

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений	4
Предисловие	5
Глава 1. Клинический анализ крови	6
Клиническое значение гемограммы	9
Глава 2. Анемии	16
Клиническая диагностика анемий	17
Лабораторная и инструментальная диагностика анемий	19
Классификация и дифференциальный диагноз анемий	22
Острые постгеморрагические анемии	23
Железодefицитные анемии	28
Анемии хронических заболеваний	38
Мегалобластные анемии	42
Гемолитические анемии	52
Апластические анемии	70
Сидеробластные анемии	73
Анемии в пожилом и старческом возрасте	76
Глава 3. Эритроцитозы (Волошин С. В., Богданов А. Н., Жернякова А. А.)	86
Глава 4. Лейкемоидные реакции (лейкоцитозы)	94
Глава 5. Лейкопении	107
Глава 6. Панцитопении	114
Глава 7. Тромбоцитопении	117
Глава 8. Тромбоцитозы	131
Глава 9. Изменение скорости оседания эритроцитов	141
Глава 10. Лимфаденопатии	147
Глава 11. Спленомегалия	161
Список основной литературы	168

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Железодефицитные анемии (ЖДА) обусловлены нарушением синтеза гемоглобина в результате снижения уровня железа в организме.

Впервые эту патологию в 1554 году описал Йоханнес Ланге, который назвал ее «болезнью девственников» («De morbo virgineo»). Вскоре был предложен термин «хлороз» (в связи с бледно-зеленоватым оттенком кожи). В начале XIX века у больных были выявлены сниженные уровни гемоглобина и эритроцитов, что позволило отнести хлороз к заболеваниям крови. Современные представления о ЖДА сложились только в середине XX века.

На долю ЖДА приходится более 80% анемий, общее количество больных ЖДА превышает 1 миллиард, лиц с дефицитом железа — 2 миллиарда человек. В развитых странах ЖДА выявляются у 5–10% женщин детородного возраста и детей, в странах «третьего» мира — у 50–60%, в России — у 20–25%. Кроме того, ЖДА часто развивается в пожилом и старческом возрасте. Подчеркнем, что ЖДА — клиничко-гематологический синдром, поэтому в диагнозе следует указывать причину развития анемии.

Обмен железа в организме

В организме взрослого человека содержится около 4000 мг железа, из которых 2500 мг находится в эритроцитах, 1000 мг в макрофагах селезенки и печени, остальное количество — в железосодержащих ферментах, преимущественно в миоглобине и цитохромах. В норме в организме поддерживается баланс между расходом железа и его поступлением (рис. 2.2). Содержание железа в пище у жителей развитых стран составляет 10–30 мг в сутки, из которых всасывается меньше 10%. Потеря железа у мужчин и неменструирующих женщин происходит преимущественно с эпителием желудочно-кишечного тракта и составляет около 1 мг в сутки. Во время менструации дополнительно теряется от 0,01 мг до 0,025 мг в сутки. При беременности расход железа увеличивается в 3 раза.

В организме отсутствуют механизмы, которые защищают от перегрузки железом и усиливают его выведение, поэтому основное значение имеет регуляция всасывания железа в кишечнике.

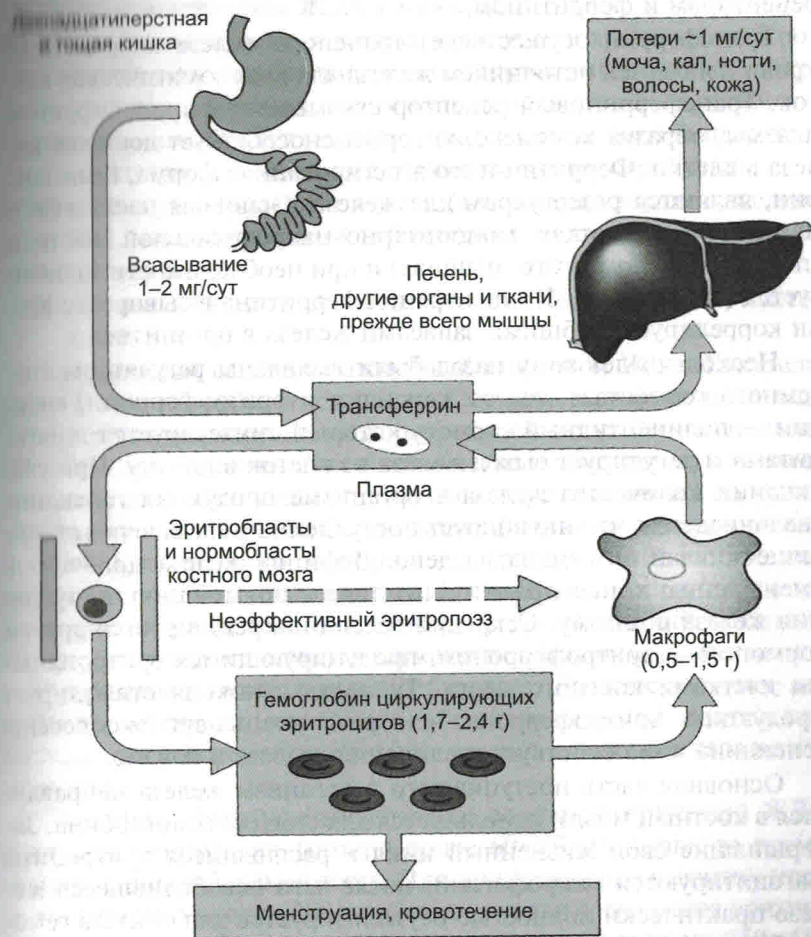


Рис. 2.2. Обмен железа в организме.

По Хоффбранд В., Петит Д. Гематология. 2007, с изменениями

Всасывание железа происходит в двенадцатиперстной и проксимальных отделах тощей кишки, причем имеются различные пути для всасывания железа гема, двухвалентного и трехвалентного железа. Транспорт и депонирование железа выполняется специальными белками — трансферрином, трансферриновым рецептором и ферритином.

Трансферрин осуществляет транспорт железа в кровь и из крови и является источником железа для всех соматических клеток. Трансферриновый рецептор связывается с трансферрином плазмы, образуя комплекс, который способствует доставке железа в клетки. Ферритин и его агрегированная форма, гемосидерин, являются резервуаром для железа. Основная часть железа находится в клетках моноцитарно-макрофагальной системы (печени, костном мозге, мышцах) и при необходимости мобилизуется (см. рис. 2.2). Концентрация ферритина в сыворотке крови коррелирует с общими запасами железа в организме.

Несколько лет тому назад были выявлены регуляторы системного гомеостаза железа: гепсидин и эритроферрон. Гепсидин — полипептидный гормон, который синтезируется гепатоцитами и регулирует выход железа из клеток в плазму. При увеличении количества железа в организме продукция гепсидина увеличивается, что ингибирует поступление железа через стенку кишечника и его выход из депо. Дефицит железа приводит к уменьшению концентрации гепсидина и повышению поступления железа в плазму. Секреция гепсидина регулируется другим гормоном — эритроферроном, продуцирующимся эритроидными клетками костного мозга. Тканевая гипоксия стимулирует продукцию эритроферрона, который уменьшает экспрессию гепсидина и способствует увеличению железа в плазме.

Основная часть поступившего в организм железа направляется в костный мозг и используется для синтеза гемоглобина. Завершившие свой жизненный цикл и распавшиеся эритроциты фагоцитируются макрофагами, после чего освободившееся железо практически полностью реутилизируется для синтеза гемоглобина молодыми эритроидными клетками костного мозга. Таким образом, в физиологических условиях существует замкнутый цикл обмена железа, позволяющий свести к минимуму его потери. Это равновесие нарушается при кровопотере, снижении поступления железа с пищей или повышении потребности в железе (см. рис. 2.2).

Этиология и патогенез

Развитие ЖДА обусловлено длительно существующим отрицательным балансом железа, когда его расход превышает поступление с пищей. В ряде случаев ЖДА полиэтиологична (например, при сочетании пищевого дефицита и меноррагий).

Основные причины ЖДА у взрослых:

- 1) повышенная потеря железа: а) острые и хронические кровопотери (меноррагии, рак, геморрой, дивертикулез, сосудистые мальформации, гемолиз); б) частое донорство;
- 2) снижение поступления железа с пищей (вегетарианство, малнутриция, деменция, психические расстройства);
- 3) снижение абсорбции железа (антацидная терапия, целиакия, воспалительные заболевания кишечника, резекция желудка);
- 4) повышенная потребность в железе (беременность, лактация).

Кровопотеря является важнейшей причиной ЖДА. Ежедневно из пищи абсорбируется около 1 мг железа, кроме того, еще 10 мг железа из разрушенных эритроцитов могут быть использованы для эритропоэза. Этого количества недостаточно для компенсации дефицита железа при кровопотере, так как в 1 мл крови содержится 1 мг железа. Основными причинами желудочно-кишечных кровотечений являются геморрой, язвенная болезнь, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, злокачественные опухоли (рак желудка, толстой кишки), неспецифический язвенный колит, дивертикулез, прием медикаментов (например, нестероидных противовоспалительных препаратов). Диагностика оккультного кровотечения может быть достаточно сложной задачей, поскольку при потере менее 50–60 мл крови в сутки цвет кала не изменится.

У женщин фертильного возраста основной причиной ЖДА являются меноррагии (потеря более 60–80 мл крови за время менструации) и беременность. Для полноценного развития плода необходимо около 1200 мг железа, в связи с чем масса эритроцитов во время беременности должна увеличиться на 350–450 мл. Без добавления препаратов железа (супплементации) масса эритроцитов увеличивается на 200–250 мл, что обуславливает частое развитие ЖДА при беременности.

После родов железо матери расходуется с лактоферрином при лактации, однако эта потеря компенсируется в связи с аме-

нореей. Наличие ЖДА по время беременности и в перинатальном периоде негативно влияет как на мать, так и на ребенка (нарушение фетального развития головного мозга, детские когнитивные дефекты). Отсутствие лечения ЖДА в раннем детстве и период полового созревания способствует развитию ЖДА и связанных с ней когнитивных дефектов у последующих поколений.

Пищевой дефицит железа характерен прежде всего для жителей стран «третьего мира» и бедных слоев населения. У фертильных женщин пищевой дефицит в сочетании с повышенными потерями железа (меноррагии, многократные роды) наиболее часто выявляется в экономически отсталых регионах. Дефицит железа в пище может возникать при вегетарианстве и возрастных особенностях питания («диета подростков» — чипсы и кола), что может встречаться и у материально обеспеченных пациентов.

Абсорбция негемового железа затрудняется при наличии инфекции или воспаления, которые повышают продукцию гепсидина и блокируют всасывание железа. Абсорбция железа может нарушаться при наличии *Helicobacter pilory* и целиакии (является причиной ЖДА у 10% пациентов).

Анемия — наиболее частое системное осложнение и (или) внекишечная манифестация при воспалительных заболеваниях кишечника. При болезни Крона и неспецифическом язвенном колите частота анемии превышает 20%, причем более половины случаев приходится на ЖДА.

В тропических регионах частой причиной ЖДА являются малярия и анкилостомоз. Внутрисосудистый гемолиз при малярии приводит к потере железа с мочой и способствует развитию полиэтиологической анемии (гемолитическая анемия и ЖДА). Анкилостомоз вызывает ЖДА вследствие кровопотери из пораженного нематодами кишечника.

Основная причина ЖДА у пожилых больных — оккультные кровопотери из желудочно-кишечного тракта вследствие опухолевых и неопухолевых заболеваний, приема медикаментов, прежде всего нестероидных противовоспалительных препаратов. Нередко ЖДА развивается при снижении поступления железа вследствие дефицита питания и мальабсорбции при заболеваниях желудочно-кишечного тракта и после хирургических вмешательств на желудке и кишечнике.

Клиническая картина

При ЖДА имеется два синдрома: а) анемический, который развивается при любой анемии и зависит от выраженности и скорости ее развития; б) сидеропенический, обусловленный снижением уровня железа в тканях.

Сидеропенический синдром характеризуется сухостью кожи и слизистых оболочек, ломкостью ногтей и их уплощением вплоть до развития койлонихии (вогнутые или «ложкообразные» ногти), выпадением волос, ангулярным стоматитом («заеды»). Нередко развивается *pica chlorotica*: извращения вкуса и обоняния, проявляющиеся стремлением к употреблению в пищу мела, старого мясного фарша, пристрастием к запаху бензина и др.

В ряде случаев больные жалуются на дисфагию (синдром Келли–Паттерсона или Пламмера–Винсона). Морфологически при этом выявляются дистрофические изменения клеток слизистой оболочки пищевода на уровне перстневидного хряща. Дисфагия чаще встречается у женщин и имитирует рак пищевода, с которым следует проводить дифференциальную диагностику (особенно в пожилом возрасте).

Часто отмечается уменьшение мышечной силы, которое не соответствует тяжести анемии и обусловлено низким уровнем альфа-глицерофосфатдегидрогеназы. При тяжелом дефиците железа могут наблюдаться парестезии, у детей — изменения поведения (плаксивость, раздражительность), замедление умственного и физического развития в связи с нарушением обмена аминокислот в тканях головного мозга.

Характерные особенности ЖДА:

- 1) страдают обычно женщины (у женщин, имеющих двух и более детей, наблюдается, по меньшей мере, латентный дефицит железа);
- 2) развитию анемии часто предшествует сидеропенический синдром;
- 3) заболевание часто впервые манифестирует во время первых месячных или первой беременности;
- 4) длительность анемии исчисляется годами;
- 5) в анамнезе обычно отмечается эффективность лечения препаратами железа.

При объективном обследовании выявляется бледность кожи и слизистых оболочек, проявления сидеропении, тахикардия, ослабление I тона, систолический шум на верхушке сердца, шум

«волчка» на яремных венах. Увеличение лимфатических узлов печени и селезенки исключает ЖДА, что важно для дифференциальной диагностики. При ЖДА легкой или средней степени тяжести клиническая симптоматика может отсутствовать или ограничиваться умеренными проявлениями сидеропении.

Для пациентов пожилого и старческого возраста сидеропенический синдром нехарактерен, а первой манифестацией ЖДА могут быть сердечная недостаточность, стенокардия, когнитивные нарушения вследствие нарастания недостаточности мозгового кровообращения.

Данные лабораторных и инструментальных исследований

Клинический анализ крови. Характерны микроцитоз (MCV менее 80 фл) и гипохромия (MCH менее 25 пг), причем основное значение для диагностики имеет MCV, который обладает большей чувствительностью. В начале заболевания и при смешанном генезе анемии MCV и MCH могут быть в норме. При морфологическом исследовании эритроцитов выявляются гипохромия, анизоцитоз и пойкилоцитоз. Остальные параметры гемограммы не изменены, на фоне кровопотери возможны умеренный лейкоцитоз, ретикулоцитоз, тромбоцитоз и нормоцитоз.

Биохимические исследования. Характерны снижение сывороточного железа, ферритина и степени насыщения трансферрина, а также увеличение общей железосвязывающей способности сыворотки (общих трансферринов) и уровня ненасыщенных трансферринов. Основным утилитарным маркером ЖДА является снижение ферритина. Следует иметь в виду, что при сочетании ЖДА с анемией хронических заболеваний концентрация ферритина может быть повышена. При хронических воспалительных заболеваниях кишечника для оценки влияния С-реактивного белка на концентрацию ферритина показано исследование кальпротектина — белка, который продуцируется нейтрофилами слизистой оболочки кишечника и отражает активность и распространенность воспаления в кишечнике.

В настоящее время внедряются новые тесты для диагностики ЖДА, прежде всего определение растворимых рецепторов трансферрина и концентрации гемоглобина в ретикулоцитах. Определение уровня гепсидина технически возможно, но недоступно для большинства стационаров.

Инструментальные исследования необходимы для выяснения причины ЖДА. С этой целью проводятся эндоскопические ис-

следования желудочно-кишечного тракта (фибροколоноскопия, гастроэзофагеальная рефлюкс-эзофагоскопия), по показаниям — другие инструментальные исследования (УЗИ, компьютерная томография) и консультации специалистов (гинеколога, уролога).

Необходимость в проведении стеральной пункции возникает только в редких случаях, преимущественно при сочетанном генезе анемии или необходимости исключить системное заболевание крови.

Этапы развития дефицита железа

- I *Прелатентный дефицит железа:* снижение уровня ферритина при нормальном содержании гемоглобина и сывороточного железа.
- II *Латентный дефицит железа:* уменьшение концентрации ферритина и железа в крови при нормальном уровне гемоглобина.
- III *Железодефицитная анемия.*

Диагноз и дифференциальный диагноз

У большинства пациентов с микроцитарной гипохромной анемией диагностируется ЖДА, которая подтверждается данными феррокинетики (снижение сывороточного железа, ферритина, повышения трансферрина железом, повышение общих трансферринов и рецептора трансферрина).

Гипохромия и микроцитоз могут выявляться также при анемии хронических заболеваний, сидеробластной анемии, талассемии и гемоглобинопатиях (см. рис. 2.1).

Для анемии хронических заболеваний характерно менее выраженное снижение сывороточного железа, нормальное или повышенное содержание ферритина, уровень общих трансферринов и трансферриновых рецепторов в норме. При сидеробластной анемии и талассемии имеется перегрузка железом, что подтверждается повышением сывороточного железа, ферритина и насыщения трансферрина.

После диагностики ЖДА следует установить ее причину. Для этого обычно необходимо эндоскопическое исследование желудочно-кишечного тракта, причем лицам старше 50 лет в первую очередь показана колоноскопия. При эндоскопических исследованиях у 20–25% пациентов источник кровопотери обнаружить не удается. В этих случаях следует помнить о других источниках кровопотери (болезнь Рандю–Ослера), мальабсорбции (резек-

Глава 4

ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ (ЛЕЙКОЦИТОЗЫ)

Практический врач нередко сталкивается с изменениями в клиническом анализе крови, которые могут быть обусловлены реакцией на физиологические или патологические процессы в организме, так и заболеванием системы крови. Лейкоцитарная формула (лейкоцитограмма, гемограмма) дает важную информацию, которая помогает поставить диагноз и определить прогноз заболевания. В ряде случаев изменения в лейкограмме обнаруживаются задолго до появления жалоб и клинической симптоматики. В связи с этим клинический анализ крови необходимо назначать всем пациентам не реже 1 раза в год, а полученные результаты оценивать в динамике заболевания в совокупности с клиническими данными.

Лейкоцитограмма — процентное соотношение субпопуляций лейкоцитов. Необходимо также определять абсолютное количество клеток каждой субпопуляции. Нормальная лейкоцитограмма представлена в табл. 4.1.

Таблица 4.1

Лейкоцитограмма взрослых в норме

Субпопуляции лейкоцитов	Относительное количество (%)	Абсолютное количество ($\times 10^9/\text{л}$)
Нейтрофилы палочкоядерные	1–6	0,04–0,3
Нейтрофилы сегментоядерные	47–72	2,0–7,5
Эозинофилы	0,5–5	0,02–0,3
Базофилы	0–1	0–0,1
Лимфоциты	19–37	1,5–3,5
Моноциты	2–10	0,02–0,8

Лейкемоидная реакция — значительное реактивное увеличение количества лейкоцитов, сопровождающееся преобладанием в периферической крови клеток одного вида (нейтрофилов, эозинофилов, базофилов, моноцитов, лимфоцитов). Эти изменения напоминают хронические лейкозы и другие опухоли соединительной ткани, носят обратимый характер и никогда не трансформируются в гематологические опухоли. Чаще лейкокемоидные реакции отмечаются у детей.

Отличают лейкокемоидные реакции по миелоидному (нейтрофильному), эозинофильному, базофильному, лимфоидному и моноцитарно-макрофагальному типу. Часто отмечается не только лейкоцитоз с увеличением абсолютного количества клеток одной либо субпопуляции, но и появление менее зрелых клеточных форм, изменения процентного соотношения субпопуляций лейкоцитов и морфологии клеток (например, появление регенеративных и регенеративных форм).

Сдвиг лейкоцитарной формулы «влево», под которым понимают увеличение количества палочкоядерных нейтрофилов, часто сопровождается появлением более молодых клеток нейтрофильного ряда — миелоцитов, миелоцитов, иногда — промиелоцитов и blasts, встречается при многих заболеваниях. Сдвиг лейкоцитарной формулы «вправо» (появление гигантских нейтрофилов с гиперсегментированными ядрами) характерен для мегалобластных анемий (B_{12} -дефицитных и фолиеводефицитных).

Этиологические факторы лейкокемоидных реакций чрезвычайно разнообразны: увеличение продукции клеток в костном мозге под действием цитокинов, повышенная мобилизация их из костномозгового резерва или перераспределение в сосудистом русле.

Лейкоцитозы с изменением субпопуляционного состава лейкоцитов часто наблюдаются при онкогематологических заболеваниях. Эти лейкоцитозы критерияльно не относятся к лейкокемоидным реакциям, однако в связи с общими алгоритмами дифференциальной диагностики рассматриваются в данной главе.

Лейкемоидные реакции (лейкоцитозы) по миелоидному типу встречаются чаще всего и характеризуются увеличением абсолютного количества нейтрофилов более $7,5 \times 10^9/\text{л}$.

В норме около 90% всех нейтрофилов находится в костном мозге, 2–3% в периферической крови и 7–8% — в тканях. Примерно половину нейтрофилов периферической крови составляют циркулирующие клетки (1–1,5% всех нейтрофилов), осталь-

ные входят в пристеночный (маргинальный) пул, который мобилизуется в кровоток (например, после приема пищи и курения). В периферической крови нейтрофилы находятся в среднем 6–10 ч, а затем мигрируют в ткани, где живут 1–4 дня.

Важнейшая функция нейтрофилов — фагоцитоз и деструкция микробов, клеточного детрита, инородных тел. Противомикробная защита выполняется с помощью хемотаксиса (мобилизации и миграции), фагоцитоза микроорганизмов и внутриклеточного уничтожения и переваривания. В ходе выполнения своей задачи нейтрофилы погибают. Погибшие нейтрофилы выводятся через желудочно-кишечный тракт. Нейтрофилы, микробы, микроорганизмы на разной стадии разрушения и поврежденные клетки здоровых тканей образуют гной, характерный цвет которого обусловлен ферментом миелопероксидазой, накапливающимся в гранулах нейтрофилов.

Для лейкемоидных реакций по миелоидному типу характерны сдвиг лейкоцитарной формулы «влево», токсическая зернистость в цитоплазме нейтрофилов, повышение количества щелочной фосфатазы в нейтрофилах.

Нейтрофилез может быть врожденным и приобретенным. Врожденный нейтрофилез встречается при различной наследственной патологии (дефицит рецепторов C₃-комплемента, синдром Дауна), приобретенный нейтрофилез может быть следствием опухолевых и неопухолевых заболеваний.

Увеличение количества сегментоядерных и палочкоядерных нейтрофилов в крови встречается значительно чаще, чем только сегментоядерных. В ряде случаев могут появляться незрелые формы гранулоцитов (бласты, промиелоциты, миелоциты, метамиелоциты).

Нейтрофильный лейкоцитоз часто является неспецифическим маркером воспалительного процесса, преимущественно инфекционного генеза. Он отражает различные физиологические и патологические процессы в организме: стресс, прием пищи, физическое и психическое перенапряжение, тяжелые аутоиммунные и гнойно-септические процессы, болевой синдром, травмы и тканевые деструкции. Нейтрофильный лейкоцитоз с резким сдвигом «влево» типичен для хронического миелолейкоза, реже нейтрофилез встречается при других миелопролиферативных заболеваниях и солидных опухолях (особенно при метастазировании).

Основные причины приобретенного нейтрофилеза:

- физиологические и патологические состояния (воздействие высоких и низких температур, физические упражнения, прием пищи, рвота, курение, боль, анестезия, беременность, период новорожденности);
- локализованные и системные острые инфекции (бактериальные, грибковые, риккетсиозные, паразитарные);
- хронические неинфекционные воспаления: системные заболевания соединительной ткани (ревматоидный артрит, васкулиты);
- некрозы тканей (инфаркт миокарда, легкого, ожог, травма);
- солидные опухоли и их метастазы в костном мозге (паранеопластический лейкоцитоз);
- онкогематологические заболевания (хронический миелолейкоз, идиопатический миелофиброз, лимфома Ходжкина);
- анемии (гемолитический криз, острая постгеморрагическая анемия);
- медикаменты (глюкокортикостероиды, дигиталис, гепарин, гистамин, колониестимулирующие факторы);
- гипоксические и шоковые состояния, метаболические расстройства (диабетический ацидоз, эклампсия, приступ подагры, тиреотоксический криз, острая почечная и печеночная недостаточность);
- постспленэктомический синдром, аспления;
- хронический идиопатический нейтрофилез.

При дифференциальной диагностике нейтрофильных лейкоцитозов важной задачей является выявление лейкозов и негематологических опухолей. При истинных лейкемоидных реакциях не бывает выраженного стойкого бластоза периферической крови и костного мозга. Лейкоцитоз с резким сдвигом «влево» и увеличением количества промиелоцитов и бластов в костном мозге может кратковременно (несколько часов или сутки) наблюдаться при выходе из иммунного агранулоцитоза, и повторное исследование снимает все сомнения. При септических состояниях, кроме изменений в анализе крови, имеются признаки инфекции (лихорадка, увеличение СОЭ, повышение уровня прокальцитонина, СРБ, ферритина), могут выявляться признаки органной недостаточности и ДВС-синдрома.

Чаще нейтрофильные лейкомоидные реакции напоминают миелопролиферативные заболевания, особенно хронический миелолейкоз, при котором в крови отмечается не только сдвиг лейкоцитарной формулы влево, но и увеличение количества эозинофилов и базофилов (эозинофильно-базофильная ассоциация) и тромбоцитов. При нарастании лейкоцитоза появляются признаки опухолевой интоксикации (субфебрилитет, потливость, снижение массы тела), оссалгии, спленомегалия. Диагноз подтверждается данными стеральной пункции и молекулярно-генетического анализа (обнаружение химерного онкогена BCR/ABL).

При солидных опухолях с метастазами в костном мозге в анализе крови возможны различные изменения: нейтрофильный лейкоцитоз или лейкопения, тромбоцитоз или тромбоцитопения, эритроцитоз или анемия и их сочетания. Ассоциированные с опухолью нейтрофилез или моноцитоз являются плохим прогностическим признаком при меланоме, мелкоклеточном раке легкого, колоректальном раке, раке головы и шеи, неходжакинских лимфомах.

Для исключения новообразования необходим целый спектр дополнительных исследований (рентгенография, УЗИ брюшной полости и малого таза, эндоскопические исследования, консультации специалистов). Подтвердить метастатическое поражение костного мозга нередко удается при анализе миелограммы или трепанобиоптата костного мозга.

При остром иммунном гемолизе лейкомоидные реакции напоминают острый эритромиелоз или хронический миелолейкоз: анемия, нейтрофильный лейкоцитоз до $40,0-80,0 \times 10^9/\text{л}$, появление метамиелоцитов, миелоцитов, иногда промиелоцитов, нормоцитоз (50–100 нормоцитов на 100 лейкоцитов), ретикулоцитоз (для хронического миелолейкоза ретикулоцитоз и нормоцитоз не характерны). До подтверждения диагноза цитостатическую терапию и глюкокортикостероиды назначать нельзя.

Наличие инфекции является показанием для проведения антибактериальной терапии. Если все возможные причины нейтрофильного лейкоцитоза исключены, можно предположить хронический идиопатический нейтрофилез. Этим пациентам показано амбулаторное наблюдение и контроль клинического анализа крови. Появление новых симптомов является показанием для повторного обследования.

Одной из наследственных аномалий нейтрофильных гранулоцитов является пельгеровская аномалия (пельгеровский сегментный вариант лейкоцитов), впервые описанная в 1930 году Пельгером при туберкулезе. Пельгеровская аномалия сочетается с другими наследственными дефектами и наследуется по доминантному типу. При этой аномалии нарушается процесс сегментации ядер нейтрофильных гранулоцитов. Форма лейкоцита остается юной, похожей на метамиелоцит, а ядро однодолевое, несегментированное, имеет признаки незрелости. Форма ядра напоминает ядро палочкоядерных нейтрофилов, что приводит к частым лабораторным ошибкам и гипердиагностике палочкоядерного сдвига. Изменения нейтрофилов, связанные с пельгеровской аномалией, могут возникнуть и как побочное явление (псевдопельгеровская аномалия) при некоторых заболеваниях: острые кишечные инфекции, агранулоцитоз, миелодиспластический синдром, острый лейкоз, на фоне цитостатической или лучевой терапии. В этом случае изменения носят временный, проходящий характер. Для уточнения диагноза пельгеровской аномалии при возможности необходимо исследовать кровь родителей пациента.

Псевдобластные лейкомоидные реакции (транзиторные лейкомоидные реакции бластного типа) сопровождаются преходящим увеличением количества бластов в костном мозге и появлением их в периферической крови. Это состояние может наблюдаться при тяжелых бактериальных инфекциях (например, абсцедирующая пневмония), при выходе из иммунного агранулоцитоза, у новорожденных с генетическими дефектами хромосом (синдром Дауна). В этих случаях необходимо исключить острый лейкоз и миелодиспластический синдром. Для опухолей системы крови характерны системные синдромы (анемический, геморрагический, гиперпластический, опухолевой интоксикации, инфекционных осложнений). При остром лейкозе в миелограмме определяется более 20% бластов. Без специфической терапии все эти симптомы нарастают, состояние пациента прогрессивно ухудшается, увеличивается количество бластов. При миелодиспластическом синдроме выявляются признаки дисплазии в одном или нескольких ростках кроветворения.

Лейкемоидные реакции по эозинофильному типу характеризуются увеличением абсолютного числа эозинофилов более $0,45 \times 10^9/\text{л}$, могут присутствовать незрелые эозинофилы (эози-