

TIJDELIJKE ERYTROBLASTOPENIE VAN DE KINDERLEEF TIJD (TEC)

Auteur: K.M.J.Heitink-Pollé

2020

Inleiding

Tijdelijke erythroblastopenie van de kinderleeftijd (transient erythroblastopenia of childhood, TEC), voor het eerst beschreven in 1970, wordt gekenmerkt door een normochrome, normocytair anemie met reticulocytopenie bij een verder gezond kind. Het is een verworven anemie die ontstaat door een tijdelijke aanmaakstoornis van erythrocyten. De in Zweden gevonden incidentie is 4,3:100.000 per jaar, overeenkomend met die van acute leukemie. Dit zou in Nederland neerkomen op ongeveer 120-150 kinderen per jaar. In werkelijkheid is de incidentie waarschijnlijk hoger omdat de ziekte ook subklinisch kan verlopen.

Pathofysiologie

De oorzaak van TEC is onbekend. Als mogelijke oorzaken worden genoemd: virale infecties, antistoffen tegen erythroïde voorlopercellen, celgemedieerde onderdrukking van erythroïde voorlopers en een genetisch bepaalde abnormale respons op infecties. Een associatie met parvo virus B19 is gesuggereerd, maar kon in onderzoek niet worden aangetoond. In het beenmerg zijn de voorlopercellen van de rode reeks vrijwel geheel afwezig; de andere cellijnen tonen geen afwijkingen. Het erythropoëtië gehalte is normaal of verhoogd, hetgeen wijst op adequate stimulatie van de erythropoïëse. In de herstelfase wordt een uitstoot gezien van erythrocyten met foetale kenmerken (HbF en verhoogde expressie van i antigeen op de erythrocyten). Een jaar na de diagnose is het rode bloedbeeld weer geheel normaal.

Klinische verschijnselen

De enige afwijkingen bij anamnese en lichamelijk onderzoek zijn verschijnselen passend bij anemie. Over het algemeen wordt het lage Hb vanwege het langzame ontstaan ervan verrassend goed verdragen. De voorkeursleeftijd is tussen 6 maanden en 4 jaar. Jongens zijn iets vaker aangedaan dan meisjes. Er is geen duidelijke seizoensvariatie. Mogelijk komt de aandoening voor in clusters. In ongeveer de helft van de gevallen wordt het beeld voorafgegaan

door een virale of bacteriële infectie. Spontaan herstel treedt op binnen enkele weken tot maanden. Recidieven treden niet op.

Diagnostiek

Het bloedbeeld toont naast een laag Hb een normaal of verlaagd MCV en een laag reticulocytengetal. Neutropenie (in 17% van de gevallen minder dan $1,0 \times 10^9/l$ granulocyten) en trombocytose (trombocytengetal boven $400 \times 10^9/l$) worden regelmatig gevonden.

Uitgebreide diagnostiek is over het algemeen niet nodig bij een verder gezond kind met een normaal of verlaagd MCV en een normale bloeditstrijk. Wanneer er op grond van het lichamelijk onderzoek of het bloedbeeld twijfel bestaat over de diagnose, is het van belang om met een kinderarts-hematoloog te overleggen of er een indicatie bestaat voor beenmergonderzoek.

Diagnostiek naar virale infecties, waaronder parvo virus B19 kan overwogen worden.

Therapie

Het beleid bij TEC is expectatief. Bij presentatie is 5-10% van de kinderen al in de herstelfase en zijn er al reticulocyten aantoonbaar. Tachtig procent van de kinderen herstelt binnen een maand en de rest binnen twee maanden. Kinderen met TEC verdragen een Hb tot wel 3 mmol/l over het algemeen goed. Een erythrocytentransfusie is dan ook alleen nodig bij cardiorespiratoire klachten of bij vermoeidheid die een ernstige beperking van de kwaliteit van leven veroorzaakt. Vrijwel altijd is één transfusie voldoende.

Valkuilen

Bij kinderen onder het jaar is het onderscheid tussen TEC en congenitale hypoplastische anemie (Diamond-Blackfan anemia, DBA) soms lastig te maken. Bij DBA bestaat de anemie al vanaf de geboorte en wordt over het algemeen een hoog MCV gezien. Ook komen bij 35% van de kinderen met DBA congenitale afwijkingen voor, met name afwijkingen aan de eerste straal van arm en hand en heeft 50% een verminderde lengtegroei. Bij twijfel dient overleg plaats te vinden met een kinderarts-hematoloog.

Aplastische anemie en leukemie kunnen zich presenteren met een anemie en milde neutropenie. Bij twijfel dient overleg plaats te vinden met een kinderarts-hematoloog. Wanneer tevens sprake is van een trombocytopenie dient op korte termijn beenmergonderzoek verricht te worden.

Bij ernstig ijzergebrek kan een geïsoleerde anemie met een reticulocytopenie ontstaan. Het MCV is hierbij sterk verlaagd. Onderscheid met TEC is snel te maken door bepaling van de ijzerstatus. Een snelle reticulocyten respons (na 2-3 dagen) na het starten met ijzersuppletie bevestigt de diagnose.

Bij oudere kinderen en adolescenten dient gedacht te worden aan pure red cell aplasia, mogelijk veroorzaakt door een toxisch of infectieus agens (hepatitis A,B, C, Epstein Barr virus, Humaan Immunodeficiency virus, parvo virus B19) of een allergeen.

Een aplastische crise kan ook optreden na een periode van actieve hemolyse bij een patiënt met een onderliggende hemolytische anemie, zoals sikkelcelziekte, thalassemie, pyruvaat kinase deficientie, autoimmuun hemolytische anemie, sferocytose, pyropoikilocytose en elliptocytose. Bij deze patiënten ontstaat de erythroblastopene crise meestal na een parvovirus infectie. Controleer daarom na een periode van TEC of er tekenen zijn van een pre-existente (milde) hemolyse.

Literatuur

NTVG Yska 1996

Am J Ped Hem onc Cherrick 1994

UptoDate: anemia in children due to decreased red blood cell production

Links naar goede websites

http://www.uptodate.com/contents/anemia-in-children-due-to-decreased-red-blood-cell-production?source=search_result&search=tec&selectedTitle=1%7E14#H11

Tot slot

"It is often the cardiovascular or mental state of the physician rather than the patient's condition that leads to transfusion." Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood