

# LABORATORNÍ LISTY

č. 26/2018

Září 2018

Vážené kolegyně a kolegové,

v dnešním čísle laboratorních listů Vám přinášíme podrobnější informace o Pancytopenii. Příjemné čtení.

## PANCYTOPENIE - ČÁST I.

**Pancytopenie** je stav, při kterém dochází k poklesu počtu všech typů krevních buněk v obvodové krvi (erytrocytů, leukocytů, trombocytů) pod dolní hranici normálních hodnot.

Pancytopenie rozlišujeme **podle tíže** na:

- **Lehký stupeň:** Hb < 100 g/l NS - počet neutrofilů (tyčí i segmentů) <  $1,5 \times 10^9/l$ , PLT <  $100 \times 10^9/l$
- **Střední stupeň:** Hb < 80 g/l NS <  $1,0 \times 10^9/l$ , PLT <  $50 \times 10^9/l$
- **Těžký stupeň:** Hb < 60 g/l NS <  $0,5 \times 10^9/l$ , PLT <  $20 \times 10^9/l$

**Klinická symptomatologie:**

- Febrilní neutropenie, infekce
- Anemický syndrom
- Hemoragická diatéza (petechie, epistaxe, krvácení z dásní)

Patogeneticky lze příčiny rozdělit podle tří hlavních mechanismů:

- 1) Snížení produkce krevních elementů v kostní dřeni – je tam narušená fyziologická proliferace a maturace krvevorných progenitorů – příkladem je dřevňová aplázie.
- 2) Zvýšený zánik zralých krevních elementů, ať již intra nebo extravaskulárně (např. ve slezině) – hypersplenismus, sepse
- 3) Kombinace obou mechanismů

**Rozdělení Pancytopenie:**

- a) nesprávný odběr (diluce, pseudotrombocytopenie)
  - nepřítomnost klinických projevů
- b) očekávaná – po onkologické léčbě – chemoterapii/radioterapii
  - (th: substituce, podávání G-CSF)
- c) vrozená – Fanconioho anémie (vývojové vady, chromosomální změny, diagnostikována nejen u dětí)
- d) získaná
  - ♦ primární:
    - aplázie kostní dřevě (útlum)
    - infiltrace kostní dřevě malignitou (útlak zdravé krvetvorby)
  - ♦ sekundární – zvýšená destrukce a konzumpce (sepse, hypersplenismus)

K SPRÁVNÉMU ODLIŠENÍ JE nutné včasné vyšetření kostní dřevě včetně TREPANOBIOPSIE!

A doplnění cytogenetického vyšetření, vyšetření průtokovou cytometrií a molekulárně-genetické vyšetření.

**Podle mechanismu vzniku** dělíme pancytopenie na:

- Stavy s hypocelulární kostní dřeví
- Stavy s normo/hypercelulární kostní dřeví – krvinky jsou defektní a podléhají ve zvýšené míře předčasnému zániku.



Institut laboratorní  
medicíny

Sang Lab - klinická laboratoř, s. r. o.  
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary  
Karlovarské imunologické centrum s. r. o.  
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary  
TECTUM spol. s r. o.  
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary  
Jiří Voženílek spol. s r. o.  
Pražská 258, 276 01 Mělník

Hematocentrum s. r. o.  
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary  
VARAPALO s. r. o.  
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary  
ALERGOAMB s. r. o.  
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary

[www.labin.cz](http://www.labin.cz)

## Pancytopenie a hypocelulární kostní dřeň

- Aplastická anémie
- Hypoplastický myelodysplastický syndrom (MDS)
- Paroxysmální noční hemoglobinurie (PNH)
- Primární myelofibróza (PMF)
- Vlasatobuněčná leukémie (hairy cell – HCL)

## Pancytopenie a normo/hypercelulární KD

- Megaloblastová anémie (deficit vitamínu B<sub>12</sub>, kyseliny listové)
- Myelodysplastický syndrom (MDS)
- Maligní infiltrace – hematologická (leukémie, lymfomy, myelom)
- Maligní infiltrace – nehematologická (CA prsu, prostaty)
- Systémové onemocnění (SLE, sarkoidóza)
- Infekce (sepse, TBC, legionelóza, brucelóza)

## APLASTICKÁ ANÉMIE

- ♦ Útlum krvetvorby v kostní dřeni
- ♦ Incidence: 2 – 6 pacientů/1 mil. obyvatel/rok
- ♦ Bifázický výskyt: kolem 20 let a nad 60 let, stejné zastoupení žen i mužů

### Příčiny:

- ♦ Infekce (CMV, parvovirus B19, herpesviry, viry hepatitidy, EBV)
- ♦ Chemické látky (benzen, insekticidy, zlato, cytostatika)
- ♦ Expozice radioaktivním zářením
- ♦ Tezaurizmózy
- ♦ Autoimunitní procesy
- ♦ Léky (ATB – sulfonamidy, cotrimoxazol, chloramfenikol, NSAID – indometacin, diclofenac, fenylbutazon, antiepileptika, fenytoin, tyreostatika – carbimazol)
- ♦ **Idiopatická – 70 – 75%**

### Diagnostika a dif. dg.

**Krevní obraz** – pancytopenie a snížené retikulocyty

**Vyšetření kostní dřeně** – hypocelulární (pod 30%)

- U aplastických anémií nacházíme velmi chudé aspiráty z kostní dřeně a chudý histologický nález s dominancí tukové tkáně a relativně početnějšími zralými lymfocyty a plazmocyty
- *Nebývá: přítomnost blastů – MDS, leukémie  
dysplazie granulo a megakaryopoézy – MDS  
zmnožení retikulinu – myelofibróza*

**Průtoková cytometrie** – snížený počet CD 34+ buněk

- *není specifický imunofenotyp (HCL, NHL)*
- *není přítomen deficit CD 14 na monocytech (PNH)*

**Molekulární genetika** – chybí JAK 2 mutace (PMF)

**Cytogenetika/FISH** – normální karyotyp

- *změny +6,+8,-13q, delece 5q- a 7q- spíše u MDS*

K pancytopenii mohou vést i procesy poškozující normální krvetvorbu – infiltrací kostní dřeně – generalizace karcinomu, hematologické malignity – lymfomy, leukémie, idiopatická myelofibróza, nenádorové onemocnění PNH (paroxysmální noční hemoglobinurie), MDS, inefektivní hemopoéza s poruchou maturace prekurzorových buněk – při deficitu vitamínu B<sub>12</sub> a kyseliny listové.