

миелопероксидаза, лактоферрин, белки цитоскелета, компоненты хроматина и еще ряд антигенов, пока не идентифицированных. Проникая в цитоплазму живых нейтрофилов, антитела угнетают их функции и вызывают цитоллиз. Кроме того, усиливается фагоцитоз нейтрофилов мононуклеарами в тканях, селезенке и костном мозге. Клинически это проявляется нейтропенией и снижением фагоцитарной защиты. Особенностью гематологической картины аутоиммунного агранулоцитоза является “дицитоллиз” или “панцитоллиз”, то есть сочетание аутоиммунного агранулоцитоза с аутоиммунным тромбоцитоллизом и (или) аутоиммунным лизисом эритроцитов (неселективная нейтропения).

При аутоагрессивных заболеваниях возможен также иммунокомплексный механизм развития агранулоцитоза. Он заключается в образовании циркулирующих иммунных комплексов антитела с антигеном (гаптен+белок) при участии комплемента. Дело в том, что на поверхности гранулоцитов есть присоединяющие комплекс рецепторы к Fc-фрагменту иммуноглобулина и C₃-компоненту комплемента, а антигенами в иммунных комплексах при аутоагрессивных заболеваниях могут быть антигены клеток крови.

Гаптеновый агранулоцитоз развивается как проявление *гиперчувствительности к ряду гаптенов, чаще медикаментов*, способных соединяться в организме с белком, становиться полноценным антигеном и вызывать образование антител (лейкоагглютининов, лейколизинов), реагирующих с антигеном на поверхности гранулоцитов. К числу таких лекарственных препаратов относятся амидопирин, фенацетин, ацетилсалициловая кислота, бутадиион, индометацин, изониазид, бисептол, метициллин, левамизол и др. Характерными особенностями гаптенового агранулоцитоза являются: быстрое развитие, отсутствие зависимости между дозой лекарства и степенью риска и тяжести нейтропении, провокация малыми дозами лекарств у пациентов, переносящих синдром повторно, наличие лейкоагглютинирующих антител в крови.

Причины и механизмы развития идиопатического агранулоцитоза до настоящего времени не выяснены. Высказываются предположения о роли иммунологических нарушений в их происхождении, наследственных дефектов ферментных систем гранулоцитов, на фоне которых даже минимальные воздействия (вирусная или бактериальная инфекция, химические агенты) могут приводить к угнетению пролиферации, дифференцировки или неэффективному гранулоцитопоезу, возможно, опосредованно, через депрессию факторов, регулирующих эти процессы.

Клиническая картина агранулоцитоза. Независимо от причины и механизма развития, агранулоцитоз проявляется характерным