Запорожский государственный медицинский университет Кафедра патологической физиологии

Лейкоцитозы, лейкопении, лейкозы: принципы классификации, этиология, патогенез, механизмы развития клинических и гематологических признаков и осложнений

Лектор: профессор Абрамов А.В.

ПАТОЛОГИЯ БЕЛОЙ КРОВИ

- ЛЕЙКОЦИТОЗЫ увеличение количества лейкоцитов в единице объема крови (> 10 Г/л)
- ЛЕЙКОПЕНИИ уменьшение количества лейкоцитов в единице объема крови (< 4 Г/л)
- ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ «суперлейкоцитозы»
- ГЕМОБЛАСТОЗЫ опухоли кроветворной ткани

Этиология лейкоцитозов

- Экзогенные: 1) физические ф-ры (ионизирующее излучение умеренная гипоксия) 2) хим. вещества (алкоголь, токсины) 3) биологические (микроорганизмы)
- <u>Эндогенные:</u> иммунные комплексы, лейкопоэтины, продукты распада клеток. Снижение ингибиторов лейкопоэза. Стресс.

Патогенез лейкоцитозов

- 1) увеличение продукции (истинные, абсолютные, регенераторные)
- 2) перераспределение лейкоцитов из пристеночного пула в циркулирующий
- 3) гемоконцентрация и замедление выведения

Лейкоцитарная формула –

процентное соотношение между различными формами лейкоцитов в периферической крови

			Нейтр				
Эозино - филы	Базо- филы	миело- циты	юные	палочк оядерн ые	сегмент о ядерны е	Лимфо- циты	Моно- циты
2-5	0-1	0	0-1	3-5	50-70	20-35	4-8
60		9	0	3	4		-

Нормальное количество лейкоцитов в единице объема крови: 4-9*10⁹/л или 4-9 Г/л – (гига на литр)

Виды лейкоцитозов

Физиологические:

- пищеварительный (через 1-2 часа после приема пищи)
- - миогенный (после интенсивной работы, выброс недоокисленных продуктов)
- - у новорожденных (1-я неделя, имеет защитное значение)
- у беременных (продукты обмена плода усиливают лейкопоэз)

Виды лейкоцитозов

Патологические: абсолютный или относительный

- Нейтрофильный при воспаленииях, интоксикациях, инфекциях
- Эозинофильный > 5% при аллергических реакциях
- Базофильный
- Лимфоцитоз
- Моноцитоз

Виды нейтрофильных лейкоцитозов

- <u>гипорегенераторный</u> умеренный лейкоцитоз 10-11 Г/л палочкоядерные 6
- регенераторный лейкоцитоз до 13-18 Г/л палочкоядерные ↑, юные ↑
- <u>гиперрегенераторный</u> лейкоцитоз 20-25 Г/л палочкоядерные ↑, юные ↑, миелоциты ↑
- регенеративно-дегенеративный (при значительных интоксикациях) палочки↑, юные↑, миелоциты↑, сегментоядерные ↓ с признаками дегенерации
- дегенеративный

Этиология лейкопений

- <u>Экзогенные:</u> 1) хим. вещества (бензол, сульфаниламиды, токсины) 2) физические (ионизирующее излучение) 3) биологические (микроорганизмы)
- Эндогенные: генетический дефект, ослабление функции коры надпочечников, гипотиреоз, уменьшение лейкотриенов, дефицит пластических и энергетических резервов, антилейкоцитарные антитела.

Патогенез лейкопений

- угнетение лейкопоэза и уменьшение образования лейкоцитов, нарушение выхода лейкоцитов из костного мозга синдром «ленивых» лейкоцитов,
- перераспределение,
- разрушение (антилейкоцитарные антитела) и потеря лейкоцитов

Виды лейкопений

абсолютная и относительная

- нейтропения
- лимфопения
- эозинопения
- моноцитопения
- агранулоцитоз снижение количества лейкоцитов
 1 Г/л

Значение - снижение иммунологической резистентности организма (противоопухолевой, противоинфекционной и др.)

Агранулоцитоз - клинико-гематологический синдром, характеризующийся полным или почти полным отсутствием нейтрофильных гранулоцитов в крови.

В основе миелотоксического агранулоцитоза лежит угнетающее действие медикаментозных препаратов и других повреждающих факторов на пролиферативную активность гранулоцитарных элементов костного мозга, вследствие чего развивается гипоплазия гранулоцитопоэза; тяжелой гранулоцитопения определяется суммарной дозой принятого препарата. Миелотоксический агранулоцитоз обычно сочетается с анемией и тромбоцитопенией.

Ведущее значение в патогенезе иммунный (гаптеновых) агранулоцитозов имеет появление в организме антител (агглютинины, лизины и т.д.), действие которых направлено против собственных гранулоцитов периферической крови или их клетокпредшественниц в костном мозгу.

Классическим клиническим проявлением агранулоцитоза независимо от причин и

механизмов его развития является язвеннонекротическая ангина развивающаяся вследствие подавления защитных реакций организма

(снижения резистентности к бактериальной флоре).

ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ-

значительное увеличение молодых форм лейкоцитов сочетающееся со значительным повышением общего количества лейкоцитов

Возникают как суперреакция кроветворной ткани на вирусные, аллергические, опухолевые процессы в организме. исчезают после купирования вызвавшего их первичного процесса. При этом клеточный состав костного мозга (в отличие от лейкозов) остается нормальным.

- Миелоидный тип(инф.мононуклеоз)
- Лимфоцитарный тип

ГЕМОБЛАСТОЗЫ

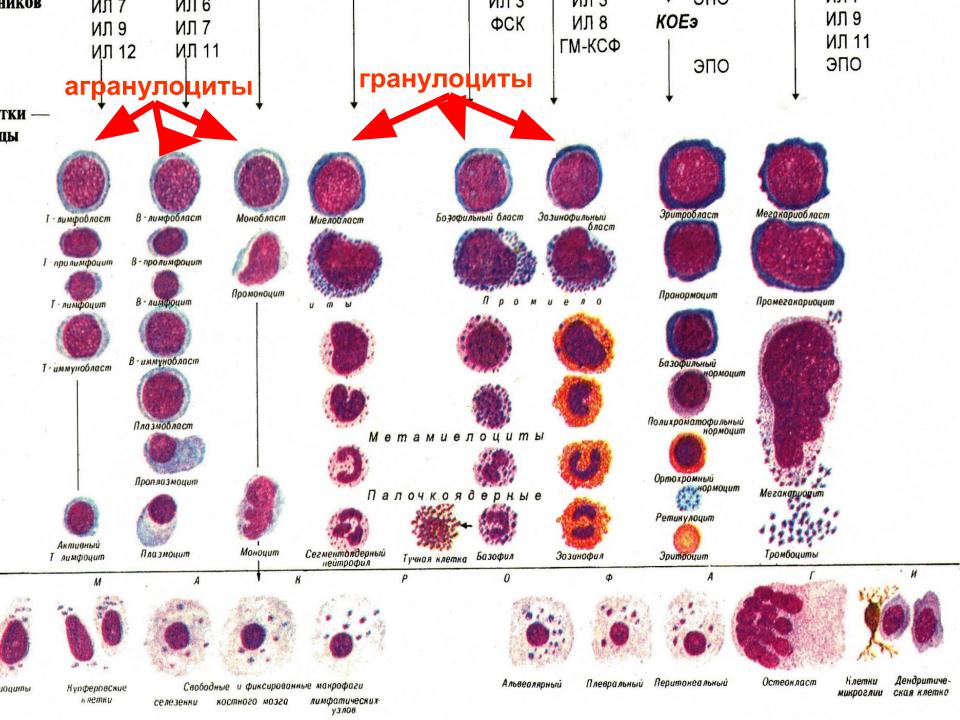
Haima – кровь + blast – разрастание + оз – патологический процесс

Опухоли кроветворной ткани

- Лейкозы
- Гематосаркомы

ЛЕЙКОЗЫ

Системные заболевания кроветворной ткани опухолевой природы с преимущественным поражением костного мозга и вытеснением нормальных ростков кроветворения



Классификация лейкозов по составу периферической крови

- острые 1) наличие большого количества бластных форм >50%, 2) отсутствие промежуточных форм лейкоцитов (лейкемический провал hiatus leucaemicus)
- **хронические** 1) мало бластных форм до 10%, 2) имеются все промежуточные формы лейкоцитов.

Классификация лейкозов по поражению ростка кроветворения

- миелолейкозы поражается гранулоцитарный росток кроветворения;
- лимфолейкозы лимфоцитарный росток;
- монолейкозы моноцитарный росток;
- мегакариолейкозы тромбоцитарный росток;
- эритромиелозы эритроцитарный росток;
- недифференцированный лейкоз стволовые кроветворные клетки

Классификация лейкозов по течению

- доброкачественные
 - злокачественные

Главным критерием разделения лейкозов на злокачественные и доброкачественные является наличие или отсутствие свойств опухолевой прогрессии.

Классификация лейкозов по количеству лейкоцитов

- лейкемические (> 50 Г/л)
- сублейкемические (10 50 Г/л)
- алейкемические (4 10 Г/л)
- лейкопенические (<4 Г/л)

- Этиология лейкозов = этиология опухолей
- Патогенез лейкозов = патогенез опухолей 1.
 Трансформация мутация и опухолевая трансформация ранних клеток-предшественниц гемопоэза (клеток II и III классов) под влиянием лейкозогенного фактора. выход
- кроветворных клеток из-под контроля регулирующих систем макроорганизма с активацией их деления на фоне подавления дифференцировки.
- 2. Промоция = моноклоновая ст клон клеток потомков одной первоначально мутировавшей клеткикоторые заселяют (инфильтрируют) костный мозг
- 3. Опухолевая прогрессия = поликлоновая (зло.ст) качественные изменения составляющих субстрат опухоли клеток, обусловленные нестабильностью их Ген. ап, что проявляется нарушениями структуры хромосом новый клон

Хронический миелолейкоз

Замедление созревания гранулоцитов

• Клеточный субстрат лейкоза составляют преимущественно молодые гранулоциты. Заболевание закономерно проходит 2 стадии: развернутую доброкачественную (моноклоновую) и терминальную злокачественную (поликлоновую).

Эритроциты 3,1*10¹²/л, Гемоглобин 110 г/л, ЦП 1,0 СОЭ 50 мм/час Лейкоциты 93*10⁹/л, Тромбоциты 170*10⁹/л

Лейкоцитарная формула (развернутая)

Эозино- филы	Базо- филы	миело- бласты	промиело- циты	миело- циты	юные	палочко- ядерные	сегменто- ядерные	Лимфо- циты	Моно- циты
8	4	6	10	16	15	13	12	10	6

- 1. Появление в периферической крови миелобластов
- 2. Наличие всех промежуточных форм гранулоцитов
- 3. Эозинофильно-базофильная ассоциация

Острый миелобластный лейкоз

прекращение созревания гранулоцитов

 Появление в лейкограмме недифференцированных клеточных элементов – бластов (миелобласты), составляющих основную массу клеток

Эритроциты 2,1*10¹²/л, Гемоглобин 90 г/л, ЦП 0,8 СОЭ 50 мм/час Лейкоциты 40*10⁹/л, Тромбоциты 150*10⁹/л

Лейкоцитарная формула (развернутая)

Эозино- филы	Базо- филы	миело- бласты	промиело- циты	миело- циты	юные	палочко- ядерные	сегменто- ядерные	Лимфо- циты	Моно- циты
0	0	62	2	0	0	3	22	10	1

- 1. В периферической крови преобладают миелобласты
- 2. Наличие лейкемического провала

Хронический лимфолейкоз

• в его основе лежит лимфоидная гиперметаплазия кроветворных органов (лимфатических узлов, селезенки, костного мозга), сопровождающаяся часто лимфоидной инфильтрацией других органов и тканей. Субстратом этого лейкоза являются преимущественно зрелые лимфоциты.

Эритроциты 2,1*10¹²/л, Гемоглобин 90 г/л, ЦП 0,8 СОЭ 50 мм/час Лейкоциты 10*10⁹/л, Тромбоциты 150*10⁹/л Лейкоцитарная формула

(развернутая) Нейтрофилы Лимфоциты Эозино-Базо-Монофилы филы ЦИТЫ средни лимфопролимфобольшие миело палочкосегментомалые юные ядерные бласты лимф. ядерные ПИТЫ лимф. -шиты димф. 14 0 $\mathbf{0}$ 9 19 3 ()0 36

- 1. Появление в периферической крови лимфобластов
- 2. Наличие всех промежуточных форм лимфоцитов
- 3. Клетки Гумпрехта полуразрушенные ядра лимфоцитов

Острый лимфобластный лейкоз

- Картина крови лимфобласты. В зависимости от того какие клоны лимфоцитов поражены, выделяют 3 его вида
- В-форма 2-4 %
- Т-форма 25 %
- ни T ни В-форма основная масса около 70 %

Эритроциты 2,1*10¹²/л, Гемоглобин 90 г/л, ЦП 0,8 СОЭ 50 мм/час Лейкоциты 10*10⁹/л, Тромбоциты 150*10⁹/л

Лейкоцитарная формула

Эозино- филы	Базо- филы	Η	[ейт	рофи	(развер ЛЫ	рнутая) Лимфоциты						
		миело -циты	Юны е	палочко- ядерные	сегменто- ядерные	лимфо- бласты	пролимфо- циты	большие лимф.	средни е димф.	малые лимф.	циты	
0	0	0	0	1	16	61	0	0	0	19	3	

- 1. В периферической крови преобладают лифобласты
- 2. Наличие лейкемического провала

Недифференцированный лейкоз

- Субстратом лейкозных клеток являются недифференцированные (стволовые) клетки.
- При цитохимическом исследовании они похожи на бластные клетки как миелоидной так и лимфоидной популяции

Эритроциты 2,1*10¹²/л, Гемоглобин 90 г/л, ЦП 0,8 СОЭ 50 мм/час Лейкоциты 3*10⁹/л, Тромбоциты 100*10⁹/л

Лейкоцитарная формула

Эозино-	Базофилы		Нейтр				
					Лимфо-	Моно-	
филы		миело- циты	юные	палочко- ядерные	сегменто- ядерные	циты	циты
0	0	0	0	1	36	11	2

Бластные клетки 50%

В мазке крови: бластные клетки смешанной популяции. Морфологически и цитохимически бластные клетки имеют сходство как с миелоблатами, так и с лимфобластами.