

**Возрастные особенности системы
кровообращения и состава
периферической крови у
детей и подростков.**

**Семиотика и основные
синдромы поражения органов
кровообращения и состава
периферической крови у
детей**

В последние десятилетия окончательно утвердилась *клоновая теория*.

- **Доказано существование *единой полипотентной стволовой клетки*, способной дифференцироваться в направлении и миэлопоэза, и лимфопоэза.**
- **Стволовые клетки *плода* имеют *более высокий пролиферативный потенциал*.**
- **Кроветворение обеспечивается путем смены *клонов*, образованных ещё внутриутробно. Интенсивность формирования клеток того или иного ряда зависит от действия гуморальных регуляторов- стимуляторов(*поэтинов*) или ингибиторов (*эритро-, лейко-,тромбопоэтины*).**
-

- На кроветворение оказывают влияние ЦНС, эндокринные железы (щитовидная железа, гипофиз, половые железы, надпочечники), почки.

Регуляция кроветворения обеспечивается также следующим :

- А) необходим пластический материал (белки, железо, цинк, медь, кобальт, вит.С и др.)
- Б) должна быть полноценная функция пищеварительной системы
- В) и система медиаторов- основные – ацетилхолин и адреналин .Доказано, что избыток ацетилхолина угнетает кроветворение, а избыток адреналина способствует усилению эритропоэза и даже

- **Этапы внутриутробного кроветворения**
- **1 этап – внеэмбриональный (или мегалобластический)- стадия ангиобласта- в кровяных островках желточного мешка (19 – ти дневный зародыш –(3 неделя – до 10 недели в/утр развития).**
- **Основная клетка на этой стадии начальная примитивная клетка – мегалобласт, переходящий в эритроцит (но на этой стадии возникают и примитивные мегакариоциты и гранулоциты).**
-
-

2этап - После 4-6 недели в/у экстрамедулярный или печеночный (с 6 недели). МАХ достигает к 5 месяцам и угасает к концу периода в/у развития (*недифференцированные бластные клетки – мегакариоциты, гранулоциты*).

Параллельно, с 3 месяца в/у начинается кроветворение в селезенке и в 5 месяцев в/у этот этап завершается (*печеночно-селезеночное кроветворение, когда в систему кроветворения включается и селезенка*)- на этом этапе - Осуществляется эритро-, -гранулоцито-, -мегакариоцитопоз.

- На 50-60 день **лимфоциты** появляются в крови, в вилочковой железе, селезенке, л/узлах, миндалинах, в пьеровых бляшках.
- **Активный лимфоцитоз** – с конца 7 месяца в/у.
-

- 3 этап - Медулярный - с 4 месяца в\у и становится **основным** к концу в\у развития на протяжении постнатального периода.
- Костный мозг до рождения (в пренатальном периоде) - **красный**.

К моменту рождения прекращается кроветворение в печени, а селезенка утрачивает функцию образования клеток красного ряда, гранулоцитов, мегакариоцитов, сохраняя только функции образования лимфоцитов, моноцитов и разрушение стареющих или поврежденных эритроцитов и тромбоцитов.

- **Во внеутробном периоде** основным источником образования всех видов клеток крови, *кроме лимфоцитов*, является **КОСТНЫЙ МОЗГ**.
- **У новорожденного** плоские и трубчатые кости заполнены красным костным мозгом (можно пунктировать у детей первых месяцев жизни и пяточную кость, у более старших – гребень подвздошной кости).
- **С 1 месяца жизни** красный костный мозг постепенно заменяется жировым (желтым) и к 12-15 годам кроветворение сохраняется только в плоских костях.

- **Особенности миелограммы у детей**
- **Миелограмма – это % соотношение клеточных элементов костного мозга.**
- **1 особенность - Костный мозг здоровых детей новорожденных, грудного возраста - эритробластно - миелоцитарно-нейтрофильный с преобладанием костно-мозговых элементов (миелобластов и нейтрофильных миелоцитов и промиелобластов, мегалобластов и эритробластов).**
- **С возрастом % бластных клеток снижается с одновременным нарастанием зрелых сегментоядерных гранулоцитов.**

- **К возрасту 1-3 года** происходит уменьшение числа родоначальных клеточных форм (2-7%).
- В возрасте 3-15 лет – число - родоначальных клеточных форм до 0,6-0,9%, особенно после 6 лет (как у взрослого).
- **2 особенность** В периоде новорожденности, у детей раннего возраста – **высокое % содержание** лимфоцитов(16-17%),
- в возрасте **-1-3** года-уменьшается их количество до 6-13% (2-8%),
- в возрасте – **3-15 лет** не превышает 1,5-2% (особенно после 6 лет).

• Особенности кроветворения у детей

1) Работа органов кроветворения

значительно усилена, более интенсивна, в связи с тем, что у новорожденного

- ✓ *увеличивается объем циркулирующей крови (14-15 % от массы, а у взрослых -7% от массы),*
- ✓ *изменяются условия кровообращения,*
- ✓ *увеличивается сосудистое русло,*
- ✓ *высокий уровень обмена веществ (быстрый рост, большая потребность в кислороде)*

**2) Кроветворная система отличается
чрезмерной функциональной
лабильностью (неустойчивостью), что
зависит от регулирующего воздействия
коры головного мозга,
функционирование которого у детей
несовершенно.**

3) Кроветворная система характеризуется легкой ранимостью под влиянием самых незначительных экзогенных факторов (даже характер вскармливания –ИВ (внезапный перевод)- увеличивается содержание Лейкоцитов!!

- Эти изменения наступают очень быстро и характеризуются уменьшением эритроцитов, гемоглобина, появление незрелых форм красной крови, высокий лейкоцитоз с появлением молодых незрелых клеток белого ряда (до миэлоцитов).

4) Кроветворная система характеризуется высокой реактивностью – легко возникает миэлоидная и лимфоидная метаплазия –

то есть, характерно образование экстрамедуллярных очагов кроветворения (в печени, в селезенке!!), другими словами происходит полный возврат к экстрамедуллярному кроветворению,

- **4) Это может быть обусловлено не только тяжелой анемией или лейкозом, как у взрослого-**
- ***Доказано, что образование экстрамедуллярных очагов кроветворения (в печени, в селезенке!!) происходит под влиянием различных инфекций, интоксикаций, воспалительных процессов (отит, менингит, пневмония).***

- 4) Эти изменения гемопоэза встречаются тем чаще, чем моложе ребенок.

Причины:

- ✓ имеет значение большая реактивность гемопоэза,
- ✓ повышенная пролиферативная способность тканей,
- ✓ относительная незрелость соединительной ткани,
- ✓ играет значение неустойчивость нейро-эндокринной системы.

5) Кроветворные органы ребенка обладают большой регенераторной способностью, они могут быстро пополнять потери организма.

6) Лимфатическая система очень лабильна и быстро реагирует метаплазией лимфоидной ткани на различные инфекции и токсические воздействия

(проявления: лимфоаденопатии, спленомегалия и пр.)

Особенности периферической крови детей различного возраста

(**гемограмма** - показатель биологического развития (созревания) детского организма)

Особенности крови плода

- Постоянное нарастание количества эритроцитов, гемоглобина, лейкоцитов (реакция на гипоксию)
- До 6 мес в/у развития преобладание бластных форм

КРАСНАЯ КРОВЬ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

количественные особенности

| Возраст | эритроциты | гемоглобин | Цветовой показатель | ретикулоциты | | СОЭ |
|-------------|---------------------|------------|---------------------|--------------|-------|------|
| | | | | % | ‰ | |
| | $\times 10^{12}$ /л | г/л | | | | Мм/ч |
| Первые часы | 5,0-6,5 7,2 | 180-240 | 1,1-1,3 | 2-5 | 20-50 | 2-3 |
| 5 дней | 4,5-6,0 | 180-220 | 1,1-1,3 | 2-5 | 20-50 | 2-4 |
| 1 месяц | 4,5-5,0 | 140-170 | 0,9-1,1 | 1- 2 | 10-20 | 4-6 |

Количественные особенности:

При рождении: 1) повышенное количество эритроцитов ($5,0-6,5-7,2 \times 10^{12}/л$) – физиологический эритроцитоз

Повышенное содержание гемоглобина (180-240 г/л) (физиологическая гиперхромемия)

Обусловлено: гипоксией, замена плацентарного кровообращения – легочным, травма, кровопотеря.

***С конца 1-2 х суток снижение, ЭР – быстрее, ГБ – медленнее
(наибольшее снижение к 10 суткам) –***

Качественные особенности:

1) Цв. Показатель высокий - новорожденный - 1,1-1,3 , постепенно снижается и к 14 дню, к 1 мес = 0,9-1,1 (терминология - гиперхромия, нормохромия, гипохромия)

2) Большое количество **молодых и незрелых клеток** (указывает на активность и оживленность процессов кроветворения:

А) количество ретикулоцитов (ядросодержащие предшественники ЭРИ-2-5% или **20-50 промилле**—переводной коэффициент -10)-причина высокая активность гемопоэза

Б) в первые сутки после рождения много ядросодержащих незрелых (эритробластов, нормобластов) - **10/1000**, к концу 1– й недели жизни они обычно уже не встречаются.

Качественные особенности:

3) При рождении преобладает
фетальный гемоглобин **F-60-80%**,
у недоношенных **-80-90%**
гемоглобин **A - 40-20%**,

Это объясняется высоким сродством ГБ F – к
кислороду. И Это обеспечивает плоду и
новорожденному устойчивость и снабжение
кислородом тканей.

К 3-4 месяцам – фетальный гемоглобин уже отсутствует.

Терминология:

нормохромемия- нормальное содержание гемоглобина

гиперхромемия- повышенное содержание гемоглобина

гипохромемия(или олигохромемия)- пониженное

содержание гемоглобина

Качественные особенности:

4) Физиологический анизоцитоз

(колебания размеров эритроцитов) -
характерен – макроцитоз в первые 2-3
месяца (эритроциты большие и богатые
гемоглобином)- **макроцитарный
анизоцитоз**

5) Полихроматофилия (полихромазия) –

выражена – (выход разного цвета
эритроцитов от серой, фиолетовой, до
розовой)- **до 2-3 месяцев** как показатель
интенсивного эритропоэза,
характеризующий высокую
регенераторную способность органов

Качественные особенности:

Клиническое значение - - **высокое содержание красной крови, бластные формы** – это компенсаторная реакция организма - усиление эритропоэза на кислородное голодание (и сгущение крови - *перспирация инсенсбилис*)

б) СОЭ - **снижена при рождении** -2-3мм/ч, постепенно увеличивается с 2-3 мес. Это объясняется низким содержанием в крови фибриногена и холестерина, а также сгущением крови в первые часы и сутки после рождения.

КРАСНАЯ КРОВЬ У РЕБЕНКА ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

| Возраст | эритроциты | гемоглобин | Цветовой показатель | ретикулоциты | | СОЭ |
|----------------------|---------------------|---------------------|---------------------|--------------|-------|------|
| | | | | % | ‰ | |
| | $\times 10^{12}$ /л | г/л | | | | Мм/ч |
| 3 мес. (2-4 мес.) | 3,5-4,0 | 108-130 (95-100) | 0,9-1,1 | 1,0-1,5 | 10-15 | 6-8 |
| 1 год (6-12 мес.) | (3,8) 4,0-4,6 | 110-130 | 0,85-1,1 | 1,0-1,5 | 10-15 | 6-10 |

Период грудного возраста

2-4 месяца- физиологическая анемия-причины

- 1) После рождения гипоксия сменяется гипероксией (кислородный удар), уменьшается выработка эритропоэтинов,
- 2) эритроциты внутриутробные имеют укороченный цикл жизни (в 5-6 раз короче) происходит их разрушение – гемолиз,
- 3) Питание и гемопоэз - возникает дефицит Fe к 2-3-4 мес (в гр.мол. до 3-4 мес)- поэтому – к 2-4 мес. (пик 3 мес.) , дефицит полиненасыщенных ЖК, недостаток системы ПОЛ-АОС (мембраны эритроцитов) (с введением прикорма- уровень стабилизируется, но 1 – й год (вторая его половина - период компенсаторной «анемизации» (ЭР не достигают $5,0 \times 10^{12}$ /л (4,0-4,6), НБ – 110 –130г/л (значение - сбалансированного питания)

КРАСНАЯ КРОВЬ У РЕБЕНКА СТАРШЕГО ВОЗРАСТА

| Возраст | эритроциты | гемоглобин | Цветовой показатель | ретикулоциты | | СОЭ |
|--------------------|-----------------------------|--------------------|---------------------|--------------|------|------|
| | | | | % | ‰ | Мм/ч |
| | $\times 10^{12} / \text{л}$ | г/л | | | | |
| 4-5 лет | 4,0-5,0 | 120-140 | 0,85-1,1 | 0,5 -1,0 | 5-10 | 6-10 |
| 10-12 лет | 4,5-5,0 | 120-140 | 0,85-1,1 | 0,5 -1,0 | 5-10 | « |
| 14-15 л. Д М | 4,5-5,0 | 120-140 120-150 | 0,85-1,1 | 0,5 -1,0 | 5-10 | 6-10 |

Белая кровь (количественные особенности)

- **Высокое содержание лейкоцитов (физиологический лейкоцитоз)**
10-30 $\times 10^9$ /л, к 10-15 дню жизни – уменьшается (10-12 $\times 10^9$ /л), к 1 мес- 8-12 $\times 10^9$ /л

Качественные особенности

- **Лейкоцитоз нейтрофильный (сдвиг лейкоцитарной формулы влево) - последний раз встречаются незрелые формы (ММ) в 1 месяц (до 1%)**

Нейтрофильный лейкоцитоз (сдвиг регенеративный) - физиологический

Причины :

- ✓ оживленный гемопоэз,
- ✓ усиленная продукция клеток в костном мозге,
- ✓ повышенная миграция нейтрофилов из костного мозга в кровь,
- ✓ сгущение крови,
- ✓ рассасывание внутритканевых кровоизлияний

| Возраст | Лейк 10*9/л | Б | Э | МЦ | ММ | ПЯ | СЯ | Лф | Мон | НФ/ЛФ |
|-----------------|------------------------|------------|-------------|------------|------------|-------------|-----------|-----------|-------------|--------------|
| 3ч. | 10-30 | 0-1 | 1-6 | 0-4 | 0-4 | 5-20 | | | 6-15 | 2:1 |
| 5 дн. | 10-20 | 0-1 | 1-6 | 0-2 | 0-4 | 5-10 | | | 6-15 | 1:1 |
| 1мес. | 8-12 (15) | 0-1 | 1- 5 | - | 0-1 | 1- 5 | | | 4-12 | 1:2 |
| 3мес. | 6-12 | 0-1 | 1- 5 | - | - | 1- 5 | | | 4-10 | 1:2 |
| 1 год | 6-10 | 0-1 | 1- 5 | - | - | 1- 5 | | | 4-10 | 1:2 |
| 3 года | 5-10 | 0-1 | 1- 5 | - | - | 1- 5 | | | 4-8 | - |
| 5 лет | 5-10 | 0-1 | 1- 5 | - | - | 1- 5 | | | 4-8 | 1:1 |
| 7 лет | 5-10 | 0-1 | 1- 5 | - | - | 1- 5 | | | 4-8 | - |
| 10-12 л. | 5-10 | 0-1 | 1- 5 | - | - | 1- 5 | | | 4-8 | 2:1 |
| 14-15 л. | 5-10 | 0-1 | 1- 5 | - | - | 1- 5 | | | 4-8 | 2:1 |

час)- 2:1

В 5 дн - **1:1** (первый физиологический перекрест – равное количество нейтрофилов и лимфоцитов)

С 10-15 дн (мах 1 месяц) (**физиологический лимфоцитоз**) -до 1 года (**1:2**) и до 4-5 лет-
причины-

после рождения ребенок встречается с новой для него антигенной стимуляцией и как ответ – активация лимфоидной системы и увеличение лимфоцитов в периферической крови

5 лет – **1:1** (второй физиологический перекрест – равное количество нейтрофилов и лимфоцитов)

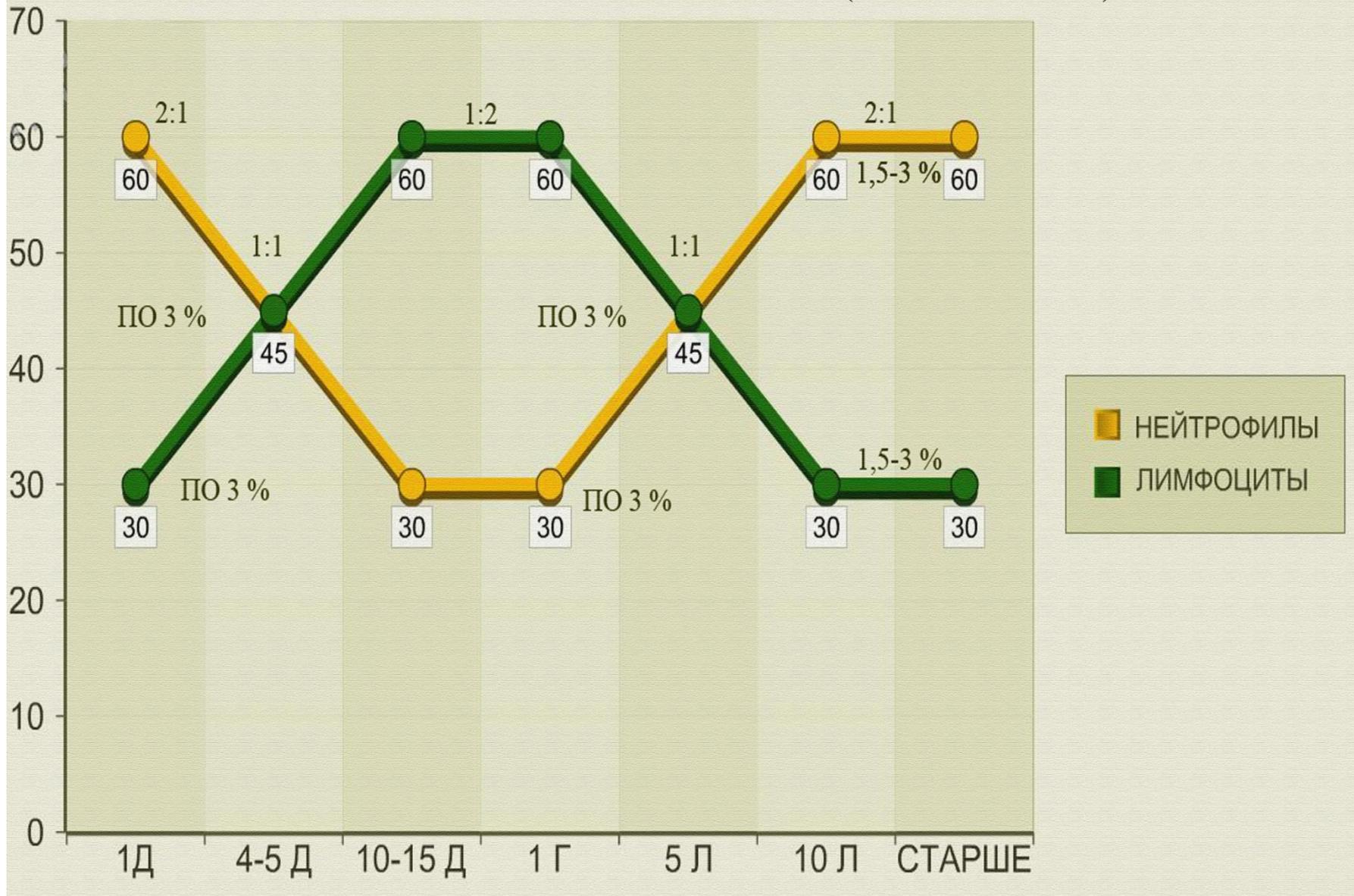
С 10 лет (мах. С 15 лет) - **2:1**

Физиологическая Эозинофилия может наблюдаться в течении первых 10-12 дней жизни,
и физиологический **моноцитоз** может наблюдаться в течении первых 10-12 дней жизни.

следующим подходом:

- Сумма эозинофилов + базофилов + моноцитов во все возрастные периоды составляет в среднем 10%
- При состоявшемся в 5 лет втором перекресте процент нейтрофилов и лимфоцитов сравнивается (40-45%)
- На каждый недостающий до 5 лет год (т.е. после 1 года) количество нейтрофилов **увеличивается** , а лимфоцитов **уменьшается на 3% в год** (формула И. М. Воронцова)
- На каждый последующий год после 5 лет количество нейтрофилов **увеличивается**, а лимфоцитов, соответственно, **уменьшается на 1,5-2-3 % в год**
- (формула И.М. Воронцова)
- В 10-12 лет лейкоцитарная формула соответствует формуле взрослого человека **нф/лф =2:1**

СООТНОШЕНИЕ НЕЙТРОФИЛОВ И ЛИМФОЦИТОВ У ДЕТЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВОЗРАСТА (по А. Ф. ТУРУ)



Система свертывания крови формируется в/у,

к рождению – отличается незрелостью.

Процесс гемостаза обеспечивается **3 звеньями: сосудистым, плазменным и тромбоцитарным.**

Сосудистое звено: - недостаточный каркас сосудов, повышенная ломкость и проницаемость капилляров.

Уже к концу периода новорожденности механическая резистентность сосудов достигает показателей, свойственных старшему возрасту.

Система свертывания

Плазменное звено: - Активность низкая к рождению. Низкая активность вит-К зависимых факторов (II , VII , IX, X)

Постепенно нарастает в связи с созреванием белково-синтетической функции гепатоцитов + т.к., витамин К поступает в достаточном количестве.

Тромбоцитарное звено- Функциональная активность тромбоцитов снижена ($100 \times 10^9/\text{л}$ до 5-7 - 10-15 дней), или с рождения $150-300 \times 10^9/\text{л}$ на протяжении детского возраста.

Анализ крови предусматривает, кроме определения абсолютного количества лейкоцитов, их дифференцированный подсчет (лейкоцитарную формулу) в процентах на 100 клеток и в абсолютных цифрах.

В современных условиях проводится исследование параметров крови с помощью гематологического анализатора, однако можно проводить и «ручной» подсчет с помощью светооптической микроскопии.

Параметры автоматического гематологического анализатора

| Автоматический подсчет | Единицы измерения | Границы нормы | Ручной подсчет |
|---|---|----------------------------|------------------------------|
| HGB (hemoglobin) М — 132–173 Д — 117–155 | Г\Л | М — 132–173 Д — 117–155 | Гемоглобин (Hb) |
| RBC (red blood cells) | ×10 ¹² /л М | М — 4,3–5,7 Д — 3,8–5,1 | Эритроциты |
| MCV (mean corpuscular volume) — средний объем эритроцита | 1 мкм ³ = =1 фемтолитр | 80–95 | Сферический индекс (3,2–3,4) |
| MCH (mean corpuscular hemoglobin) — среднее содержание Hb в эритроците | Пикограммы 1 г = 10 ¹² пикограмм | 27–31 | ЦП (0,85–1,0) |
| RDW (red distribution width) — ширина распределения эритроцитов по объему | Ширина гистограммы | 11,5–14,5 | Нет аналога |
| PLT (platelets) | ×10 ⁹ /л | 150–400 | Тромбоциты |

Параметры автоматического гематологического анализатора

| Автоматический подсчет | Единицы измерения | Границы нормы | Ручной подсчет |
|---|-----------------------|-------------------|----------------|
| WBC (white blood cells) | ×10 ⁹ /л | 4,5–11 | Лейкоциты) |
| NEU (neutrophin) | ×10 ⁹ /л % | 1,8–5,5 47–72 | Нейтрофилы |
| LYM (limfocyte) ×10 ⁹ /л % 1,2–3 19–37 Лимфоциты | ×10 ⁹ /л % | 1,2–3 19–37 | Лимфоциты |
| MON (monocyte) | ×10 ⁹ /л % | 0,1–0,9 3–11 | Моноциты |
| EOS (eozinofil) | ×10 ⁹ /л % | 0,02–0,3 0,5–5 | Эозинофилы |
| BAS (bazofil) % | ×10 ⁹ /л % | 0–0,07 0–1 | Базофилы |

крови

Количественные изменения

Увеличение Эр (полиглобулия)- эритроцитоз

Истинный эритроцитоз: вследствие усиления функции костного мозга:

1) у новорожденного

2) при врожденных пороках сердца

3) При дыхательной недостаточности – гипоксия

4) пребывание на значительных высотах

5) при полицитемии (неопластическая эритремия – злокачественное поражение красного ростка кроветворения) (темнокрасный цвет кожи (рук, лица)

Ложный эритроцитоз– при обезвоживании

крови

Количественные изменения

Уменьшение Эр, ГБ – **анемический синдром** –
пониженная функция красного ростка
кроветворения

Анемия –

- ✓ гипопластическая анемия (голод, неполноценное питание, инфекции, интоксикации, опухоли),
- ✓ врожденные анемии – Минковского – Шоффара и др., в т.ч. апластические (неопластические процессы в костном мозге)
- ✓ Кровопотеря
- ✓ гемолитические – врожденные (резус-конфликт и АБО) и приобретенные

**Качественные изменения стороны красной
крови при анемическом синдроме,
указывающие на усиленную функцию
костного мозга**

(достаточная регенераторная функция)

- 1. Ретикулоцитоз, вслед за которым повышается содержание зрелых эритроцитов**
- 2. Ранний анизоцитоз (макроцитоз)**
- 3. Полихромазия (полихроматофилия)**
- 4. Только кратковременное появление в периферической крови незрелых форм - эритробласты и нормобласты - показатель усиления эритропоэза**

Качественные изменения стороны красной крови при анемическом синдроме, указывающие на усиленную функцию костного мозга (достаточная регенераторная функция)

5) Гиперхромия макроцитарного типа – показатель здоровой регенерации в результате гиперпластического процесса в костном мозге в ответ на сильные раздражители - большая кровопотеря, гемолиз.

**Качественные изменения стороны красной
крови при анемическом синдроме,
указывающие на угнетение функцию
костного мозга
(недостаточная регенераторная функция)**

- 1) Стойкий ретикулоцитоз без
последующего увеличения общего
количества зрелых эритроцитов**
- 2) Ретикулоцитопения (вплоть до
отсутствия РЦ) –апластическая анемия**
- 3) Стойкое длительное обнаружение
эритробластов, нормобластов в крови**

Качественные изменения стороны красной крови при анемическом синдроме, указывающие на угнетение функцию костного мозга (недостаточная регенераторная функция)

4) стойкий длительный микроцитоз в сочетании с гипохромией

5) появление мегалоцитов, мегалобластов – эмбриональные клетки (огромных эритроцитов)- извращение процессов кроветворение (злокачественные анемии)

Качественные изменения стороны красной крови при анемическом синдроме, указывающие на угнетение функцию костного мозга (недостаточная регенераторная функция)

6) Пойкилоцитоз – изменения формы эритроцитов (веретенообразные, шиповидные, сфероцитарные (гемолиз) , мишенеподобные(печеночные)

7) Включения в эритроцитах – тельца Жолли, кольца Кабо – злокачественные анемии

8) Базофильная зернистость Эр - патологическая регенерация.

При анемическом синдроме имеет значение не только относительные (в процентах и промиллях), но и абсолютные значения ретикулоцитов (на 10^9 /л).

В современных условиях приобретает значение и качественная характеристика ретикулоцитов:

Имеет клиническое значение в диагностике железодефицитных состояний у детей и контроле эффективности их лечения такого параметра как **среднее содержание гемоглобина в ретикулоците (СНг)** – в частности: это наиболее чувствительный и специфичный показатель в сравнении с другими гематологическими показателями, наиболее часто применяемыми для

Анемический синдром и ретикулоциты

Клиническое значение (продолжение)

- I. Снижение гемоглобина в ретикулоцитах наблюдается раньше, чем в эритроцитах при железодефицитных состояниях.**
- II. Гемоглобин остается сниженным даже на фоне нормализации количества эритроцитов (лечение необходимо до нормализации гемоглобина в ретикулоцитах)**

подход)

На 1-м году жизни

□ О лейкоцитозе говорят при уровне лейкоцитов – выше 12×10^9 л

При тяжелой бактериальной инфекции о лейкоцитозе говорят при лейкоцитозе выше $15-17 \times 10^9$ /л

После первого года жизни:

О лейкоцитозе говорят при уровне лейкоцитов – выше 12×10^9 /л

Лейкопения

О лейкопении на 1-м году жизни говорят при уровне лейкоцитов – ниже 6×10^9 л

О лейкопении после 1-ого года жизни говорят при уровне лейкоцитов – ниже 4×10^9

□

В современных условиях приобретает значение для дифференциального диагноза различных патологических состояний определение количественных изменений лейкоцитов с учетом процентного и абсолютного количества отдельных видов лейкоцитов, особенно нейтрофилов и лимфоцитов

Для оценки лейкоцитарной формулы имеет значение абсолютное увеличение и уменьшение нейтрофилов и лимфоцитов (абсолютный нейтрофилез и абсолютный лимфоцитоз)- (относительный нейтрофилез и относительный лимфоцитоз) относительно референтных значений этих показателей. (на практических занятиях)

Нейтропения и лимфопения

(наиболее трудно диагностируемые)

Нейтропения - это синдром, сопровождающийся снижением абсолютного количества нейтрофилов (АКН) в периферической крови:

- менее $1,0 \times 10^9/\text{л}$ у детей до 1 года

- менее $1,5 \times 10^9/\text{л}$ у детей старше года и взрослых вследствие различных причин и патологических состояний.

Агранулоцитоз – число нейтрофилов менее $0,5 \times 10^9/\text{л}$

Виды нейтропений:

- Врожденная (генетически детерминированная)
- Приобретенная (как правило, иммунная)
- Хроническая доброкачественная нейтропения детского возраста.

приобретенная нейтропения – заболевание, выражающееся различной степенью снижения уровня нейтрофилов, не сопровождающееся *лейкозом, миелодиспластическим синдромом и не носящее врождённый характер.*

Основные причины нейтропений

- Инфекционные заболевания: бактериальные, вирусные, и риккетсиозные, протозойные.
- Все виды генерализованных инфекций у ослабленных пациентов, новорождённых.
- Химические и физические факторы.
- Некоторые гематологические заболевания: снижение продукции или неэффективный гранулоцитопоз.
- Патологические состояния с повышенной деструкцией нейтрофилов: с-м гиперспленизма, СКВ, гемодиализ и др.
- Кахексия различной природы.
- Анафилактический шок и ранние реакции на чужеродный белок

Приобретенные нейтропении

Иммунная нейтропения:

- 1. Изоиммунная нейтропения новорожденных**
- Хроническая аутоиммунная нейтропения**
- 2. Нейтропения на фоне миелодиспластического синдрома**
- 3. Инфекционно-ассоциированная нейтропения (включая СПИД)**
- 4. Нейтропения, связанная с питанием (дефицит фолатов, дефицит витамина В12, дефицит меди и др.)**
- 5. Нейтропения, вызванная радиацией**
- 6. Лекарственно-индуцированная нейтропения**
- 7. Нейтропения, связанная со злокачественным заболеванием**

Критерии диагностики врожденных

нейтропений:

Клинические:

- 1. Стигмы дизэмбриогенеза.**
- 2. Начало заболевания в первые месяцы жизни.**
- 3. Отягощенный семейный анамнез (случаи смерти младенцев на фоне переносимых инфекций).**
- 4. Отставание массы тела.**

Лабораторные:

Постоянная тяжелая нейтропения:

Нейтрофилы- $0,5 \times 10^9/\text{л}$ в 3 анализах в первые 6 месяцев жизни

Моноцитоз до $1,5-2,5 \times 10^9/\text{л}$ и эозинофилия

Мутации генов ELA2

Лимфоцитопения:

- 1) определяется по содержанию лимфоцитов в 1 мкл крови у детей разного возраста.
- 2) Установлено, что в детском возрасте лимфоцитопенией следует считать состояние, при котором количество лимфоцитов в 1 мкл крови у конкретного пациента находится ниже нижней границы референтных значений для детей соответствующей возрастной группы.

Диапазон референтных значений уровня лимфоцитов в 1 мкл крови

| Возраст | Средние значения | Диапазон колебаний | |
|------------------|------------------|--------------------|--|
| от 1 до 12 мес | 7100 | 6600 – 7600 | |
| от 12 до 24 мес. | 5600 | 5400 – 5800 | |
| 2 – 5 лет | 4700 | 4000 - 5400 | |
| 6 – 9 лет | 4200 | 3900 – 4500 | |
| 10 – 13 лет | 2900 | 2800 – 3000 | |
| 14 – 15 лет | 2400 | 2200 – 2600 | |

Выделяется 3 степени тяжести лимфоцитопении.

1-я (легкая) степень определяется в случае снижения конкретного показателя уровня лимфоцитов ниже нижней границы референтного значения для детей соответствующего возраста до **уровня 33,3 %;**

2-я (средней тяжести) степень лимфоцитопении выявляется при снижении количества лимфоцитов ниже нижней границы референтных значений для детей соответствующего возраста в пределах 33,3 – 66,6 %;

3-я (тяжелая) степень лимфоцитопении диагностируется при снижении количества лимфоцитов ниже нижней границы референтных значений для детей соответствующего возраста более чем **на 66,6 %.**

Установлено, что у детей первых трех лет жизни лимфоцитопения во всех случаях ассоциировалась с гипоплазией тимуса, диагностированной при помощи ультразвукового исследования.

При лимфоцитопении следует обратить внимание на то, что в крови находятся **качественно разные лимфоциты.**

Функциональное различие лимфоцитов, прежде всего, обуславливается большим спектром антигенов, которые на них воздействуют.

Именно это и обуславливает их подразделение на две большие группы: тимусзависимые (Т-лимфоциты) и тимуснезависимые.

В крови человека около 80% представлено Т-лимфоцитами и только около 20% – тимуснезависимой популяцией

Лейкемоидные реакции

Это не заболевание, а реактивные обратимые состояние в органах кроветворения, при которых картина периферической крови, напоминают лейкоз. Лейкемоидные реакции часто встречаются в детском возрасте.

1) Лейкемоидные реакции по миелоидному

типу (нейтрофилезы со сдвигом

лейкоцитарной крови вплоть до МЦ (сепсис, токсикоинфекции)

2) Лейкемоидные реакции по лимфоидному

типу (лимфоцитозы-) (инфекции – корь, ОРВИ,

брюшной тип, после прививок – антигенная стимуляция,

3) Лейкемоидная реакция по эозинофильному

типу (гельминтозы, аллергозы)-