



**IV. INTERNÍ HEMATOLOGICKÁ KLINIKA
FAKULTNÍ NEMOCNICE HRADEC KRÁLOVÉ**

Bicytopenie v graviditě - kazuistika

Petra Bělohlávková

**IV. Interní hematologická klinika
FN Hradec Králové**

8. PODZIMNÍ EDUKAČNÍ SEMINÁŘ, PRAHA 19.11.2020

Kazuistika

Pacientka BL (*1996) - 25.9.2018, t.č. 1. gravidita 14. týden

RA: rodiče zdraví, sestra zdravá
dědeček se léčil s PMF, zemřel v 75 letech

OA: dosud se s ničím neléčila

AA: prach, kočky

NO: Před týdnem teploty ➡ proveden KO

Subj: teploty odezněly, je unavená, trochu se zadýchává,
nehubne, nepotí se, nekrvácí ani gynekologicky, klouby nebolí,
teploty odezněly, ATB ani jiné léky nebrala

Obj: bledší kolorit kůže, nejsou krvácivé projevy, lymfadenopatie
či hepatosplenomegalie nezjištěna

Kazuistika - výsledky

☐ KO+ diffM:

Leuko 6,1 **Hb 84 MCV 103,5 PLT 68** ret 0,03 schisto 0

Neutr. segm. 0,64 mono 0,04 eos 0,01 lymfo 0,31

☐ Koagulace norm.

☐ Biochemie:

Urea 2,8 kreat 64 LDH 1,96 haptoglobin 0,30 JT normální

Fe 35,7 FEVK 49,3 feritin 291,5 TSH 2,5

Hladina B12 248 foláty 8,35 Coombsův test negativní

☐ IF periferie:

Minoritní PNH klon 0,07% na ery, minimální klon 0,7% na granulocytech a minimální klon 0,4% na monocytech

Kazuistika – vyšetření dřeně

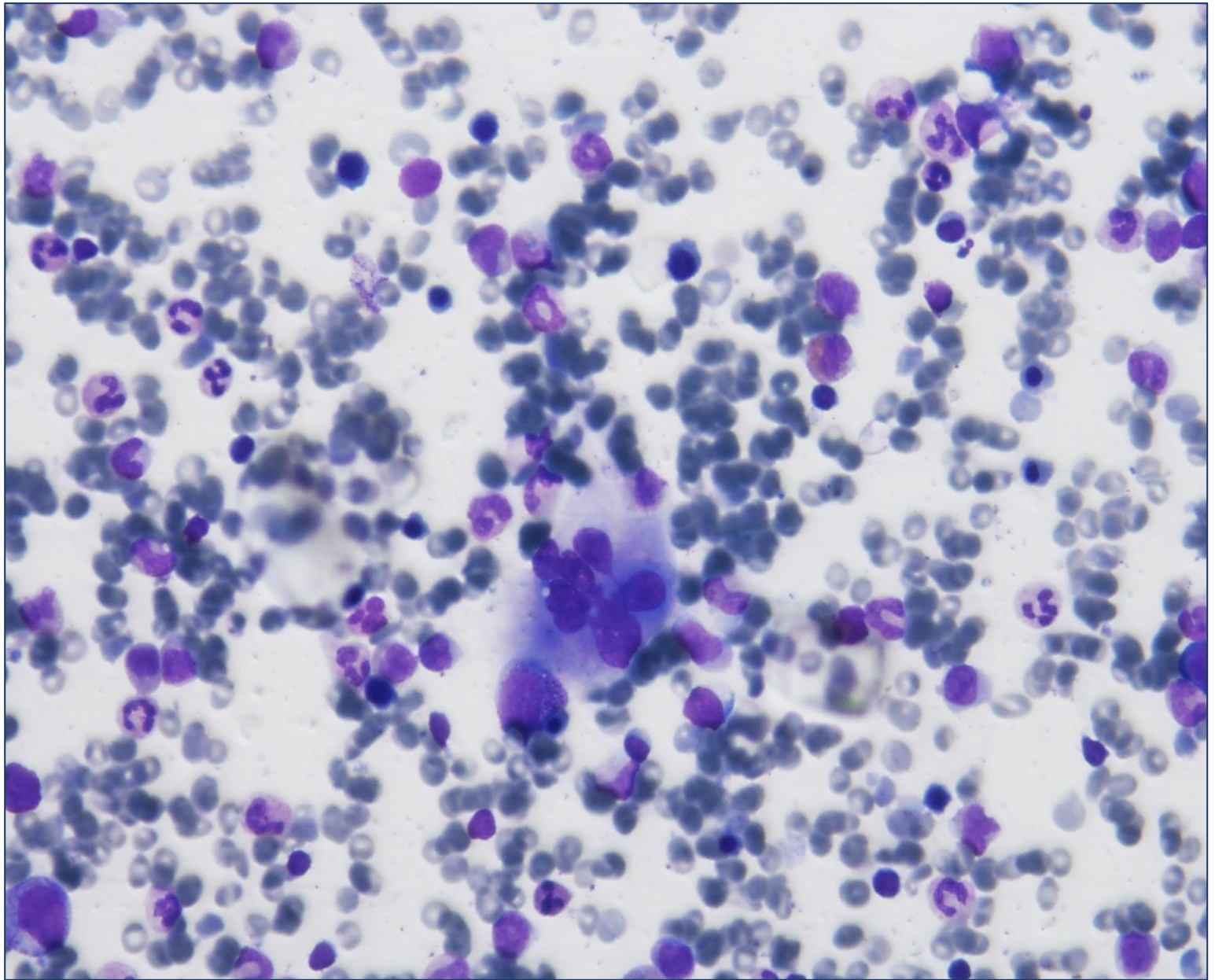
☐ Myelogram:

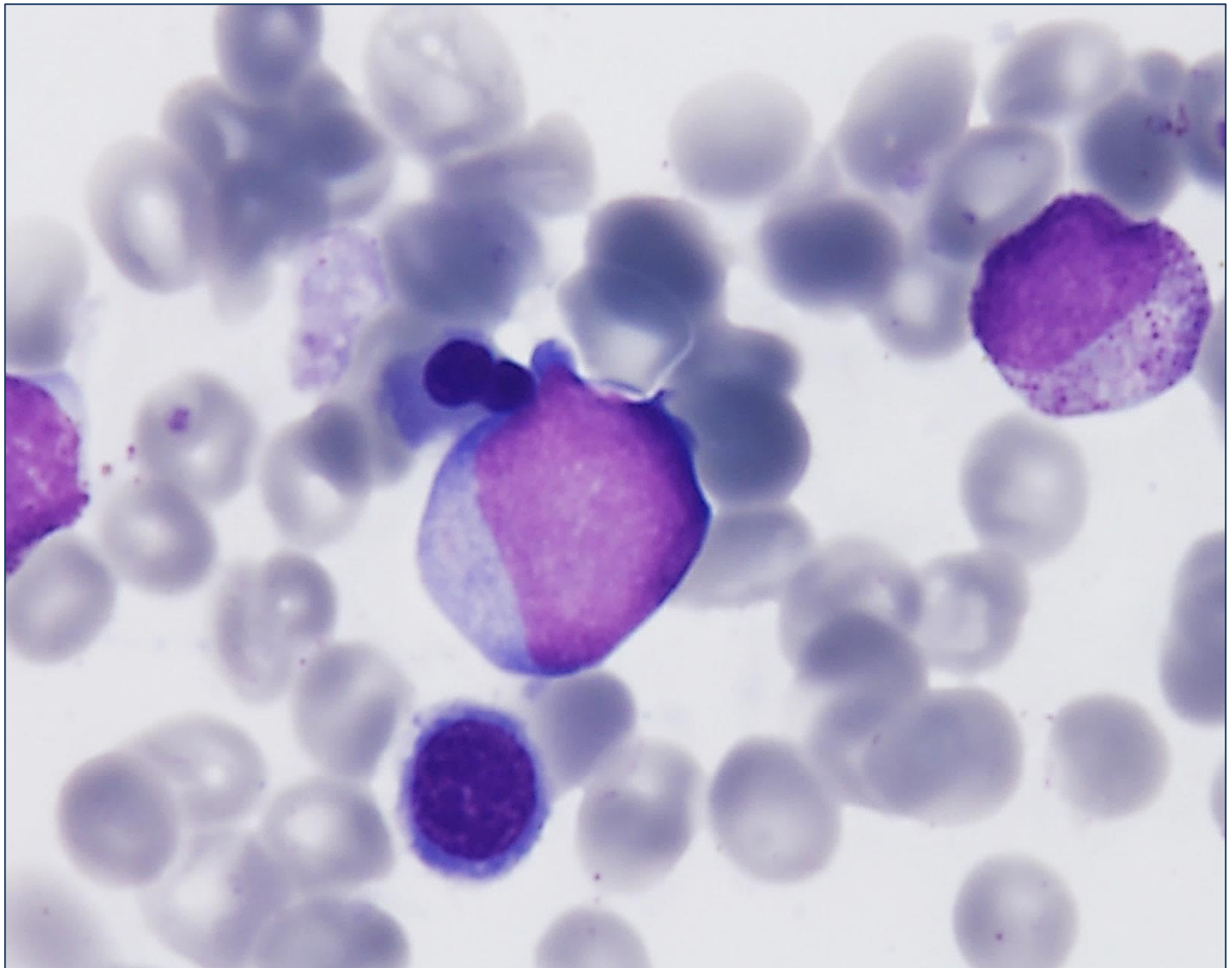
Nátěry jsou středně buněčné, červená řada 26%, v 16% elementů známky dyserythropoezy (zneokrouhlení jader, pyknoza, intercytoplasmatické můstky), myeloidní řada 62%, dysplazie v 9% (hypogranularita, větší tyče), blasty 1,5%, megakaryocyty přítomny různého stupně zralosti), siderofágy přítomny, sideroblasty 48/100

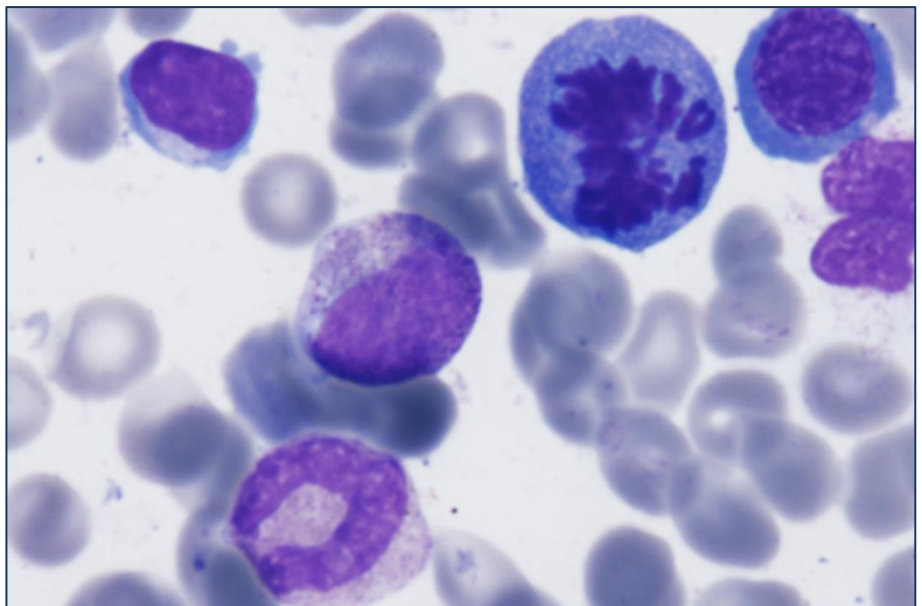
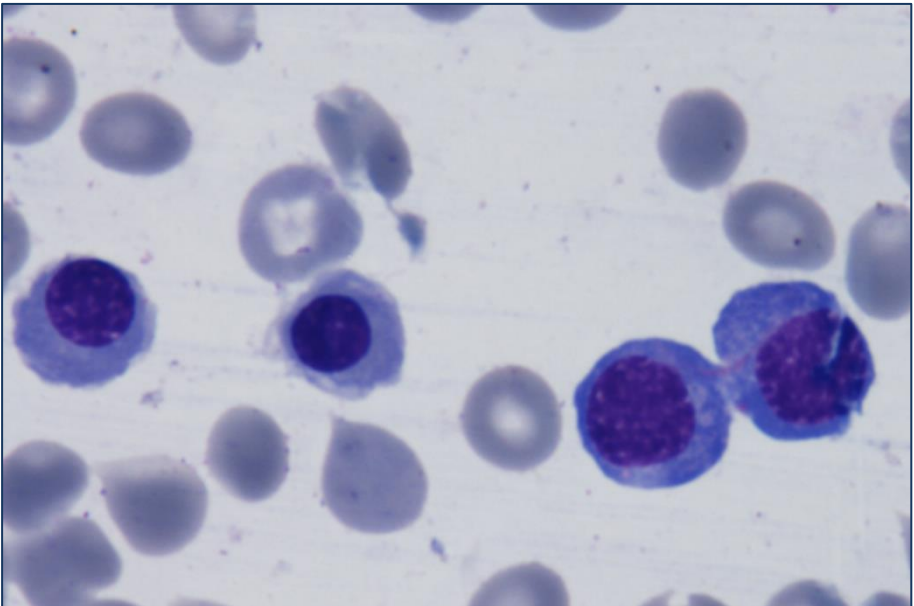
☐ Cytogenetika: 46 XX [25]

☐ IF dřeně:

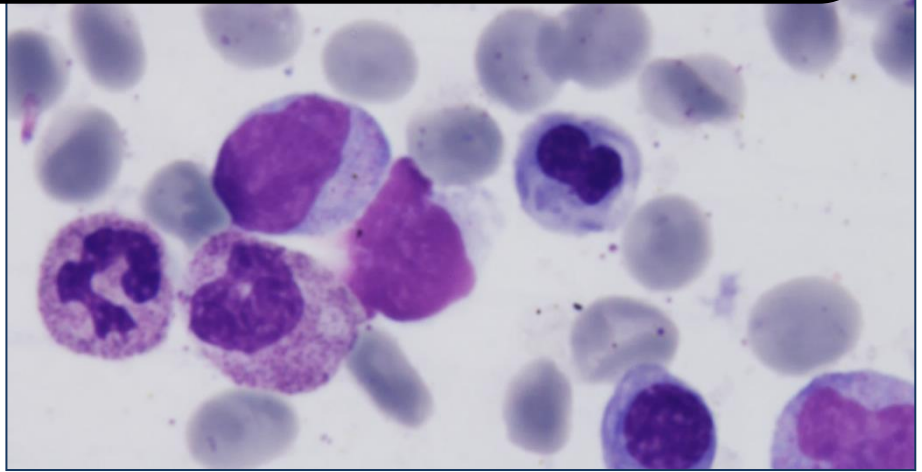
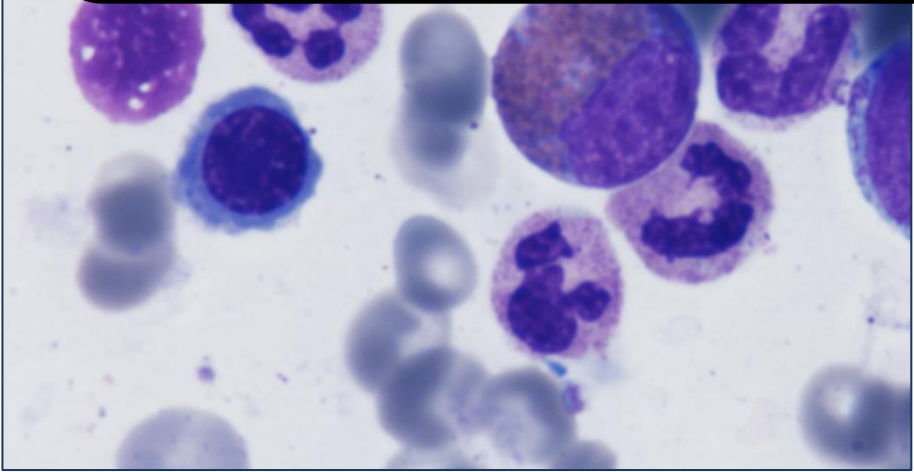
Nález 0,2% myeloidních prekurzorů a 0,6% myeloidních blastů



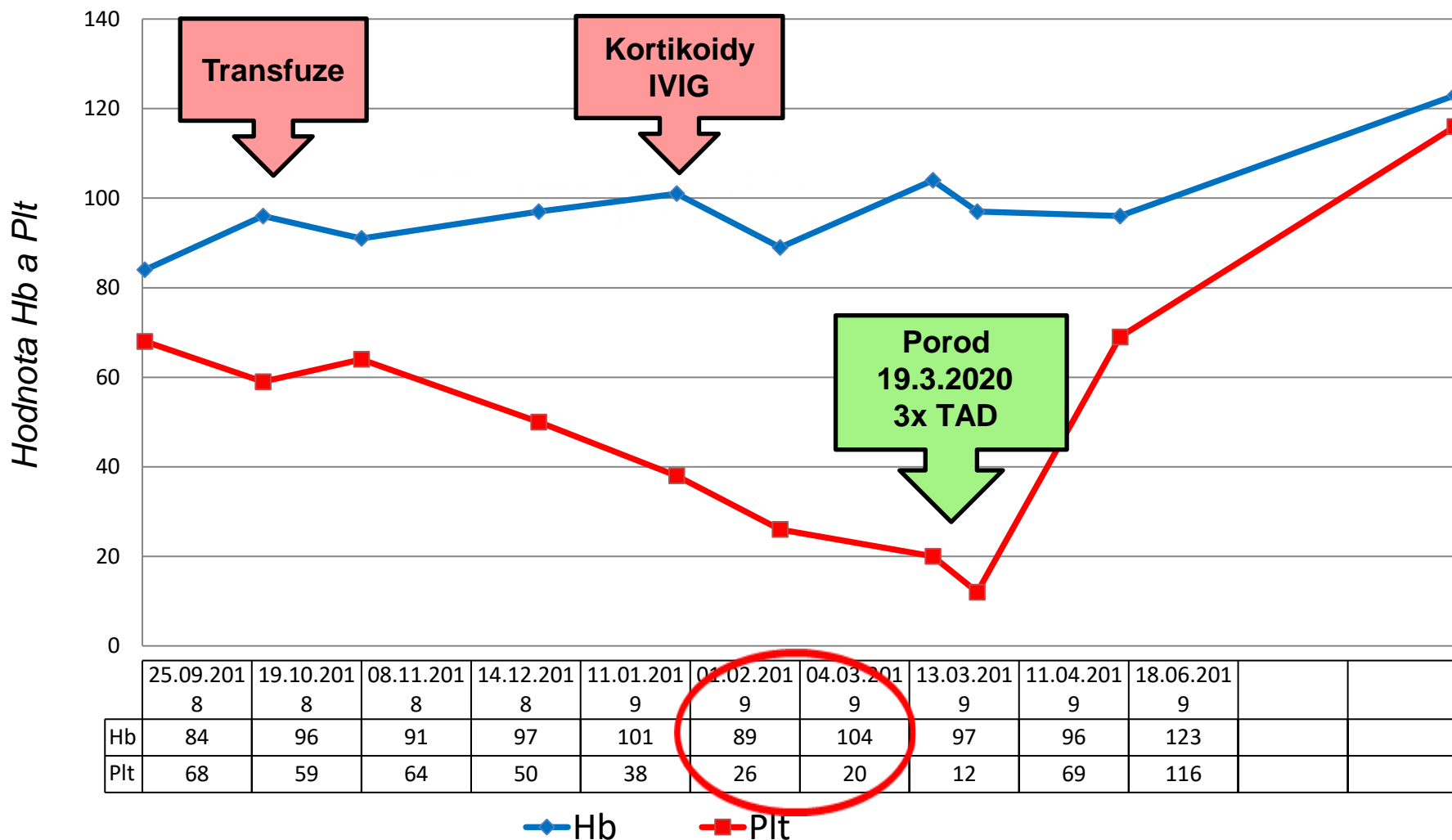




Dif.dg: hypoplastická forma MDS či AA s minoritním klonem PNH

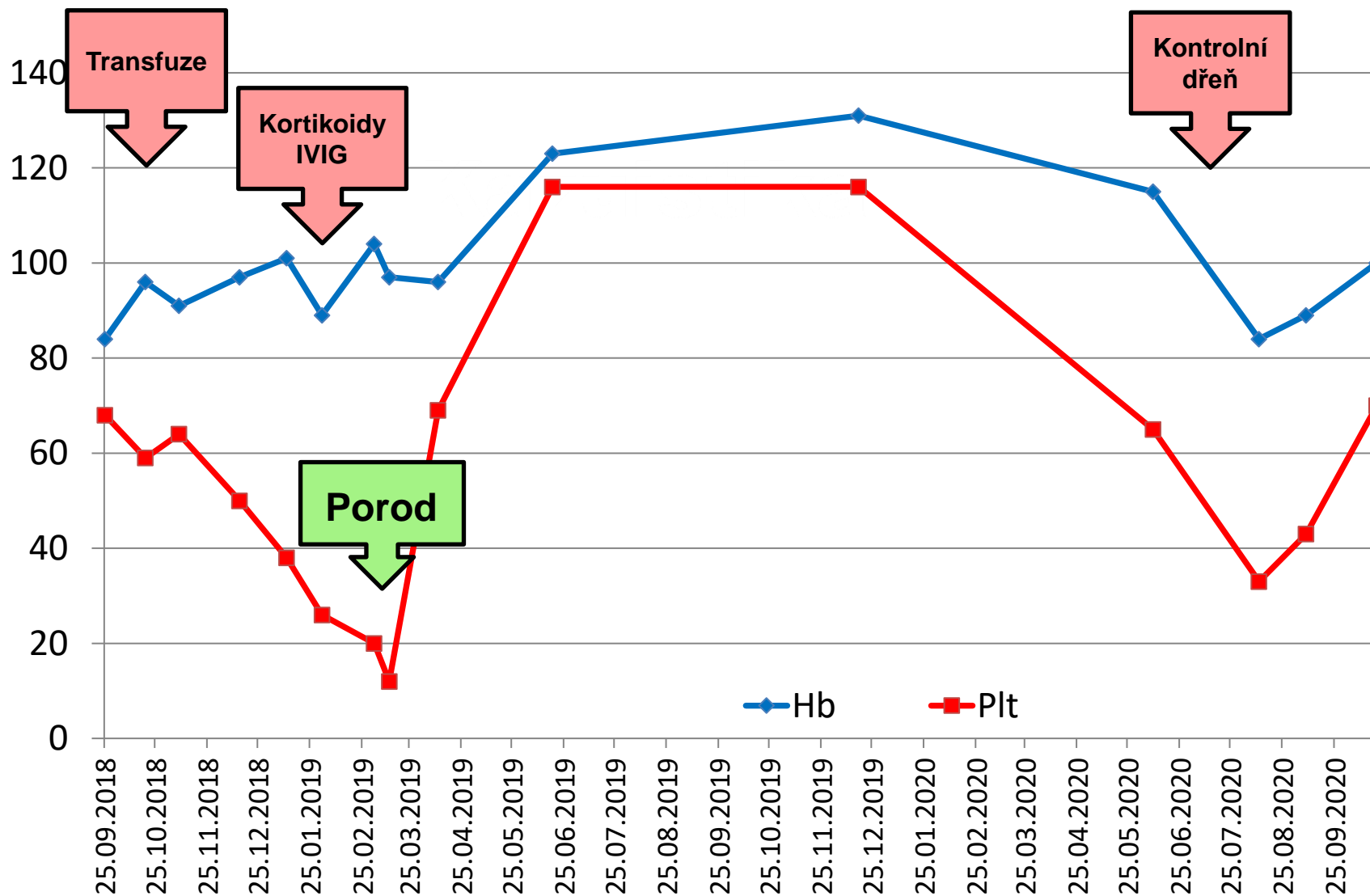


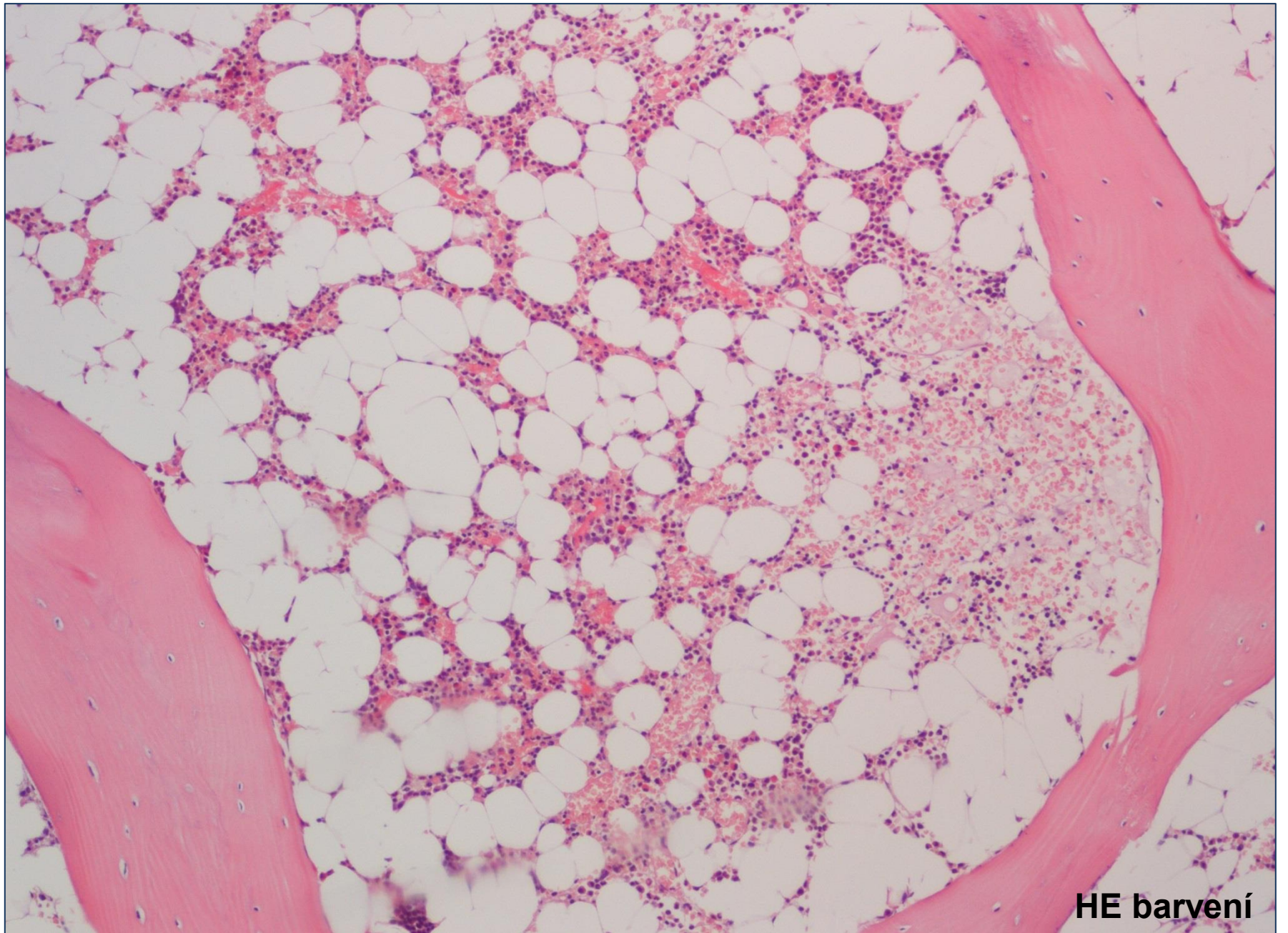
Vývoj KO během gravidity



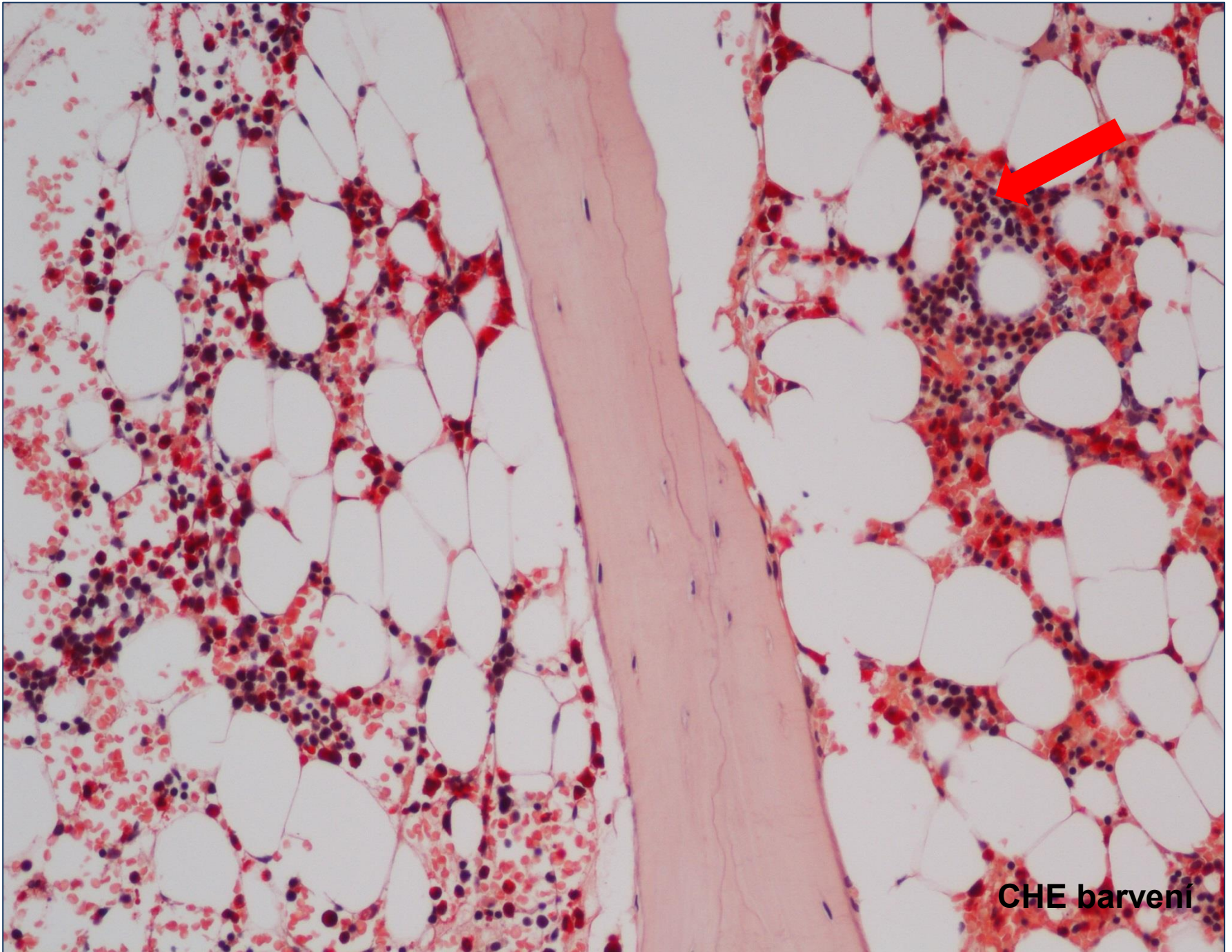
Časové období

Vývoj KO během gravidity a po porodu

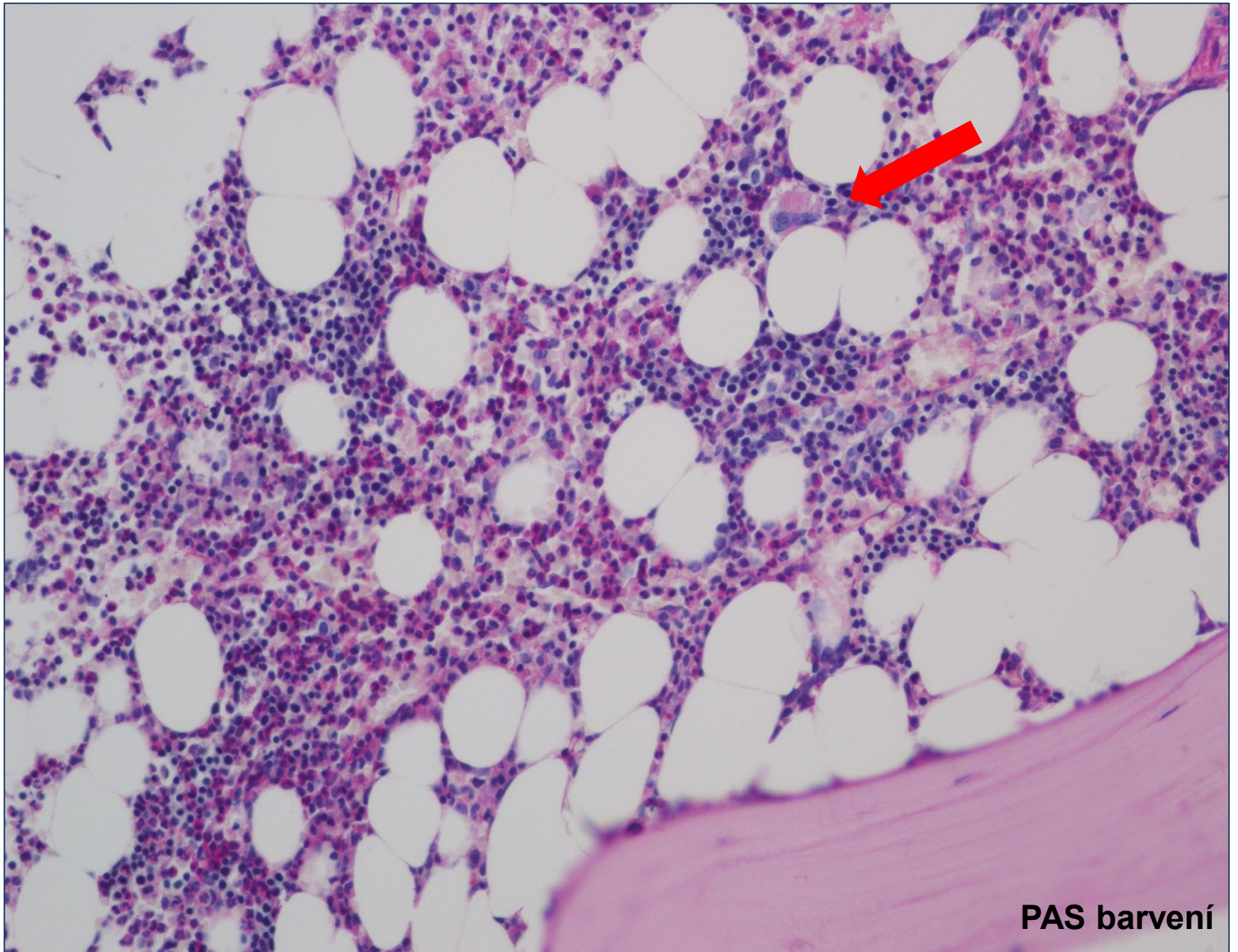




HE barvení



CHE barveni



PAS barvení

Výsledky dřeně z 30.6.2020

☐ Myelogram:

Nátěry jsou normocelulární, červená řada 13%, v 10% elementů známky dyserythropoezy, myeloidní řada 64%, dysplazie zde prakticky nepřítomna, blasty 1%, megakaryocyty přítomny různého stupně zralosti, siderofágy přítomny, sideroblasty 74/100

☐ Histologie dřeně:

Buněčnost vzhledem k věku výrazně snižena, trilineární krvetvorba, narušení architektury, rozvolněná hnízda erytroidních elementů, vyzrávání všech řad zachováno, megakaryocyty lehce četnější, bez atypií, retikulární síť jemná MF1, průkaz antigenu CD34 méně než 1%

☐ Cytogenetika: 46 XX [20]

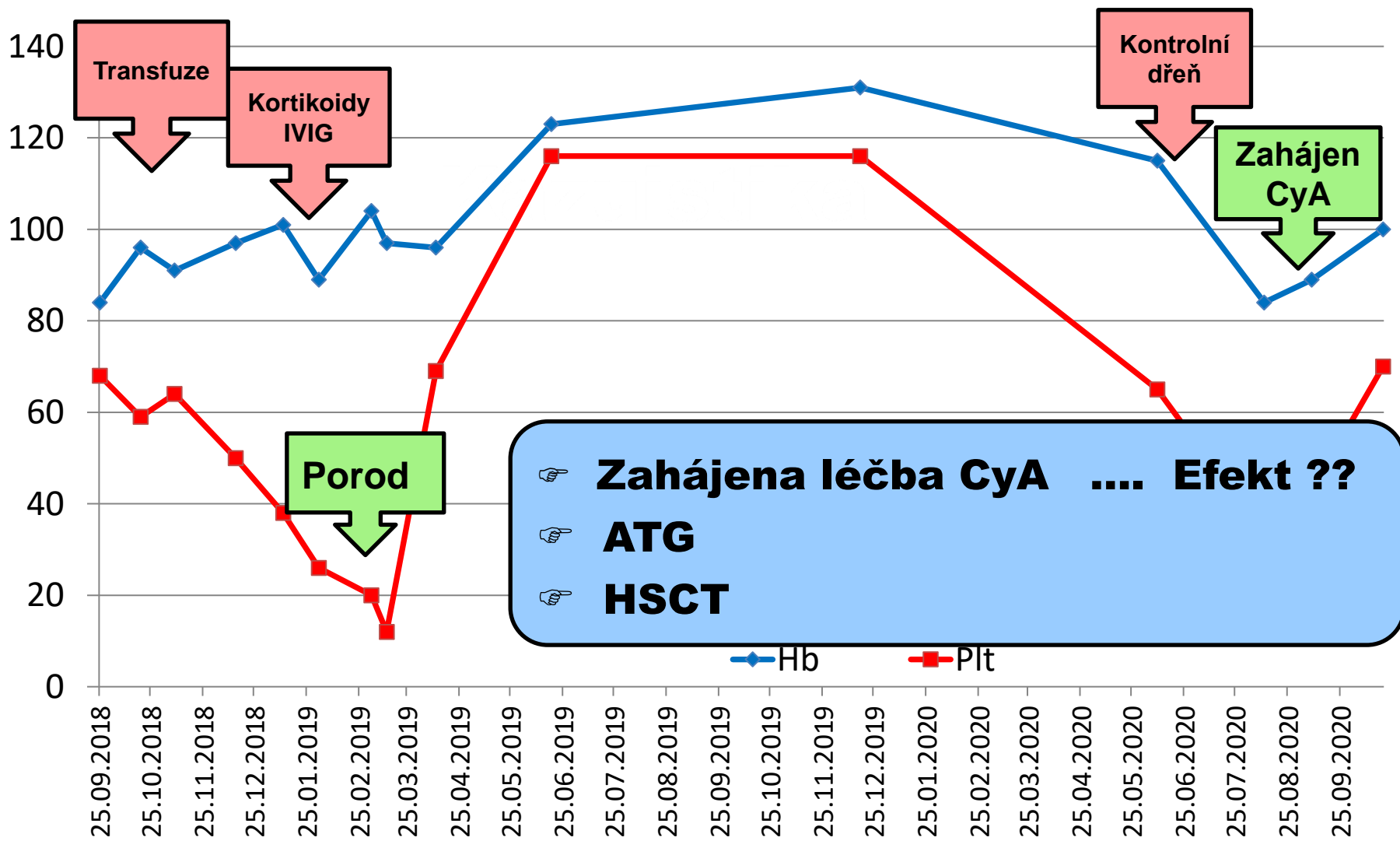
☐ IF dřeně: ve vzorku prokázáno 0,7% vyzrávajících

☐ IF periferie: trvá minoritní klon PNH (< 1%)

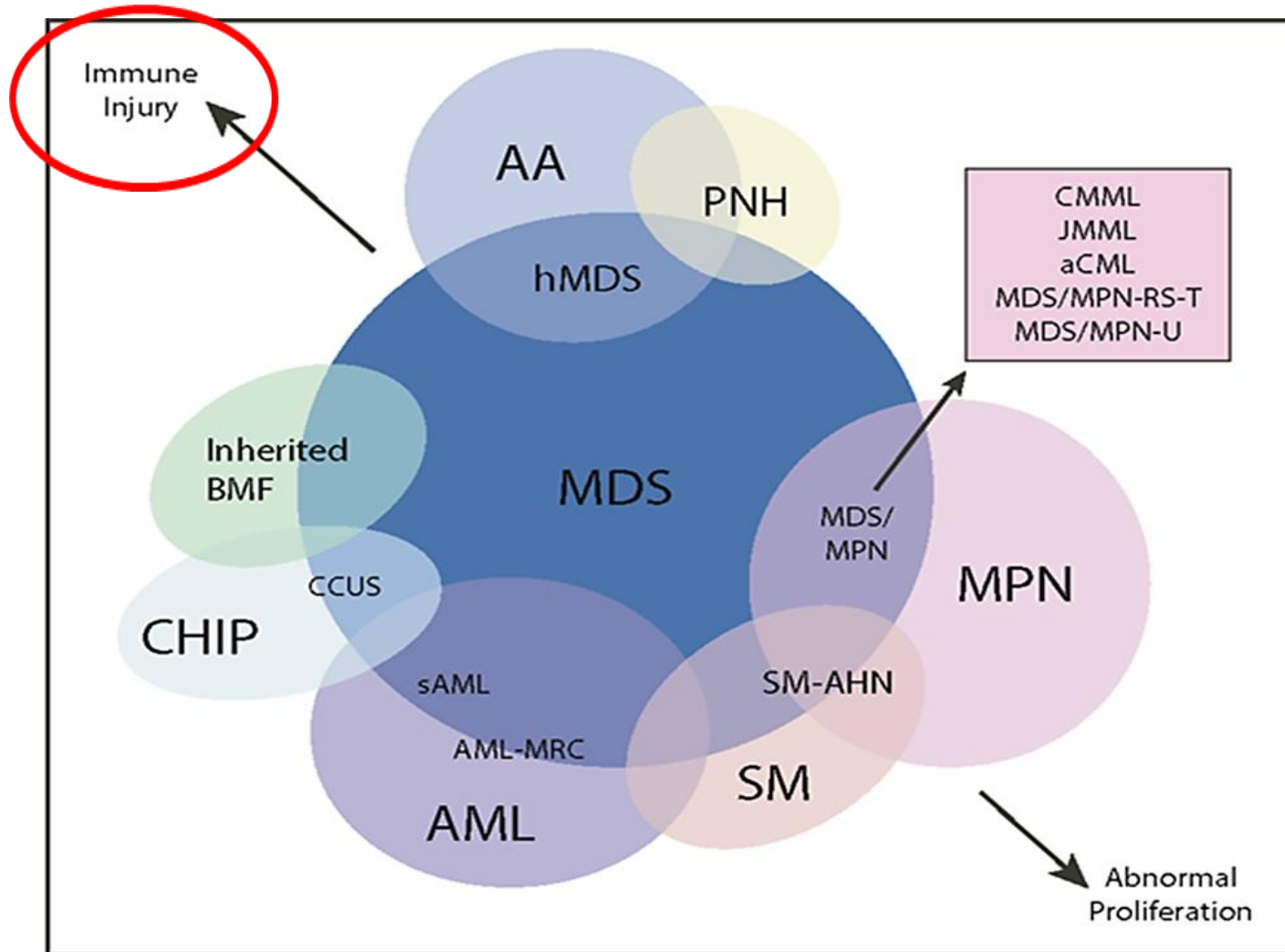


NGS ??

Vývoj KO během gravidity a po porodu



Hypoplastický MDS vs. AA



Hypoplastický MDS vs. AA



	Věk	Cytogenetika	PNH klon	Blasty	Dysplazie	↑ MCV	Fibroza	Mutace
• AA	různý	normální ??	20-30%	Normální	Pouze červené řady	U PNH klonu	Ne	Většinou nepřítomny
• Hypopl. MDS	starší	u 50% abnormální	Chybí	Normální nebo ↑	Dvě nebo tři řady	Ano	Může být	Ano

Cyto-histolog/genetického skóre (hg-score)

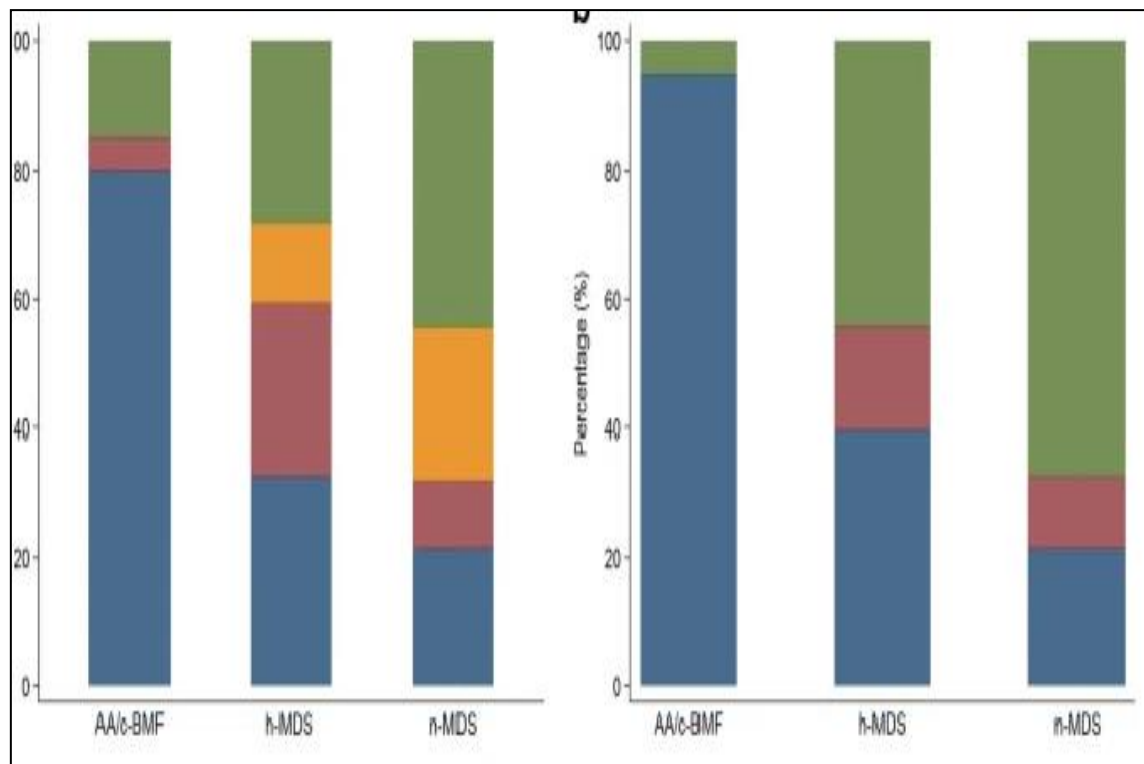
Cytologicko/histologické změny	Počet bodů
▪ Blasty $\geq 5\%$	2
▪ Blasty 2-4%	1
▪ Fibróza grade 2 a 3	1
▪ Dysmegakaryopoeza	1
▪ Prstenčité sideroblasty $\geq 15\%$	2
▪ Prstenčité sideroblasty 5 – 14%	1
▪ Těžká dysgranulopoeza	1
▪ Abnormální cytogenetika	2
▪ Mutační nálezy korespondující s MDS	1

Hg-score ≥ 2 je více specifické pro hypopl. MDS

Naše pacientka Hg-score = 0  dg. AA

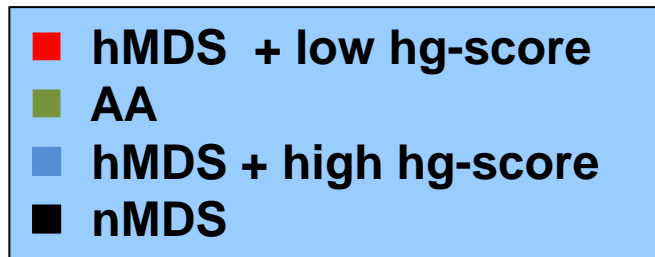
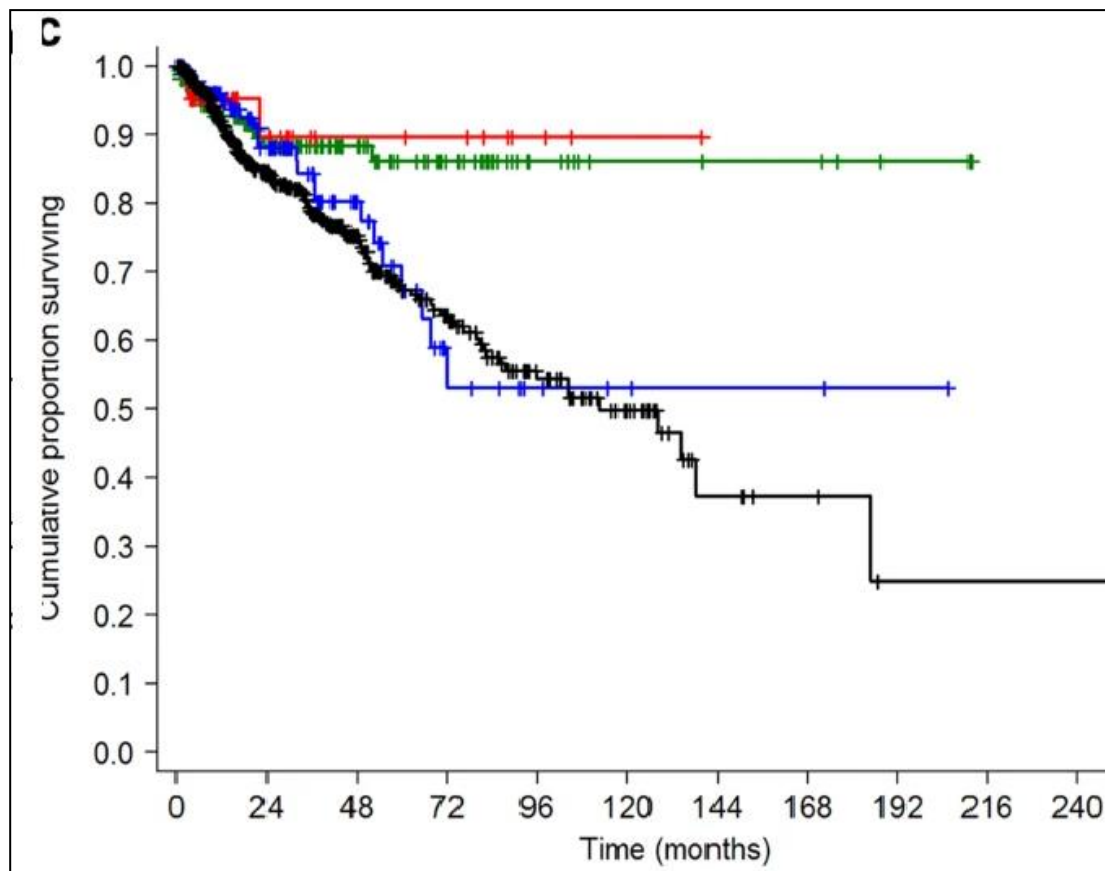
Analýza nMDS vs. hMDS vs AA

➔ Hodnoceno 278 hMDS vs 136 AA vs 722 pacientů nMDS



- Absence mutací
- Genetické abnormality
- Somatické mutace
- Somatické a genetické abnormality

Analýza nMDS vs. hMDS vs AA - OS



Závěr

- ✓ Hypoplastický MDS vs. AA ne vždy úvodem jednoznačné
- ✓ Užitečné stanovení Hg-scóre
- ✓ Vhodné kontroly nálezů v čase

Cytologie

Histologie

Cytogenetika

Molekulární
genetika



Děkuji za pozornost



Děkuji Mgr. Iloně Fátorové a MUDr. Petře Kašparové za fotodokumentaci