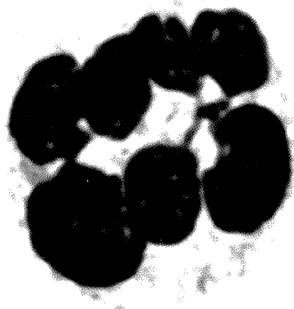


HEMATOLÓGIAI BETEGSÉGEK ATLASZA

MORFOLÓGIA,
CITOKÉMIA,
ÁRAMLÁSCITOMETRIA,
IMMUNHISZTOKÉMIA,
CITOGENETIKA,
MOLEKULÁRIS GENETIKA

SZERKESZTETTE

MATOLCSY ANDRÁS
UDVARDY MIKLÓS
KOPPER LÁSZLÓ



MEDICINA KÖNYVKIADÓ RT., BUDAPEST, 2006

TARTALOMJEGYZÉK

1.

HEMATOLÓGIAI DIAGNOSZTIKA / 12

- 1.1. Morfológia / 13
- 1.2. Citokémia / 14
- 1.3. Áramláscitometria / 19
- 1.4. Immunhisztokémia / 24
- 1.5. Citogenetika / 33
- 1.6. Fluoreszcens *in situ* hibridizáció / 40
- 1.7. Molekuláris genetika / 43

2.

A HAEMOPOESIS SEJTJEI / 48

- 2.1. Haemopoeticus őssejtek / 49
- 2.2. A myeloid vérképzés elemei / 49
 - 2.2.1. Erythropoeticus sejtek / 50
 - 2.2.2. Neutrophil granulopoeticus sejtek / 53
 - 2.2.3. Eosinophil granulopoeticus sejtek / 55
 - 2.2.4. Basophil granulopoeticus sejtek / 55
 - 2.2.5. A monocytaérés sejtjei / 56
 - 2.2.6. Megakaryocyták és thrombocyták / 57
 - 2.2.7. Hízósejtek / 58
- 2.3. Csontvelői stromasejtek / 58
- 2.4. A lymphoid vérképzés elemei / 59
 - 2.4.1. A csontvelő és a perifériás vér lymphoid sejtjei / 59
 - 2.4.2. A nyirokcsomó lymphoid sejtjei / 61
 - 2.4.3. A lép lymphoid sejtjei / 66

3.

ANAEMIÁK / 68

- 3.1. Csökkent vörösvérsejt-képződés miatt kialakuló anaemiák / 70
 - 3.1.1. Vashiányos anaemia / 70
 - 3.1.2. Megaloblastos anaemiák / 71
 - 3.1.3. Sideroblastos (sideroachresticus) anaemia / 73

- 3.1.4. Aplasztikus anaemia / 75
- 3.1.5. Pure red cell aplasia (hypoplasticus anaemia) / 76
- 3.1.6. Congenitalis dyserythropoeticus anaemia / 77
- 3.1.7. Renalis anaemia / 80
- 3.2. Haemolyticus anaemiák / 80
 - 3.2.1. Erythroblastosis foetalis / 80
 - 3.2.2. Thalassaemiák / 81
 - 3.2.3. Sarlósejtes anaemia / 83
 - 3.2.4. Paroxysmalis nocturnalis haemoglobinuria / 83
 - 3.2.5. Congenitalis vörösvérsejtmembrán-defektusok / 84
 - 3.2.6. A vörösvérsejtek enzimdefektusai (glukóz-6-foszfát-dehidrogenáz-elégtelenség) / 85
 - 3.2.7. Autoimmun haemolyticus anaemiák / 86
 - 3.2.8. Mechanikus sérülések okozta haemolyticus anaemiák / 87

4.

A HAEMOPOETICUS RENDSZER REAKTÍV ELVÁLTOZÁSAI / 88

- 4.1. A csontvelő és a vér reaktív elváltozásai / 89
 - 4.1.1. Bakteriális infekciók / 89
 - 4.1.2. Vírusfertőzések / 92
 - 4.1.3. Gombainfekciók / 93
 - 4.1.4. Parasitózisok, protozoonfertőzések / 93
- 4.2. A nyirokcsomó reaktív elváltozásai / 94
 - 4.2.1. Follicularis hyperplasia / 94
 - 4.2.2. Progresszíven transzformált tüszők / 96
 - 4.2.3. Paracorticalis hyperplasia / 96
 - 4.2.4. Sinustágulat és sinushistiocytosis / 97
 - 4.2.5. Sinushistiocytosis masszív lymphadenopathiával (Rosai–Dorfman-betegség) / 98
 - 4.2.6. Haemophagocytosis szindróma / 98
 - 4.2.7. Reaktív plasmocytosis / 98
 - 4.2.8. Necrotizáló, vérzéses akut lymphadenitis / 98
 - 4.2.9. Abscedáló, granulomatosis lymphadenitis / 100
 - 4.2.10. Mycobacteriosisok / 100
 - 4.2.11. Whipple-kór / 101
 - 4.2.12. Toxoplasma-lymphadenitis / 102
 - 4.2.13. Mononucleosis infectiosa / 102

- 4.2.14. Humán immunodeficientia vírus (HIV) / 104
- 4.2.15. Histiocytás necrotizáló lymphadenitis / 105
- 4.2.16. Gyógyszerek okozta lymphadenopathia / 106
- 4.2.17. Dermatopathiás lymphadenitis / 106
- 4.2.18. Boeck-sarcoidosis és sarcoidoszerű granulomatosus lymphadenitisek / 108
- 4.2.19. Castleman-betegség / 108

5. KRÓNIKUS MYELOPROLIFERATIV BETEGSÉGEK / 112

- 5.1. Krónikus myeloid leukaemia / 113
- 5.2. Krónikus neutrophil leukaemia / 124
- 5.3. Krónikus eosinophil leukaemia és hypereosinophil szindróma / 127
- 5.4. Polycythaemia vera / 132
- 5.5. Krónikus idiopathiás myelofibrosis / 136
- 5.6. Essentialis thrombocythaemia / 140

6. MYELOYDYSPLASIÁS/MYELOPROLIFERATIV BETEGSÉGEK / 144

- 6.1. Krónikus myelomonocytás leukaemia / 145
- 6.2. Atípusos krónikus myeloid leukaemia / 151
- 6.3. Juvenilis myelomonocytás leukaemia / 153

7. MYELOYDYSPLASIÁS SZINDRÓMÁK / 156

- 7.1. Refrakter anaemia / 165
- 7.2. Refrakter anaemia ringed sideroblastokkal / 166
- 7.3. Refrakter cytopenia több sejtvonal dysplasiájával / 168
- 7.4. Refrakter anaemia blastszaporulattal / 169
- 7.5. Izolált del(5q) kromoszómaeltéréssel járó myelodysplasiás szindróma (5q- szindróma) / 171
- 7.6. Myelodysplasiás szindróma, nem osztályozható / 172

8. AKUT MYELOID LEUKAEMIÁK / 174

- 8.1. Akut myeloid leukaemia visszatérő genetikai eltérésekkel / 181
- 8.1.1. Akut myeloid leukaemia t(8;21)(q22;q22) transzlokációval, AML1/ETO fúziós génnel / 181
- 8.1.2. Akut myeloid leukaemia inv(16)(p13;q22) vagy t(16;16)(p13;q22) kromoszómaabnormalitással, CBFβ/MYH11 fúziós génnel / 182

- 8.1.3. Akut promyelocytás leukaemia t(15;17)(q22;q12) transzlokációval, PML/RARα fúziós génnel vagy egyéb 17-es kromoszómát érintő genetikai eltéréssel / 183
- 8.1.4. Akut myeloid leukaemia 11q23' régiót, MLL gént érintő abnormalitással / 186
- 8.2. Akut myeloid leukaemia több sejtvonal dysplasiájával / 187
- 8.3. Kemoterápia által indukált akut myeloid leukaemia és myelodysplasiás szindróma / 188
- 8.3.1. Alkiláló szerek adása után kialakuló AML és MDS / 188
- 8.3.2. Topoizomeráz II-gátlók adása után kialakuló AML / 189
- 8.4. Akut myeloid leukaemia, másképpen nem osztályozott / 190
- 8.4.1. Akut myeloid leukaemia, minimálisan differenciált / 190
- 8.4.2. Akut myeloid leukaemia, érés jelei nélkül / 191
- 8.4.3. Akut myeloid leukaemia, érés jeleivel / 192
- 8.4.4. Akut myelomonocytás leukaemia / 193
- 8.4.5. Akut monoblastos és akut monocytás leukaemia / 194
- 8.4.6. Akut erythroid leukaemia / 197
- 8.4.7. Akut megakaryoblastos leukaemia / 199
- 8.4.8. Akut basophil leukaemia / 201
- 8.4.9. Akut panmyelosis myelofibrosissal / 202
- 8.4.10. Myeloid sarcoma / 203
- 8.5. Bizonytalan sejteredetű akut leukaemiák / 204

9. PREKURZOR B- ÉS T-LYMPHOBLASTOS LEUKAEMIA/LYMPHOMA / 206

10. ÉRETT B-SEJTES NON-HODGKIN-LYMPHOMÁK / 222

- 10.1. B-sejtes krónikus lymphocytás leukaemia/kis lymphocytás lymphoma / 223
- 10.2. B-sejtes prolymphocytás leukaemia / 231
- 10.3. Lymphoplasmocytás lymphoma/Waldenström-macroglobulinaemia / 232
- 10.4. Hajas sejtes leukaemia / 236
- 10.5. Plazmasejtes daganatok / 241
- 10.5.1. Plazmasejtes myeloma / 241
- 10.5.2. Plasmocytoma / 250
- 10.5.3. Monoklonális immunoglobulin depozitum betegségek / 250
- 10.5.4. Osteoscleroticus myeloma / 252
- 10.5.5. Nehézlánc-betegségek / 253
- 10.6. Marginális zóna lymphoma / 253

- 10.7. Follicularis lymphoma / 262
- 10.8. Köpenysejtes lymphoma / 268
- 10.9. Diffúz nagy B-sejtes lymphoma / 274
- 10.10. Mediastinalis nagy B-sejtes lymphoma / 280
- 10.11. Intravascularis nagy B-sejtes lymphoma / 282
- 10.12. Primer effusionalis lymphoma / 284
- 10.13. Burkitt-lymphoma / 285
- 10.14. Lymphomatoid granulomatosis / 289

11. ÉRETT T- ÉS NK-SEJTÉS NON-HODGKIN-LYMPHOMÁK / 292

- 11.1. T-sejtes prolymphocytás leukaemia / 293
- 11.2. T-sejtes nagy granuláris lymphocytá leukaemia / 297
- 11.3. Extranodalis NK/T-sejtes lymphoma, nasalis típus / 300
- 11.4. Enteropathia típusú T-sejtes lymphoma / 303
- 11.5. Hepatosplenicus T-sejtes lymphoma / 307
- 11.6. Subcutan panniculitisszerű T-sejtes lymphoma / 309
- 11.7. Blastos NK-sejtes lymphoma / 311
- 11.8. Mycosis fungoides és Sezary-szindróma / 313
- 11.9. Primer CD30 pozitív cutan T-sejtes lymphoproliferatív betegségek / 318
- 11.10. Angioimmunoblastos T-sejtes lymphoma / 323
- 11.11. Perifériás T-sejtes lymphoma, tovább nem osztályozott / 326
- 11.12. Anaplasiás nagysejtes lymphoma / 331

12. HODGKIN-LYMPHOMA / 336

- 12.1. Nodularis lymphocytapredomináns Hodgkin-lymphoma / 338
- 12.2. Klasszikus Hodgkin-lymphoma / 340

13. HISTIOCYTA- ÉS DENDRITICUS SEJTÉS TUMOROK / 348

- 13.1. Histiocytás sarcoma / 349
- 13.2. Langerhans-sejtes histiocytosis / 350
- 13.3. Follicularis dendriticus sejtes sarcoma / 352
- 13.4. Interdigitáló dendriticus sejtes sarcoma / 354

14. MASTOCYTOSISOK / 356

15. CSONTVELŐ-TRANSZPLANTÁCIÓ / 364

RÖVIDÍTÉSEK JEGYZÉKE / 371

TÁRGYMUTATÓ / 373