Гемолитические анемии представляют собой обширную группу заболеваний, различающихся по этиологии, патогенезу, клинической картине, методам лечения. Основным признаком гемолитических анемий является повышенный распад эритроцитов и укорочение продолжительности их жизни. В физиологических условиях продолжительность жизни эритроцитов составляет 100-120 дней. Стареющие эритроциты подвергаются секвестрации в синусах селезенки, а также в костном мозге. Образовавшийся в результате физиологического распада эритроцитов пигмент билирубин циркулирует в крови в виде свободного (неконъюгированного) билирубина, который транспортируется в печеночную клетку, где при участии ферментов соединяется с глюкуроновой кислотой. Образовавшийся билирубин-глюкуронид (конъюгированный) проникает из печеночных клеток в желчные ходы и выделяется вместе с желчью в кишечник. При гемолитических анемиях вследствие усиленного разрушения эритроцитов продолжительность их жизни укорачивается до 12 – 14 дней. Патологический гемолиз может быть преимущественно внутрисосудистым. Внутриклеточный распад эритроцитов происходит в клетках ретикулогистиоцитарной системы, главным образом в селезенке, и сопровождается повышением в сыворотке свободного билирубина, увеличением экскреции уробилина с мочой и калом, наклонностью к образованию камней в желчном пузыре и протоках. При внутрисосудистом гемолизе гемоглобин поступает в повышенном количестве в плазму и выделяется с мочой в неизмененном виде или в виде гемосидерина, который может откладываться во внутренних органах (гемосидероз). По течению гемолиз может быть острым или хроническим. Все гемолитические анемии делятся на две большие группы: наследственные и приобретенные.

Наследственные гемолитические анемии являются следствием различных генетических дефектов в эритроцитах, которые становятся функционально неполноценными и нестойкими.

Приобретенные гемолитические анемии связаны с воздействием различных факторов, способствующих разрушению эритроцитов (образование антител, гемолитические яды, механические воздействия и прочее).

**Наледственный микросфероцитоз (болезнь Минковского – Шоффара)**

Наследственный микросфероцитоз был впервые описан в 1900 году Минковским, а в дальнейшем более подробно – Шоффаром.

В основе заболевания лежит генетический дефект белка мембраны эритроцита. Имеющаяся аномалия мембраны приводит к проникновению в эритроцит избытка ионов натрия и повышенному накоплению в нем воды, вследствие чего образуются сферические эритроциты (сфероциты). Сфероциты, в отличие от двояковогнутых нормальных эритроцитов, не обладают способностью деформироваться в узких участках кровотока, например при переходе в синусы селезенки. Это ведет к замедлению продвижения эритроцитов в синусах селезенки, отщеплению части поверхности эритроцита с образованием микросфероцитов (отсюда название болезни – микросфероцитоз) и постепенной их гибели. Разрушенные эритроциты поглощаются макрофагами селезенки. Постоянный гемолиз эритроцитов в селезенке ведет к гиперплазии клеток ее пульпы и увеличению органа. В связи с усиленным распадом эритроцитов в сыворотке повышается содержание свободного билирубина. Поступающий в повышенном количестве в кишечник билирубин выводится из организма с мочой и главным образом с калом в виде стеркобилина. Суточное выделение стеркобилина при наследственном микросфероцитозе превышает норму в 10-20 раз. Следствием повышенного выделения билирубина в желчь является плейохромин желчи и образование пигментных камней в желчном пузыре и протоках.

Кожа и внутренние органы при наследственном микросфероцитозе бледны и желтушны. Костный мозг в плоских и трубчатых костях гиперплазирован за счет эритроидного ростка, отмечаются явления эритрофагоцитоза ретикулярными клетками. В селезенке наблюдаются резко выраженное кровенаполнение пульпы, гиперплазия эндотелия синусов, уменьшение размеров и количества фолликулов. В печени, костном мозге, лимфатических узлах нередко выявляется гемосидероз.

Клиника зависит от выраженности гемолиза. В большинстве случаев первые признаки выявляются в юношеском или зрелом возрасте. У детей болезнь обнаруживается обычно при обследовании по поводу заболевания их родственников. Жалобы вне обострения заболевания могут отсутствовать. В период обострения отмечаются слабость, головокружение, повышение температуры. Одним из основных клинических симптомов является желтуха, которая долгое время может оставаться единственным признаком заболевания. Выраженность желтухи зависит, с одной стороны, от интенсивности гемолиза, а с другой – от способности печени к конъюгированию свободного билирубина с глюкуроновой кислотой. В моче билирубин не обнаруживается, так как свободный билирубин не проходит через почки. Кал интенсивно окрашен в темно-коричневый цвет вследствие повышенного содержания стеркобилина. В связи со склонностью к камнеобразованию у больных могут наблюдаться приступы желчнокаменной болезни, нередко сопровождающиеся признаками холецистита. В случае закупорки камнем общего желчного протока возникает синдром обтурационной желтухи (значительное повышение содержания билирубина наличие желчных пигментов в моче, кожный зуд и так далее). Кардинальным симптомом наследственого микросфероцитоза является увеличение селезенки, которая обычно выступает из-под подреберья на 2–3 см. При длительно протекающем гемолизе наблюдается значительная спленомегалия, в связи с чем больные жалуются на тяжесть в левом подреберье. Печень при неосложненном заболевании обычно нормальных размеров, но иногда у больных, длительно страдающих гемолитической анемией, обнаруживается ее увеличение. Могут наблюдаться признаки замедленного развития, а также нарушения лицевого скелета в виде «башенного черепа», седловидного носа, высокого стояния неба, нарушения расположения зубов, узких глазниц. Выраженность анемического синдрома различна. Часто отмечается умеренное снижение гемоглобина. У некоторых больных анемия вообще отсутствует. Наиболее резкая анемизация наблюдается в период гемолитических кризов. У лиц среднего и пожилого возраста иногда встречаются плохо поддающиеся лечению трофические язвы голени, связанные с агглютинацией и распадом эритроцитов в мелких капиллярах конечностей. Течение заболевания характеризуется так называемыми гемолитическими кризами, проявляющимися резким усилением симптомов на фоне непрерывно текущего гемолиза. При этом повышается температура в связи с массовым распадом эритроцитов, увеличивается интенсивность желтухи, появляется сильные боли в животе, рвота. Гемолитические кризы возникают обычно после интеркуррентных инфекций, переохлаждения, у женщин в связи с беременностью. Частота кризов различна, у ряда больных они не возникают.

Анемия при наследственном микросфероцитозе носит нормохромный характер. В мазке крови преобладают микросфероциты, отличающиеся отсутствием характерного для нормальных эритроцитов центрального просветления. Преобладание микроцитов выявляется графически на кривой Прайс-Джонса, отражающей количественные соотношения эритроцитов различных диаметров (средний диаметр нормального эритроцита составляет 7–7,5 мкм). При наследственном микросфероцитозе вершина кривой Прайс-Джонса растянута и сдвинута влево в сторону микроцитов. Количество ретикулоцитов увеличено. Число лейкоцитов обычно нормально. При гемолитических кризах отмечается нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево. Количество тромбоцитов варьирует в пределах нормы. В костном мозге отмечается выраженная гиперплазия эритроидного ростка. Содержание непрямого билирубина в крови повышено умеренно и, как правило, не превышает 50–70 мкмоль/л. Определяется повышенное содержание уробилина в моче и стеркобилина в кале. Диагноз наследственного микросфероцитоза ставится на основании течения заболевания (чередование кризов и ремиссий), клинической картины (желтуха, спленомегалия, боли в правом подреберье, анемия), данных исследования периферической крови (нормохромная анемия, ретикулоцитоз, микросфероцитоз). Важное значение имеет обследование родственников больных, у которых могут определяться едва уловимые признаки гемолиза или микросфероцитоз без клинических проявлений. Дополнительными диагностическими критериями может служить ряд лабораторных тестов. Характерным лабораторным признаком заболевания является снижение осмотической резистентности эритроцитов по отношению к гипотоническим растворам хлористого натрия. Начало гемолиза при наследственном микросфероцитозе соответствует 0,6–0,7%, а конец – 0,4% вместо 0,48 и 0,22% в норме. Снижение осмотической резистентности свидетельствует о преобладании в крови эритроцитов сферической формы – сфероцитов, которые, менее стойки к осмотическому гемолизу, чем нормальные макропланоциты. Правильному диагнозу способствует проба Кумбса, выявляющая фиксированные на эритроцитах аутоантитела при аутоиммунных гемолитических анемиях.

Единственным методом лечения больных наследственным микросфероцитозом является спленэктомия, которая оказывается эффективной в 100% случаях. После спленэктомии у больных наступает практическое излечение, несмотря на то, что эритроциты сохраняют свои патологические свойства (микросфероцитоз, снижение осмотической резистентности). Прекращение гемолиза после спленэктомии объясняется удалением основного плацдарма разрушения микросфероцитов. Спленэктомия показана при частых гемолитических кризах, резкой анемизации больных, инфарктах селезенки, приступах печеночной колики. При наличии соответствующих показаний в некоторых случаях одновременно со спленэктомией может быть произведена холецистэктомия. При легких компенсированных формах заболевания у взрослых показания к спленэктомии следует ограничивать. В качестве предоперационной подготовки анемизированных больных показаны переливания эритроцитарной массы. Глюкокортикоидные гормоны при наследственном микросфероцитозе неэффективны. Прогноз при наследственном микросфероцитозе относительно благоприятен. Многие больные доживают до старости.

**Наследственные гемолитические анемии, связанные с дефицитом активности ферментов**

Эта неоднородная группа заболеваний обозначается также как несфероцитарные гемолитические анемии. В отличие от микросфероцитоза они характеризуются нормальной формой эритроцитов с тенденцией к макропланоцитозу, нормальной или повышенной осмотической резистентностью эритроцитов, рецессивным типом наследования, отсутствием эффекта от спленэктомии.

В основе патогенеза несфероцитарных гемолитических анемий лежит дефицит активности некоторых ферментов эритроцитов, в результате чего эритроциты становятся чувствительными к воздействию различных веществ растительного происхождения, лекарственных средств. Наиболее распространенной среди этой группы заболеваний является острая гемолитическая анемия, связанная с дефицитом глюкозо‑6‑фосфатдегидрогеназы (Г‑6‑ФДГ). Согласно сведениям ВОЗ, в мире насчитывается около 100 миллионов человек с дефицитом активности Г‑6‑ФДГ. Дефицит Г‑6‑ФДГ наследуется по рецессивному типу, сцепленному с полом, в связи с чем клинические проявления данной патологии наблюдаются преимущественно у мужчин. При низкой активности Г‑6‑ФДГ в эритроцитах нарушаются процессы восстановления никотинамиддинуклеотидфосфата (НАДФ) и превращения окисленного глютатиона в восстановленный, предохраняющий эритроцит от разрушающего действия потенциальных гемолитических агентов (фенилгидразин, некоторые медикаменты, бобовые и т.д.). Гемолиз происходит преимущественно внутрисосудисто. Кожа и внутренние органы желтушны. Отмечается увеличение и полнокровие печени и селезенки, умеренное увеличение и набухание почек. Микроскопически в почечных канальцах обнаруживают гемоглобинсодержащие цилиндры. В печени и селезенке наблюдается макрофагальная реакция с наличием в макрофагах гемосидерина.

Как правило, дефицит Г‑6‑ФДГ не проявляется клинически без воздействия различных гемолитических агентов. Спровоцировать гемолитический криз могут противомалярийные препараты, сульфаниламиды, анальгетики, некоторые химиопрепараты (фурадонин, ПАСК), витамин К, растительные продукты (бобовые, стручковые). Выраженность гемолитического процесса зависит от степени дефицита Г‑6‑ФДГ и от дозы принятого препарата. Гемолиз наступает не сразу, а через 2–3 дня после приема препаратов. В тяжелых случаях у больных появляется высокая температура резкая слабость, боли в животе и спине, обильная рвота. Отмечается выраженная одышка, сердцебиение, нередко развитие коллаптоидного состояния. Характерным симптомом является выделение темной мочи, имеющей иногда черный цвет, что связанно с внутрисосудистым распадом эритроцитов и выделением с мочой гемосидерина. В некоторых случаях вследствие закупорки почечных канальцев продуктами распада гемоглобина и резкого снижения клубочковой фильтрации возможно развитие острой почечной недостаточности. При объективном исследовании отмечается желтушная окраска кожных покровов и слизистых оболочек, увеличение селезенки, реже печени. Через неделю гемолиз прекращается, независимо от того, продолжается прием препарата или нет.

В течение первых двух суток гемолитического криза у больных развивается выраженная нормохромная анемия с падением гемоглобина до 30 г./л и ниже. Отмечается высокий ретикулоцитоз, наличие нормоцитов в крови. Особенностью эритроцитов является присутствие в них телец Гейнца, представляющих собой денатурированный гемоглобин и выявляющихся при суправитальной окраске. Осмотическая резистентность эритроцитов нормальная или повышена. Со стороны белой крови во время криза отмечается лейкоцитоз со сдвигом влево до миелоцитов и более молодых форм. В костном мозге наблюдается гиперплазия эритроидного ростка и явления эритрофагоцитоза. Диагноз острой гемолитической анемии, связанной с дефицитом Г‑6‑ФДГ, ставится на основании типичной клинико-гематологической картины острого внутрисосудистого гемолиза, связи заболевания с приемом лекарств и данных лабораторных исследований, выявляющих снижение активности Г‑6‑ФДГ в эритроцитах больных, а иногда их родственников. Основным методом лечения острой гемолитической анемии при выраженном падении содержания гемоглобина являются повторные переливания свежецитратной одногруппной крови по 250–500 мл 1–2 раза в неделю внутривенные вливания больших количеств физиологического раствора или 5% раствора глюкозы. В качестве противошоковых препаратов применяют морфин, преднизолон, промедол. Из сосудистых средств используют кордиамин, камфору. При развитии острой почечной недостаточности проводят обычный комплекс терапевтических мероприятий, при отсутствии эффекта показано проведение гемодиализа. При нетяжелых гемолитических кризах в качестве антиоксидантного препарата назначают эревит внутримышечно по 2 мл 2 раза в день. Профилактика гемолитических кризов заключается в тщательном сборе анамнеза перед назначением средств, способных спровоцировать гемолитический криз при дефиците Г‑6‑ФДГ. При необходимости применения этих препаратов у лиц с дефицитом Г‑6‑ФДГ рекомендуется использовать средства для восстановления глютатиона. С этой целью применяют ксилит в суточной дозе 30 г. в комбинации с рибофлавином в дозе 0,03 г. в течение 1–2 месяцев. Прогноз неблагоприятен при развитии анурии и почечной недостаточности. При молниеносных формах заболевания смерть наступает от шока или острой аноксии.

Аутоиммунная гемолитическая анемия является наиболее часто встречающимся заболеванием среди приобретенных гемолитических анемий. Развитие заболевания связано с появлением в организме больного антител к собственным эритроцитам, которые агглютинируются и подвергаются распаду в клетках ретикулогистиоцитарной системы.

Различают симптоматические и идиопатические аутоиммунные гемолитические анемии. Симптоматические аутоиммунные анемии возникают на фоне различных заболеваний, сопровождающихся нарушениями в иммунокомпетентной системе. Наиболее часто они встречаются при хроническом лимфолейкозе, лимфогранулематозе, остром лейкозе, системной красной волчанке, ревматоидном артрите, хронических гепатитах и циррозах печени. В тех случаях, когда появление аутоантител не удается связать с каким-либо патологическим процессом, говорят об идиопатической аутоиммунной гемолитической анемии, которая составляет около 50% всех аутоиммунных анемий. Образование аутоантител происходит в результате нарушения в системе иммунокомпетентных клеток, которые воспринимают эритроцитарный антиген как чужеродный и начинают вырабатывать к нему антитела. После фиксации аутоантител на эритроцитах последние захватываются клетками ретикулогистиоцитарной системы, где подвергаются агглютинации и распаду. Гемолиз эритроциов происходит главным образом в селезенке, печени, костном мозге. Аутоантитела к эритроцитам принадлежат к различным типам. По серологическому принципу аутоиммунные гемолитические анемии делятся на несколько форм:

1. анемии с неполными тепловыми агглютининами;
2. анемии с тепловыми гемолизинами;
3. анемии с полными холодовыми агглютининами;
4. анемии с двухфазными гемолизинами;
5. анемии с агглютининами против нормобластов костного мозга.

Каждая из этих форм имеет некоторые особенности в клинической картине, течении и серологической диагностике. Наиболее часто встречаются анемии с неполными тепловыми агглютининами, составляющие 70–80% всех аутоиммунных гемолитических анемий.

По клиническому течению выделяют острую и хроническую аутоиммунную гемолитическую анемию. При острых формах у больных внезапно появляется резкая слабость, сердцебиение, одышка, лихорадка, желтуха. При хронических формах заболевание развивается исподволь. Общее состояние больных изменяется мало. Одышка и сердцебиение могут отсутствовать, несмотря на выраженную анемизацию, что связано с постепенной адаптацией больных к гипоксии. Объективно выявляется увеличение селезенки, реже – печени. При аутоиммунной анемии, связанной с холодовыми агглютининами (холодовая агглютининовая болезнь), отмечается плохая переносимость холода и развитие на холоду таких симптомов, как крапивница, синдром Рейно, гемоглобинурия. Течение заболевания характеризуется наклонностью к обострениям (гемолитическим кризам) под влиянием инфекций чаще вирусных или при воздействии холода. Отмечается нормохромная или умеренно гиперхромная анемия различной степени, ретикулоцитоз, нормоцитоз. Для аутоиммунной гемолитической анемии с холодовыми агглютининами характерна агглютинация эритроцитов, наблюдающаяся сразу после взятия крови и в мазке. При подогревании агглютинация исчезает. Осмотическая резистентность эритроцитов в большинстве случаев снижена. Количество лейкоцитов при идиопатических формах подвержено колебаниям в случае острого гемолитического криза встречается лейкоцитоз со сдвигом влево до миелоцитов. При хронических формах количество лейкоцитов, близко к норме. Число тромбоцитов не изменено. СОЭ сильно увеличена. В костном мозге наблюдается резко выраженная гиперплазия эритроидного ростка. Среди лабораторных признаков повышенного гемолиэа отмечается увеличение содержания непрямого билирубина, повышенная экскреция стеркобилина с калом.

Диагноз аутоиммунной гемолитической анемии ставится на основании признаков повышенного гемолиза, с одной стороны, и выявления фиксированных на поверхности эритроцита антител – с другой. Основным методом выявления на эритроцитах аутоантител является проба Кумбса, основанная на преципитации антиглобулиновой сыворотки эритроцитов с фиксированными на них антителами. Различают прямую и непрямую пробы Кумбса. Прямая проба выпадает положительной в большинстве случаев аутоиммунной гемолитической анемии. Отрицательный результат прямой пробы означает отсутствие антител на поверхности эритроцита и не исключает наличия свободных циркулирующих антител в плазме. Для выявления свободных антител применяют непрямую пробу Кумбса.

Средством выбора при лечении аутоиммунной гемолитической анемии являются глюкокортикоидные гормоны, которые практически всегда прекращают или уменьшают гемолиз. Необходимым условием гормональной терапии является достаточная дозировка и длительность. В острой фазе назначают преднизолон в больших дозах – 60–80 мг/сут (из расчета 1 мг/кг массы) или эквивалентные дозы других глюкокортикоидов. После наступления ремиссии доза преднизолона постепенно уменьшается. Поддерживающая доза составляет 5-10 мг/сут. Лечение проводится на протяжении 2-3 месяцев, до исчезновения всех признаков гемолиза и негативации пробы Кумбса. У некоторых больных эффект оказывают иммунодепрессанты (6‑меркаптопурин, азатиоприн, хлорамбуцил), а также противомалярийные препараты (делагил, резохин). Особенно выраженный эффект иммунодепрессанты оказывают при аутоиммунной гемолитической анемии, связанной с холодовыми агглютининами. Доза 6‑меркаптопурина и азатиоприна составляет 100–150 мг/сут, хлорамбуцил назначают в дозе 10–15 мг. При рецидивирующих формах заболевания и отсутствии эффекта от применения глюкокортикоидов и иммунодепрессантов показана спленэктомия. Гемотрансфузии у больных аутоиммунной гемолитической анемией следует проводить только по жизненным показаниям (резкое падение гемоглобина, сопорозное состояние). Рекомендуется специально подбирать доноров, чьи эритроциты дают отрицательную пробу Кумбса.

**Геомолитическая анемия с постоянной гемосидеринурией и пароксизмальной ночной гемоглобинурией (болезнь Маркиафавы – Микели)**

Представляет собой приобретенную гемолитическую анемию с постоянным внутрисосудистым гемолизом и выделением с мочой гемосидерина.

Заболевание рассматривается как результат соматической мутации эритроидных клеток, вследствие чего вырабатывается патологический клон (семейство) эритроцитов с повышенной чувствительностью к различным гемолитическим агентам. Интенсивность гемолиза повышается под влиянием пропердина, комплемента, тромбина, ацидоза.

Характерным морфологическим признаком заболевания является гемосидероз почек. Гемосидероза в других органах не наблюдается. В печени отмечаются дистрофические и некробиотические изменения, связанные с венозными тромбозами и анемией. Селезенка увеличена, за счет множественных сосудистых тромбозов и развития периваскулярного склероза.

Жалобы больных сводятся к слабости, головокружениям, одышке, сердцебиениям. Характерным признаком являются боли в животе различной локализации и интенсивности, наблюдающиеся, как правило, в период криза и связанные с капиллярными тромбозами мезентериальных сосудов. Нередко отмечаются тромбозы периферических сосудов, чаще в венах верхних и нижних конечностей, а также других сосудов (мозговых, селезеночных, почечных). В период криза у больных может повышатся температура. Типичным признаком заболевания является появление мочи черного цвета, обусловленного выделением с мочой гемосидерина и гемоглобина. Нередко гемоглобинурия имеет место в ночное время (пароксизмальная ночная гемоглобинурия). Этот феномен объясняется наступающим во время сна физиологическим ацидозом, активацией пропердина и других факторов, усиливающих гемолиз. Гемоглобинурия не является обязательным симптомом заболевания. При объективном исследовании выявляется бледность кожи с небольшим желтушным оттенком, умеренное увеличение селезенки и печени.

Анемия в течение длительного времени носит нормохромный характер. При значительных потерях с мочой железа в виде гемоглобина и гемосидерина цветовой показатель становится меньше нормы. Количество ретикулоцитов повышено незначительно. Часто наблюдается лейкопения и тромбоцитопения. В костном мозге отмечается гиперплазия эритроидного ростка, сопровождающаяся нередко угнетением гранулоцитарного и мегакариоцитарного ростков. О возможности болезни Маркиафавы – Микели следует думать у больных с гемолитической анемией, резистентной к лечению, сопровождающейся лейко- и тромбоцитопенией без значительного увеличения селезенки. Важное диагностическое значение имеет микроскопирование осадка мочи с целью выявления гемосидеринурии. Среди лабораторных тестов в диагностике болезни Маркиафавы-Микели используются следующие тесты: кислотный тест Хэма (гемолиз эритроцитов больного в подкисленной человеческой сыворотке), тест Кросби (усиление гемолиза под влиянием тромбина), сахарозный тест (гемолиз эритроцитов больных в свежей донорской крови при добавлении сахарозы).

Наиболее эффективным методом лечения является переливание эритроцитов, предварительно трижды отмытых физиологическим раствором хлорида натрия. Такие эритроциты переливают раз в 4–5 дней, в количестве 200–400 мл, причем они должны быть перелиты не позднее 48 ч после взятия. Для профилактики и лечения тромбозов показана антикоагулянтная терапия. В период гемолитического криза некоторое уменьшение гемолиза достигается при введении плазмозаменителей, в частности декстрана или полиглюкина в количестве 500–1000 мл. Глюкокортикоиды и препараты железа при болезни Маркиафавы – Микели противопоказаны.

Агранулоцитоз– синдром, при котором происходит полное или почти полное исчезновение из периферической крови гранулоцитов (зернистых лейкоцитов). Чаще всего агранулоцитоз встречается у взрослых, но он может быть и в детском возрасте.

Различают агранулоцитоз миелотоксический, то есть возникающий при нарушении образования гранулоцитов в костном мозге, и иммунный – при ускоренной гибели гранулоцитов под действием антилейкоцитарных антител.

Нарушение образования гранулоцитов в костном мозге может иметь место при ионизирующем облучении, при лечении противоопухолевыми препаратами, под влиянием продуктов жизнедеятельности грибка типа Fusarium, размножающегося в перезимовавшем зерне.

Антилейкоцитарные антитела при иммунном агранулоцитозе могут образовываться в процессе лечения некоторыми лекарственными препаратами: амидопирином, бутадионом, фенобарбиталом, винбластином, сульфаниламидами, ПАСКом. При иммунном агранулоцитозе стволовые клетки не страдают.

Для любого агранулоцитоза характерны общая слабость, лихорадка, гингивит, стоматит, язвенно-некротические поражения слизистых оболочек полости рта, глотки, желудочно-кишечного тракта. Возможно увеличение печени, селезенки, лимфатических узлов, развитие пневмонии, флегмон.

При миелотоксическом агранулоцитозе, вследствие снижения в крови тромбоцитов, выражен геморрагический синдром (синяки, кровоточивость десен, носовые, желудочные, кишечные кровотечения), поражения слизистых оболочек (некрозы, молочница), полости рта и желудочно-кишечного тракта. В периферической крови уменьшено количество всех форм лейкоцитов, а также тромбоцитов, может быть анемия.

При иммунном агранулоцитозе лейкопения носит умеренный характер, но количество гранулоцитов уменьшено до нуля. Тромбоцитопения отсутствует. В сыворотке крови определяются антилейкоцитарные антитела.

Среди возможных осложнений агранулоцитоза – сепсис, пневмонии, прободение кишечника.

Диагноз агранулоцитоза основывается на клинических проявлениях заболевания, характерной картине периферической крови, результатах исследования пунктата костного мозга.

Прогноз зависит от тяжести процесса и индивидуальных особенностей организма. Если причины агранулоцитоза известны, необходимо их срочно ликвидировать, например отменить токсические препараты. Используют кортикостероиды (при иммунном агранулоцитозе), повторные переливания лейкоцитарной массы, антибиотики, витамины.

При язвенно-некротических поражениях слизистых оболочек полости рта проводят последовательную обработку их раствором перманганата калия (1:5000) и 2%-м раствором перекиси водорода, облепиховым маслом.

**Литература**

1. Внутренние болезни под редакцией Ф.И. Комарова. М.: Медицина. - 1991 г.
2. Маколкин В.И., Овчаренко В.И. Внутренние болезни. М.: Медицина. - 1994 г.
3. Внутренние болезни (в двух томах) под редакцией А.В. Сумарокова. М.: Медицина. - 1993 г.
4. Практические навыки терапевта под редакцией Г.П. Матвейкова. Минск, Вышэйшая школа. - 1993 г.
5. Машковский М.Д. Лекарственные средства (в двух томах). М.: Медицина. - 1993 г.
6. Окороков А.Н. Лечение болезней внутренних органов: Практическое руководство: в 3 т. – Мн.: Выш. шк., Белмедкнига. 1995–1996 гг.