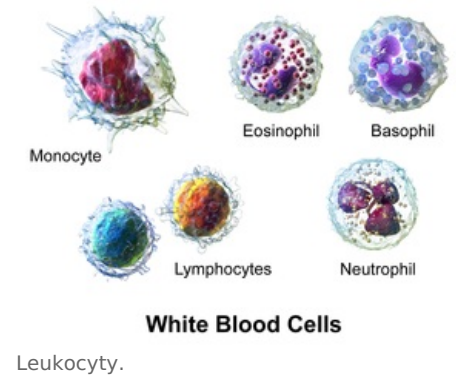


Choroby bílé krevní složky

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;^[1]
 - paroxysmální noční hemoglobinurie – získané klonální onemocnění krevetvorby, při kterém dochází k proliferaci klonu s deficitem povrchových buněčných antigenů inhibujících terminální komplex komplementu → chronická hemolýza, žilní trombóza a selhání kostní dřeně;^[2]
- **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 leukemií;^[1]
- **Onemocnění s izolovaným postižením granulopoézy:**
 - těžká vrozená neutropenie (Kostmannův syndrom) – AR dědičná těžká neutropenie ($< 0,5 \times 10^9/l$), vysoký blok ve vyžívání 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;^[3]



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.^[3]

Kvantitativní změny bílé řady v krevním obraze

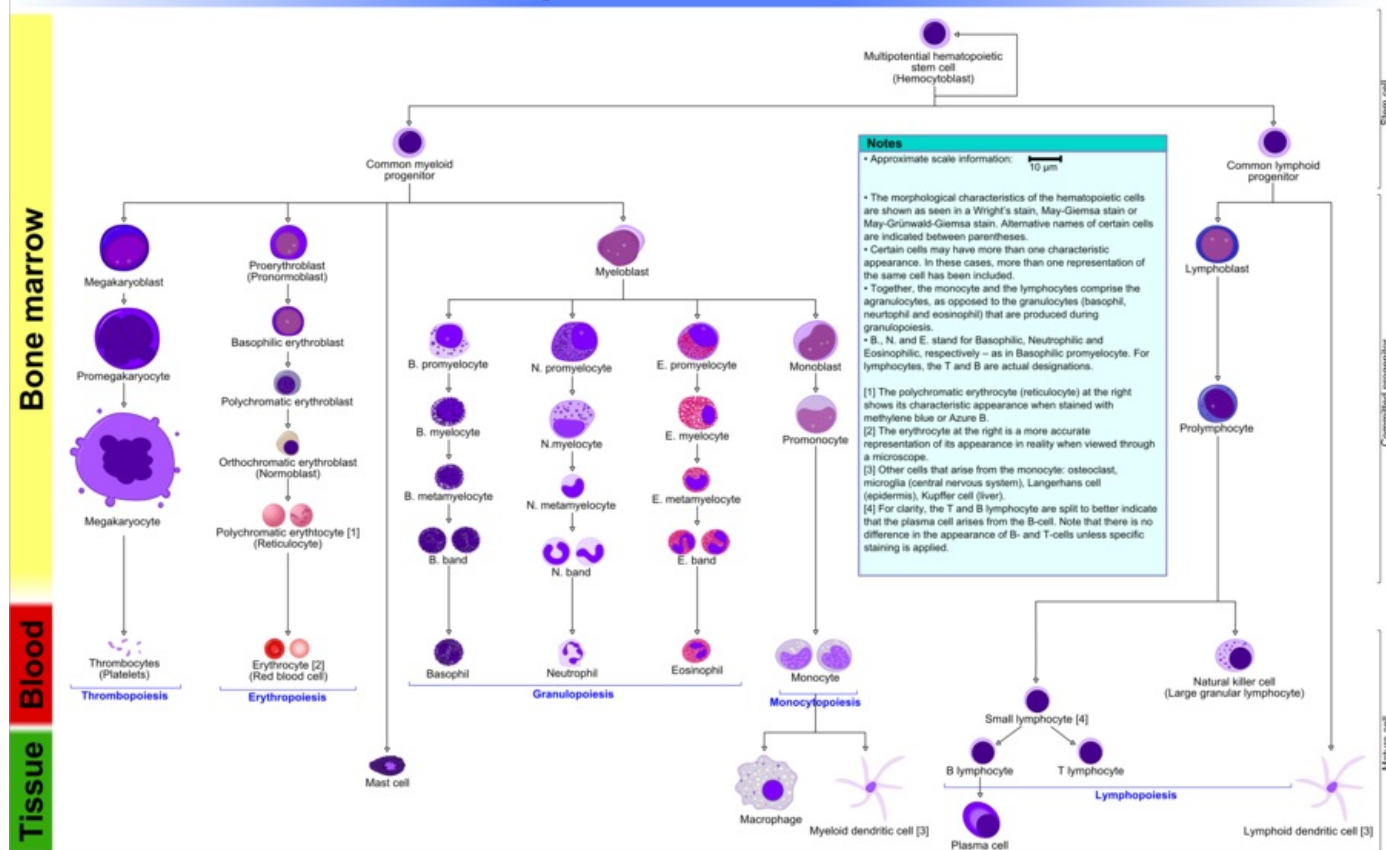
Parametr	Zvýšen	Snížen ^[4]
Počet neutrofilů	<ul style="list-style-type: none"> akutní bakteriální infekce, <u>akutní a chronické myeloidní leukemie</u>, myeloproliferace, generalizovaná maligní onemocnění, stresové stavy – bolest, chlad, teplo (tzv. distribuční leukocytóza s přesunem leukocytů z marginálního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

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.^[5]

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>.
- 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](#).