

**ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ У  
ДЕТЕЙ  
НАСЛЕДСТВЕННЫЕ  
ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ**

**доцент, к.м.н. Климкович**

**Н.Н.**

**кафедра детской онкологии и гематологии**

**Бг-МАПО**

# Гемолиз

**процесс разрушения оболочки эритроцитов и выход гемоглобина**

## *Виды гемолиза:*

**Осмотический гемолиз** может возникнуть в гипотонической среде. Концентрация раствора NaCl, при которой начинается гемолиз, носит название осмотической резистентности эритроцитов.

**Химический гемолиз** может быть вызван хлороформом, эфиром, разрушающими белково-липидную оболочку эритроцитов.

## ***Виды гемолиза:***

**Биологический гемолиз** встречается при действии ядов змей, насекомых, микроорганизмов, при переливании несовместимой крови под влиянием иммунных гемолизинов.

**Температурный гемолиз** возникает при замораживании и размораживании крови в результате разрушения оболочки эритроцитов кристалликами льда.

**Механический гемолиз** происходит при сильных механических воздействиях на кровь, например встряхивании ампулы с кровью.

# Вид гемолиза по месту разрушения эритроцитов

**внутриорганный  
(внутриклеточный)**

спленомегалия  
гепатомегалия  
гипербилирубинемия

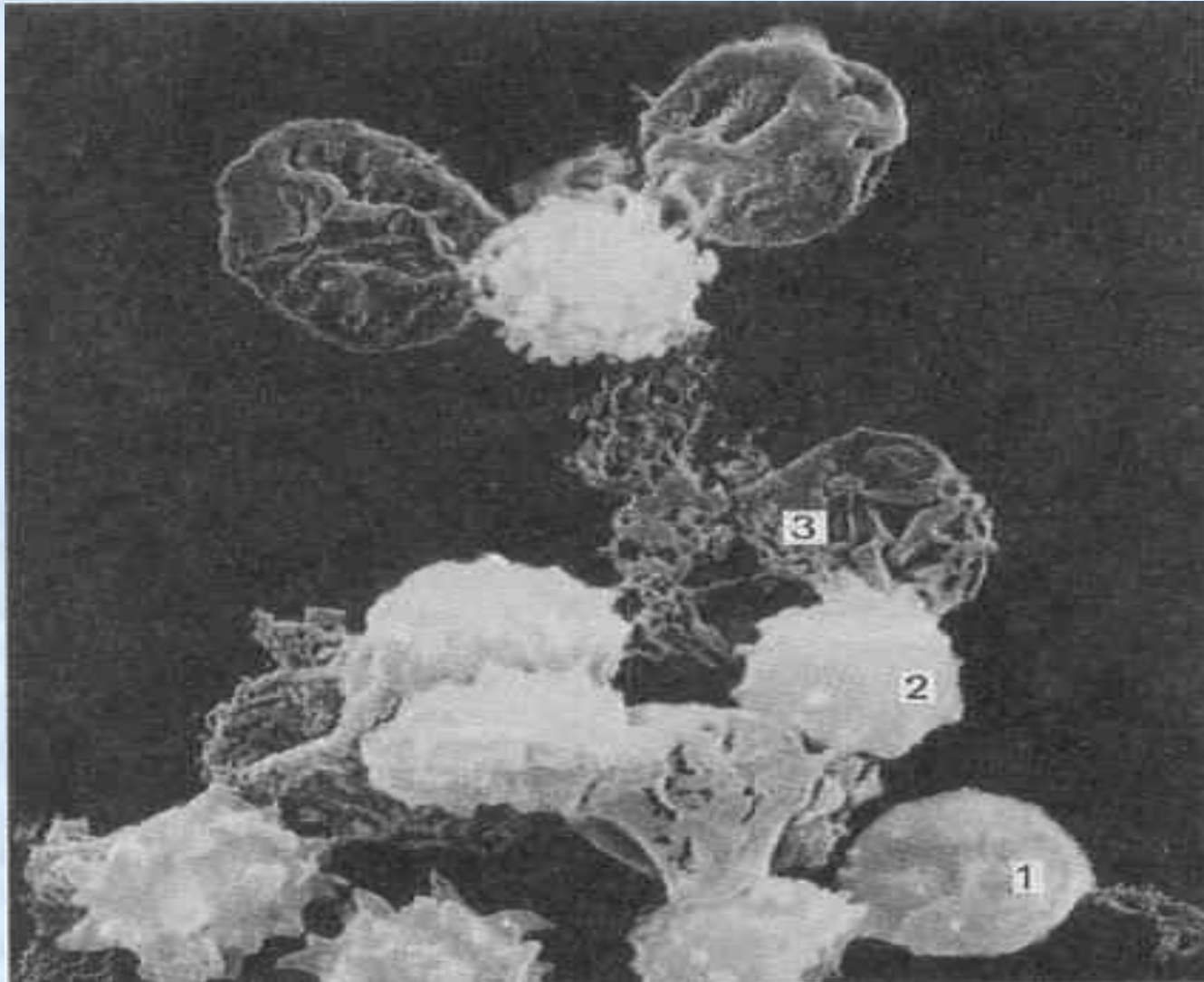
**внутрисосудистый**

гемоглобинемия  
гемоглобинурия  
гемосидеринурия  
метгемоглобинемия  
ДВС- синдром

**смешанный**

сочетание признаков  
внутриорганного и  
внутрисосудистого  
гемолиза

# Гемолиз эритроцитов (электронная фотография)



1 – ДИСКОЦИТ  
2 – ЭХИНОЦИТ  
3 – «ТЕНИ»  
(оболочки)  
эритроцитов

# классификация гемолитических анемий

## I. Неиммунные ГА

### 1. Наследственные и врожденные:

а) Мембранопатии, связанные с нарушением белковых компонентов:

микросфероцитоз; эллиптоцитоз;  
стоматоцитоз; пиропойкилоцитоз.

б) Мембранопатии, связанные с нарушением липидного бислоя:

акантоцитоз; дефицит активности ацетилхолинэстеразы

# **классификация гемолитических анемий**

## **I. Неиммунные ГА**

### **1. Наследственные и врожденные:**

#### **в) Ферментопатии (энзимопатии):**

**нарушение активности ферментов пентозофосфатного цикла;**

**нарушение активности ферментов гликолиза;**

**нарушение обмена глутатиона;**

**нарушение активности ферментов, участвующих в использовании АТФ**

#### **г) Гемоглобинопатии:**

**нарушение структуры и синтеза гемоглобина;**

**нарушение синтеза цепей глобина;**

**нарушение структуры цепей глобина.**

# **классификация гемолитических анемий**

## **2. Приобретенные ГА:**

**а) обусловленные механическим повреждением эритроцитов:**

- маршевая гемоглобинурия;**
- разрушение эритроцитов протезами клапанов сердца и сосудов;**
- синдром полиагглютинабельности эритроцитов.**

**б) обусловленная нарушением структуры мембраны эритроцитов в результате соматических мутаций:**

- пароксизмальная ночная гемоглобинурия**



# **классификация гемолитических анемий**

## **2. Приобретенные ГА:**

**в) обусловленные химическим повреждением эритроцитов:**

- солями тяжелых металлов;**
- гемолитическими ядами**

**г) обусловленные недостатком витамина Е**

**д) обусловленные разрушением эритроцитов внутриклеточными паразитами**

# классификация гемолитических анемий

## II. Иммунные ГА

### 1. Аутоиммунные ГА:

**а) с неполными тепловыми агглютинидами**

**б) с полными холодовыми агглютинидами**

**в) с двухфазными гемолизинами**

**г) с тепловыми и кислотными гемолизинами**

# классификация гемолитических анемий

## II. Иммунные ГА

2. Гетероиммунные

3. Изоиммунные

ГБН

посттрансфузионные

посттрансплационные.

4. Трансиммунные.

# **НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ**

**наследственное заболевание,  
характеризующееся структурным дефектом  
эритроцитарной мембраны и трансформацией  
эритроцитов в микросфероциты**

**Синонимы: анемия Минковского-Шоффара,  
наследственный микросфероцитоз**

**Наследуется аутосомно-доминантно (25%  
составляют спорадические случаи, связанные с  
мутацией гена)**

**Частота - 2,2 на 10 000 детского населения**

# НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

## **КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ:**

**анемический синдром (слабость, вялость, головная боль, головокружение, систолический шум, тахикардия и др.);**

**желтушность кожи и слизистых оболочек не сопровождающаяся кожным зудом;**

**спленомегалия, реже гепатомегалия;**

# **НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ**

## **КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ:**

**лихорадка (в период криза);**

**врожденные аномалии костной системы (башенный, квадратный череп, высокое готическое небо, узкие деформированные зубные дуги, широкая переносица, неправильное окостенение швов основания черепа, седловидный нос и др.);**

**задержка физического развития,**

**ГИПОГЕНИТАЛИЗМ**

# НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

## **ДИАГНОСТИКА:**

*общий анализ крови* (анемия микроцитарная, гиперхромная гиперрегенераторная, микросфероциты более 10 %);

*эритроцитометрия* (уменьшение диаметра эритроцита, увеличение его средней толщины и сферического индекса);

*биохимический анализ крови* (повышение уровня общего билирубина за счет непрямой его фракции и сывороточного железа);

# НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

## ДИАГНОСТИКА:

*миелограмма (нормобластический тип гемопоэза, гиперплазия эритроидного ростка без нарушения процессов дифференцировки);*

*определение осмотической стойкости эритроцитов (снижение);*

*определение осмотической резистентности эритроцитов по Dacia (до и после инкубации в термостате 24 часа при  $t$  37 °C) - усиление гемолиза;*



# НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

## ДИАГНОСТИКА:

**укорочение продолжительности жизни эритроцитов;**

***реакция Кумбса (отрицательная);***

**отсутствие антиэритроцитарных антител;**

***анализ моча (уробилинурия);***

***анализ кала (большое количество стеркобилина)***

# НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

## **ЛЕЧЕНИЕ:**

- 1. Диета (стол № 5 по Певзнеру)**
- 2. Режим дня (ограничение физической нагрузки)**
- 3. Профилактика инфекционных заболеваний**

## ***Вне криза:***

***витаминотерапия per os** витамины Е (600 мг), А (55000ЕД), кальция пантотенат (0,1) и С (1,0 г) курсами по 10-14 дней 3-4 раза в год*

***гепатопротекторы** (урсосан, гепатил, гептрал)*

***фитотерапия** (печеночный сбор)*

# НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

## **ЛЕЧЕНИЕ:**

*Спленэктомия* - основной метод патогенетической терапии

## **Показания:**

**синдром гиперспленизма;**  
**хроническая высокая гипербилирубинемия;**  
**частые гемолитические кризы;**  
**наличие арегенаторного криза;**  
**желчекаменная болезнь**

# НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

## ЛЕЧЕНИЕ:

*Профилактика инфекций при спленэктомии:*

- **вакцинация**

**за 2 недели до плановой операции (в экстренных случаях – через 2 недели после операции)**

**вакцины пневмококковой (Pneumovax),  
менингококковой групп А, С, Y, W (Menacevax  
ACYW) и Haemophilus influenza (группы Hib)**

**в виде одноразовой инъекции 0,5 мл п/к или в/м**

**ревакцинация каждые 5 лет**

# НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

## ЛЕЧЕНИЕ:

*Профилактика инфекций при спленэктомии:*

- профилактический прием антибиотиков per os не менее 2 лет

**феноксиметилпенициллин**

до 5 лет 250 мг/сут,

6-12 лет – 500 мг/сут,

старше 12 лет – 1г/сут в 2 приема;

**эритромицин**

до 2-х лет 250 мг/сут,

старше 2-х лет – 500 мг/сут в 2 приема

# НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

## ТЕРАПИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОГО КРИЗА:

*глюкокортикостероиды*

**по преднизолону per os 2 мг/кг·сут**

**или парентерально 5 мг/кг·сут**

**Solu-medrol 30 мг/кг (но не более 2 г в сутки)**

*для связывания билирубина:*

**фенобарбитал 10 мг/кг·сут**

**зиксарин 20 мг/кг·сут**

# НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

## ТЕРАПИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОГО КРИЗА:

*инфузионная терапия:*

**5% раствор глюкозы**

**0,9 % раствор NaCl**

**10 мл/кг в сутки с витаминами В<sub>2</sub> и В<sub>6</sub>,  
кокарбоксилазой, цитохромом**

***БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ***



*(c) Lotta*