

# Myeloproliferativní neoplazie

L. Bourková, OKH FN Brno

# Chronická myeloidní leukémie - CML

## *chronická fáze*

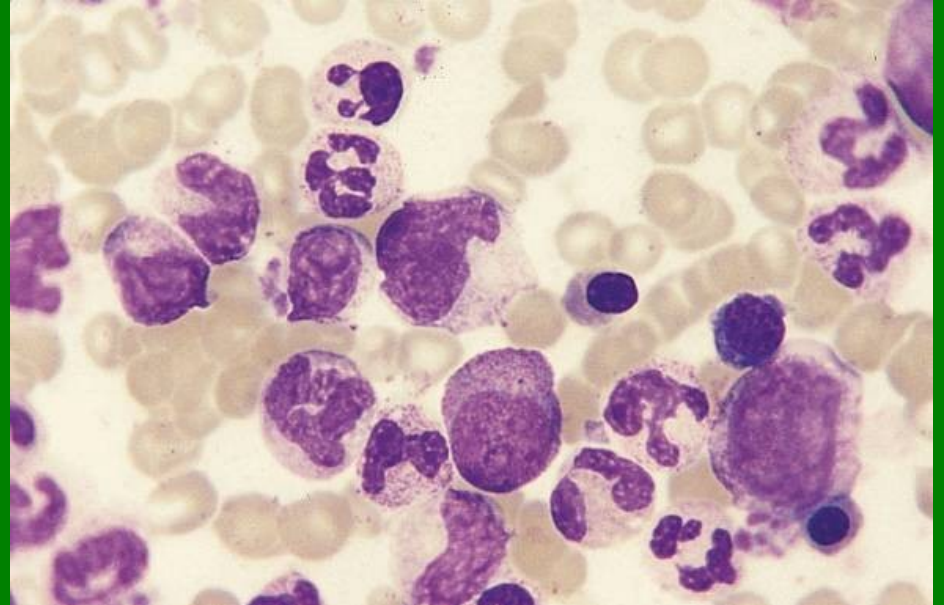
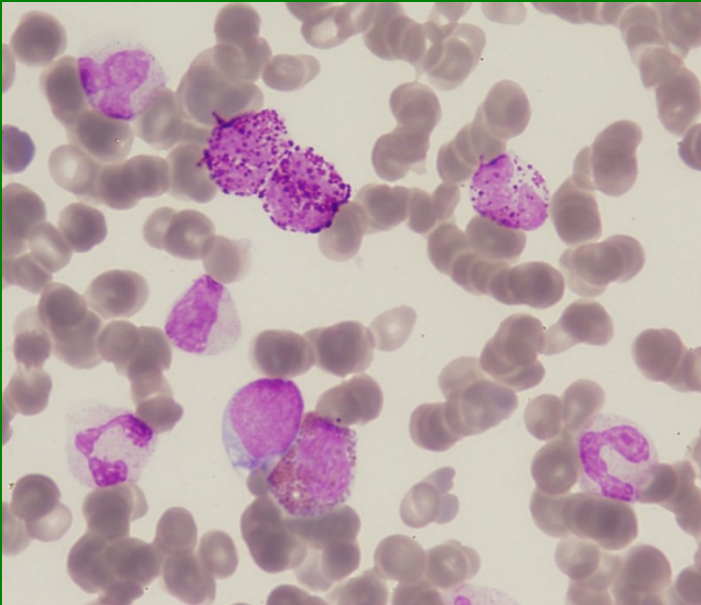
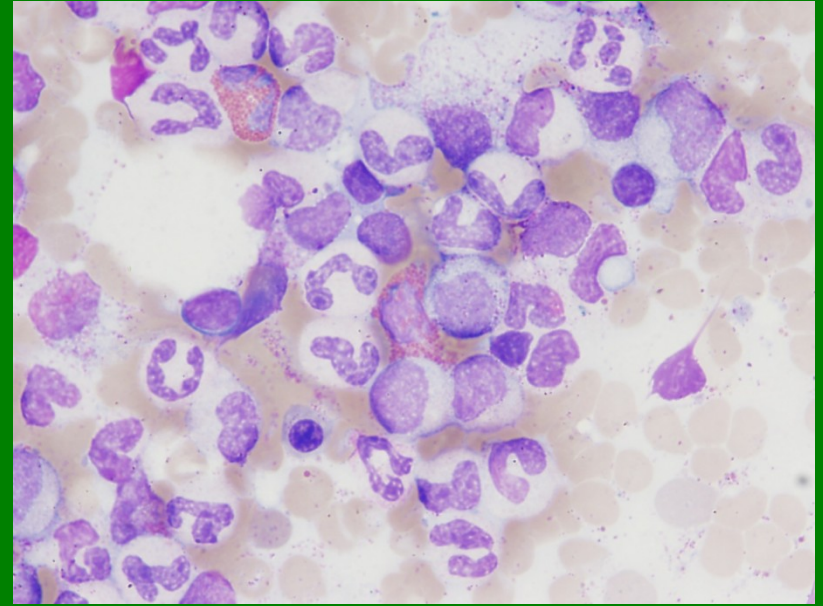
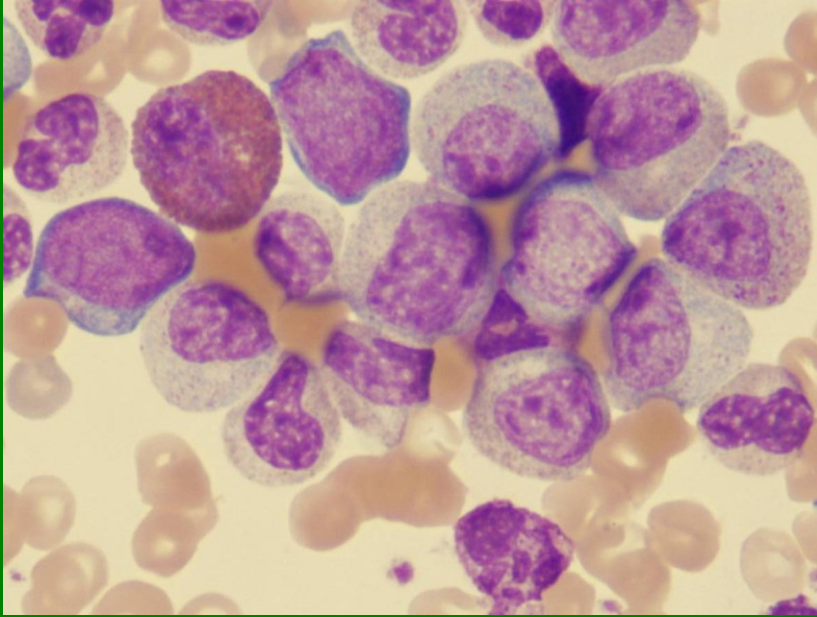
### Periferní krev (PK):

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

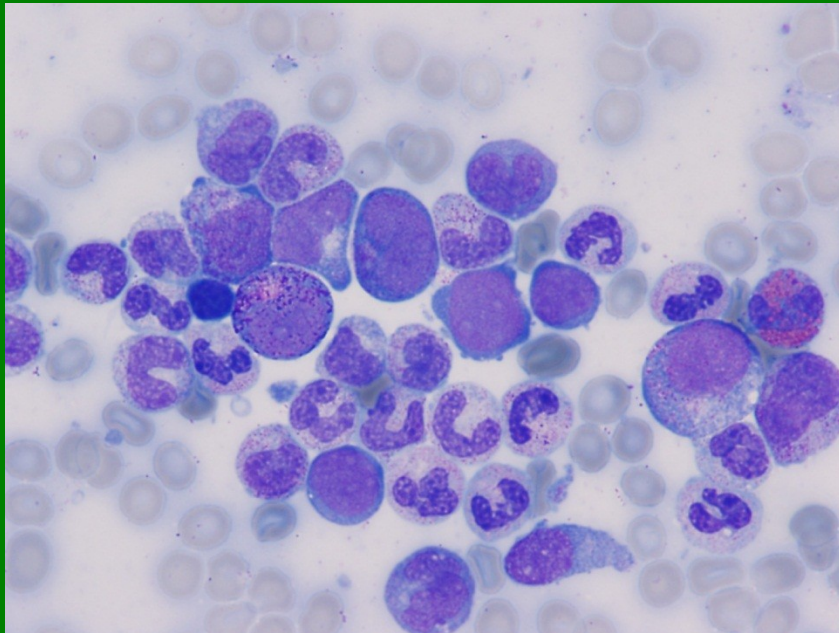
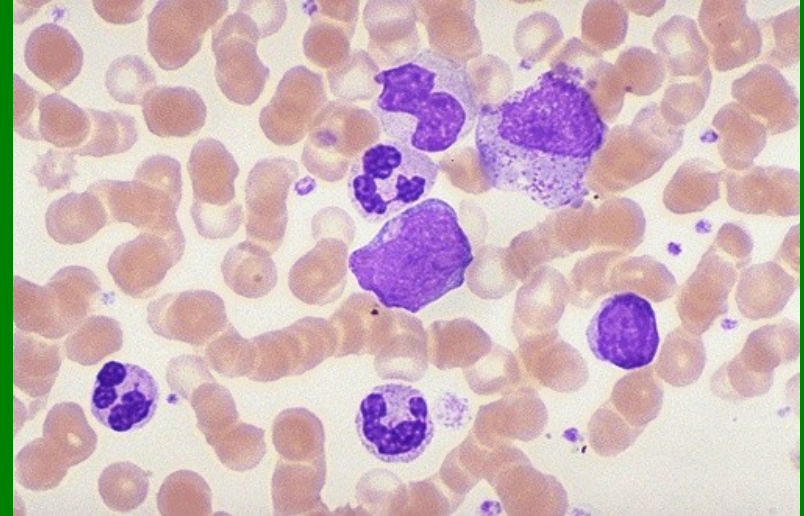
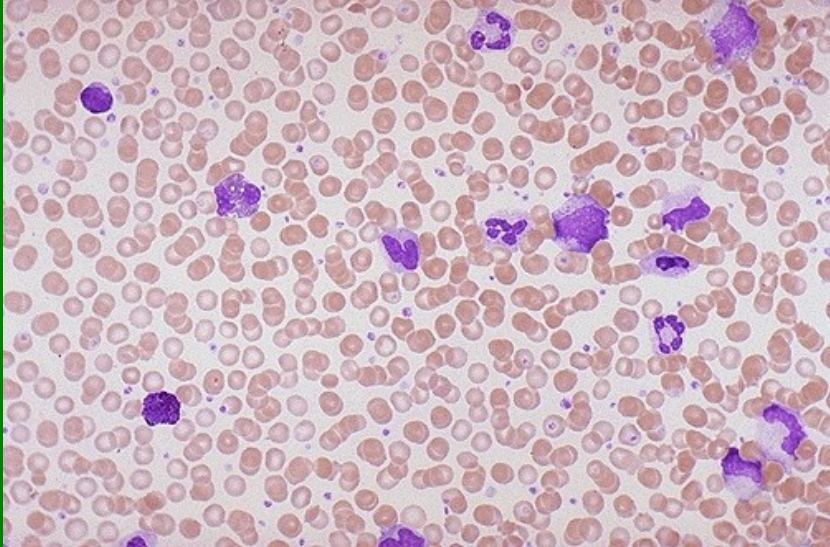
### Kostní dřeň (KD):

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

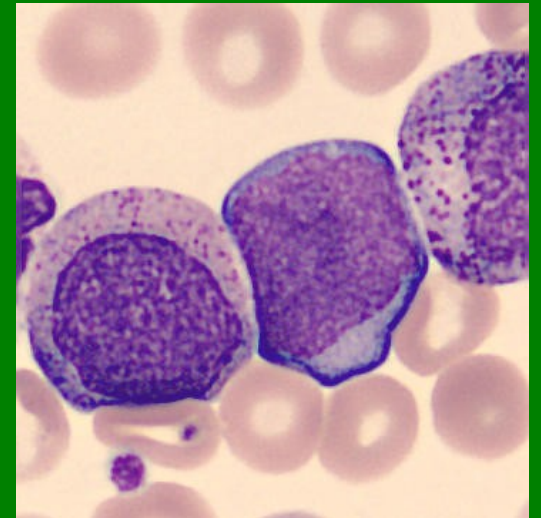
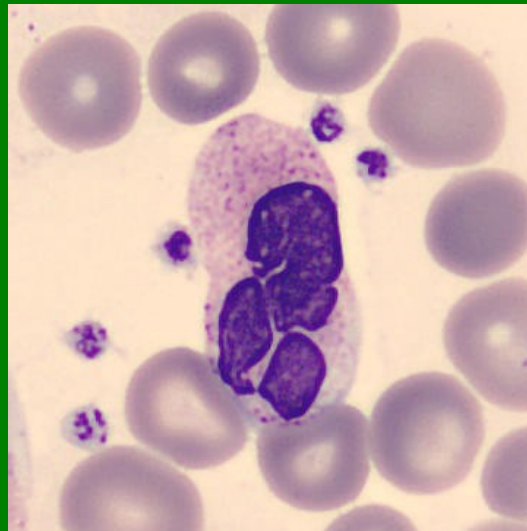
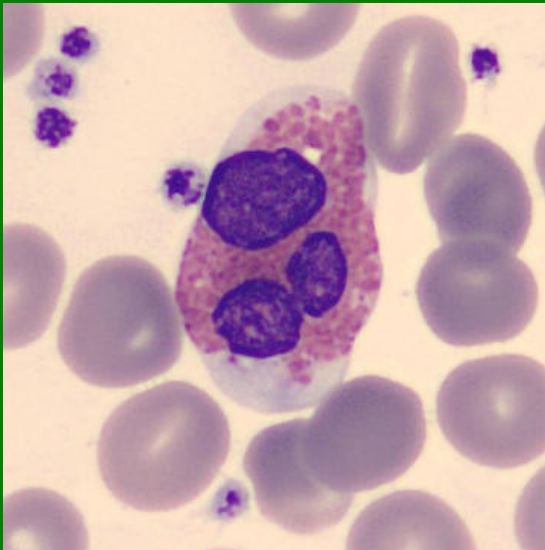
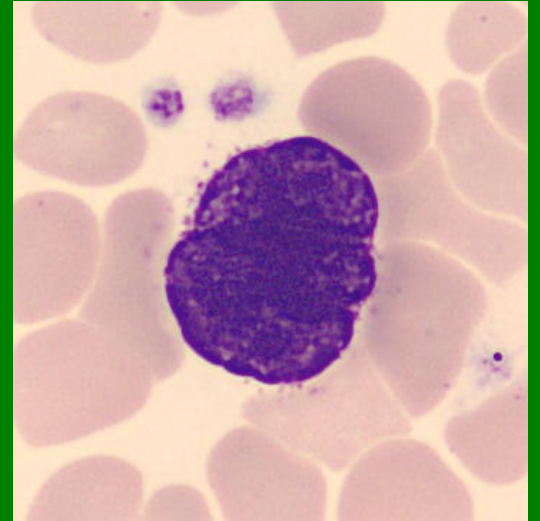
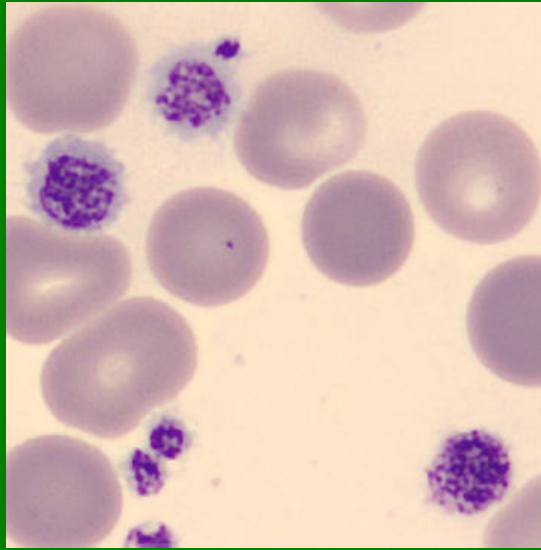
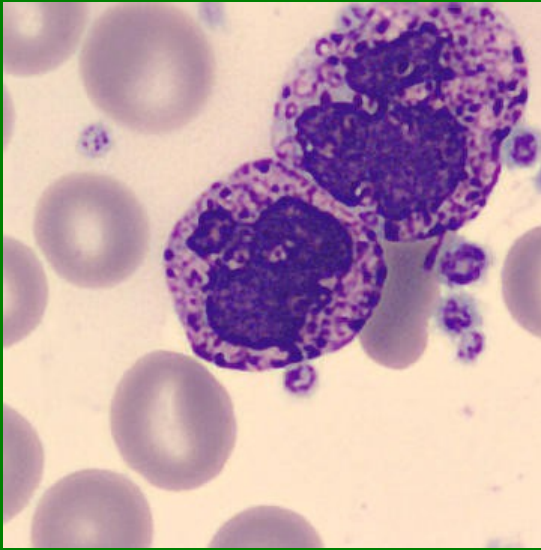
# CML



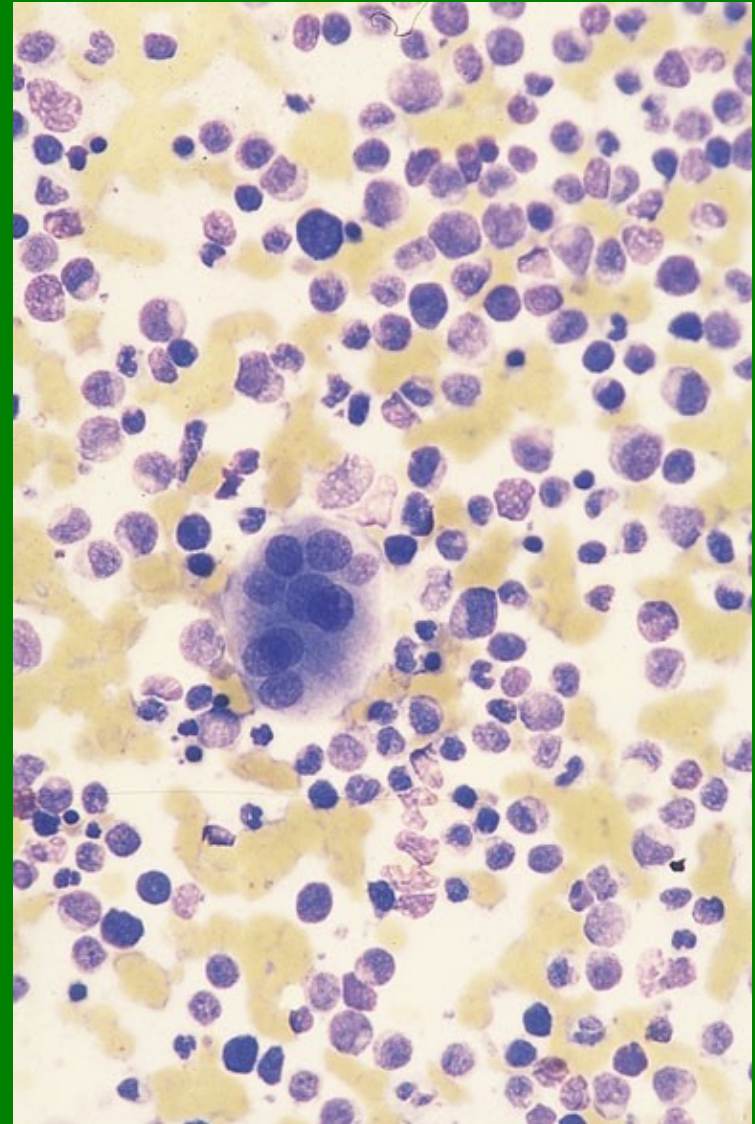
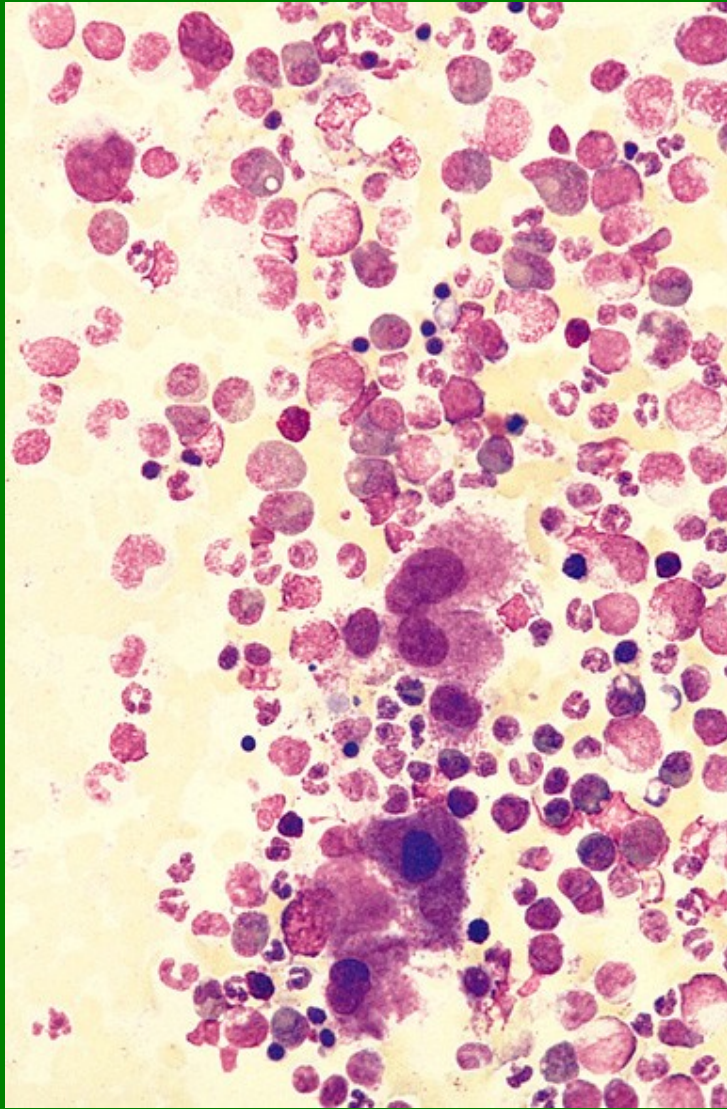
# CML



# CML



# CML



# CML - *akcelerovaná fáze*

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

Podezřelé známky akcelerace:

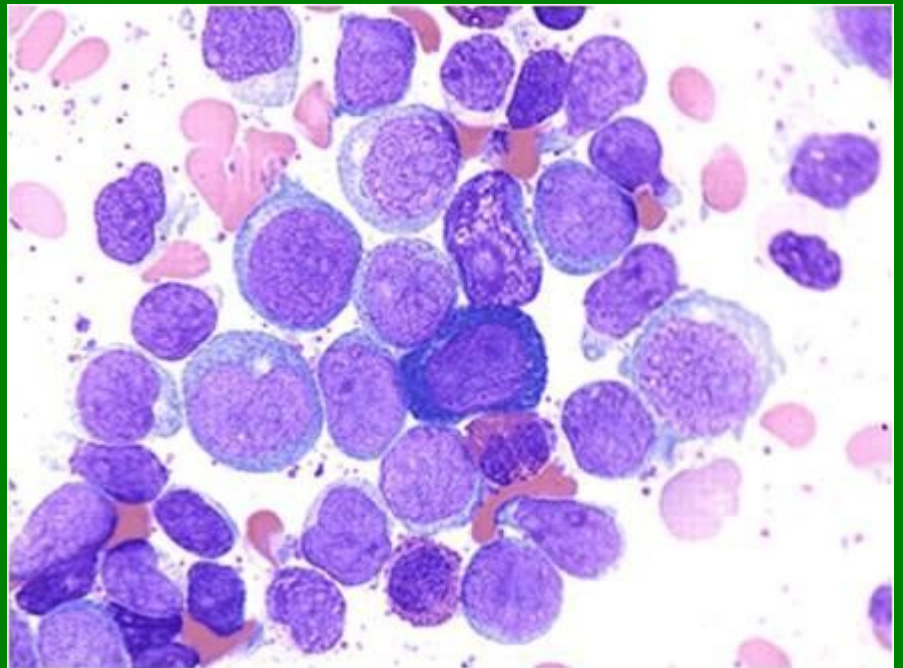
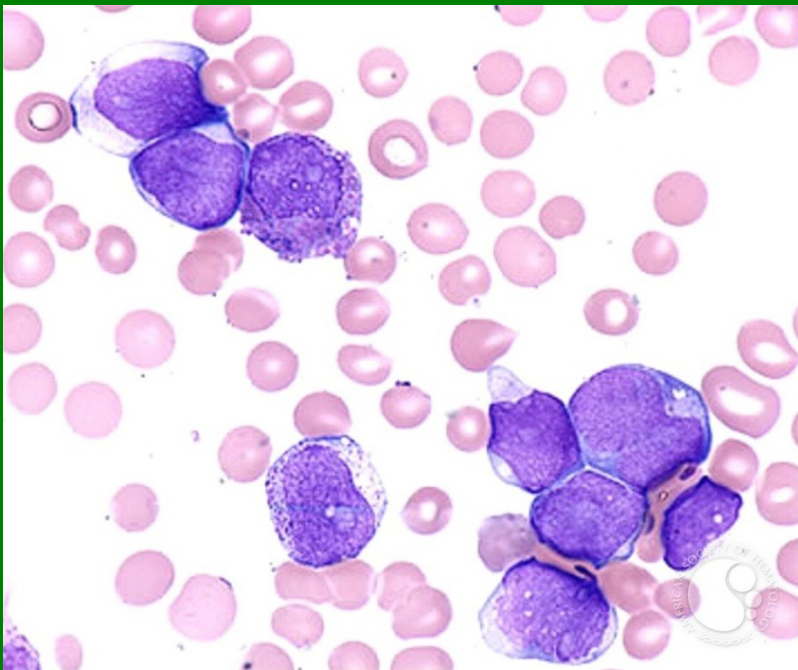
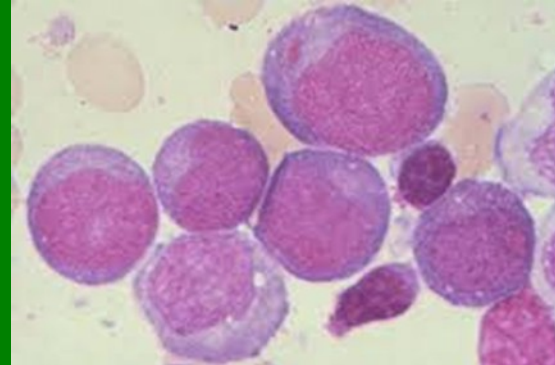
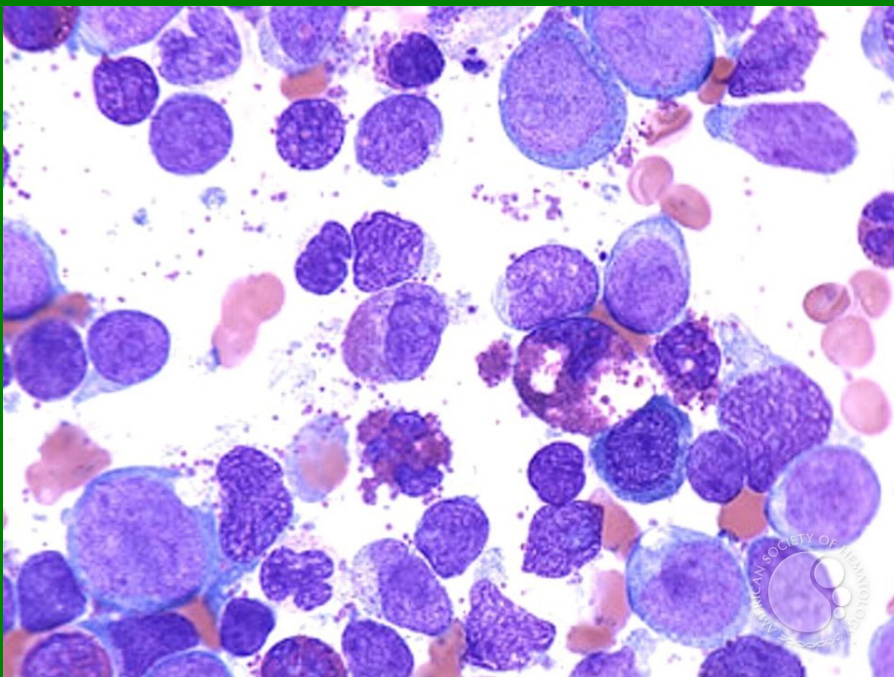
- zřetelná dysplázie granulocytární řady
- výrazná proliferace malých dysplastických megakaryocytů ve velkých shlucích

# CML - blastická fáze

- blasty  $\geq 20\%$  v PK nebo KD



# blastická fáze



# Chronická neutrofilní leukémie

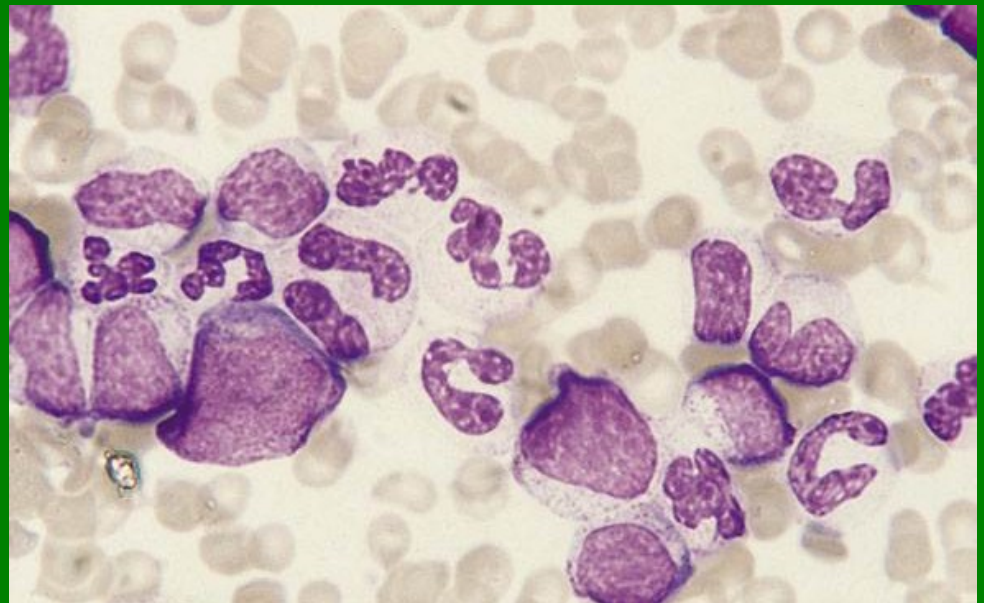
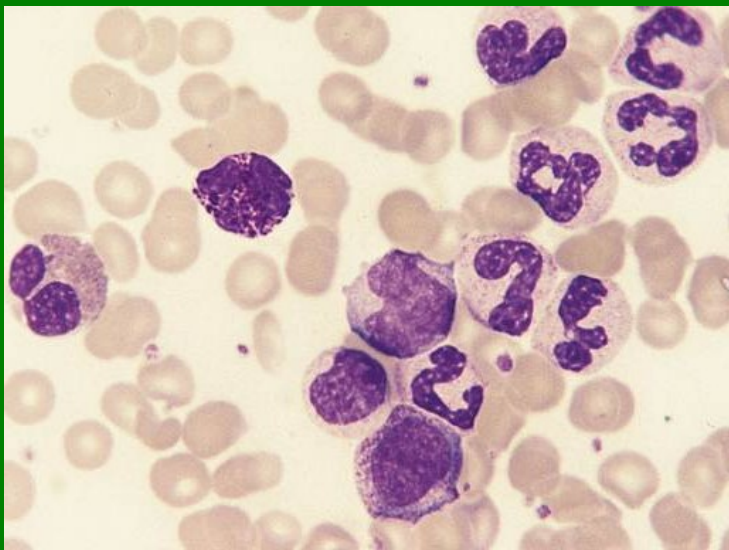
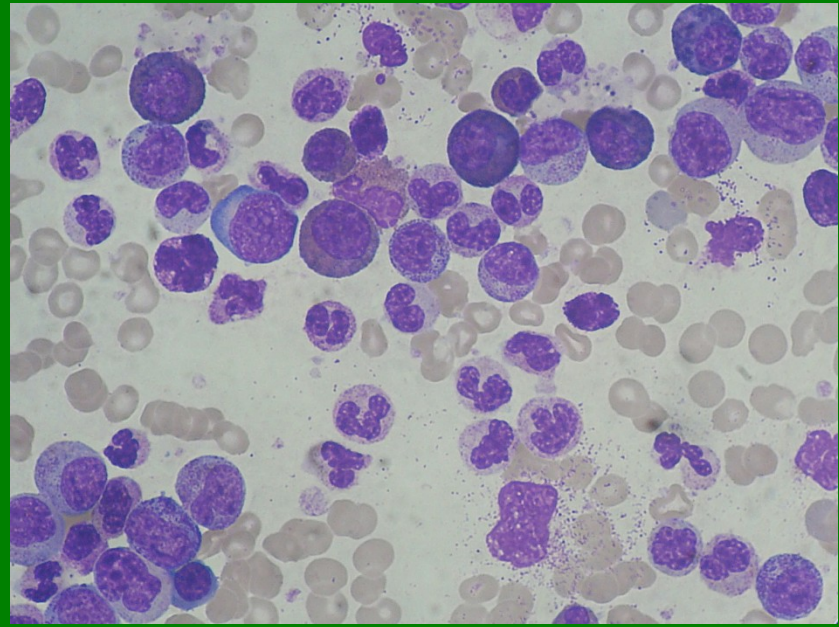
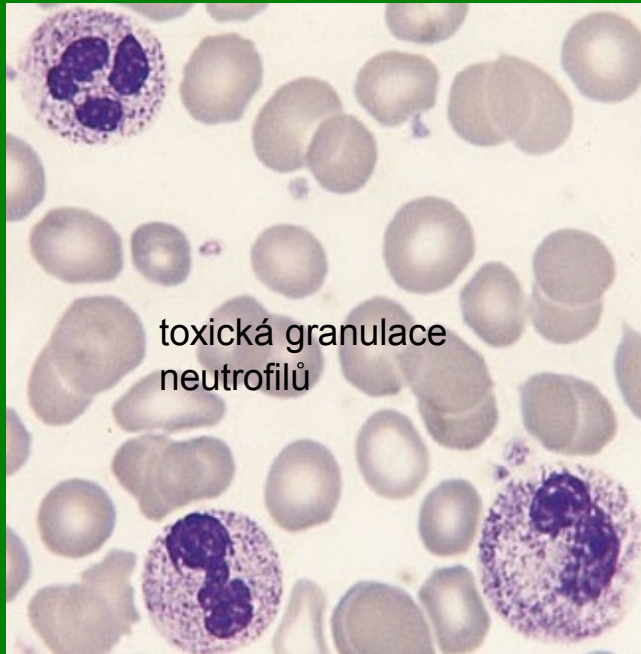
## Periferní krev:

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

## Kostní dřeň:

- hypercelulární
- zmnožená neutrofilní granulopoéza
- myeloblasty zmnoženy

# Chronická neutrofilní leukémie



# Pravá polycytémie

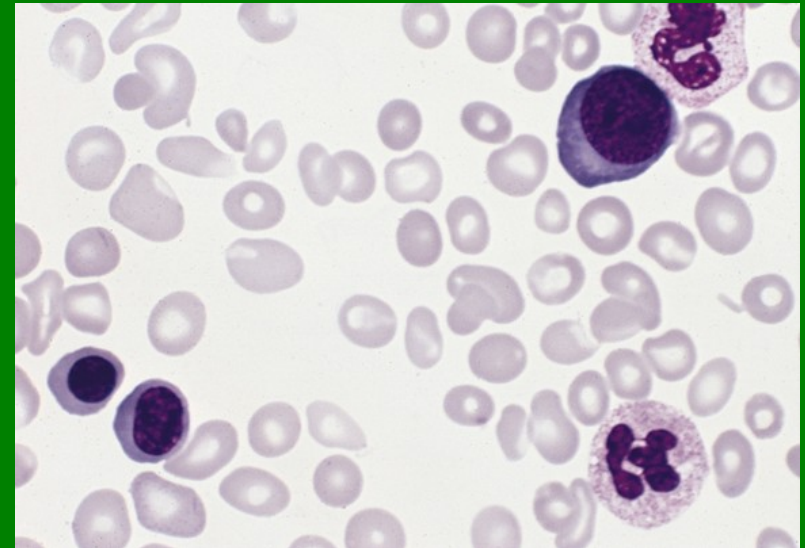
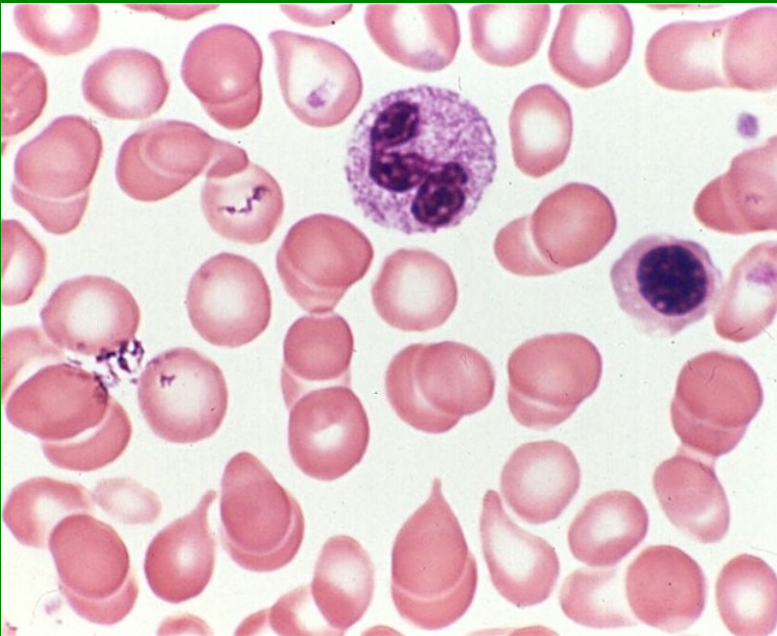
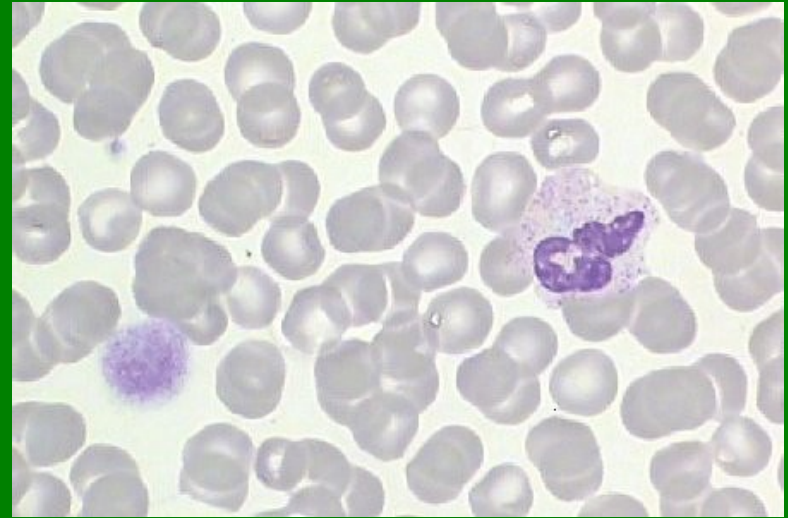
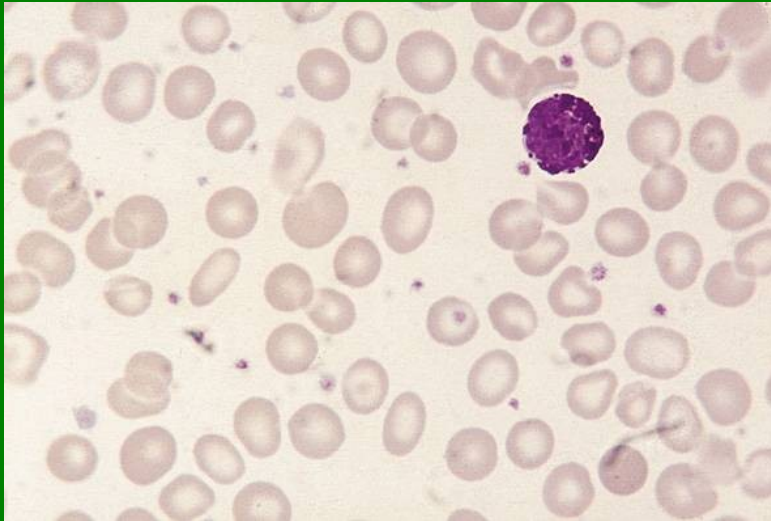
## Periferní krev:

- 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.

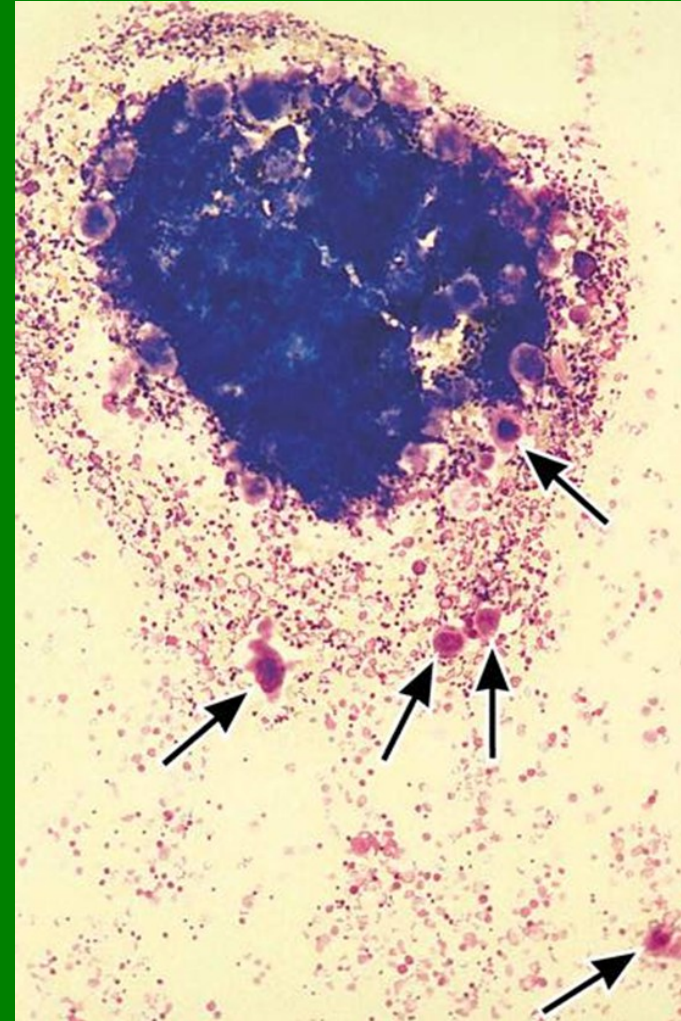
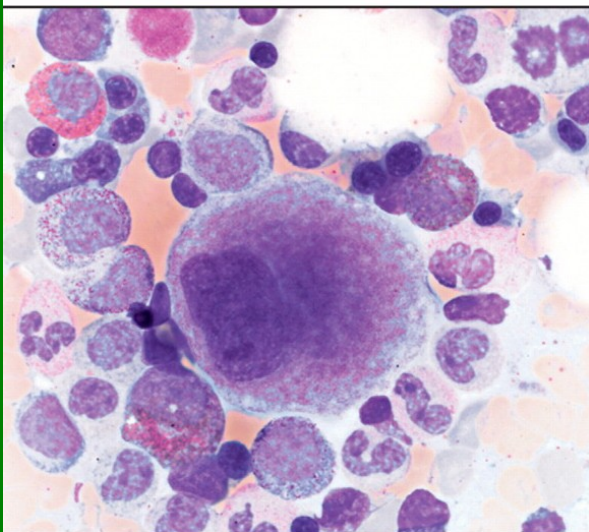
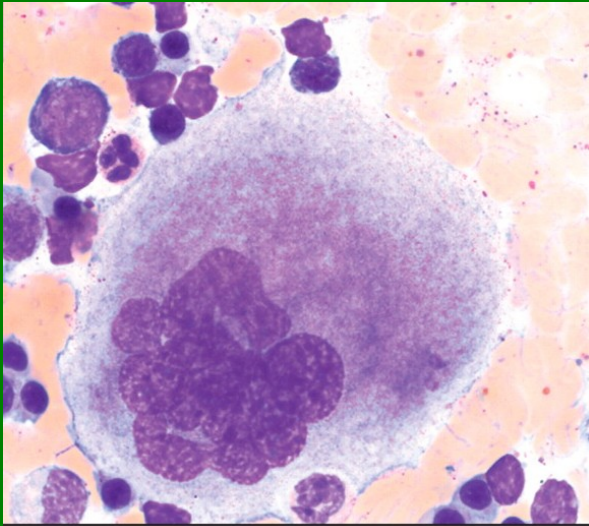
## Kostní dřeň:

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

# Pravá polycytémie

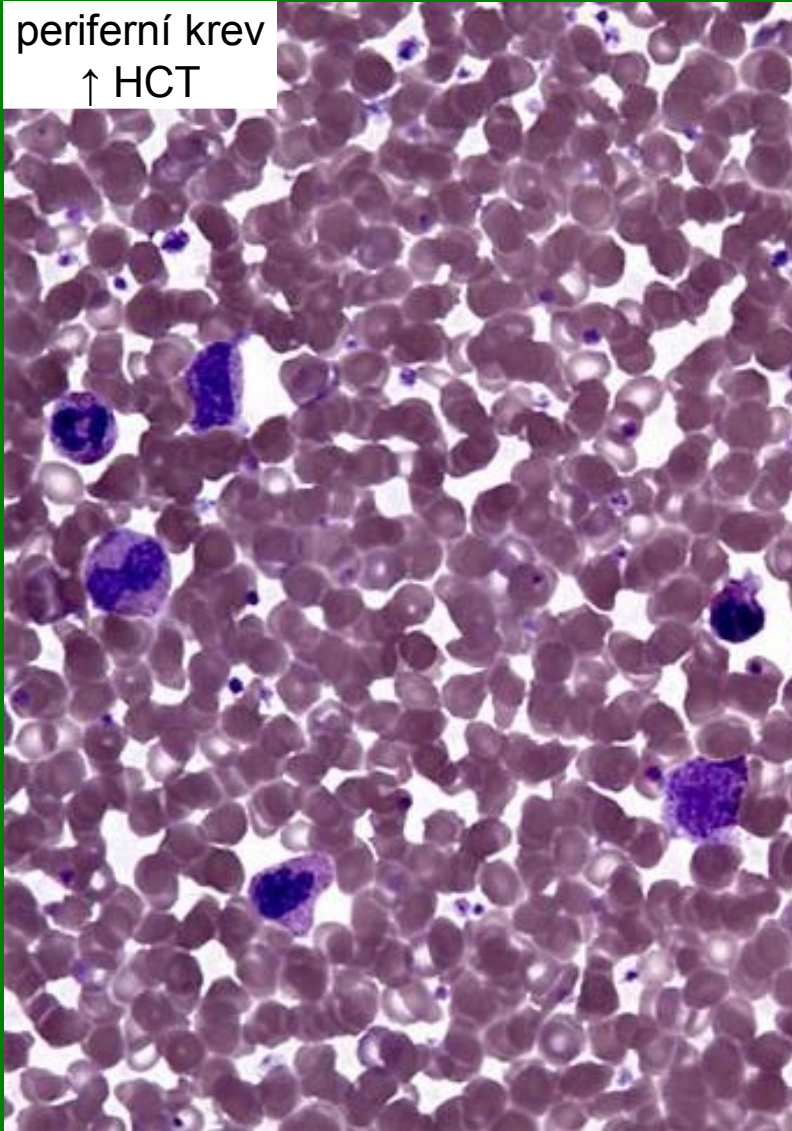


# Pravá polycytémie

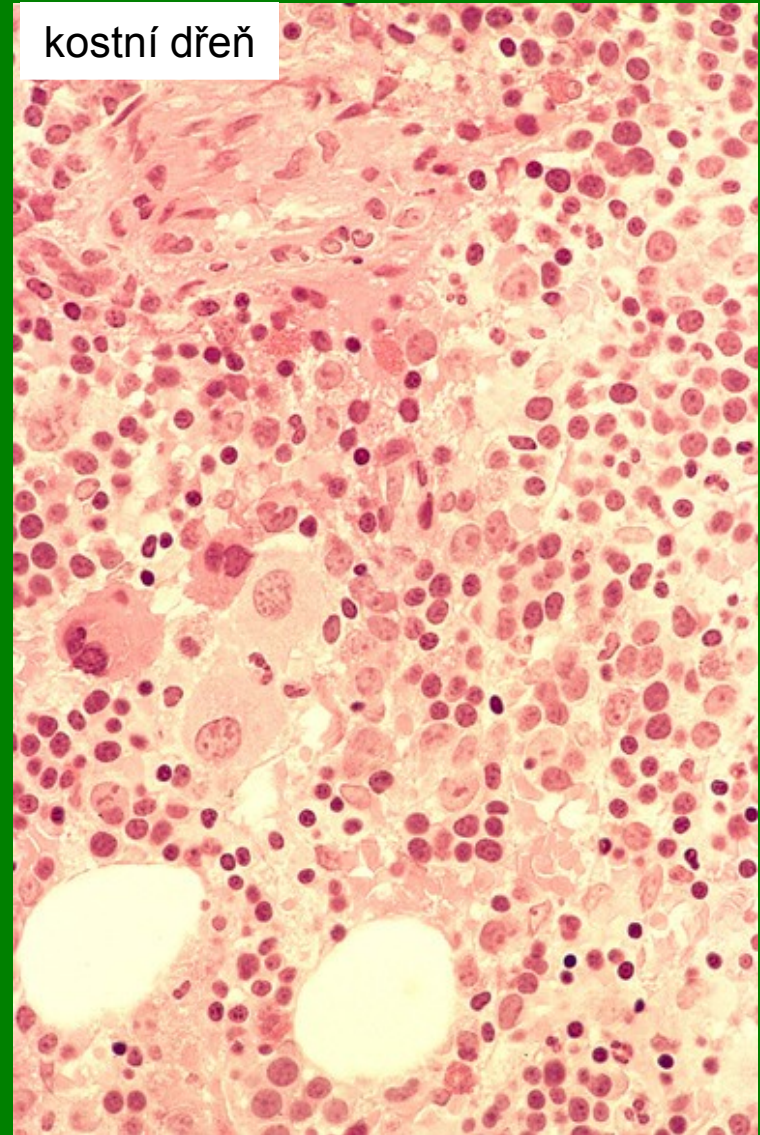


# Pravá polycytémie

periferní krev  
↑ HCT



kostní dřeň



# Primární myelofibróza

## Prefibrotické stadium:

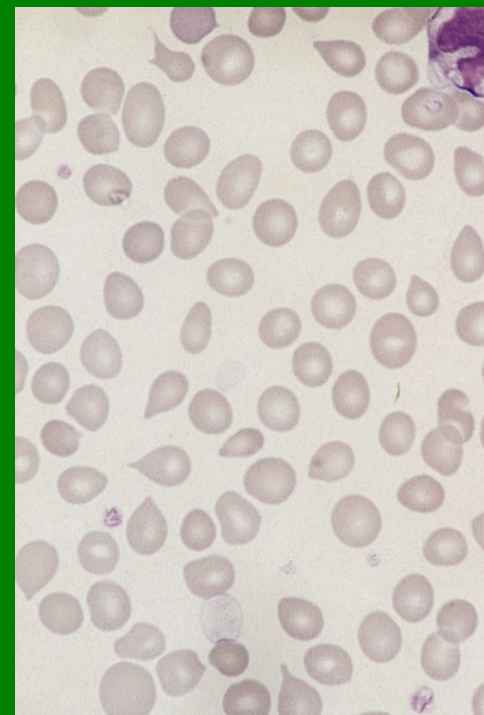
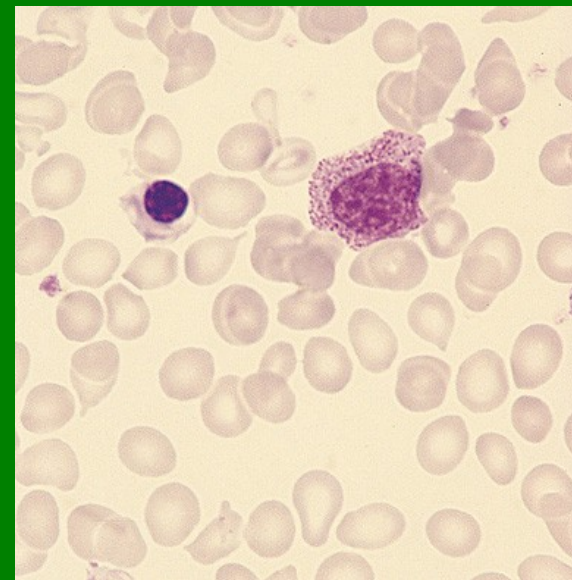
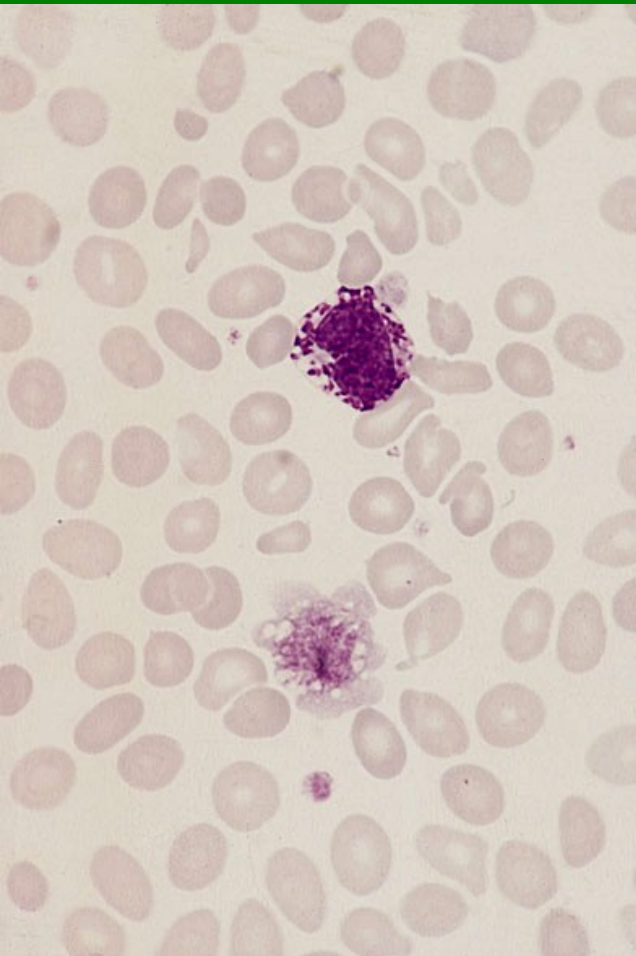
- PK: neutrofilie, bazofílie, trombocytóza, lehká anémie posunem doleva WBC, přítomnost NRBC, pikilocytóza - četné kapkovitých ery, jádra MGK a mikroMGK.
- KD: hypercelularita, neutrofilie s posunem doleva, MGK zmnoženy dysplastické

## Fibrotické stádium:

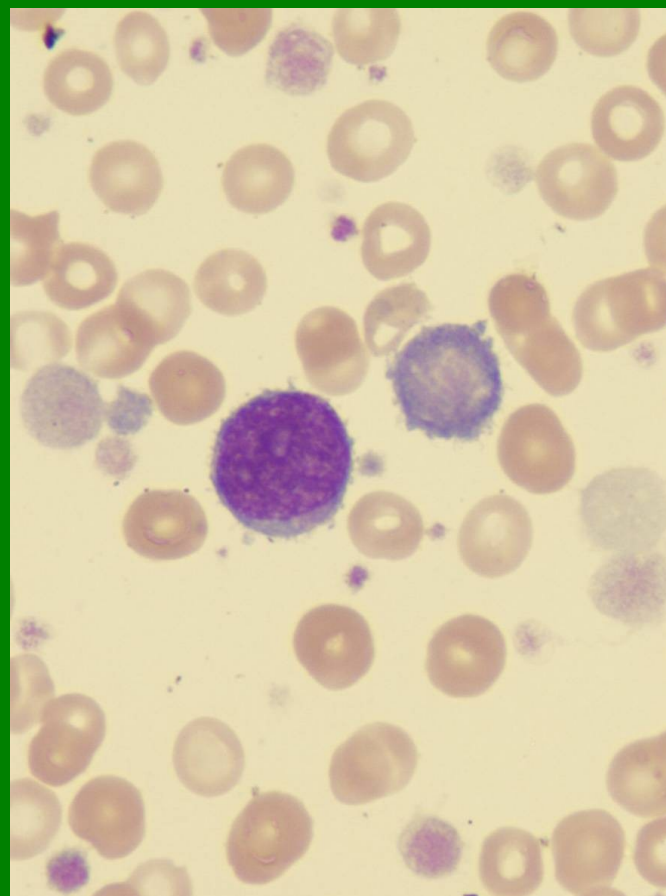
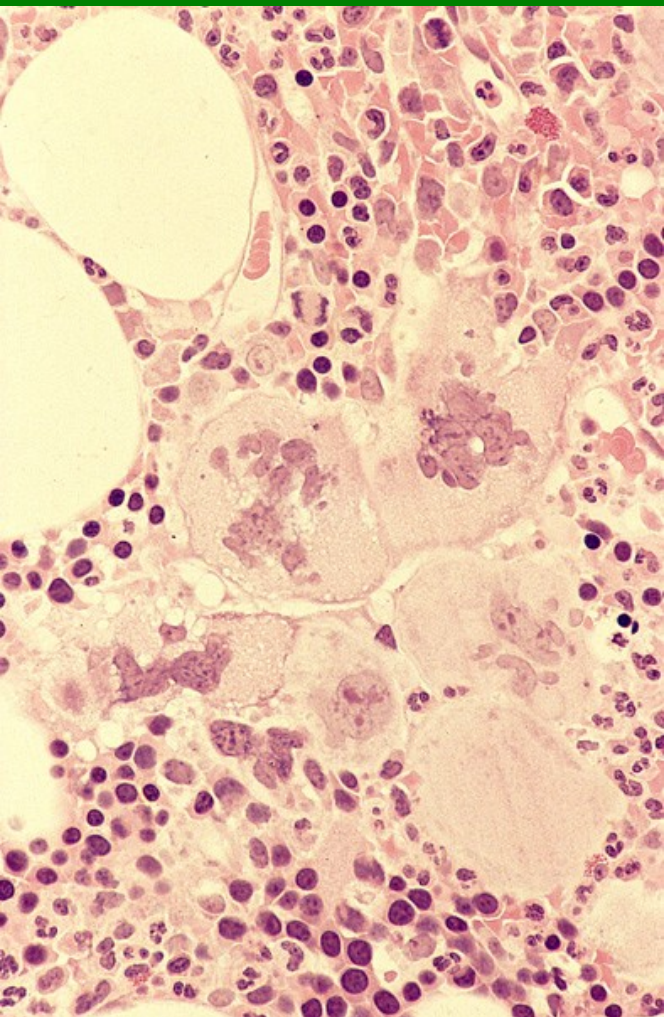
- PK: WBC  $\geq 11 \times 10^9/L$  někdy i zvýšené, anémie
- KD: často chudá až suchá biopsie s příměsí PK



# Primární myelofibróza



# Primární myelofibróza



# Esenciální trombocytémie

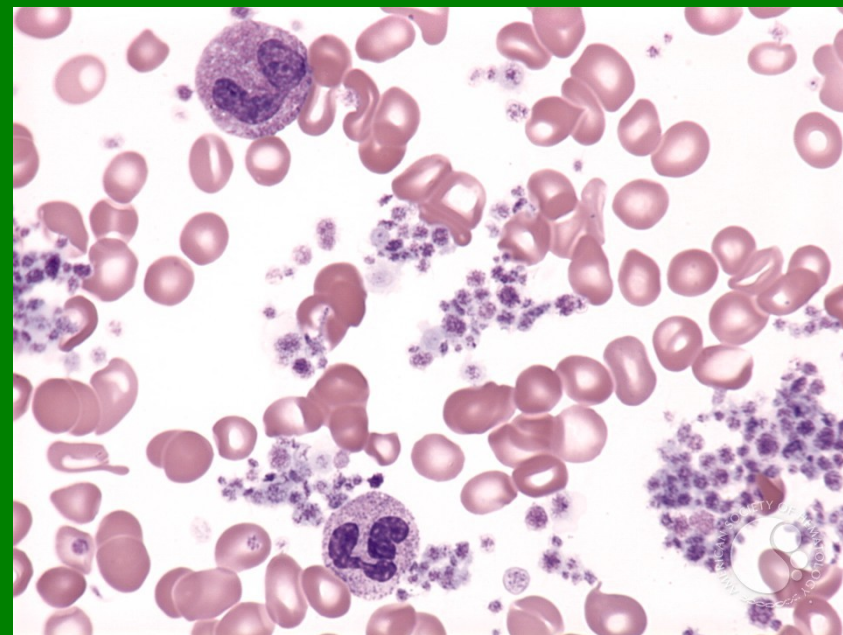
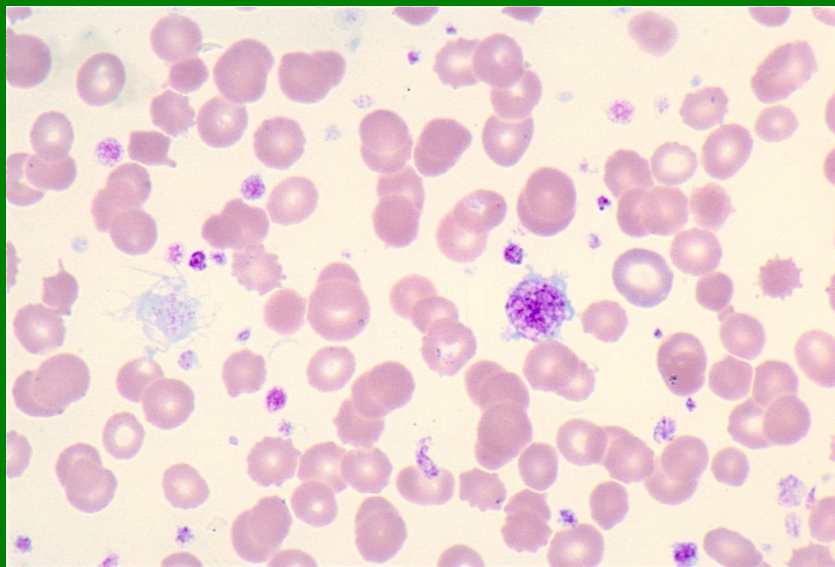
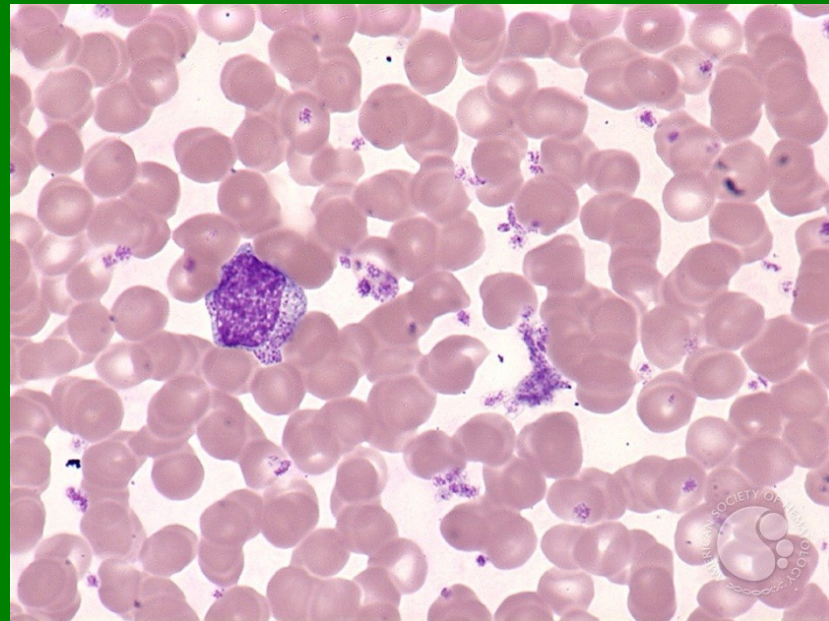
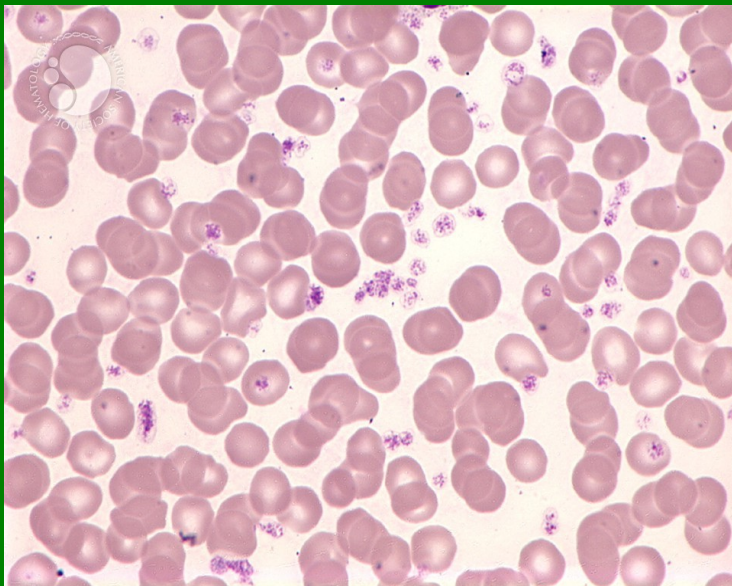
## Periferní krev:

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

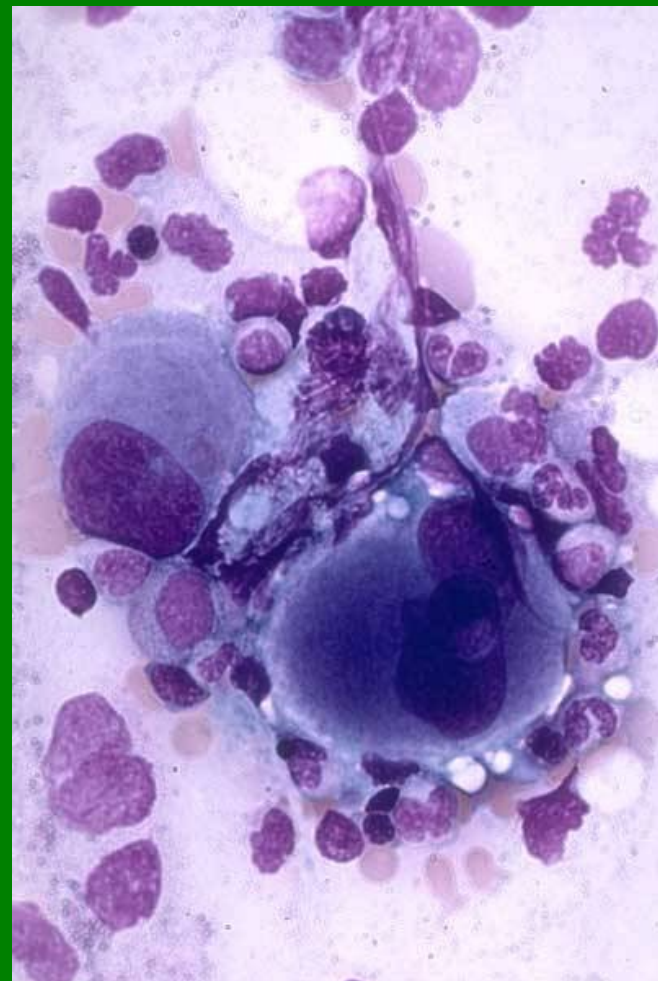
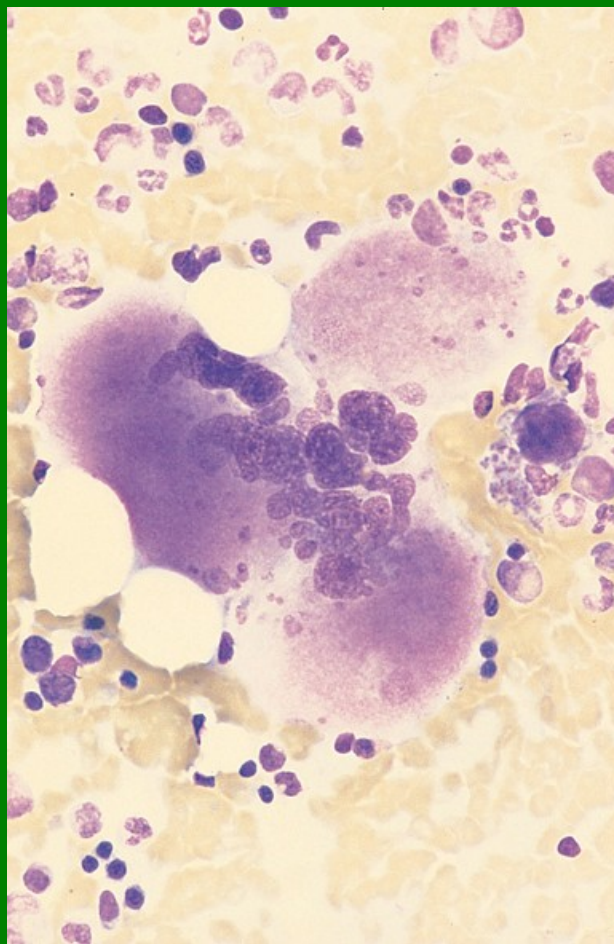
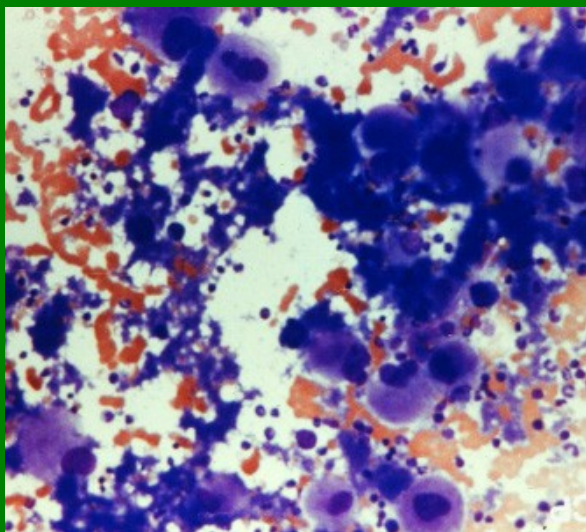
## Kostní dřeň

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

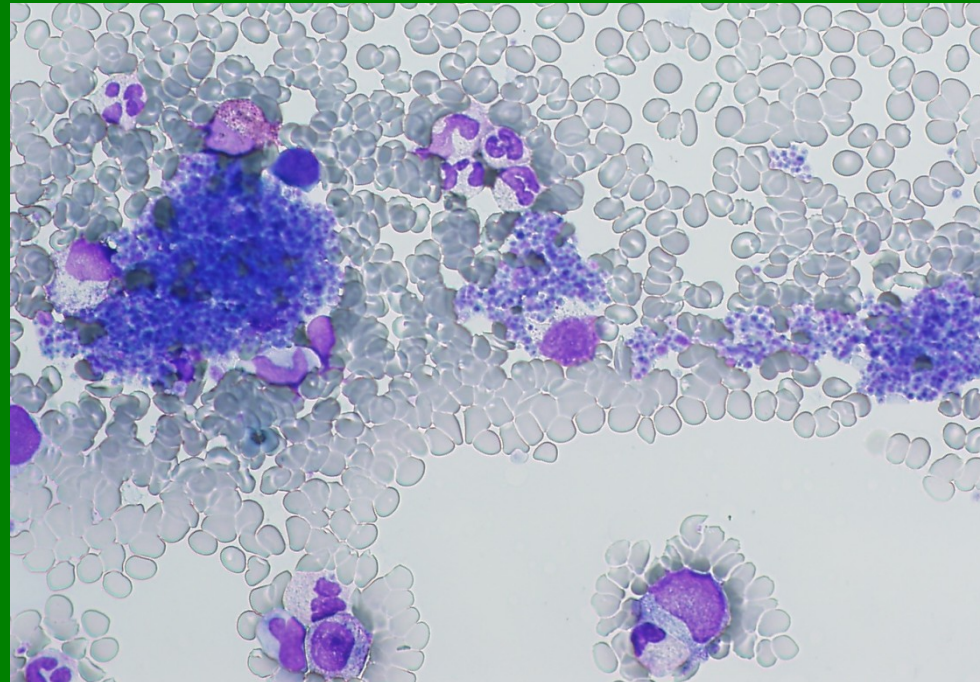
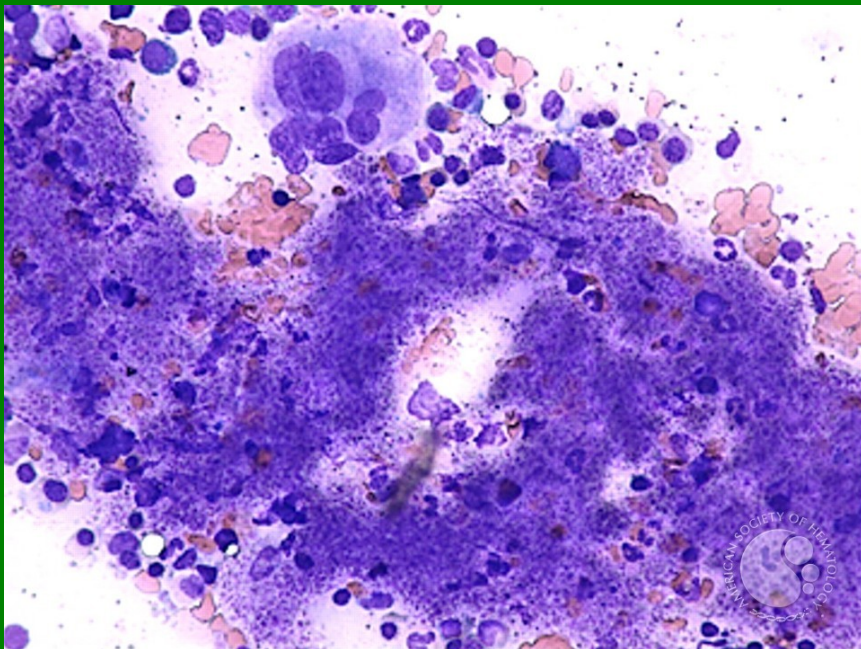
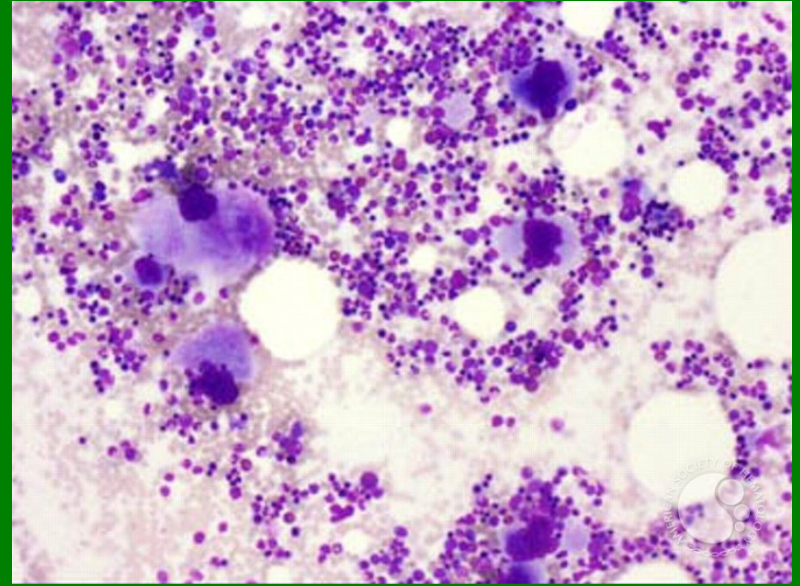
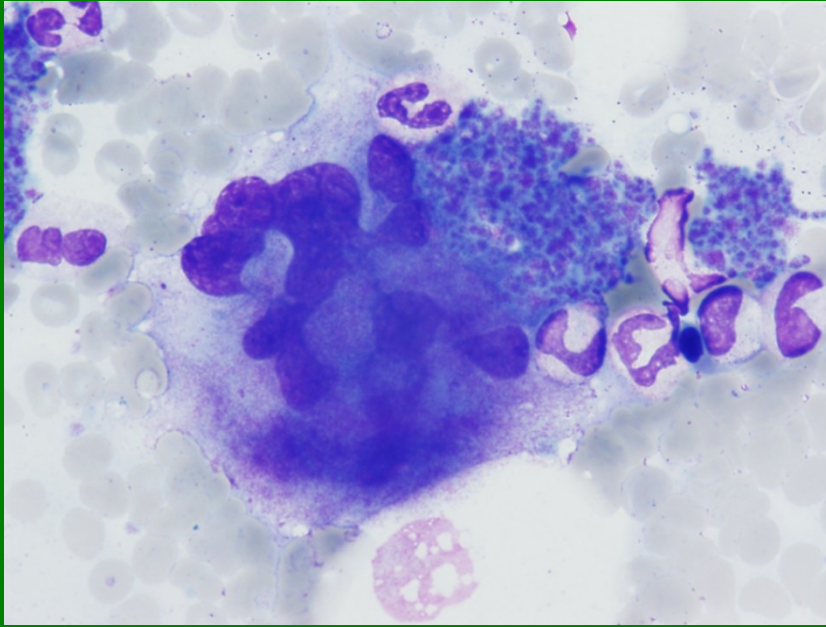
# Esenciální trombocytémie



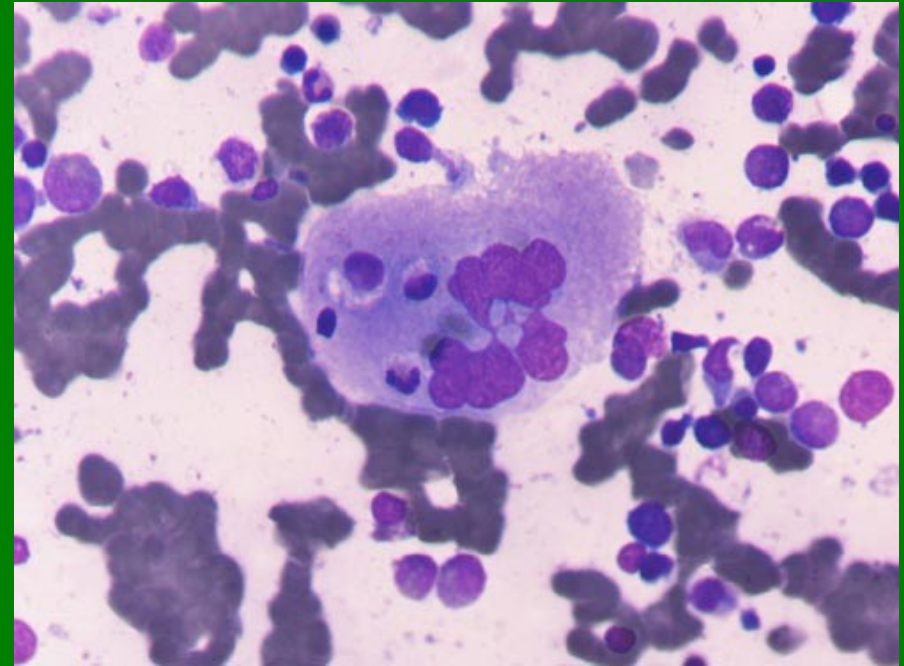
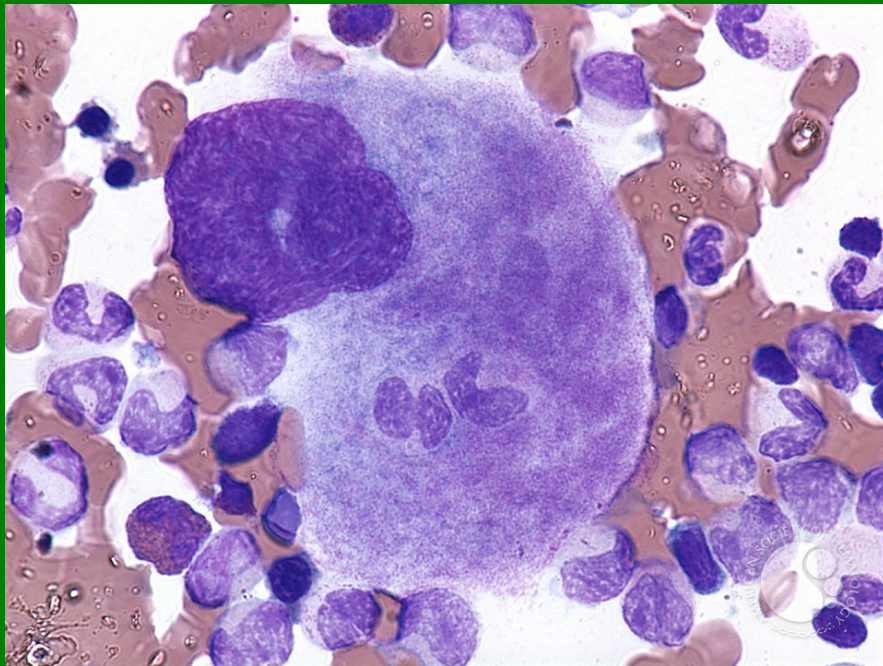
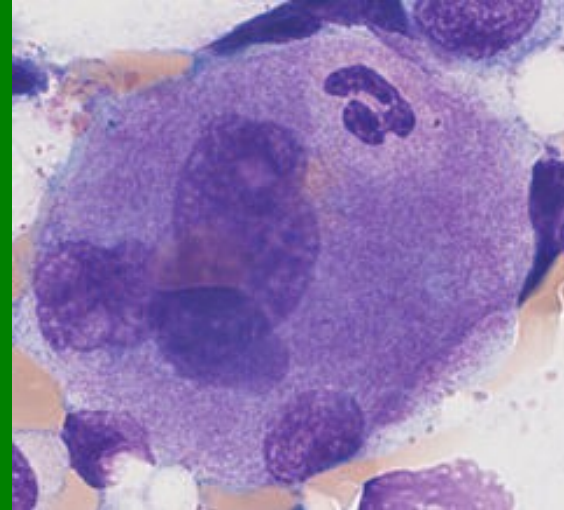
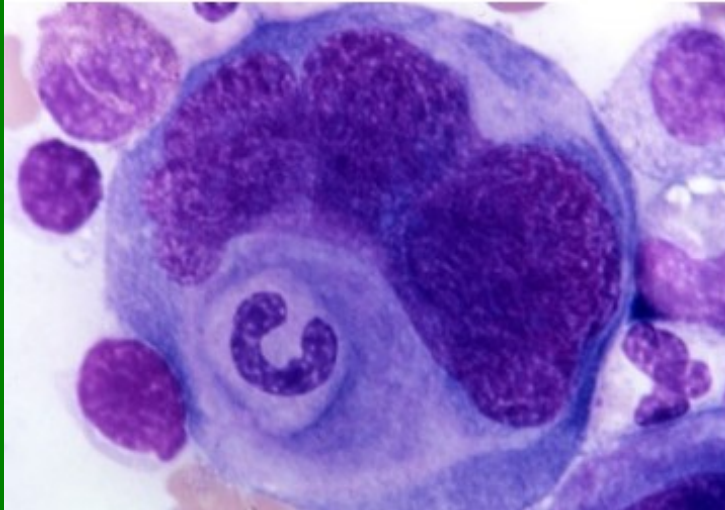
# Esenciální trombocytémie



# Esenciální trombocytémie



# Emperipoléza



# Chronická eozinofilní leukémie (CEL,HES)

## Periferní krev:

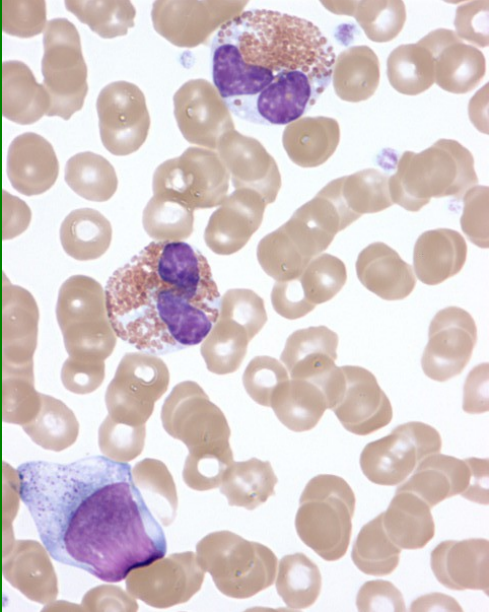
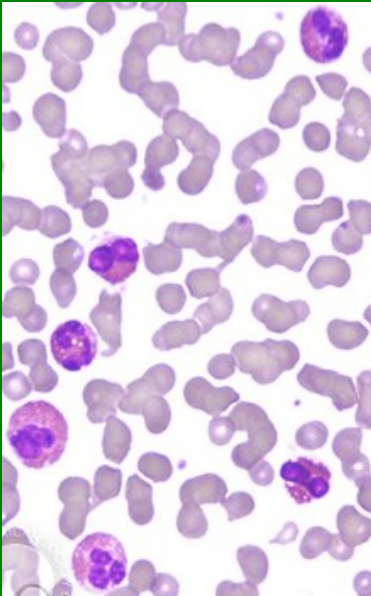
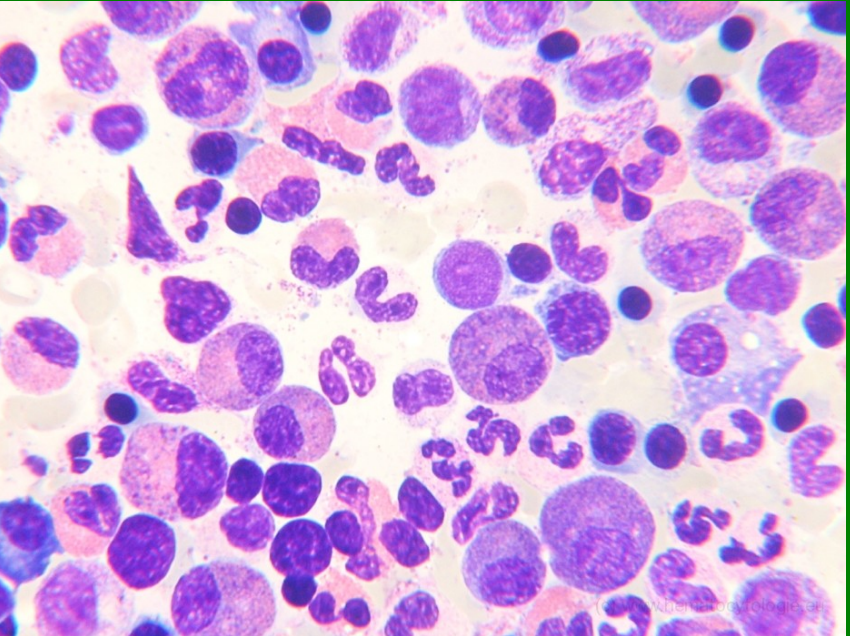
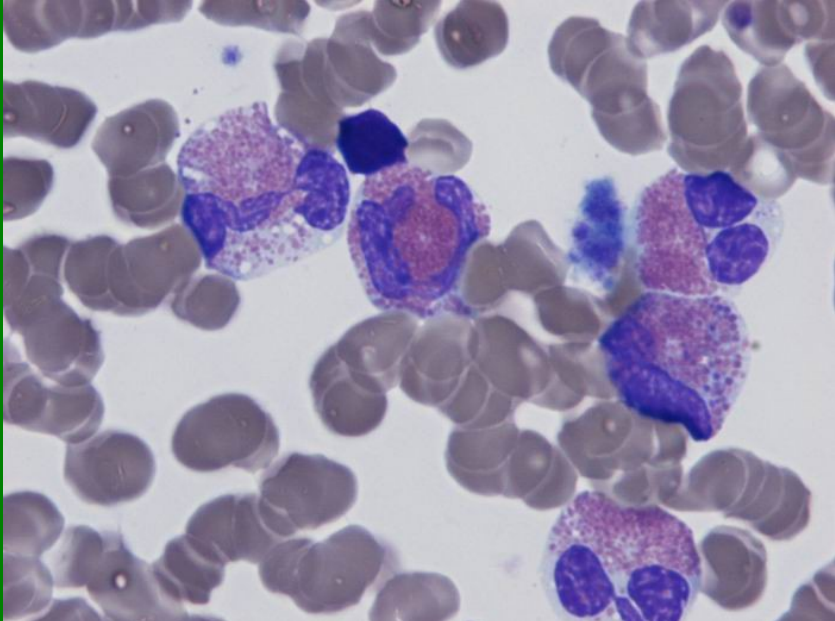
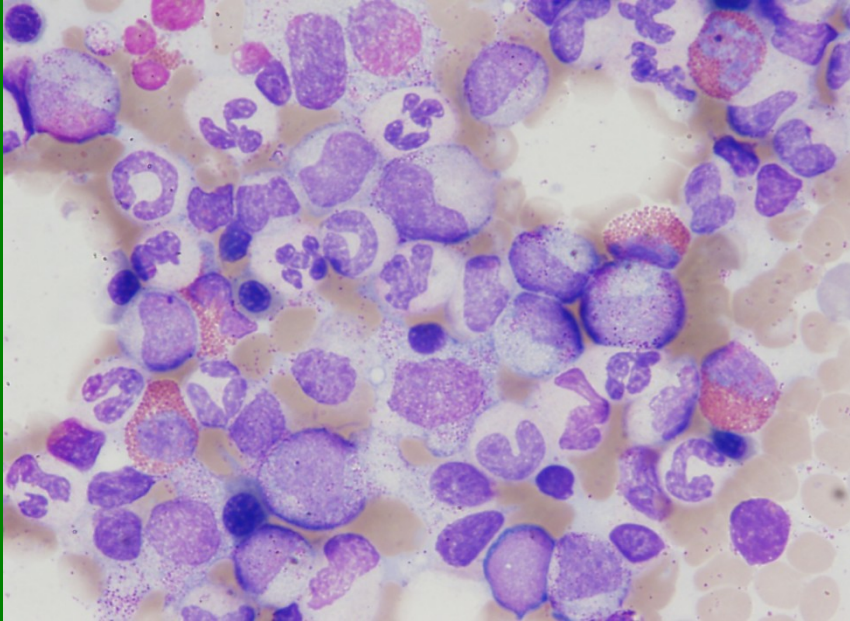
- eozinofílie i mladší formy eo.(vypadaná granulace, vakuolizace, hyper-, hyposegmentace jader)
- někdy neutrofilie a nebo i monocytóza, mohou být i blasty (do 20%)

## Kostní dřeň:

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

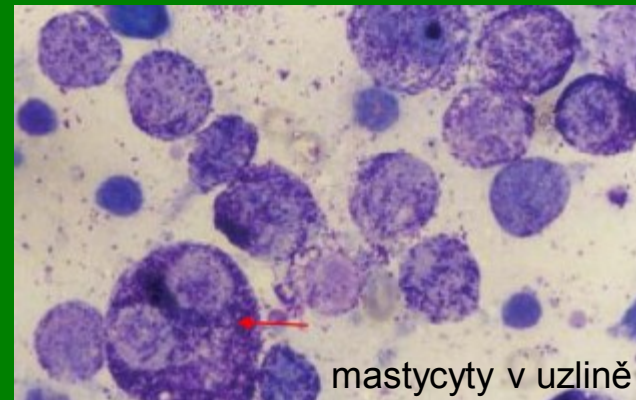
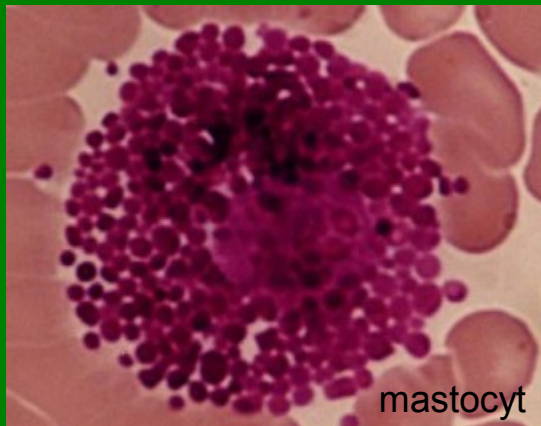


# CEL/HES



# Mastocytóza

- Periferní krev:  
anémie, leukocytóza, eozinofílie, netropenie, trombocytopenie
- KD:  
shluky mastocytů potvrzených histologicky



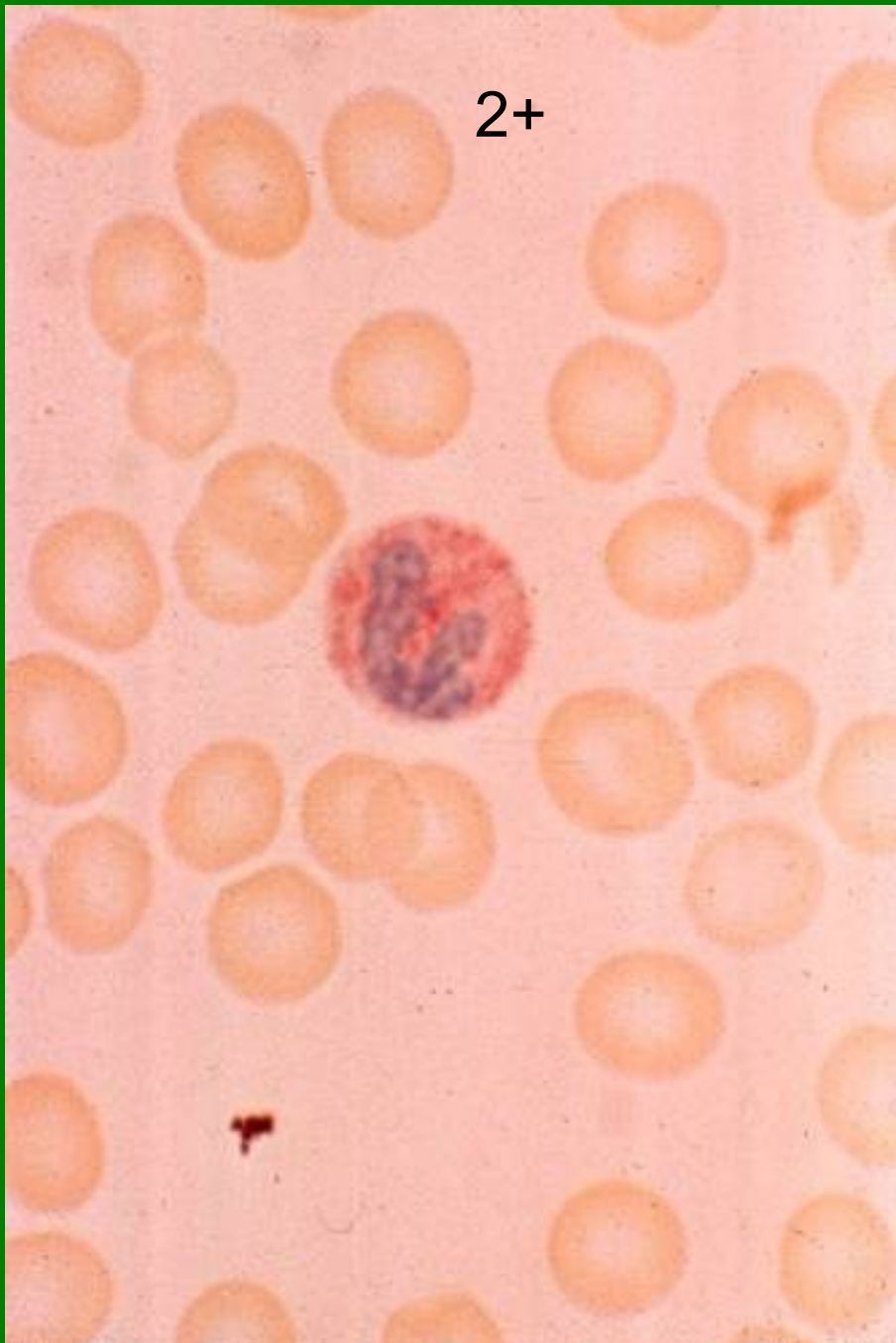
# Myeloprolifertivní neoplazie neklasifikovatelné

- v časných stádiích obtížné odlišení ET, prefibrotické stádium PMF a prepolycytemické stádium PV
- 
- Periferní krev:  
*trombocytóza, neutrofílie, HGB (L,N,H)*
  - KD:  
*hypercelulární, zvýšené MGK, různý stupeň zvýšení granulocytární nebo erytrocytární proliferace*

# 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+

