

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

Abnormality bílých krvinek

Funkce bílých krvinek

Leukocyty jsou významnou součástí obranného systému

- **Neutrofil**- zejména obranyschopnost vůči bakteriálním infekcím

- **Lymfocyty**

T- lymfocyty (2/3)-podílí se na buněčně zprostředkované imunitě

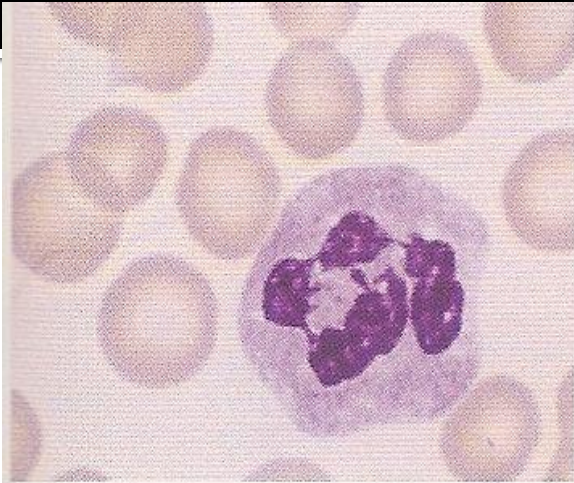
B-lymfocyty (1/3)- jsou naprogramovány k tvorbě protilátek

10% lymfocytů jsou LGL (NK buňky)- schopnost virem infikované a HLA inkompatibilní cílové bb.

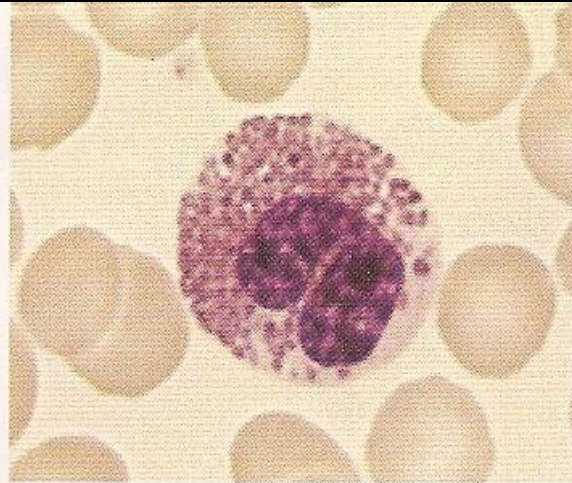
- **Monocyty**- významná role v regulaci imunitního systému

- **Eozinofily**- prozánětlivá a cytotoxická aktivita, role v patogenezi alergických, parazitárních a nádorových on.

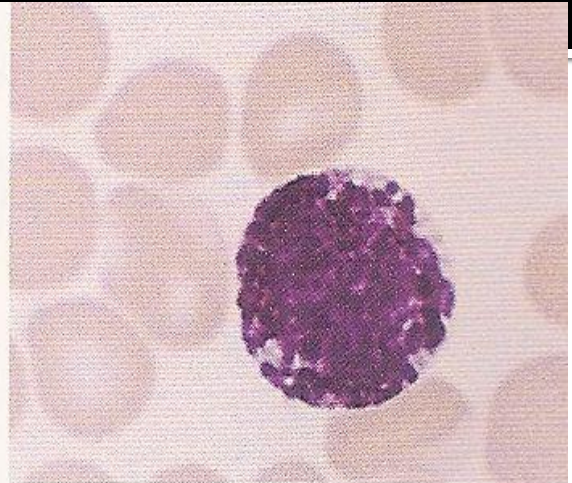
- **Bazofily**- role v bezprostřední a kožní hypersenzitivní reakci včetně astmatu, kopřivky, anafylaxi a alergické rhinitis



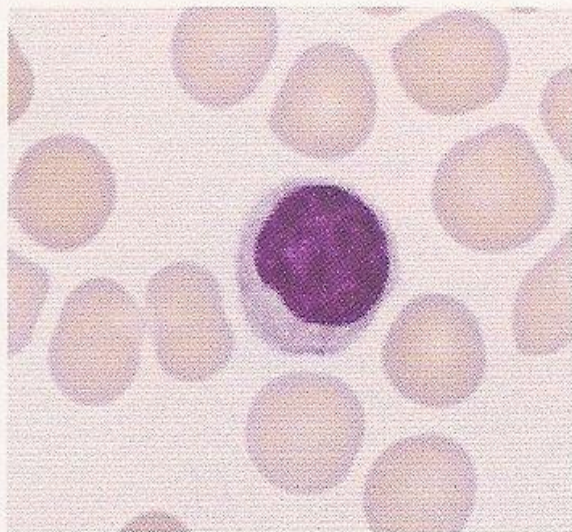
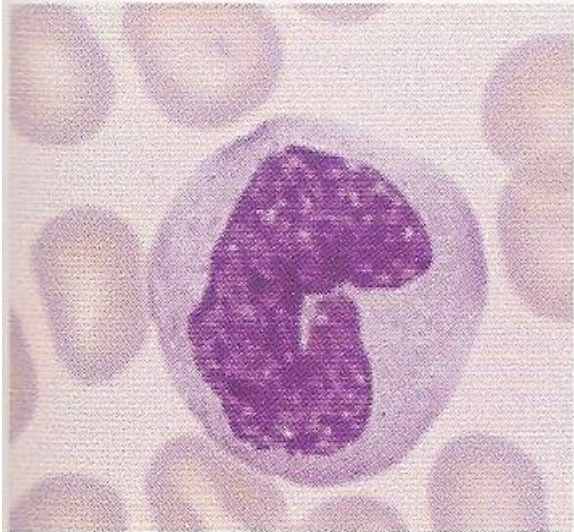
(a)



(b)



(c)



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%	$0,0 - 0,1 \times 10^9/l$

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

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
- Chronická myeloidní leukémie
- 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)
- Endokrínologické 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

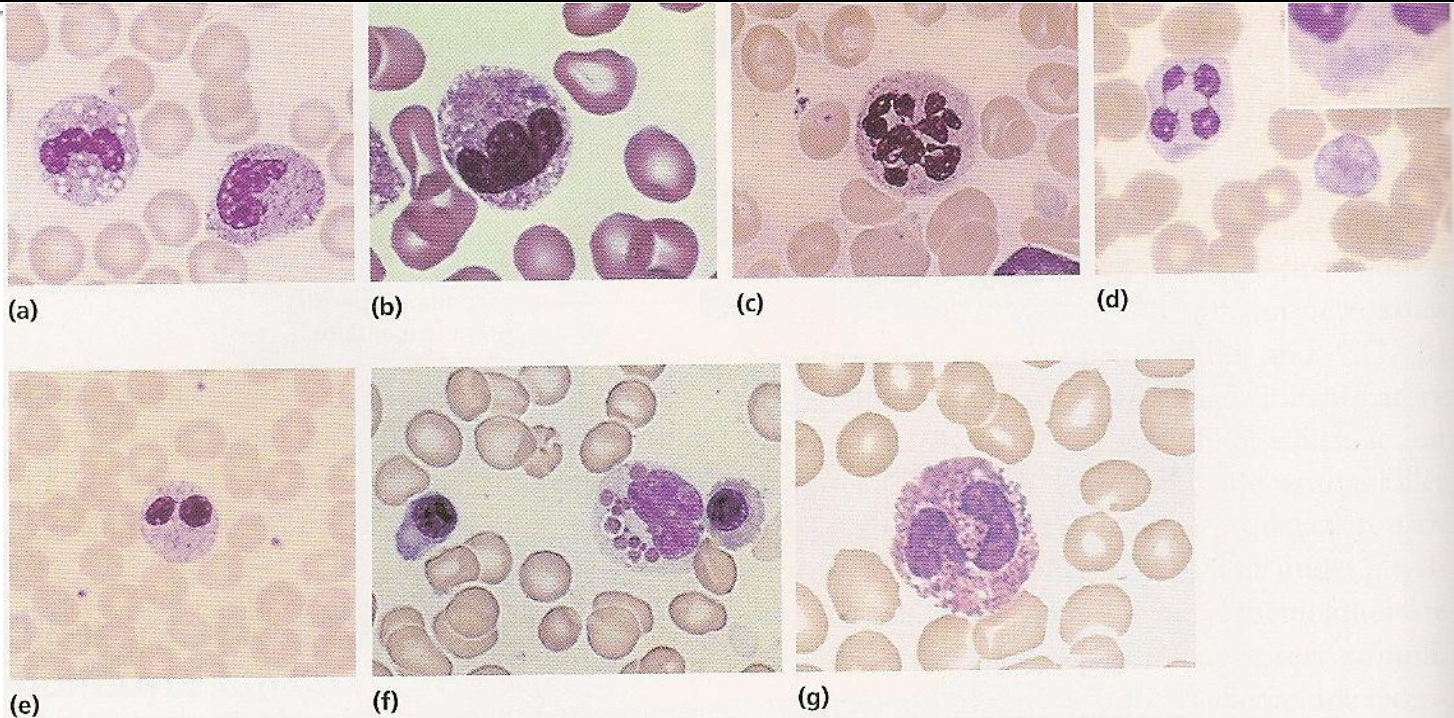


Figure 8.8 Abnormal white blood cells. **(a)** Neutrophil leucocytosis: toxic changes shown by the presence of red–purple granules in the band form neutrophils. **(b)** Neutrophil leucocytosis: a Döhle body can be seen in the cytoplasm of the neutrophil. **(c)** Megaloblastic anaemia: hypersegmented oversized neutrophil in peripheral blood. **(d)** May–Hegglin anomaly: the neutrophils contain basophilic inclusions 2–5 μ 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 morfologické 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