

Медицинский Университет Астана

# **Внутрисосудистый гемолиз**

Выполнила: Селеусин Г.М. 7/110 ВБ

**Гемолиз** - физиологическое разрушение клеток гемопоза вследствие их естественного старения. Продолжительность жизни эритроцитов составляет от 100 до 130 дней, в среднем 120 дней. В течение одной минуты эритроцит дважды проходит через капилляры меньшего диаметра (2-4 мкм), чем диаметр эритроцита (в среднем 7,5 мкм). За период жизни эритроцит покрывает расстояние в 150-200 км, из которых около половины составляют узкие территории. На некоторое время эритроциты застаиваются в синусах селезенки, где сосредоточена специализированная система фильтра и удаления состарившихся эритроцитов.

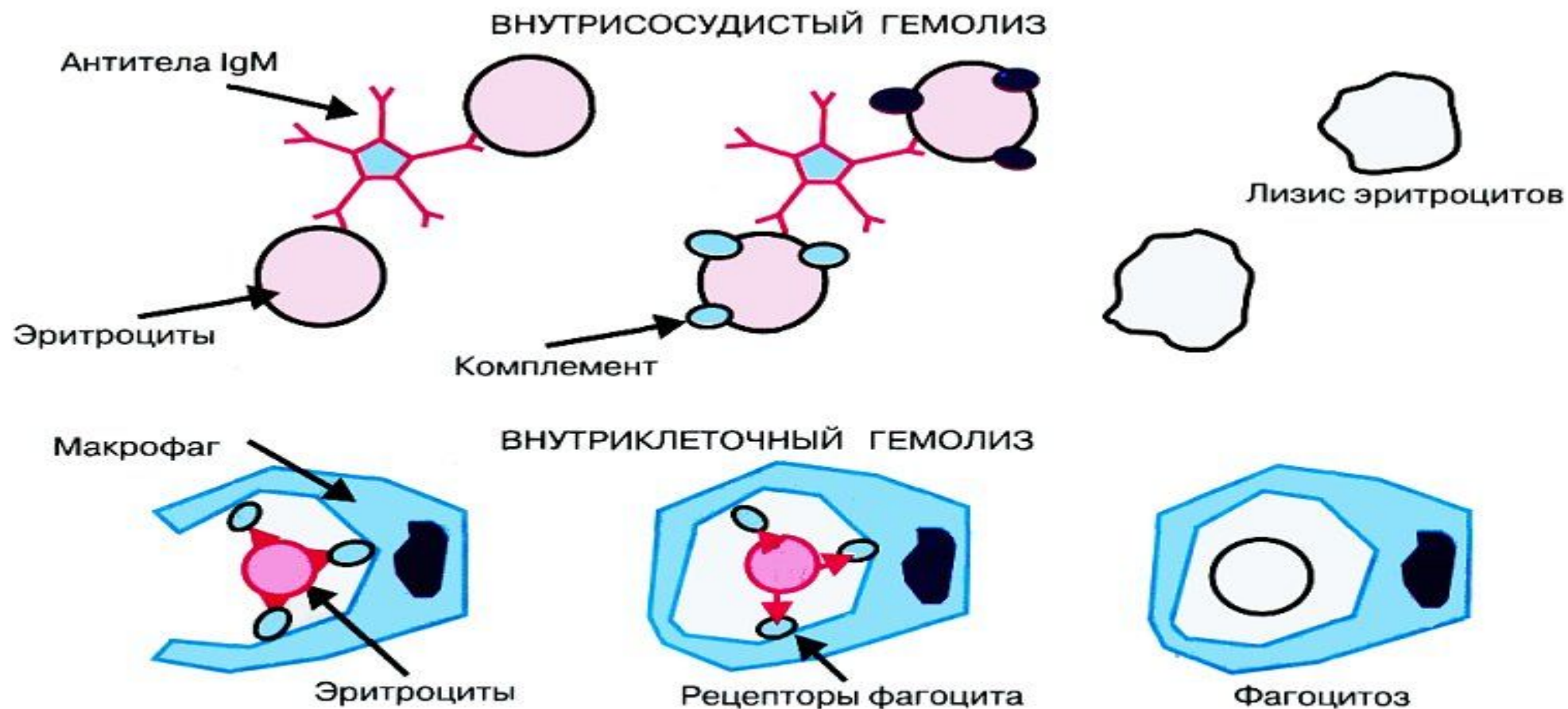


Рис. 47. **Внутрисосудистый и внутриклеточный гемолиз.** Внутрисосудистый гемолиз является быстрой реакцией, связанной, как правило, с абсорбцией на мембране эритроцита антител класса IgM и активацией системы комплемента. Внутриклеточный гемолиз – процесс достаточно медленный, сопровождается сначала адгезией на эритроцитарной мембране IgG, затем фагоцитозом «маркированных клеток».

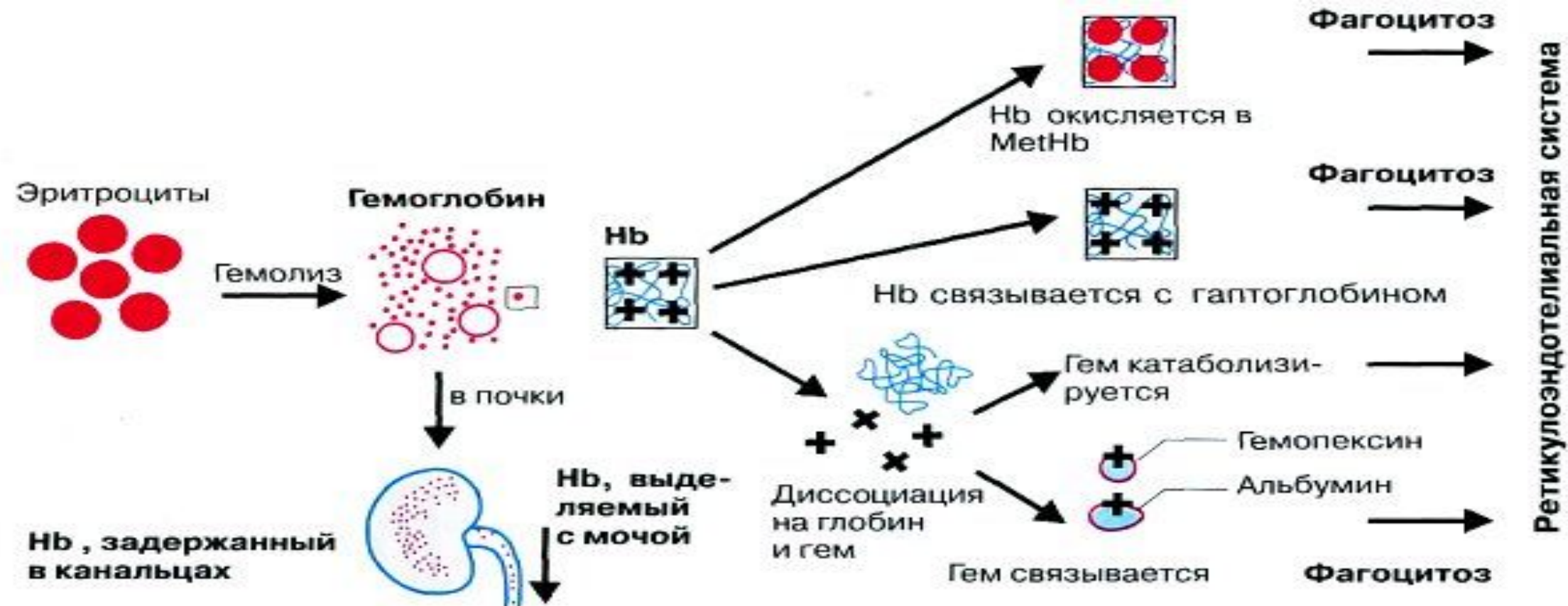


Рис. 48. Возможные пути утилизации гемоглобина при внутрисосудистом гемолизе. При массивном внутрисосудистом гемолизе некоторое количество Hb фильтруется в почках (фильтр в клубочках пропускает молекулы < 60–70 кДа, Hb имеет Мм около 64 кДа). В почечных канальцах значительное количество Hb подвергается эндоцитозу и может вызвать их гемосидероз, а часть Hb выделяется с мочой. Основная масса освобождающегося при внутрисосудистом гемолизе гемоглобина связывается гаптоглобином, комплекс утилизируется в селезенке, печени. Часть свободного Hb накапливается в плазме и обратимо окисляется до метгемоглобина (ферригемоглобина, в котором  $Fe^{3+}$ ). При распаде Hb до гема и глобина гем расщепляется или связывается специфическим белком гемопексином или альбумином. Комплексы затем так же, как гаптоглобин, утилизируются печенью.

Внутрисосудистый гемолиз - физиологический распад эритроцитов непосредственно в кровотоке. На его долю приходится около 10% всех гемолизирующихся клеток (рис. 47). Этому количеству разрушающихся эритроцитов соответствует от 1 до 4 мг свободного гемоглобина (феррогемоглобин, в котором  $Fe^{2+}$ ) в 100 мл плазмы крови.

Освобожденный в кровеносных сосудах в результате гемолиза гемоглобин связывается в крови с белком плазмы - гаптоглобином (hapto - по гречески "связываю"), который относится к  $\alpha_2$ -глобулинам. Образующийся комплекс гемоглобин-гаптоглобин имеет Мм от 140 до 320 кДа, в то время как фильтр клубочков почек пропускает молекулы Мм меньше 70 кДа. Комплекс поглощается РЭС и разрушается ее клетками.

Способность гаптоглобина связывать гемоглобин препятствует экстраренальному его выведению. Гемоглобинсвязывающая емкость гаптоглобина составляет 100 мг в 100 мл крови (100 мг%). Превышение резервной гемоглобинсвязывающей емкости гаптоглобина (при концентрации гемоглобина 120-125 г/л) или снижение его уровня в крови сопровождается выделением гемоглобина через почки с мочой. Это имеет место при массивном внутрисосудистом гемолизе.

Поступая в почечные канальцы, гемоглобин адсорбируется клетками почечного эпителия. Реабсорбированный эпителием почечных канальцев гемоглобин разрушается *in situ* с образованием ферритина и гемосидерина. Возникает гемосидероз почечных канальцев. Эпителиальные клетки почечных канальцев, нагруженные гемосидерином, сливаются и выделяются с мочой. При гемоглобинемии, превышающей 125-135 мг в 100 мл крови, канальцевая реабсорбция оказывается недостаточной и в моче появляется свободный гемоглобин.

Между уровнем гемоглобинемии и появлением гемоглобинурии не существует четкой зависимости. При постоянной гемоглобинемии гемоглобинурия может возникать при более низких цифрах свободного гемоглобина плазмы. Снижение концентрации гаптоглобина в крови, которое возможно при длительном гемолизе в результате его потребления, может вызывать гемоглобинурию и гемосидеринурию при более низких концентрациях свободного гемоглобина крови. При высокой гемоглобинемии часть гемоглобина окисляется до метгемоглобина (ферригемоглобина). Возможен распад гемоглобина в плазме до тема и глобина. В этом случае гем связывается альбумином или специфическим белком плазмы - гемопексином. Комплексы затем так же, как гемоглобин-гаптоглобин, подвергаются фагоцитозу. Строма эритроцитов поглощается и разрушается макрофагами селезенки или задерживается в концевых капиллярах периферических сосудов.



Признаки внутрисосудистого  
гемолиза-гемоглобинемия,  
билрубинемия;

в моче –гемоглобинурия;

позже -признаки нарушения  
функции почек и печени-  
повышение уровня креатинина  
и мочевины в крови;

гиперкалиемия;

снижение почасового диуреза  
вплоть до анурии.



# Лабораторные признаки внутрисосудистого гемолиза

- гемоглобинемия
- гемоглобинурия
- гемосидеринурия

Патологический внутрисосудистый гемолиз может возникнуть при токсических, механических, радиационных, инфекционных, иммуно- и аутоиммунных повреждениях мембраны эритроцитов, дефиците витаминов, паразитах крови.

Усиленный внутрисосудистый гемолиз наблюдается при пароксизмальной ночной гемоглобинурии, эритроцитарных энзимопатиях, паразитозах, в частности малярии, приобретенных аутоиммунных гемолитических анемиях, посттрансфузионных осложнениях, несовместимости по групповому или резус-фактору, переливании донорской крови с высоким титром антиэритроцитарных антител, которые появляются при инфекциях, сепсисе, паренхиматозном поражении печени, беременности и других заболеваниях.

## Сравнительная характеристика внутриклеточного и внутрисосудистого гемолиза

| Признаки гемолиза                     | Внутрисосудистый                                | Внутриклеточный  |
|---------------------------------------|---|--|
| Локализация гемолиза                  | Сосудистая система                              | РЭС  |
| Патогенетический фактор               | Гемолизины, энзимопатия эритроцитов             | Аномалия формы эритроцитов   |
| Гепатоспеленомегалия                  | незначительная                                  | значительная   |
| Морфологические изменения эритроцитов | Анизоцитоз                                      | Микросфероцитоз, овалоцитоз, мишеневидные, серповидноклеточные       |
| Локализация гемосидероза              | Канальцы почек                                  | Селезенка, печень, КМ  |
| Лабораторные признаки гемолиза        | Гемоглобинемия, гемоглобинурия, гемосидеринемия | Гипербилирубинемия, повышения стеркобилина в кале и уробилина в моче |

## Острый внутрисосудистый гемолиз

### ПРИЧИНЫ.

- **НЕСОВМЕСТИМОСТЬ ЭРИТРОЦИТОВ ПО**

**С**истеме АВО – 62%

**С**истеме Rh – 19,6% (с 1946 г.) } *осложнения и летальность*

**Р**едким минорным антигенам – 9,4%

*(по редким летальности нет)*

**В наст. время  
известно 35  
систем антигенов!**

**ОТМЫВАТЬ  
эритроциты !**

- **Переливание гемолизированных эритроцитов – 62%.**

**Нарушение правил хранения приводит к гемолизу!**

Сроки

диагностики

гемолиза

**ЧИСТЫЙ Нв  
ТОКСИЧЕН**

Первые часы - 10%

1 - 2 суток  
25%

Более ДВУХ  
суток - 65%

 MyShared

## Лечение:

- Инфузионная терапия- профилактика ОПН:сода,раствор глюкозы с инулином,эуфиллин 10-20мл,фуросемид 40-60 мг,маннитол 1г/кг.
- Профилактика ДВС-малые дозы гепарина.
- Борьба с инфекцией-антибиотики (серповидноклеточная анемия).
- Нарастающая ОПН-перитониальный диализ,гемодиализ.

# Схема лечения острого внутрисосудистого гемолиза:

- Прекратить переливание, сохранить трансфузионную среду.
- Внутривенно - солевые растворы 20-30 мл/кг до нормализации АД.
- Кислородотерапия (носовой катетер, маска, при необходимости респираторная поддержка вплоть до ИВЛ)
- Адреналин 0,01 мг/кг в разведении 1:1000 подкожно или внутривенно
- Кортикостероиды 600-800 мг/сутки по 90-120 мг.

- Бронходилататоры
- Диуретики (фуросемид 4 -6 мг/кг, маннитол 0,5 г /кг)
- Катетер в мочевой пузырь
- Переливание СЗП + тромбоциты, криопреципитата



# Использованные материалы:

- В.В.Долгов, С.А.Луговская, В.Т.Морозова, М.Е.Почтарь.  
Лабораторная диагностика анемий: Пособие для врачей. - Тверь:  
"Губернская медицина", 2001
- Сообщество Студентов Кировской ГМА- [vmede.org](http://vmede.org).Глава 21-  
Паталогия системы крови