



# Enfermedades leucocitarias

C. García Insausti<sup>a</sup>, J.L. Fuster Soler<sup>b</sup>, J. Gómez-Espuch<sup>a</sup> y J.M. Moraleda Jiménez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Hematología y Hemoterapia. <sup>b</sup>Unidad de Oncohematología Infantil. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España. Facultad de Medicina. Universidad de Murcia. Murcia. España.

## Palabras Clave:

- Neutrofilia
- Neutropenia
- Infecciones
- Agranulocitosis
- Quimiotaxis
- Fagocitosis

## Keywords:

- Neutrophilia
- Neutropenia
- Infection
- Agranulocytosis
- Chemotaxis
- Phagocytosis

## Resumen

Las alteraciones cuantitativas de los neutrófilos (neutrofilias y neutropenias) deben ser valoradas en el contexto de la historia clínica y de la exploración física del paciente. Ambos tipos de alteraciones requieren una evaluación cuidadosa del frotis de sangre periférica para descartar la existencia de anomalías en las otras series hemáticas, o para detectar hallazgos morfológicos que nos permitan orientar el diagnóstico y elaborar un plan de estudios. La causa más frecuente de neutrofilia son las infecciones agudas bacterianas localizadas y sistémicas, mientras que la neutropenia generalmente es secundaria a infecciones víricas y a fármacos.

Las alteraciones cualitativas de los granulocitos son defectos del desarrollo normal de su actividad inmunitaria que se producen por alteración en las funciones de activación, migración y eliminación de los gérmenes. En general, cursan con infecciones bacterianas recurrentes, son hereditarias y poco frecuentes.

## Abstract

### Leukocyte diseases

Quantitative alterations of the neutrophils (neutrophilia and neutropenia) are usually detected by a routine blood cell count and require an accurate clinical history and physical examination of the patient. It is also essential a carefully microscopic examination of the peripheral blood smear to exclude morphological abnormalities of the white cells, red blood cells or platelets, and to identify findings that could orientate the diagnosis and guide the study plan. The most common cause of neutrophilia is an acute bacterial infection, especially pyogenic infection. Neutropenia usually is observed during or after viral infections, or induced by drugs.

Qualitative alterations of granulocytes are disorders of their normal immunity activities produced by alterations that involve its activation, migration or intracellular microbial killing. Usually they are rare inherited disorders that cause clinically recurrent infections.

## Introducción

Las enfermedades leucocitarias comprenden un grupo amplio de trastornos caracterizados por alteraciones cuantitativas o cualitativas de los granulocitos (neutrófilos, eosinófilos y basófilos), de los monocitos y de los linfocitos. Esta actualización se enfoca sólo en los trastornos de los neutrófilos.

## Alteraciones cuantitativas de los neutrófilos

### Neutrofilia

Se define como un aumento del recuento absoluto de neutrófilos (RAN) en sangre periférica (SP) por encima de

TABLA 1

**Alteraciones cuantitativas de los neutrófilos****Neutrofilias**

## Primarias

- Hereditaria
- Idiopática crónica
- Defectos de adhesión leucocitaria
- Urticaria al frío y leucocitosis
- Neoplasias mieloproliferativas
- Síndrome de Sweet

## Secundarias

- Infecciones
- Trastornos metabólicos e inflamatorios
- Necrosis tisular. Estrés
- Neoplasias
- Fármacos
- Asplenia e hipoesplenismo
- Otras causas

**Neutropenias**

## Alteraciones en la producción y la maduración

## Congénitas

- Neutropenia congénita grave (síndrome de Kostmann)
- Neutropenia cíclica
- Neutropenia familiar benigna
- Disgenesia reticular
- Mielocatexis
- Síndrome de Shwachman-Diamond
- Disqueratosis congénita
- Síndrome de Bath
- Síndrome de Chédiak-Higashi y Griscelli
- Síndrome de Whim
- Enfermedad de depósito de glucógeno tipo 1b

## Adquiridas

- Enfermedades medulares
- Deficiencias nutricionales
- Fármacos citotóxicos
- Neutropenia idiopática crónica

## Distribución anómala

- Esplenomegalia
- Paso de neutrófilos desde el compartimento hemático al marginal

## Destrucción acelerada

- Neutropenia aloimmune neonatal
- Neutropenias autoinmunes

## Mecanismo combinado o complejo

- Infecciones
- Fármacos

## Agranulocitosis

$7,5 \times 10^9/l$ . Es la causa más común de leucocitosis y se produce por cuatro mecanismos fisiopatológicos: aumento de la producción, aumento de la liberación desde la médula ósea (MO) a SP, reducción de la marginalización y disminución de la salida desde la sangre hacia los tejidos<sup>1-4</sup>. Pueden ser primarias o secundarias (tabla 1).

**Neutrofilias primarias**

**Neutrofilia hereditaria.** Es una enfermedad rara con herencia autosómica dominante (AD). Los pacientes presentan

leucocitosis ( $20-70 \times 10^9/l$ ) con neutrofilia, esplenomegalia, aumento del diploe craneal y discreta diátesis hemorrágica por disfunción plaquetaria.

**Neutrofilia idiopática crónica.** Se caracteriza por neutrofilia crónica ( $11-40 \times 10^9/l$ ), sin signos ni síntomas, que se diagnostica por exclusión.

**Defectos de adhesión leucocitaria.** El déficit de adhesión de leucocitos (DAL) es una enfermedad autosómica recesiva (AR) consecuencia de una deficiencia del complejo CD11a/CD18 en la membrana de los neutrófilos, que provoca un déficit en la adhesión al endotelio capilar e importantes alteraciones funcionales<sup>3</sup>.

**Urticaria familiar al frío y leucocitosis.** Se hereda con carácter AD y cursa con leucocitosis moderada ( $30-35 \times 10^9/l$ ), fiebre, urticaria y exantema tras la exposición al frío; las biopsias de piel revelan infiltración por neutrófilos<sup>4</sup>.

**Neoplasias mieloproliferativas.** Son hemopatías clonales que cursan con grados variables de leucocitosis, neutrofilia y desviación a la izquierda, particularmente la leucemia mieloide crónica en la que además de un incremento en la producción existe un alargamiento de la vida media de los neutrófilos<sup>2,3,5</sup>.

**Síndrome de Sweet.** Es un trastorno dermatológico con una intensa acumulación de neutrófilos en la piel y una neutrofilia persistente.

**Neutrofilias secundarias**

**Infecciones.** Representan la causa más frecuente de neutrofilia, especialmente las infecciones bacterianas por grampositivos y gramnegativos. Pueden acompañarse de aumento de cayados, metamielocitos (desviación a la izquierda) e incluso mieloblastos en las "reacciones leucemoides" que acompañan a las infecciones graves<sup>2,3,5</sup>.

**Trastornos metabólicos e inflamatorios.** La cetoacidosis diabética, el hipertiroidismo, el aumento de hormona adrenocorticotropa (ACTH), colagenosis, vasculitis, artritis reumatoide, etc., además de leve monocitosis, pueden cursar con neutrofilia de grado variable.

**Necrosis tisular.** La neutrofilia acompaña al infarto de miocardio, quemaduras extensas, estados post-quirúrgicos, traumatismos generalizados, etc., así como a situaciones de estrés físico y emocional<sup>3,5</sup>.

**Neoplasias.** El carcinoma de pulmón, estómago y riñón; particularmente los tumores metastásicos en MO producen una reacción leuco-eritroblástica con desviación a la izquierda y presencia de eritroblastos y dacriocitos.

**Fármacos.** Especialmente los esteroides, litio, catecolaminas, tetraciclinas, heparina, andrógenos, digital, factor estimulante de colonias granulocíticas (G-CSF), etc.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3809022>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3809022>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)