

Myeloproliferativní neoplazie

L. Bourková, OKH FN Brno

Chronická myeloidní leukémie - CML

chronická fáze

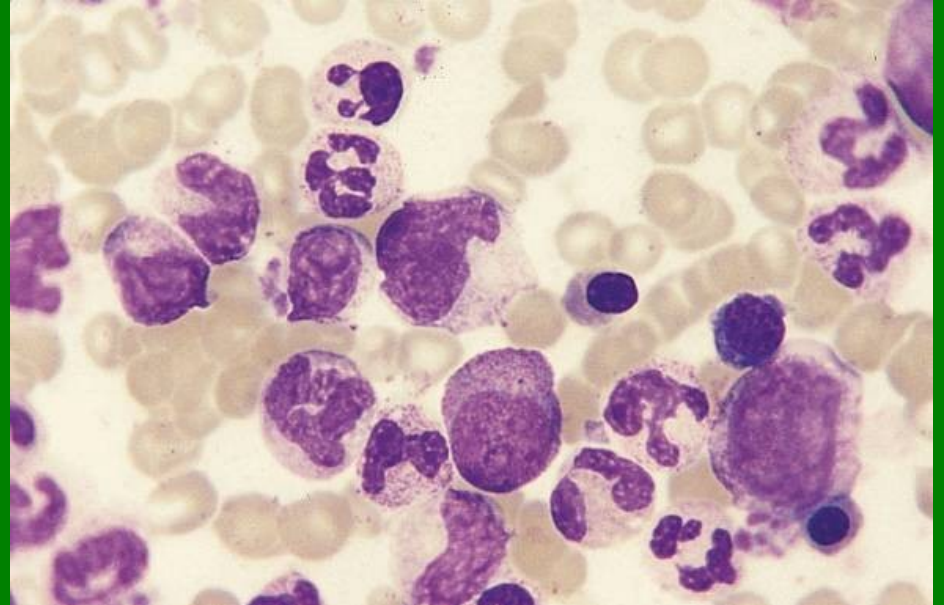
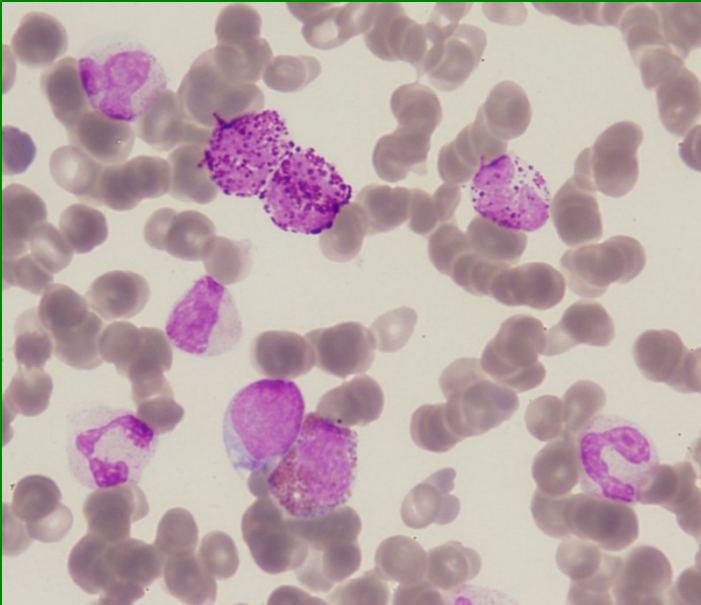
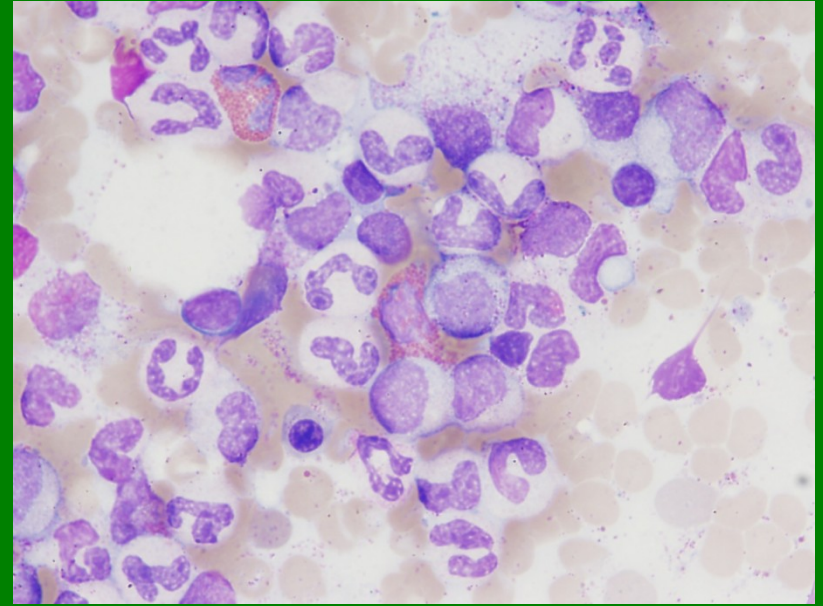
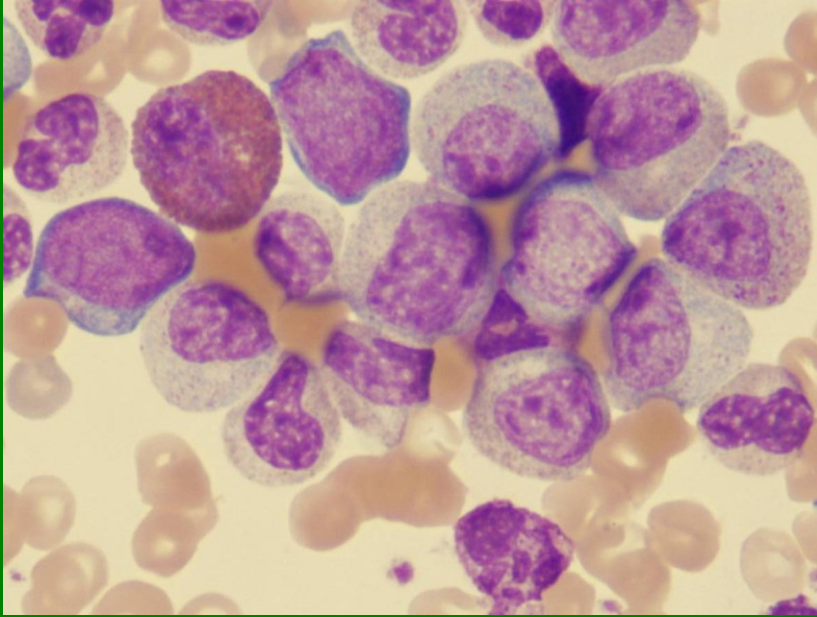
Periferní krev (PK):

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

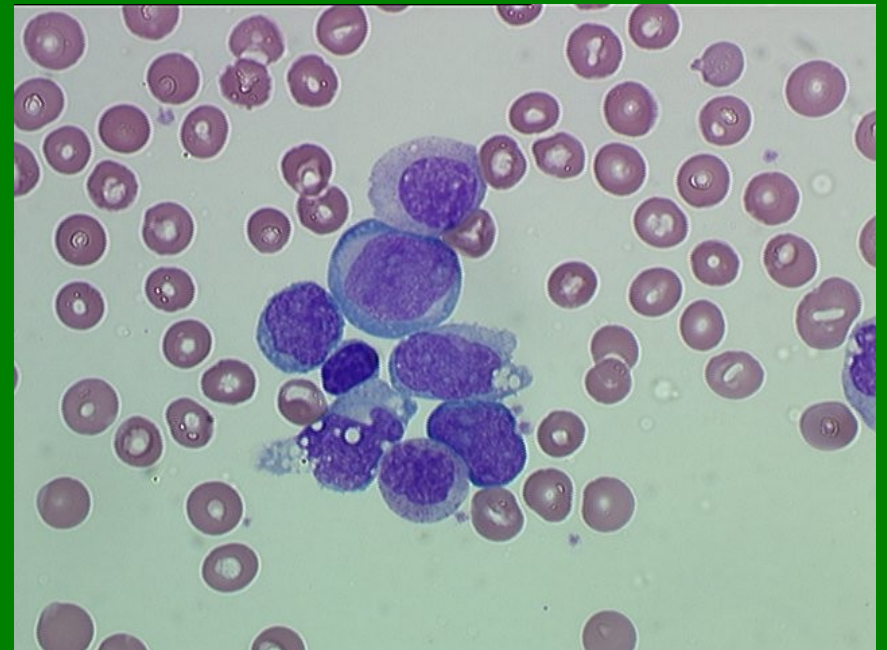
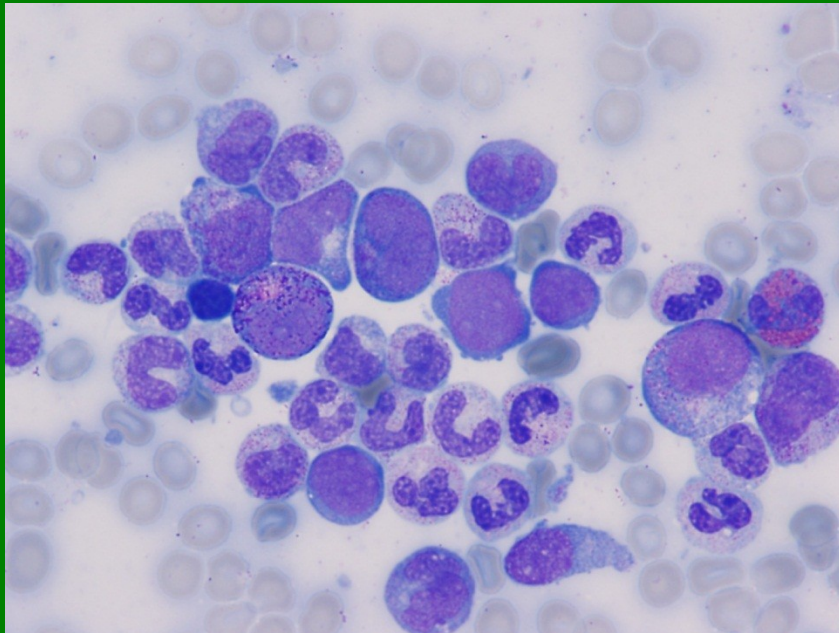
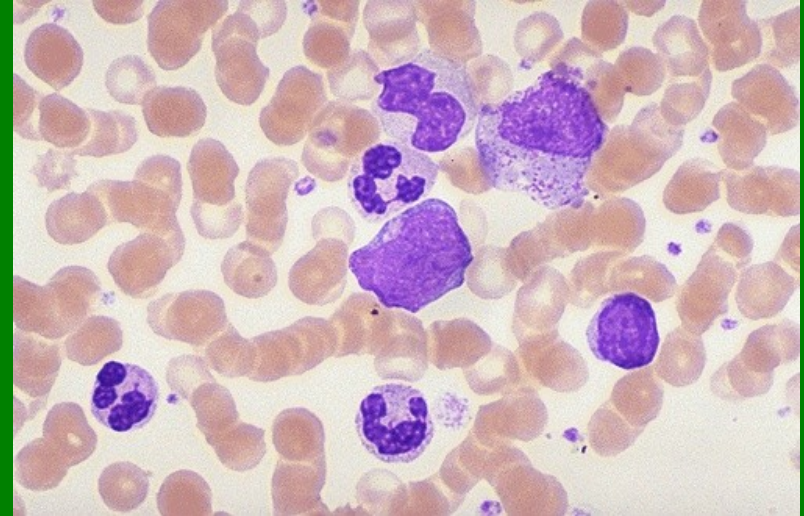
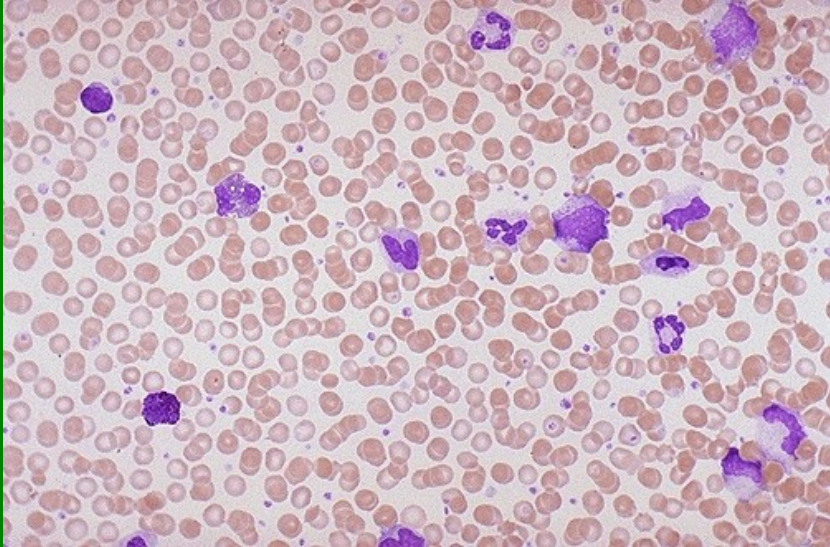
Kostní dřeň (KD):

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

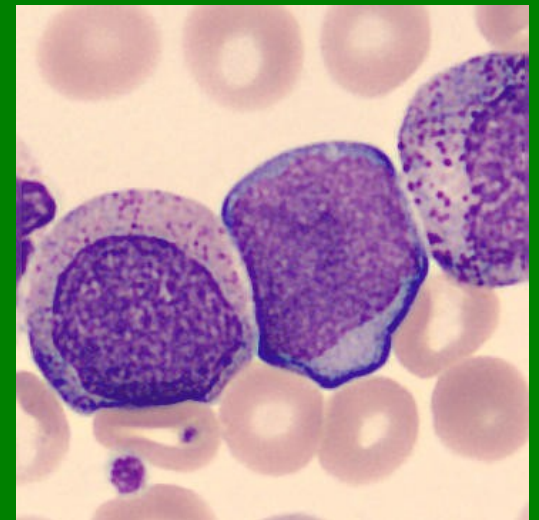
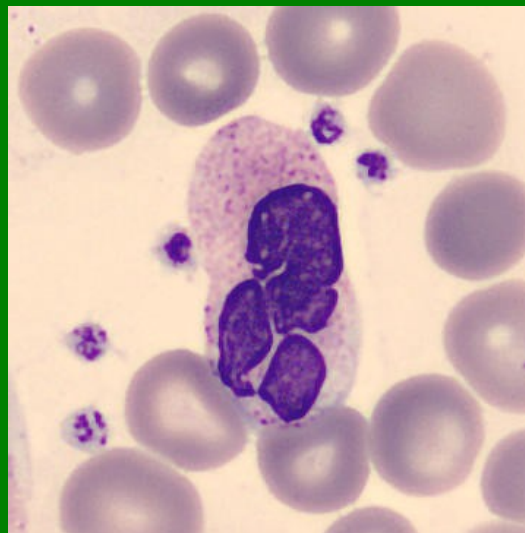
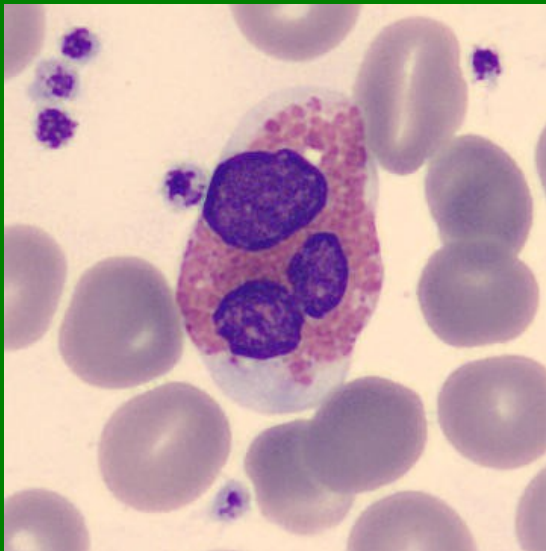
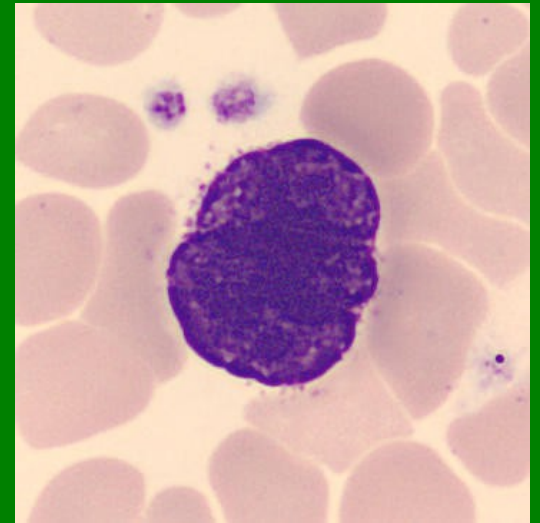
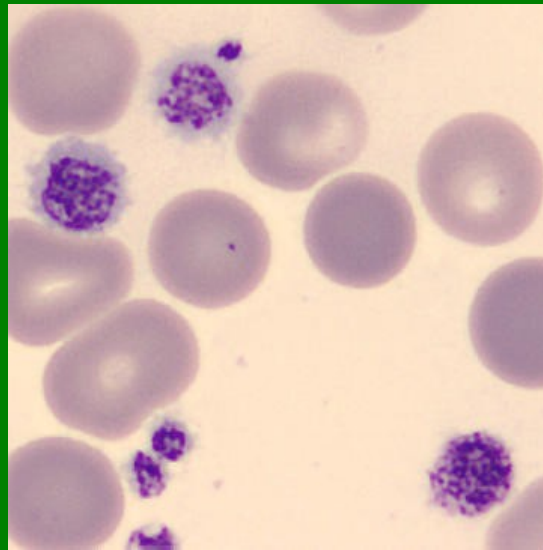
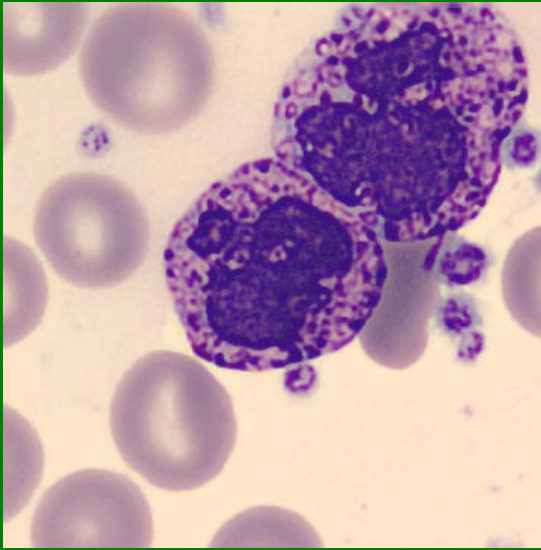
CML



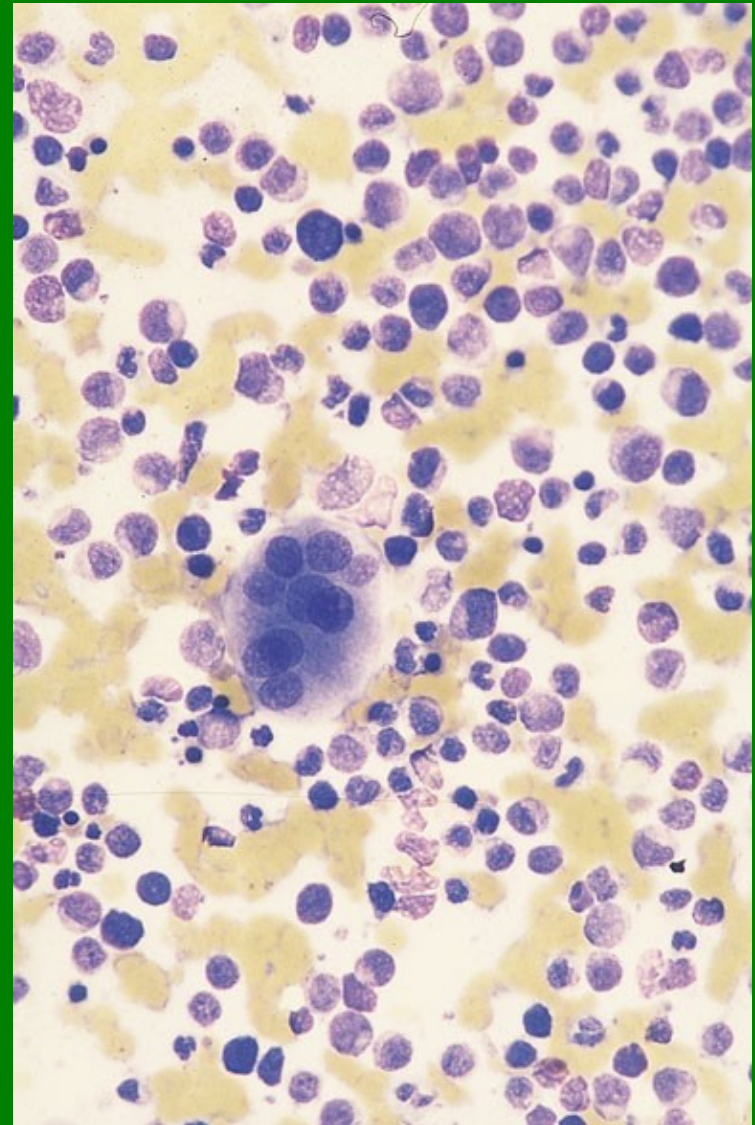
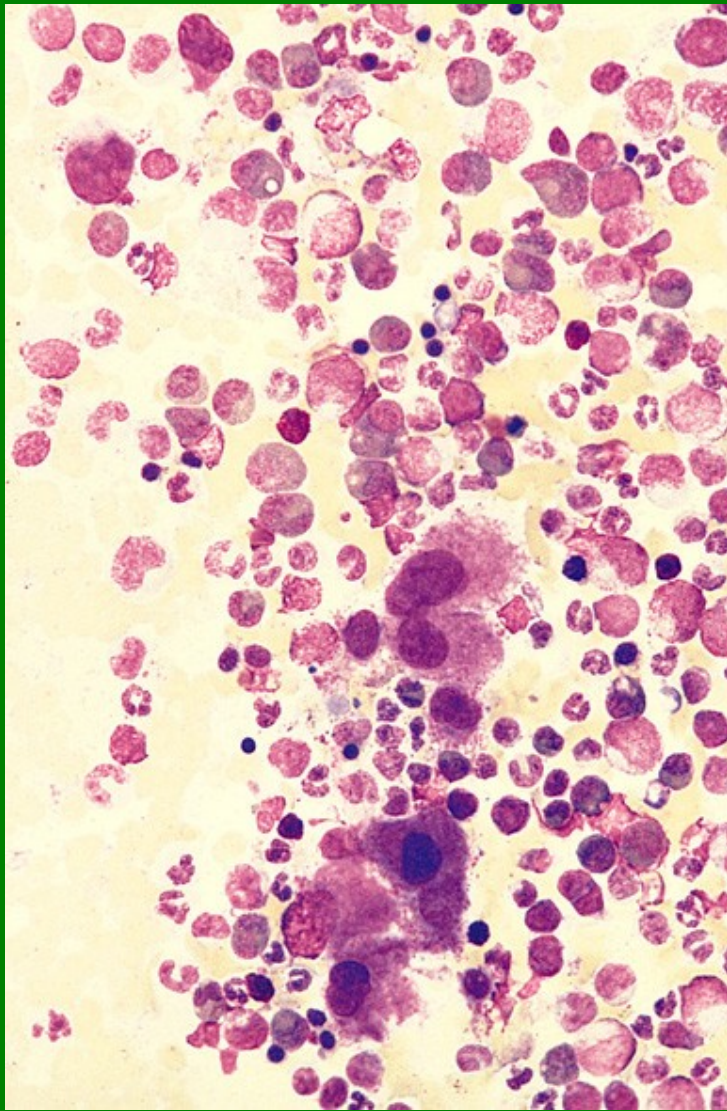
CML



CML



CML



CML - *akcelerovaná fáze*

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

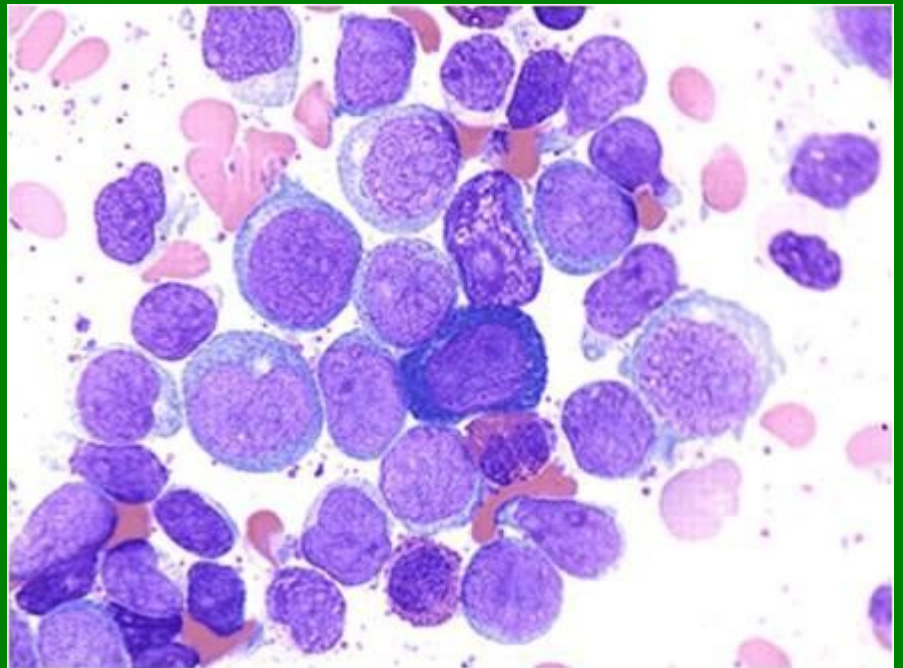
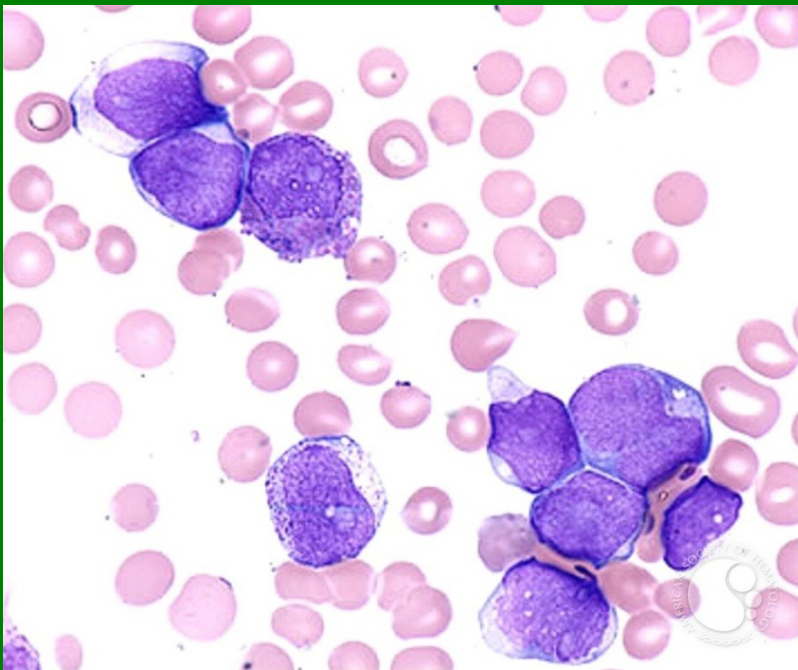
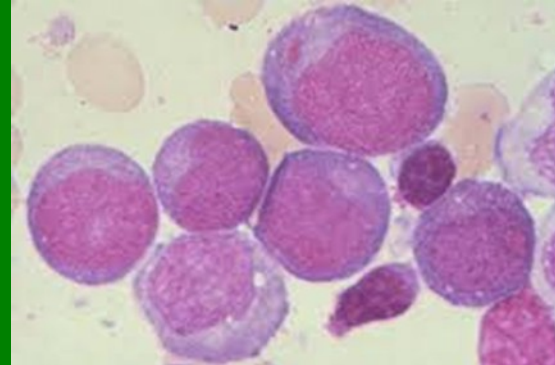
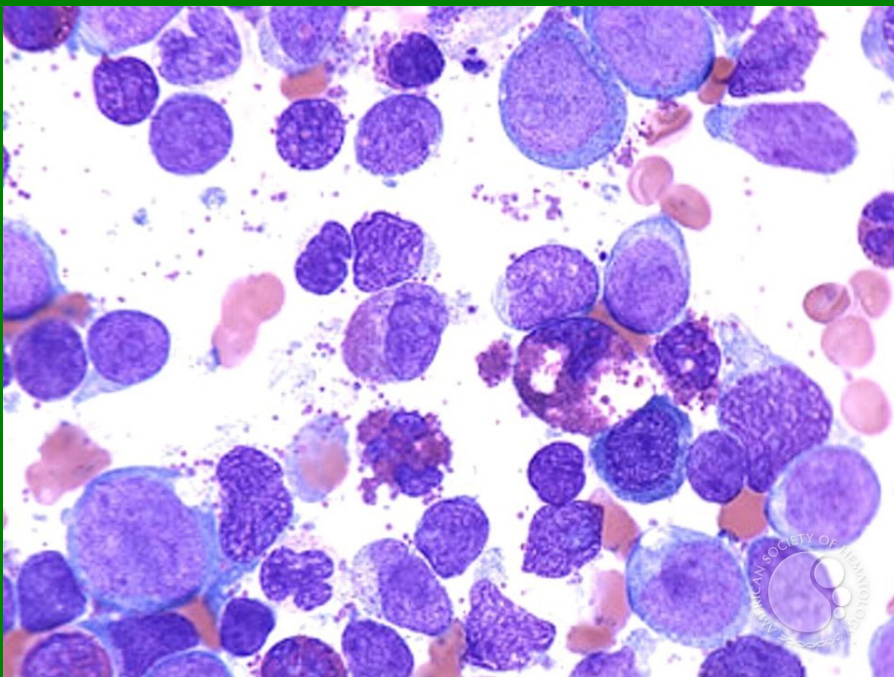
Podezřelé známky akcelerace:

- 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

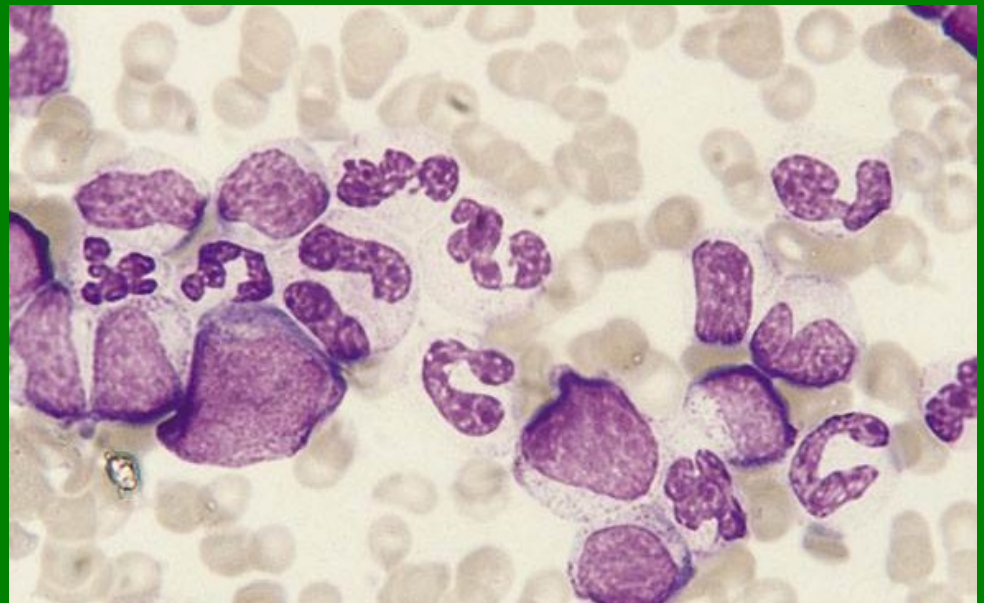
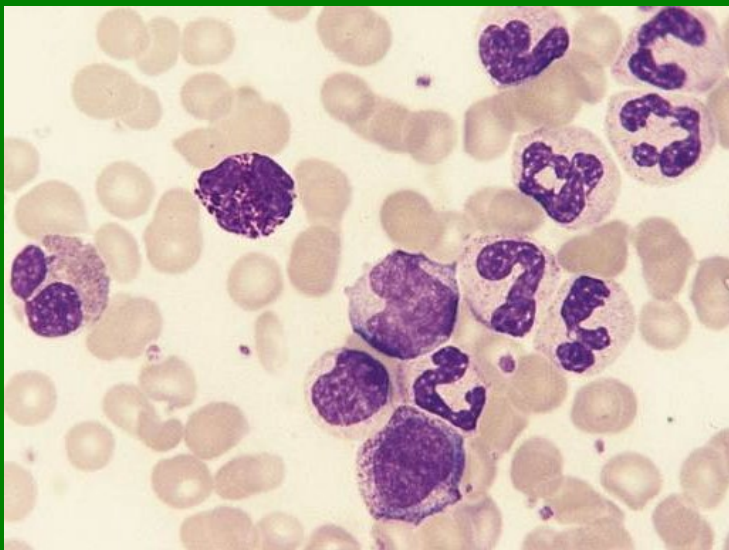
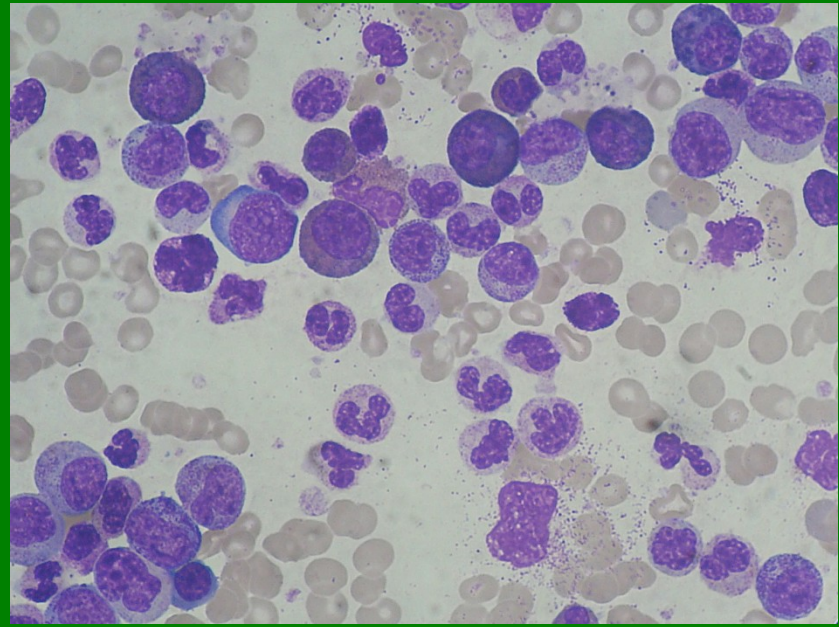
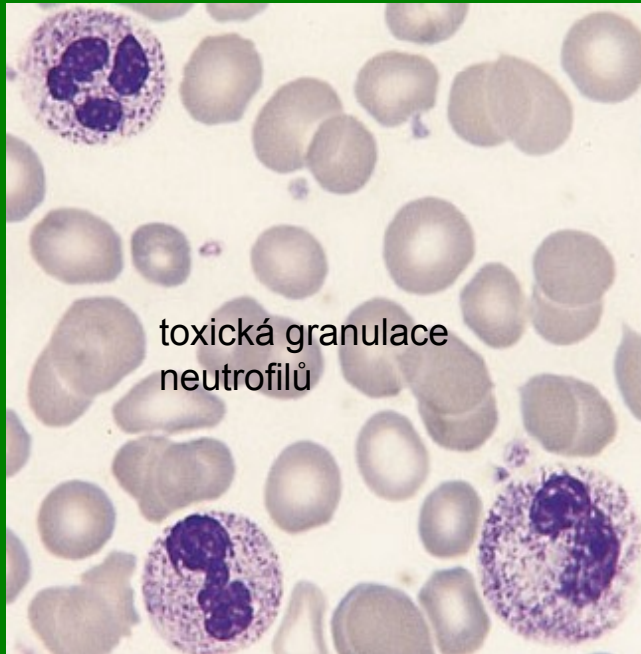
Periferní krev:

- 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)

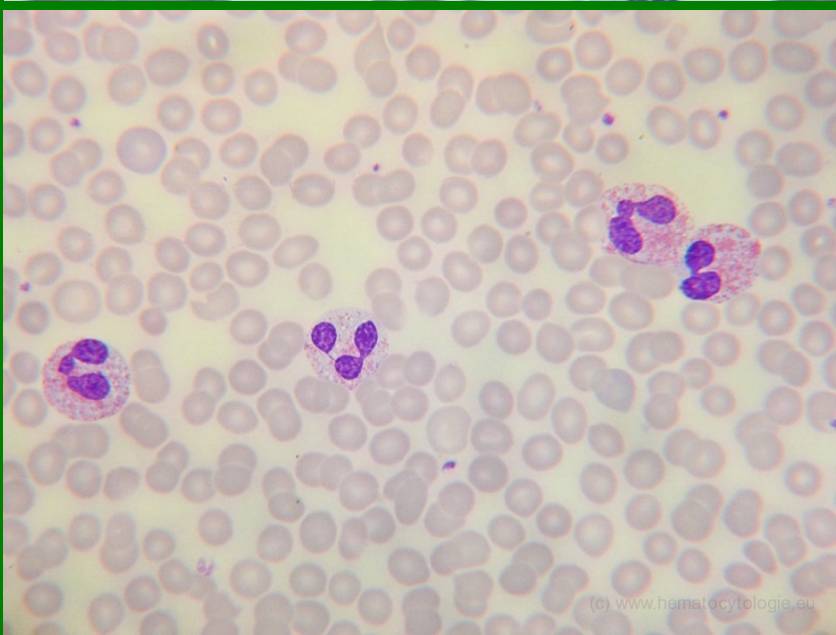
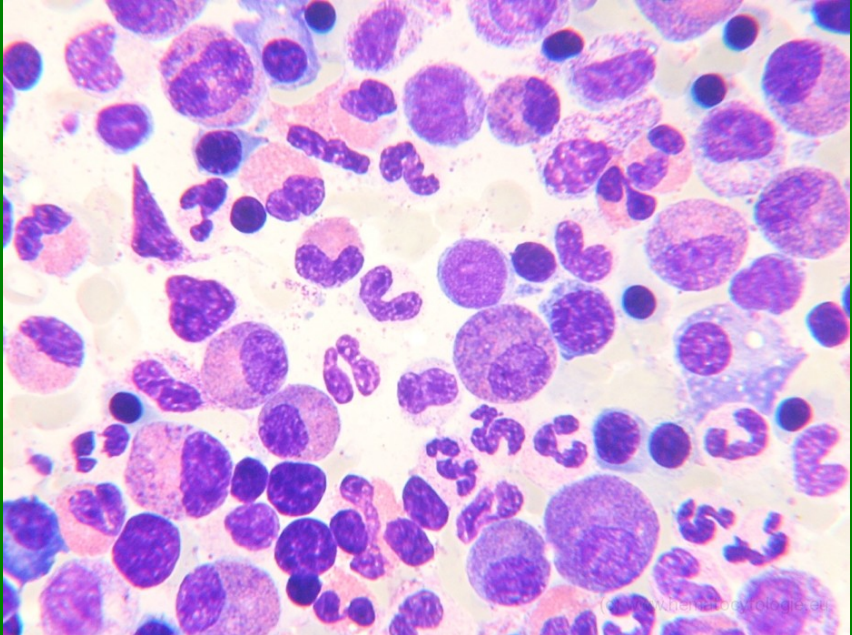
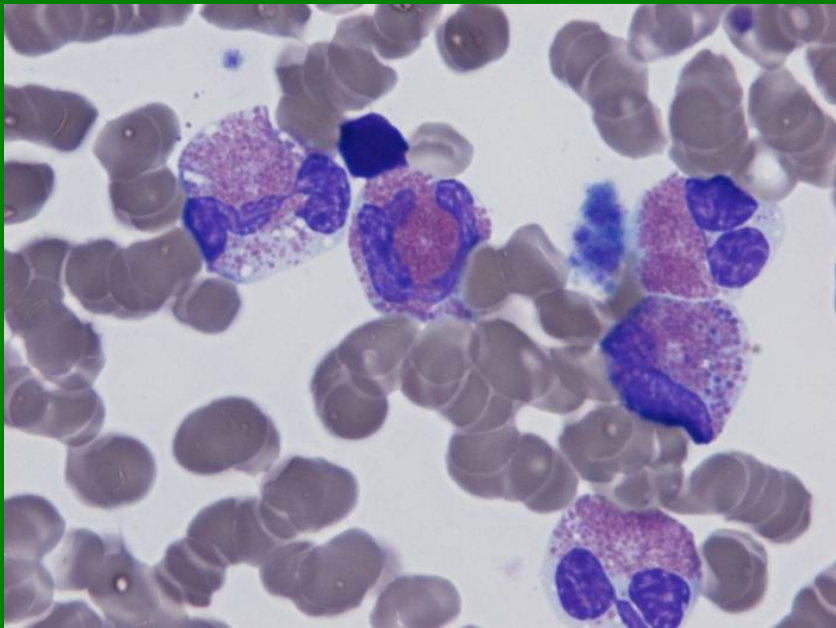
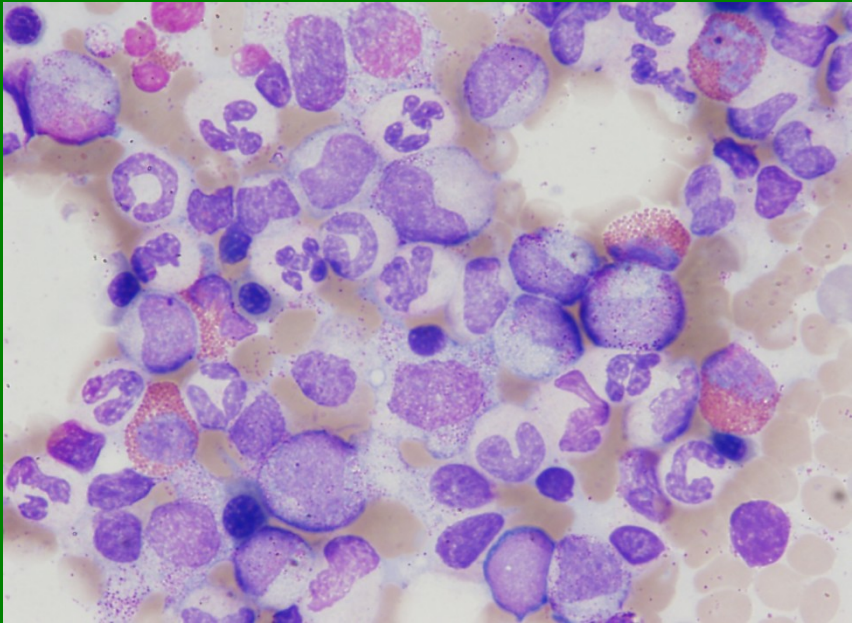
Periferní krev:

- 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

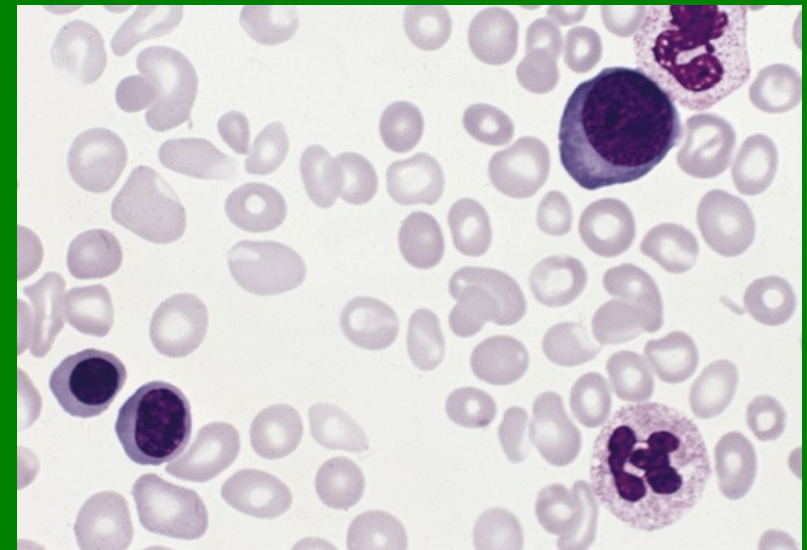
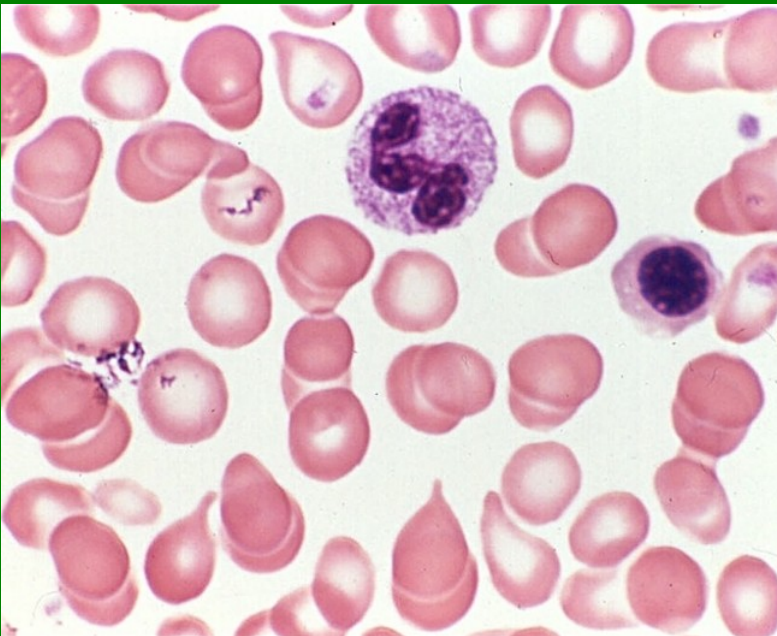
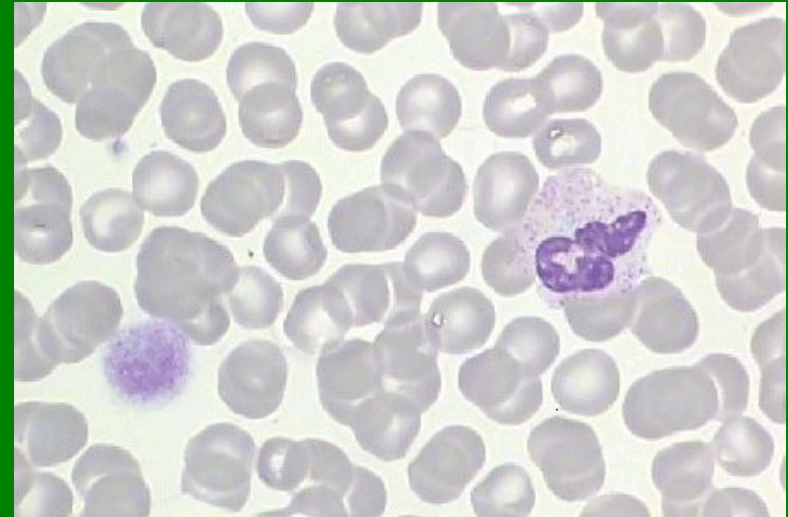
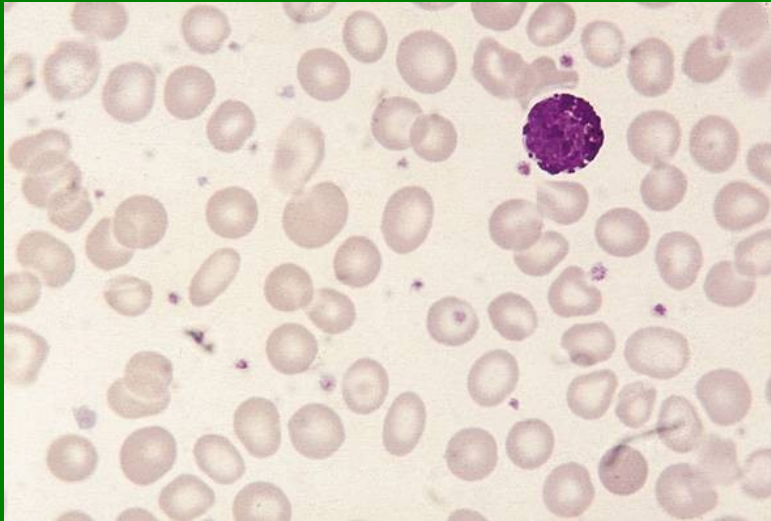
Periferní krev:

- 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.

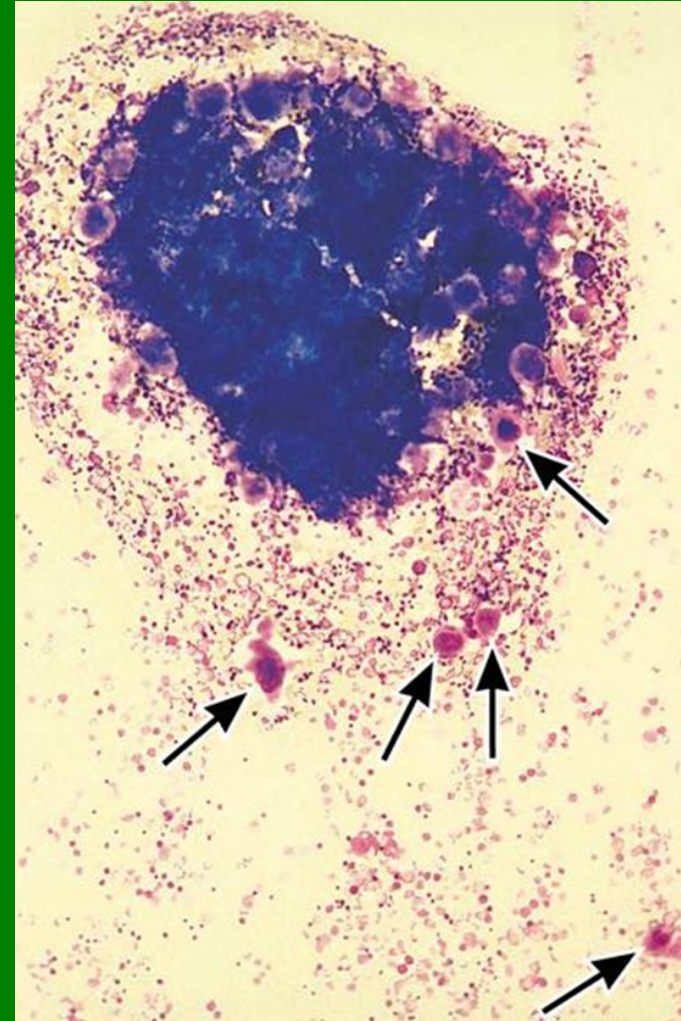
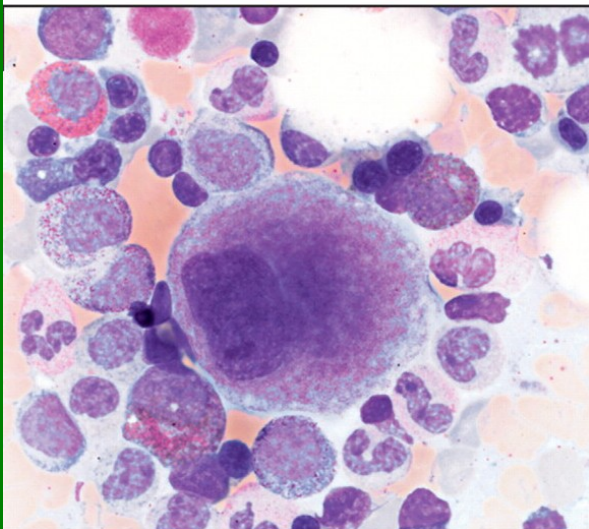
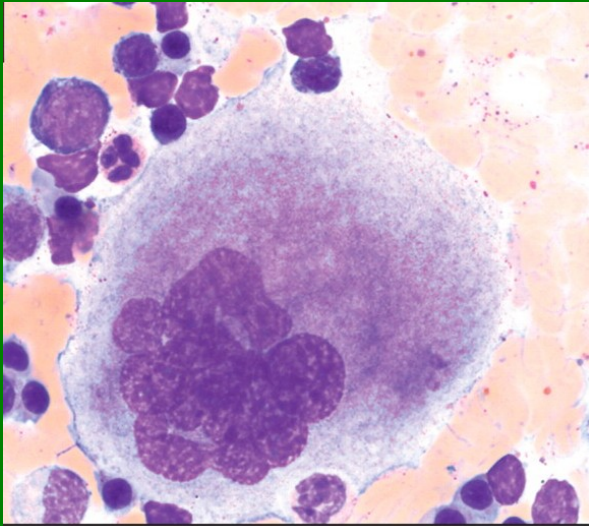
Kostní dřeň:

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

Pravá polycytémie

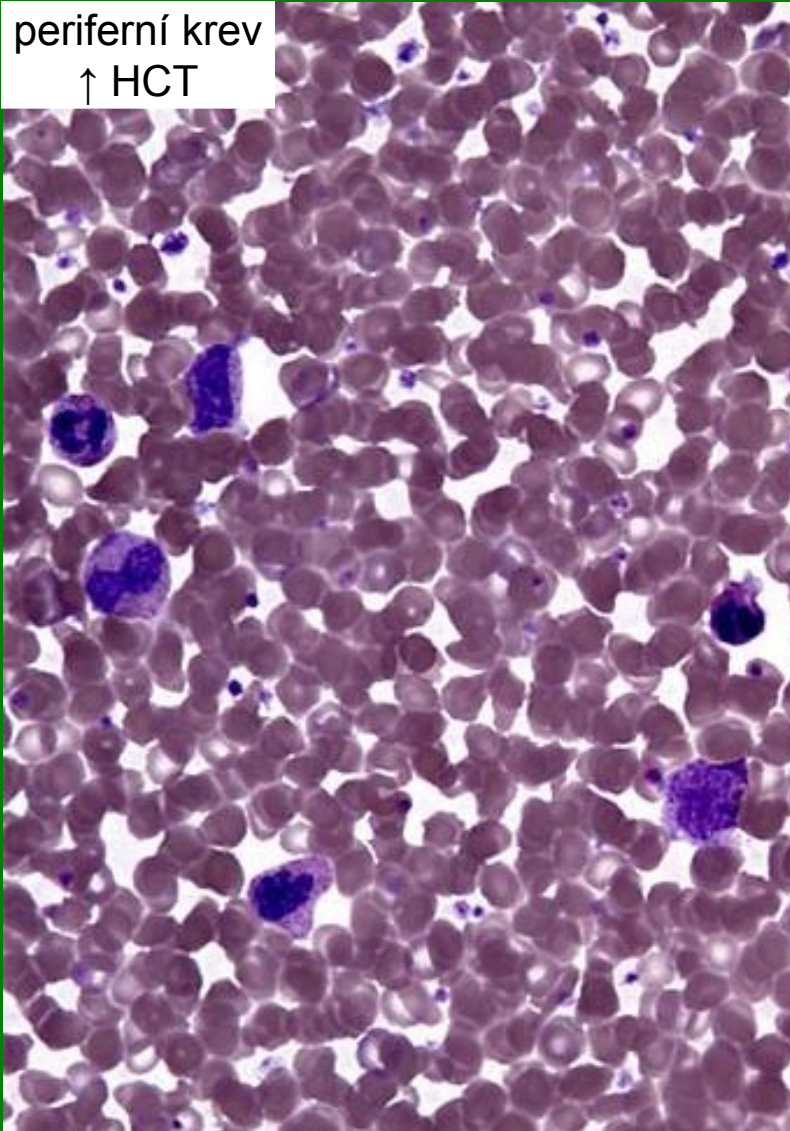


Pravá polycytémie

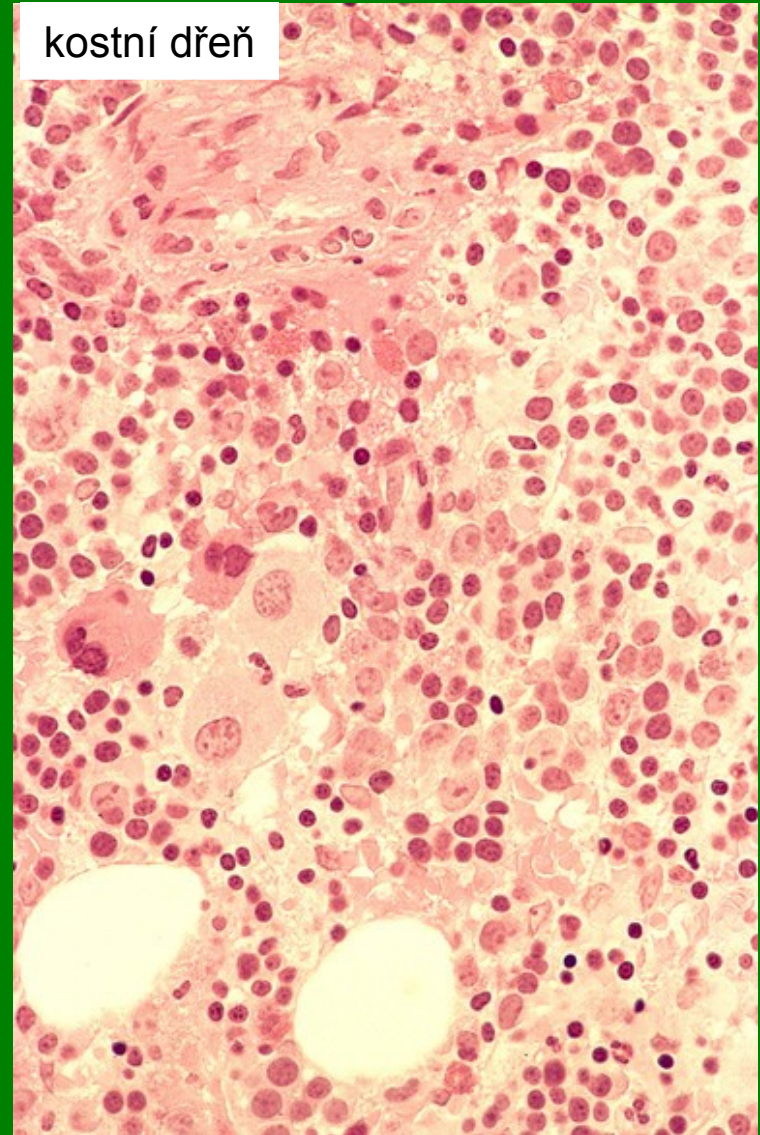


Pravá polycytémie

periferní krev
↑ HCT



kostní dřeň



Primární myelofibróza

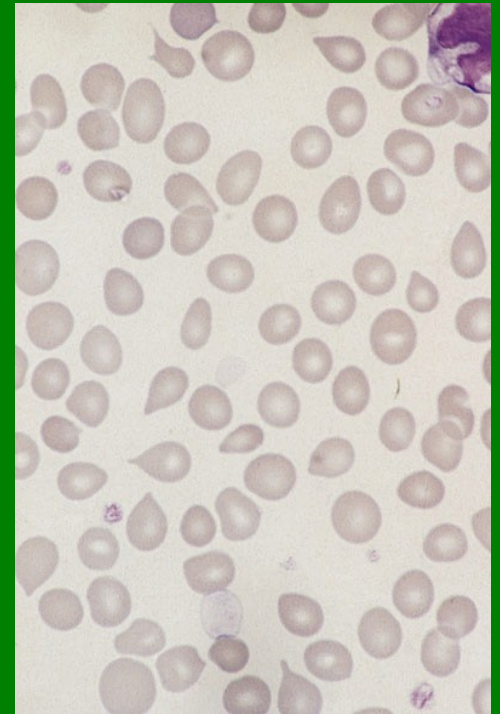
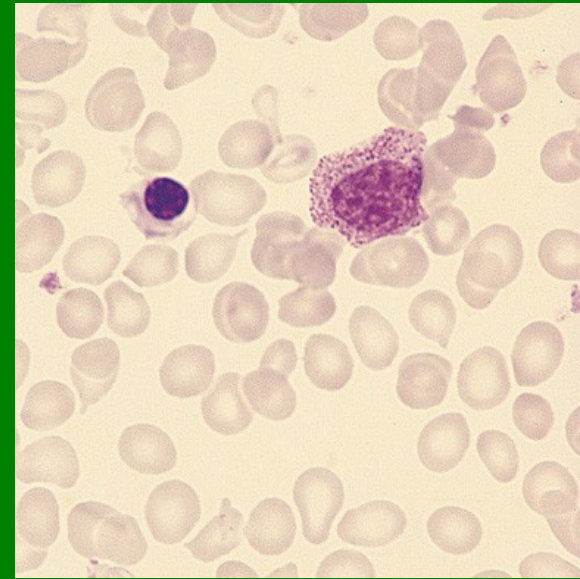
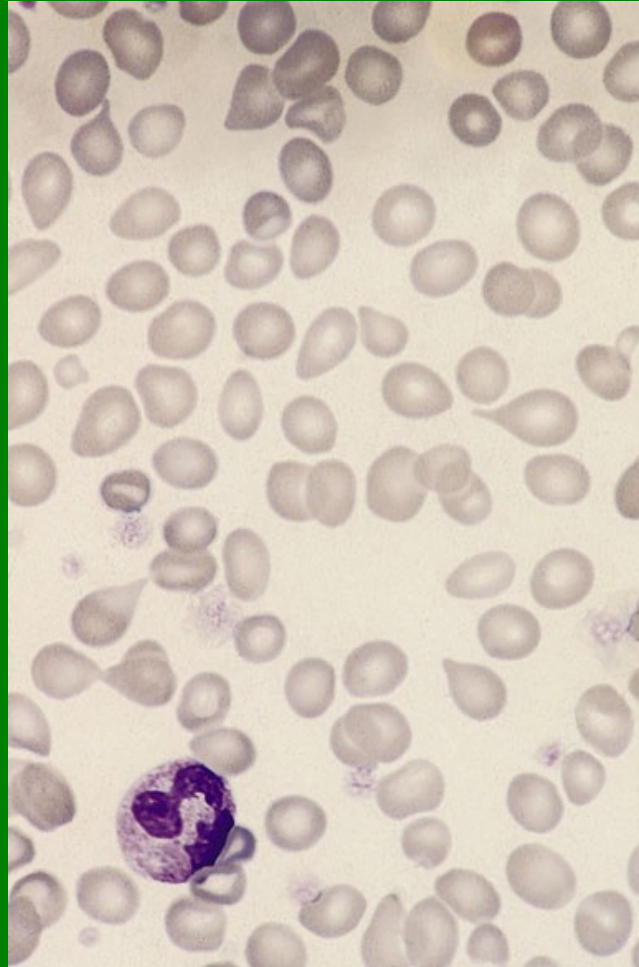
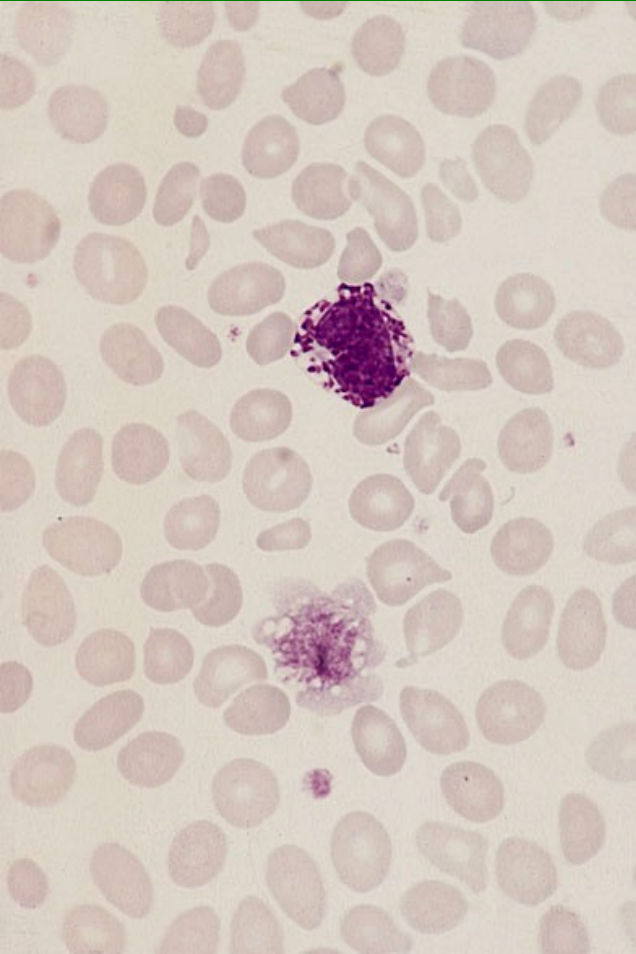
Prefibrotické stadium:

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

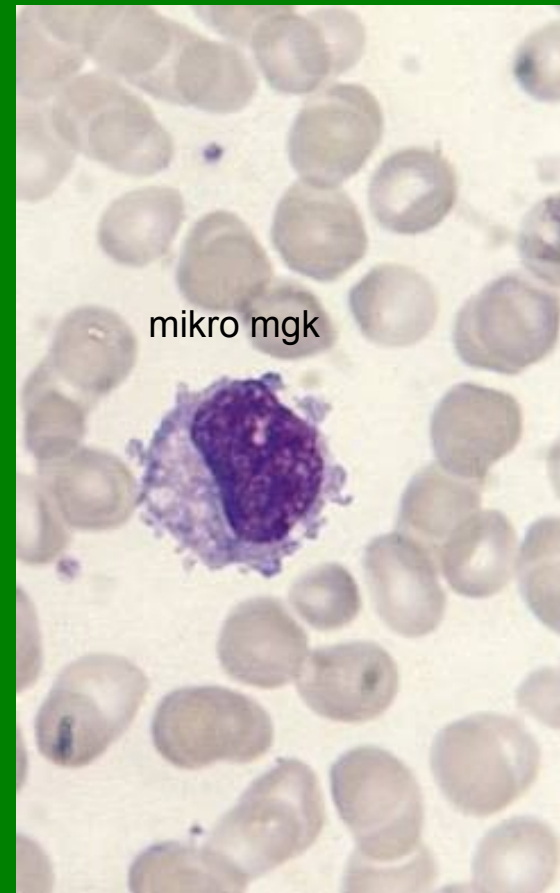
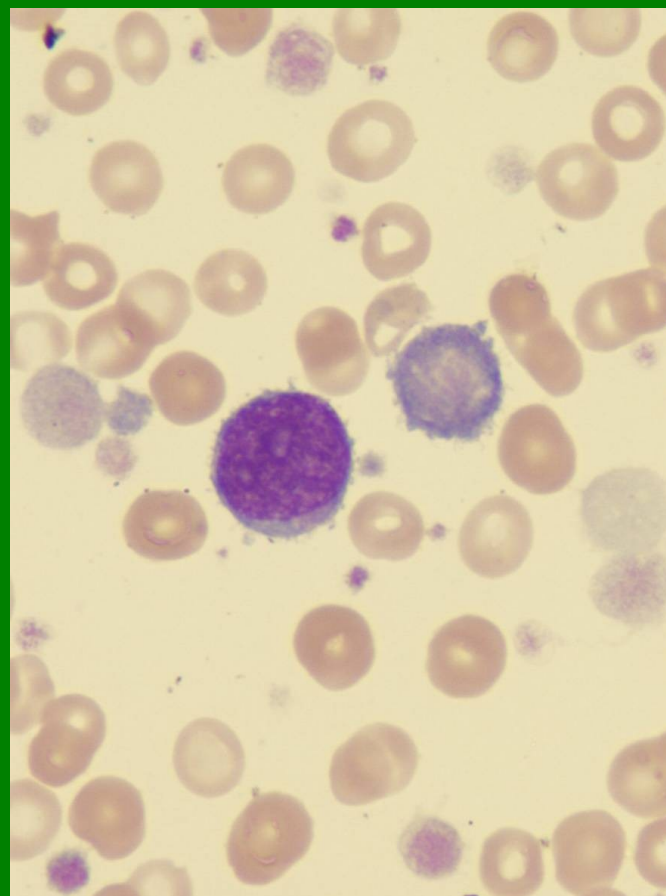
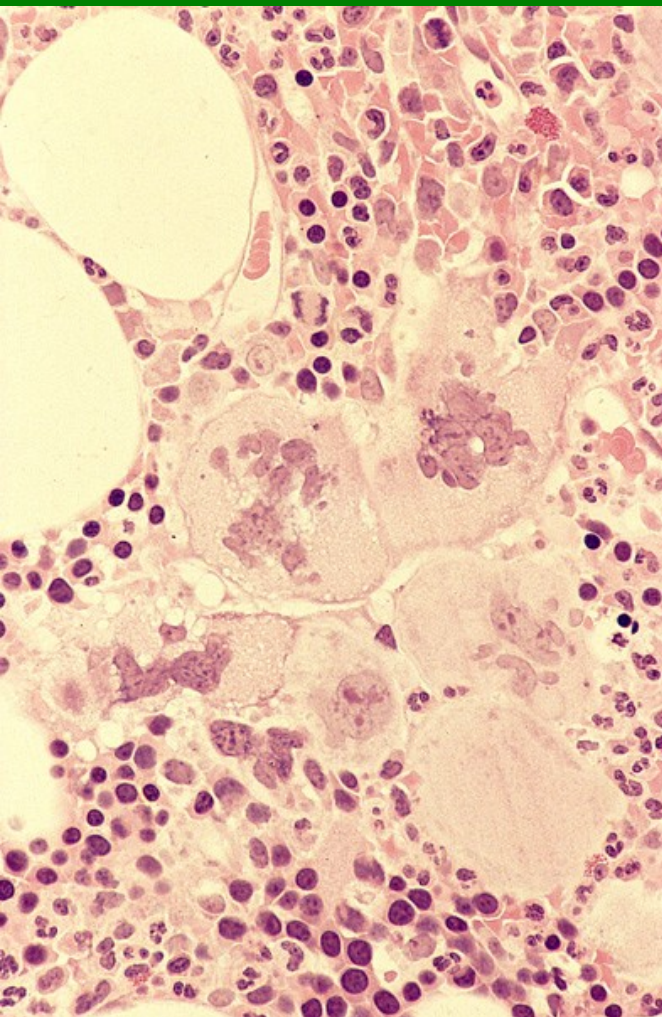
Fibrotické stádium:

- 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

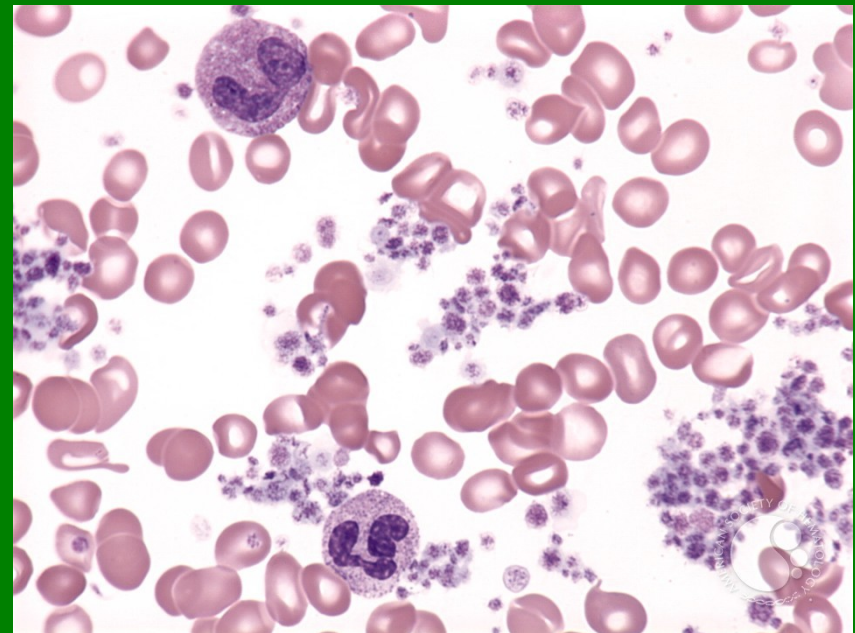
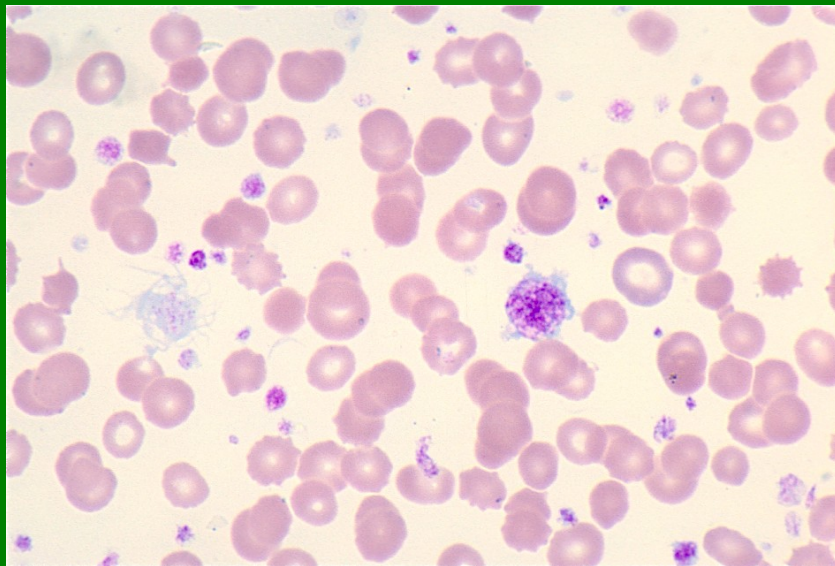
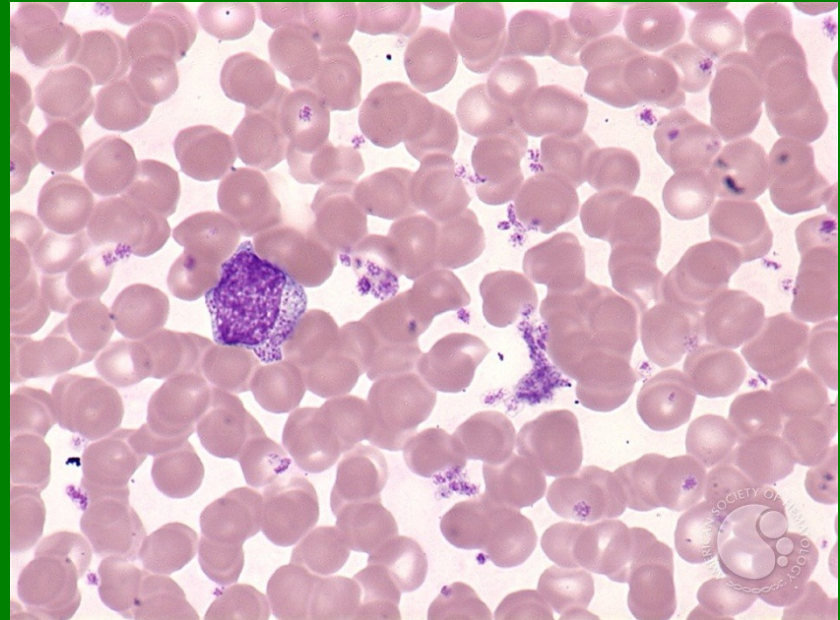
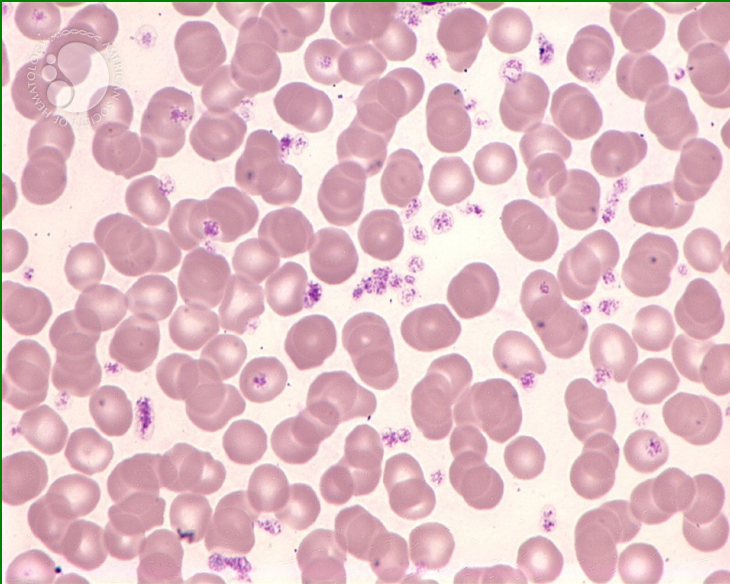
Periferní krev:

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

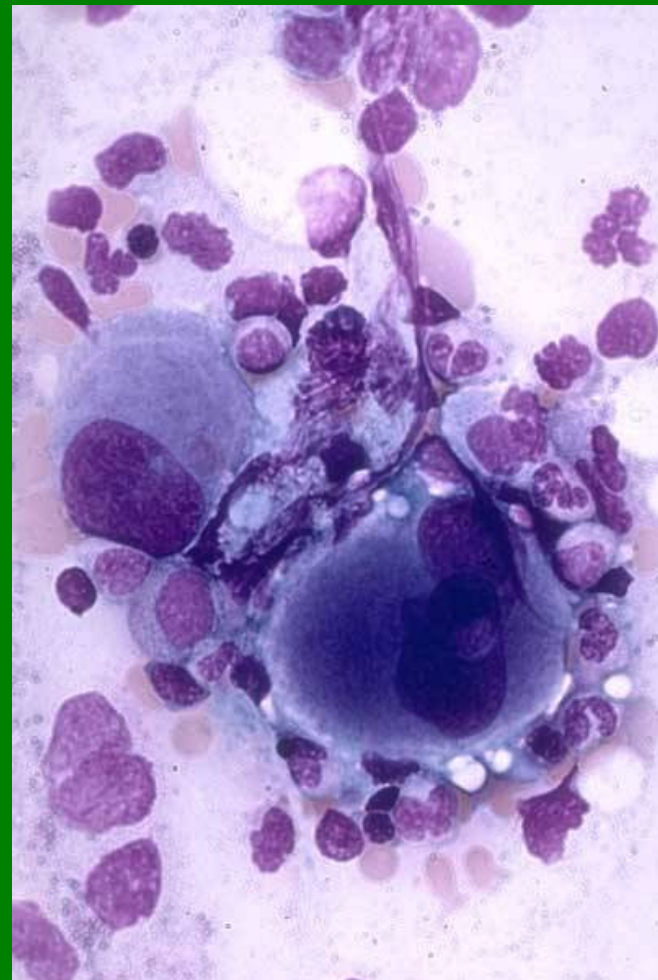
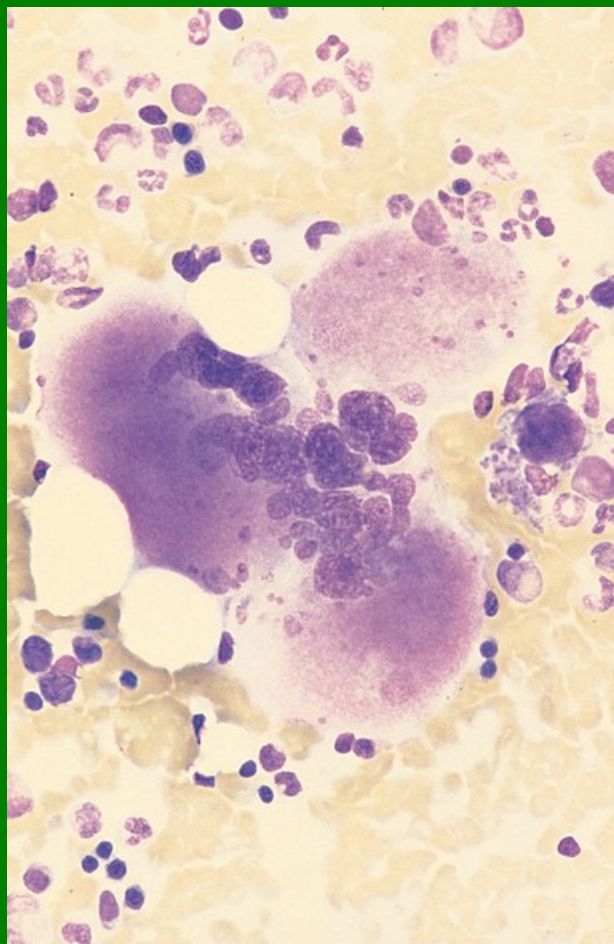
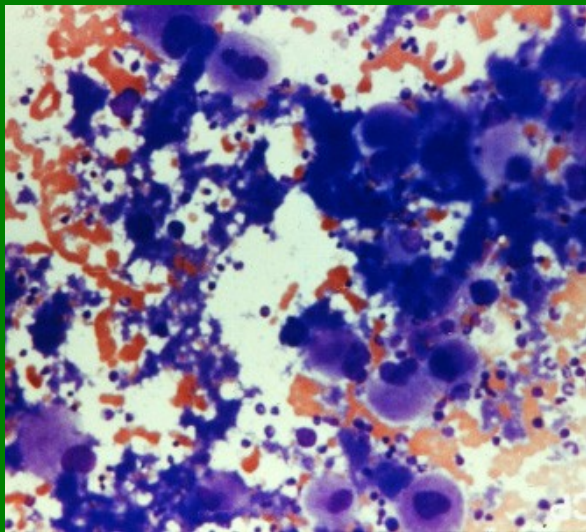
Kostní dřeň

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

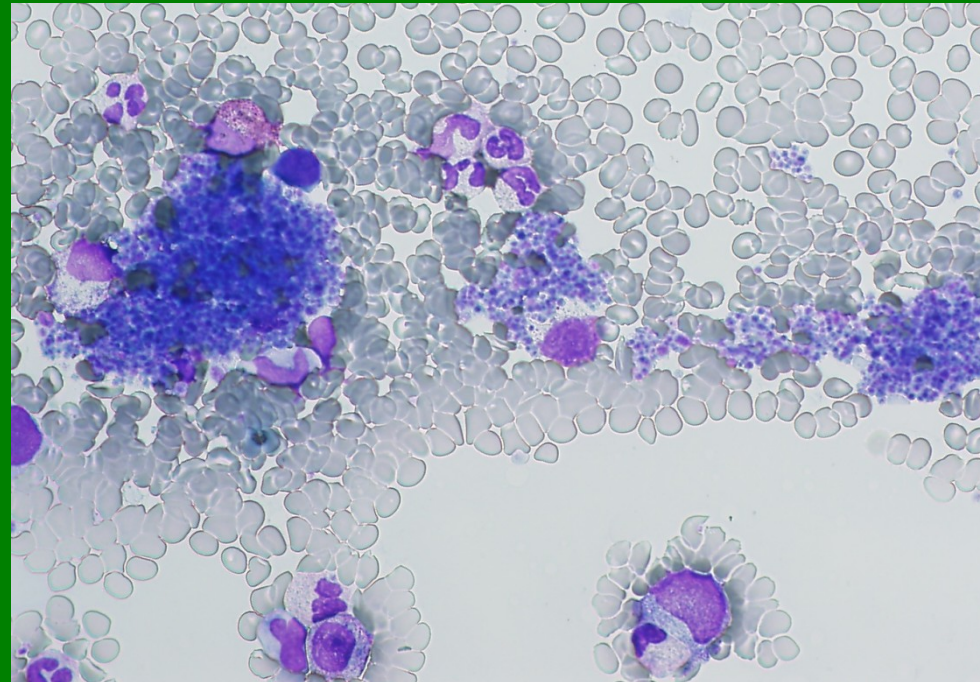
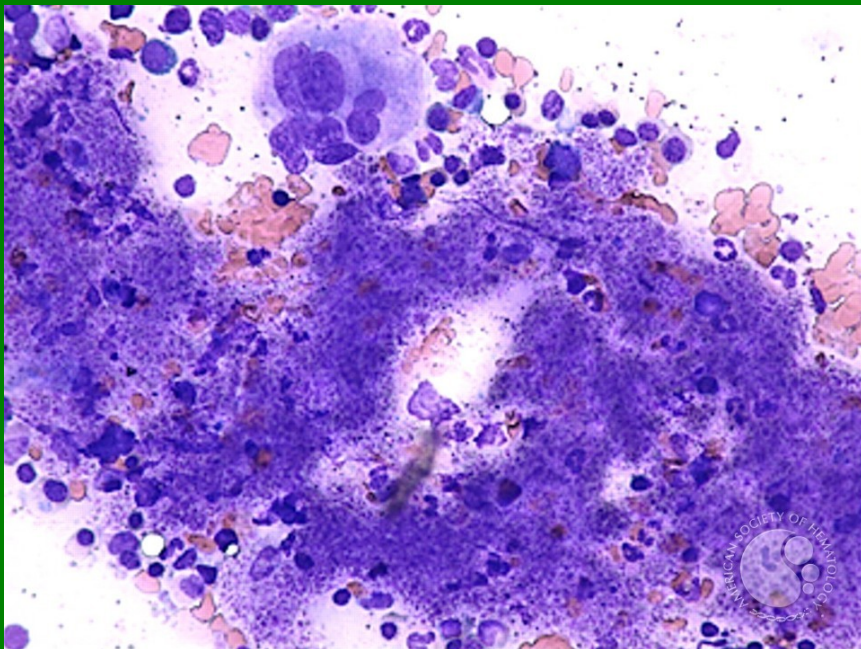
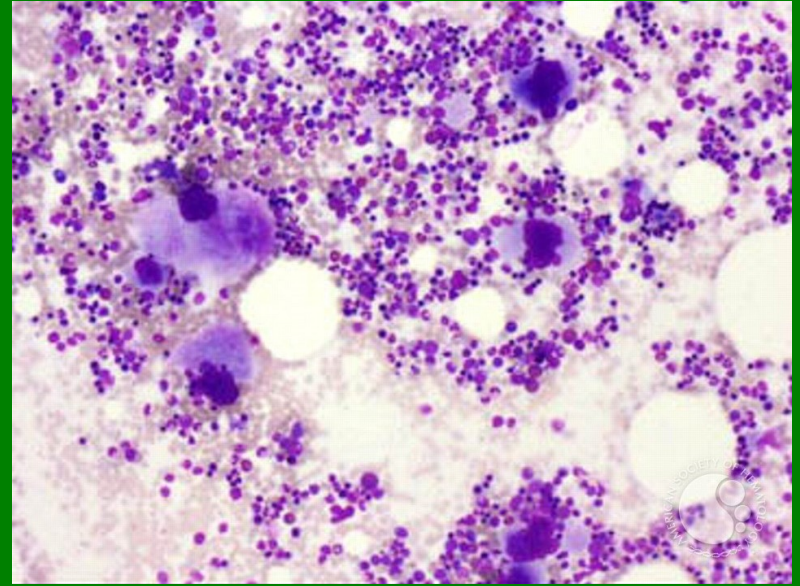
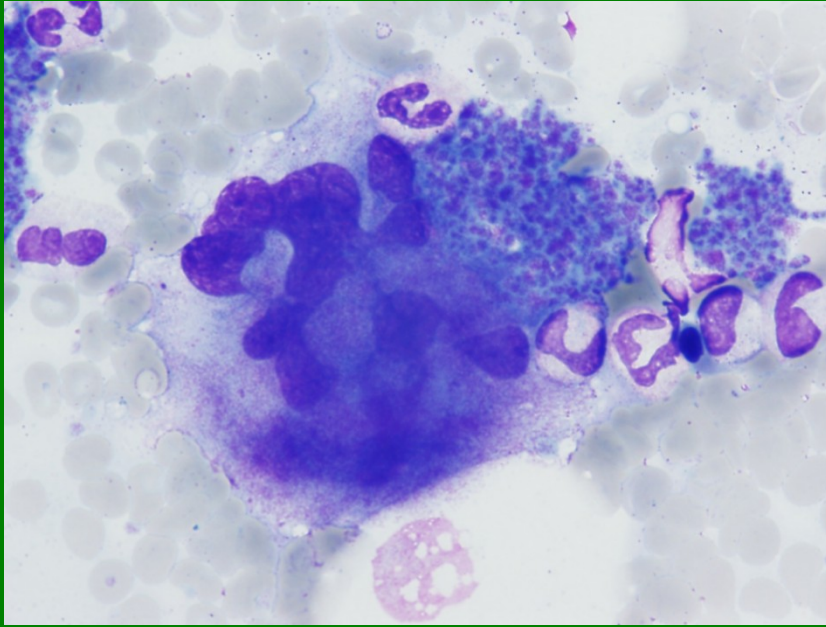
Esenciální trombocytémie



Esenciální trombocytémie



Esenciální trombocytémie

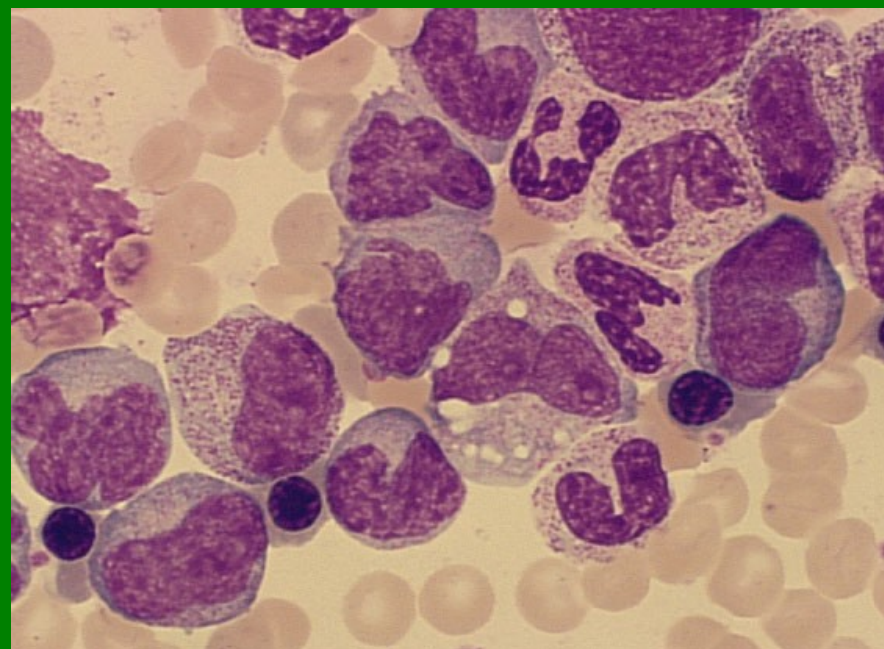
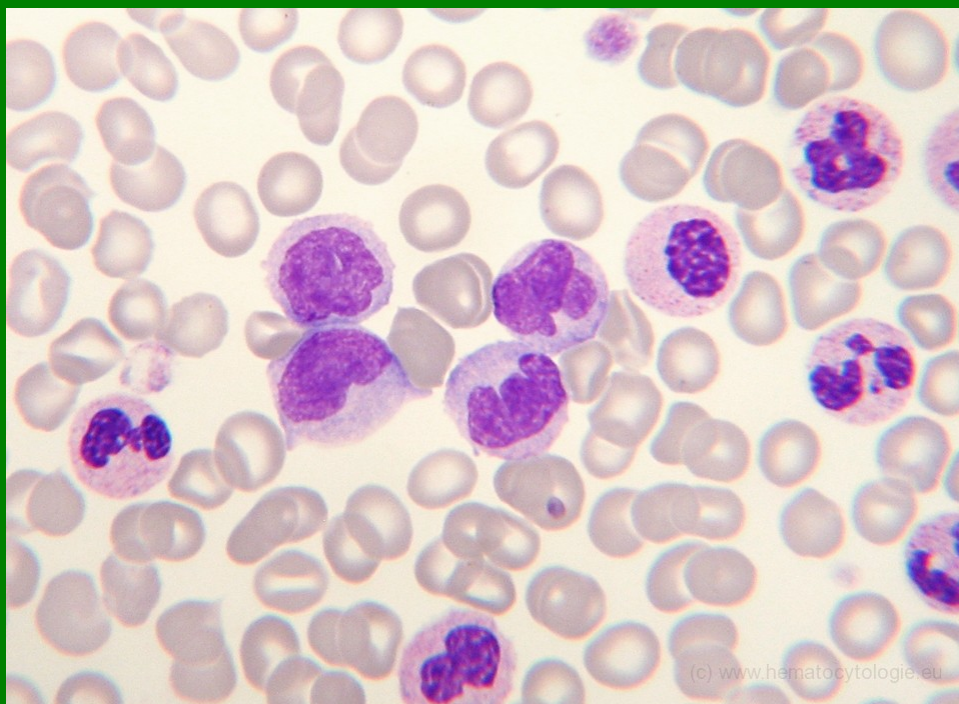
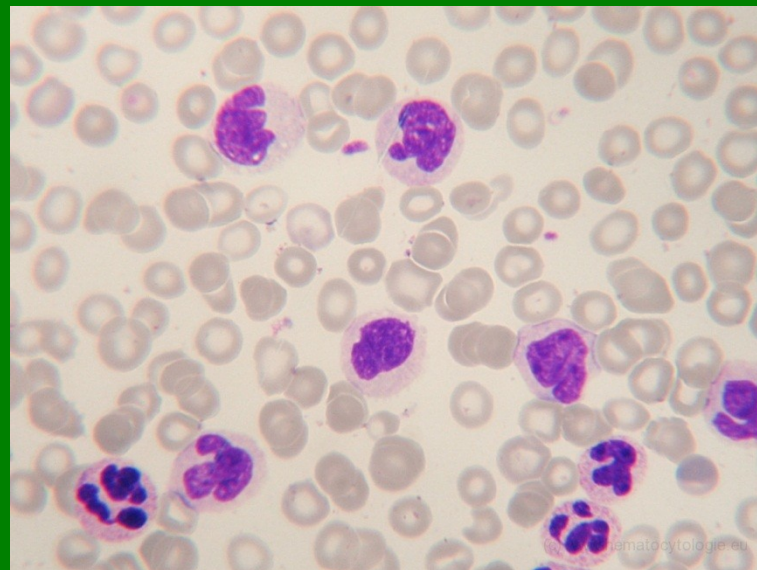
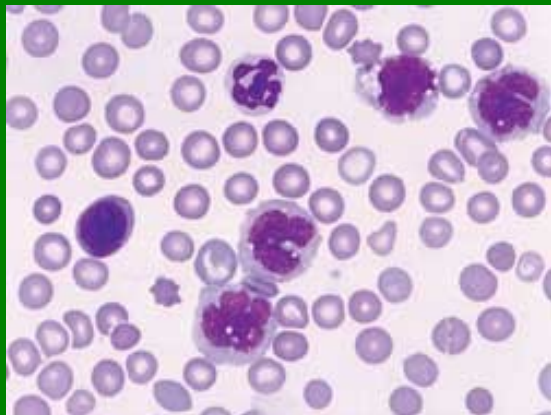


Chronická myelomonocytární leukémie

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 $< 20\%$

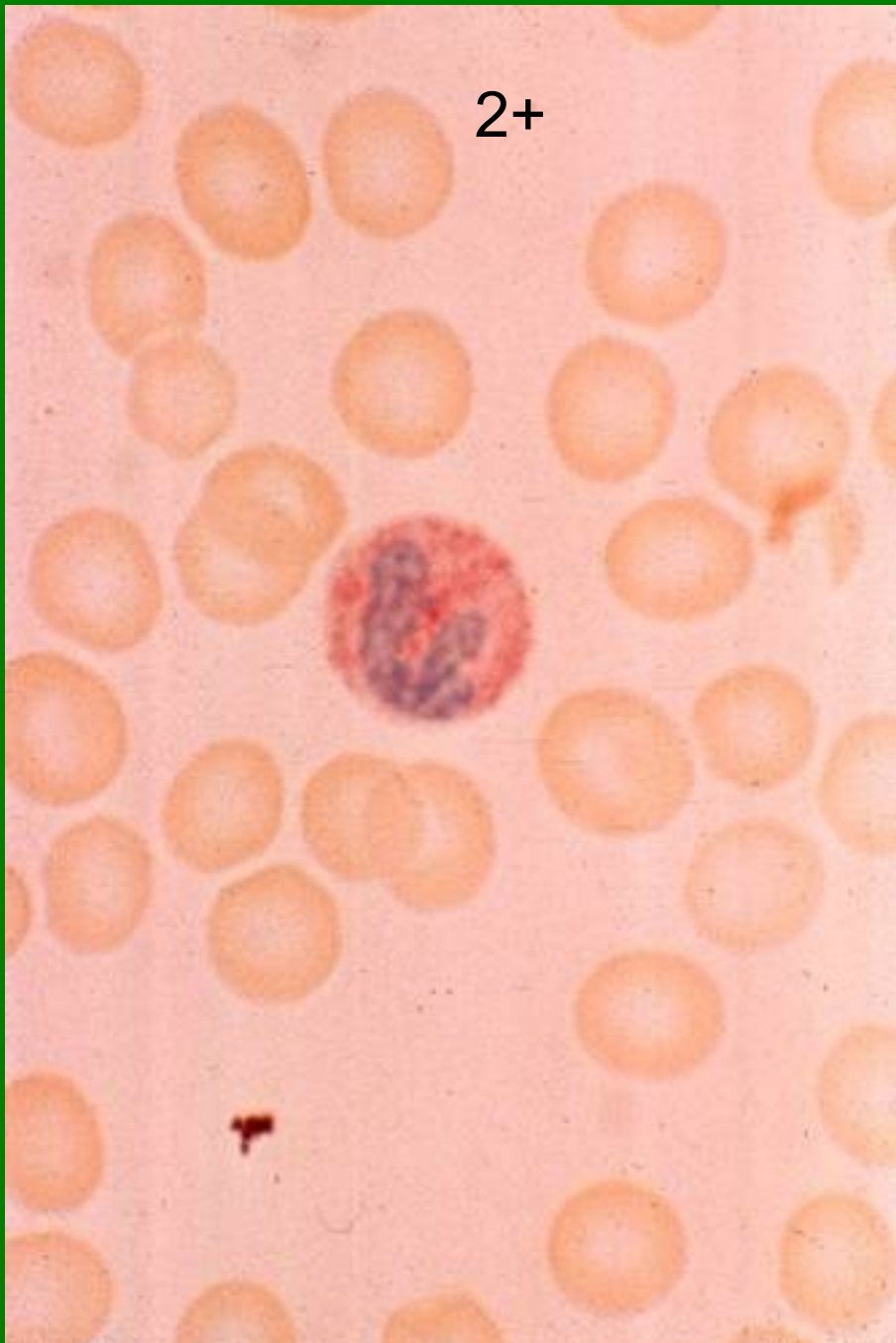
Chronická myelomonocytární leukémie



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+

