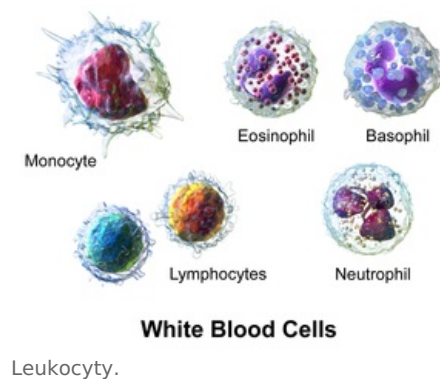


Choroby bílé krevní složky

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 křevetvorných linií:**
 - aplastická anémie – pancytopenie s hypocelulární kostní dřeně bez přítomnosti abnormálních buněk či zmnoženého retikulinu;^[1]
 - paroxysmální noční hemoglobinurie – získané klonální onemocnění křevetvorby, 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 křevetvorných 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, metafyzeální 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;^[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 dřeně 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 dřeně, 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

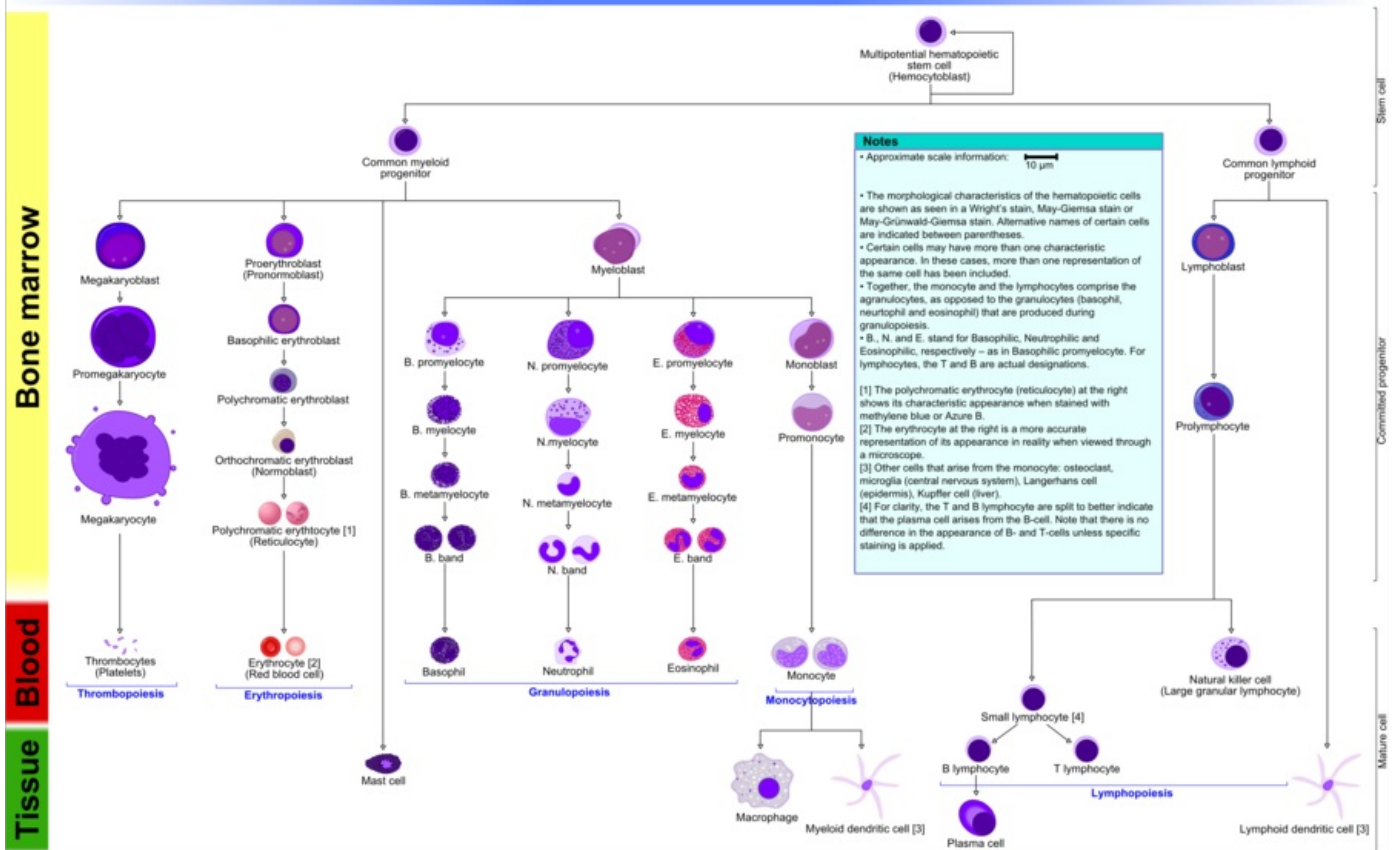
| Parametr | Zvýšen | Snížen ^[4] |
|-------------------------|--|---|
| Počet neutrofilů | <ul style="list-style-type: none"> ▪ akutní bakteriální infekce, ▪ akutní a chronické myeloidní leukemie, myeloproliferace, generalizovaná maligní onemocnění, ▪ stresové stavy - bolest, chlad, teplo (tzv. distribuční leukocytóza s přesunem leukocytů z marginálního poolu do cirkulujícího), ▪ nekrózy tkáně (infarkt myokardu), ▪ vaskulitidy, dekompenzace diabetu s acidózou, ▪ léky (G-CSF a GM-CSF - faktory stimulující kolonie granulocytů, resp. granulocytů a makrofágů, lithium, kortikoidy, adrenalin), ▪ 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, ▪ aplastické anémie, agranulocytóza, ▪ rtg záření, imunosuprese, léky (antibiotika, chemoterapeutika, tyreostatika, analgetika, psychofarmaka), ▪ 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, tuberkulóza, infekční mononukleóza, virózy, ▪ chronická lymfatická leukemie, Hodgkinova choroba, ▪ hypokortikalismus, ▪ ulcerózní kolitida, idiopatická trombocytopenická purpura | <ul style="list-style-type: none"> ▪ AIDS a přidružená onemocnění, ▪ poškození kostní dřene po chemo- a radioterapii, léčba steroidy, aplastická anémie, ▪ hyperkortikalismus, neurologická onemocnění (roztoušená skleróza) |
| Počet monocytů | <ul style="list-style-type: none"> ▪ virové, protozoární a parazitární infekce, ▪ granulomatózní choroby (sarkoidóza, Crohnova choroba), ▪ nádory (maligní lymfomy, 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, bronchiální astma, lékové alergie, ▪ parazitární infekce (toxokaróza, trichinelóza a střevní helmintózy), ▪ kolagenózy, angioneurotický edém, ▪ Hodgkinova choroba a další generalizované malignity, ▪ kožní choroby (urticaria, pemfigus) | |
| Počet bazofilů | <ul style="list-style-type: none"> ▪ chronická myeloidní leukemie, ▪ hypotyreóza, ▪ 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 predominací - 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

1. 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.
2. <https://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina/paroxyzmalni-nocni-hemoglobinurie-novinky-v-diagnostice-a-v-lecbe-452341>
3. MUNTAU, Ania Carolina. *Pediatrie*. 4. vydání. Praha : Grada, 2009. s. 251-252. ISBN 978-80-247-2525-3.
4. KRČ, I. HEMATOLOGIE - HODNOCENÍ KREVNÍHO OBRAZU. *UROLOGIA 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>.
5. 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.