



PANCYTOPENIE DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA A KAZUISTIKY

Cyril Šálek

ÚVOD

redukce počtu krevních elementů ve všech 3 řadách

leukopenie (neutropenie)

WBC $<4,0 \times 10^9/l$

neutrofily $<1,5 \times 10^9/l$

anémie

Hgb $<135 \text{ g/l}$ muži, $<120 \text{ g/l}$ ($<100 \text{ g/l}$) ženy

trombocytopenie

PLT $<150 \times 10^9/l$ ($<100 \times 10^9/l$)

+ další parametry:

retikulocyty norma: $25 - 100 \times 10^9/l$

0,5 -2,5 %

PATOFYZIOLOGIE

infiltrace kostní dřeně nádorem

akutní leukémie
lymfomy
metastazující tumory

selhání kostní dřeně

toxický útlum
aplastická anémie
MDS, PNH, ...

periferní destrukce buněk

hypersplenismus
autoimunitní proces (retikulocyty ?)
diseminovaná intravaskulární koagulopatie

sekundární příčiny

infekce: TBC, legionely, brucelóza, sepse, mykobakterie
endokrinní poruchy: hypothyreóza
autoimunitní choroby: SLE, sarkoidóza

PATOFYZIOLOGIE

infiltrace kostní dřeně nádorem

akutní leukémie
lymfomy
metastazující tumory

selhání kostní dřeně

toxický útlum
aplastická anémie
MDS, PNH, ...

periferní destrukce buněk

hypersplenismus
autoimunitní proces (retikulocyty ?)
diseminovaná intravaskulární koagulopatie

sekundární příčiny

infekce: TBC, legionely, brucelóza, sepse, mykobakterie
endokrinní poruchy: hypothyreóza
autoimunitní choroby: SLE, sarkoidóza

VYŠETŘENÍ ASPIRÁTU KOSTNÍ DŘENĚ

hypocelulární dřeň

aplastická anémie: získaná vs. vrozená
MDS (hypoplastická forma)

punctio sicca

myelofibróza
leukémie z vlasatých buněk
sekundární fibróza u metastazujících tumorů

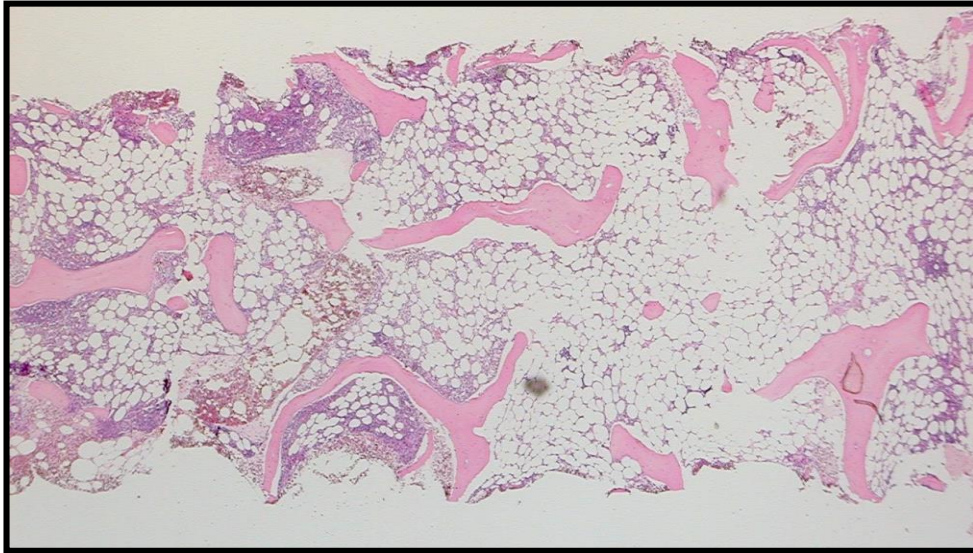
hypercelulární dřeň

leukémie (aleukemická forma, akutní promyelocytární leukémie)
MDS (pozdní fáze: RAEB, CMML)
paroxysmální noční hemoglobinurie

infiltrace sekundárním tumorem

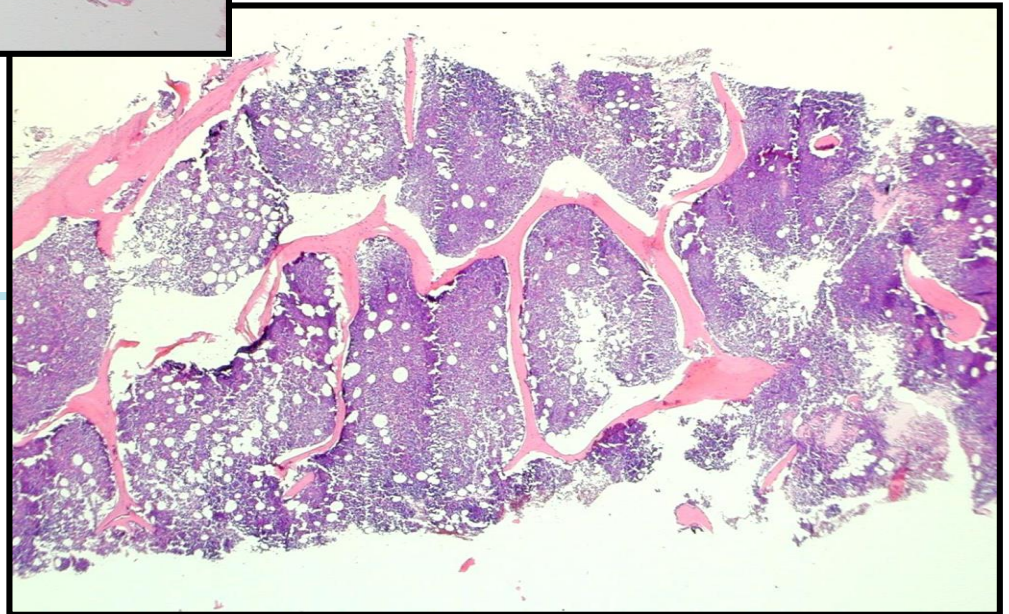
lymfom
metastazující karcinom
myelom

HISTOLOGICKÉ VYŠETŘENÍ KOSTNÍ DŘENĚ



aplastická anémie

MDS



CASE REPORT #1

K.Č.



30 let

30-letý pacient s 5-denní anamnézou krvácení z dásní. Toto přechodně na 2 dny ustalo, znovu se objevilo včera, kdy pobolívání v krku. U prakt. lékaře ordinován Xorimax 500 mg á 12 hod a provedeny odběry. Z nich leuko 2,2 tis./ul, Hb 115 g/l, trombo 13 tis./ul.

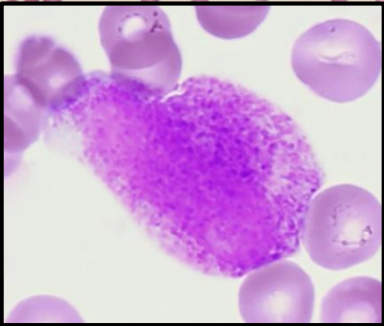
KREVNÍ OBRAZ

Leukocyty . .	2.39 10 ⁹ /l	Neutrofilní segment . .	21.00 %
Erytrocyty . . .	3.62 10 ¹² /l	Neutrofilní tyč. . . .	-
Hemoglobin . .	116.00 g/l	Lymfocyt	32.00 %
Hematokrit . . .	0.315	Prolymfocyt	-
MCV	87.00 fl	Velké granulární lymfo	16.00 %
MCH	32.00 pg	Monocyt	3.00 %
MCHC	368.00 g/l	Eozinofil	5.00 %
RDW	15.40 %	Bazofil	-
Retikulocyty abs.	0.093 10 ¹² /l	Neutrofilní metamyelocyt .	1.00 %
Retikulocyty relat.	2.57 %	Neutrofilní myelocyt . .	2.00 %
Trombocyty . .	16.00 10 ⁹ /l	Promyelocyt	-
		Blast	-
Neutrofily abs. . .	0.79 10 ⁹ /l	Promonocyt	-
Lymfocyty abs. .	1.03 10 ⁹ /l	Nezařaditelná buňka . .	20.00 %
Monocyty abs. . .	0.51 10 ⁹ /l		
Eozinofily abs. . .	0.03 10 ⁹ /l		
Bazofily abs. . . .	0.03 10 ⁹ /l		

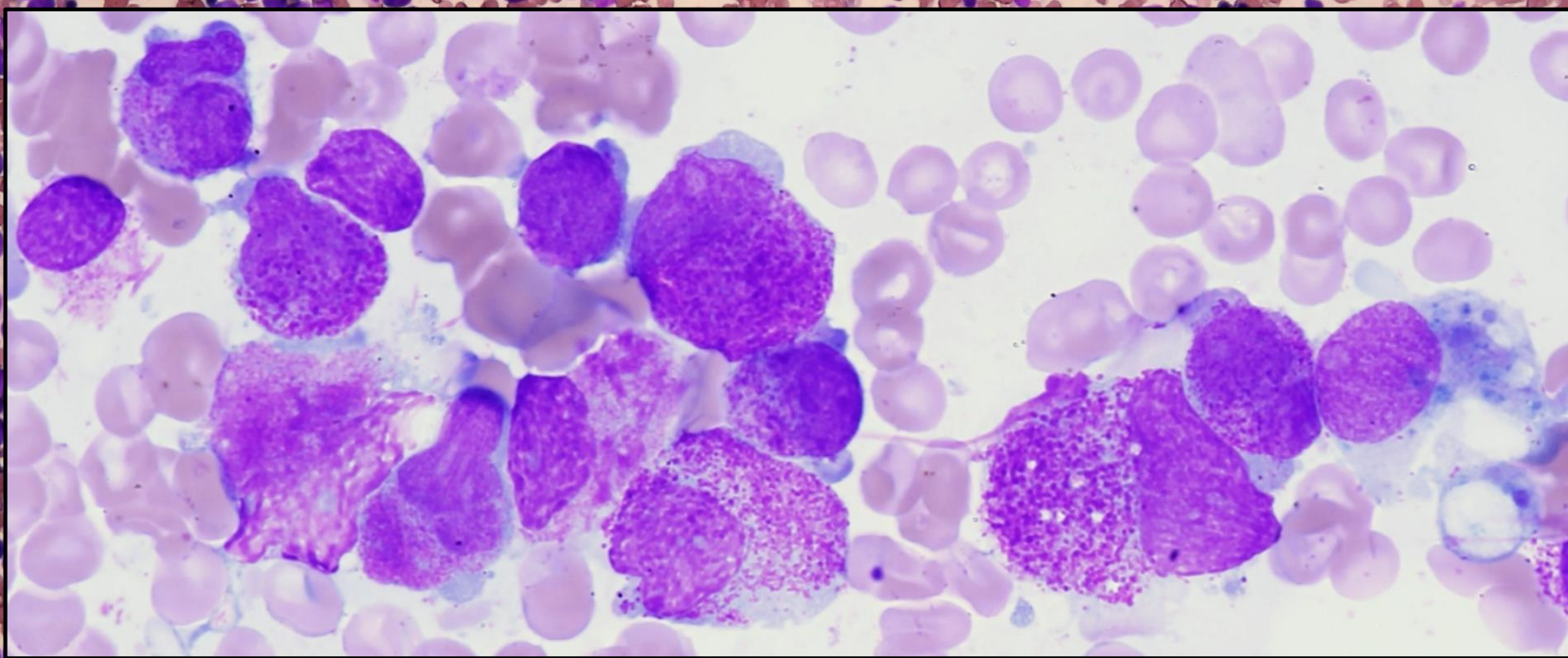
KOAGULAČNÍ TESTY

APTT (čas)	34.1 s
APTT-poměr	1.09
Protrombinový test . . .	* 17.9 s
Protrombinový test-poměr .	* 1.33
Trombinový test	17.6 s
TTR	1.02
Fibrinogen	* 1.56 g/l
D-diméry	>8 000 ug/l

PK



KD



BIOCHEMIE

Bilirubin celkový . . .	21.2 umol/l
Bilirubin konjugovaný . .	6.6 umol/l
ALT	0.83 ukat/l
AST	0.59 ukat/l
GMT	0.93 ukat/l
ALP	0.83 ukat/l
LD	5 ukat/l
Urát	429 umol/l
CRP	73.4 mg/l

MOLEKULÁRNĚ GENETICKÉ VYŠETŘENÍ

PML-RARalfa - záchyt . . pozitivní

BIOCHEMIE

Bilirubin celkový . . .	21.2 umol/l
Bilirubin konjugovaný . .	6.6 umol/l
ALT	0.83 ukat/l
AST	0.59 ukat/l
GMT	0.93 ukat/l
ALP	0.83 ukat/l
LD	5 ukat/l
Urát	429 umol/l
CRP	73.4 mg/l

MOLEKULÁRNĚ GENETICKÉ VYŠETŘENÍ

PML-RARalfa - záchyt . . pozitivní

AKUTNÍ PROMYELOCYTÁRNÍ LEUKÉMIE

LÉČBA AKUTNÍ PROMYELOYTÁRNÍ LEUKÉMIE

kombinace redukované chemoterapie + diferenciačního agens
idarubicin + all-trans-retinová kyselina (ATRA)

nebo

kombinace dvou diferenciačních látek
all-trans-retinová kyselina (ATRA) + oxid arsenitý (ATO)

CAVE:

sekundární koagulopatie při diagnóza a v úvodu indukční léčby

diferenciační syndrom (ATRA syndrom): horečky, retence tekutin (otoky), plicní infiltráty, hypoxémie, hypotenze, renální a hepatální dysfunkce, serositidy (plicní a perikardiální výpotky)

- léčba ATRA syndromu: přerušit ATRA, podat dexamethason

CÍL:

dosažení **molekulární remise** = negativita transkriptu PML-RARalfa

CASE REPORT #2

E.Z.



39 let

39-letá pacientka s autoimunitní hepatitidou, nyní akutně vyšetřovaná pro nově zjištěnou pancytopenii (leuko 1,9, Hb 78, trombo 30). Na přelomu roku 2013/2014 prodělala akutní infekci, horečky kolem 38,0 °C, ambulantně brala i.v. ATB. Po ústupu teplot trvá obtížné polykání. V KO z 20.1.2014 leuko 3,5, Hb 110, MCV 102 fl, trombo 70. Subjektivně v posledním týdnu více unavená, teplota max. 37,0 °C. Důvodem návštěvy prakt. lékařky bylo hučení v hlavě. Z krvác. projevů jen silnější menses, o víkendu zvracela.

Několik let vyšetřovaná pro neplodnost, v anamnéze opakované aborty po IVF.

KREVNÍ OBRAZ

Leukocyty Leukocyty **1.59**
10⁹/l Erytrocyty **1.99**
10¹²/l

Hemoglobin . . . **76.00 g/l**

Hematokrit . . . **0.212**

MCV **106.50 fl**

MCH **38.20**

MCHC **358.00 g/l**

RDW **19.70 %**

Retikulocyty abs. **0.029 10¹²/l**

Retikulocyty rel. **1.45 %**

Trombocyty . . . **22.00 10⁹/l**

Neutrofilny abs. . . **1.16 10⁹/l**

Lymfocyty abs. . **0.36 10⁹/l**

Monocyty abs. . . **0.06 10⁹/l**

Eozinofily abs. . . **0.01 10⁹/l**

Bazofily abs. . . . **0.00 10⁹/l**

Neutrofilní segment . . **75.00 %**

Neutrofilní tyč. -

Lymfocyt **22.00 %**

Prolymfocyt -

Velké granulární lymfocyty -

Monocyt **1.00 %**

Eozinofil **2.00 %**

Bazofil -

Neutrofilní metamyelocyt . -

Neutrofilní myelocyt . . -

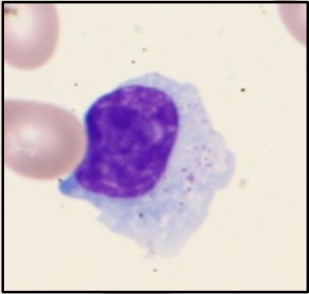
Promylocyt -

Blast -

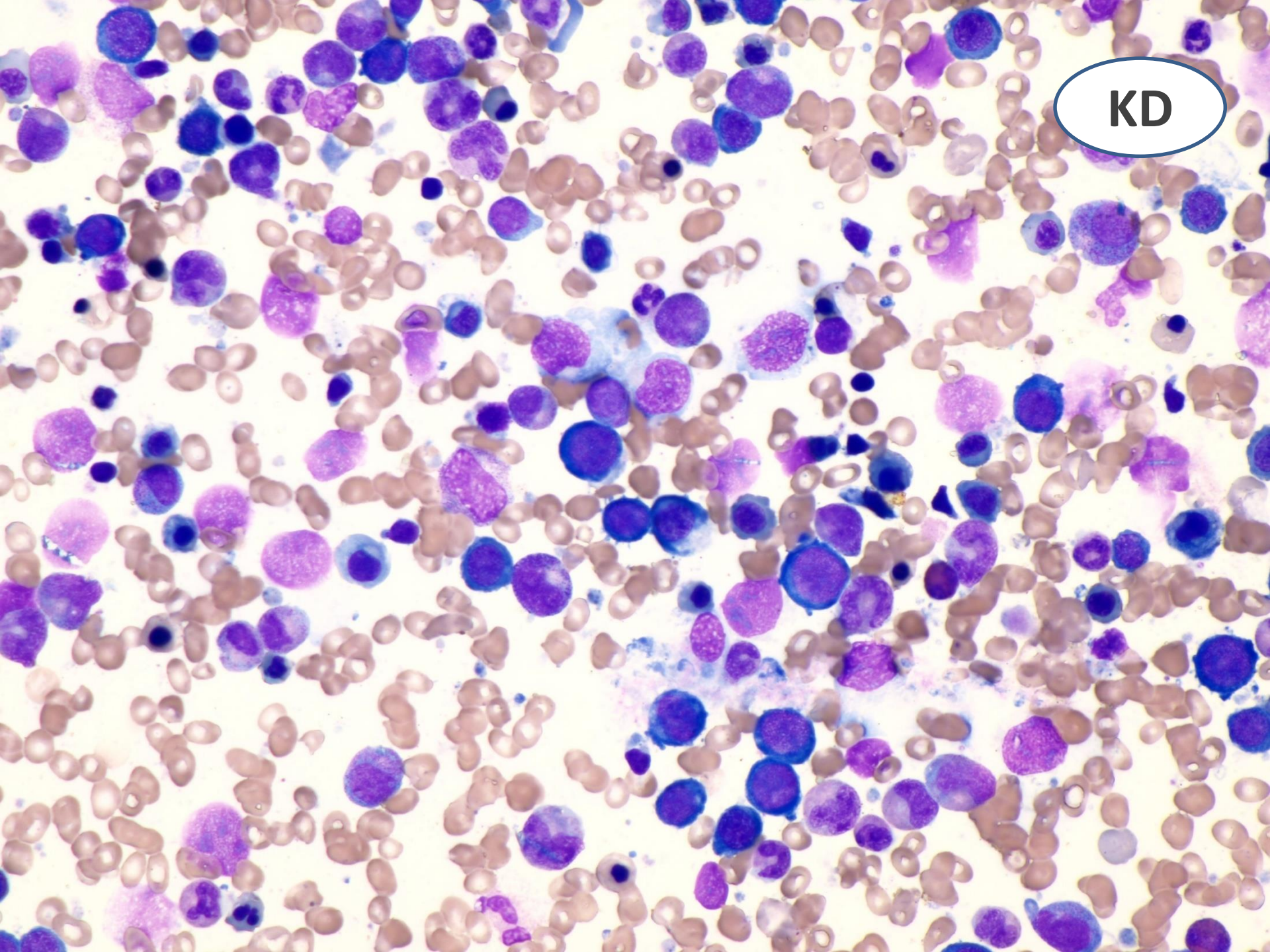
KOAGULAČNÍ TESTY

APTT (čas)	34.5 s
APTT-poměr	1.04
Protrombinový test . . .	19.3 s
Protrombinový test-poměr .	1.45
Trombinový test	15.5 s
TTR	0.86
Fibrinogen	1.57 g/l
D-diméry	1120 ug/l

PK



KD



BIOCHEMIE

Bilirubin celkový . . .	27.5 umol/l
Bilirubin konjugovaný . .	5.3 umol/l
ALT	1.36 ukat/l
AST	2.18 ukat/l
GMT	0.71 ukat/l
ALP	0.55 ukat/l
LD	76 ukat/l
Vit. B12 /non-SI/ . . .	33 ng/l
Listová kyselina . . .	11.5 ug/l
Ferritin	282.1 ug/l

Nebyl zjištěn zvýšený titr protilátek proti pariet. buňkám ani vnitřnímu faktoru.

BIOCHEMIE

Bilirubin celkový . . .	27.5 umol/l
Bilirubin konjugovaný . .	5.3 umol/l
ALT	1.36 ukat/l
AST	2.18 ukat/l
GMT	0.71 ukat/l
ALP	0.55 ukat/l
LD	76 ukat/l
Vit. B12 /non-SI/ . . .	33 ng/l
Listová kyselina . . .	11.5 ug/l
Ferritin	282.1 ug/l

Nebyl zjištěn zvýšený titr protilátek proti pariet. buňkám ani vnitřnímu faktoru.

PERNICIÓZNÍ ANÉMIE

LÉČBA PERNICIÓZNÍ ANÉMIE

parenterální substituce cyankobalaminu

akutní fáze:

1000 μg i.m. 5-7x ob den

dále 1000 μg i.m. 1x týdně do normalizace parametrů KO

chronická léčba:

1000 μg i.m. 1x za 3 měsíce

CASE REPORT #3

D.M.



30 let

26-letá pacientka s náhodným záchytem pancytopenie (5.12.2013 leuko 1,2 tis./ul, Hb 76 g/l, trombo 61 tis./ul). Před rokem (3.12.2012) zcela normální parametry KO.

Od podzimu 2011 recidivující infekty močových cest, pro které opakovaně podávána ATB (přibližně 1x měsíčně). Příznaky z močových cest zmírněny až po nasazení autovakcíny v 5/2013.

Pancytopenie zachycena náhodně při prevent. prohlídce v zaměstnání. Pacientka se cítí delší dobu unavená spíše psychicky (stres v rodině, v zaměstnání), nikoliv fyzicky. Koncem listopadu 2013 bolesti v hrdle, nahmatala zvětš. uzlinu na krku vlevo, 25.11. na ORL popsán aft na tonsile, doporučeny výplachy Corsodylem. Aktuálně menses, které silnější.

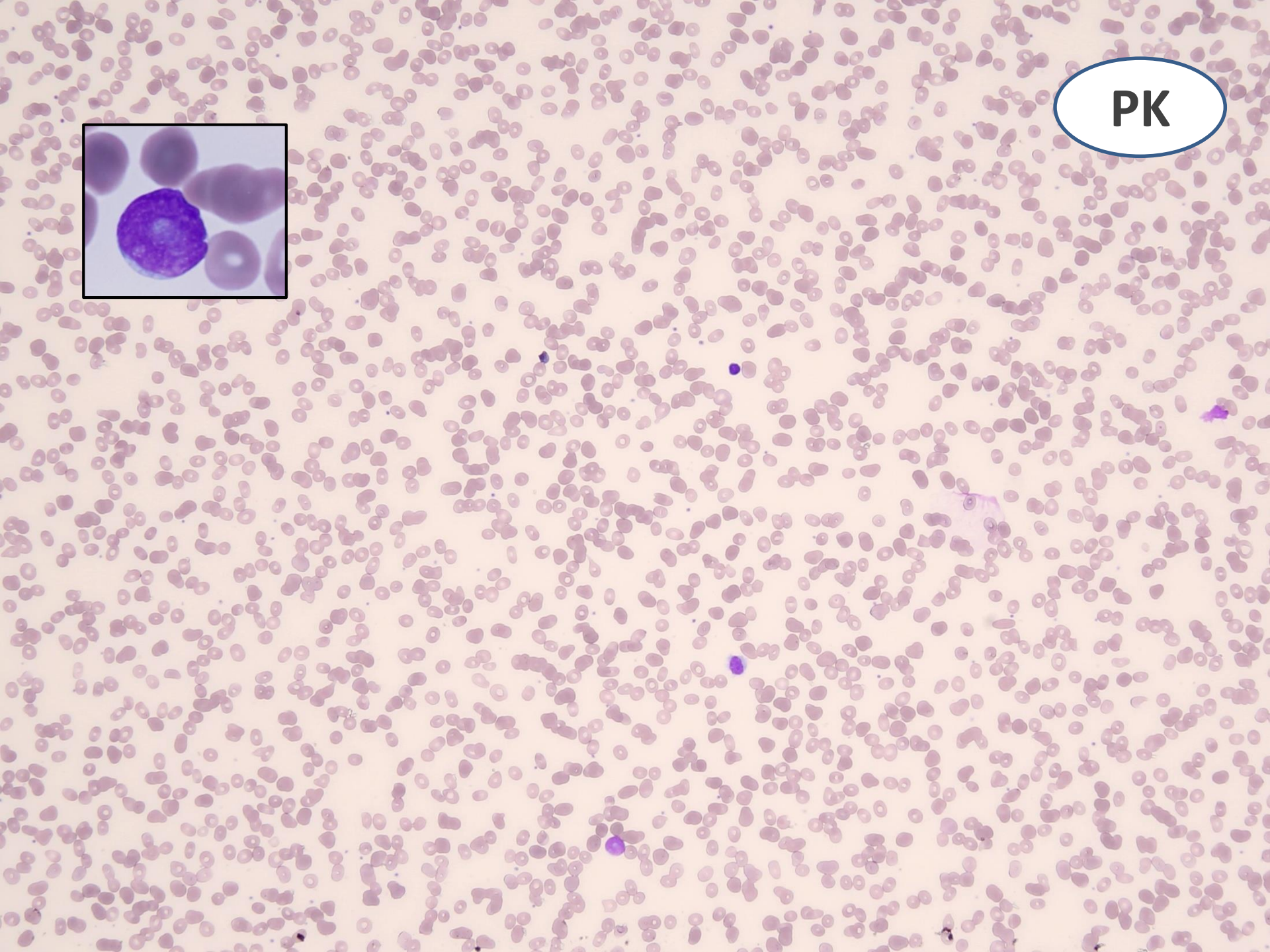
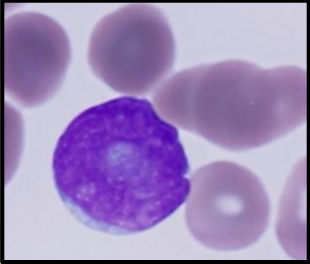
KREVNÍ OBRAZ

Leukocyty	1.33 10 ⁹ /l	Neutrofilní segment . .	2.00 %
Erytrocyty . . .	2.06 10 ¹² /l	Neutrofilní tyč	0.50 %
Hemoglobin . . .	71.00 g/l	Lymfocyt	87.50 %
Hematokrit . . .	0.194	Prolymfocyt	-
MCV	94.20 fl	Velké granulární lymfocyty	0.50 %
MCH	34.50 pg	Monocyt	-
MCHC	366.00 g/l	Eozinofil	-
RDW	13.40 %	Bazofil	-
Retikulocyty abs.	0.043 10 ¹² /l	Neutrofilní metamyelocyt .	-
Retikulocyty rel.	2.10 %	Neutrofilní myelocyt . .	-
Trombocyty . . .	48.00 10 ⁹ /l	Promyelocyt	-
		Blast	9.50 %
Neutrofily abs. . .	0.05 10 ⁹ /l		
Lymfocyty abs. .	1.19 10 ⁹ /l		
Monocyty abs. . .	0.09 10 ⁹ /l		
Eozinofily abs. . .	0.00 10 ⁹ /l		
Bazofily abs. . . .	0.00 10 ⁹ /l		

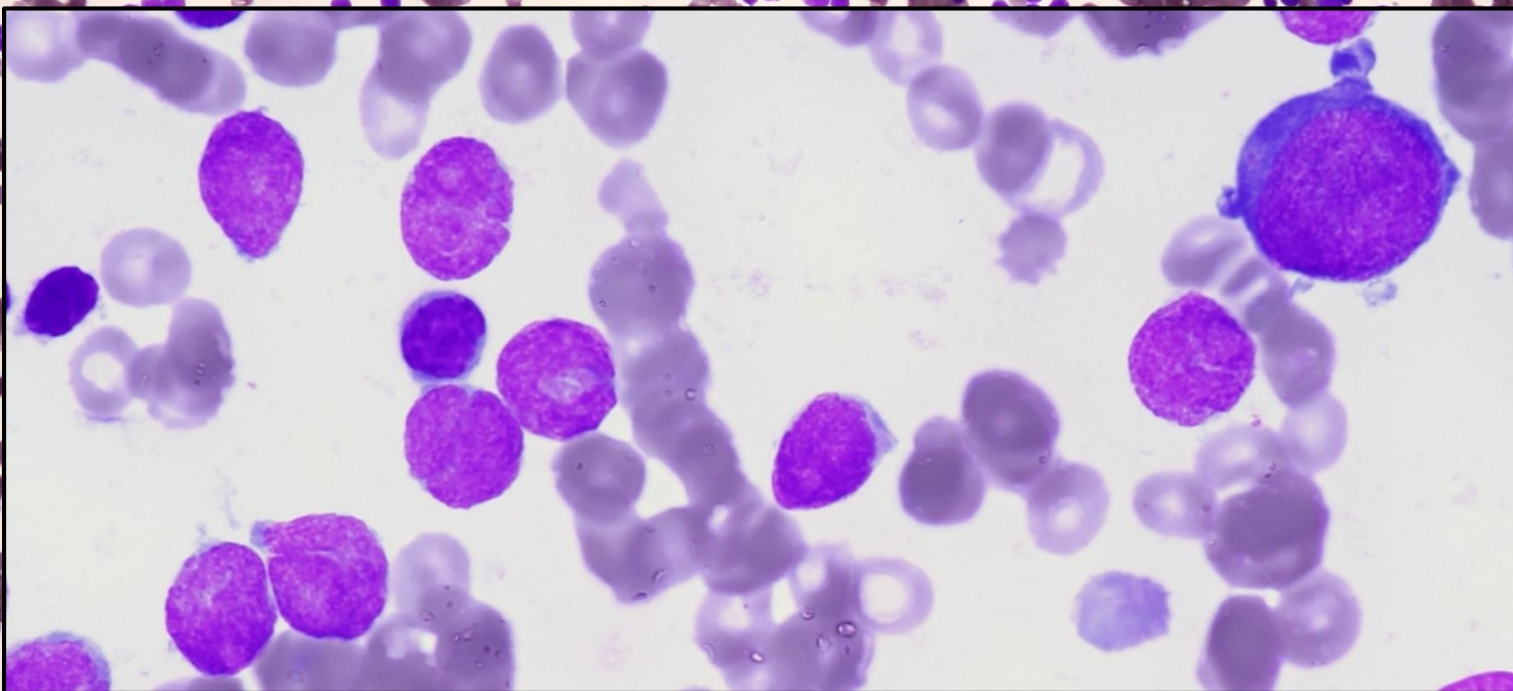
KOAGULAČNÍ TESTY

APTT (čas)	36.8 s
APTT-poměr	1.11
Protrombinový test . . .	14.4 s
Protrombinový test-poměr .	1.04
Trombinový test	14.9 s
TTR	0.85
Fibrinogen	2.90 g/l
D-diméry	244 ug/l

PK



KD



Nátěry aspirátu KD jsou buněčně bohaté a dominuje v nich populace celkem uniformních myeloidních blastů (81,8 %). Normální hematopoeza je přítomna výrazně redukováně.

V cytochemickém vyšetření blasty vykazují myeloperoxidázovou pozitivitu.

Nátěry aspirátu KD jsou buněčně bohaté a dominuje v nich populace celkem uniformních myeloidních blastů (81,8 %). Normální hematopoeza je přítomna výrazně redukováně.

V cytochemickém vyšetření blasty vykazují myeloperoxidázovou pozitivitu.

AKUTNÍ MYELOIDNÍ LEUKÉMIE

LÉČBA AKUTNÍ MYELOIDNÍ LEUKÉMIE

indukční chemoterapie

režim 3+7 (3 dny antracyklin + 7 dní cytarabin)

± cílená léčba u specifických genetických podtypů (např. midostaurin při mutaci v kináze FLT3)

konsolidační léčba

3-4 cykly vysokodávkované chemoterapie u pacientů s nižším rizikem (cytogenetika, mutační profil)

alogenní transplantace krvetvorby u vyššího rizika

starší pacienti:

nízkodávkovaná chemoterapie: low-dose cytarabin s.c.

hypomethylační léčba: azacytidin

klinická studie: zpravidla azacytidin + cílená léčba (např. inhibitor apoptózy)

CASE REPORT #4

L.D.



31 let

31-letý pacient s trombocytopenií kolem 100 G/l dlouhodobě (dokumentováno cca od 2009, min. 91 G/l, max. 126 G/l), rodinný výskyt. V první polovině února 2015 přechodil virózu, 11.2. endodontické ošetření kanálků za ATB profylaxe Dalacinem. Počátkem března pozoroval výsev v.s. toxoalergického nesvědivého exantemu na hrudi a v obličeji, dle dermatologa parainfekční nebo alergické etiologie, dostal Zodac. V polovině března příznaky velmi mírné faryngitidy. U prakt. lékařky 16.3. z výtěrů hrdla kultivován streptokok, od 25.4. bral penicilinová ATB (Ospen 1,5 MIU 3x denně 10 dní). Počátkem dubna měl cca 2 dny krvavý aft na bukální sliznici vlevo, spontánně vymizel. Po dobrání ATB 7.4. u prakt. lékařky ukázal petechie na bérkách, pročež ordinován KO, kde trombocytopenie 3 G/l, leukopenie 2,5 G/l, anémie s Hb 114 g/l.

KREVNÍ OBRAZ

Leukocyty **1.51 10⁹/l**
Erytrocyty **3.85 10¹²/l**
Hemoglobin **107.00 g/l**
Hematokrit **0.306**
MCV **79.50 fl**
MCH **27.80 pg**
MCHC **350.00 g/l**
RDW **13.10 %**
Retikulocyty abs. **0.008 10¹²/l**
Retikulocyty rel. **0.21 %**
Trombocyty **13.00 10⁹/l**

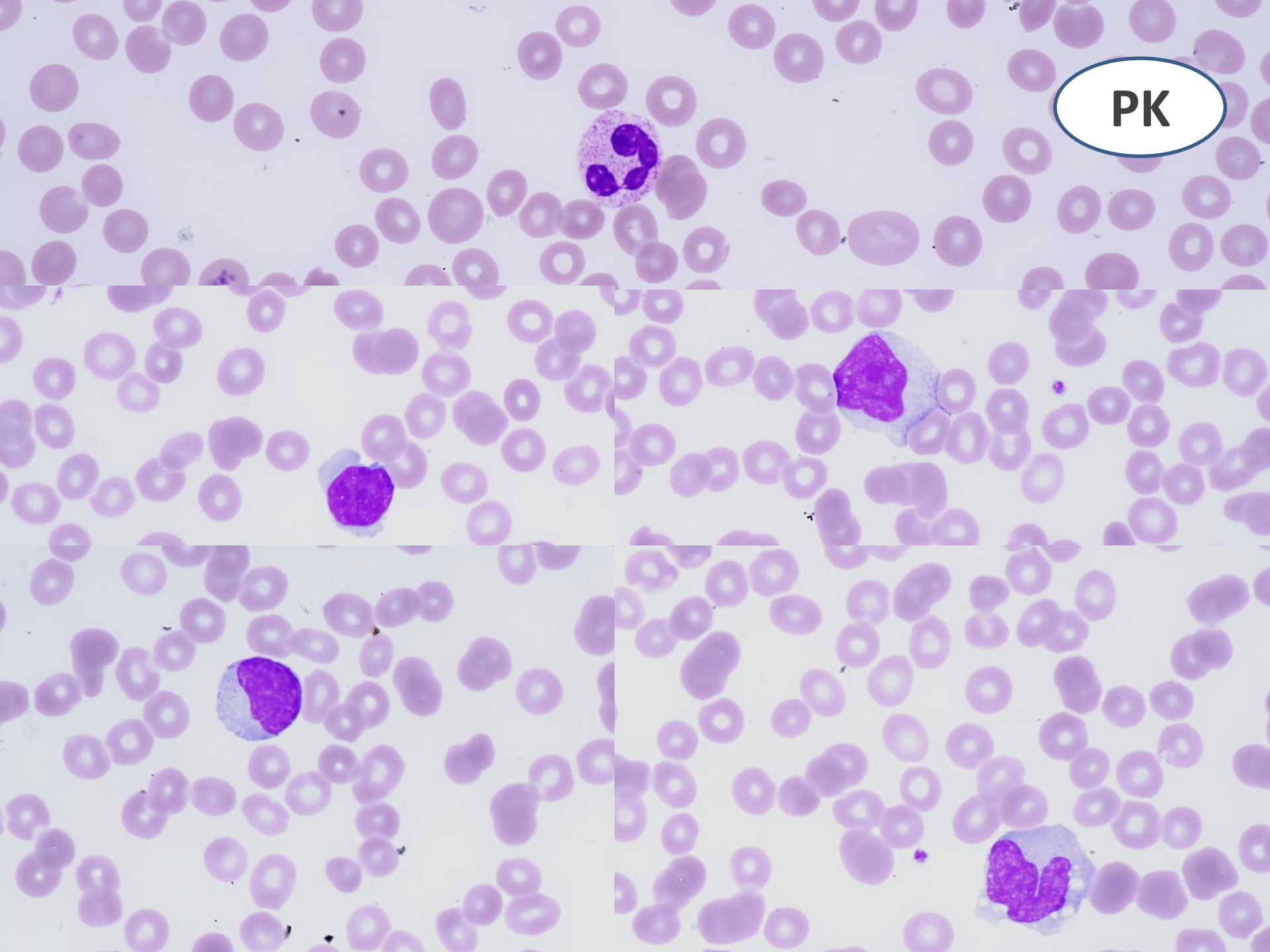
Neutrofily abs. **0.41 10⁹/l**
Lymfocyty abs. **0.97 10⁹/l**
Monocyty abs. **0.10 10⁹/l**
Eozinofily abs. **0.02 10⁹/l**
Bazofily abs. **0.01 10⁹/l**

Neutrofilní segment **33.50 %**
Neutrofilní tyč **0.90 %**
Lymfocyt **44.20 %**
Prolymfocyt -
Velké granulární lymfocyty **16.50 %**
Monocyt **3.90 %**
Eozinofil **0.50 %**
Bazofil -
Neutrofilní metamyelocyt -
Neutrofilní myelocyt **0.50 %**
Promyelocyt -
Blast -

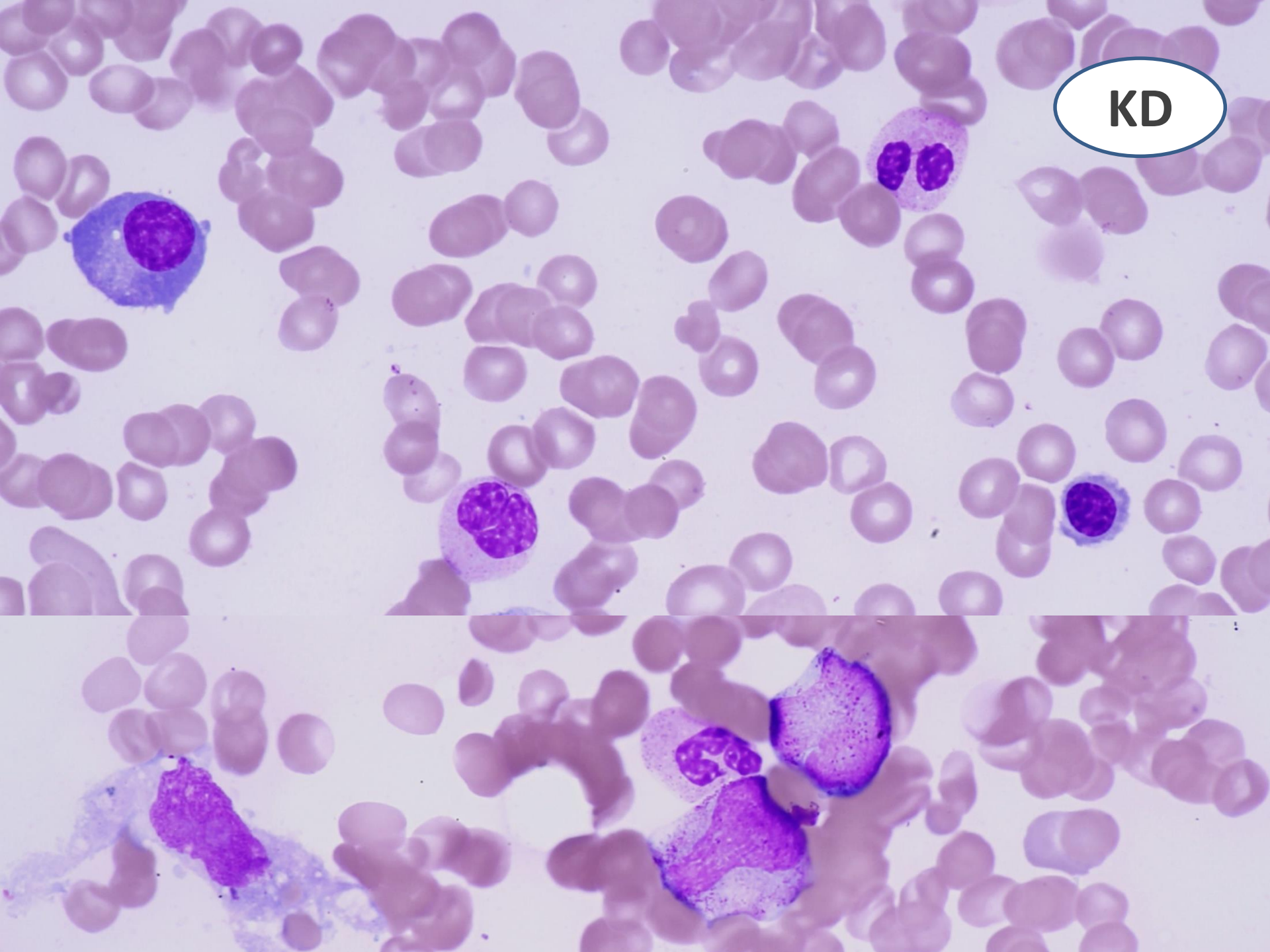
KOAGULAČNÍ TESTY

APTT (čas)	35.8 s
APTT-poměr	1.09
Protrombinový test . . .	13.6 s
Protrombinový test-poměr	1.01
Trombinový test	19.1 s
TTR	1.14
Fibrinogen	5.30 g/l
D-diméry	666 ug/l

PK



KD



BIOCHEMIE

Na	143 mmol/l
K	3.9 mmol/l
Cl	105 mmol/l
Ca	2.22 mmol/l
Mg	0.82 mmol/l
Urea	4.4 mmol/l
Kreatinin	68 umol/l
Urát	387 umol/l
Bilirubin celkový .	7.4 umol/l
ALT	1 ukat/l
AST	0.62 ukat/l
GMT	1.56 ukat/l
ALP	1.93 ukat/l
LD	3.8 ukat/l
Albumin	40.4 g/l
Protein	72.3 g/l
CRP	16.6 mg/l

SEROLOGICKÉ VYŠETŘENÍ

Anti-T. gondii IgG . . .	0	
Anti-T. gondii IgM . . .	negativ.	
Anti-T. gondii IgA . . .	negativ. .	
Anti-EBV/VCA IgG . . .	65	0-19
Anti-EBV/VCA IgM . . .	34	0-19
Anti-EBV/EBNA IgG . . .	600	0-4
Anti-EBV/EA IgG	0	0-9
CMV IgG	115 U/ml	0-11
CMV IgM	7 U/ml	0-17
Parvovirus B19 IgG . . .	24	0,00-0,90
Parvovirus B19 IgM . . .	0.2	0,00-0,90
Anti-Helicobacter pylori IgG	6 U/l	0-15
Anti-Helicobacter pylori IgA	0.3 U/l	0,0-0,7

SEROLOGICKÉ VYŠETŘENÍ

Anti-T. gondii IgG . . .	0	
Anti-T. gondii IgM . . .	negativ.	
Anti-T. gondii IgA . . .	negativ. .	
Anti-EBV/VCA IgG . . .	65	0-19
Anti-EBV/VCA IgM . . .	34	0-19
Anti-EBV/EBNA IgG . . .	600	0-4
Anti-EBV/EA IgG	0	0-9
CMV IgG	115 U/ml	0-11
CMV IgM	7 U/ml	0-17
Parvovirus B19 IgG . . .	24	0,00-0,90
Parvovirus B19 IgM . . .	0.2	0,00-0,90
Anti-Helicobacter pylori IgG	6 U/l	0-15
Anti-Helicobacter pylori IgA	0.3 U/l	0,0-0,7
anti-HIV 1,2 + HIV Ag . .	REAKTIVNÍ	
HBV s Ag	negativní	
anti-HCV + HCV Ag . . .	negativní	
anti-Treponema pallidum .	negativní	
anti-HBsAg	55.7 IU/l	
anti-HBcAg	negativní	

SEROLOGICKÉ VYŠETŘENÍ

Anti-T. gondii IgG . . .	0	
Anti-T. gondii IgM . . .	negativ.	
Anti-T. gondii IgA . . .	negativ. .	
Anti-EBV/VCA IgG . . .	65	0-19
Anti-EBV/VCA IgM . . .	34	0-19
Anti-EBV/EBNA IgG . . .	600	0-4
Anti-EBV/EA IgG	0	0-9
CMV IgG	115 U/ml	0-11
CMV IgM	7 U/ml	0-17
Parvovirus B19 IgG . . .	24	0,00-0,90
Parvovirus B19 IgM . . .	0.2	0,00-0,90
Anti-Helicobacter pylori IgG	6 U/l	0-15
Anti-Helicobacter pylori IgA	0.3 U/l	0,0-0,7

anti-HIV 1,2 + HIV Ag . .	REAKTIVNÍ
HBV s Ag	negativní
anti-HCV + HCV Ag . . .	negativní
anti-Treponema pallidum .	negativní
anti-HBsAg	55.7 IU/l
anti-HBcAg	negativní

CASE REPORT #5

J.V.



66 let

12.10.2013 přijata na neurologii v Teplicích pro transitorní poruchy vědomí, slabost pravostranných končetin, s úplnou úpravou stavu. Uzavíráno jako TIA. Pro těžkou anémií a trombocytopenií byla 15.10. přeložena na interní odd., kde podána 4x erymasa. 14.10. 1x upadla.

17.10. opět zmatenost, neklid, tlumena Apaurinem. Současně porucha řeči, slabost pravostranných končetin a pokles pravého ústního koutku. Přeložena zpět na neurolog. oddělení. Na neurologii druhý pád. 19.10. podány další 2 erymasy. Nadále neklidná, omezeně spolupracující, krvácivé projevy v dutině ústní, četné hematomy přikládány pádům. Během hospitalizace febrilie 38,0 °C.

Za hospitalizace provedeno celkem 3x CT mozku (13.10., 14.10., 17.10.) a 1x MRI mozku (18.10.) - vše bez patol. změn. Laboratorně v krevním obraze Hb 65...88, trombo 16...33. 15.10. provedena sternální punkce, kde hyperplasie erythropoezy.

Dnes (22.10.) dopoledne jsme kontaktováni s žádostí o převzetí pacientky. Ráno dle sester soporózní, reakce na velmi hlasité oslovení. Přivezena sanitou bez lékařského doprovodu v 15.00. Při převzetí bez kontaktu, komatózní, indik. OTI.

KREVNÍ OBRAZ

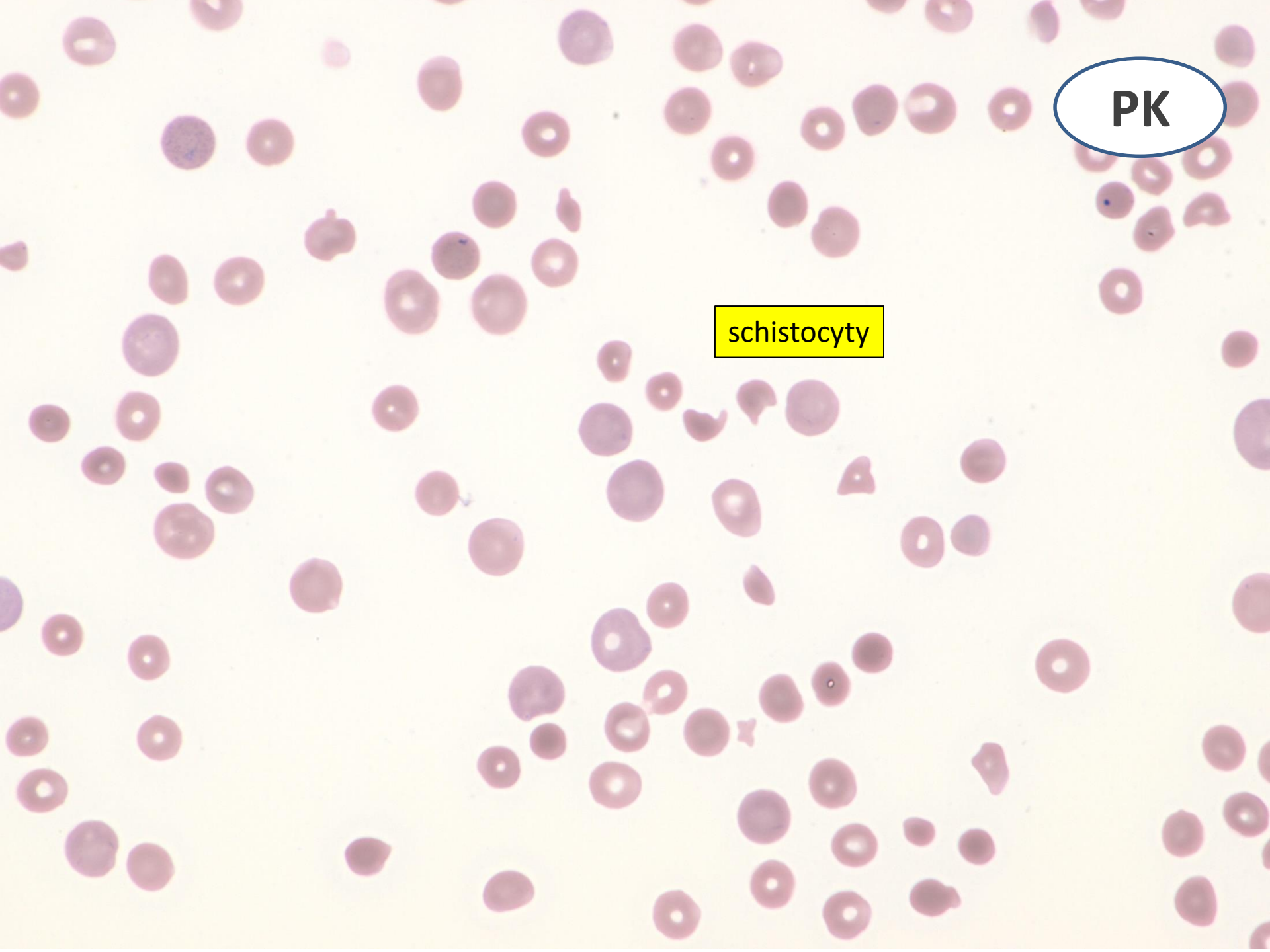
Leukocyty	4.50 10 ⁹ /l	Neutrofilní segment . .	54.00 %
Erytrocyty	1.86 10 ¹² /l	Neutrofilní tyč	17.00 %
Hemoglobin	57.00 g/l	Lymfocyt	12.00 %
Hematokrit	0.169	Prolymfocyt	-
MCV	90.90 fl	Velké granulární lymfocyty	1.00 %
MCH	30.60 pg	Monocyt	9.00 %
MCHC	337.00 g/l	Eozinofil	-
RDW	28.90 %	Bazofil	1.00 %
Retikulocyty abs.	0.355 10 ¹² /l	Neutrofilní metamyelocyt .	4.00 %
Retikulocyty rel.	19.08 %	Neutrofilní myelocyt . .	2.00 %
Trombocyty	3.00 10 ⁹ /l	Promyelocyt	-
		Blast	-
Neutrofily abs. .	3.28 10 ⁹ /l	Schistocyty	10.90 %
Lymfocyty abs. .	0.67 10 ⁹ /l		
Monocyty abs. . .	0.50 10 ⁹ /l		
Eozinofily abs. . .	0.01 10 ⁹ /l		
Bazofily abs. . . .	0.04 10 ⁹ /l		

KOAGULAČNÍ TESTY

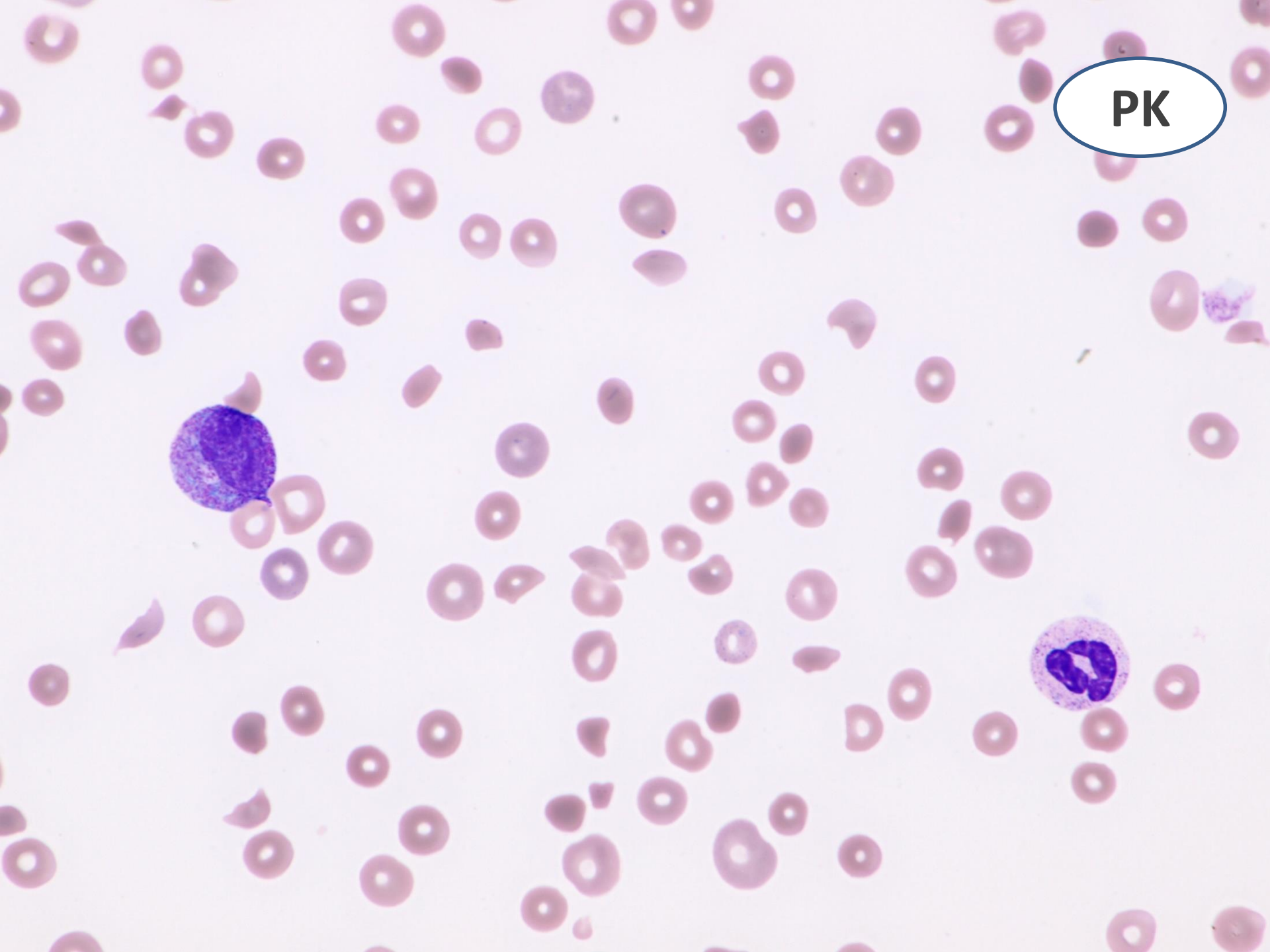
APTT (čas)	28.4 s
APTT-poměr	0.84
Protrombinový test . . .	15.3 s
Protrombinový test-poměr .	1.13
Trombinový test	19.0 s
TTR	1.06
Fibrinogen	2.71 g/l
D-diméry	1168 ug/l
Antitrombin chromogenně .	104.0 %

PK

schistocyty



PK



BIOCHEMIE

Na	126 mmol/l
K	3.9 mmol/l
Cl	89 mmol/l
Ca	1.93 mmol/l
P	1 mmol/l
Mg	1 mmol/l
Urea	13.1 mmol/l
Kreatinin	89 umol/l
Bilirubin celkový .	32.3 umol/l
Bilirubin konjug.	10 umol/l
LD	39.1 ukat/l
Albumin	22.9 g/l
Protein	58.3 g/l
CRP	51.6 mg/l
Glukóza	15.2 mmol/l
Laktát	3.18 mmol/l

IMUNOHEMATOLOGICKÉ VYŠETŘENÍ

PAT negativní

Protilátky proti erytrocytům neprokázány.

SPECIÁLNÍ KOAGULAČNÍ VYŠETŘENÍ

Stanovení inhibitoru vWF:Dep	>4 BU/ml	0-1
Stanovení množst. inh. vWF:Dep	103.5 U/ml	0.0-15.0
Aktivita depol. vWF	3 %	50-150
Množ.depol. vWF (ELISA) . .	0.07 U/ml	0.60-1.60

***** Komentář *****

Jasně pozitivní inhibitor ADAMTS13, velmi nízká aktivita ADAMTS13.

IMUNOHEMATOLOGICKÉ VYŠETŘENÍ

PAT negativní
Protilátky proti erytrocytům neprokázány.

SPECIÁLNÍ KOAGULAČNÍ VYŠETŘENÍ

Stanovení inhibitoru vWF:Dep	>4 BU/ml	0-1
Stanovení množst. inh. vWF:Dep	103.5 U/ml	0.0-15.0
Aktivita depol. vWF	3 %	50-150
Množ.depol. vWF (ELISA) . .	0.07 U/ml	0.60-1.60

***** Komentář *****

Jasně pozitivní inhibitor ADAMTS13, velmi nízká aktivita ADAMTS13.

TROMBOTICKÁ TROMBOCYTOPENICKÁ PURPURA

LÉČBA TROMBOTICKÉ TROMBOCYTOPENICKÉ PURPURY

první pomoc: čerstvá zmrazená plasma

terapie:

výměnná plazmaferéza (plasma jako náhradní roztok) – denně až do remise

imunosupresivní léčba: prednison ≥ 1 mg/kg/d

při nedostatečném účinku indikována kombinovaná imunosuprese:

kortikosteroidy + rituximab

kortikosteroidy + vincristin

CASE REPORT #6

Z.B.



59 let

Před rokem a půl před operací tříselné kýly zjištěna nižší hodnota trombocytů. Odeslán na hematologii do fakultní nemocnice, kde odmítnut pro "nezajímavost nálezu". Z důvodu chronického kašle absolvoval gastroskopii k vyloučení refluxu, přeléčen ATB pro eradikaci *H. pylori*. Po 3 měsících se kašel vrátil.

Před 2 měsíci měl 3 dny febrilie kolem 40,0 °C, hospitalizován na infekční klinice. Dva týdny po dimisi recidiva febrilií, opět hospitalizován - vzhledem k mírné leukopenii a trombocytopenii indikováno hematolog. vyšetření.

Fyzikální nálezn: mírná splenomegalie.

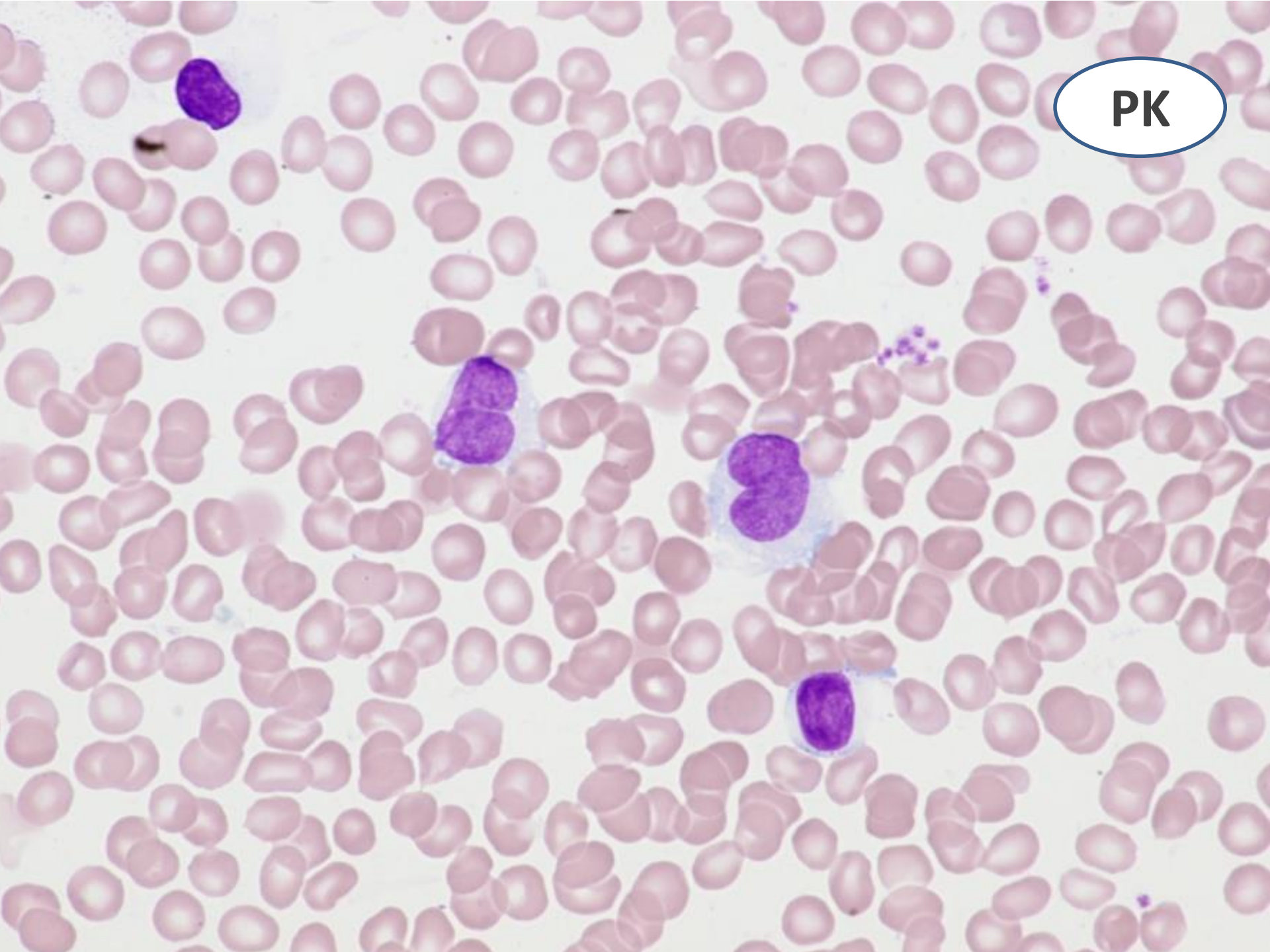
KREVNÍ OBRAZ

Leukocyty	3.55 10 ⁹ /l
Erytrocyty . . .	3.32 10 ¹² /l
Hemoglobin . . .	103 g/l
Hematokrit . . .	0.316
MCV	95.2 fl
MCH	31.0 pg
MCHC	326 g/l
RDW	15.70 %
Retikulocyty abs.	0.065 10 ¹² /l
Retikulocyty rel.	1.95 %
Trombocyty . . .	87 10 ⁹ /l
Neutrofily abs. .	2.14 10 ⁹ /l
Lymfocyty abs. .	1.20 10 ⁹ /l
Monocyty abs. . .	0.14 10 ⁹ /l
Eozinofily abs. .	0.07 10 ⁹ /l
Bazofily abs. . . .	0.00 10 ⁹ /l

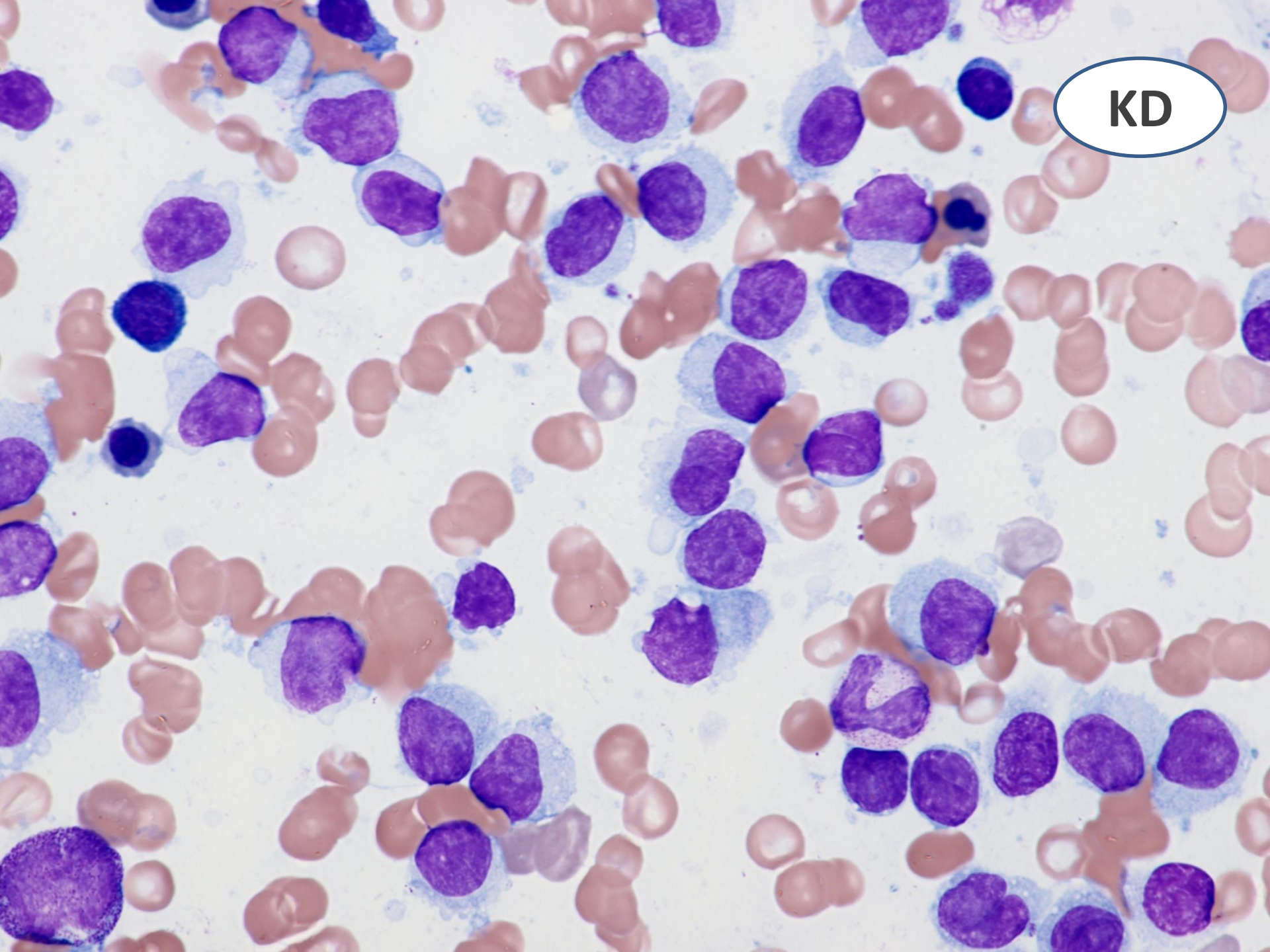
Neutrofilní segment . .	69.4 %
Neutrofilní tyč	-
Lymfocyt	19.1 %
Prolymfocyt	-
Velké granulární lymfocyty	8.6 %
Monocyt	1.4 %
Eozinofil	1.0 %
Bazofil	-
Neutrofilní metamyelocyt .	-
Neutrofilní myelocyt . .	-
Promyelocyt	-
Blast	-
Nezařaditelná buňka . .	0.5 %

koagulační testy a biochemie bez
pozoruhodností

PK



KD

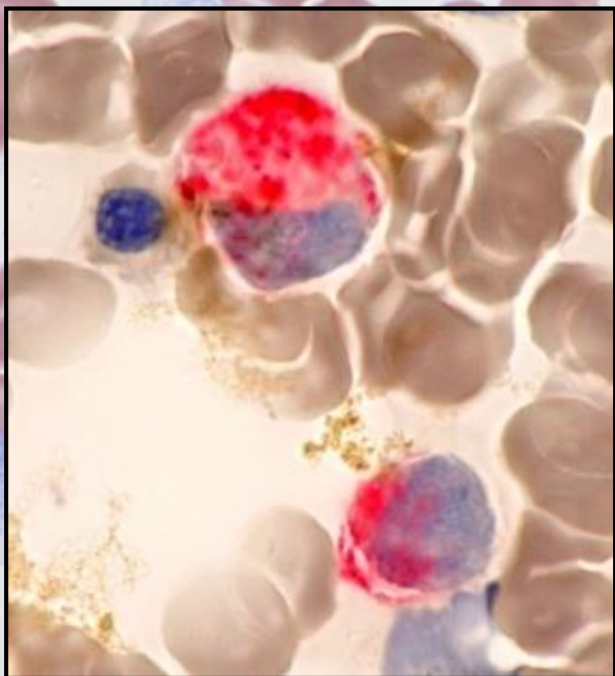


KD



TRAP = tartarát rezistentní kyselá fosfatáza

KD



VLASATOBUNĚČNÁ LEUKÉMIE

LÉČBA VLASATOBUNĚČNÉ LEUKÉMIE

purinová analoga – CLADRIBIN

monoterapie, 1 cyklus (5 dní)

cca 90% šance na dosažení dlouhodobé remise

KURIOZITA NA ZÁVĚR

J.T.



62 let

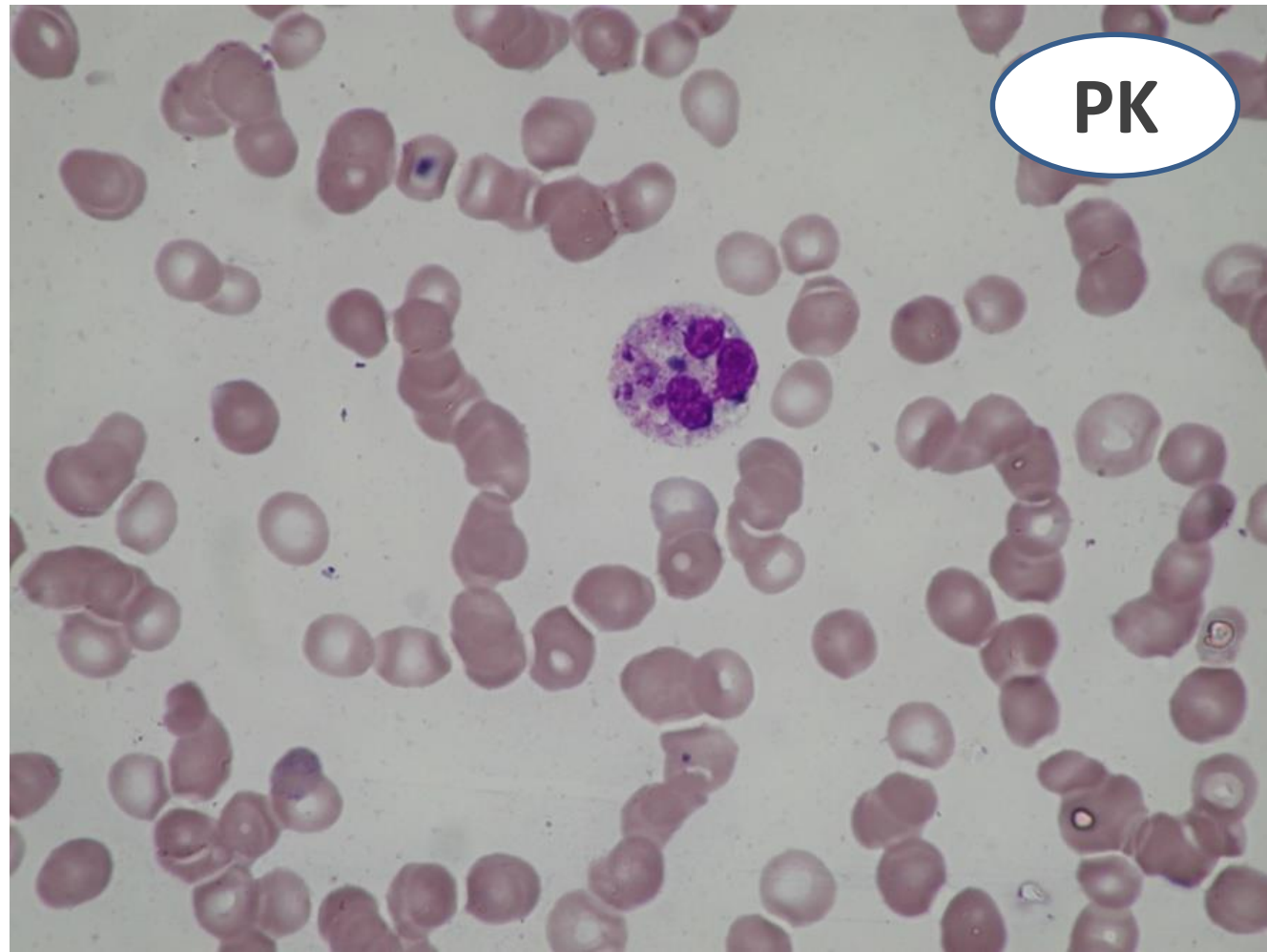
anamnesticky:

- testikulární karcinom v remisi
- nyní febrilní stav s hospitalizací na infekční klinice
- splenomegalie
- kortikoterapie

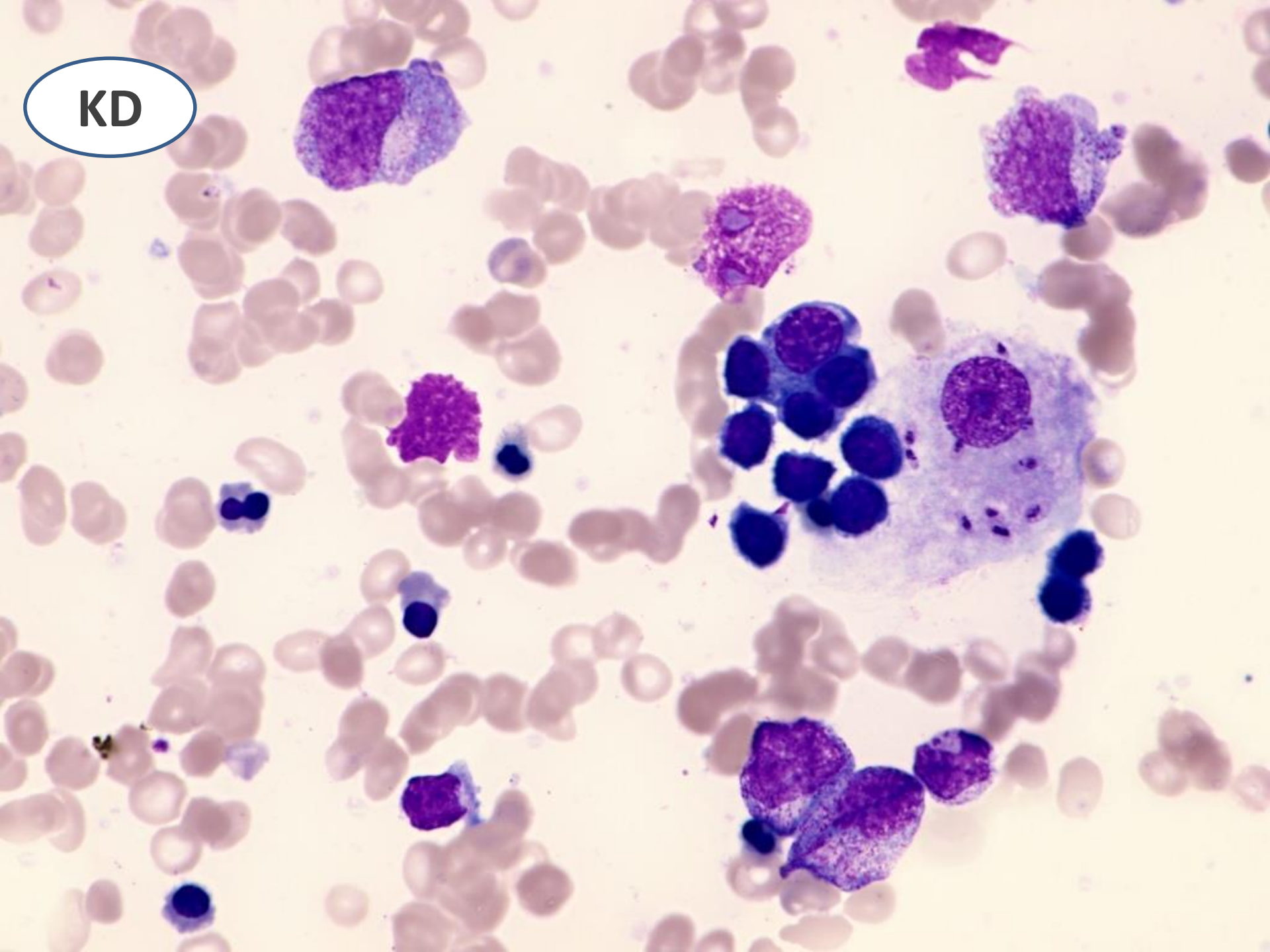
krvní obraz:

Leuko $0,9 \cdot 10^9/l$
Hgb 82 g/l
Trombo $20 \cdot 10^9/l$

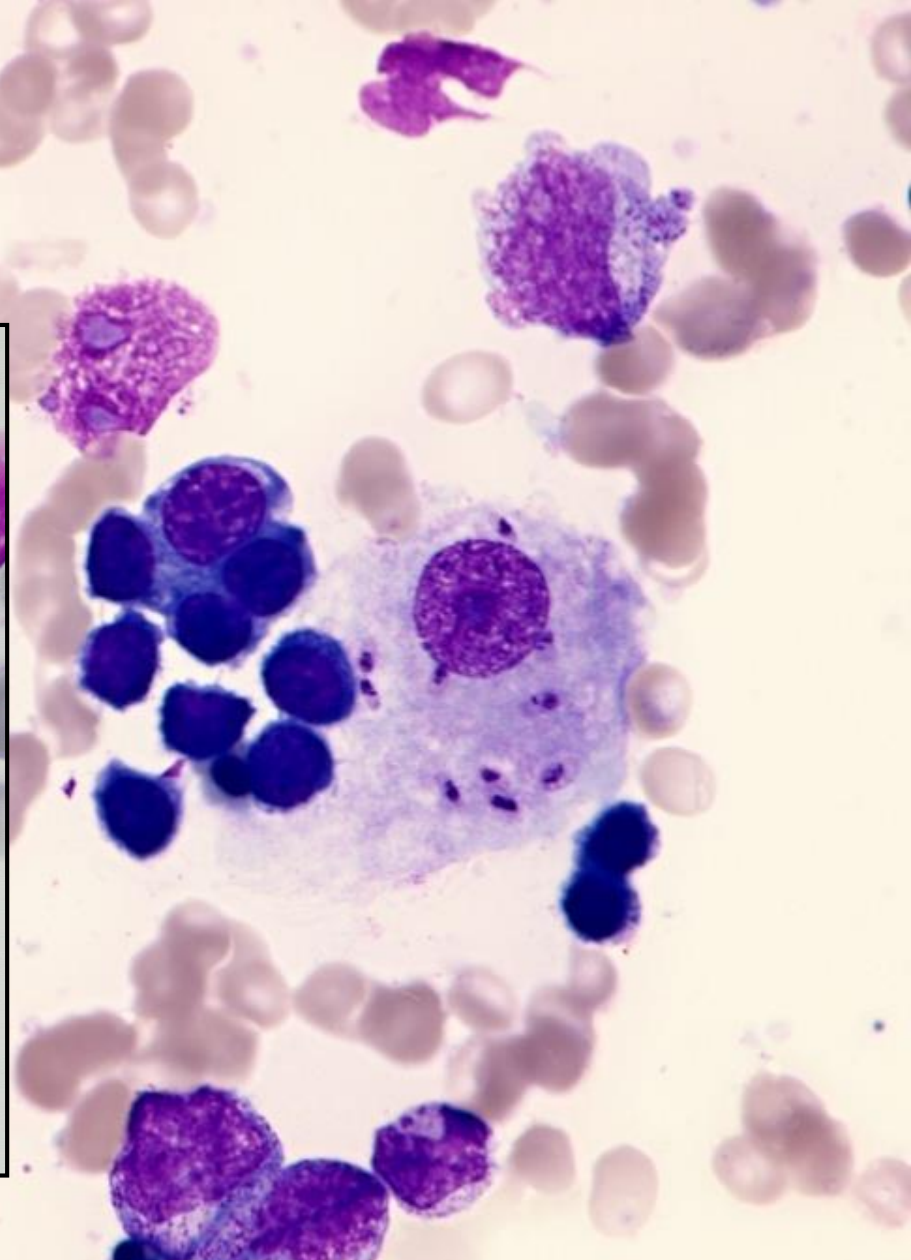
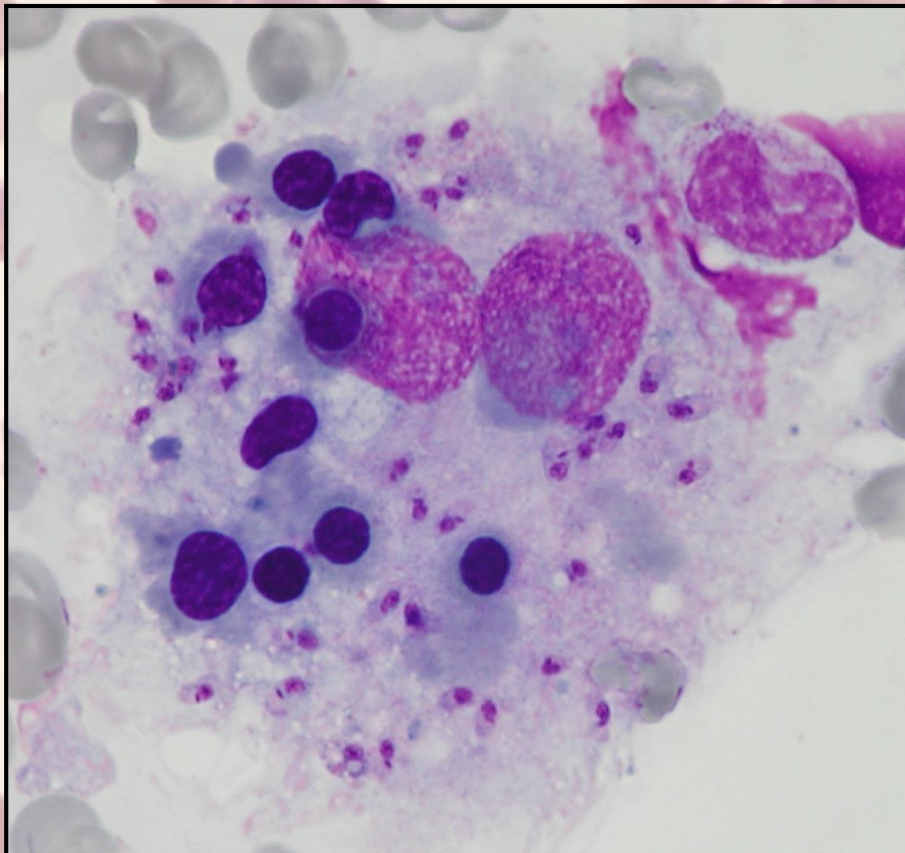
hematologické vyšetř.
pro suspektní MDS



KD



KD



VISCERÁLNÍ FORMA LEISHMANIÓZY

ZÁVĚR

při patologii v počtu leukocytů přináší zásadní informaci jejich diferenciální rozpočet

diferenciálně diagnosticky třeba postupovat v kontextu s dalšími klinickými a laboratorními nálezy

pacient s pancytopenií musí být vyšetřen hematologem, je indikováno vyšetření kostní dřeně