**ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ**

**Причины**: изменения мембран эритроцитов; дефект ферментативных систем (глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы); повышение чувствительности эритроцитов к некоторым факторам крови (комплементу).

Виды гемолиза:

1) Внутрисосудистый: лихорадка, гемоглобинемия, гемоглобинурия.

2) Внесосудистый: увеличение количества непрямого биллирубина, увеличение продукции желчных пигментов, спленомегалия.

Для обоих видов гемолиза характерны общие черты: повышение активности костного мозга, особенно эритроидного отростка, снижение уровня гаптоглобина в крови (гаптоглобин - белок, связывающий в крови свободный гемоглобин).

**Классификация**

1. Врожденные гемолитические анемии:

а) дефект мембран эритроцитов;

б) дефект глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы;

в) дефект синтеза гемоглобина: гемоглобинопатии, таласемия.

2. Приобретенные гемолитические анемии:

а) хроническая аутоиммунная гемолитическая анемия;

б) связанные с действием физических и химических факторов;

в) связанные с изменением структуры мембран эритроцитов.

**МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ**

Заболевание врожденное, передается по аутосомно-доминантному типу. Частота заболеваемости среди мужчин и женщин одинаковая. Другое название - болезнь Минковского-Шоффара или наследственный сфероцитоз.

Эритроциты имеют форму микросфероцита, вместо двояковогнутой в норме. В основе лежит дефект строения оболочки эритроцита. Главный компонент стромы эритроцита акто-миозиновый комплекс. При данном дефекте утрачивается АТФ-азная активность миозина - актин не связывается с миозином, и эритроциты приобретают сферическую форму. При микросфероцитарной анемии в эритроцитах уменьшается количество липидов, они становятся более проницаемыми для ионов натрия. Происходит активация гликолиза - глюкозы требуется больше, количество липидов становится еще меньше, вследствие этого мембрана становится менее пластичной, легко деформируется. При движении по узким капилярам, особенно по синусоидам селезенки, сферические эритроциты не могут менять свою форму, задерживаются в селезенке, теряют часть оболочки и гемолизируются. Возникает спленомегалия. Кроме того, снижается длительность жизни эритроцитов вследствие их сильного изнашивания, так как требуется больше энергии для удаления из клетки ионов натрия, которые в избытке поступают внутрь клетки. Вследствие гемолиза в крови увеличивается количество непрямого билирубина, но резкого его нарастания не происходит, так как печень значительно увеличивает свою функциональную активность, усиливает образование прямого билирубина, увеличивается его содержание в желчных кодах и концентрация в желчи. При этом часто образуются билирубиновые камни в желчном пузыре и протоках и присоединяются желчно-каменная болезнь и механическая желтуха: увеличивается количество стеркобилиногена и содержание уробилина, компенсаторно увеличивается эритропоэз. Клинических-проявлений может и не быть, или: костные изменения в виде башенного черепа, высокого лба, седловидного носа, высокого неба; иногда и другие пороки развития - заячья губа. Указанные выше изменения обусловлены недоразвитием костных швов. Могут быть пороки сердца. Часто встречаются тяжелые язвы голени, не поддающиеся терапии, но в этих случаях помогает спленэктомия. Язвы возникают из-за разрушения эритроцитов, происходит тромбонирование сосудов, ишемия. страдает трофика.

Последовательность появления симптомов: желтуха, спленомегалия, анемия. Билирубин при желтухе может быть до 3-4 мг% за счет непрямого билирубина, легкая форма. Может быть увеличена печень, симптомы желчно-каменной болезни, повышение уровня стеркобилина и уробилина. Селезенка увеличваеся рано, но больших размеров не достигает. Анемия нормохромного типа, проявляется слабостью, адинамией и др.

Диагноз: Признаки легкой желтухи + анемия, микросфероцитоз, ретикулоцитоз до 20-25%. Определение осмотической стойкостии эритроцитов - они быстро разрушаются в солевых растворах, уменьшается длительность их жизни. Эритроциты больного метят хромом-51 и вводят обратно, подсчитывают радиоактивность по счетчику. Костный мозг богат эритроидными клетками, уменьшено количество гемоглобина.

**Дифференциальный диагноз**

1. Гепатиты, циррозы: нет микросфероцитоза, наличие прямого билирубина, а при анемии непрямой. При анемии желтуха существует длительно, иногда с детских лет.

2. Доброкачественная гипербилирубинемия: Другое название гипербилирубинемия Кильбера, врожденная недостаточность гепатоцитов. Нет микросфероцитоза, нет ретикулоцитоза, нет укорочения жизни эритроцитов, костный мозг в норме, без признаков раздражения эритроидного ростка.

***Лечение***

Спленэктомия - убирается "могила эритроцитов" - прекращается гемолиз. Симптоматическая терапия: профилактика желчно - каменной болезни и прогрессирующей анемии.