

MUDr. Kissová Jarmila, Ph.D.  
Oddělení klinické hematologie  
FN Brno

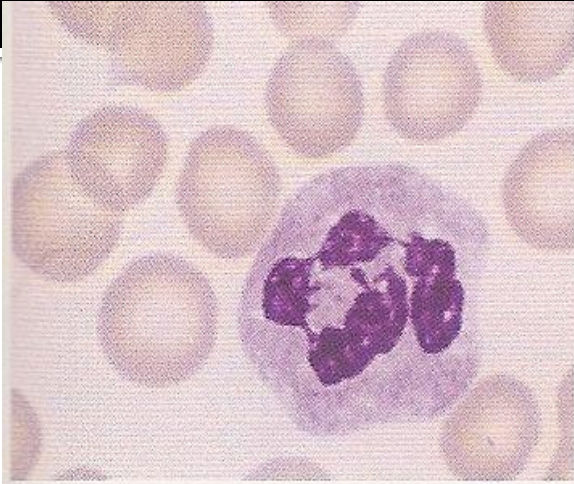
# Abnormality bílých krvinek

# Abnormality bílých krvinek

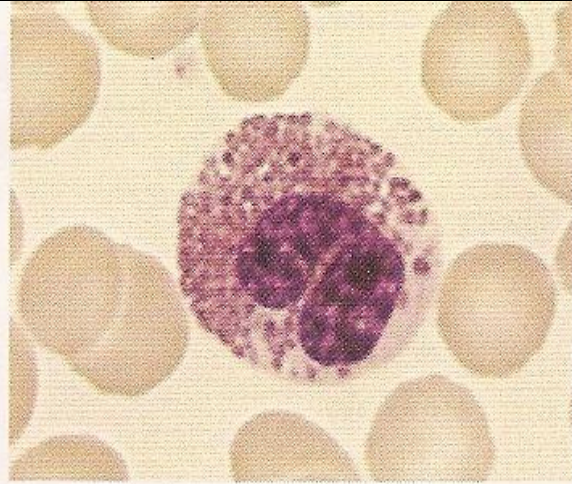
- **Kvantitativní poruchy leukocytů**
  - změny počtu jednotlivých typů bílých krvinek
  - choroby monocyto-makrofágového systému- granulomatózy
    - střádací choroby
- **Kvalitativní poruchy leukocytů**
  - morfologické změny leukocytů- vrozené
    - získané
  - funkční změny leukocytů-vrozené, získané

# Diferenciální rozpočet bílé řady

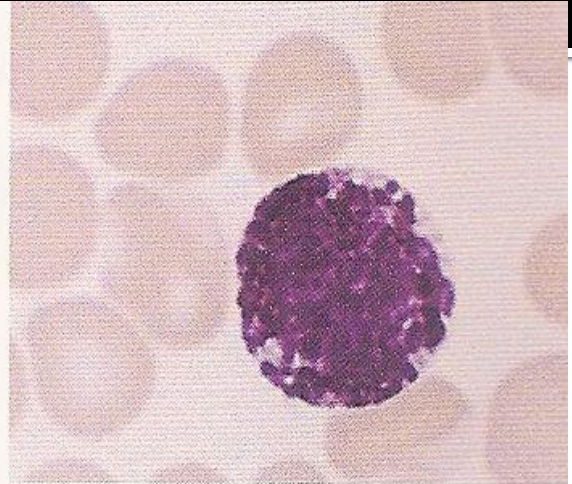
		absolutní počet
Neutrofilní segmenty	50 - 70%	$2,0 - 7,0 \times 10^9/l$
Neutrofilní tyče	0 - 4%	$0,0 - 0,4 \times 10^9/l$
Lymfocyty	20 - 40%	$0,8 - 4,0 \times 10^9/l$
Monocyty	2 - 12%	$0,08 - 1,2 \times 10^9/l$
Eozinofily	0 - 5%	$0,05 - 0,5 \times 10^9/l$
Bazofily	0 - 1%	$0,0 - 0,1 \times 10^9/l$



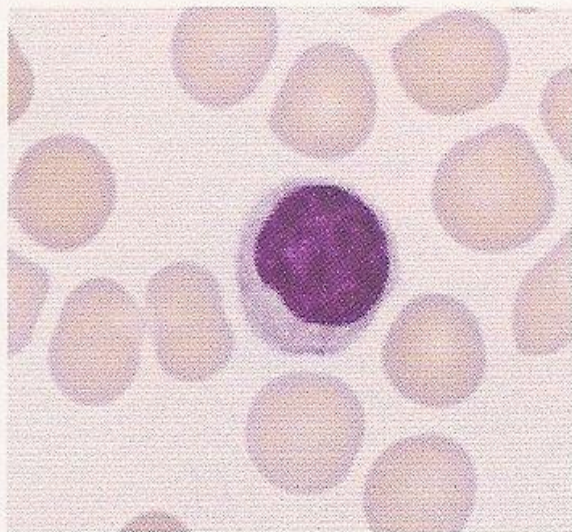
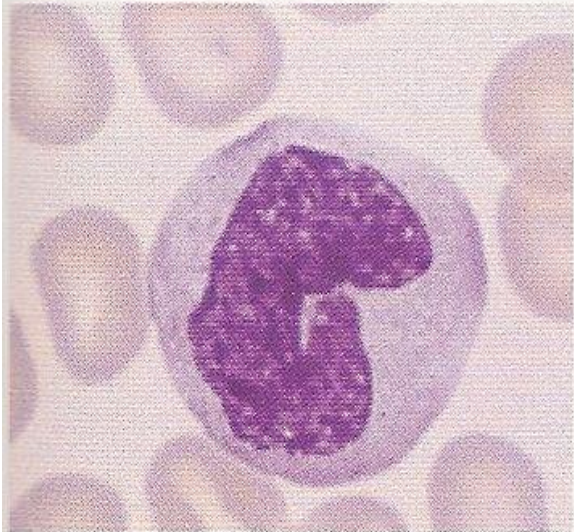
(a)



(b)



(c)



# Změny počtu jednotlivých typů bílých krvinek

- **neutropenie**- snížení počtu neutrofilních granulocytů v periferní krvi pod 1,5 G/l (u dospělých)
- **agranulocytóza** – extrémní snížení až chybění této populace granulocytů
- **neutrofilie**- zmnožení neutrofilních granulocytů v periferní krvi nad 9,0 G/l
  
- **eozinopenie**
- **eozinofilie**- počet eozinofilních granulocytů vyšší než 0,45 G/l v periferní krvi
  
- **bazopenie**
- **bazofilie**- zmnožení bazofilů nad 0,1G/l v periferní krvi

# Změny počtu jednotlivých typů bílých krvinek

- **lymfopenie**- pokles lymfocytů v periferní krvi dospělého pod 1,0G/l, u dětí pod 1,5 G/l
- **lymfocytóza**- u dospělých zmnožení lymfocytů nad 4G/l v periferní krvi
- **monocytopenie**
- **monocytóza**- vyšší zastoupení monocytů nad 1,0G/l



# Neutropenie, agranulocytóza

- **Vrozená neutropenie**
  - defekt na úrovni kmenové buňky krvetvorby (cyklická neutropenie)
  - patologická granulopoeza char. poruchou zrání (chronická benigní neutropenie)
  - fenotypické anomálie: Schwachmannův sy, Fanconiho sy
  - Kostmannův syndrom- vrozená agranulocytóza
- **Získané neutropenie**- získaná aplázie či hypoplázie KD, leukémie, nedostatek vit. B 12, folátu, virová onemocnění, imunitní neutropenie, splenomegalie, těžké infekce

# Neutrofilie

- Těhotenství, obezita
- Fyzikální příčiny
- Bakteriální infekce
- Záněty (revmatol. on.)
- Tumory (karcinomy, lymfomy)
- Léky (lithium, digitális)
- Hormony (adrenalin, noradrenalin, kortikoidy, kontraceptiva)
- Poruchy metabolismu (urémie, acidóza, dna)
- Hematologické choroby (krvácení, hemolytické anémie, splenektomie, myeloproliferace, leukémie)
- Různé (kouření, leukemoidní reakce, hypersenzibilita na léky)



# Eozinofilie

- Alergická onemocnění
- Parazitární onemocnění
- Tumory
- Hypereozinofilní syndrom
- Virové infekce
- Kožní onemocnění
- Střevní onemocnění (m. Crohn, colitis ulcerosa..)
- Různé (stav po splenektomii, léky..)
- Stav po akutní infekci

# Bazofilie

- záněty
- myeloproliferativní onemocnění
- endokrinologická on. (myxedém, antithyreoidní léčba)

# Lymfocytóza

- absolutní počet lymfocytů cirkulujících v periferní krvi závisí na věku (lymfocytóza je fyziologická od 4 měs. do 4 let věku)
- v dětství 7,2-9,0G/l, dospělí 4,0G/l
- relativní lymfocytóza-lymfocytární podíl převyšuje 40%
- děti reagují lymfocytózou tam, kde dospělí neutrofilii

# Příčiny polyklonální lymfocytózy

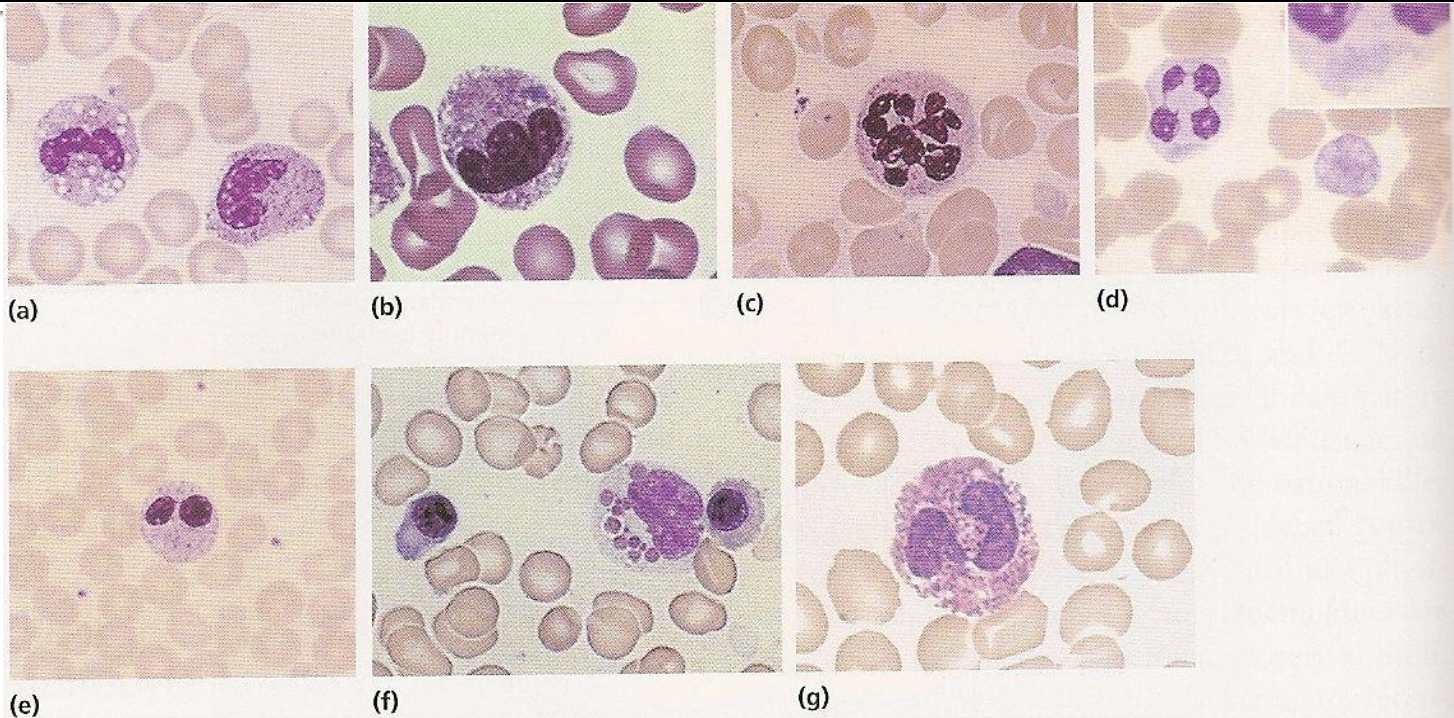
- Virové infekce (infekční mononukleóza....)
- Bakteriální infekce (TBC, brucelóza, syphilis)
- Endokrinologické příčiny (thyreotoxikóza..)
- Alergie
- Neznámá (benigní monoklonální B-lymfocytóza, chronická granulární T-lymfocytóza)

# Střádací choroby

- Jsou důsledkem vrozené enzymatické poruchy s následkem střádání látek lipidové, glykolipidové nebo mukopolysacharidové povahy- podle typu poruchy.
- M. Gaucher
- M. Niemann-Pick
- M. Fabry

# Vrozené morfologické změny leukocytů

- **Pelgerova-Hüetova anomálie**- hyposegmentace- v buňkách se nevytváří jádra s více než 2 segmenty
- Vrozená **hypersegmentace granulocytů**
- **Mayova Hegglinova anomálie**- kombinace leukopenie s přítomností Döhleho inkluze, výskyt obrovských destiček se současnou trombocytopenií
- **Chediak-Higashiho anomálie**- obří granula s peroxidázovou pozitivitou
- **Jordanova anomálie**- vakuolizace neutrofilů, monocytů a lymfocytů



**Figure 8.8** Abnormal white blood cells. **(a)** Neutrophil leucocytosis: toxic changes shown by the presence of red–purple granules in the band form neutrophils. **(b)** Neutrophil leucocytosis: a Döhle body can be seen in the cytoplasm of the neutrophil. **(c)** Megaloblastic anaemia: hypersegmented oversized neutrophil in peripheral blood. **(d)** May–Hegglin anomaly: the neutrophils contain basophilic inclusions 2–5 $\mu$ m in diameter; there is an associated mild thrombocytopenia with giant platelets. **(e)** Pelger–Huët anomaly: coarse clumping of the chromatin in *pince nez* configuration. **(f)** Chédiak–Higashi syndrome: bizarre giant granules in the cytoplasm of a monocyte. **(g)** Alder’s anomaly: coarse violet granules in the cytoplasm of a neutrophil.



# Získané morfológické anomálie

- **Toxické granulace**- zesílená a zhrubělá granulace, u těžkých infekcí, při lékové toxicitě nebo autoimunitních procesů
- **Vakuliozace**- výraz posledních fází fagocytózy
- **Döhleho inkluze**- sytě modrá cystická tělíška na periferii neutrofilních granulocytů- u spály, těžké infekce, otravy, i gravidita
- **Pseudo Pelgerovy změny**- u infekcí, toxicit nebo při počínající leukocytóze, leukémie, metastázy karcinomů v KD

# Funkční změny leukocytů

- **Vrozené poruchy**
  - Poruchy motility- defekt adheze leukocytů (LAD)
    - Chediakův- Higashiho syndrom
  - Jiné defekty- Jobův syndrom (dysfunkce aktinu, úbytek specifických granulí)
    - septická granulomatóza (tvorba granulomů)
- **Získané poruchy funkce granulocytů** provází především leukémie a autoimunní choroby

# Další pojmy

- **Jaderné přívěsky**- malé částice chromatinu (menší než trombocyt) s jádrem jsou spojeny tenoučkým mostem- X chromozom, určuje ženské pohlaví
- **Posun doleva**- posun v dif. obraze k nezralým formám, většinou spojen s leukocytózou, u bakteriálních infekcí, u zánětů, popáleniny, nekríza, on. pojiva....
- **Posun doprava**- vícejaderné segmenty a neutrofilie, u megaloblastových anémií, MDS