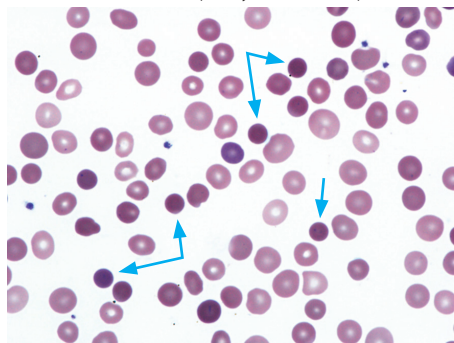


Obr. 1. Sférocyty v krevním nátěru (archiv Laboratoř krevních obrazů a cytomorfologie, HOK FNOL snímek laskavě poskytla Anna Lapčíková)

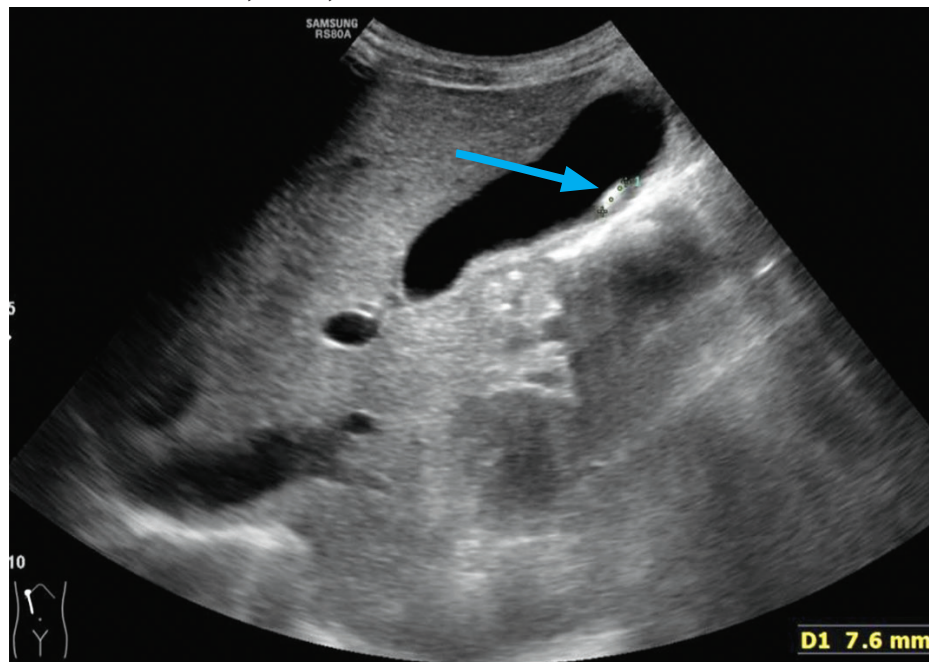


cytů a nebyla provedena splenektomie, je po léčbě pro smíšený germinální tumor varlete a má sekundární myelodysplastický syndrom.

Při fyzikálním vyšetření při přijetí k hospitalizaci byl chlapec afebrilní a nápadně bledý, bez akutních kožních eflorescencí. Byl zjištěn systolický šelest při pravidelné akci srdeční, tepová frekvence byla 120/min. Játra a slezina nebyly hmatné.

Ve vstupním krevním obraze byla patrná těžká mikrocytární normochromní anémie s retikulopenií (hemoglobin 29 g/l, MCV 76,1 fl, retikulocyty $14,7 \times 10^9/l$) a lehká leukopenie s neutropenií (leukocyty $3,56 \times 10^9/l$, ANC $0,93 \times 10^9/l$), trombocyty byly v normě ($236 \times 10^9/l$). V krevním nátěru byly přítomné sférocyty (Obr. 1). Biochemické vyšetření séra bylo s nálezem zvýšeného konjugovaného bilirubinu ($11,1 \mu\text{mol/l}$), sníženého haptoglobinu ($< 0,08 \text{ g/l}$) a zvýšeného feritinu ($719 \mu\text{g/l}$). Výsledky celkového bilirubinu, LDH, urey, kreatininu, kyseliny močové, ALT, AST, ALP, GGT, CRP a koagulačního screeningu byly v mezích normy. V moči byl přítomný urobilinogen (3 arb. j.). Coombsův test byl negativní, test kryohemolýzy pozitivní (43,0%). Byl pozitivní průkaz protilátek proti parvoviru B19, *Mycoplasma pneumoniae* a *Chlamydia sp.* ve třídě IgM a dále proti CMV a EBV ve třídě IgG i IgM. Pro zkříženou reaktivitu mezi IgM protilátkami bylo provedeno PCR vyšetření a byla prokázána DNA parvoviru B19 v krvi ($17,26 \times 10^6$ kopií/ml). Průkaz DNA CMV a EBV v krvi a DNA *Mycoplasma pneumoniae* a *Chlamydia pneumoniae* ve výtěru z nosohltanu byl s negativním výsledkem. Ultrazvuk břicha chlapce zobrazil splenomegalii – slezinu délky 127 mm (horní hranice normy velikosti sleziny pro šestileté dítě je 10 cm) a cholecystolitíazu bez dilatace žlu-

Obr. 2. Ultrazvukové vyšetření břicha, podélně zobrazený žlučník. Na dorzální stěně těla žlučníku naléhá podlouhlý hyperechogenní okresek o velikosti 7,6 x 3 mm s nepravidelným dorzálním akustickým stínem charakteru solitární cholecystolitíazy



čových cest (Obr. 2). Kardiologické vyšetření odhalilo drobný lem tekutiny v perikardu.

Na základě provedených vyšetření byla diagnostikována tranzientní aplastická krize způsobená infekcí parvovirem B19 u pacienta s hereditární sférocytózou a jako vedlejší nález cholecystolitíaza. Po nekomplikovaném podání dvou transfuzních jednotek erytrocytů resuspendovaných deleukotizovaných a ozářených došlo ke vzestupu hemoglobinu z 29 g/l na 99 g/l. Byl doporučen dostatečný příjem tekutin a zahájeno podávání kyseliny ursodeoxycholové ve snaze o disoluci žlučnickového konkrementu.

Diskuze

Hereditární sférocytóza je charakteristická variabilitou klinického obrazu, od bezpříznakového či velmi lehkého průběhu až po těžkou formu závislou na transfuzích erytrocytů. Diagnostikována tak může být v novorozeneckém věku (při výrazné hyperbilirubinémii vyžadující fototerapii, případně i výměnnou transfuzi, a při těžké anémii), v průběhu dětství nebo až v dospělosti při výskytu komplikací nebo vyšetřování z jiných příčin (5). Pro potvrzení diagnózy se využívají speciální vyšetření: EMA vazebný test, test kryohemolýzy, test kyselý glycerolový lýzy, ektacytometrie, elektroforéza membránových proteinů (SDS). Diagnózu lze potvrdit molekulárně-genetickými

vyšetřeními detekujícími konkrétní patogeny genů. Léčba HS spočívá v substituci transfuzemi erytrocytů při těžké anémii. Pacienti s těžkou a středně těžkou formou HS mají doporučenou suplementaci kyseliny listové a jsou indikováni ke splenektomii. Splenektomie se provádí nejdříve po šestém roce věku, v případě přítomné cholecystolitíazy spolu s cholecystektomií, a preferuje se laparoskopickým přístupem (6).

Tranzientní aplastická krize způsobená parvovirovou infekcí představuje závažnou komplikaci u hereditární sférocytózy a dalších vrozených hemolytických anémií. Tato komplikace byla u hereditární sférocytózy poprvé popsána v roce 1983, osm let po objevení parvoviru Cossartovou (7, 8). V důsledku replikace parvoviru B19 v kmenových buňkách erytrocytární řady dochází k přechodnému útlumu v produkci erytrocytů a vzniku těžké anémie (9). Mezi nejčastější příznaky patří horečka, bolest hlavy a bolest břicha, zvracení. Charakteristický exantém (*erythema infectiosum*) se neobjevuje (10). Etiologii potvrdí průkaz specifických protilátek proti parvoviru B19 a/nebo průkaz DNA pomocí PCR.

Ačkoli měl popisovaný pacient pozitivní rodinnou i osobní anamnézu, nebyl referován na pracoviště poskytující hematologickou péči. Až tato diskutovaná infekční komplikace vedla k diagnóze vrozené hemolytické anémie.