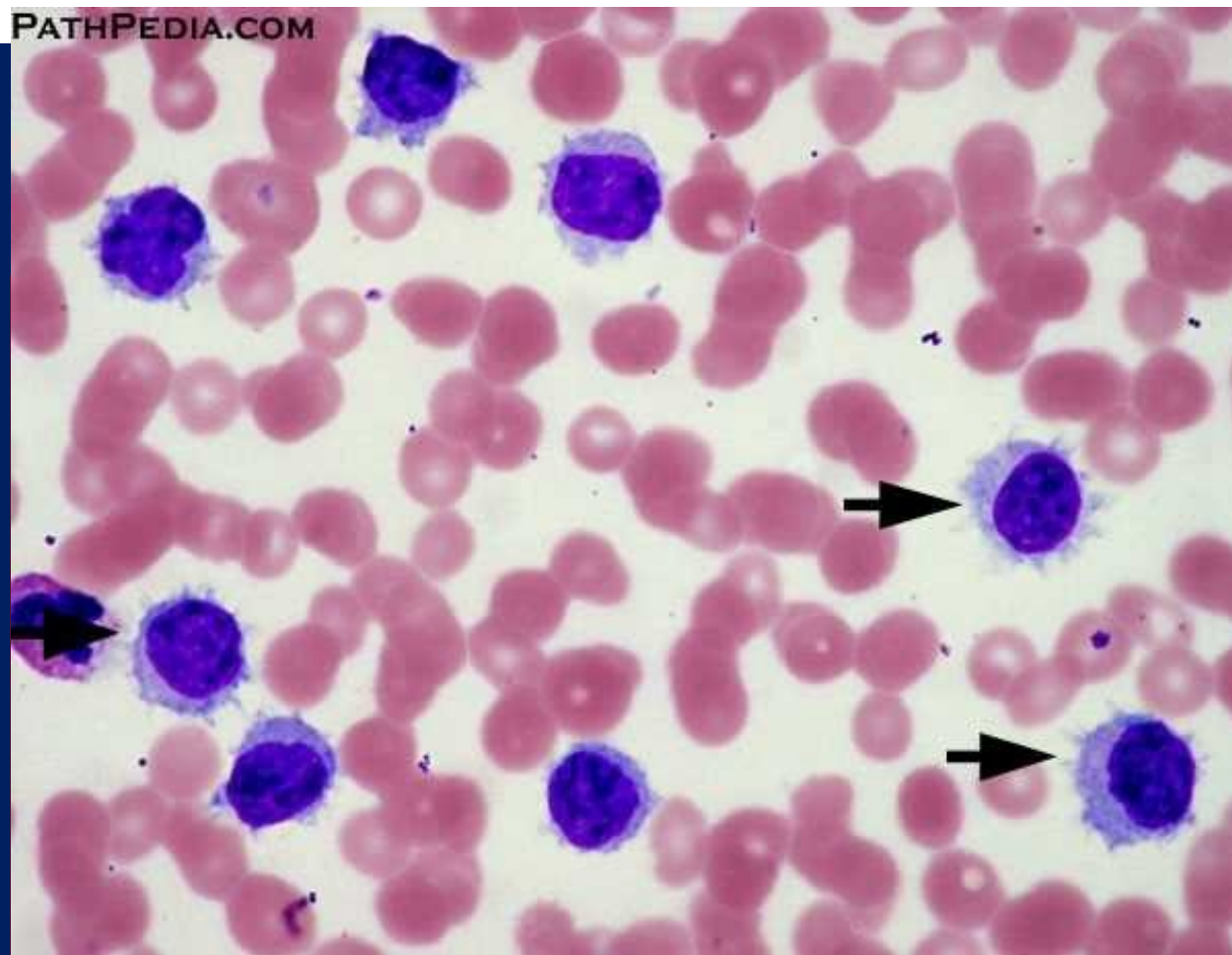


HAIRY CELL LEUKEMIA (HCL)



Veterinární a farmaceutická
univerzita Brno, Farmaceutická
fakulta
Patobiochemie
Hairy cell leukemia (HCL)
Katarína Huťová
F16050

HCL – DEFINÍCIA

Vlasatobunečná leukémia (HCL)

- Malígna, chronická a vzácna forma chronickej lymfocytovej leukémie (CCL)
- WHO klasifikácia: lymfoproliferatívne ochorenie zo zrelých B-lymfocytov
- Existujú 2 formy vlasatobunečnej leukémie:
 - Classic hairy cell leukemia (HCLc)
 - Hairy-Cell Leukemia Variant (HCLv) – vzácnejšia forma
- Formy sa odlišujú navzájom cytologicky, imunologicky a chemicky

Výskyt

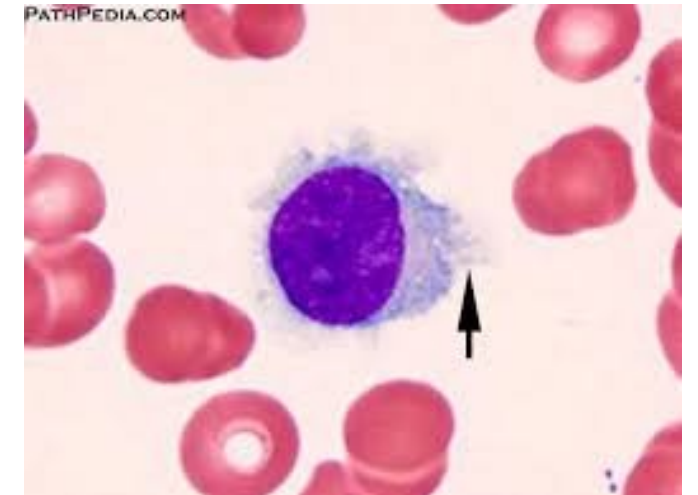
- Približne 2% pacientov s leukémiou trpí HCL (0.3/100,000 ľudí)
- Zvyčajne sa vyskytuje u mužov (4-5x viac ako u žien) v strednom veku (50–55 rokov), nevyskytuje sa u detí

Rizikové faktory

- Zatiaľ neznáme, za rizikový faktor okrem iného sa diskutuje styk osoby s herbicídmi a insekticídmi

Prevenencia a skorá detekcia

- Zatiaľ neznáme prevencia ani skorá detekcia ochorenia



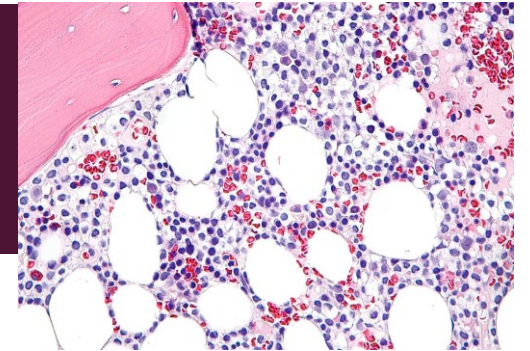
OBRÁZOK:
[HTTP://WWW.PATHPEDIA.COM/EDUCATION/EATLAS/HISTOPATHOLOGY/BLOOD_CELLS/HAIRY_CELL_LEUKEMIA_CLASSIC.ASPX](http://www.pathpedia.com/education/eatlas/histopathology/blood_cells/hairy_cell_leukemia_classic.aspx)

BIOLÓGIA A PATOGENÉZA HCL

- Prítomnosť vlasatých buniek (**hairy cells**) – zrelé klonálne B-bunky (mononukleáry) s jemnými vláskovými výbežkami cytoplazmy na bunčnom povrchu, vzácne môžu vychádzať aj z T-lymfocytov
- Špecifická a diagnostická expresia enzýmu tartarát-rezistentná kyslá fosfatáza (TRAP)
- **Bunka HCL:**
 - nemá CD27 proteín - je špecifickým markerom pamätevej B-bunky, proteín je exprimovaný u ostatných B-bunčných lymfoproliferácií vrátane HCLv a B-lymfómu splénickej marginálnej zóny
 - produkuje veľké množstvo cytokínov a cytokínových receptorov (TNF-alfa, IL-6, IL-10, GM-CSF, M-CSF, FGF, TGF-beta, INF-alfa)
 - exprimuje receptory pre IL-2 (CD25) a IL-3 (CD123) - majú diagnostický význam, ale nemajú funkčný efekt
 - nemá žiadne špecifické cytogenetické abnormality
 - exprimuje adhézne receptory – tie sú konštitučne aktivované, viažu sa s ich ligandmi (interakcia buniek HCL s tkanivami)
 - má aktivované veľké množstvo signálnych komponentov (zvýšené intracelulárne kalcium, aktivovaná proteínkináza, zvýšený proteín fosforylácie tyroxínu, aktivácia NFkappaB, aktivácia MAP kináz atd.)
- **Akumulácia HCL buniek:** slezina – invázia červenej pulpy, kostná dreň – infiltrácia s fibrózou, pečeň – infiltrácia a postihnutie sínusoidov a portálnej oblasti, minimálne postihnutie lymfatických uzlín

KLINICKÝ OBRAZ, DIAGNOSTIKA, LIEČBA

- Celková únava, nechutenstvo, váhový úbytok, tlak pod ľavým oblúkom rebrovým
- Splenomegália 80-90 % , hepatomegália 30-40 % , leukocytóza je menej častá (20 %)
- Zväčšenie lymfatických uzlín je vzácné, skôr u pokročilých foriem
- Laboratórny nález: cytopénia s klinickými prejavmi anemického syndrómu
- Infekčné komplikácie vyplývajú z neutropénie, monocytopénie, poklesu NK buniek a CD4 lymfocytov (mykotické, herpetické a mykobakteriálne), vzácné sa vyskytujú kožné lézie, artritídy, vaskulitídy, osteolytické ložiská, ...
- **Diagnostika**
 - Prítomnosť charakteristických leukemických buniek v periférnej krvi a kostnej dreni
 - Preukázanie kyslej fosfatázy rezistentnej na tartrát vo vlasatých bunkách
 - Preukázanie charakteristickej infiltrácie kostnej drene histologicky
- **Liečba**
 - Niekedy bez liečby, progres choroby slabý alebo žiadny
 - Chemoterapia, chemoterap. liečivá: cladribine (i. v.), Pentostatin /Nipent/ i.v.
 - Biologická liečba: interferón (ak nefunguje chemoterapia alebo ju človek nemôže podstúpiť), Rituximab /Rituxan/



OBRÁZOK:
[HTTPS://WWW.WIKISKRIPTA.EU/W/LEUKEMIE_Z_VLASATÝCH_BUNÉK#/MEDIA/FILE:HAIRY_CELL_LEUKEMIA_-_VERY_HIGH_MAG.JPG](https://www.wikiskripta.eu/w/Leukemie_z_vlasatych_bunek#/media/File:Hairy_cell_leukemia_-_very_high_mag.jpg)

ZDROJE:

- http://www.pathpedia.com/education/eatlas/histopathology/blood_cells/hairy_cell_leukemia_classic.aspx
- <https://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina/vlasatobunecna-leukemie-458622>
- <https://www.lls.org/leukemia/hairy-cell-leukemia>
- <https://www.lymphomas.org.uk/about-lymphoma/types/non-hodgkin-lymphoma/hairy-cell-leukaemia>