

LABORATORNÍ LISTY

č. 32/2019

Září 2019

Vážené kolegyně a kolegové,

v dnešním čísle laboratorních listů Vám přinášíme podrobnější informace o autoimunitní hemolytické anémii. Příjemné čtení.

AIHA – AUTOIMUNITNÍ HEMOLYTICKÉ ANÉMIE

Jedná se o různorodou skupinu patologických stavů, kterým je společný výskyt autologních protilátek (autoproti látek) proti antigenům na membráně erytrocytů a tím je případně urychlen zánik erytrocytů, kdy k destrukci erytrocytů může docházet prostřednictvím fagocytózy nebo přímou lýzou erytrocytové membrány. Autoproti látky jsou chladové (syndrom chladových aglutininů, CAS), které reagují lépe při teplotě 4 °C než při vyšších, a tepelné (AIHA s tepelnými protilátkami, WAIHA), které reagují stejně silně či silněji při teplotě 37 °C než při nižších.

Projevy těchto autoproti látek mohou být klinicky významné, ale i nevýznamné podle intenzity hemolýzy a rychlosti jejího vzniku. U WAIHA je nemocný bledý, se žlutým zabarvením kůže a sklér, mírnou až významnou splenomegálií a s tmavou močí. Tento typ se vyskytuje u 70% nemocných, a to u dospělých nejčastěji s lymfoproliferativním (maligní lymfomy) nebo autoimunitním onemocněním (revmatické onemocnění) a u dětí s infekcí především virovou. U CAS je typické cyanotické zabarvení akraálních částí (nos, ušní boltce, konečky prstů) v chladu, žloutenka, bledost, tmavá moč případně hepatosplenomegalie. Vyskytuje se u nemocných z 10% a nejčastěji u infekcí způsobených *Mycoplasma pneumoniae* a infekční mononukleózy, chřipky, HIV či spalniček.

Dalšími typy autoimunitní hemolytické anémie jsou paroxysmální chladová hemoglobinurie (PCH) nebo léky indukovaná imunitní hemolytická anémie (DIHA). U PCH (neboli Donathův-Landsteinerův syndrom) jsou projevy vysoká horečka, bolesti zad a končetin a tmavá moč po expozici chladu. Případně bolesti břicha, nauzea, zvracení, bolesti hlavy, chladová kopřivka, cyanóza a Raynaudův fenomén (druh vazoneurózy charakterizovaný výrazným zbledením prstů rukou v chladu, které následně zmodrají a poté zčervenají a objevuje se jejich bolest). PCH se dříve vyskytovala jen u pacientů se syfilis, dnes se objevuje u dětí cca 2 – 3 týdny po epizodě virové (spalničky, příušnice, plané neštovice) nebo i bakteriální infekce. DIHA se projevuje různě závažnou hemolytickou anémií a může ji způsobit mnoho léků (nejčastěji cefalosporiny druhé a třetí generace či nesteroidní antirevmatika).

Etiopatogeneze tohoto onemocnění není zcela objasněna. Jedná se zřejmě o poruchu kooperace mezi pomocnými a tlumivými lymfocyty T a B a tím dochází k dysregulaci imunitního dozoru, tj. porucha v rozpoznávání organismu vlastních a cizích antigenů a nedostatečnému potlačování tvorby autoproti látek proti antigenům na erytrocytech. Tvoří se autoproti látky třídy IgG, IgM a vzácně i IgA.

AIHA se v laboratorních výsledcích projevuje jako normocytární nebo lehce makrocytární anémie s nízkým hemoglobinem i hematokritem a anizocytózou erytrocytů. V krvi mohou být přítomny sférocyty a sklon k penízkovatění erytrocytů. Při prudkém rozvoji onemocnění bývá leukocytóza s neutrofilii a zvýšen počet retikulocytů. Díky hemolýze dochází ke zvýšení nekonjugovaného hemoglobinu, v moči urobilinogenu, zvýšené hodnotě laktátdehydrogenázy a snížení haptoglobinu. Základní diagnostickou metodou je potvrzení přítomnosti imunitních proti látek navázaných na erytrocytech – přímý antiglobulinový test (PAT)



Institut laboratorní
medicíny

Sang Lab - klinická laboratoř, s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Karlovarské imunologické centrum s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
TECTUM spol. s r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Jiří Voženílek spol. s r. o.
Pražská 258, 276 01 Mělník

Hematocentrum s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary
VARAPALO s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary
ALERGOAMB s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary

www.labin.cz

a volných protilátek proti erytrocytům v séru pacienta – nepřímý antiglobulinový test (NAT). Asi u 1 – 4% pacientů s AIHA může být PAT negativní a to z důvodu nízké afinity autoprotilátek, kdy mohou být protilátky odstraněny již při promývání erytrocytů v preanalytické fázi testování.

U těžké hemolýzy (hodnota hemoglobinu pod 60 g/l) probíhá léčba nejprve intravenózním podáním kortikosteroidů ve vysokých dávkách a při dobré odpovědi s trvalým vzestupem hemoglobinu nad 80 g/l možno dávky kortikosteroidů snižovat, až po úplné vysazení při opakovaně negativním nálezu v antiglobulinovém testu. U nemocných s iniciálními hodnotami hemoglobinu nad 60 g/l se začíná perorální léčba kortikoidy, kdy je dávka rovněž postupně snižována. Dále se nemocným během imunosupresivní léčby podávají profylakticky antibiotika a antimykotika. Při neúspěchu této terapie je dalším možným způsobem léčby kombinace imunosuprese s intravenózním podáváním vysokých dávek imunoglobulinů či s mechanickým odstraněním cirkulujících volných protilátek plasmaferesou. A u rezistentních forem je možná splenektomie. I po zvládnutí hemolýzy jsou nemocní dlouhodobě sledováni v pravidelných kontrolách hematologem.



Institut laboratorní
medicíny

Sang Lab - klinická laboratoř, s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Karlovarské imunologické centrum s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
TECTUM spol. s r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Jiří Voženilek spol. s r. o.
Pražská 258, 276 01 Mělník

Hematocentrum s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary
VARAPALO s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary
ALERGOAMB s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary

www.labin.cz