

симптомокомплексом, связанным со снижением резистентности к бактериальной и грибковой инфекции. Как правило, инфекция носит локальный, но тяжелый характер со склонностью к деструкции и некрозу. Поражаются, в первую очередь, слизистые оболочки рта, глотки, носа, иногда глаз и половых органов (мукозит). Характерно развитие ангины, глоссита и пневмонии. Позднее могут присоединиться энтерит, некротическая энтеропатия, пиодермия, анаэробная флегмона клетчатки малого таза и поверхностные микозы. Состояние больного, как правило, среднетяжелое или тяжелое, наблюдаются субъективные и объективные симптомы интоксикации, лихорадка. Возможна генерализация инфекции и развитие сепсиса. Причиной летального исхода являются именно инфекционные осложнения.

Вероятность и скорость развития, а также тяжесть инфекции зависят от длительности агранулоцитоза и его глубины. Так в течение 2-3 дней агранулоцитоз может иногда и не сопровождаться клиническими признаками инфекции, при длительности агранулоцитоза больше недели вероятность инфекции становится очень высокой, а “двухнедельный” агранулоцитоз всегда сопровождается тяжелыми инфекционными поражениями. Если содержание гранулоцитов не ниже $0,75 \times 10^9/\text{л}$, что чаще встречается при аутоиммунном механизме агранулоцитоза, то инфекции может не быть в течение 2-3 недель. Если же гранулоциты в периферической крови вовсе отсутствуют, что чаще бывает при гаптеновом механизме агранулоцитоза (изолированные “нули” гранулоцитов – отличительный признак гаптенового агранулоцитоза), то инфекция практически обязательна уже в первые дни болезни.

Периферическая кровь. Картина крови при гаптеновом агранулоцитозе характеризуется изолированным уменьшением количества гранулоцитов и моноцитов вплоть до полного их исчезновения (изолированные “нули” гранулоцитов). Выход из гаптенового агранулоцитоза сопровождается появлением в крови плазматических клеток, единичных миелоцитов. Одновременно с ними, а иногда на день раньше возникает моноцитоз, затем бурно растет процент содержания гранулоцитов.

Картина крови при аутоиммунном агранулоцитозе в принципе такая же, как при гаптеновом, однако *степень выраженности* нейтропении, как правило, меньше. Поскольку аутоиммунный агранулоцитоз является частью какого-то заболевания, последнее влияет на картину периферической крови, “добавляя” к аутоиммунному агранулоцитозу аутоиммунный тромбоцитоллизис или аутоиммунный лизис эритроцитов (аутоиммунный дицитоллиз, аутоиммунный панцитоллиз).

Пунктат костного мозга на высоте агранулоцитоза может не содержать никаких клеток гранулоцитарного ростка. Вместе с тем, в трепанате