

Myeloproliferativní neoplazie

L. Bourková, OKH FN Brno

Chronická myeloidní leukémie - CML

chronická fáze

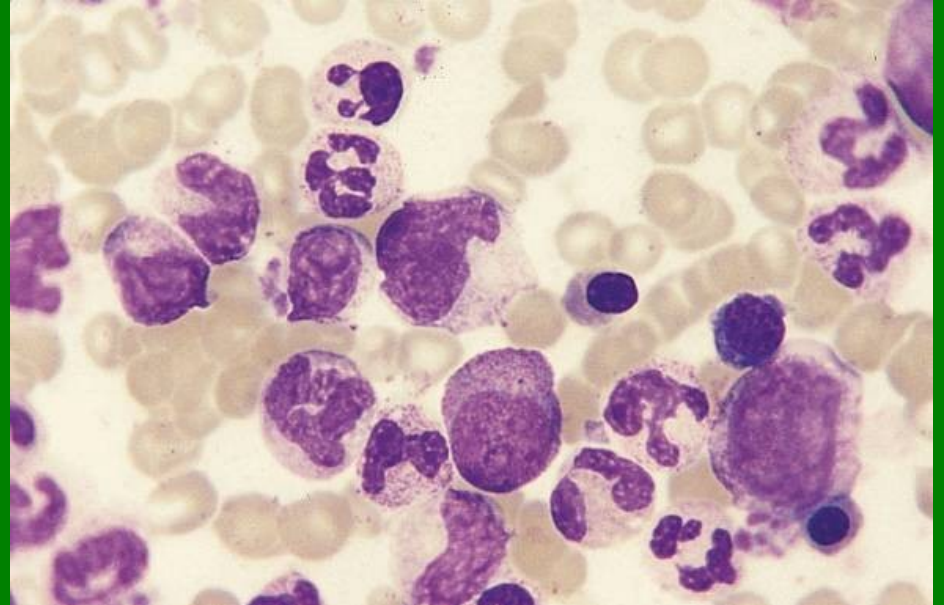
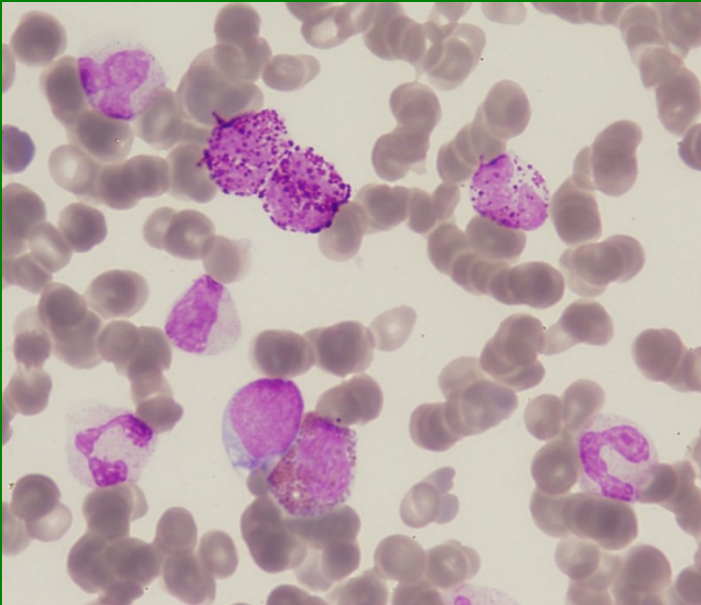
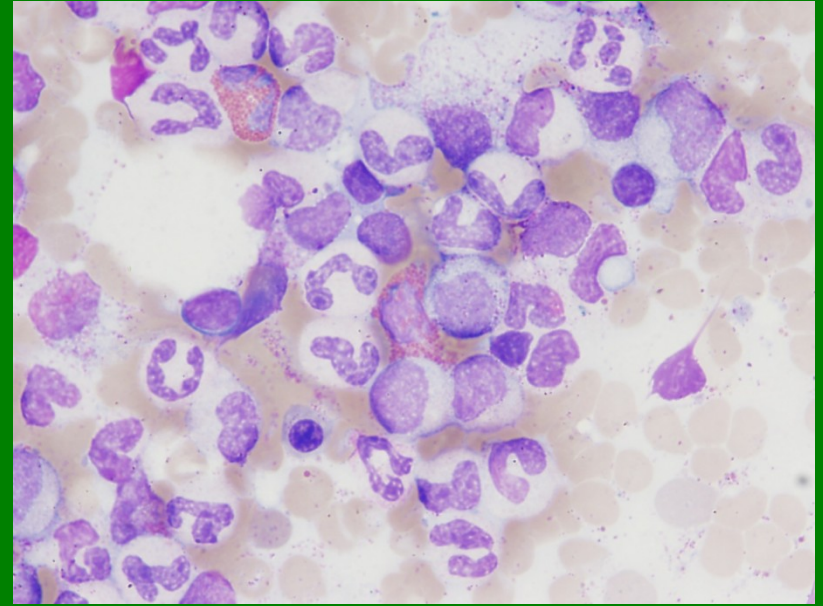
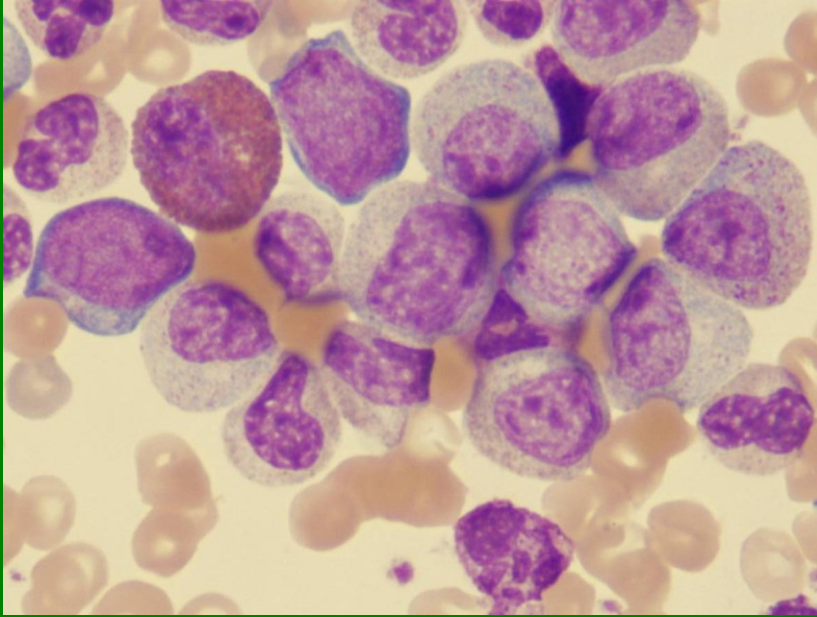
Periferní krev (PK):

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

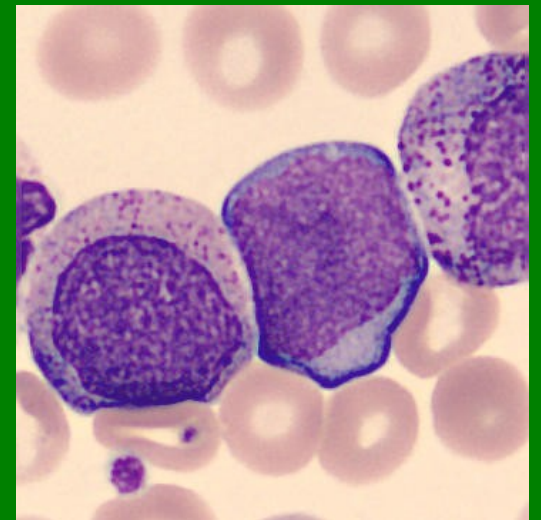
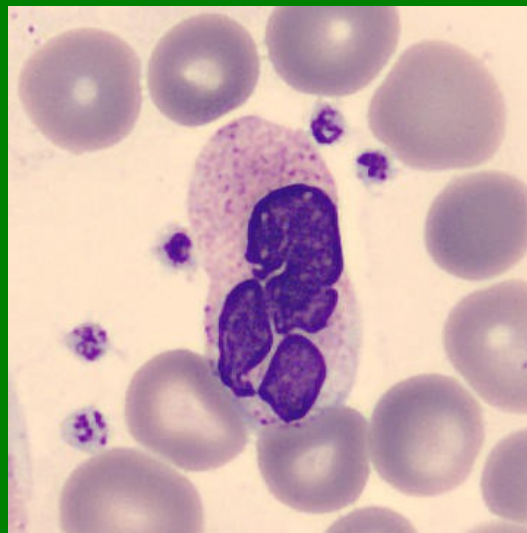
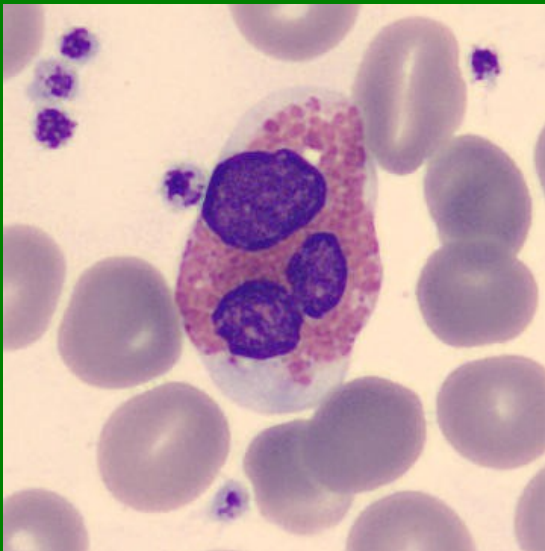
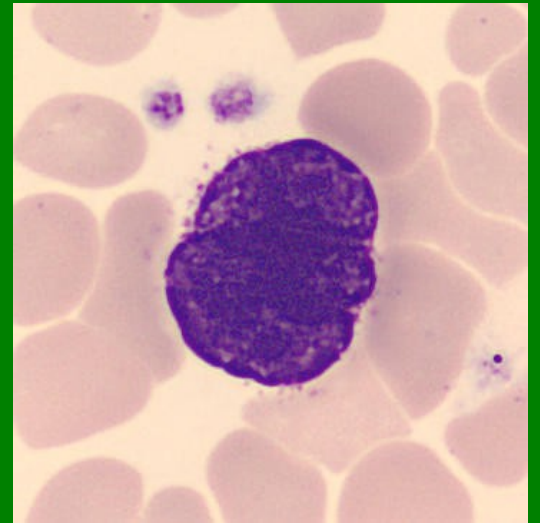
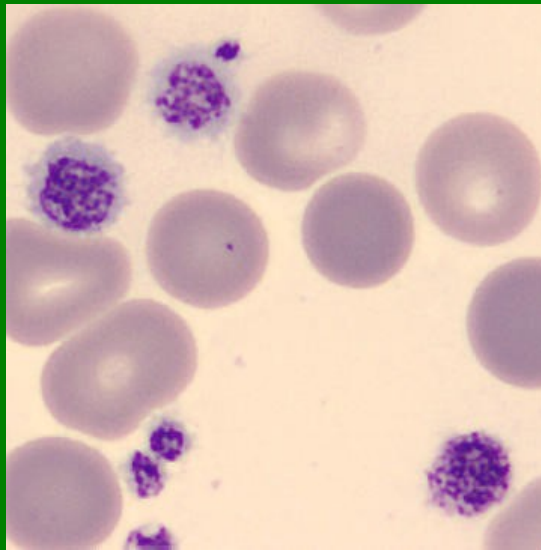
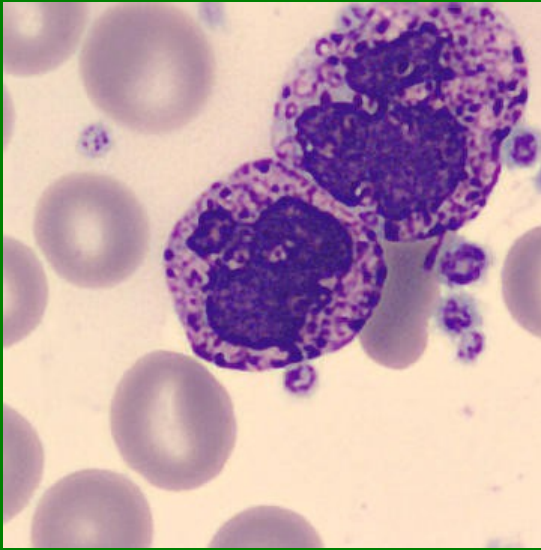
Kostní dřeň (KD):

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

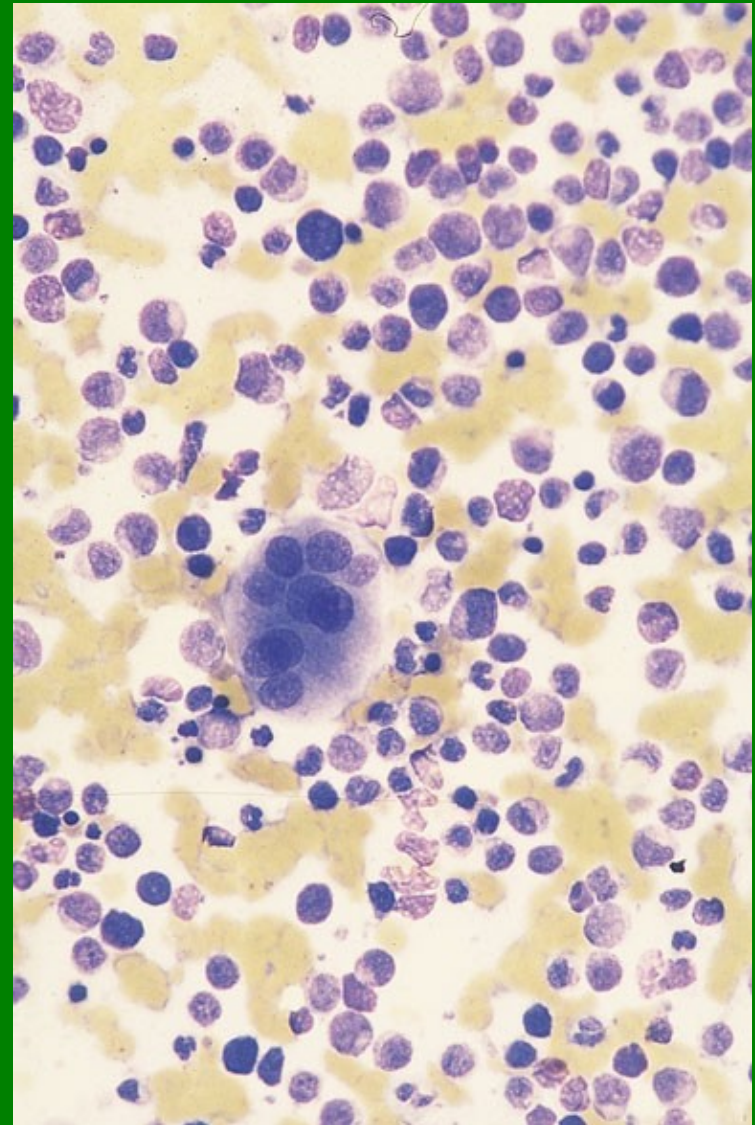
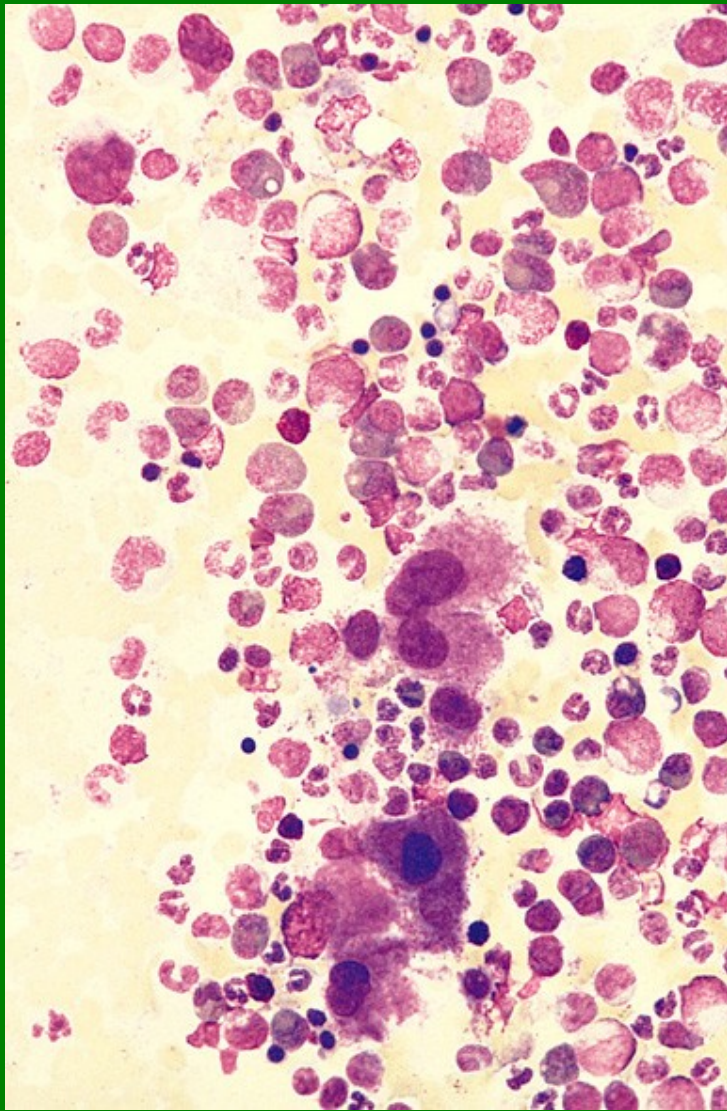
CML



CML



CML



CML

- Akcelerovaná fáze

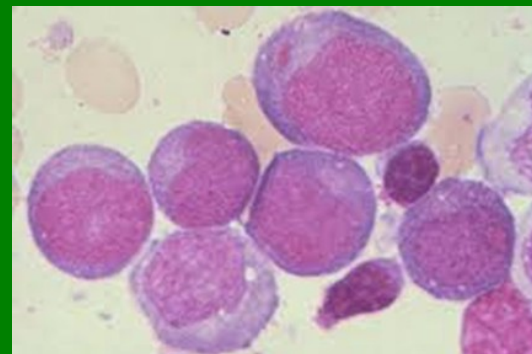
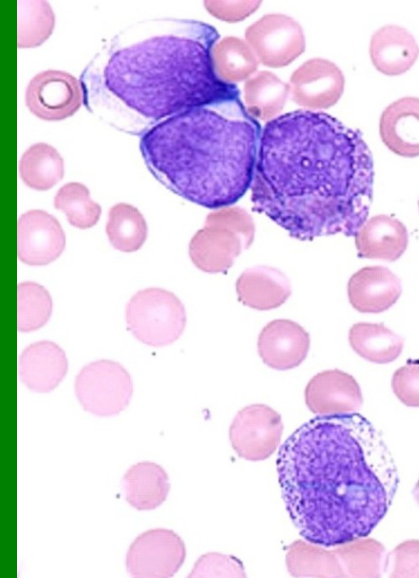
- myeloblasty do 20% v PK nebo v KD
- v PK bazofílie
- PLT snížené i zvýšené
- narůstající leukocytóza

podezřelé známky akcelerace:

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

- Blastický zvrát

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



Chronická neutrofilní leukémie

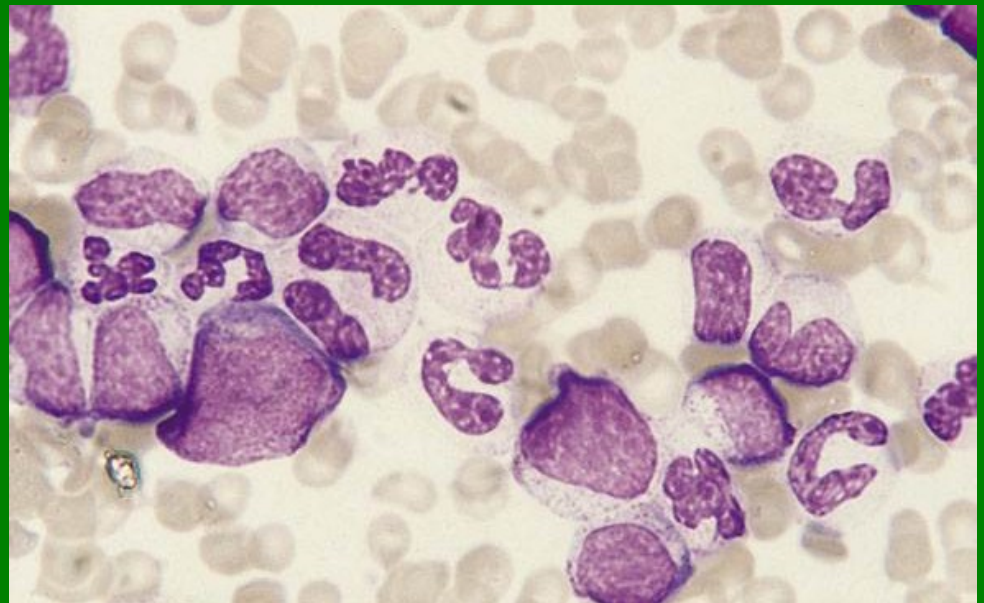
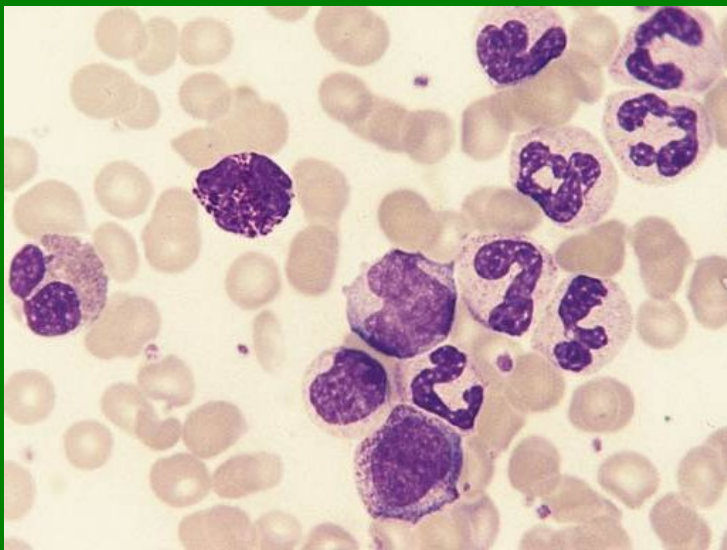
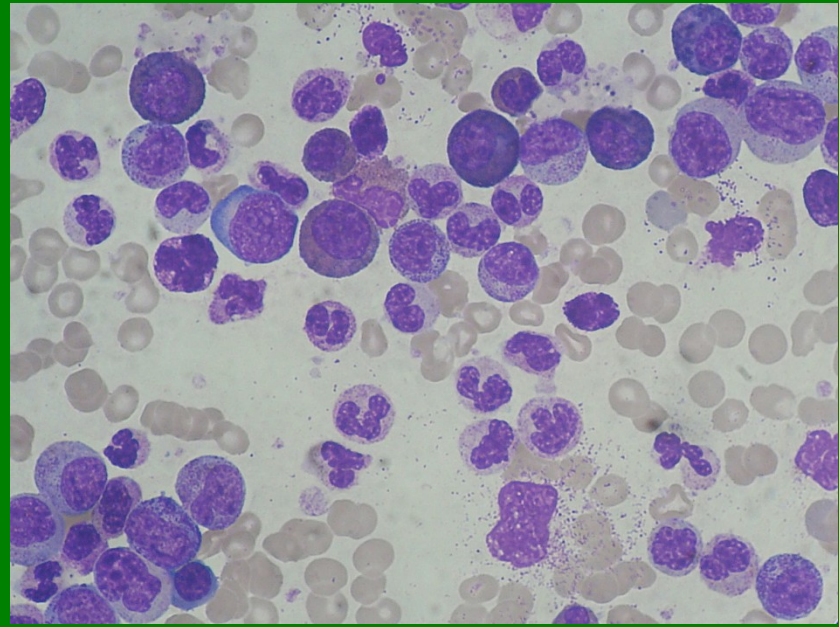
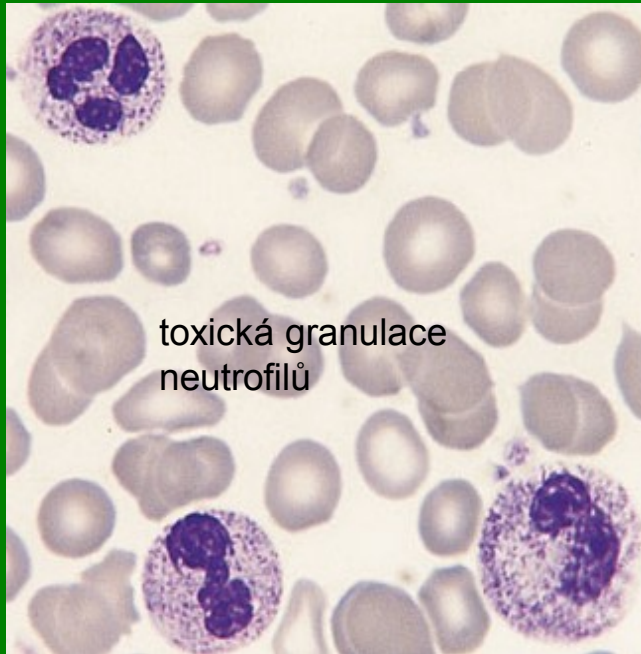
Periferní krev:

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

Kostní dřeň:

- hypercelulární
- zmnožená neutrofilní granulopoéza
- myeloblasty zmnoženy

Chronická neutrofilní leukémie



Pravá polycytémie

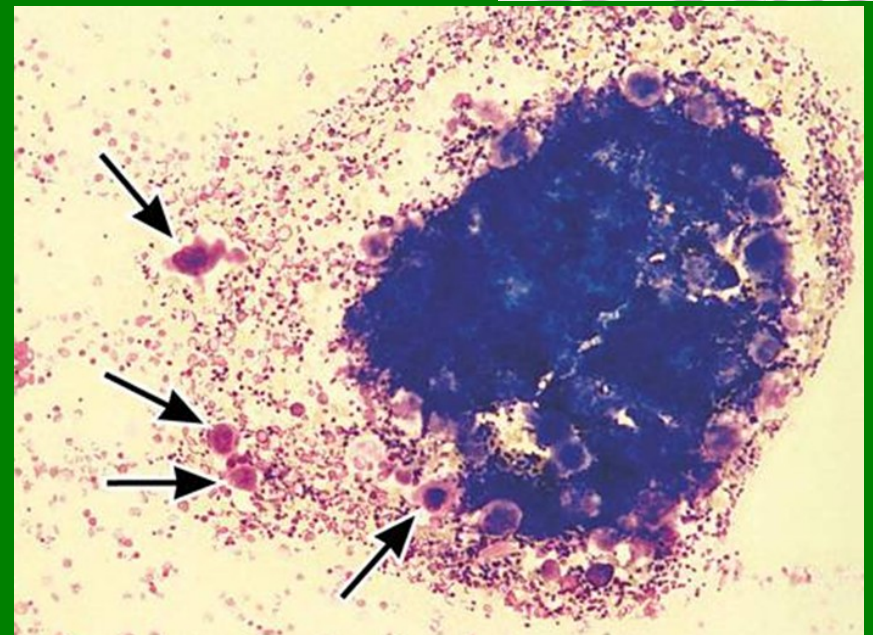
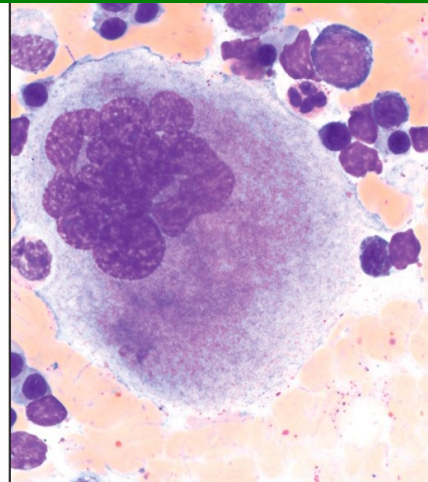
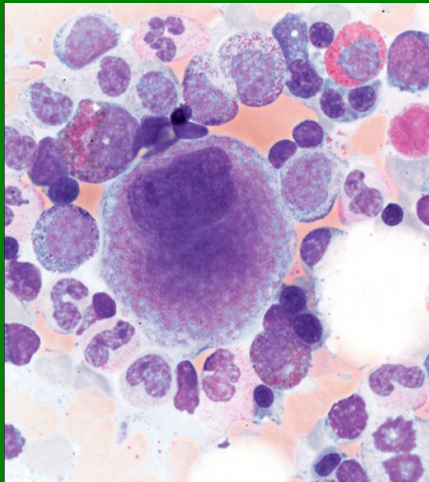
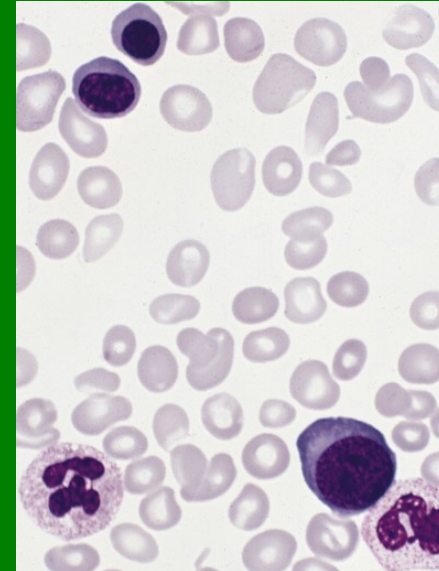
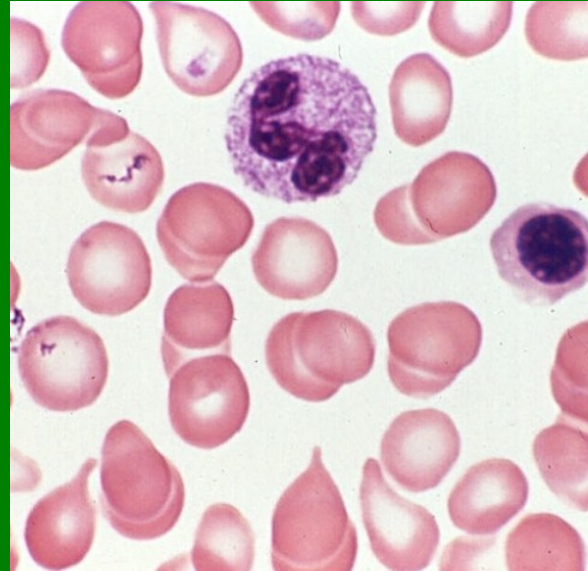
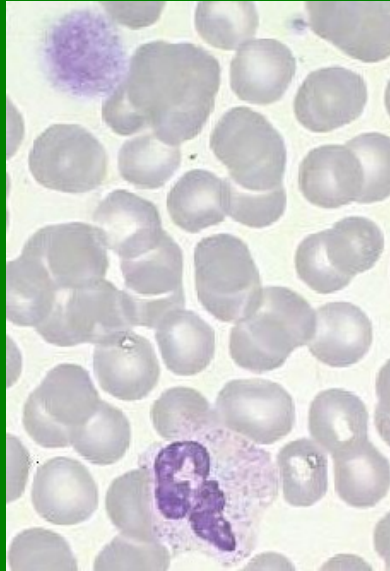
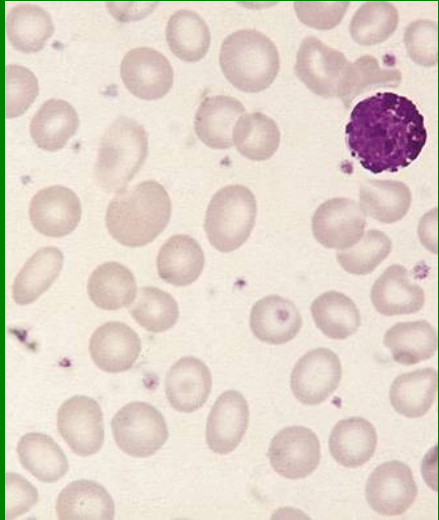
Periferní krev:

- 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:

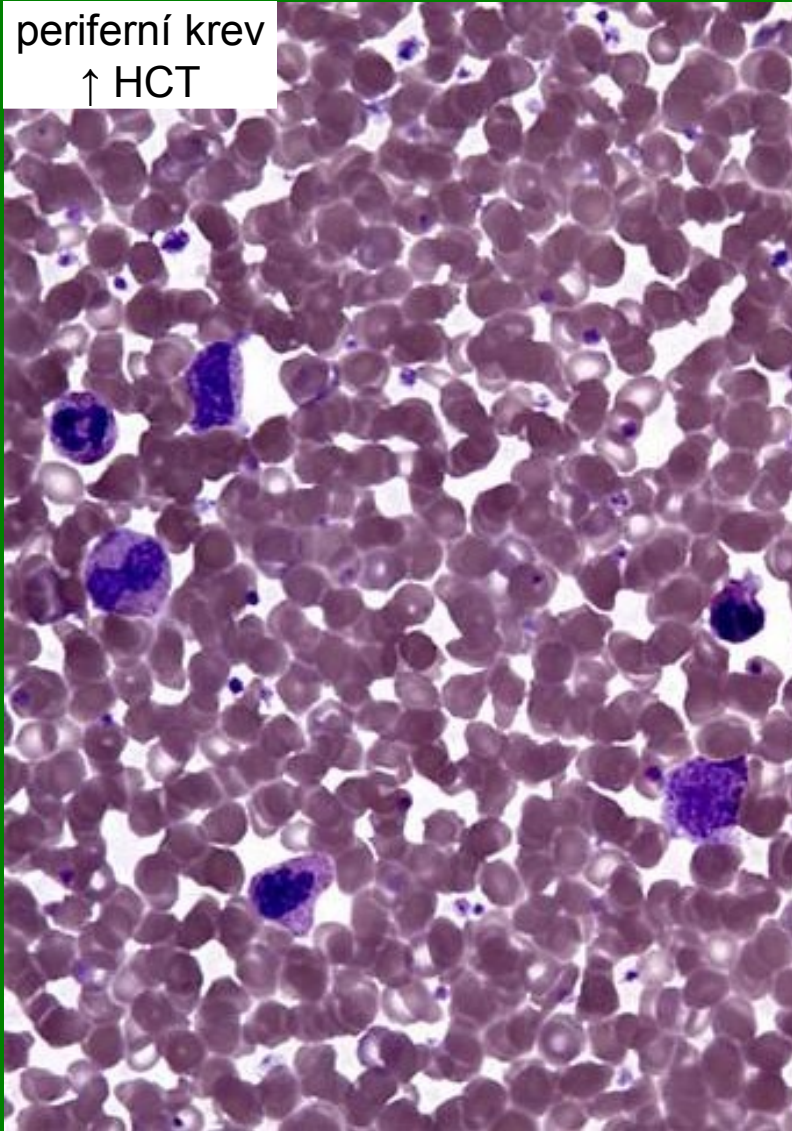
- Hypercelularita především erytroidní, někdy i granulocytární hyperplazie, často zvýšeny mgk, stejně tak jejich velikost a členitost jader.

Pravá polycytémie

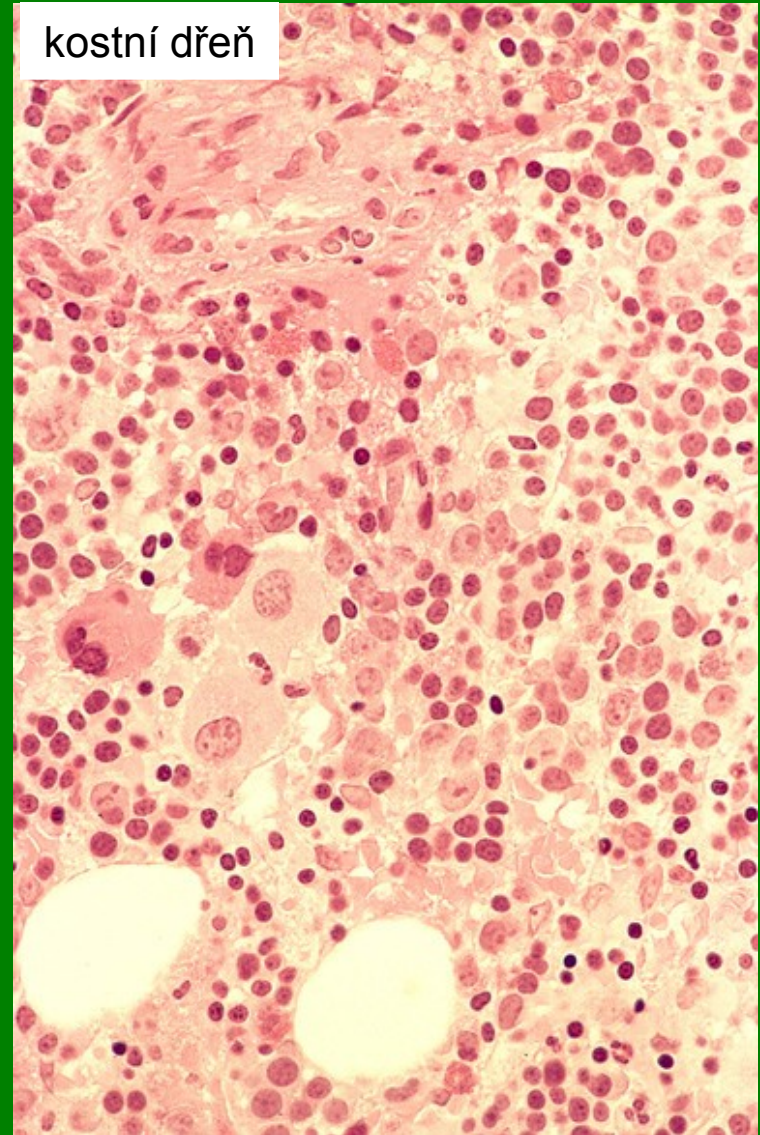


Pravá polycytémie

periferní krev
↑ HCT



kostní dřeň



Primární myelofibróza

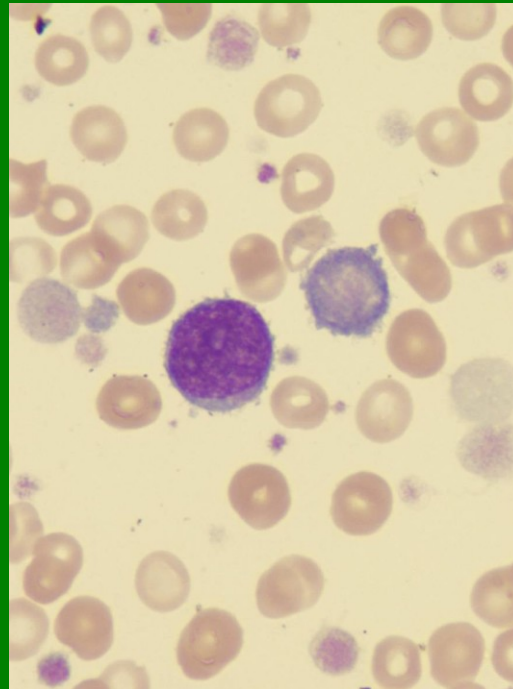
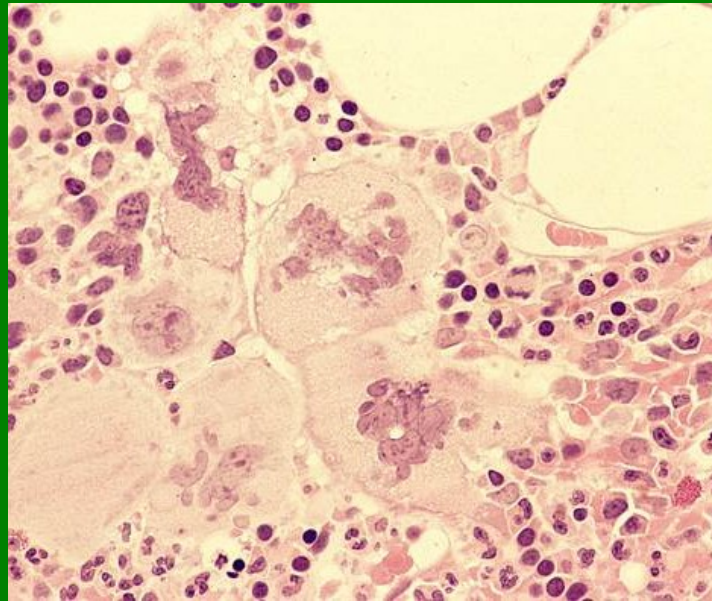
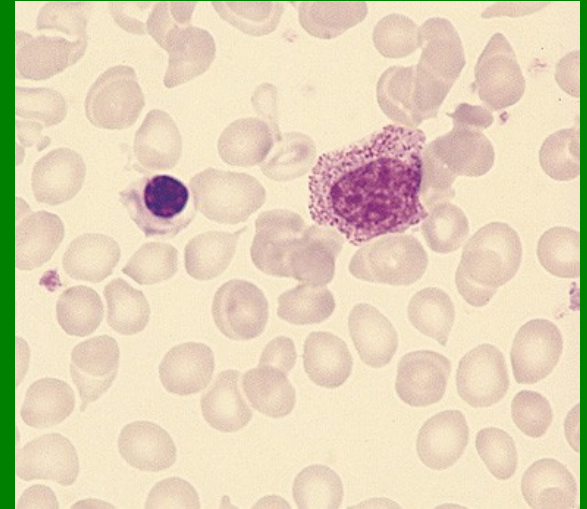
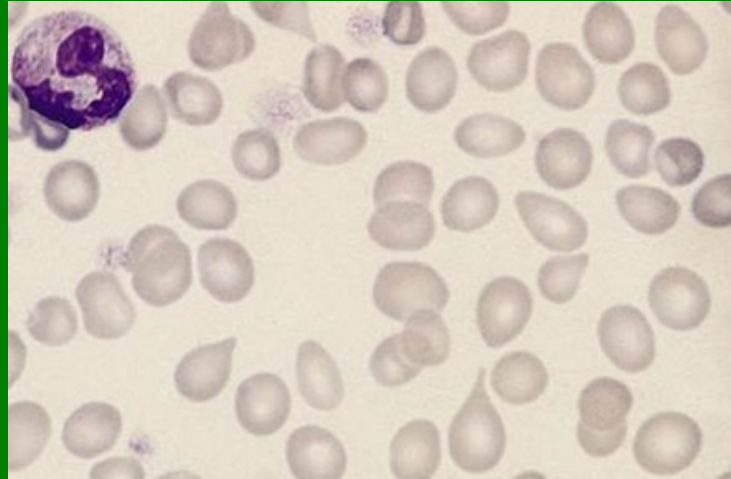
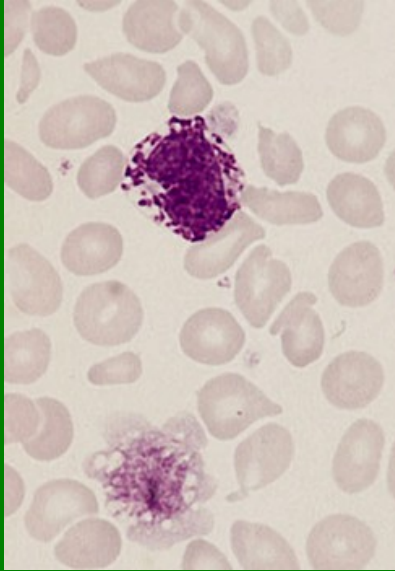
Prefibrotické stadium:

- 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
 - *krvetvorba mimo kostní dřen: v játrech a zejména ve slezině*

Primární myelofibróza



Esenciální trombocytémie

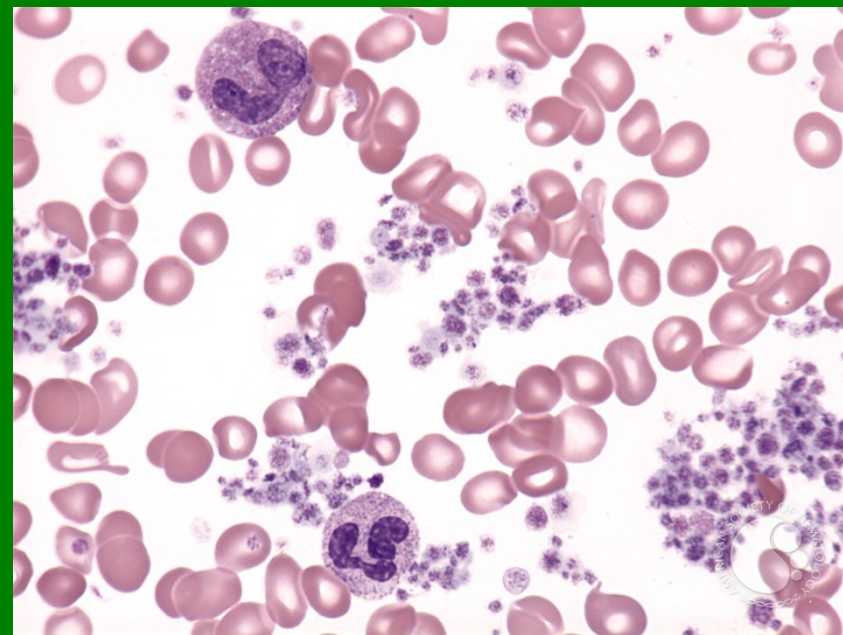
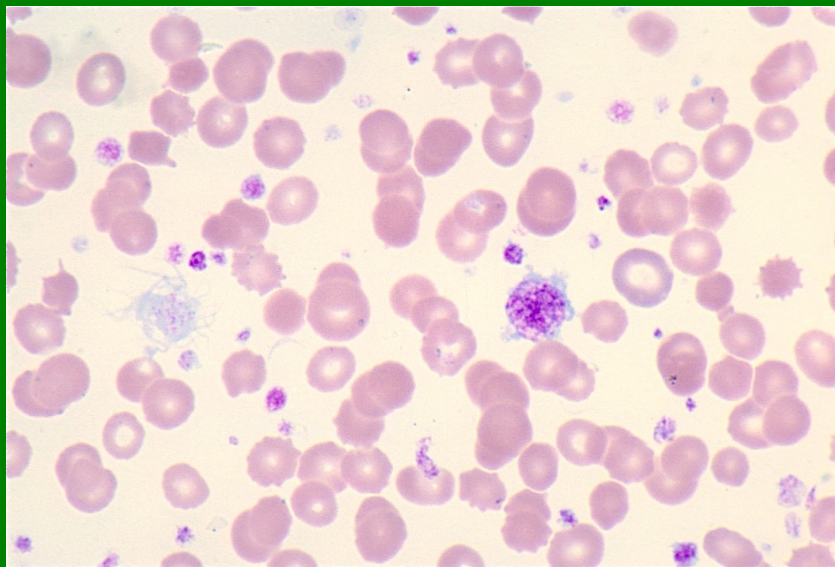
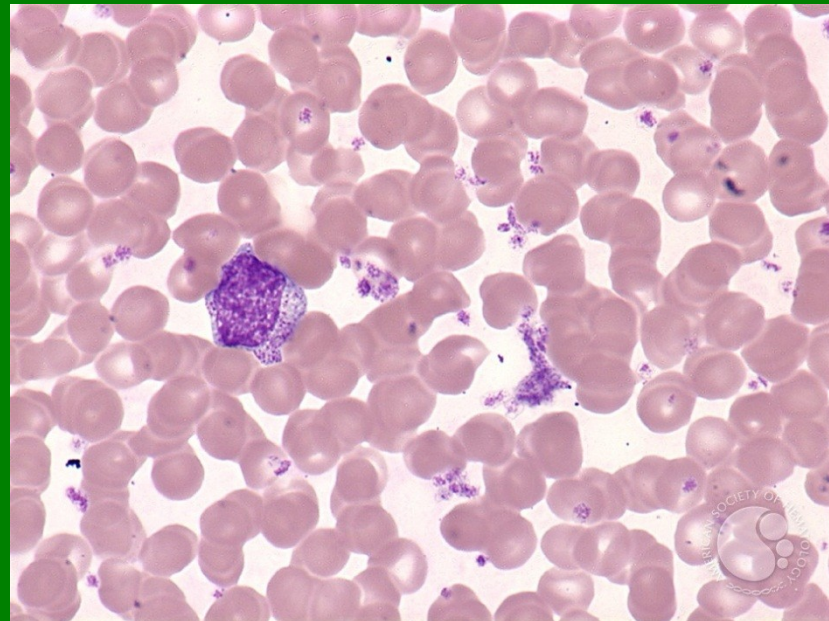
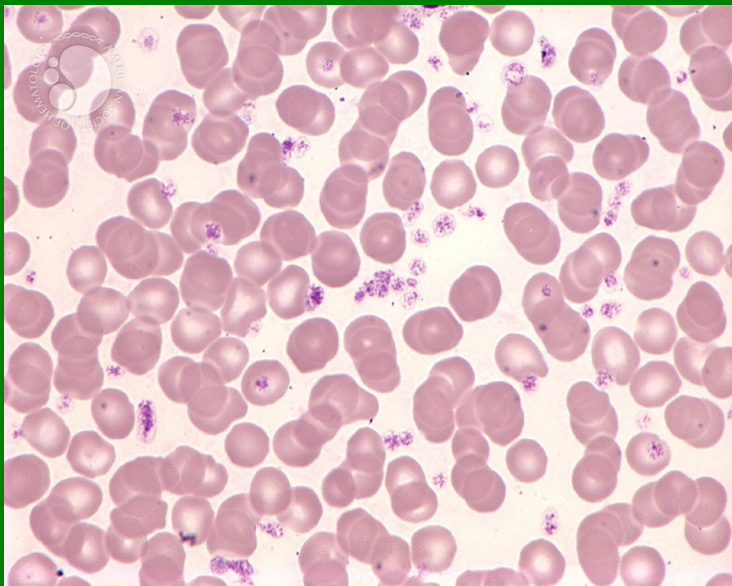
Periferní krev:

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

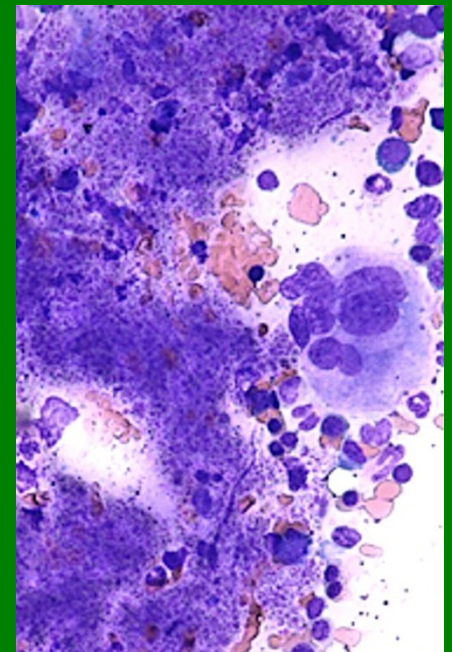
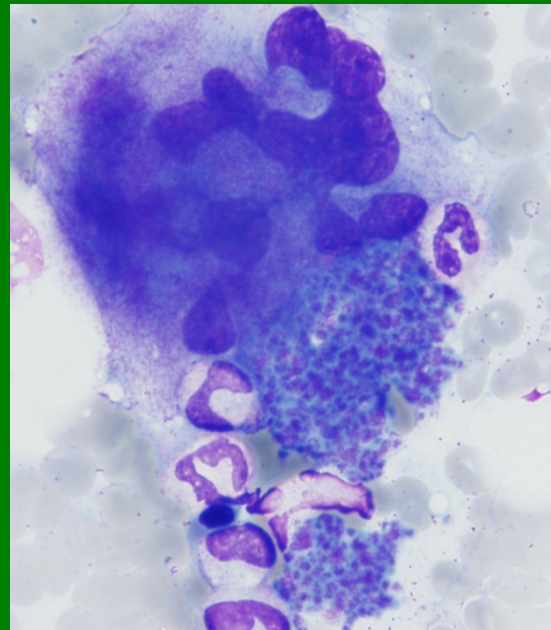
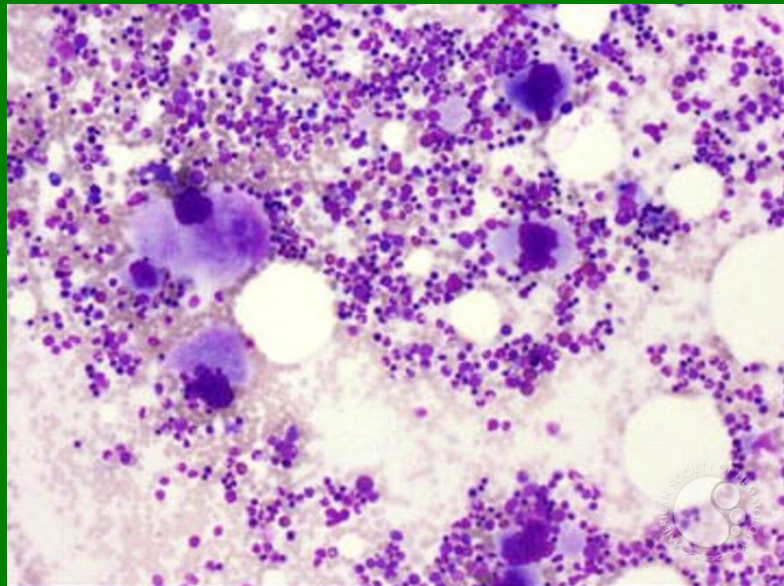
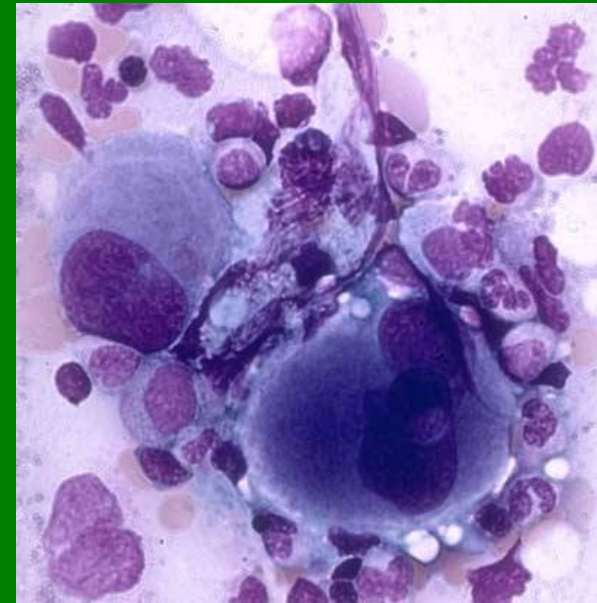
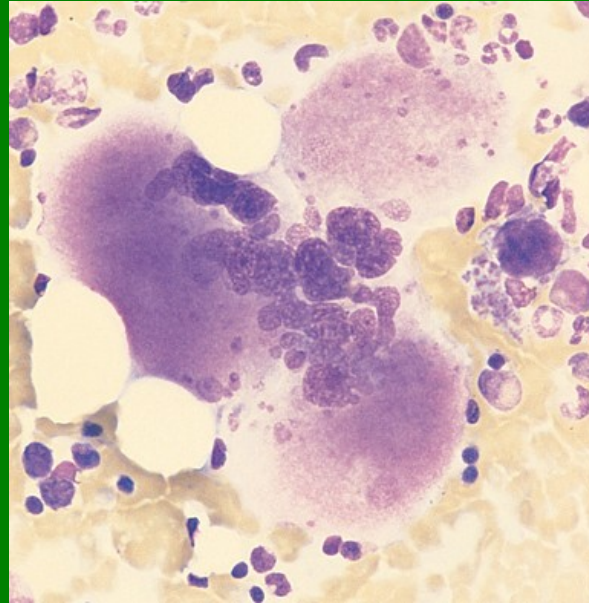
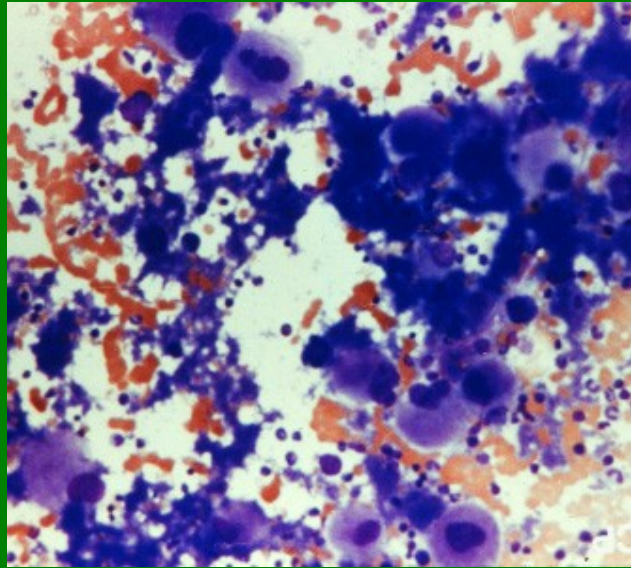
Kostní dřeň

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

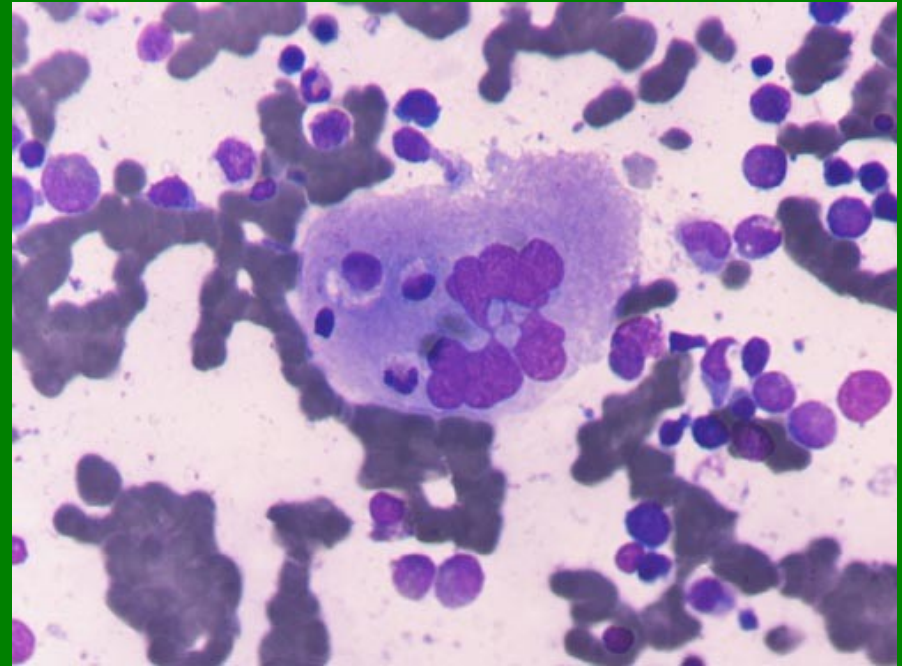
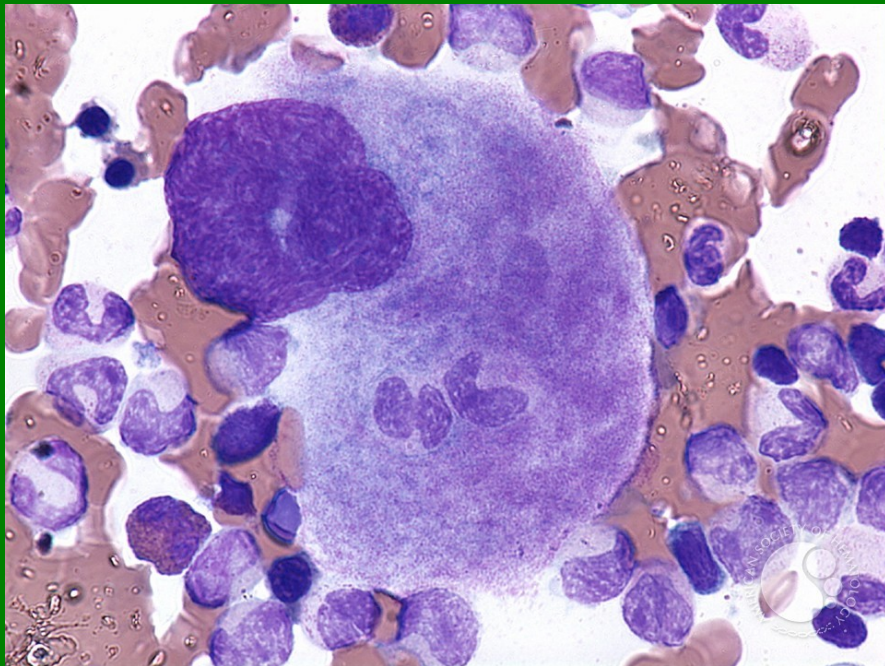
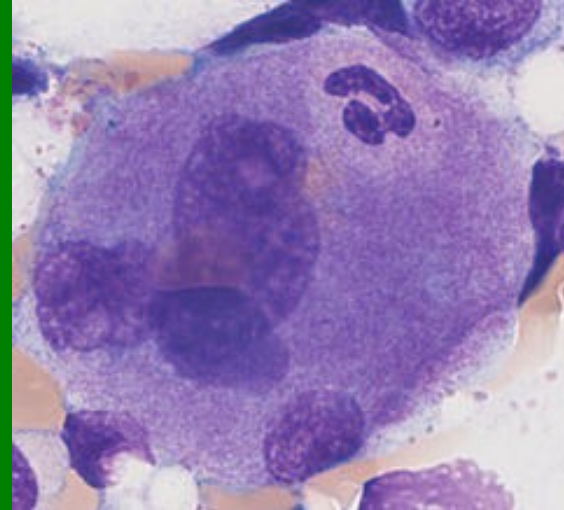
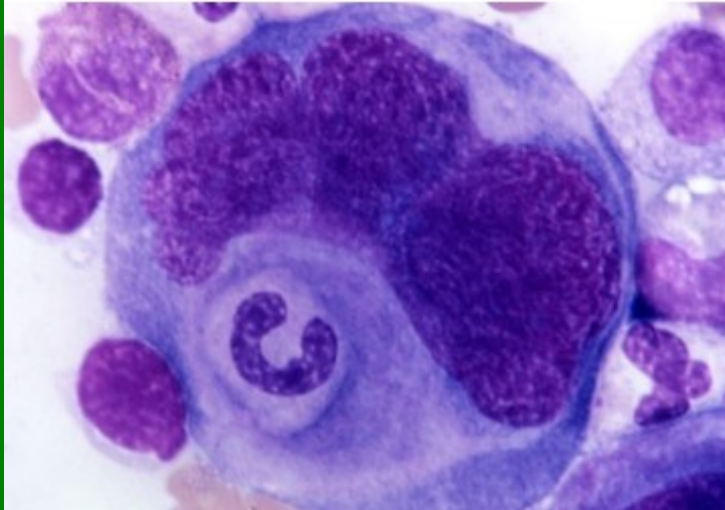
Esenciální trombocytémie



Esenciální trombocytémie



Emperipoléza



Chronická eozinofilní leukémie (CEL,HES)

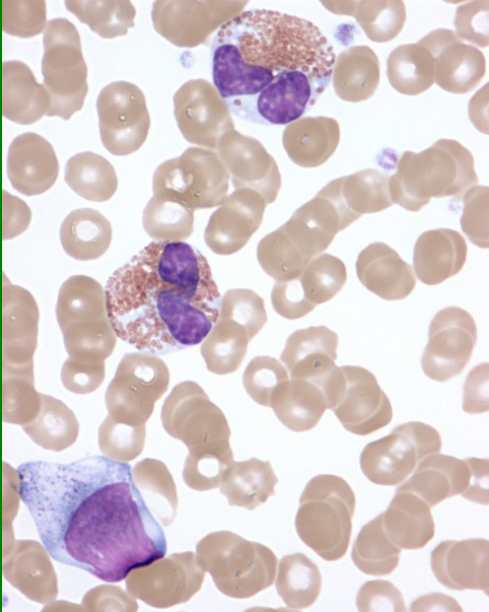
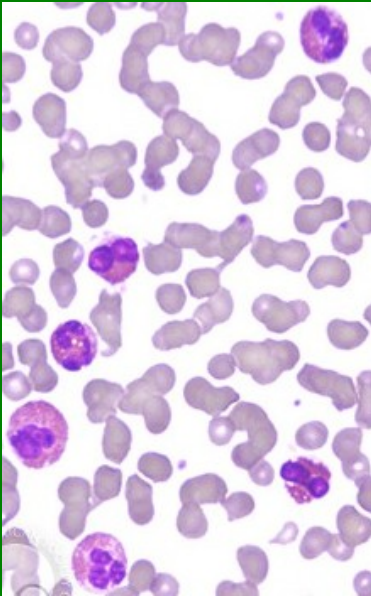
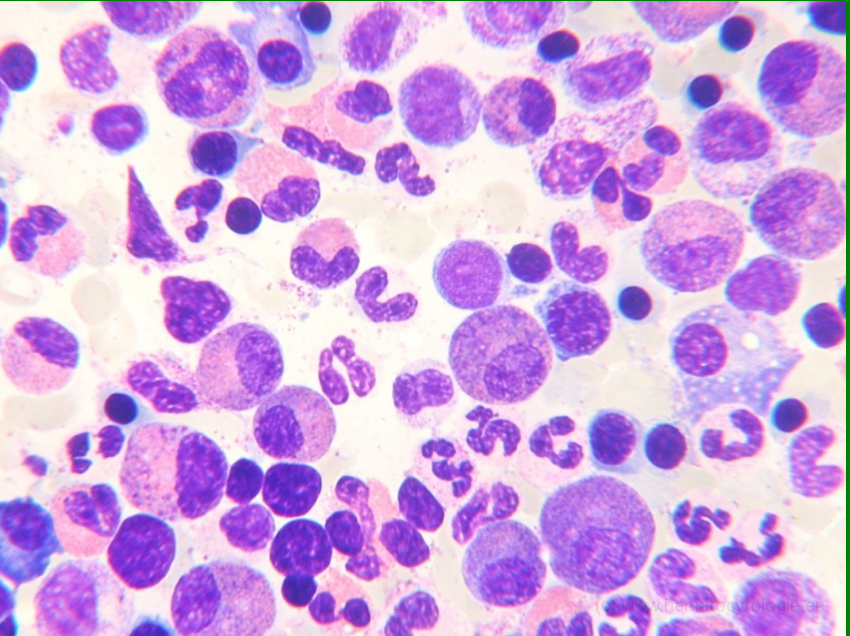
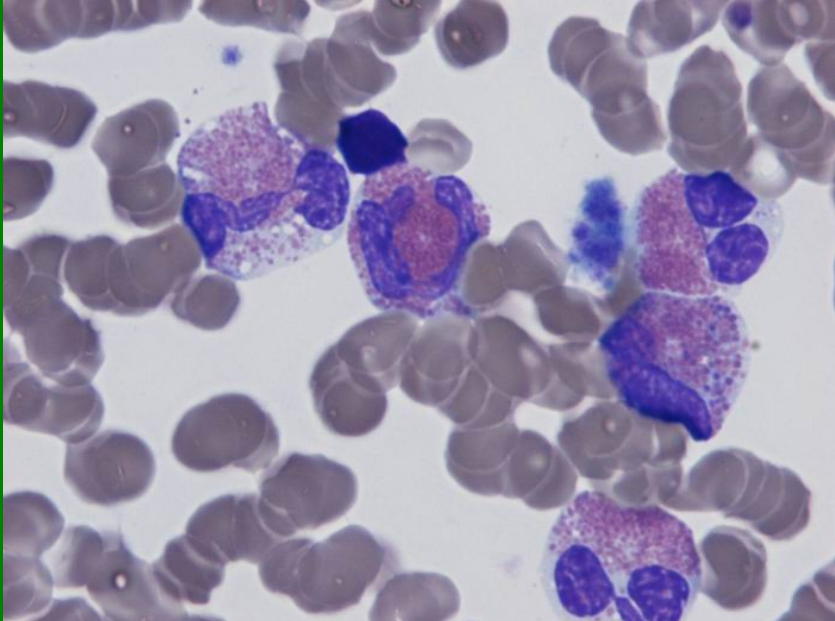
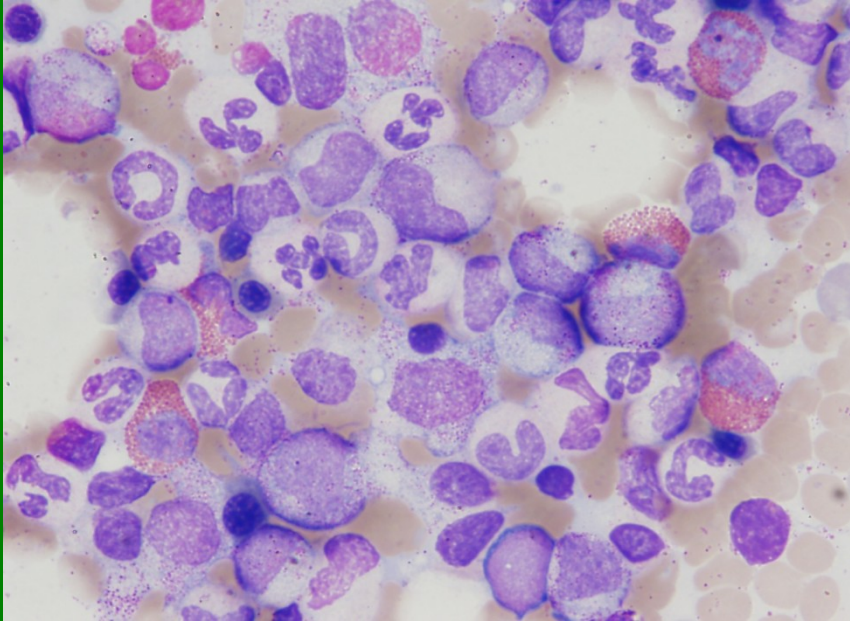
Periferní krev:

- 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:

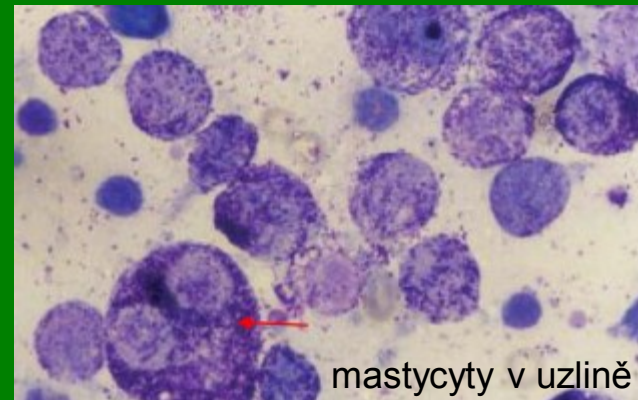
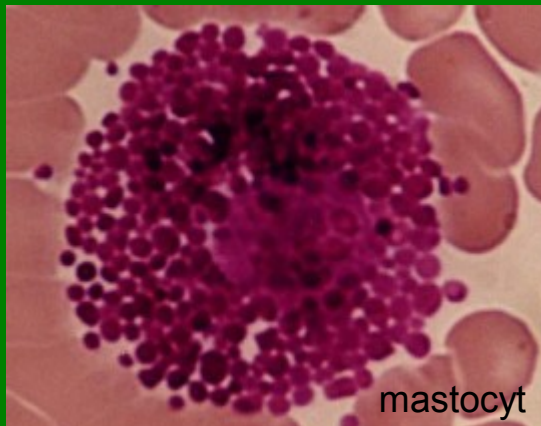
- hypercelulární, díky hyperprodukcí eozinofilů
- dysplastické rysy jak eozinofilů tak jiných řad
- zvýšené blasty (do 20%)

CEL/HES



Mastocytóza

- Periferní krev:
anémie, leukocytóza, eozinofílie, neutropenie, 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 cytoplasmě: 0 až ++++
- Klinický význam
 - Snížená ALP: chronická myeloidní leukémie (*typické*)
 - Zvýšená ALP: chronická neutrofilní leukémie, bakteriální infekce, atd.

