

Primární myelofibróza

Primární idiopatická myelofibróza, též *myeloidní metaplazie*, patří k **myeloproliferativním onemocněním** s incidencí **0,5-1,5 na 100 000** obyvatel. Přibližně u **10-20 %** pacientů poté dochází k rozvoji **AML**. Mladší pacienti (pod 55 let) po diagnostikování myelofibrózy žijí i více než 10 let, starší přibližně 5 let.

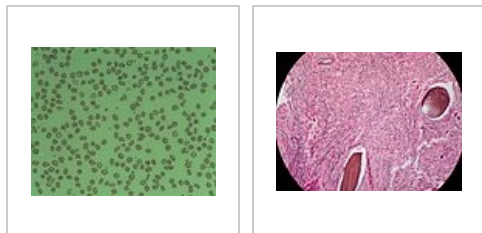
Etiologie

Původ tohoto onemocnění dosud není znám. Předpokládá se však primární porucha na úrovni **kmenové buňky**. Tuto teorii potvrzuje vyléčení části pacientů prostřednictvím **transplantace kostní dřeně**.

Patogeneze a diagnostika

Při primární myelofibróze dochází k postupnému útlumu krvetvorby v kostní dřeni s její současnou *fibrotizací*. Ve tkáni se při tom začne hromadit **kolagen III**. Tato změna je **vratná** a dochází k ní pravděpodobně tvorbou nadměrného množství růstových faktorů **PDGF** a **bFGF** a cytokinu **TGF-β**, který je produkován megakaryocyty. Fibroblasty v kostní dřeni jsou **normální**.

Zároveň s touto změnou dochází k aktivaci **extramedulární hematopoézy** (tvorba krevních elementů mimo kostní dřeň), která způsobuje uvolňování malé části nezralých forem krevních elementů (erytroblasty, myelocyty a promyelocyty) do krve. Toho se využívá v diagnostice. Zároveň v krvi můžeme nalézat erytrocyty ve tvaru **kapky** (*teardrops*). Extramedulární hematopoéza vede ke splenomegalii a hepatomegalii.



Poikilocytóza -
erytrocyt ve tvaru
kapky

Myelofibróza
(barvení
retikulárních
vláken)

Klinický obraz

Toto onemocnění se skládá ze dvou fází. První, tzv. **prefibrotická**, je provázena pouze mírnou retikulární fibrózou s hypercelulární kostní dření. Ve druhé, tzv. **fibrotické**, fázi již dochází k masivní retikulární a kolagenní fibróze.

U přibližně **30 %** pacientů se neobjevují žádné příznaky, k diagnostikování myelofibrózy dochází náhodně. Mezi **nejčastější příznaky** patří:

- **B příznaky** (úbytek hmotnosti, subfebrilie až febrilie, noční pocení);
- únava;
- nevolnost.

Léčba

Většina metod je pouze **paliativní**, jedinou kurativní možností je **alogenní transplantace**. Mezi paliativní přístupy patří cytoredukční léčba (interferon α, hydroxyurea), splenektomie, podávání androgenů a EPO nebo inhibitorů JAK kináz.

Odkazy

Související články

- Myeloproliferativní choroby
- Splenomegalie
- Darování, odběr a transplantace krvetvorných buněk

Použitá literatura



Výrazná splenomegalie u pozdních stádií

- NEČAS, Emanuel. *Patologická fyziologie orgánových systémů*. - vydání. Karolinum, 2009. 379 s. ISBN 9788024617114.
- ČEŠKA, Richard. *Interna*. - vydání. Stanislav Juhaňák - Triton, 2015. ISBN 9788073878856.