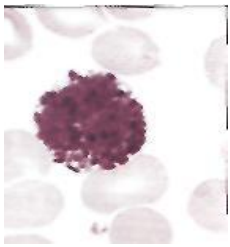
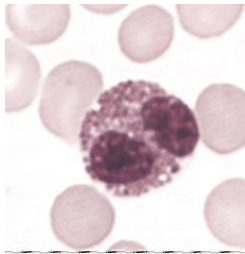


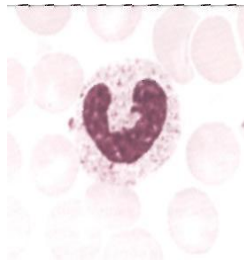
# Патофизиология белой крови (лейкоцитозы, лейкопении)



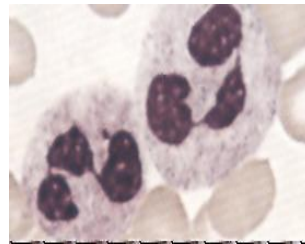
Б



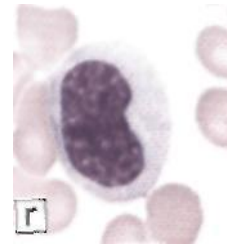
Э



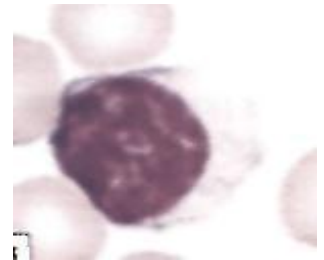
П/Я



С/Я



М



Л

# План лекции

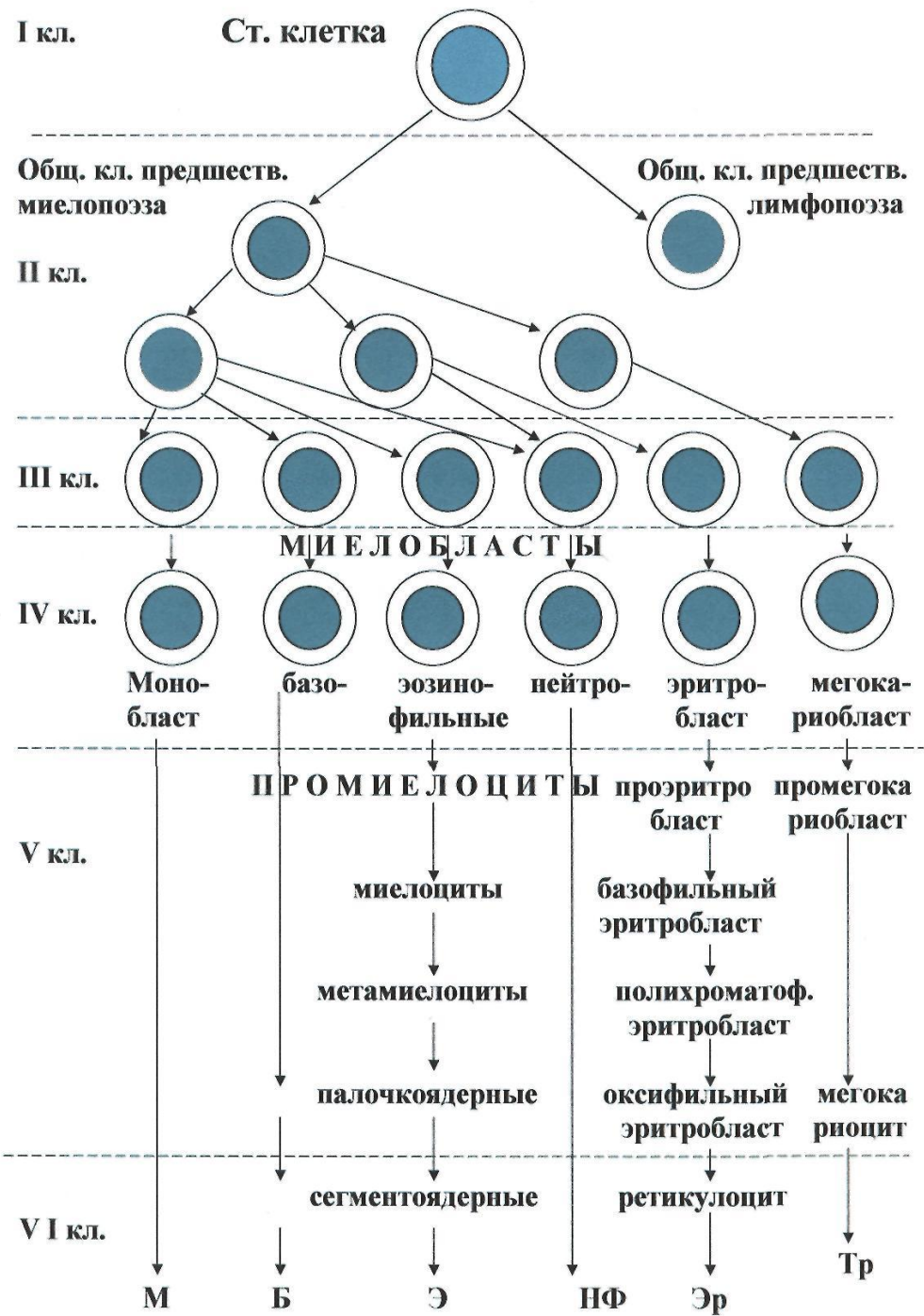
1. Лейкон. Понятие, структура.
2. Лейкограмма человека. Правила работы с ней в клинике.
3. Лейкоцитозы. Классификация. Этиология, патогенез.
4. Лейкемоидные реакции, отличие от лейкозов.
5. Агранулоцитоз. Этиология, патогенез.

**Лейкон** – совокупность всех  
белых клеток крови,  
находящихся на различных  
стадиях развития, а так же  
включает в себя механизмы  
их образования и  
разрушения

В силу дивергенции (расхождения) путей лейкопоэза в лейконе выделяют:

- лимфоидный отдел;
- миелоидный отдел, состоящий из:
  - гранулоцитарного подотдела;
  - моноцитарного подотдела

Члены лейкона – лейкоциты,  
представлены гетерогенной  
популяцией  
ядросодержащих клеток,  
отличных друг от друга и  
морфологически, и  
функционально



# Количество лейкоцитов

- у взрослых —  $4-9 \times 10^9/\text{л}$
- у новорожденных —  $9-30 \times 10^9/\text{л}$
- в течение первых  
двух недель —  $5-20 \times 10^9/\text{л}$

## Причины:

- родовой стресс (лейкоцитоз в основном за счет нейтрофилов)
- много ядросодержащих клеток, трудно отличить от эритроцитов

# **ЛЕЙКОЦИТАРНАЯ ФОРМУЛА**

**Численное выражение соотношения  
различных видов (зрелых и “молодых”)  
лейкоцитов,  
циркулирующих в крови.**

# НОРМАЛЬНАЯ ЛЕЙКОЦИТАРНАЯ ФОРМУЛА И ЛЕЙКОЦИТАРНЫЙ ПРОФИЛЬ ВЗРОСЛОГО ИНДИВИДА

*(ПО МАШКОВСКОМУ, КАССИРСКОМУ)*

| Вид лейкоцитов  | Л. формула % | Л. профиль к-во<br>клеток в 1 мм <sup>3</sup> |
|-----------------|--------------|-----------------------------------------------|
| Эозинофилы (Э)  | 2-5          | 80-450                                        |
| Базофилы (Б)    | 0-1          | 0-90                                          |
| Нейтрофилы (Н): |              |                                               |
| Миелоциты (НМ)  | 0            | 0                                             |
| Юные (НЮ)       | 0-1          | 0-90                                          |
| п/ядерные (НП)  | 3-5          | 120-450                                       |
| с/ядерные (НС)  | 50-70        | 2000-6300                                     |
| Лимфоциты (Л)   | 20-35        | 800-3150                                      |
| Моноциты (М)    | 4-8          | 160-720                                       |

# ИНДЕКС ЯДЕРНОГО СДВИГА НЕЙТРОФИЛОВ (ИЯС)

палочкоядерных + метамиелоцитов + миелоциты (в %)

$$\text{ИЯС} = \frac{\text{палочкоядерных + метамиелоцитов + миелоциты (в \%)}{\text{число сегментоядерных нейтрофилов (в \%)}} \times 100$$

**НОРМА = 0.05 – 0.10 x100(индекс Гумберга) = 5-10**

# Основные правила интерпретации лейкограммы

- *Комплексный* анализ лейкограммы более информативен, чем оценка каждого показателя в отдельности
- *Полноценный* анализ лейкограммы нужно проводить лишь в комплексе с оценкой клинической картины у данного пациента

- Реальную информацию в анализе лейкограммы несут лишь **сильные сдвиги** показателей, **слабые** — лишь позволяют повысить уверенность в правильности сделанного заключения. **Сильные** сдвиги — отклонения от средних величин **более чем в 2 раза**

- Анализ лейкограммы **в динамике** всегда **более информативен** как в диагностике, так и в прогностическом отношении, **нежели однократно** полученные данные лейкограммы
- В большинстве случаев анализ лейкограммы дает возможность делать **ориентировочные**, а не **безусловные** выводы диагностического и прогностического значения

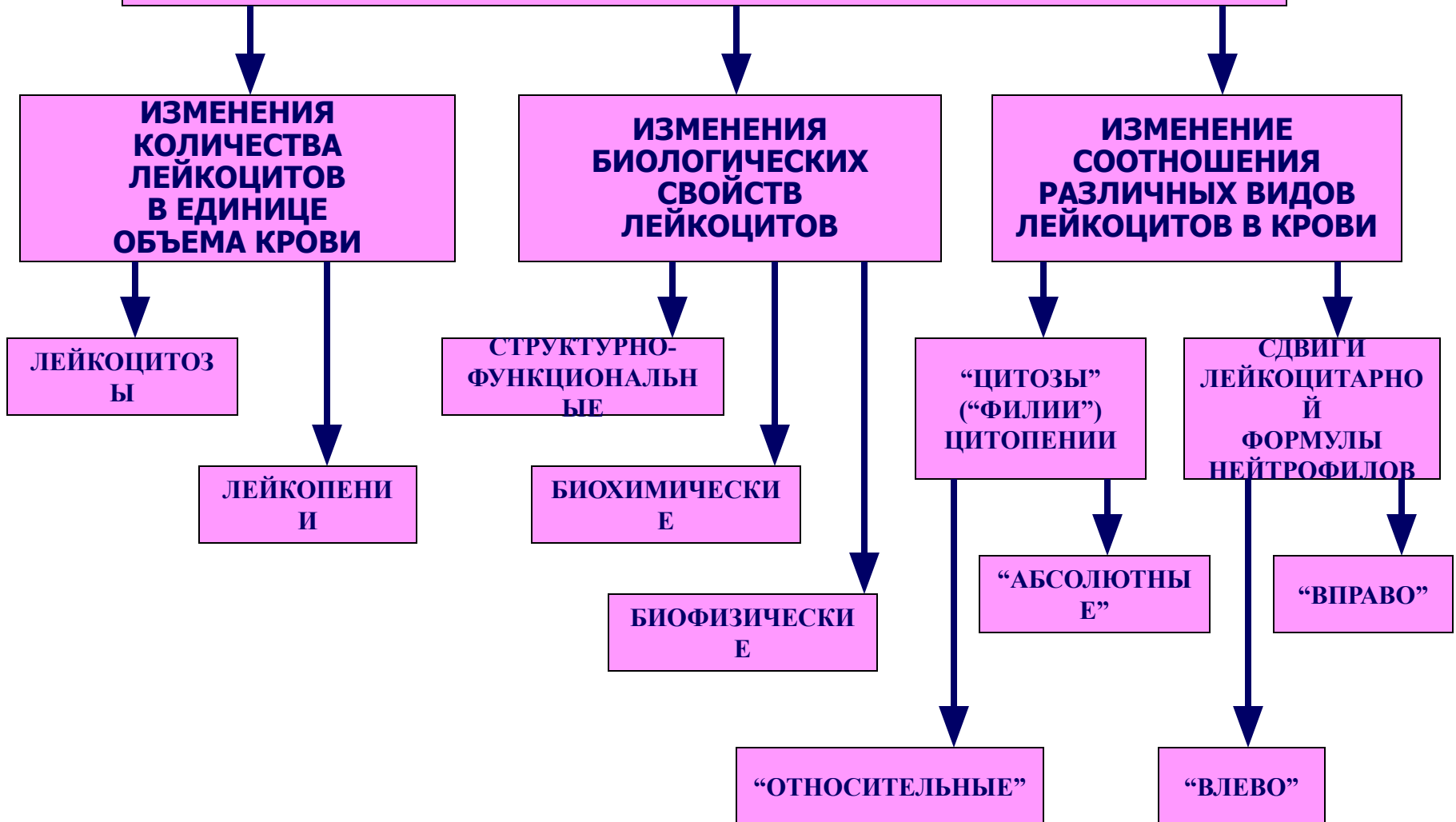
- В заключении, составляемом на основании анализа лейкограммы **ведущим** является наличие ярко выраженной **клинической картины**,  
**поэтому:**

а) отсутствие характерного сдвига какого-либо параметра не может менять общее заключения о процессе

б) **отсутствие** сдвигов  
лейкограммы при наличии  
клинической картины  
воспаления должно  
трактоваться как **атипичность**  
**реакции системы крови** и  
является отягощающим  
(угрожающим) признаком  
течения процесса

- Для диагностической и прогностической оценки лейкограммы имеют важное значение **индивидуальные показатели** нормы данного пациента
- **Несоответствие** показателей лейкограммы **клинической картине** заболевания, свидетельствует о **тяжелом неблагоприятном** развитии болезни (патологического процесса).

# Типовые изменения в системе лейкоцитов

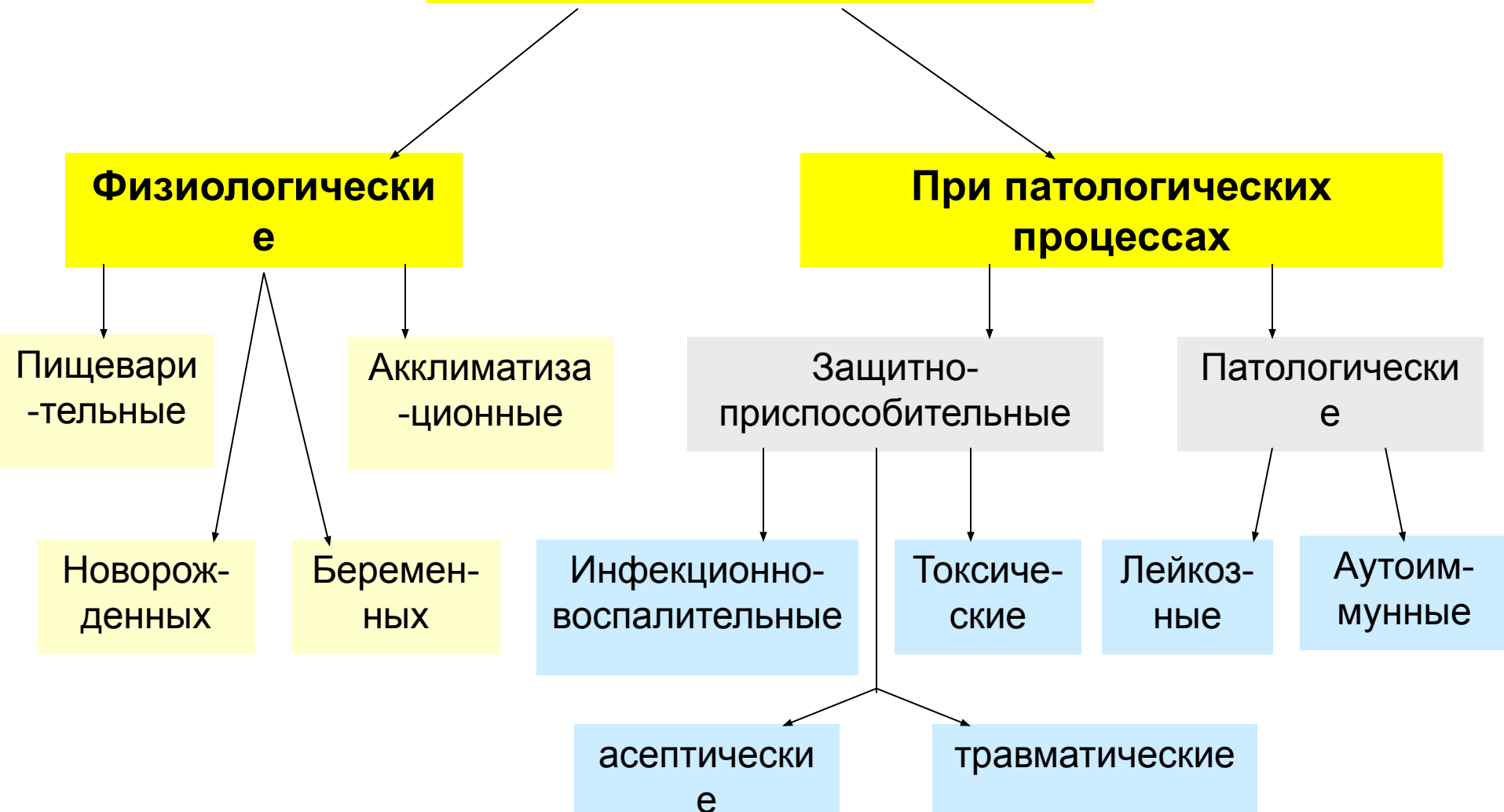


# ЛЕЙКОЦИТОЗЫ

(греч. leukos белый, “белые” клетки, kytus клетка,  
os патологический процесс, заболевание)

**СОСТОЯНИЯ, характеризующиеся  
*увеличением числа лейкоцитов*  
в единице объёма крови *выше нормы,*  
как правило, более  $9 \cdot 10^9/\text{л}$ .**

# ЛЕЙКОЦИТОЗЫ



**Виды лейкоцитозов по биологическому значению**

# ЛЕЙКОЦИТОЗЫ

## ИСТИННЫЕ (АБСОЛЮТНЫЕ)

Первичные  
истинные

Лейкоз-  
ные

Инфекци-  
онные

Вторичные  
истинные  
(реактивные)

асептически  
е

лучевые,  
токсические

## ЛОЖНЫЕ (ОТНОСИТЕЛЬНЫЕ)

Перераспреде-  
лительные

миоген-  
ные

Пищевари-  
тельные

Эмоцио-  
нальные

акклиматиза-  
ционные

Гемоконцентра-  
ционные

Дегидрата-  
ционные

**ВИДЫ ЛЕЙКОЦИТОЗОВ ПО МЕХАНИЗМУ РАЗВИТИЯ  
(ПО РЕГЕНЕРАЦИИ КОСТНОГО МОЗГА)**

# ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ЛЕЙКОЦИТОЗЫ

**ПОСЛЕДСТВИЯ**

```
graph TD; A[ПОСЛЕДСТВИЯ] --> B[ПОВЫШЕНИЕ ПРОТИВОИНФЕКЦИОННОЙ РЕЗИСТЕНТНОСТИ ОРГАНИЗМА]; A --> C[ПОВЫШЕНИЕ ПРОТИВООПУХОЛЕВОЙ РЕЗИСТЕНТНОСТИ ОРГАНИЗМА];
```

**ПОВЫШЕНИЕ  
ПРОТИВОИНФЕКЦИОННОЙ  
РЕЗИСТЕНТНОСТИ  
ОРГАНИЗМА**

**ПОВЫШЕНИЕ  
ПРОТИВООПУХОЛЕВОЙ  
РЕЗИСТЕНТНОСТИ  
ОРГАНИЗМА**

# ТИПОВЫЕ ФОРМЫ ПАТОЛОГИИ И РЕАКТИВНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ В СИСТЕМЕ ЛЕЙКОЦИТОВ

**ИЗМЕНЕНИЯ СООТНОШЕНИЯ ЧИСЛА  
РАЗЛИЧНЫХ ВИДОВ ЛЕЙКОЦИТОВ  
В ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЕ**

**ОТДЕЛЬНЫХ ВИДОВ  
ЛЕЙКОЦИТОВ**

**ГРАНУЛОЦИТО  
В**

**МОНОЦИТОВ**

**ЛИМФОЦИТО  
В**

**МОЛОДЫХ И ЗРЕЛЫХ  
ФОРМ НЕЙТРОФИЛОВ:  
СДВИГИ ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ  
ФОРМУЛЫ НЕЙТРОФИЛОВ**

**ВЛЕВО**

**ВПРАВО**

# **ВИДЫ ЛЕЙКОЦИТОЗОВ ПО КАРТИНЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ**

- **Нейтрофилез > НФ (нейтрофилия)**
- **Эозинофилез > Э (эозинофилия)**
  - **Лимфоцитоз > Л**
  - **Моноцитоз > М**
  - **Базофилия > Б**

# ЛЕЙКОЦИТОЗЫ

**НЕЙТРОФИЛЬНО-ЭОЗИНОПЕНИЧЕСКИЙ:** характерен для гнойных инфекций

**НЕЙТРОФИЛЬНО-ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ:** наблюдается при анафилаксиях, паразитозах

**ЛИМФОЦИТАРНО-НЕЙТРОПЕНИЧЕСКИЙ:** отмечается при тифо-паратифозных заболеваниях, вирусных и др. инфекционных процессах (ГЗТ)

**МОНОЦИТАРНО-ЛИМФОЦИТАРНЫЙ:** чаще выявляется при аутоиммунных, аллергических и инфекционных болезнях, возбудители которых фагоцитируются в основном макрофагами (хр. воспалительный процесс)

**ВИДЫ ЛЕЙКОЦИТОЗОВ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СОЧЕТАНИЯ  
МЕЖДУ РАЗЛИЧНЫМИ ПОДВИДАМИ КЛЕТОК БЕЛОЙ КРОВИ**

# ВИДЫ СДВИГОВ ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЫ НЕЙТРОФИЛОВ

**ВЛЕВО**

**ГИПОГЕНЕРАТОРНЫЙ**

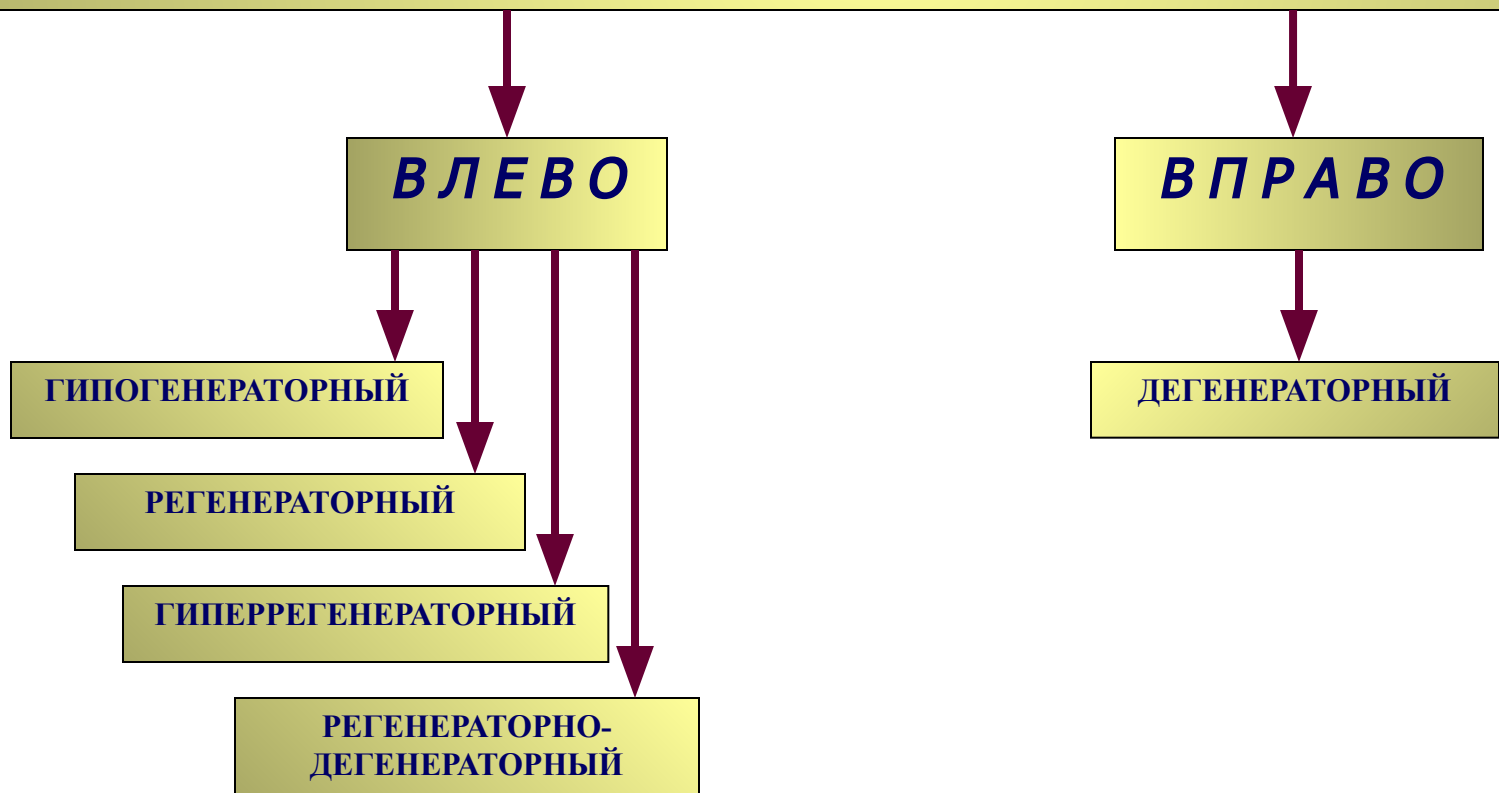
**РЕГЕНЕРАТОРНЫЙ**

**ГИПЕРРЕГЕНЕРАТОРНЫЙ**

**РЕГЕНЕРАТОРНО-  
ДЕГЕНЕРАТОРНЫЙ**

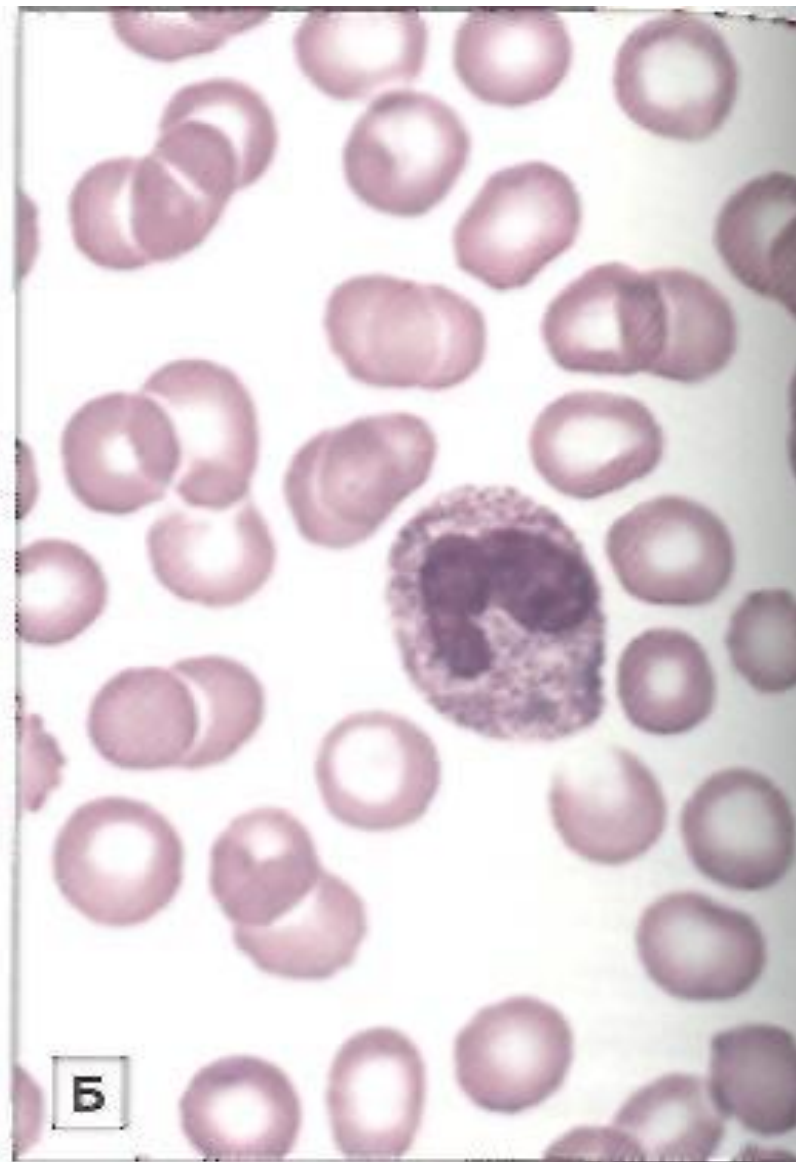
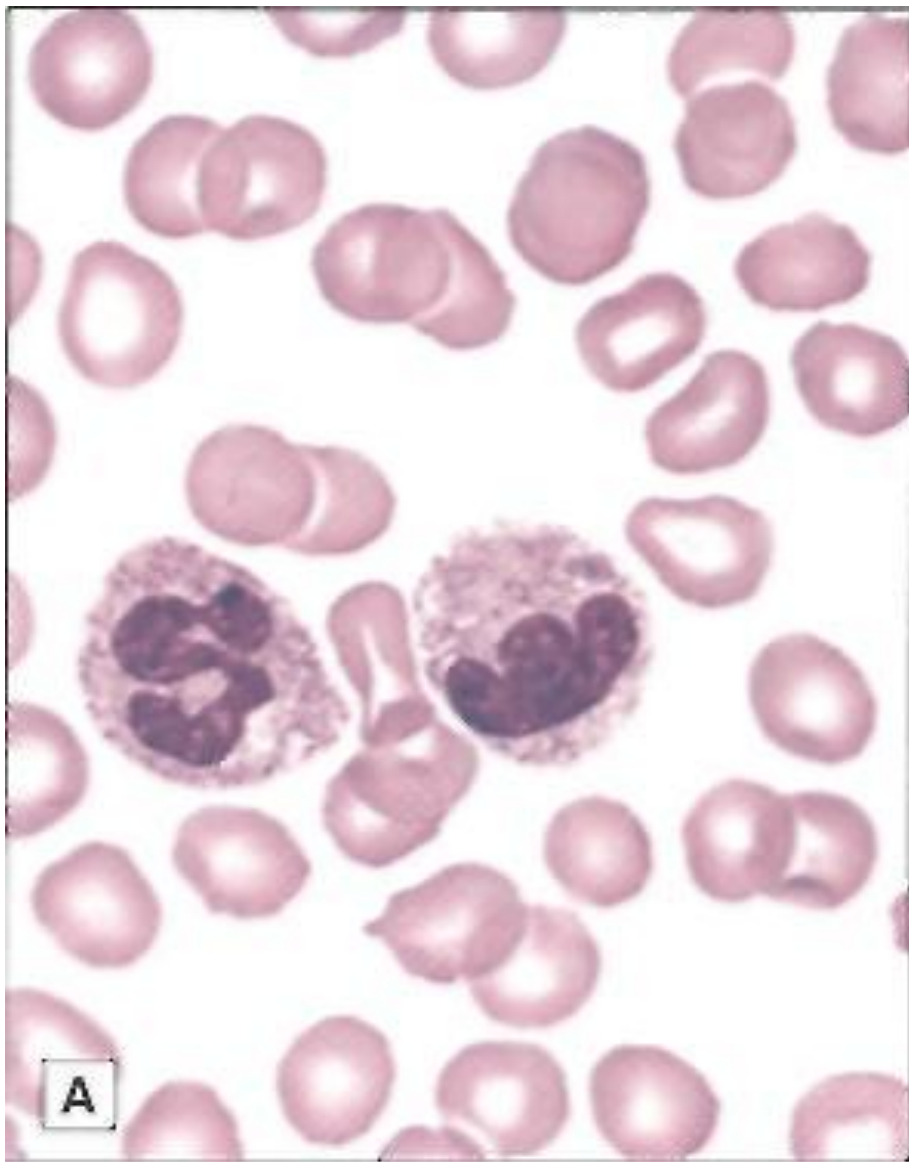
**ВПРАВО**

**ДЕГЕНЕРАТОРНЫЙ**



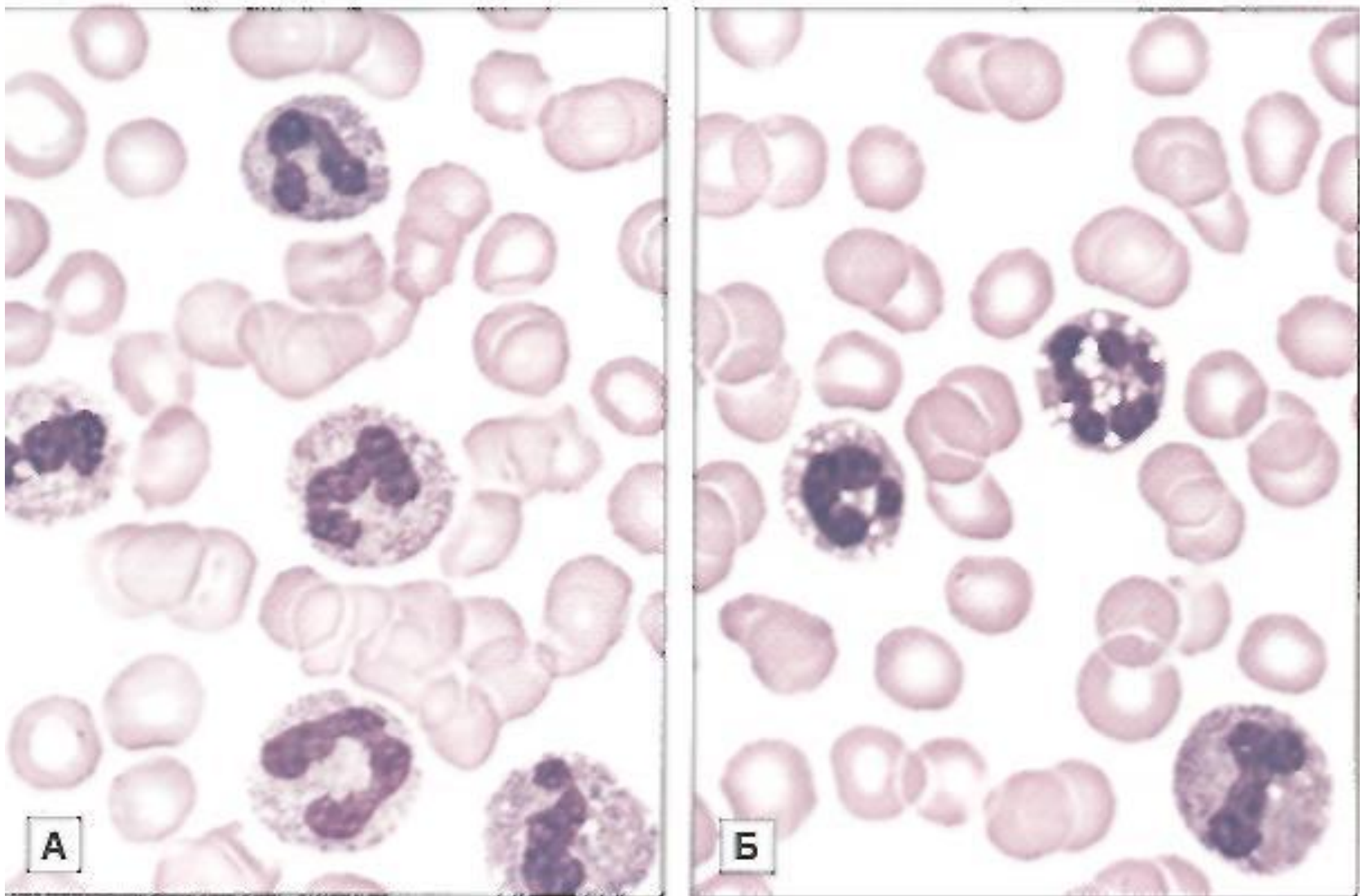
# СДВИГИ ЯДЕРНОЙ ФОРМУЛЫ НЕЙТРОФИЛОВ

| Название сдвига                         | ИЯС           | Л<br>% | М<br>% | Б<br>% | Э<br>% | ПроМ<br>% | НМ<br>% | НЮ<br>% | НП<br>% | НС<br>% |
|-----------------------------------------|---------------|--------|--------|--------|--------|-----------|---------|---------|---------|---------|
| Норма                                   | 5-10          | 21-35  | 4-8    | 0-1    | 2-4    | 0         | 0       | 0       | 3-5     | 51-67   |
| Простой влево<br>(гипорегенеративный)   | 10-15         | 14     | 6      | 1      | 2      | 0         | 0       | 0       | 13      | 64      |
| Регенеративный<br>влево                 | 15-20         | 28     | 11     | 0      | 0      | 0         | 0       | 4       | 16      | 41      |
| Гиперрегенеративный<br>влево            | >20           | 18     | 2      | 0      | 0      | 0         | 5       | 18      | 29      | 28      |
| Лейкемоидная реакция                    | >30<br>бласты | 22     | 6      | 0      | 0      | 3         | 13      | 6       | 30      | 20      |
| Регенеративно-деге-<br>неративный влево |               | 4      | 6      | 0      | 0      | 0         | 0       | 0       | 47      | 43      |
| Дегенеративный влево                    |               | 43     | 5      | 0      | 0      | 0         | 0       | 0       | 28      | 24      |
| Дегенеративный вправо                   | 0-4           | 61     | 4      | 0      | 0      | 0         | 0       | 0       | 0       | 35      |
| Дегенеративный вправо                   | 0-4           | 24     | 5      | 0      | 0      | 0         | 0       | 0       | 1       | 70      |



**Нейтрофильный лейкоцитоз. А, Б.** В цитоплазме нейтрофилов видны тельца Деле — базофильные включения, состоящие из денатурированной РНК.

Развивается при острых инфекционных заболеваниях, гнойных воспалительных процессах.



**Нейтрофильный лейкоцитоз.** Признаки интоксикации в нейтрофилах:

**А.** Токсигенная зернистость – фиолетовые гранулы в палочкоядерных нейтрофилах.

**Б.** Вакуолизация цитоплазмы.



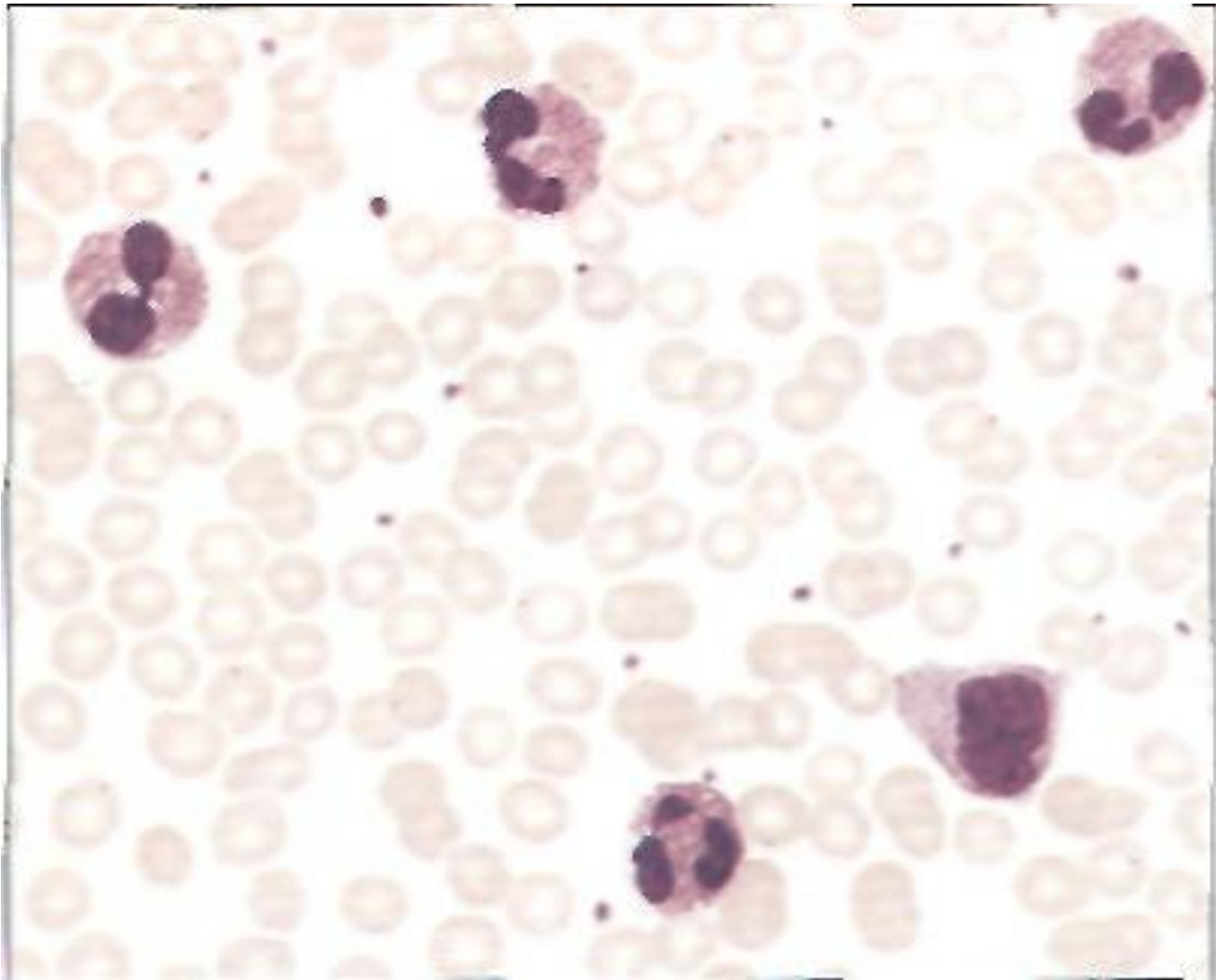
- **Тельца Князькова-Деле.** Крупные светло-синие глыбчатые включения – рибосомальные РНК и остатки шероховатого ЭПР. Отражают начальные стадии некробиоза, а возможно – апоптоза Нф. Отмечаются при тяжелых инфекциях



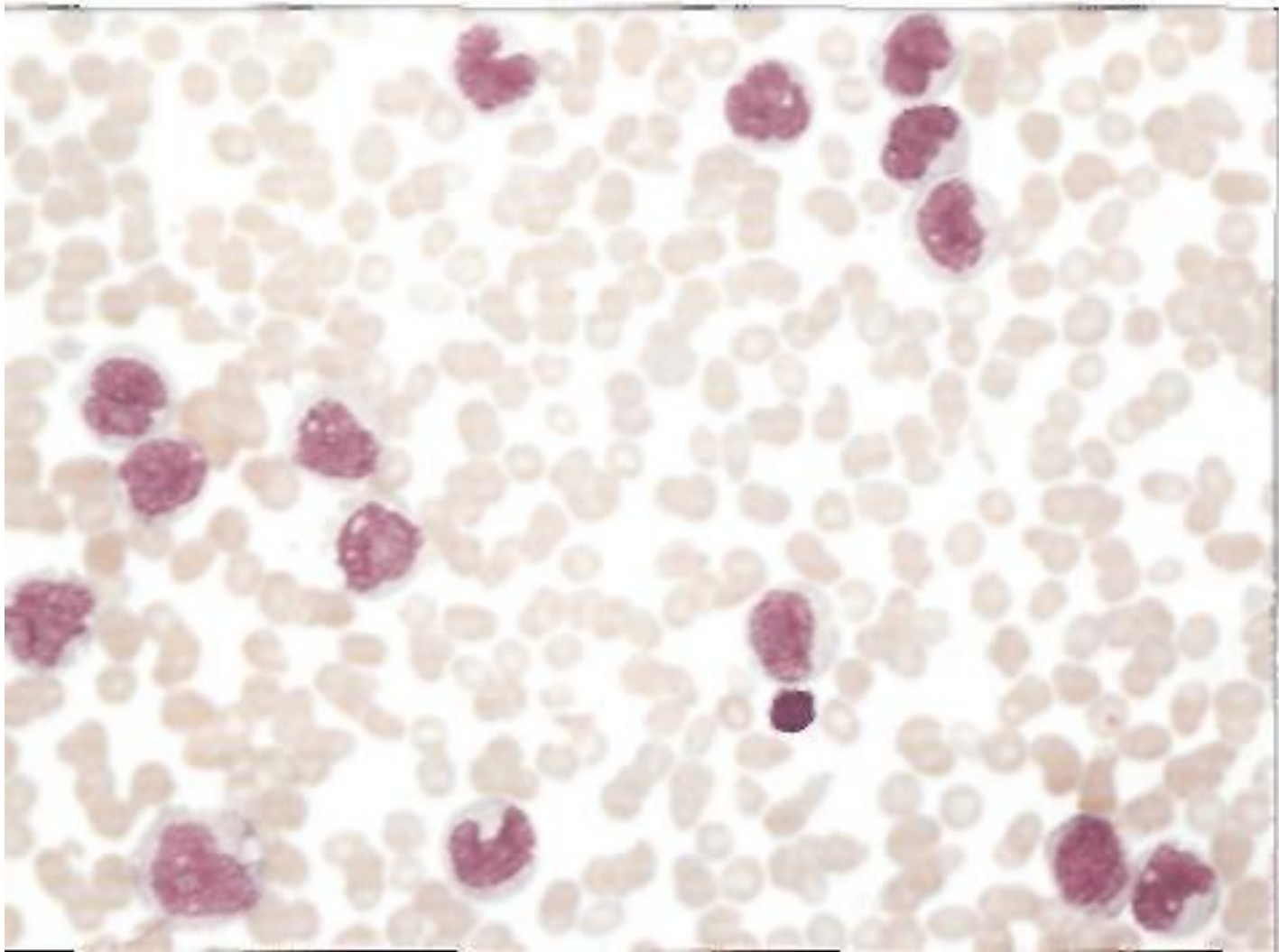
- **Зерна Амато** – бледно-голубые, овоидные образования с красновато-фиолетовой сердцевинкой. Обнаруживается при стрептококковой и иных инфекциях.



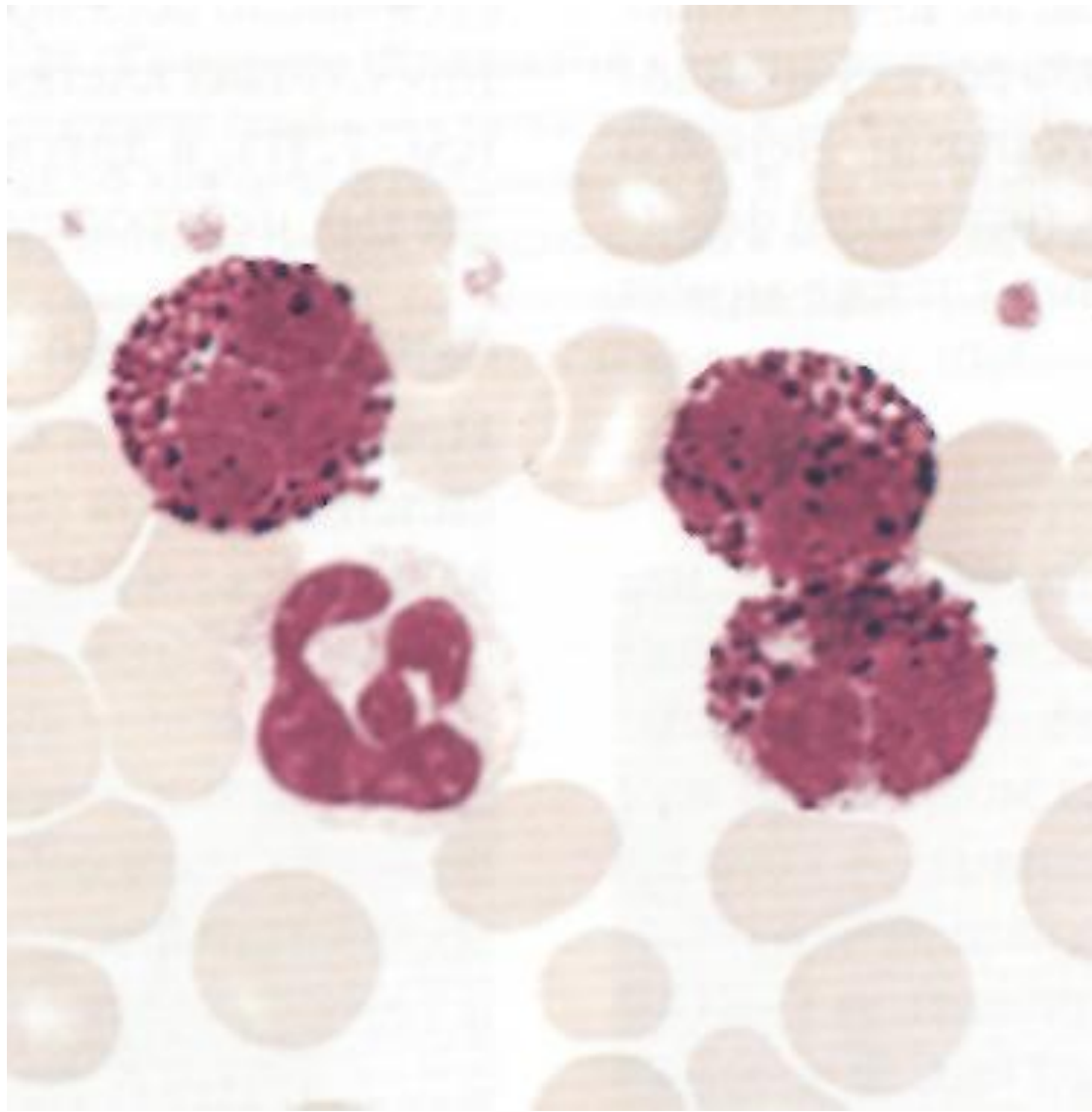
- **Кольцевидное ядро** – характерны для хронического алкоголизма.



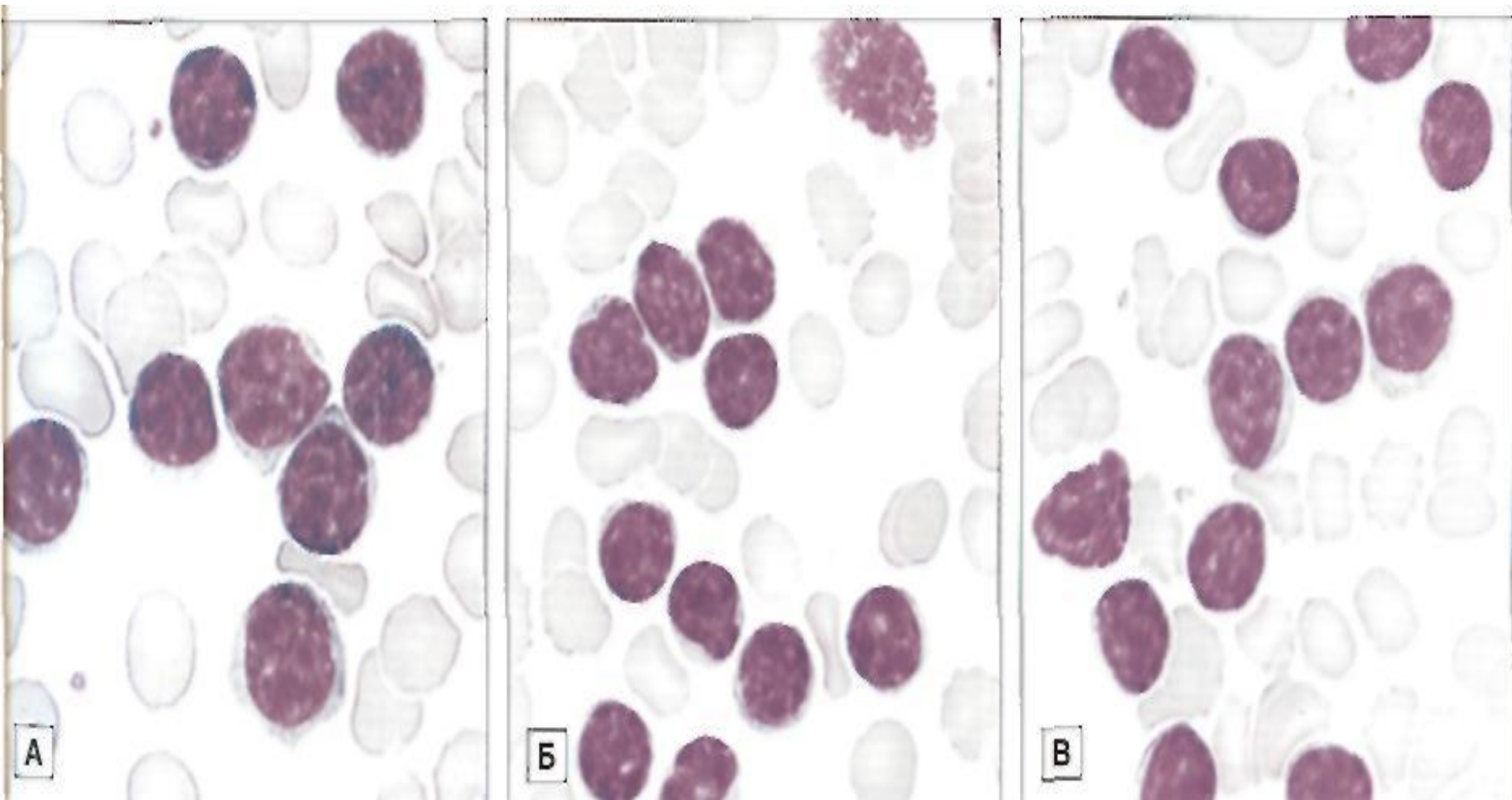
**Эозинофилия.** Возникает при разнообразных аллергических реакциях и заболеваниях (бронхиальной астме, глистной инвазии, применении пенициллина и др.)



**Моноцитоз.** Развивается при интоксикациях организма, краснухе, бруцеллёзе, малярии, хронических инфекциях (висцеральном сифилисе, инфекционном мононуклеозе), остром и хроническом моноцитарном лейкозе.



**Базофилия.** Развивается при гипотериозе, оспе, аллергических заболеваниях, гемофилии, лейкозах, опухолевых болезнях



**Лимфоцитоз.** Встречается при хронических инфекционных заболеваниях (туберкулезе, сифилисе и др.), остром и хроническом лимфолейкозе

# Лейкоцитарная динамика воспаления (фазы по Шиллингу)

1. Нейтрофильная
2. Моноцитарная
3. Лимфоцитарная

# **ДИНАМИКА ИЗМЕНЕНИЙ В ЛЕЙКОГРАММЕ ПРИ ИНФЕКЦИОННО-ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ПРОЦЕССАХ**

## **I. ИНКУБАЦИОННЫЙ ПЕРИОД – ИЗМЕНЕНИЯ ПРАКТИЧЕСКИ ОТСУТСТВУЮТ, НО:**

- часто выявляется снижение процентного содержания Т-лимфоцитов.

## **II. СТАДИЯ ПРОДРОМА:**

- эозинофилы ↓;
- базофилы ↓;
- Т-лимфоциты ↓;
- 0-клетки ↑ (за 1-1,5 дня до клинического развития).

### **III. ЭТАПЫ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ.**

#### ***1. НАЧАЛО И РАЗВИТИЕ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ:***

- **эозинофилы – нет;**
- **базофилы – нет;**
- **лейкоцитоз;**
- **абсолютный нейтрофилез на фоне лимфопении;**
- **ядерный сдвиг нейтрофилов (ИСЯ) влево (до регенераторного);**
- **Т-лимфоцитов ↓;**
- **0-клетки ↑.**

## **2. РАЗВЕРНУТАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЗАБОЛЕВАНИЯ:**

- **лейкоцитоз ↑↑;**
- **моноцитоз↑ - на середине этого этапа; к концу - нормализуется;**
- **Н – к концу этапа их относительное количество норма или даже ниже;**
- **Л – относительное увеличение;**
- **ИСЯ – гипо- или норма.**

### **3. КРИЗИС ЗАБОЛЕВАНИЯ С ПОСЛЕДУЮЩИМ ОКОНЧАНИЕМ ПРОЦЕССА:**

- появление эозинофилов (эозинофильная заря выздоровления);
- появление базофилов;
- Лимфоцитоз;
- В-лимфоцитоз;
- $T_{ц\uparrow} > T_x$ ; иммунорегуляторный индекс снижен;
- Т-клетки – норма;
- 0-клетки – часто норма;
- лейкоцитов – норма;
- ИСЯ – гипо- или норморегенеративный.

# ***ПРИЗНАКИ ХРОНИЗАЦИИ ПРОЦЕССА:***

- повторное снижение эозинофилов;
- длительное отсутствие стабилизации Т-клеток, 0-клеток;
- $M \uparrow$  при  $L \downarrow$ ;
- ИСЯ – стойкое сохранение изменений, либо появление их вновь;
- длительный лейкоцитоз, даже при его невысоком цифровом выражении.

# ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ

(гр. leukos белый, “белая” клетка, haima кровь, aides подобный)

## УЗКАЯ ТРАКТОВКА:

- \* состояния, характеризующиеся значительным увеличением абсолютного и относительного числа незрелых форм нормальных лейкоцитов
- \* и, как правило (но не всегда!) – повышением общего количества лейкоцитов в крови.
- Лейкемоидные реакции  
НИКОГДА НЕ трансформируются в тот лейкоз, на который похожи гематологически.

# ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ

## ПРИЧИНЫ

### ПО ПРИРОДЕ:

#### \* чаще всего – биологической:

##### √ инфекционно-паразитарные:

- вирусы
- риккетсии
- бактерии
- паразиты
- вакцины

##### √ неинфекционные:

- БАВ (избыток лейкопэтинов)
- продукты иммунных и аллергических реакций
- компоненты чужеродных или собственных (поврежденных, погибших) клеток.

#### \* химической:

##### √ лекарственные средства

- антибиотики
- сульфаниламиды
- другие

#### \* физической:

##### √ малые дозы радиации (?)

### ПО ПРОИСХОЖДЕНИЮ:

#### \* экзогенные

#### \* эндогенные

# ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ

## МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ

### ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ

```
graph TD; A[ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ] --> B[активация пролиферации клеток гемопоэтической ткани]; B --> C[увеличение числа нормальных бластных клеток в гемопоэтической ткани]; C --> D[элиминация бластных и незрелых форменных элементов крови в сосудистое русло]; D --> E[увеличение абсолютного и относительного числа незрелых форменных элементов крови]; E --> F[ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ];
```

*активация пролиферации* клеток гемопоэтической ткани

*увеличение числа нормальных бластных клеток*  
в гемопоэтической ткани

*элиминация* бластных и незрелых форменных элементов  
крови *в сосудистое русло*

*увеличение абсолютного и относительного числа*  
*незрелых форменных элементов крови*

### ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ

# ПРОЯВЛЕНИЯ ЛЕЙКЕМОИДНЫХ РЕАКЦИЙ

## ОРГАНЫ ГЕМОПОЭЗА

очаговая гиперплазия  
гемопозитической  
ткани  
костного мозга

очаговая гиперплазия  
фолликулов и  
зародышевых  
центров лимфоузлов

## ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

увеличение  
числа  
незрелых ФЭК

появление  
бластных  
нормальных ФЭК  
(не всегда)

токсогенная  
зернистость  
гялоплазмы ФЭК  
(часто)

признаки  
дегенерации ФЭК  
(часто)

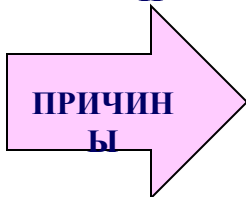
сдвиг  
лейкоцитарной  
формулы  
влево

# ОТЛИЧИЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫХ РЕАКЦИЙ И ЛЕЙКОЗОВ (1)

К  
Р  
И  
Т  
Е  
Р  
И  
Й

Л  
Е  
Й  
К  
Е  
М  
О  
И  
Д  
Н  
Ы  
Е

Л  
Е  
Й  
К  
О  
З  
Ы



✓ микробы  
✓ БАВ, активирующие  
элиминацию ФЭК  
из органов гемопоэза

✓ канцерогенные агенты

✓ вещества, образующиеся  
при инфекционных,  
иммунопатологических,  
опухолевых процессах

✓ избыточное “потребление” ФЭК

# ОТЛИЧИЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫХ РЕАКЦИЙ И ЛЕЙКОЗОВ (2)

К  
Р  
И  
Т  
Е  
Р  
И  
Й

Л  
Е  
Й  
К  
Е  
М  
О  
И  
Д  
Н  
Ы  
Е

Л  
Е  
Й  
К  
О  
З  
Ы

МЕХАНИЗМ  
Ы  
РАЗВИТИЯ

- ✓ активация нормального гемопоэза и элиминации ФЭК в сосудистое русло
- ✓ торможение гемопоэза и элиминации ФЭК в сосудистое русло

- ✓ трансформация нормальной гемопоэтической клетки в опухолевую с последующей её пролиферацией

# ОТЛИЧИЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫХ РЕАКЦИЙ И ЛЕЙКОЗОВ (3)

К  
Р  
И  
Т  
Е  
Р  
И  
Й

Л  
Е  
Й  
К  
Е  
М  
О  
И  
Д  
Н  
Ы  
Е

Л  
Е  
Й  
К  
О  
З  
Ы

ПРОЯВЛЕНИ  
Я

*ГЕМОПОЭТИЧЕСКАЯ ТКАНЬ:*

- ✓ очаговая гиперплазия нормальной гемопоэтической ткани (при пролиферативных формах)
- ✓ очаговая гипоплазия нормальной гемопоэтической ткани (при цитопенических формах)

- ✓ генерализованная гиперплазия опухолевых клеток лейкопоэтической ткани

# ОТЛИЧИЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫХ РЕАКЦИЙ И ЛЕЙКОЗОВ (4)

К  
Р  
И  
Т  
Е  
Р  
И  
й

Й  
К  
Е  
М  
О  
И  
Д  
Н  
Ы  
Е

Л  
Е  
Й  
К  
О  
З  
Ы

ПРОЯВЛЕНИ  
Я

*ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ:*

✓ бластные и незрелые формы ФЭК

✓ лейко-, эритро- и/или тромбоцитопения

✓ ФЭК с токсогенной зернистостью и признаками дегенерации

✓ большое число опухолевых незрелых ФЭК, нередко - бластов = при пролиферативных формах

✓ снижение числа нормальных ФЭК = при цитопенических формах

✓ как правило, большое число

✓ большое число опухолевых бластов при суб- и лейкемической формах, малое количество при лейкопенической форме

✓ нередко – на финальных стадиях. Но! – есть опухолевые бласты

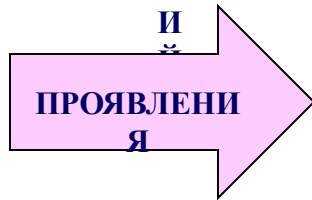
✓ отсутствуют или в небольшом количестве

# ОТЛИЧИЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫХ РЕАКЦИЙ И ЛЕЙКОЗОВ (5)

К  
Р  
И  
Т  
Е  
Р  
И  
й

Л  
Е  
Й  
К  
Е  
М  
О  
И  
Д  
Н  
Ы  
Е

Л  
Е  
Й  
К  
О  
З  
Ы



*ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ:*

Е  
А  
К  
Ц  
И  
И

✓ Niatus leukaemicus

✓ отсутствует

✓ характерен для  
острого миелобластного  
лейкоза

✓ эозинофильно-  
базофильная  
ассоциация

✓ как правило, отсутствует

✓ характерна для  
хронического  
миелолейкоза

✓ анемия

✓ отсутствует

✓ имеется (как правило)

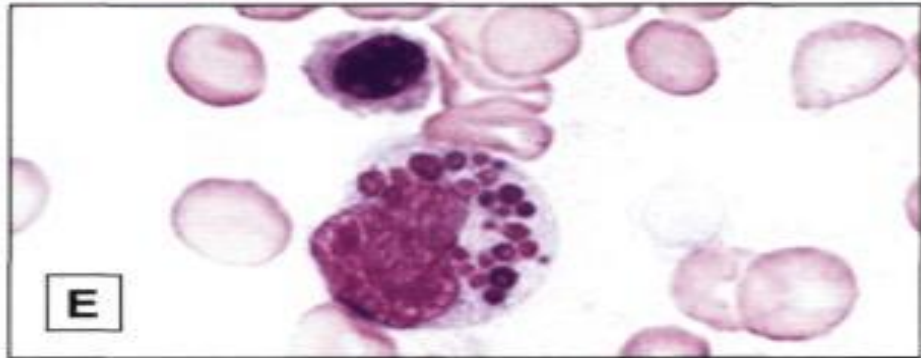
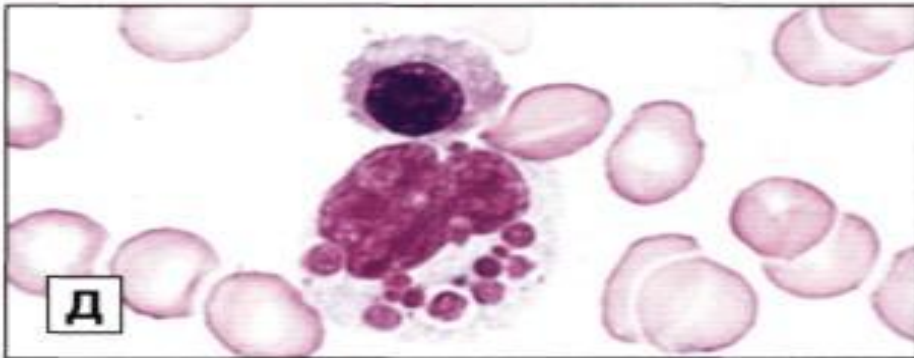
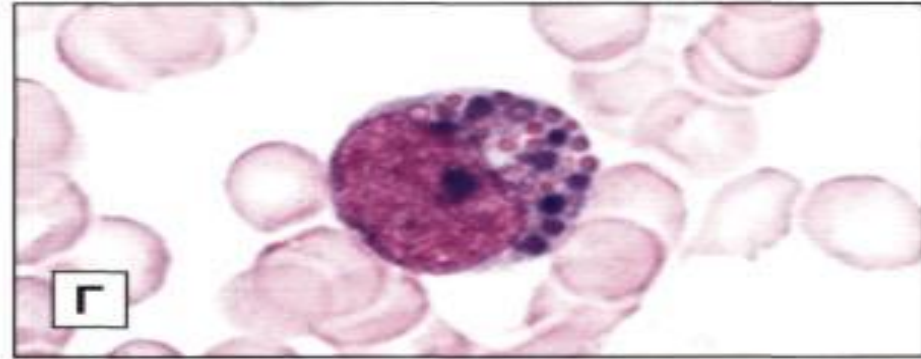
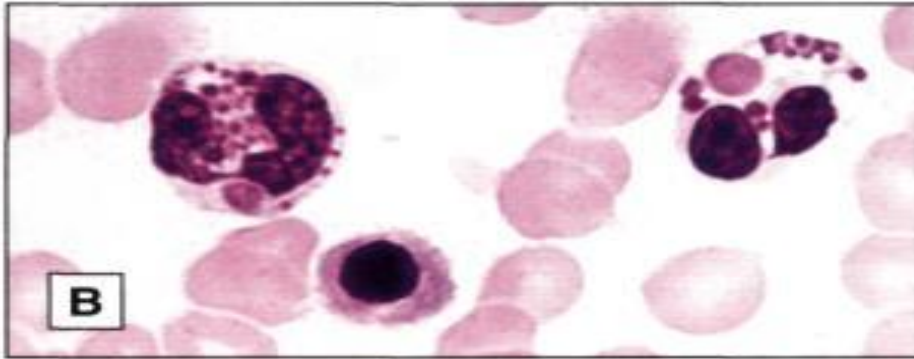
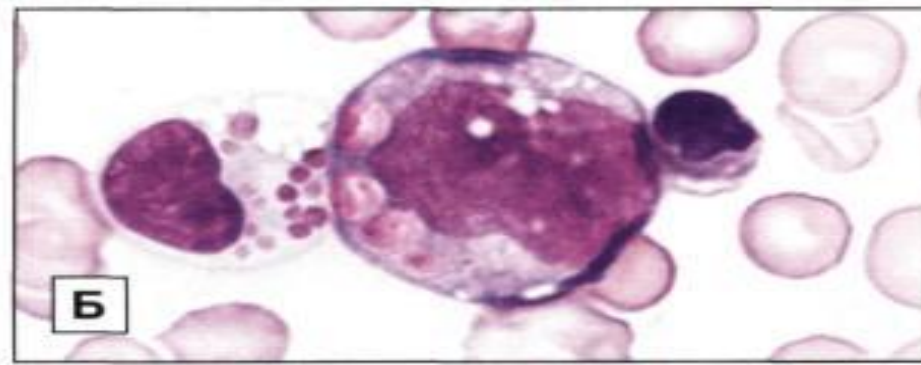
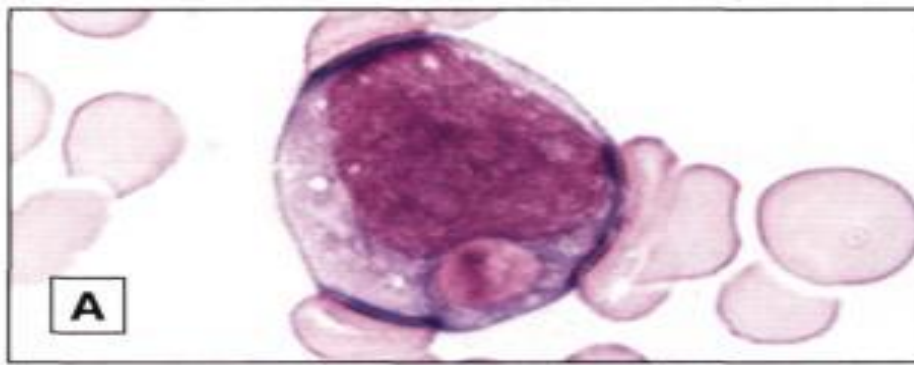
✓ тромбоцитопения

✓ отсутствует

✓ имеется (как правило)

# Функциональные нарушения лейкоцитов

| Нарушенная функция                | Наследственные дефекты                                                                                                                                                                                                   | Приобретенные дефекты                                                                                                                           |
|-----------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| АДГЕЗИЯ,<br>АГРЕГАЦИЯ             | Недостаточность лейкоцитарной адгезии 1 типа (дефект $\beta$ -цепи интегринов). Недостаточность лейкоцитарной адгезии 2 типа (дефект рецептора селектинов)                                                               | Новорожденность, сахарный диабет, последствия гемодиализа                                                                                       |
| ХЕМОТАКСИС                        | Синдром Чедиака Хигаши (дефект микрофиламентов, дефект актинсвязывающего белка), синдром Иова, дефицит специфических нейтрофильных гранул                                                                                | Новорожденность, сахарный диабет, онкологические заболевания, СПИД, тяжелый иммунодефицит, коллагенозы, голодание, грипп, герпес, сепсис, ожоги |
| МИКРОБИЦИД-<br>НОСТЬ<br>(КИЛЛИНГ) | Синдром Чедиака Хигаши, хронический гранулёматоз (дефект НАДФ-оксидазы), дефицит специфических нейтрофильных гранул, дефицит пируваткиназы, дефицит глюкозв-6-фосфатдегидрогеназы, дефицит МПО (дефект миелопероксидазы) | Новорожденность, сахарный диабет, сепсис, ожоги, СПИД, спленэктомия, гемоцитопиния, голодание, пеллагра, острый миелоидный лейкоз               |



**Синдром Чедиака—Хигаси.** Гигантские гранулы в цитоплазме лейкоцитов

Нарушена полимеризация микротрубочек цитоскелета лейкоцитов, что ведет к задержке слипания фагосом с лизосомами. Изменяется не только миграция, но и киллерный эффект фагоцитов.

# ЛЕЙКОПЕНИИ

(греч. leukos белый, “белые” клетки, penia недостаток)

**состояния,  
характеризующиеся уменьшением  
количества лейкоцитов в единице объёма  
крови ниже нормы,  
обычно менее  $4 \cdot 10^9/\text{л}$ .**

# ЛЕЙКОПЕНИИ

## ВИДЫ ПО ПРОИСХОЖДЕНИЮ

### ПЕРВИЧНЫЕ (наследуемые, врожденные)

постоянная  
наследуемая

периодическая  
наследуемая

наследуемая  
моноцитопения  
(с. "ленивых  
лейкоцитов")

врожденная  
алейкия

### ВТОРИЧНЫЕ (приобретенные)

экзогенные

эндогенные

инфекционны  
е

неинфекционны  
е

# ЛЕЙКОПЕНИИ

## МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ

НАРУШЕНИ  
Е/  
УГНЕТЕНИЕ  
ЛЕЙКОПОЭЗ  
А

ИЗБЫТОЧНО  
Е  
РАЗРУШЕНИЕ  
ЛЕЙКОЦИТО  
В

ПОВЫШЕННАЯ  
ПОТЕРЯ  
ЛЕЙКОЦИТОВ  
ОРГАНИЗМОМ

ГЕМОДИЛЮЦИ  
Я

ПЕРЕРАСПРЕДЕЛЕНИ  
Е  
ЛЕЙКОЦИТОВ  
В СОСУДИСТОМ  
РУСЛЕ

## П Р И Ч И Н Ы:

- \* генетический дефект
- \* дефицит субстратов лейкопоэза
- \* нарушение регуляции деления и/или созревания

- \* антилейко-цитарные АТ
- \* проникающая радиация

- \* кровопотеря
- \* лимфоррагия

- \* трансфузия плазмы крови
- \* гиперволемия

- \* массивное повреждение тканей
- \* “ Краевое стояние” при воспалении
- \* шок (в сосудах кожи, слизистых, мозга)

# ЛЕЙКОПЕНИИ

## ПРОЯВЛЕНИЯ

### ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

ЛЕЙКОПЕНИЯ  
(ПАРЦИАЛЬНАЯ/  
ТОТАЛЬНАЯ)

ИЗМЕНЕНИЯ  
ЛЕЙКОЦИТАРН  
ОЙ  
ФОРМУЛЫ

ПРИЗНАКИ  
ДЕГЕНЕРАЦИИ  
ЛЕЙКОЦИТОВ

СООТНОШЕНИЯ  
РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ  
ЗРЕЛЫХ  
ЛЕЙКОЦИТОВ

“ЯДЕРНЫЕ  
СДВИГИ”  
НЕЙТРОФИЛОВ

ВЛЕВО

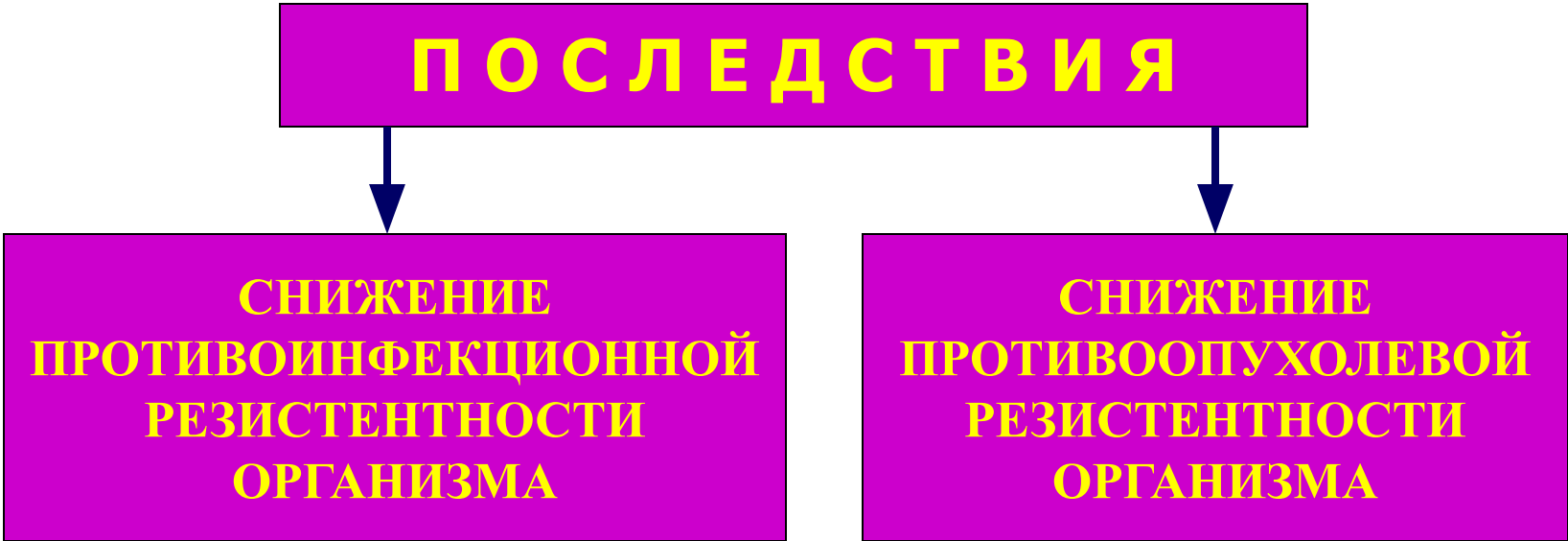
ВПРАВО

### ОРГАНЫ ЛЕЙКОПОЭЗА

ГИПОПЛАЗИЯ  
ЛЕЙКОПОЭТИЧЕСКОЙ  
ТКАНИ

# ЛЕЙКОПЕНИИ

## ПОСЛЕДСТВИЯ



```
graph TD; A[ПОСЛЕДСТВИЯ] --> B[СНИЖЕНИЕ ПРОТИВОИНФЕКЦИОННОЙ РЕЗИСТЕНТНОСТИ ОРГАНИЗМА]; A --> C[СНИЖЕНИЕ ПРОТИВООПУХОЛЕВОЙ РЕЗИСТЕНТНОСТИ ОРГАНИЗМА];
```

**СНИЖЕНИЕ  
ПРОТИВОИНФЕКЦИОННОЙ  
РЕЗИСТЕНТНОСТИ  
ОРГАНИЗМА**

**СНИЖЕНИЕ  
ПРОТИВООПУХОЛЕВОЙ  
РЕЗИСТЕНТНОСТИ  
ОРГАНИЗМА**

# АГРАНУЛОЦИТОЗ

```
graph TD; A[АГРАНУЛОЦИТОЗ] --> B[ИММУННЫЙ]; A --> C[МИЕЛОТОКСИЧЕСКИЙ]; B --> D[Вследствие разрушения нейтрофилов цитотоксическими АТ: (цитотоксический тип аллергических реакций по Джулли и Кумбсу)]; D --> E[Лабораторные признаки:]; E --> F[- гранулоцитопения]; C --> G[Вследствие повреждения костного мозга:]; G --> H[Лабораторные признаки:]; H --> I[- гранулоцитопения]; H --> J[- мноцитопения]; H --> K[- тромбоцитопения]; H --> L[- гипопластическая анемия];
```

## ИММУННЫЙ

Вследствие разрушения нейтрофилов цитотоксическими АТ: (цитотоксический тип аллергических реакций по Джулли и Кумбсу)

Лабораторные признаки:

- гранулоцитопения

## МИЕЛОТОКСИЧЕСКИЙ

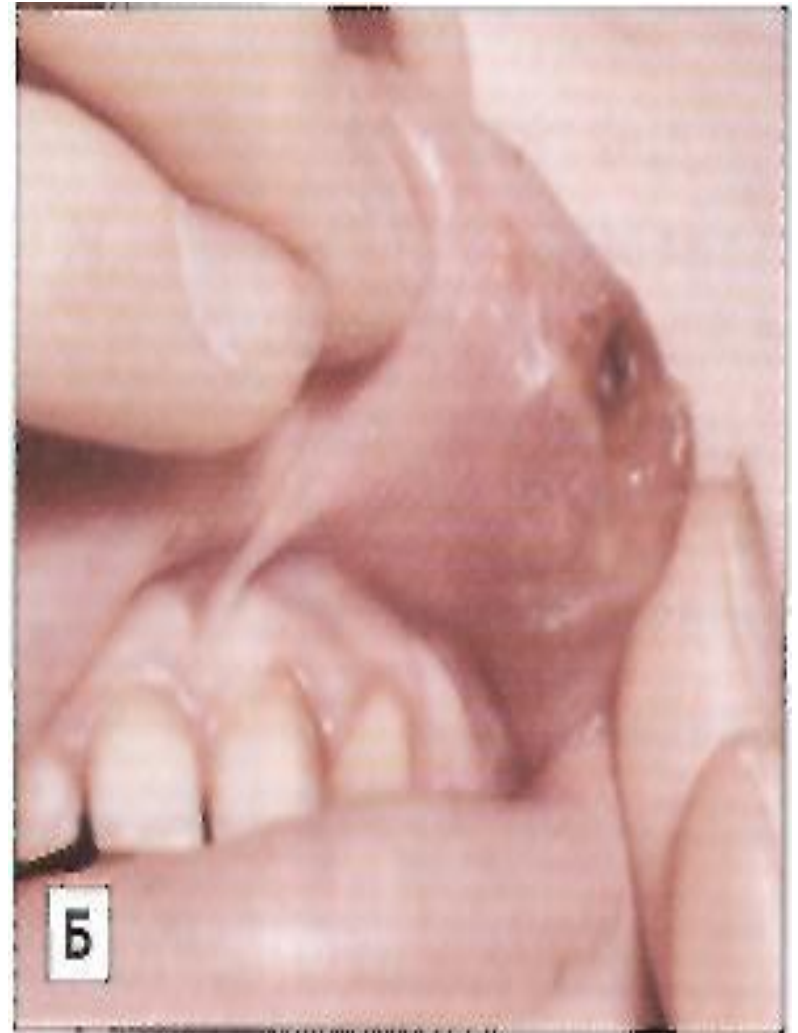
Вследствие повреждения костного мозга:

Лабораторные признаки:

- гранулоцитопения
- мноцитопения
- тромбоцитопения
- гипопластическая анемия

# Дифференциальные критерии лекарственных агранулоцитозов

| Критерии                   | Вид агранулоцитоза                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                     |                                                                        |
|----------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------|
|                            | Миелотоксический                                                                                                                                                           | Иммунный                                                                                                                                                                                                            |                                                                        |
| Патогенез                  | Вследствие прямого повреждения клеток-предшественниц гемопоэза                                                                                                             | Вследствие иммунного разрушения циркулирующих нейтрофилов                                                                                                                                                           | Вследствие иммунного разрушения клеток-предшественниц гранулоцитопоэза |
| Начало                     | Постепенное                                                                                                                                                                | Острое                                                                                                                                                                                                              | Постепенное                                                            |
| Клинические проявления     | Лихорадка, язвенно-некротическое поражение слизистых оболочек ротоглотки и желудочно-кишечного тракта, некротическая энтеропатия                                           | Лихорадка, озноб, крапивница, отек Квинке, изъязвление слизистых оболочек ротоглотки, верхних дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, увеличение размеров лимфоузлов, печени и селезенки, грибковые инфекции |                                                                        |
| Связь с дозой медикамента  | Присутствует                                                                                                                                                               | Отсутствует                                                                                                                                                                                                         |                                                                        |
| Количество лейкоцитов      | Снижение общего количества лейкоцитов, нейтропения до (0,2-0,1)х10*9/л, моноцитоз, лимфоцитоз, увеличение числа плазматических клеток (только при иммунном агранулоцитозе) |                                                                                                                                                                                                                     |                                                                        |
| Количество тромбоцитов     | Снижено                                                                                                                                                                    | В норме                                                                                                                                                                                                             |                                                                        |
| Анемия                     | Определяется                                                                                                                                                               | Не определяется                                                                                                                                                                                                     |                                                                        |
| Картина костного мозга     | Тотальное угнетение гемопоэза                                                                                                                                              | Гиперплазия гранулоцитарного ростка                                                                                                                                                                                 | Гипоплазия гранулоцитарного ростка                                     |
| Антилейкоцитарные антитела | Отсутствуют                                                                                                                                                                | Присутствуют                                                                                                                                                                                                        |                                                                        |



Агранулоцитоз. Изъязвление языка и верхней губы