**АГРАНУЛОЦИТОЗ**

Изолированное поражение гранулоцитопоэза, резкое снижение или полное отсутствие в периферической крови нейтрофильных лейкоцитов. Случаи заболевания увеличиваются с каждым годом.

**Этиология**

1. Медикаменты: цитостатики, амидопирин, фенацетин, антитиреоидные препараты, сульфаниламидные препараты, противодиабетические пероральные средства, противоревматические средства, резохин, делагил, хлорахин.

2. Лучевая энергия, в том числе и при лучевой болезни.

3. Органические растворители (бензол и др.).

4. Как казуистика: алиментарный фактор - несвежее проросшее зерно.

5. В некоторых случаях прослеживается связь с вирусными заболеваниями, тяжелыми стрептококковыми инфекциями.

6. Иногда есть связь с наследственностью.

По патогенезу агранулоцитоз бывает аутоиммуный и миелотоксический.

Аутоиммуный агранулоцитоз. Благодаря аутоиммуным реакциям повышается чувствительность нейтрофилов к некоторым препаратам, повреждаются клетки, в них образуются антигены или гаптены - активируется иммунная система, начинают вырабатываться антитела. Образуются комплексы АГ+АТ+комплемент --> лизис клетки, клетки агглютинируются между собой, секвестрируются в селезенке и остаются там. Стволовые клетки страдают меньше, чем периферические. Процесс развивается бурно, но характерно и быстрое обратное развитие. Миелотоксический агранулоцитоз. Фактор действует на стволовые клетки-предшественники гранулоцитопоэза. Прежде всего пустеет костный мозг, исчезают гранулоциты, затем процесс переходит и на периферическую кровь. Развивается более медленно, но выход больных из этого состояния затруднен.

**Клиника**

Острое начало, подъем температуры. Появляются язвенно-некротические изменения, связанные с дефектом нейтрофилов. Язвенно-некротическая ангина, могут быть язвы на языке, губах и других отделах ротовой полости. При тифозной форме поражение пейеровых бляшек кишечника. Может быть некроз слизистой пищевода и даже кожи, особенно на фоне приема лекарств. Тяжелый сепсис, чаще кокковый, с высокой лихорадкой и сильной интоксикацией. В анализе крови резкая агранулоцитопения (нейтропения), в пунктате костного мозга бледность гранулоцитарного ростка, при аутоиммуной форме повышено количество антител к гранулоцитам. Колонийобразующая способность клеток не изменена или повышена при аутоиммуной форме и снижена при миелотоксической.

**Дифференциальный диагноз**

1. Острый лейкоз. Характерно наличие бластных клеток в крови и костном мозге, может быть анемия и тромбоцитопения, увеличение лимфоузлов, селезенки, печени.

2. Гипопластическая анемия, поражение и других ростков, а не только гранулоцитарного.

3. Инфекционный мононуклеоз. Также часто начинается с язвенно-некротической ангины, характерно наличие в крови мононуклеаров. Обязательно увеличение лимфоузлов, реже селезенки. Реакция Пауля-Бучаля - выявляет антитела к эритроцитам барана.

***Лечение***

Больные помещаются в специальные отделения с боксированными палатами с целью максимально снизить возможность инфекции. В палате желательны бактерицидные лампы, вентиляция. Минимальный контакт с посетителями.

1) Массивная антибактериальная терапия: антибиотики, лучше в/в в больших дозах и широкого спектра действия - цефалоспорины, пенициллины и др. Так как инфекция может проникать и из кишечника, с целью предупреждения дают антибиотики внутрь, из тех, которые плохо всасываются в кишечнике - мономицин.

2) Антигрибковые препараты: леворин.

3) Дезинтоксикационная терапия.

4) Витамины: С, фолиевая кислота, витамины группы В.

5) Заместительная терапия: переливание больших количеств лейкоцитов, переливание свежей крови, которая оказывает благоприятное действие на гранулоцитопоэз.

6) Стимуляторы кроветворения: хлористый литий, вернокислый литий, углекислый литий - их по 0,3 \* 3 раза в день.

7) Ретаболил 1,0 \* 1 раз в неделю в/м, действует на стволовые клетки, усиливает выделение КСФ.

8) Препараты, действующие на иммунологические механизмы: преднизолон 40-50 мг./сут в/в, но нужна большая осторожность.

9) Иммуномодуляторы: декарис - стимулирует то, что угнетено и угнетает то, что увеличено. Применять по 150 мг/сут.

10) Лейкоген, пентоксил - но эффект слабый.

11) Перевод на перентральное питание.