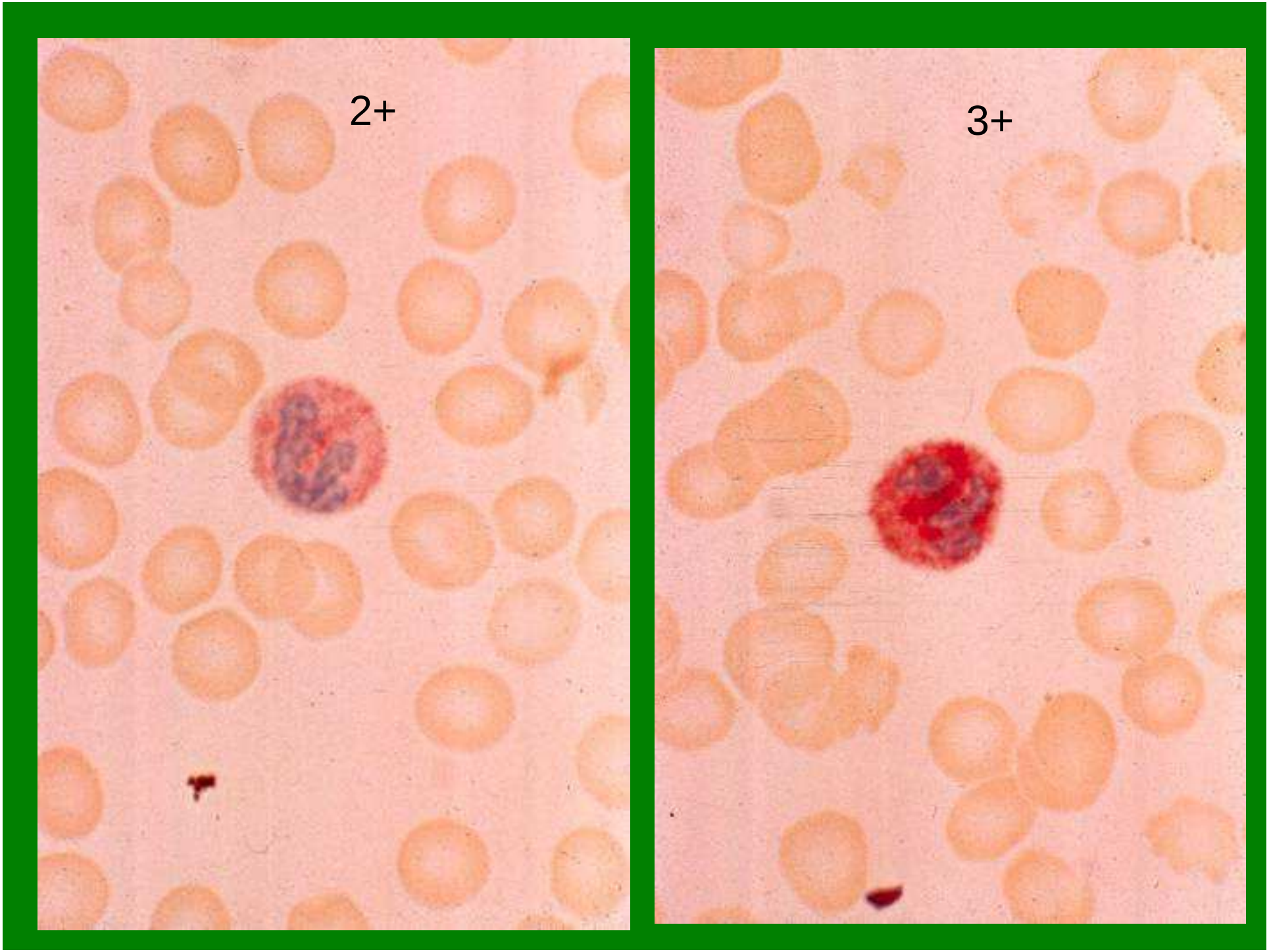


Myeloproliferativní - myelodysplastické choroby

- Chronická myelomonocytární leukémie:
  monocytóza (i mladší bb.), dysplázie
- Atypická chronická myeloidní leukémie:
  v PK leukocytóza, neutrofilie i mladší formy, dysplazie NE, hyperplazie KD, dysgranulopoéza
- Juvenilní myelomonocytání leukémie:
  monocytóza, zmnoženy blasty včetně promonocytůs
- Myelodysplasticko-myeloproliferativní onemocnění, neklasifikovatelné:
  klinické i laboratorní rysy spojené s typy MDS i myeloproliferací

Vyšetření alkalické fosfatázy *(ALP)*

- Princip:
  Reakce substrátu v inkubačním roztoku s leukocytárním enzymem (ALP) v neutrofilních granulích.
  V místě reakce vzniká obarvený precipitát.
- Hodnocení:
  - Neutrofilní segmenty a tyče v nátěru periferní krve
  - Intenzita zbarvení je úměrná množství enzymu v leukocytárních granulích.
  - Intenzita zbarvení enzymu v cytoplazmě: 0 až ++++
- Klinický význam
  - Snížená ALP: chronická myeloidní leukémii *(typické)*
  - Zvýšená ALP: chronická neutrofilní leukémie, bakteriální infekce, atd.


2+
3+