

# Myeloproliferativní neoplazie

L. Bourková, OKH FN Brno

# Chronická myeloidní leukémie - CML

## *chronická fáze*

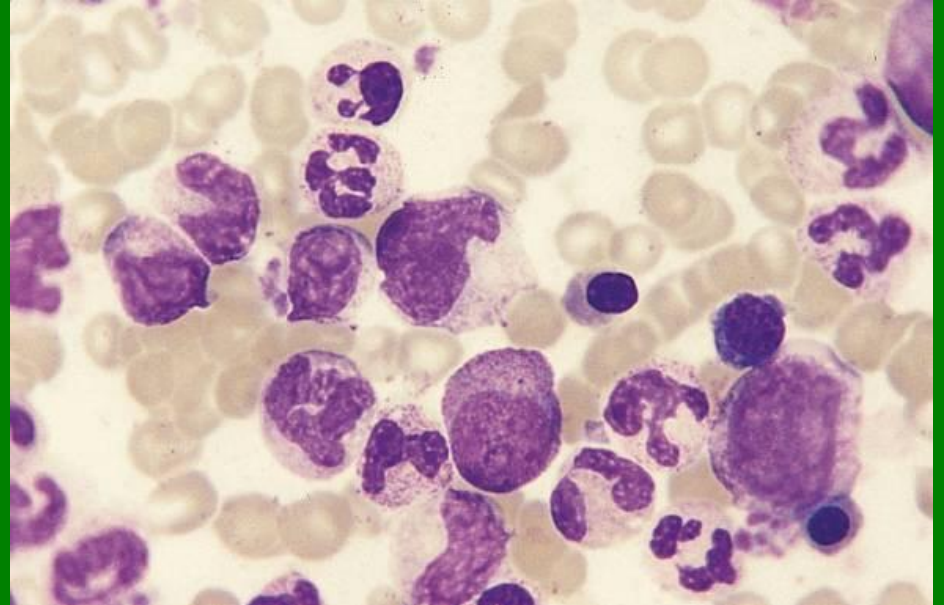
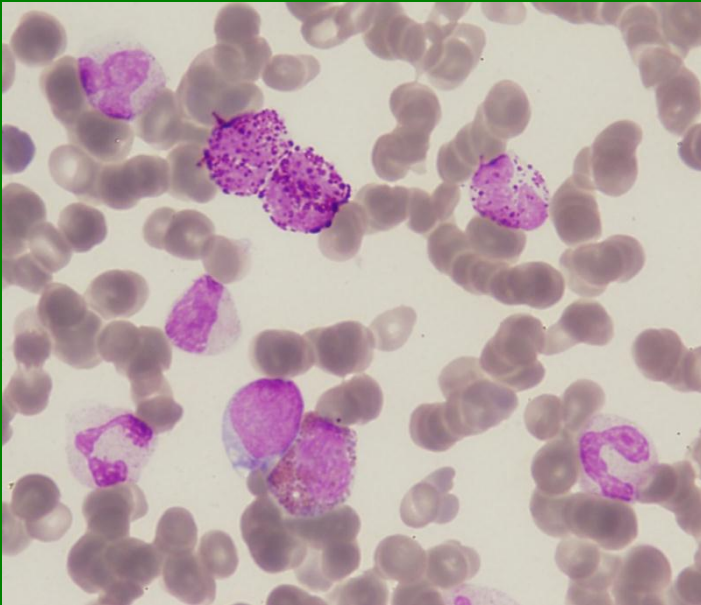
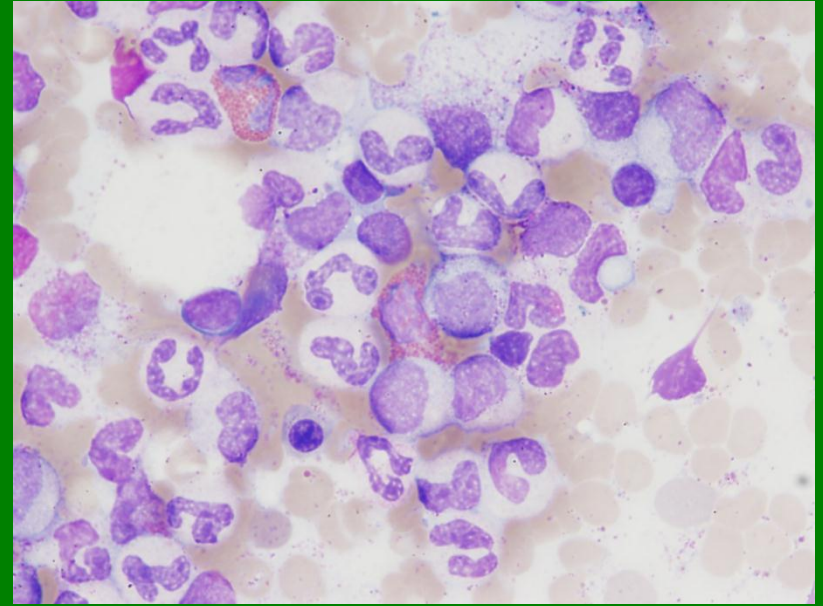
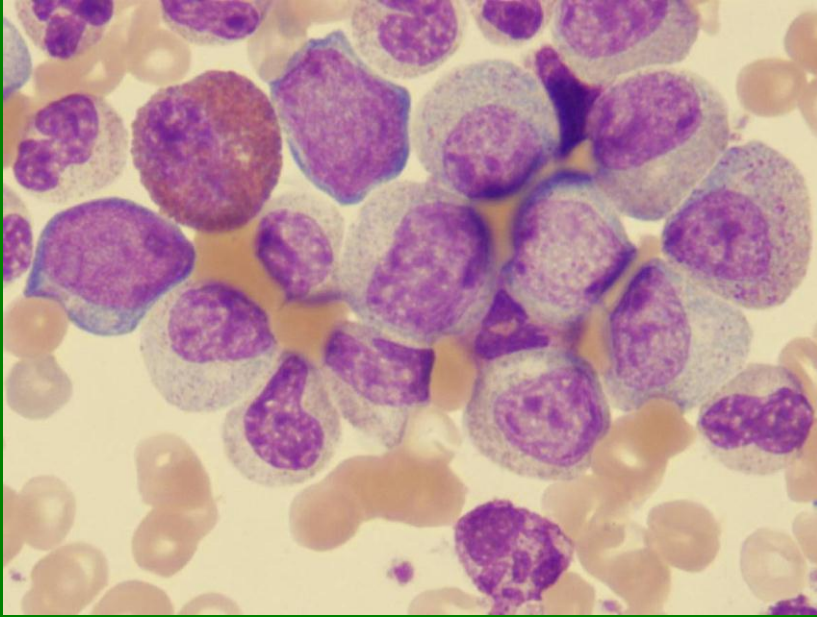
### Periferní krev (PK):

- leukocytóza, neutrofilie - *myelocyty*, bazofílie, eozinofílie, *blasty* < 2
- bývá trombocytóza, gigantické PLT, jádra MGK
- výrazné snížení ALP v neutrofilech

### Kostní dřeň (KD):

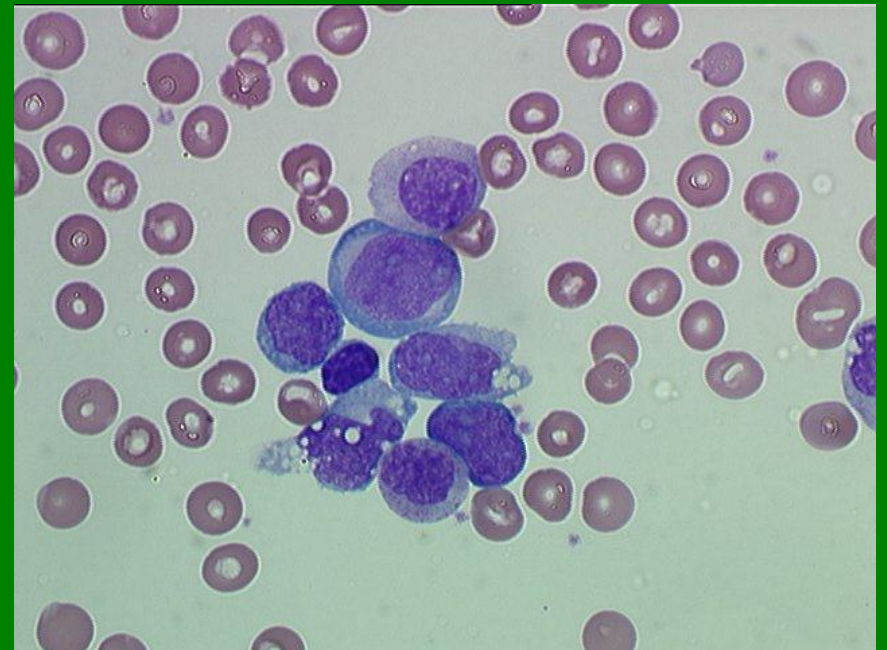
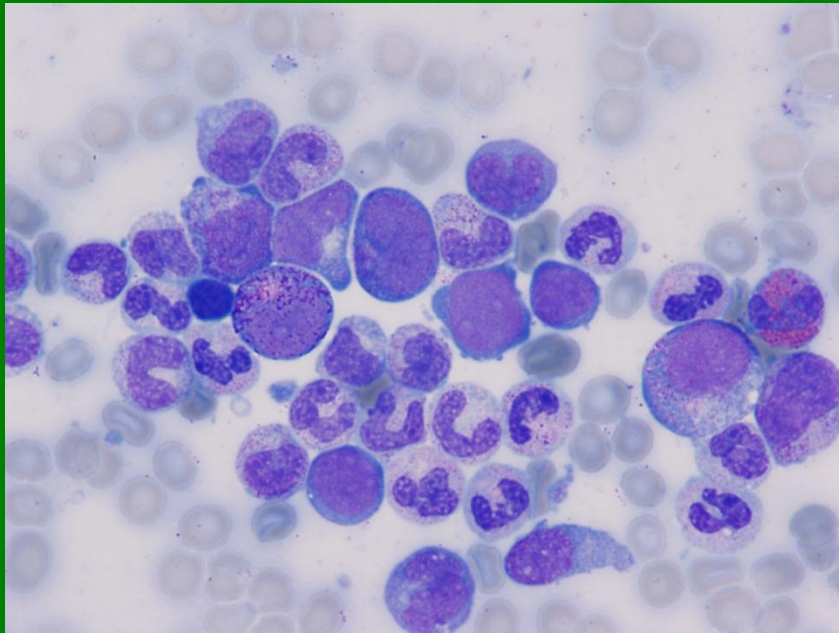
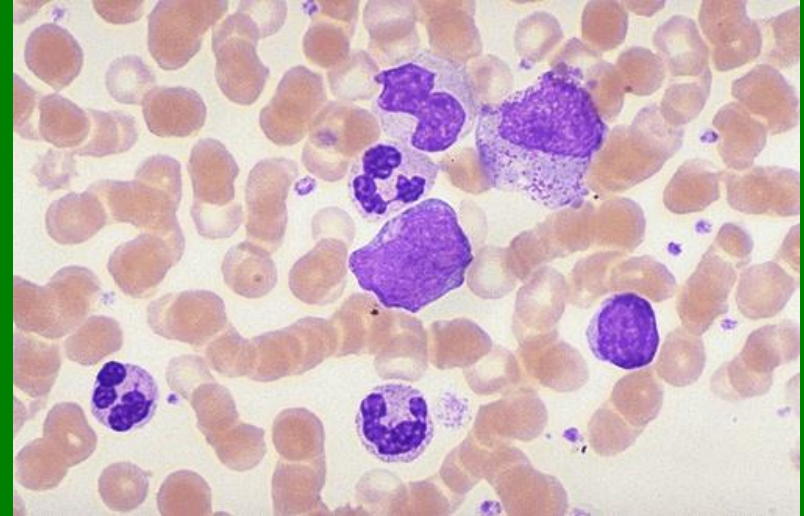
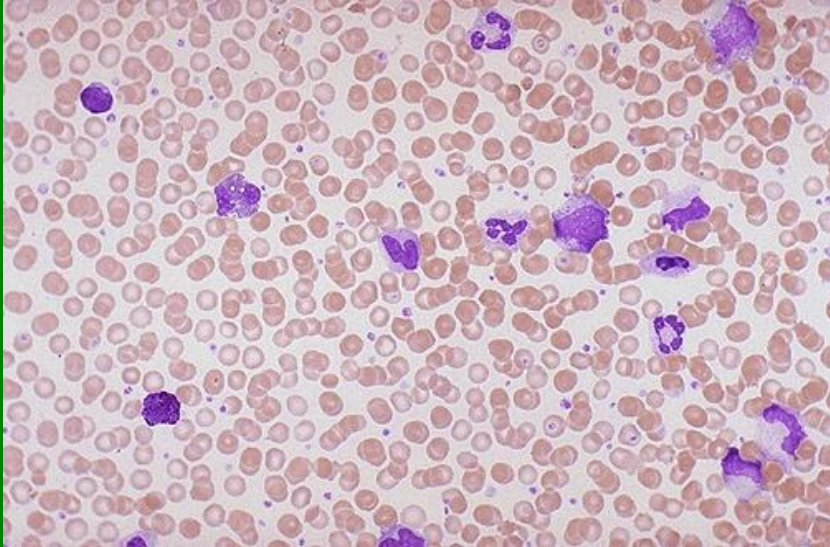
- hyperplazie granulocytární i megakaryocytární řady, může být eozinofílie, lehce zvýšené *blasty*

# CML

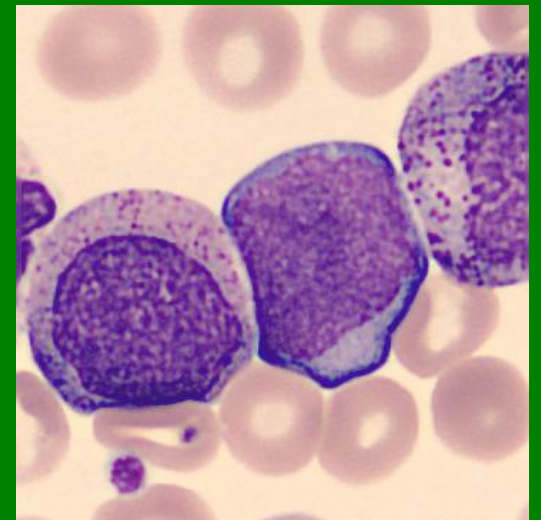
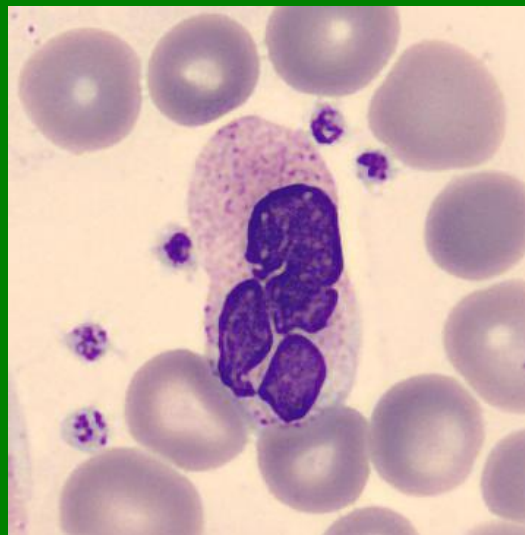
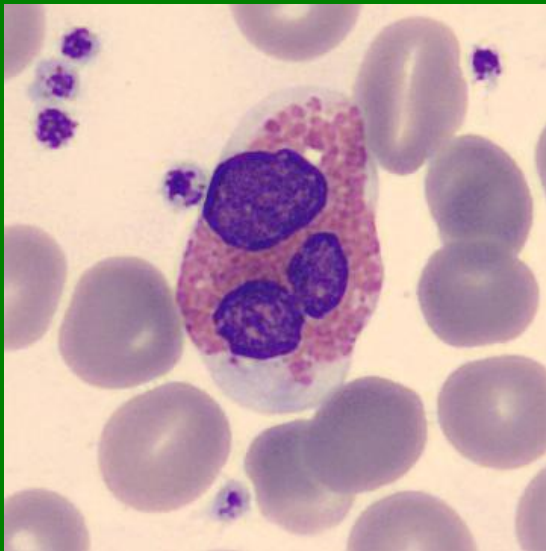
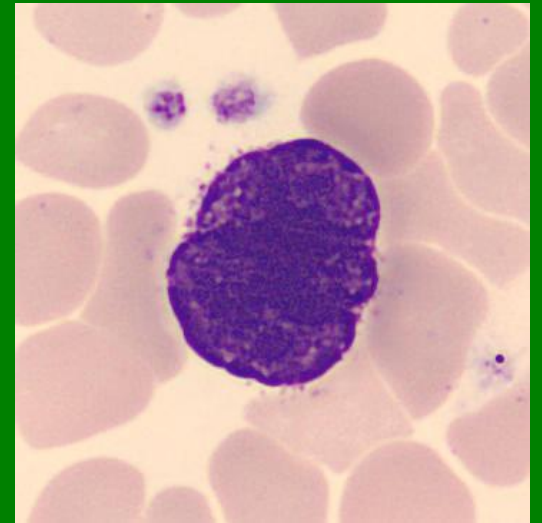
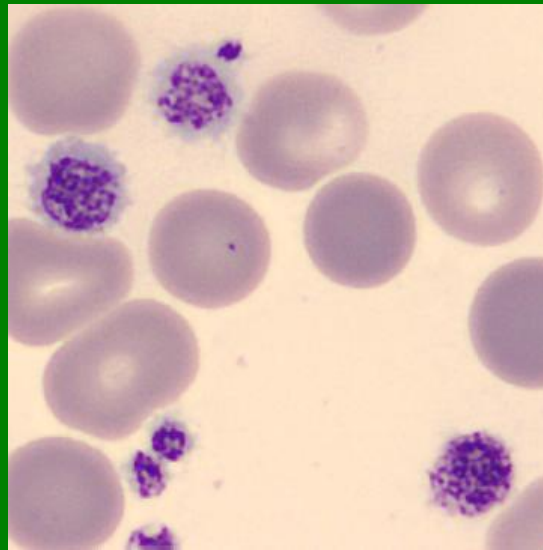
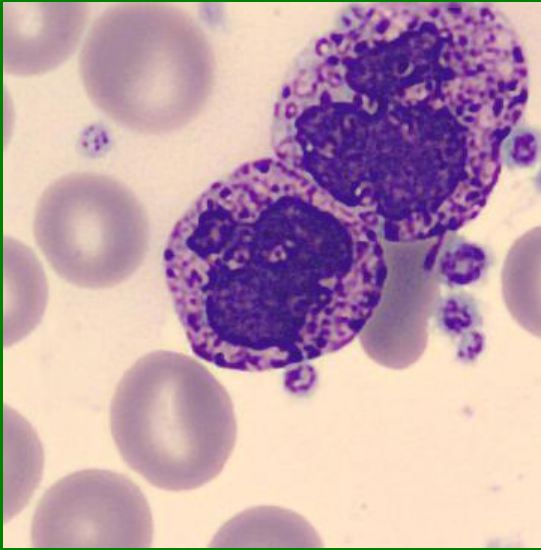




# CML

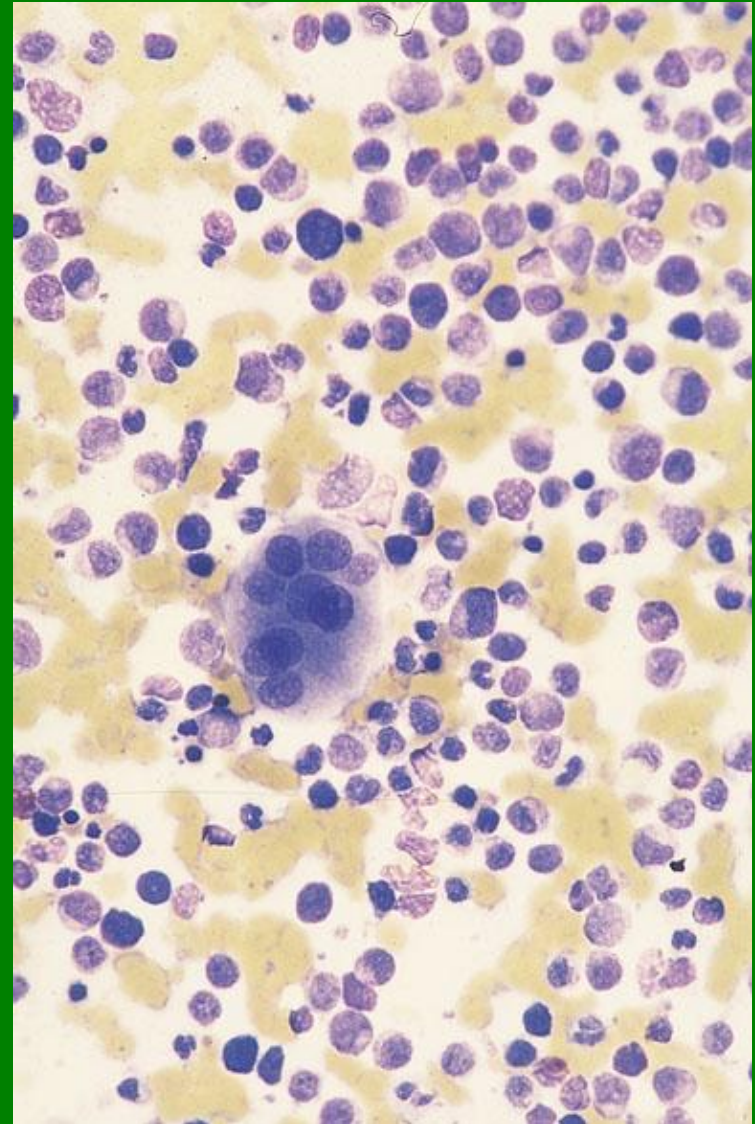
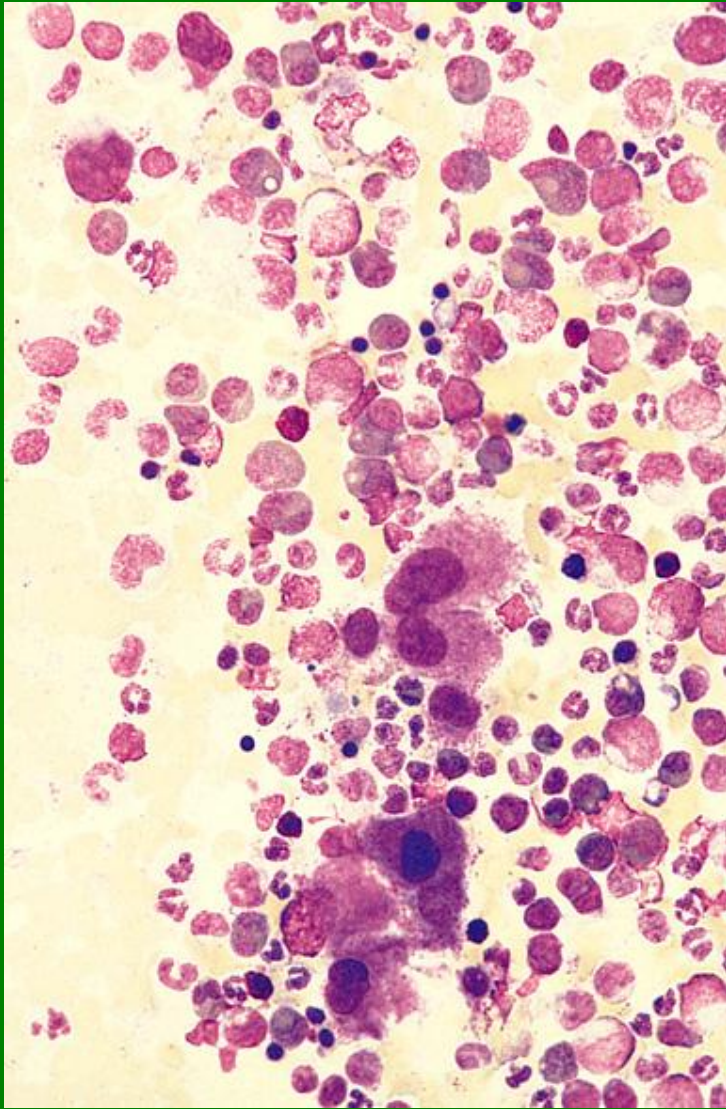


# CML





# CML



# CML - akcelerovaná fáze

- myeloblasty do 20% v PK nebo v KD
- v PK bazofílie
- PLT snižené i zvýšené
- narůstající počet leukocytů

Podezřelé známky akcelerace:

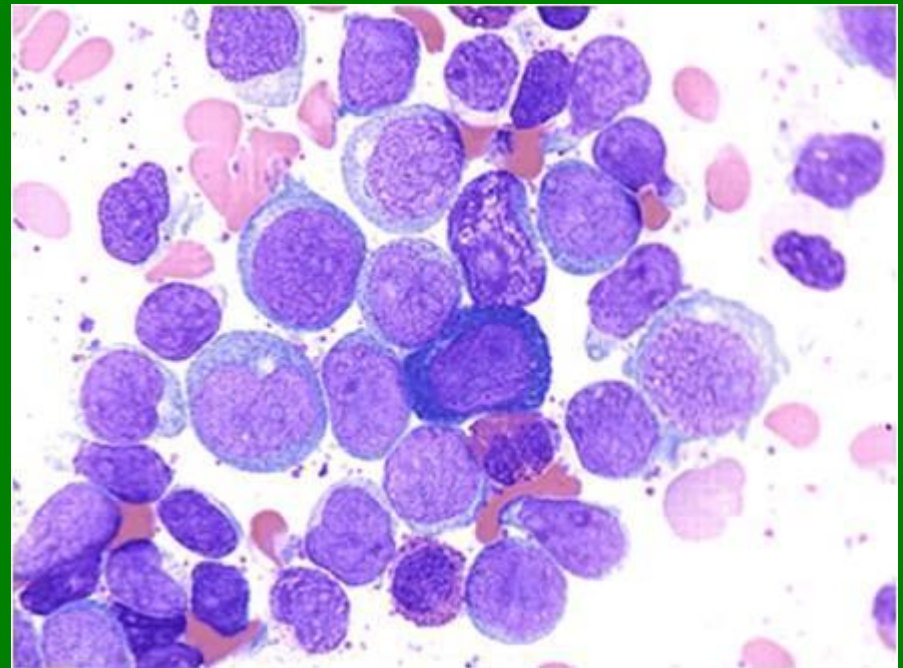
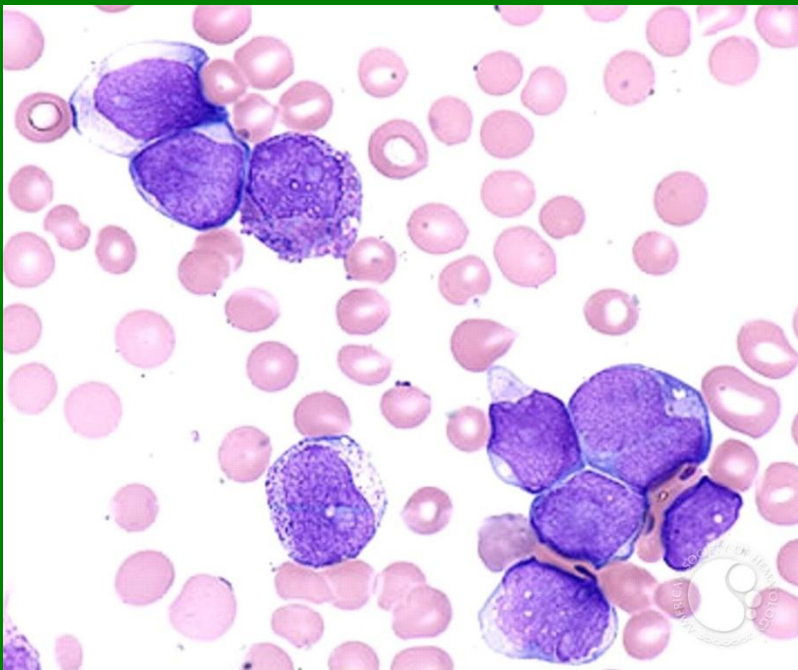
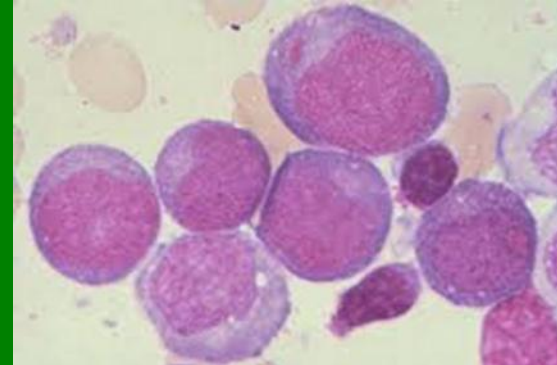
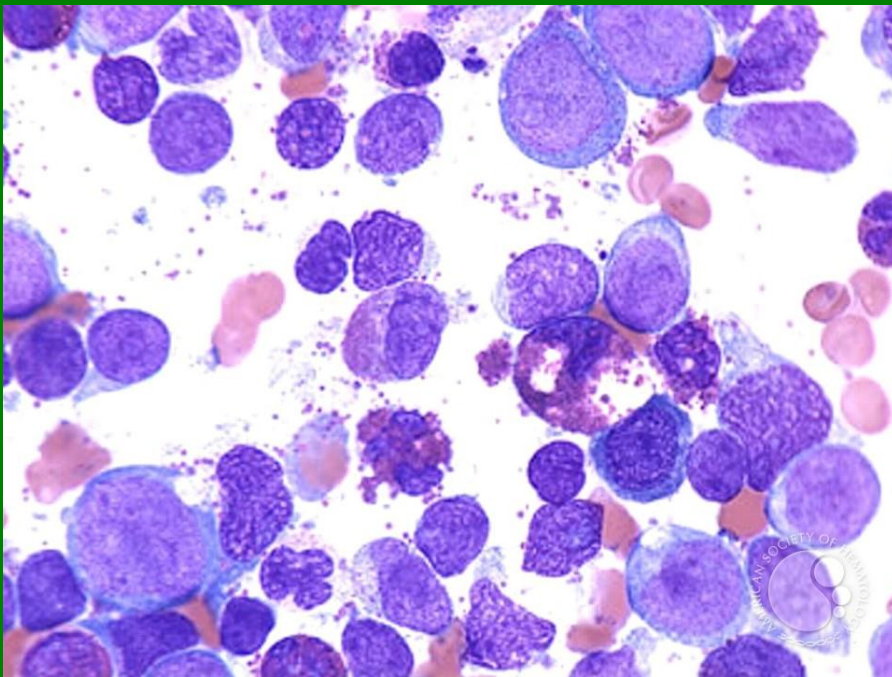
- zřetelná dysplázie granulocytární řady
- výrazná proliferace malých dysplastických megakaryocytů ve velkých shlucích

# CML - blastická fáze

- blasty  $\geq 20\%$  v PK nebo KD
- 70% případů blasty z myeloidní linie  
(20 – 30% případů s lymfoblasty)



# blastická fáze



# Chronická neutrofilní leukémie

## Periferní krev:

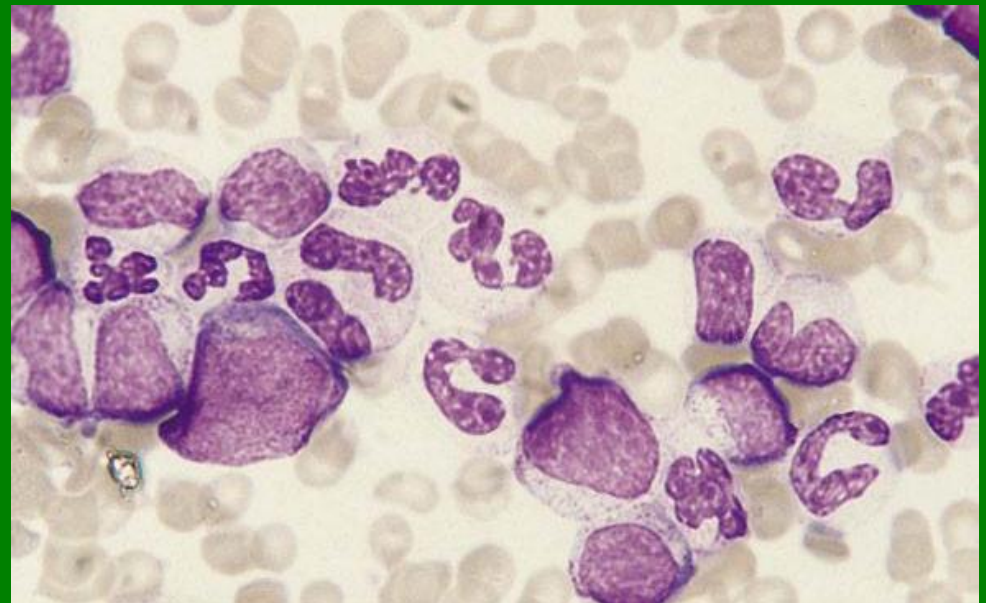
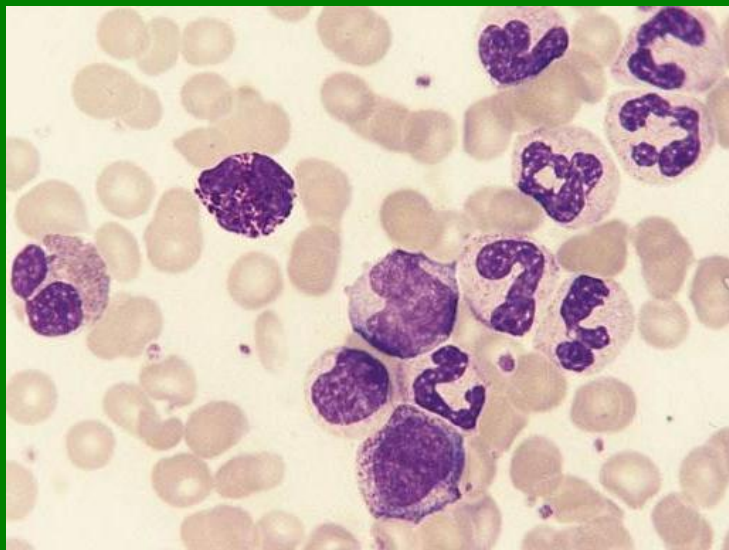
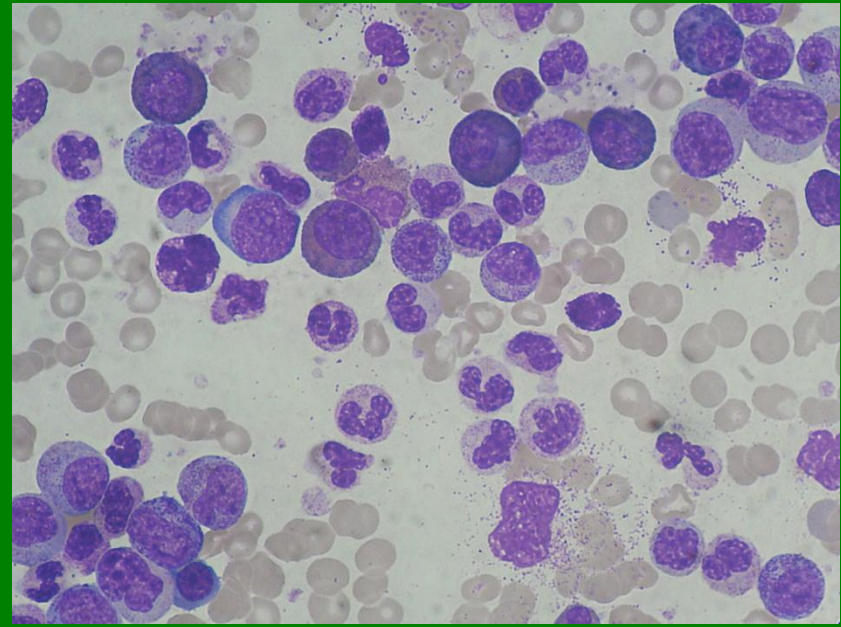
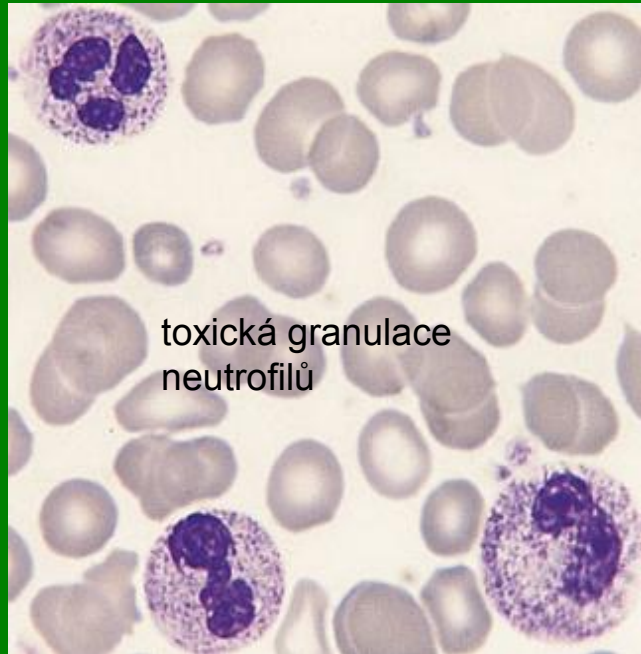
- leukocytóza, neutrifílie, nezralé granulocyty, blasty < 1%
- zvýšení ALP v leukocytech

## Kostní dřeň:

- hypercelulární
- zmnožená neutrofilní granulopoéza
- myeloblasty zmnoženy



# Chronická neutrofilní leukémie





# Chronická eozinofilní leukémie (CEL,HES)

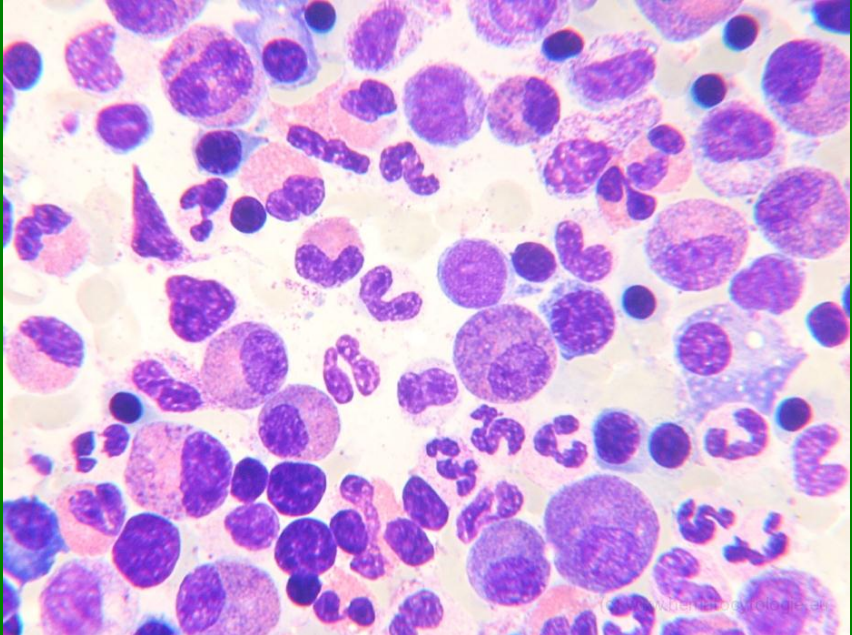
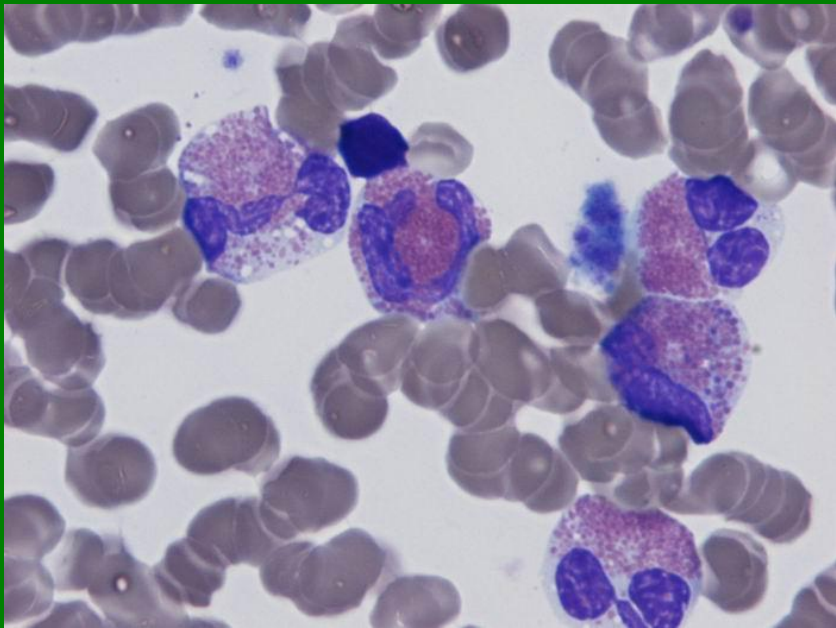
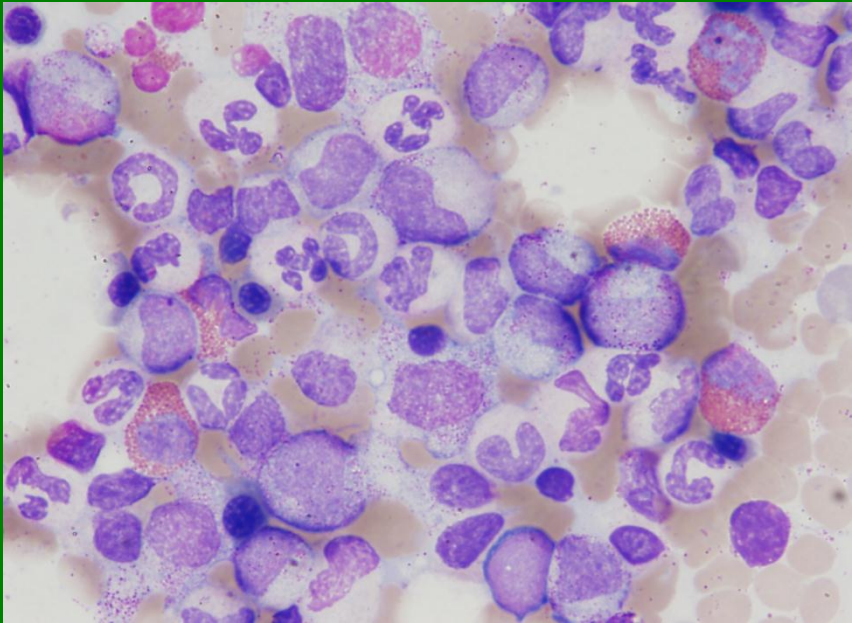
## Periferní krev:

- eozinofílie i mladší formy eo.(vypadaná granulace, vakuolizace, hyper-, hyposegmentace jader)
- někdy neutrofilie a nebo i monocytóza, mohou být i blasty (od 2 do 20%)

## Kostní dřeň:

- hypercelulární, díky hyperprodukcí eozinofilů
- dysplastické rysy jak eozinofilů tak jiných řad
- zvýšené blasty (od 5 do 20%)

# CEL/HES



# Pravá polycytemie

## Periferní krev:

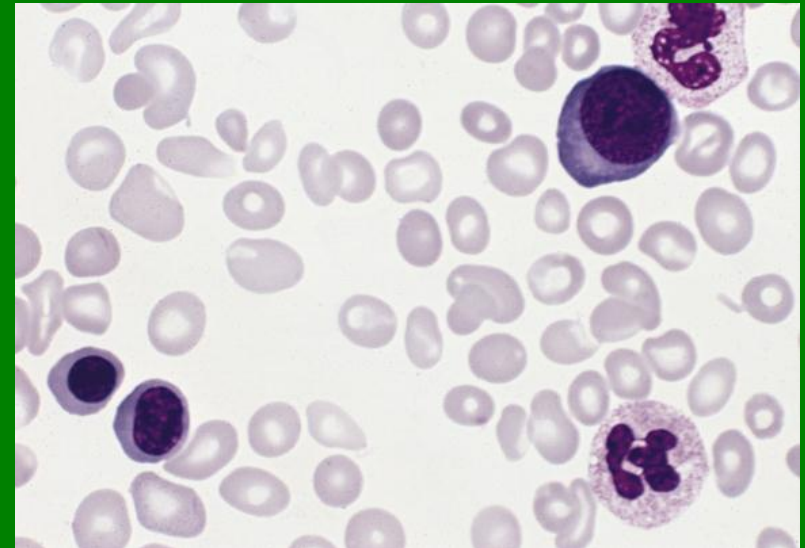
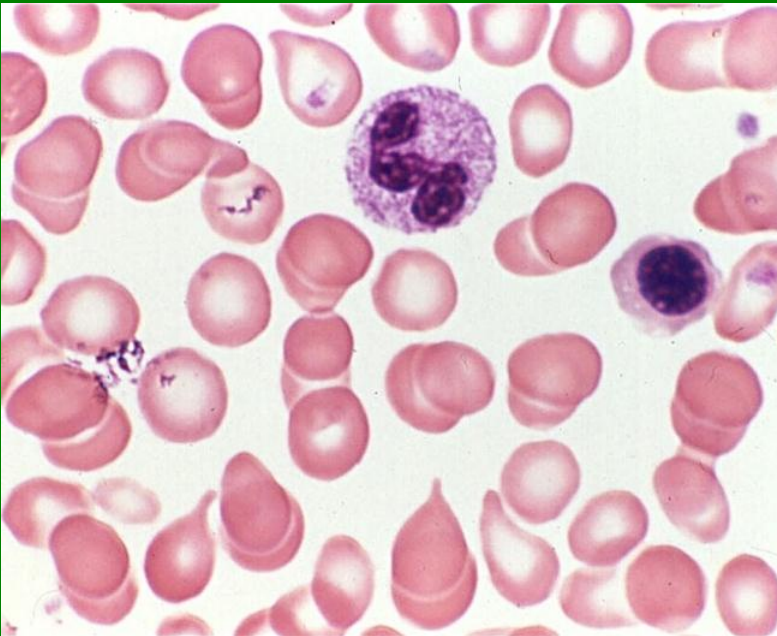
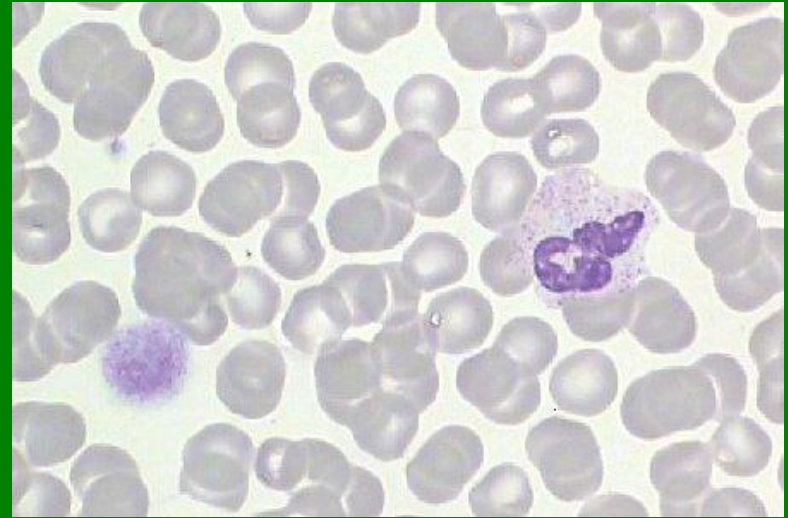
- Erytrocytóza, zmnožení normocytárních, normochromních erytrocytů, (dle stádia onemocnění mohou být RBC hypochromní a mikrocyty, poikilocytóza, NRBC), neutrofilie, oj.basofilie, trombocytóza, mohou být nezralé granulocyty a gigantické destičky.

## Kostní dřeň:

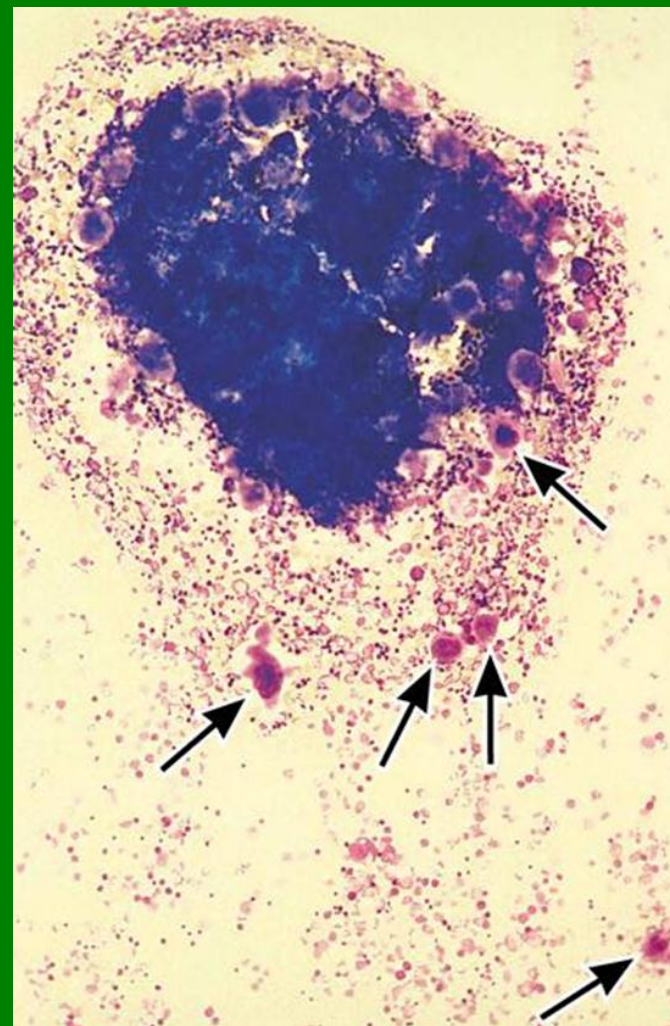
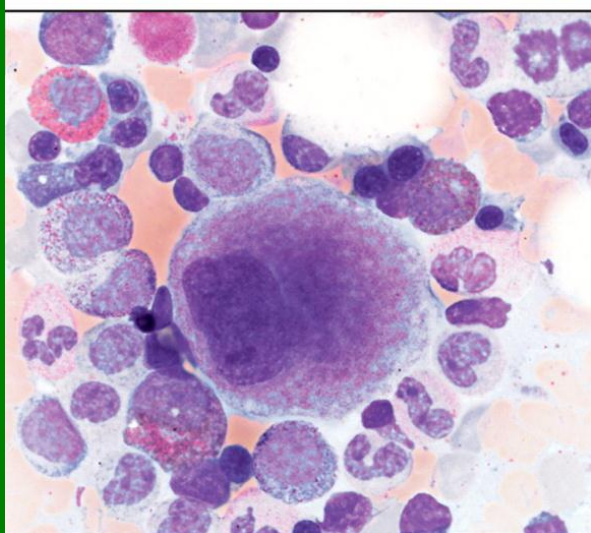
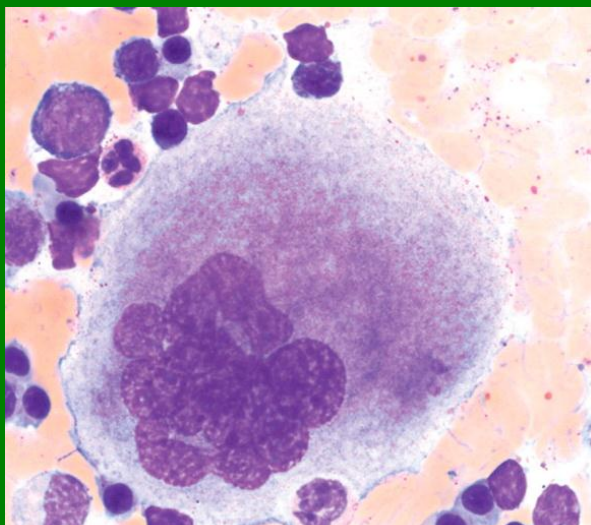
- Hypercelularita především erytroidní, někdy i granulocytární hyperplazie, často zvýšeny mgk, stejně tak jejich velikost a členitost jader.



# Pravá polycytémie



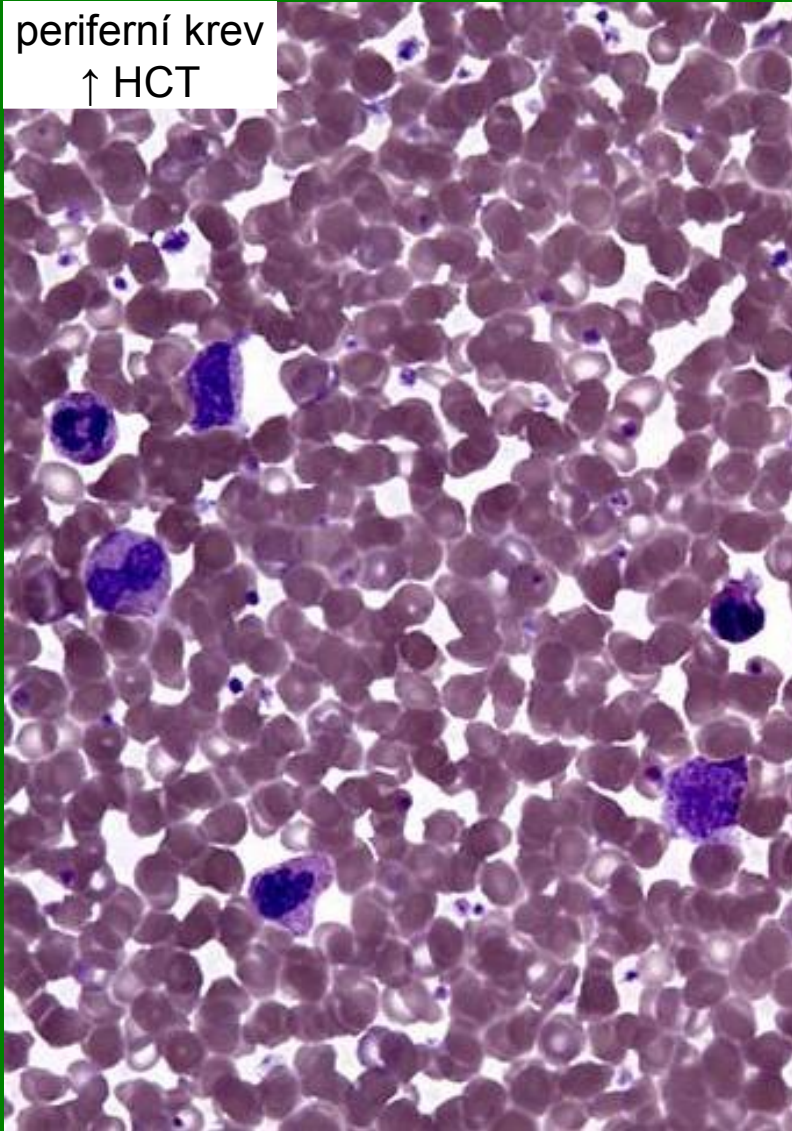
# Pravá polycytémie



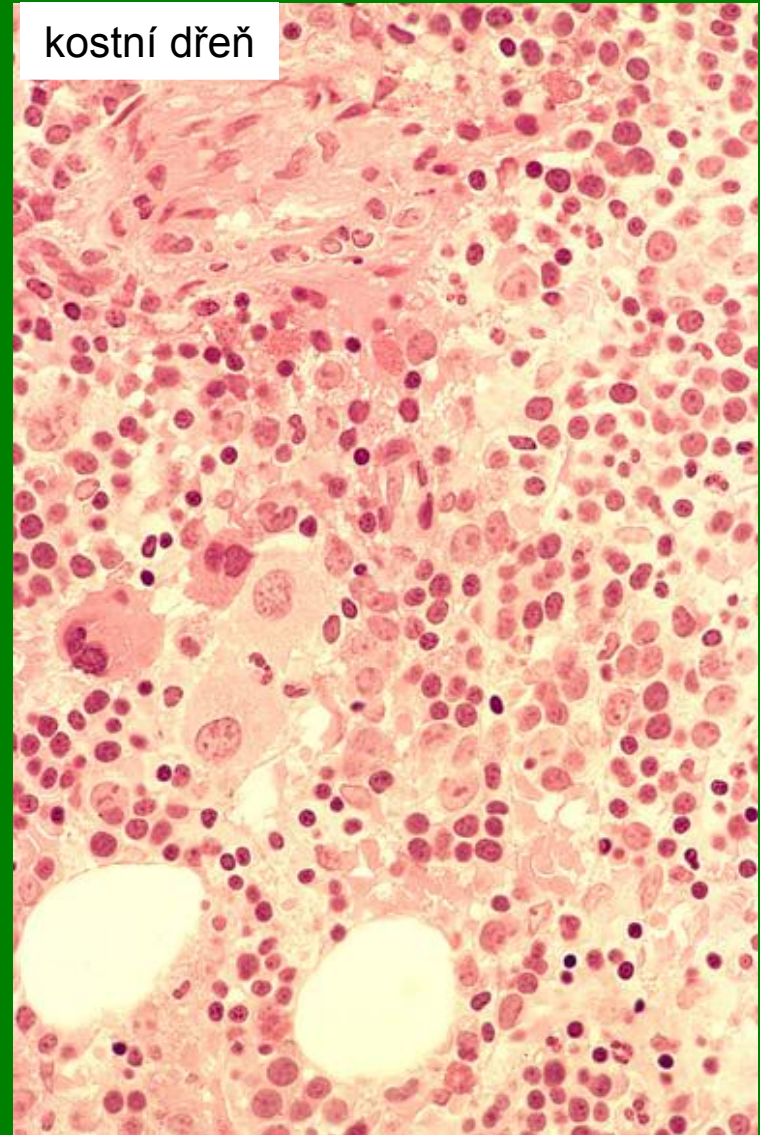


# Pravá polycytémie

periferní krev  
↑ HCT



kostní dřeň





# Primární myelofibróza

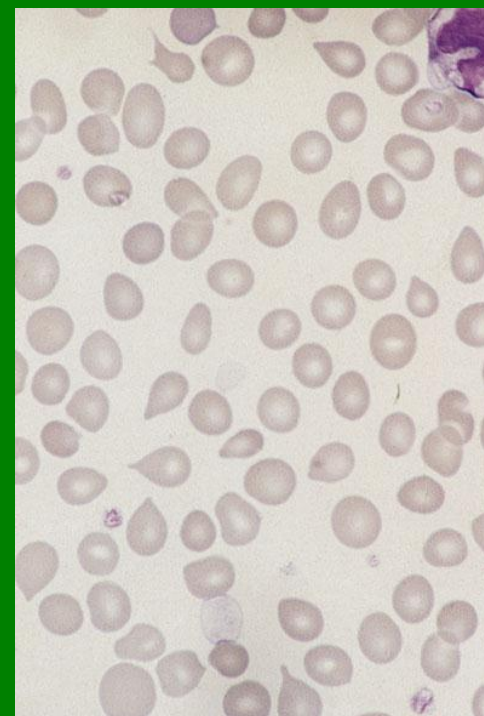
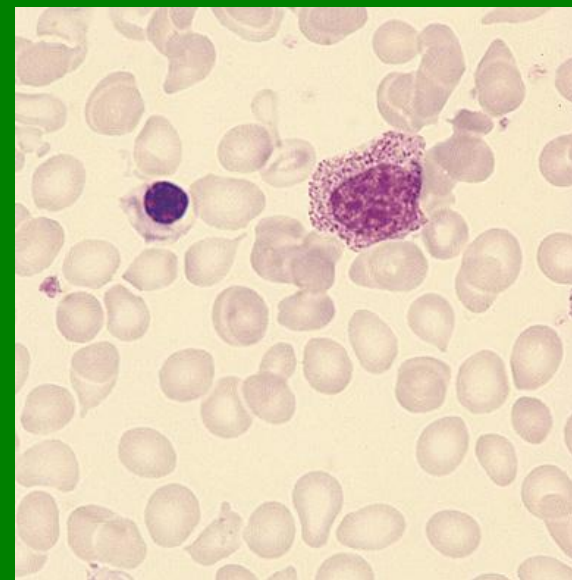
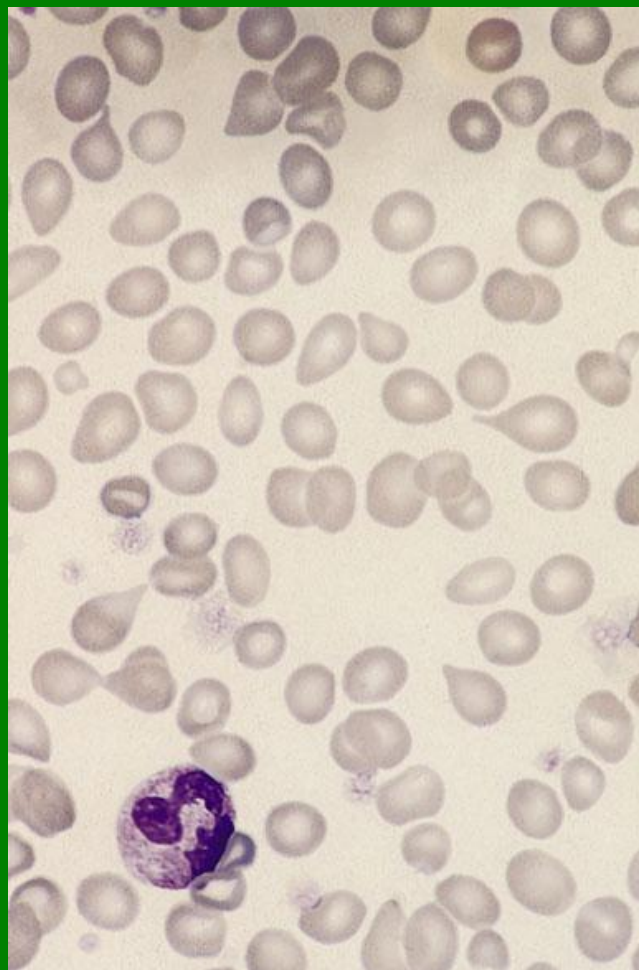
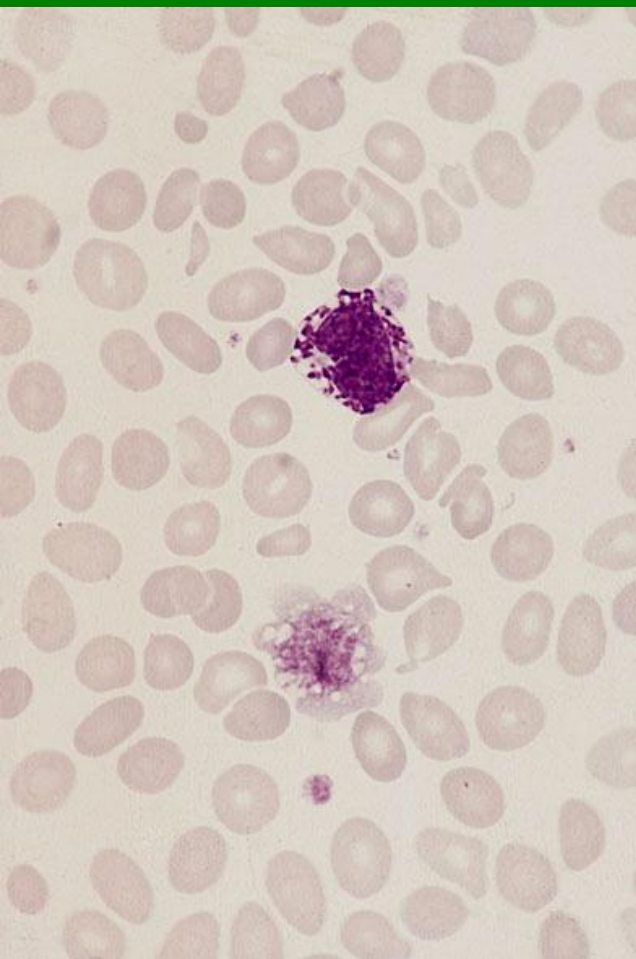
## Prefibrotické stadium:

- 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

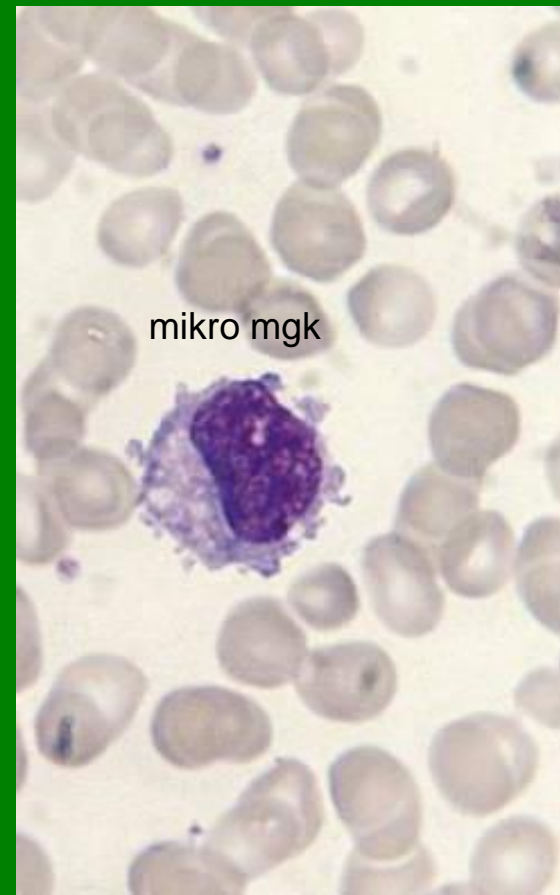
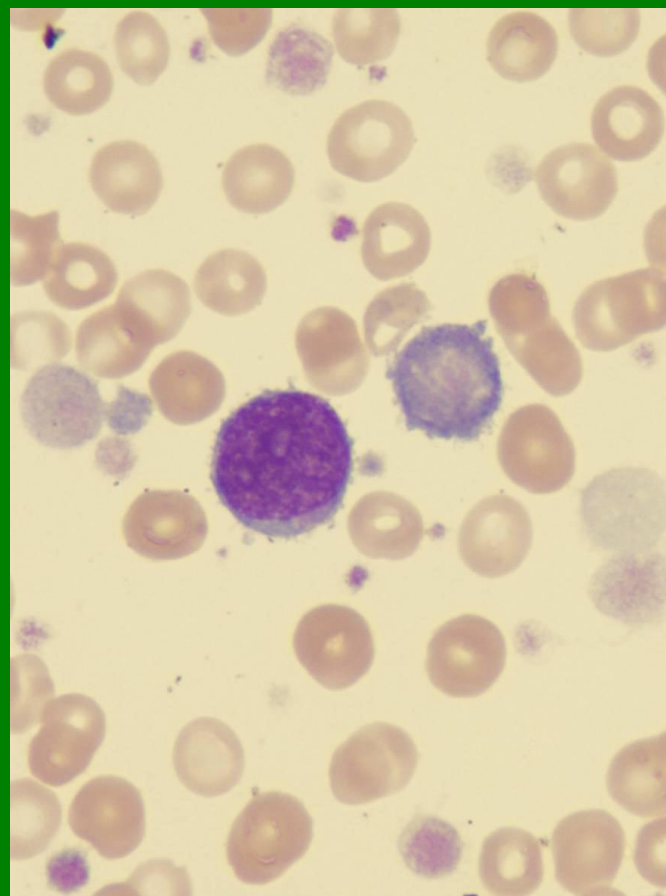
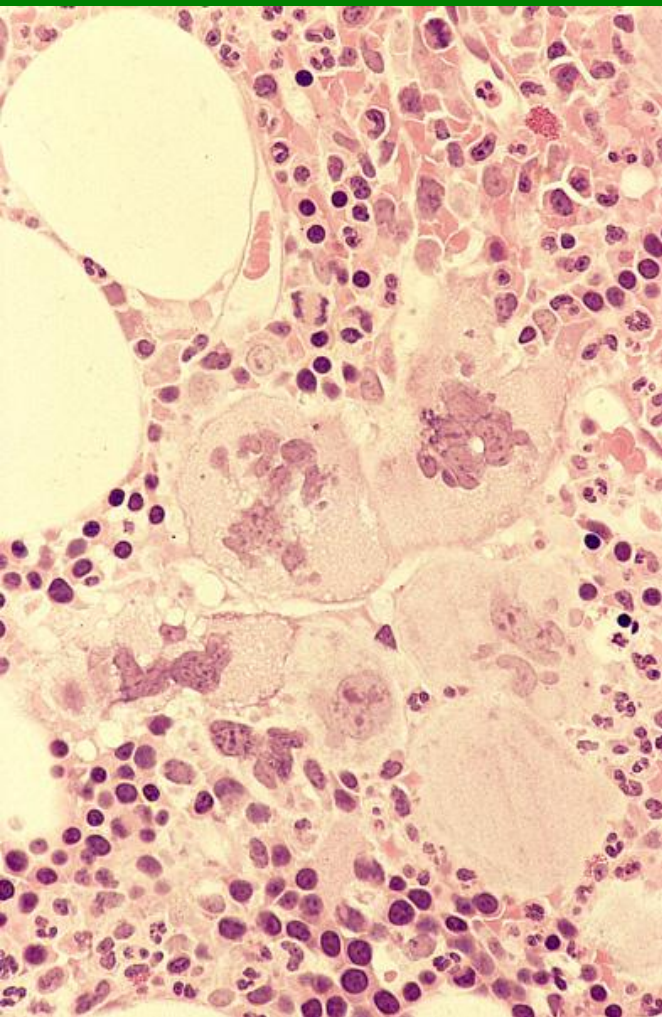
## Fibrotické stádium:

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

# Primární myelofibróza



# Primární myelofibróza





# Esenciální trombocytémie

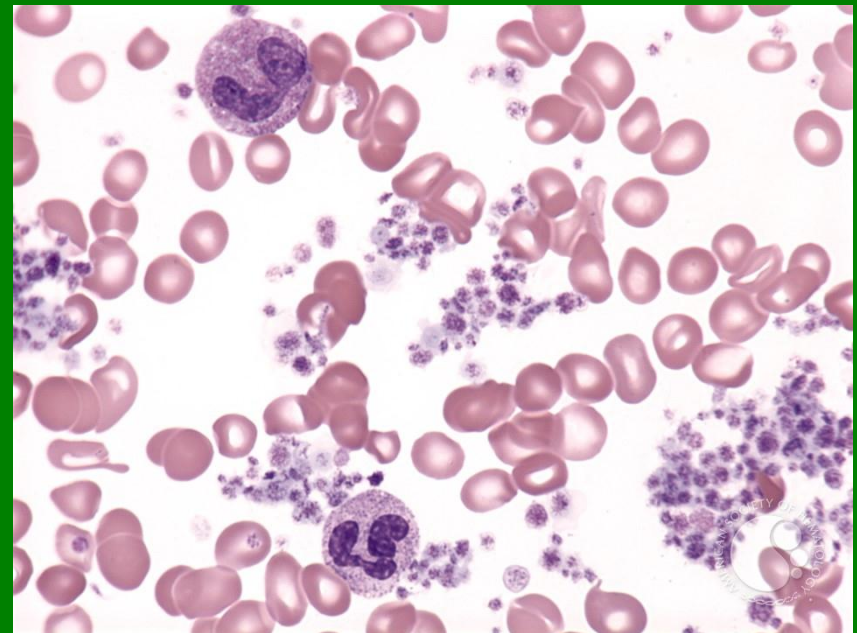
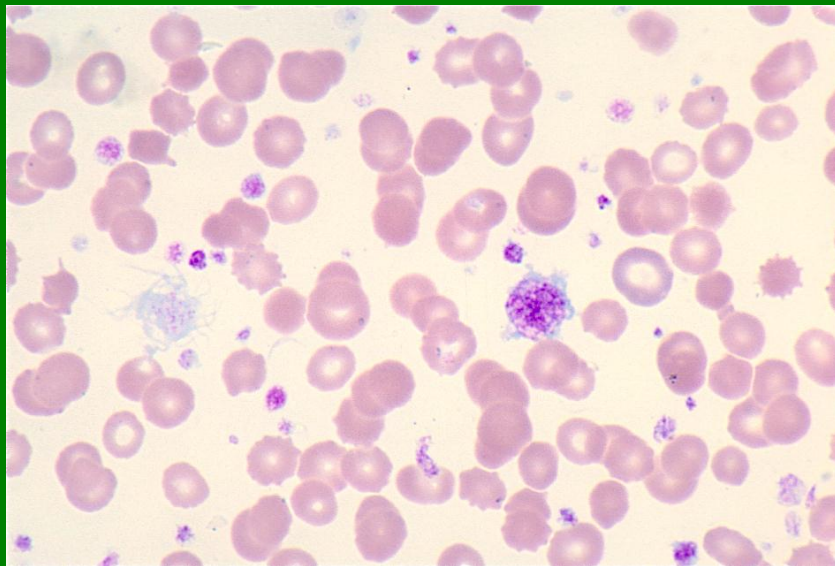
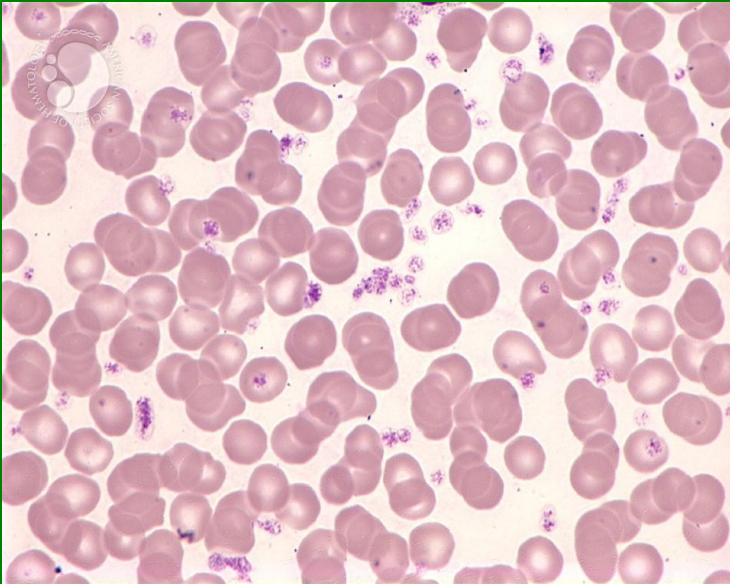
## Periferní krev:

- trombocytóza, anizocytóza trombocytů a přítomností gigantických destiček, někdy neutrofilie a vzácná je basofilie (počet a diff WBC obvykle normální).

## Kostní dřeň

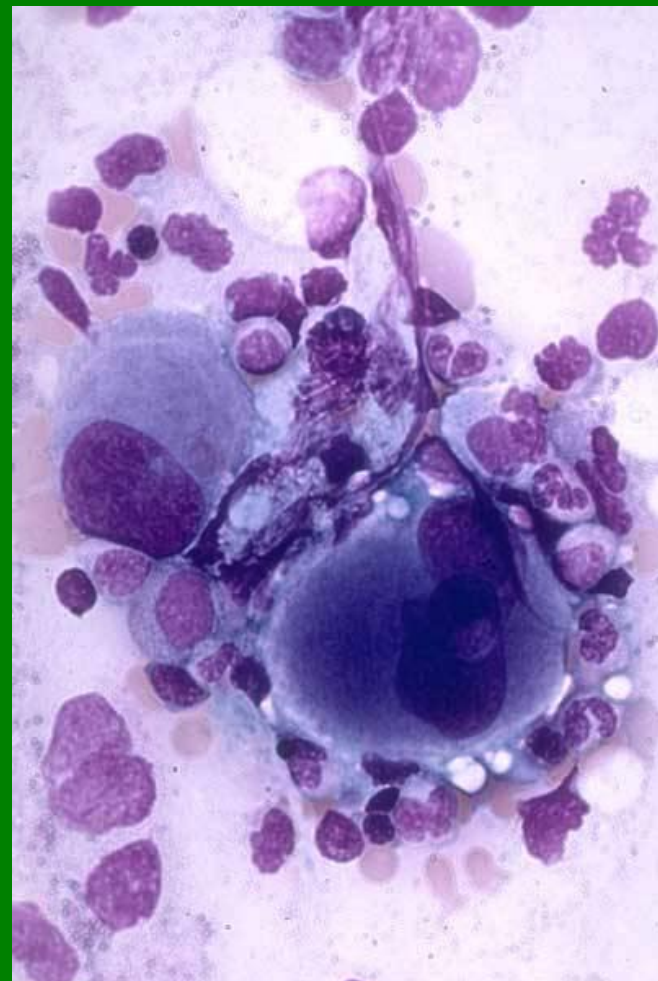
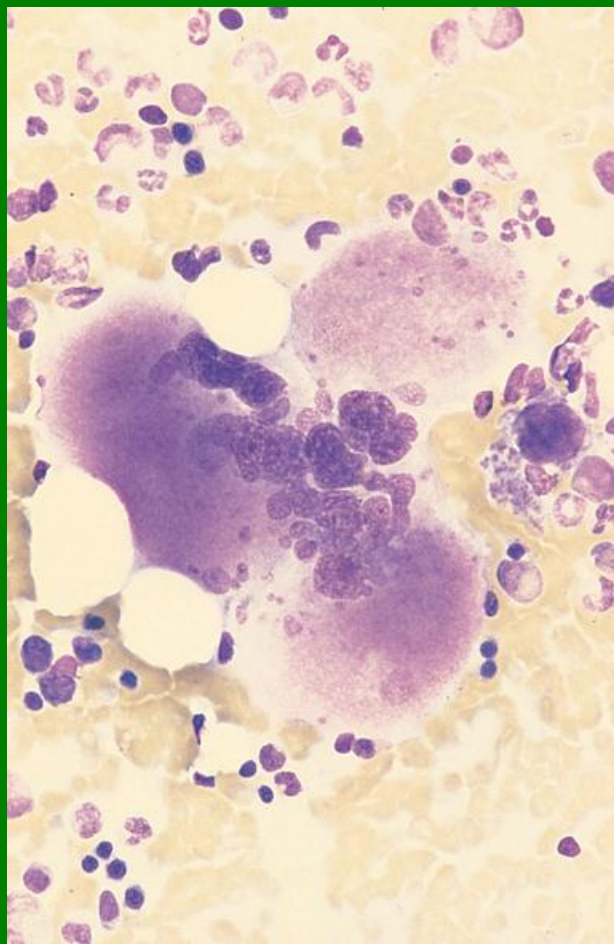
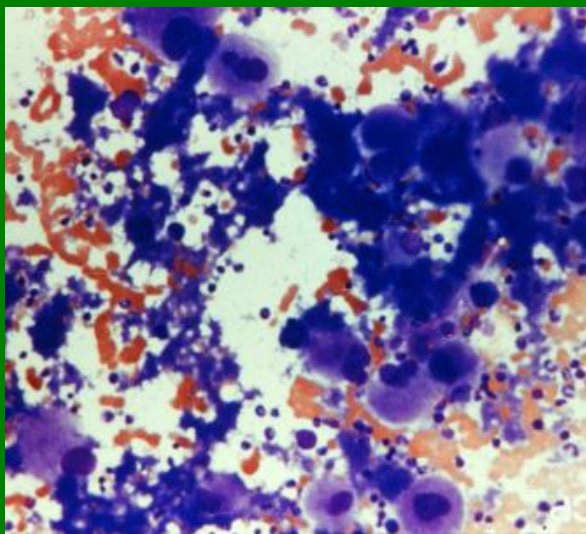
- lehce hypercelulární, zvýšený počet MGK, jsou velké až gigantické, s bohatou zralou cytoplazmou, hypersegmentace jader, trsy PLT

# Esenciální trombocytémie



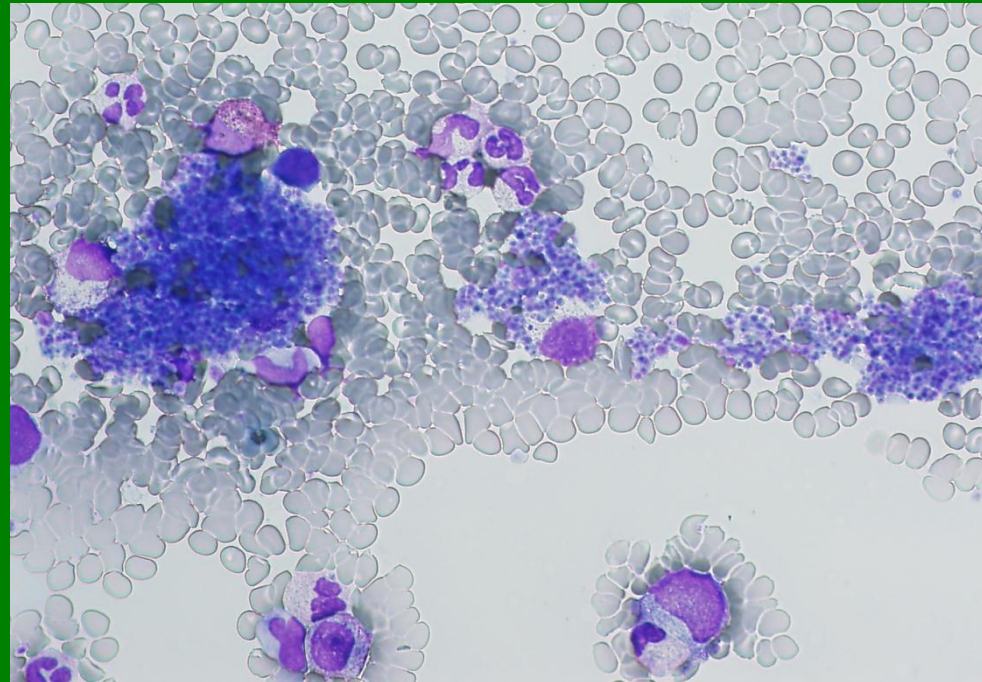
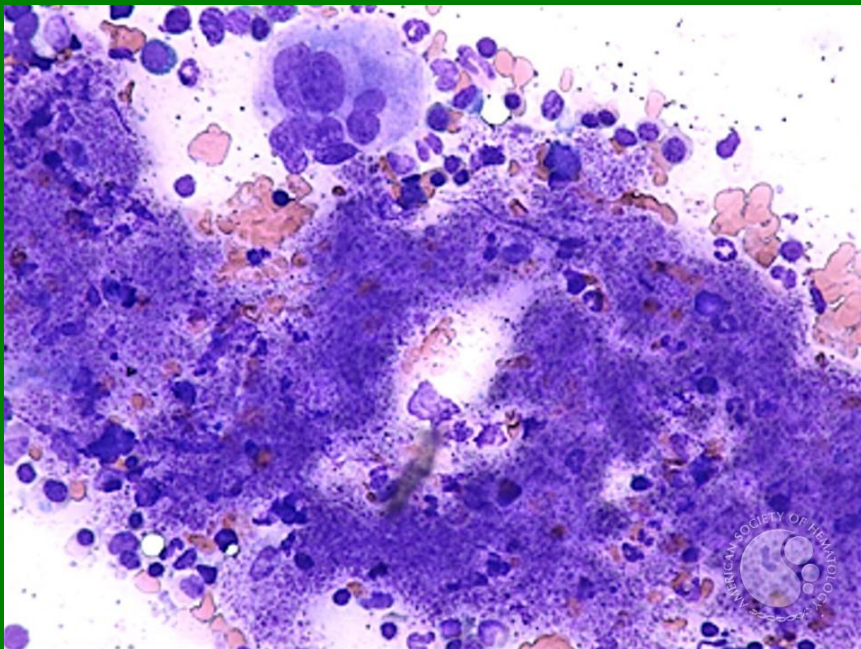
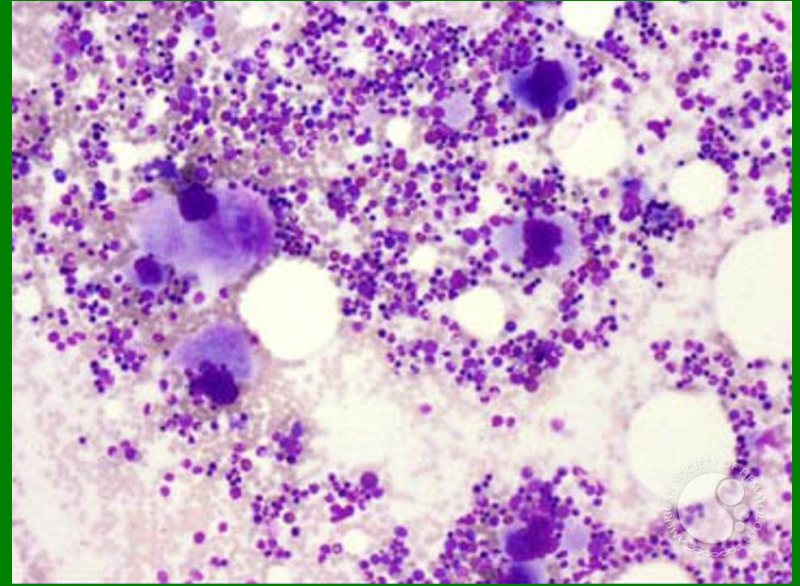
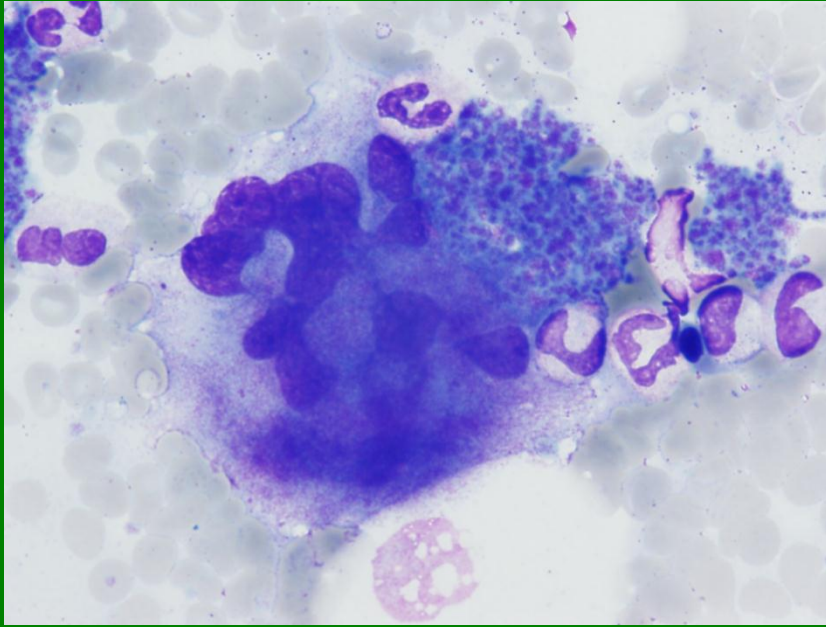


# Esenciální trombocytémie





# Esenciální trombocytémie



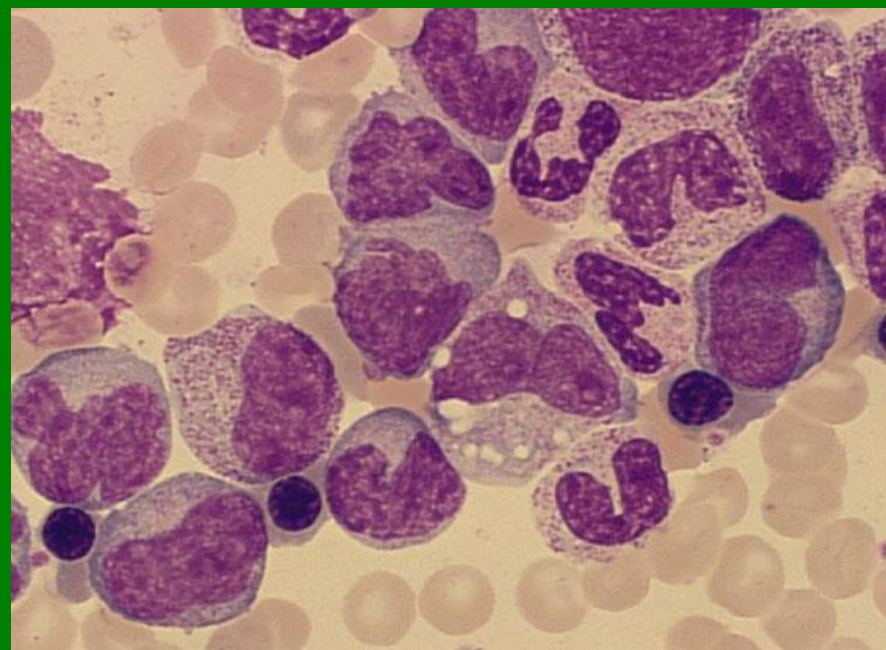
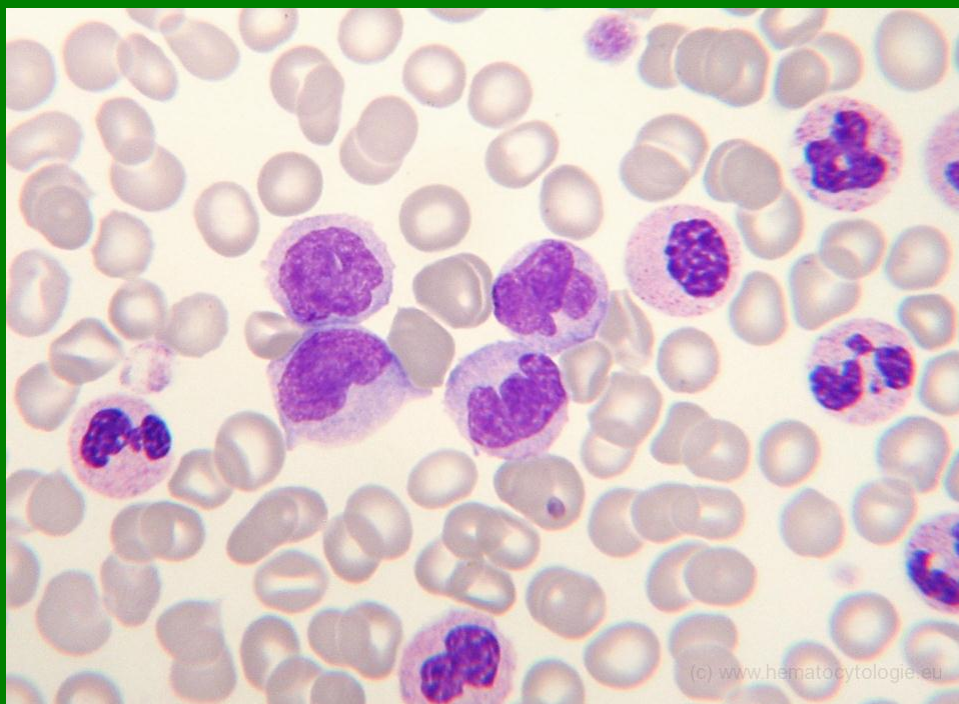
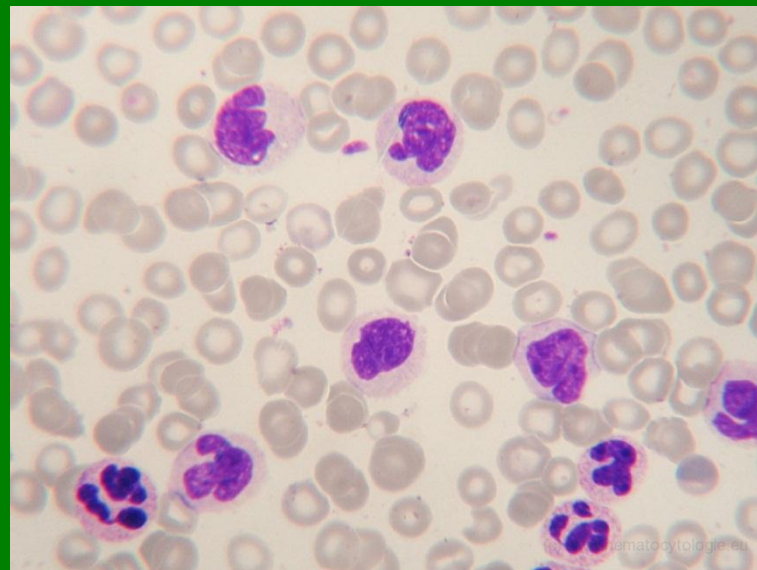
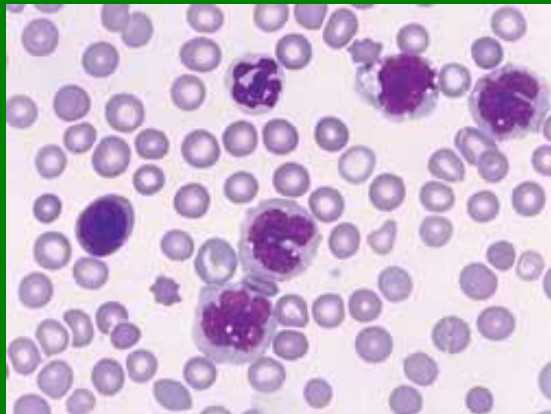
# Chronická myelomonocytární leukémie

*myelodysplasticko/myeloproliferativní neoplazie (MDS/MPN)*

- Periferní krev:  
monocytóza  $2-5 \times 10^9/L$  a v reletivním diferenciálním rozpočtu většinou monocytů  $> 10\%$  s abnormální granulací a lobularizací jader (*abnormální monocty*)
- početní, dysplastické změny v PK i KD (*obtížné rozlišení mezi hypogranulárními neutrofily a dysplastickými monocyty*), blasty, promonocyt  $< 20\%$



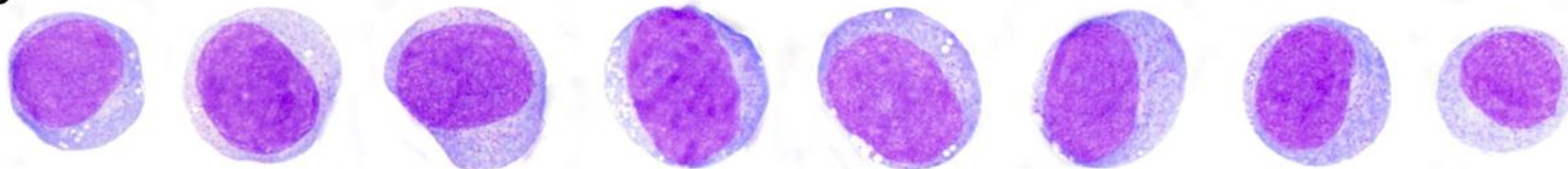
# Chronická myelomonocytární leukémie



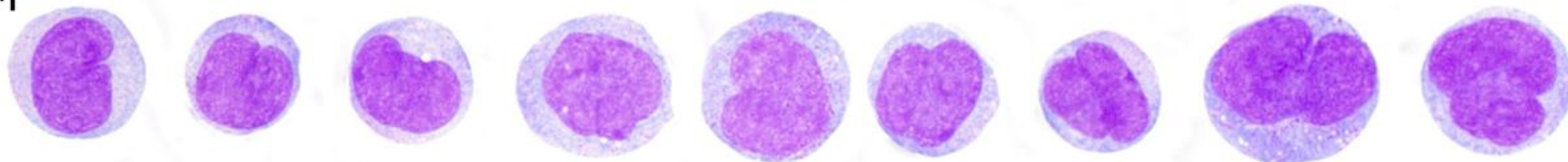


# Chronická myelomonocytární leukémie

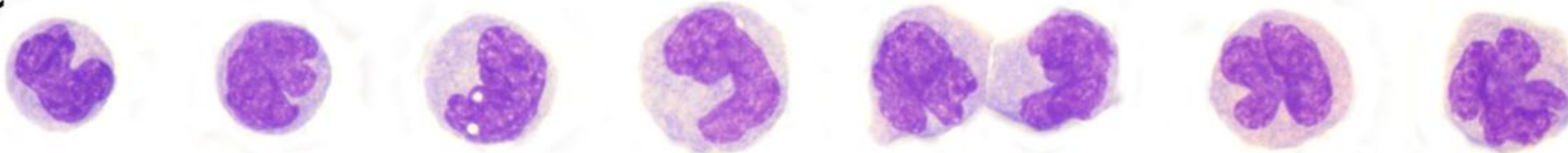
MB



PM



MC



# 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 leukémie (*typické*)
  - Zvýšená ALP: chronická neutrofilní leukémie, bakteriální infekce, atd.

2+



3+

