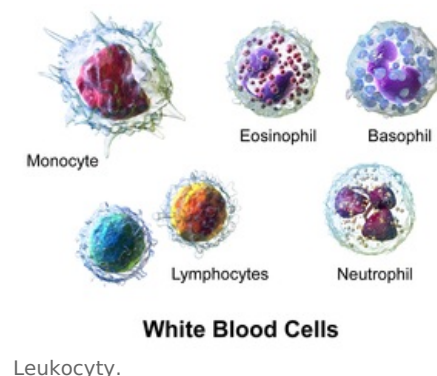


# Choroby bílé krevní složky

Choroby bílé krevní složky zahrnují **kvantitativní a kvalitativní odchylky bílých krvinek** (např. poruchy funkce granulocytů: poruchy chemotaxe, poruchy fagocytózy, neschopnost ničit fagocytované bakterie) a **maligní onemocnění** (leukemie a lymfomy).

## Selhání kostní dřeně

- **Získaná onemocnění s postižením všech tří krevetvorných linií:**
  - aplastická anémie – pancytopenie s hypocelulární kostní dřeň bez přítomnosti abnormálních buněk či zmnoženého retikulinu;<sup>[1]</sup>
  - paroxysmální noční hemoglobinurie – získané klonální onemocnění krvinek, při kterém dochází k proliferaci klonu s deficitem povrchových buněčných antigenů inhibujících terminální komplex komplementu → chronická hemolýza, žilní trombóza a selhání kostní dřeně;<sup>[2]</sup>
- **Vrozená onemocnění s postižením všech tří krevetvorných linií:**
  - Fanconiho anémie – syndrom chromosomální instability charakterizovaný selháním kostní dřeně a zvýšeným výskytem leukémie a karcinomů;
  - dyskeratosis congenita – onychodystrofie, kožní retikulární změny a leukoplakie sliznice dutiny ústní, selhání kostní dřeně, 10% riziko vzniku maligních onemocnění;
  - Shwachmanův-Diamondův syndrom – AR dědičné onemocnění s poruchou exokrinní funkce pankreatu, neprospíváním, malým vzrůstem, metafyzéální kostní dysplázií, neutropenií s rizikem vzniku selhání kostní dřeně a vyšším výskytem myeloidních malignit;
  - amegakaryocytová trombocytopenie – izolovaná aplazie destičkové řady manifestující se hemoragickou diatézou, s odstupem riziko rozvoje aplastické anémie a leukémií;<sup>[1]</sup>
- **Onemocnění s izolovaným postižením granulopoézy:**
  - těžká vrozená neutropenie (Kostmannův syndrom) – AR dědičná těžká neutropenie ( $< 0,5 \times 10^9/l$ ), vysoký blok ve vyzrávání prekurzorů granulopoézy v kostní dřeni na úrovni promyelocyt-myelocyt, opakované těžce probíhající bakteriální infekce, již v prvních dnech života infekce kůže, pupečníku a stomatitida (*St. aureus*, *E. coli*, *Pseudomonas aeruginosa*), léčba rekombinantními růstovými faktory granulopoézy (G-CSF), event. transplantace kostní dřeně;
  - cyklická neutropenie – (AD dědičná či sporadická) cyklicky se opakující porucha dělení kmenových buněk v kostní dřeni, manifestace ve věku kolem 10 let, v intervalech cca 20 dní se objevuje neutropenie s horečkou a ulceracemi ústní sliznice, ev. abscesy, osteomyelitida a sepse, léčba infekcí antibiotiky, prognóza dobrá;<sup>[3]</sup>



## Funkční poruchy granulocytů

- chronická granulomatóza – vzácná geneticky vázaná funkční porucha granulocytů – defekt tvorby kyslíkových radikálů fagocytů → porucha schopnosti usmrcení fagocytovaných kataláza-pozitivních bakterií (*St. aureus*, *E. coli*, *Klebsiella*, *Proteus*, *Salmonella*) a plísní → chronicky recidivující infekce od kojeneckého věku (pneumonie, abscesy v uzlinách, kůži a játrech, záněty kostní dřeně, dásní a sliznice dutiny ústní (*St. aureus*, *Burgholderia cepacia* a *Aspergillus spp.*), vyšší incidence zánětlivých onemocnění z okruhu revmatických chorob; léčba infekcí antibiotiky, transplantace kostní dřeně.<sup>[3]</sup>

## Kvantitativní změny bílé řady v krevním obraze

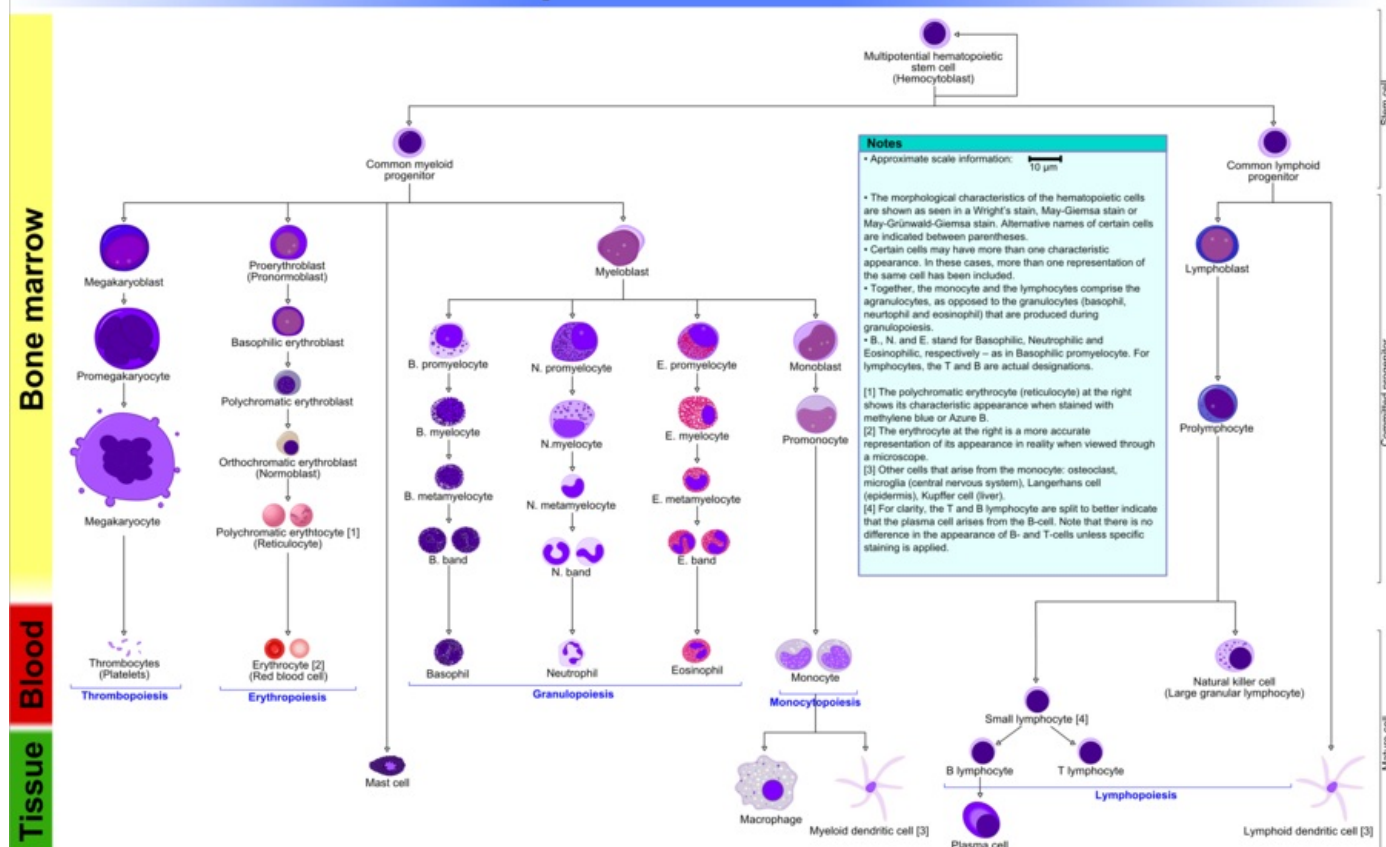
Parametr	Zvýšen	Snížen <sup>[4]</sup>
<b>Počet neutrofilů</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>akutní bakteriální infekce,</li> <li>akutní a chronické myeloidní leukemie, myeloproliferace, generalizovaná maligní onemocnění,</li> <li>stresové stavy – bolest, chlad, teplo (tzv. distribuční leukocytóza s přesunem leukocytů z marginálního poolu do cirkulujícího),</li> <li>nekrózy tkáně (infarkt myokardu),</li> <li>vaskulitidy, dekompenzace diabetu s acidózou,</li> <li>léky (G-CSF a GM-CSF – faktory stimulující kolonie granulocytů, resp. granulocytů a makrofágů, lithium, kortikoidy, adrenalin),</li> <li>leukemoidní reakce (nad 30 000 segmentovaných i mladších granulocytů) u sepsi, endokarditid, miliární tuberkulózy a metastáz nádorů</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>virové infekce,</li> <li>aplastické anémie, agranulocytóza,</li> <li>rtg záření, imunosuprese, léky (antibiotika, chemoterapeutika, tyreostatika, analgetika, psychofarmaka),</li> <li>lymfatické a monocytové leukémie</li> </ul> <p><b>CAVE!</b> Při hodnocení neutropenií je podstatný pokles jejich absolutního počtu.</p>
<b>Počet lymfocytů</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>chronické infekce, tuberkulóza, infekční mononukleóza, virózy,</li> <li>chronická lymfatická leukemie, Hodgkinova choroba,</li> <li>hypokortikalismus,</li> <li>ulcerózní kolitida, idiopatická trombocytopenická purpura</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>AIDS a přidružená onemocnění,</li> <li>poškození kostní dřeně po chemo- a radioterapii, léčba steroidy, aplastická anémie,</li> <li>hyperkortikalismus, neurologická onemocnění (roztřesená skleróza)</li> </ul>
<b>Počet monocytů</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>virové, protozoární a parazitární infekce,</li> <li>granulomatózní choroby (sarkoidóza, Crohnova choroba),</li> <li>nádory (maligní lymfomy, monocytová leukemie)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>aplastické anémie,</li> <li>chronická lymfatická leukemie,</li> <li>terapie glukokortikoidy</li> </ul>
<b>Počet eosinofilů</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>alergická onemocnění, bronchiální astma, lékové alergie,</li> <li>parazitární infekce (toxokaróza, trichinelóza a střevní helmintózy),</li> <li>kolagenózy, angioneurotický edém,</li> <li>Hodgkinova choroba a další generalizované malignity,</li> <li>kožní choroby (urticaria, pemfigus)</li> </ul>	
<b>Počet bazofilů</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>chronická myeloidní leukemie,</li> <li>hypotyreóza,</li> <li>mastocytom, event. systémová mastocytóza</li> </ul>	

## Leukémie a lymfomy

- Akutní lymfoblastická leukémie – nejčastější zhoubné nádorové onemocnění u dětí mladších 15 let; heterogenní onemocnění; nekontrolovaná proliferace prekurzorů lymfocytu;
- Akutní myeloidní leukémie – heterogenní onemocnění; nekontrolovaná proliferace hematopoetických prekurzorů;
- Leukémie u Downova syndromu – 1–2 % dětí s Downovým syndromem onemocní akutní leukémií, zejména v prvních pěti letech života; akutní megakaryocytární leukémie; 10 % dětí s Downovým syndromem prodělá po narození tzv. tranzientní myeloproliferativní reakci, která obvykle spontánně odezní do 3 měsíců věku;
- Myeloproliferativní onemocnění: chronická myeloidní leukémie – u dětí vzácně.
- Myelodysplastický syndrom – heterogenní skupina získaných klonálních onemocnění kmenové buňky s inefektivní krvetvorbou a rozdílným sklonem k transformaci do leukémie.
- Juvenilní myelomonocytární leukémie – excesivní proliferace monocytů a granulocytů v časném dětství, nese znaky myelodysplastických i myeloproliferativních onemocnění;
- Maligní lymfomy:
  - Hodgkinův lymfom (HL):
    - klasický HL – nádor lymfatické tkáně vytvořený z jednojaderných Hodgkinových buněk a vícejaderných buněk Reedové-Sternberga;
    - HL s lymfocytární predominancí – nádor z B-lymfocytů charakteristický nodulární proliferací izolovaných velkých nádorových buněk;
  - nehodgkinské lymfomy – heterogenní skupina nádorů lymfatického systému; následek genetických aberací ovlivňujících proliferaci, diferenciaci a apoptózu lymfocytu; u dětí jsou na rozdíl od dospělých vysoce maligní.<sup>[5]</sup>

## Schéma hematopoézy

# Hematopoiesis in humans



## Odkazy

## Související články

- Leukemie: Akutní myeloidní leukemie • Akutní lymfatická leukemie • Chronická myeloidní leukemie • Chronická lymfatická leukemie
- Maligní lymfom: Hodgkinův lymfom • Nehodgkinské maligní lymfomy
- Histiocytózy
- Choroby červené krevní složky: Anemie • Polyglobulie
- Fyziologické a patofyziologické poznámky k dětské hematologii (pediatrie) • Neutropenie u dětí • Patologie bílé krevní řady (pediatrie)

## Reference

- LEBL, J, J JANDA a P POHUNEK, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Galén, 2012. 698 s. s. 530-536. ISBN 978-80-7262-772-1.
- <https://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina/paroxysmalni-nocni-hemoglobinurie-novinky-v-diagnostice-a-v-lecbe-452341>
- MUNTAU, Ania Carolina. *Pediatrie*. 4. vydání. Praha : Grada, 2009. s. 251-252. ISBN 978-80-247-2525-3.
- KRČ, I. HEMATOLOGIE – HODNOCENÍ KREVNÍHO OBRAZU. *UROLÓGIA PRE PRAX* [online]. 2007, roč. -, vol. 5-6, s. 231-232, dostupné také z <[http://www.solen.sk/index.php?page=pdf\\_view&pdf\\_id=2830](http://www.solen.sk/index.php?page=pdf_view&pdf_id=2830)>.
- LEBL, J, J JANDA a P POHUNEK, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Galén, 2012. 698 s. s. 569-579. ISBN 978-80-7262-772-1.