



Klasifikace hematologických poruch ve smyslu anémií a hematoonkologických onemocnění není v současnosti nejjednodušší. Kategorizace klinických jednotek dle WHO, jako tomu je především u leukémií, zohledňuje v první řadě jejich patogenезi. Morfologické znaky zjištěné při mikroskopickém pozorování vzorku tak už nejsou zdaleka jediným diagnostickým kritériem, jako tomu bylo dříve.

Přehled anémií a hematologických malignit

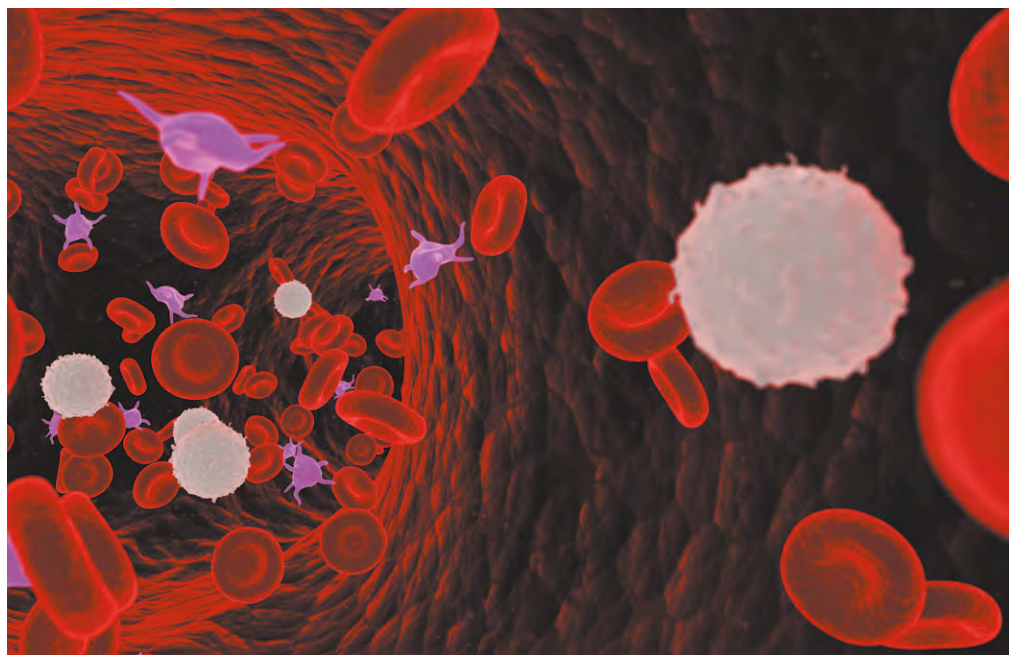
Mgr. JAROSLAV ŠEBEK, DiS.

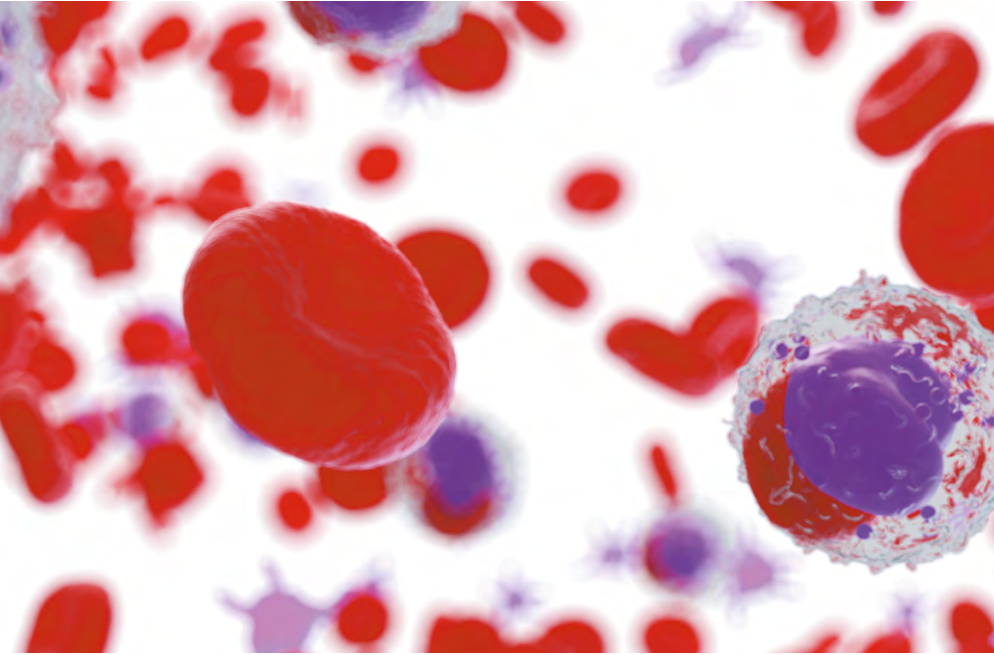
AeskuLab k.s.

U anémií stále používáme zažité Wintrobovo rozdělení v korespondenci s velikostí erytrocytů, kdy rozlišujeme mikrocyty, normocyty či makrocyty, případně ještě dělení podle intracelulárního obsahu hemoglobinu (hypochromní, normochromní, hyperchromní). Správné označení anémií se odvíjí od parametrů krevního obrazu, přesněji řečeno středního objemu MCV (mean corpuscular volume) a středního množství hemoglobinu MCH (mean corpuscular hemoglobin). Avšak důležitější je brát zřetel na patofyziologické mechanismy, které participují na rozvoji samotného onemocnění. Zároveň si musíme uvědomit, že se jednotlivé způsoby kategorizace různě prolínají. Například anémie vzniklé na bázi narušené

syntézy hemu mohou být asociovány s výskytem jak hypochromních mikrocytů, tak makrocytů.

První velkou skupinu představují anémie zapříčiněné poruchou erythropoézy, které logicky doprovází pokles retikulocytů. Vlastně lze říci, že sem patří ty obecně nejznámější. Může být narušena buď produkce hemu, například u sideropenie, syntéza globinových řetězců u talasemií, DNA u anémií megaloblastových, nebo dokonce může být postižena regulace buněčného cyklu, kdy klesá proliferační potenciál hematopoetických buněk. Pak anémie označujeme jako aplastické. Dysplastické jsou zase v případech, kdy je doprovází morfologické abnormality vyskytující se u myelodysplastických syndromů. Naproti tomu druhá skupina anémií nese označení hemolytické, neboť dochází ke zkrácenému přežívání erytrocytů, respektive k jejich předčasné hemolýze. Červené krvinky mají normocytární až makrocytární charakter, stavy





doprovází nápadná anizocytóza a vyšší retikulocyty, jakožto následek kompenzace ztráty. Patologie se může týkat samotných erytrocytů, pak jde o hemolytické anémie korpuskulární, při nichž defekt postihuje cytoplazmatickou membránu, enzymatickou výbavu cytosolu či nastává kvalitativní porucha syntézy hemoglobinu. Nebo jsou krvinky fyziologické a podléhají externím vlivům. Takové extrakorpuskulární vlivy pak probíhají na imunitním, eventuálně neimunitním podkladě.

Z hlediska klasifikace mnohem složitější situace nastává u hematologických

malignit, tedy leukémií a lymfomů. Leukémie máme akutní, jestliže počet blastů v periferní krvi nebo dřeni přesahuje 20 až 30 %, a pokud nepřesahuje, jedná se o chronické proliferace. Zároveň akutní, eventuálně chronické onemocnění pochází buď z myeloidních, nebo lymfoidních buněk. V případě postižení lymfoidní linie choroba probíhá pod obrazem leukémie či lymfomu, u něhož však nádorová masa nezůstává v krvi, ale přednostně infiltruje lymfatické tkáně. Dříve čistě morfologické, popřípadě histologické dělení hematologických chorob se změnilo, přičemž více zohledňuje cytogenetické abnormality nebo

imunofenotypizaci buněk průtokovou cytometrií.

Především akutní leukémie doznaly zásadních změn. Vedle takřka legendární klasifikace FAB (French American British) z roku 1976 existuje i aktuální, kterou v roce 2016 WHO zrevidovala. Klade důraz právě na cytogenetické odchylky. Pokud jsou buňky myeloidního původu, reflektuje do značné míry i morfologii nádorové linie. Můžeme tedy vyzorovat pozůstatky FAB rozdělení, které má typy M0 až M7. U klonů lymfoidního původu se zase ukázala být užitečnější imunofenotypizační diagnostika společně s cytogenetikou než morfologické členění FAB na typy L1 až L3. Pokud jde o lymfoblastické lymfomy (LBL), klasické histologické vyšetření ještě doplňuje kategorizace v korespondenci s imunohistochemií. Klasifikace ostatních chorob ve smyslu myelodysplastického syndromu (MDS) i chronických myeloproliferativních neoplazií (MPN), kam například náleží chronická myeloidní leukémie vyznačující se přítomností Ph (filadelfského) chromozomu, je od roku 2008 prakticky nezměněna. U lymfoproliferativních onemocnění, která z valné části vycházejí z B buněk, opět musíme rozlišovat leukémie od lymfomů. Většinu těchto lymfomů považujeme za non-hodgkinské. Jen několik je Hodgkinova typu, tedy s charakteristickým histologickým nálezem.



Mgr. Jaroslav Šebek, DiS.

AeskuLab k.s., Laboratoř klinické biochemie, Nepomucká 159a, Plzeň
Kontakt: sebek.jaroslav@aeskulab.cz

V laboroři na hematologickém úseku pracuje od roku 2007. Přehled anémií a hematologických malignit si vytvořil jako didaktickou pomůcku během přípravy na atestaci v oboru Klinická hematologie a transfuzní služba, kterou získal minulý rok v červnu. Kromě hematologie se také zajímá o imunologii a farmakologii.

LITERATURA

FABER, E., *Základy hematologické diagnostiky*. Praha: Mladá fronta, 2015.
PENKA, M., BULIKOVÁ, A. *Neonkologická hematologie*. Praha: Grada Publishing, 2009.

POSPÍŠILOVÁ, Š. *Molekulární hematologie*. Praha: Galén, 2013.
SWERDLOW, S. *The 2016 revision of WHO classification of neoplasms*. Blood, 2016, 20, p. 2375-2390.