



APLASTICKÁ ANÉMIE


ANNA POHANKOVÁ

F15127

PATOBIOCHEMIE 2017/2018



• APLASTICKÁ ANÉMIE - • ÚVOD

- Onemocnění při kterém dochází k selhání krve tvorby vyvolané porušenou činností nebo úbytkem hematopoetických kmenových buněk kostní dřeně zahrnující sníženou produkci buněk vývojových řad-erytrocytů, trombocytů a leukocytů.
 - Jedná se o úbytek hematopoetických kmenových buněk CD34+ a progenitorových buněk myeloidní řady.
- 

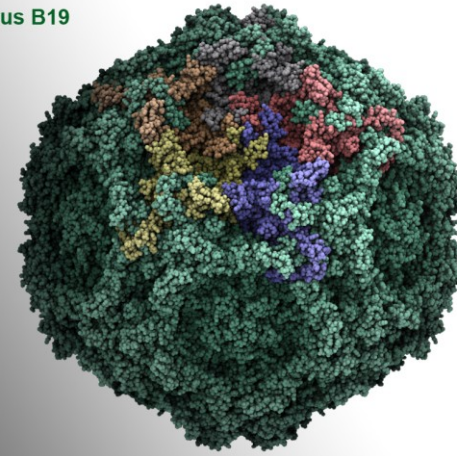
ETIOPATOGENEZE ONEMOCNĚNÍ

- Není úplně objasněna.
- V rozvoji onemocnění se uplatňují:
 - Imunitní mechanismy
 - Imunitní reakce se zúčastňují CD8+ buňky, ale také monocyty-makrofágy, B lymfocyty a jejich produkty jako TNF nebo IFN- γ → tato reakce je namířena proti geneticky odlišným kmenovým buňkám nebo kmenovým buňkám, které jsou pozmeněné vlivem některých virů,
.....
 - Genetické faktory
 - HLA antigeny II. Třídy
 - Porucha mikroprostředí kostní dřeně

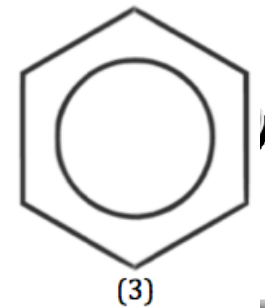
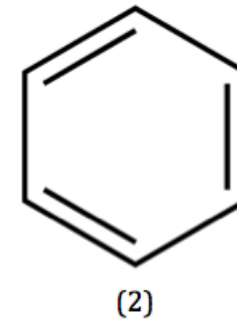
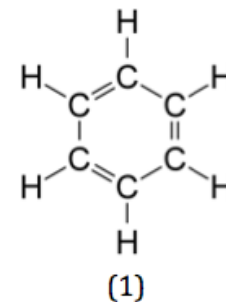
DĚLENÍ

- Dle vzniku
 - Vrozené
 - Fanconiho syndrom, Blackfan-Diamondova anémie
 - Získané - působením
 - Toxických látek – benzen,..
 - Některých léčiv – chloramfenikol, ...
 - Chemoterapie
 - Infekce – většinou virové (cytomegalovirus, virus Epstein-Barrové, parvovirus B19, ...)
- Dle míry nedostatku krevních buněk
 - Mírná
 - Těžká
 - Velmi těžká

Human parvovirus B19
PDB: 1s58



Benzene: C₆H₆



PŘÍZNAKY

- Z nedostatku červených krvinek (erytrocytů)
 - Chudokrevnost spojená s únavou, svalovou slabostí a nevolností, člověk je často bledý a omdlévá.
- Z nedostatku bílých krvinek (leukocytů)
 - Oslabení imunitního systému spojené s častými infekcemi s těžkým průběhem, možnost rakovinového bujení.
- Z nedostatku krevních destiček (trombocytů)
 - Těžko zastavitelná krvácení, vysoká krvácivost spojená s krvácením z nosu a snadnou tvorbou modřin.





DIAGNÓZA


- Vyšetření krve – nedostatek krevních elementů
- Vyšetření kostní dřeně
 - Odběr
 - Sternální punkce, trepanobiopsie
 - Vyšetření
 - Histologické vyšetření, genetická analýza, průtoková cytometrie

Circulating Blood Cell Levels

Blood Cell Type	Approximate Normal Range
Erythrocytes (cells/uL)	
Men	4.3 – 5.9 x 10 ⁶
Women	3.5 – 5.5 x 10 ⁶
Leukocytes	4,500 – 11,000
Neutrophils	4,000 – 7,000
Lymphocytes	2,500 – 5,000
Monocytes	100 – 1,000
Eosinophils	0 – 500
Basophils	0 – 100
Platelets	150,000 – 400, 000



LÉČBA

- Transplantace krvevorných buněk
 - Většinou nutná dostupnost HLA identického sourozeneckého dárce.
 - Transplantace s HLA identickým nepříbuzenským dárce z registru – po selhání jiné léčba.
 - Imunosupresivní léčba
 - Většinou kombinace antithymocytárního globulinu (ATG) s kortikosteroidy a následným dlouhodobým podáváním cyklosporinu A
 - Podpurná léčba
 - podávání transfuzí erytrocytů a trombocytů, širokospektrých antibiotik a antimykotik a růstových faktorů
- 



ZDROJE

- https://books.google.cz/books?hl=cs&lr=&id=9_htp5h9y4ac&oi=fnd&pg=pa66&dq=aplastick%c3%a1+an%c3%a9mie&ots=g36fuhz_ql&sig=k5nfeum7wwarsuzbnukebfmehri&redir_esc=y#v=onepage&q=aplastick%c3%a1%20an%c3%a9mie&f=false
 - https://dspace.cuni.cz/bitstream/handle/20.500.11956/14781/bptx_0_0_11160_0_55783_0_18179.pdf?Sequence=1
 - <https://cs.medlicker.com/137-co-je-to-aplasticka-anemie>
 - www.medicabaze.cz/index.php?Sec=term_detail&catid=14&cname=hematologie+a+transfuzn%c3%ad+l%c3%a9ka%c5%99stv%c3%ad&termid=784&tname=an%c3%a9mie+aplastick%c3%a1&h=empty#jump
 - www.remédia.cz/okruhy-temat/hematologie/aplasticka-anemie-moznosti-lecby/8-15-1d8.magarticle.aspx
- 