

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.

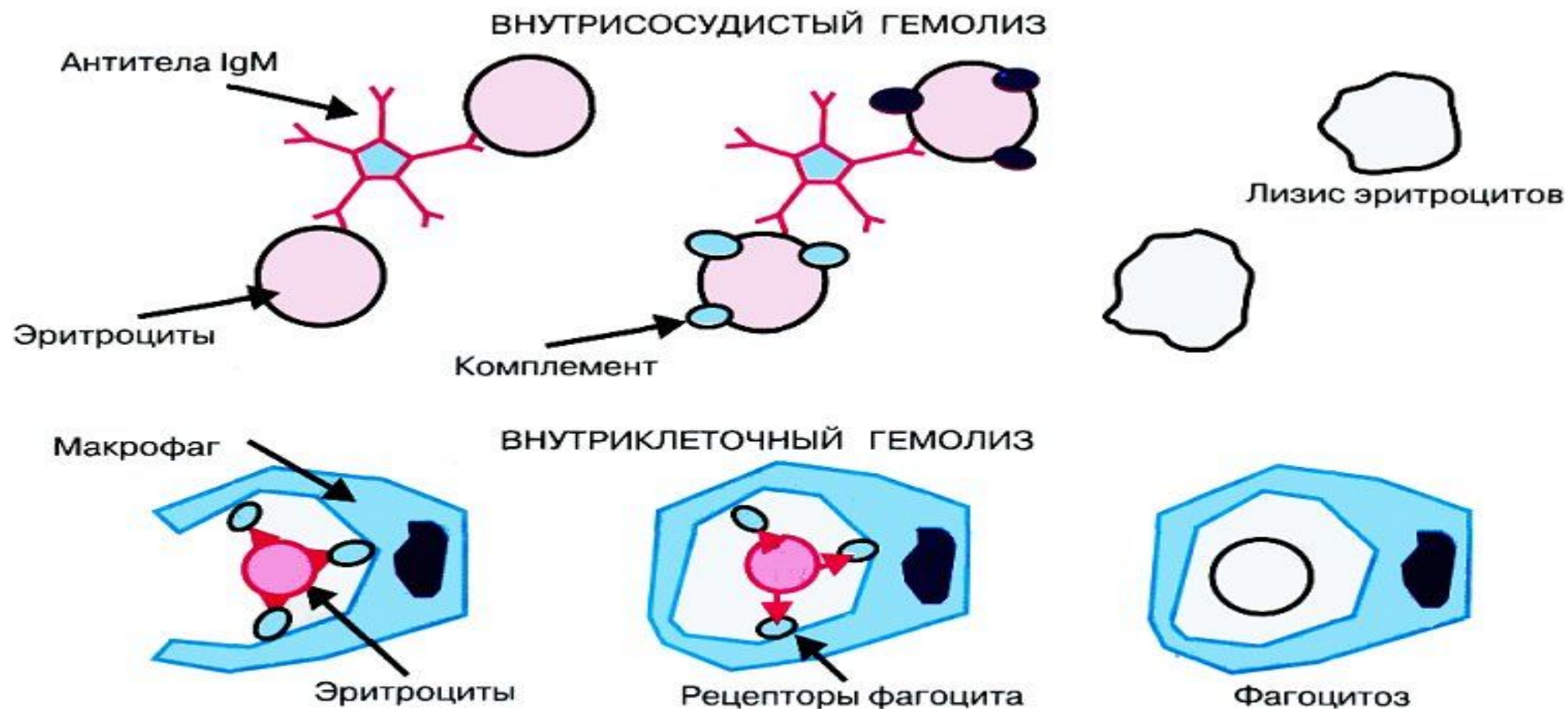


Рис. 47. **Внутрисосудистый и внутриклеточный гемолиз.** *Внутрисосудистый гемолиз является быстрой реакцией, связанной, как правило, с абсорбцией на мембране эритроцита антител класса IgM и активацией системы комплемента. Внутриклеточный гемолиз – процесс достаточно медленный, сопровождается сначала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

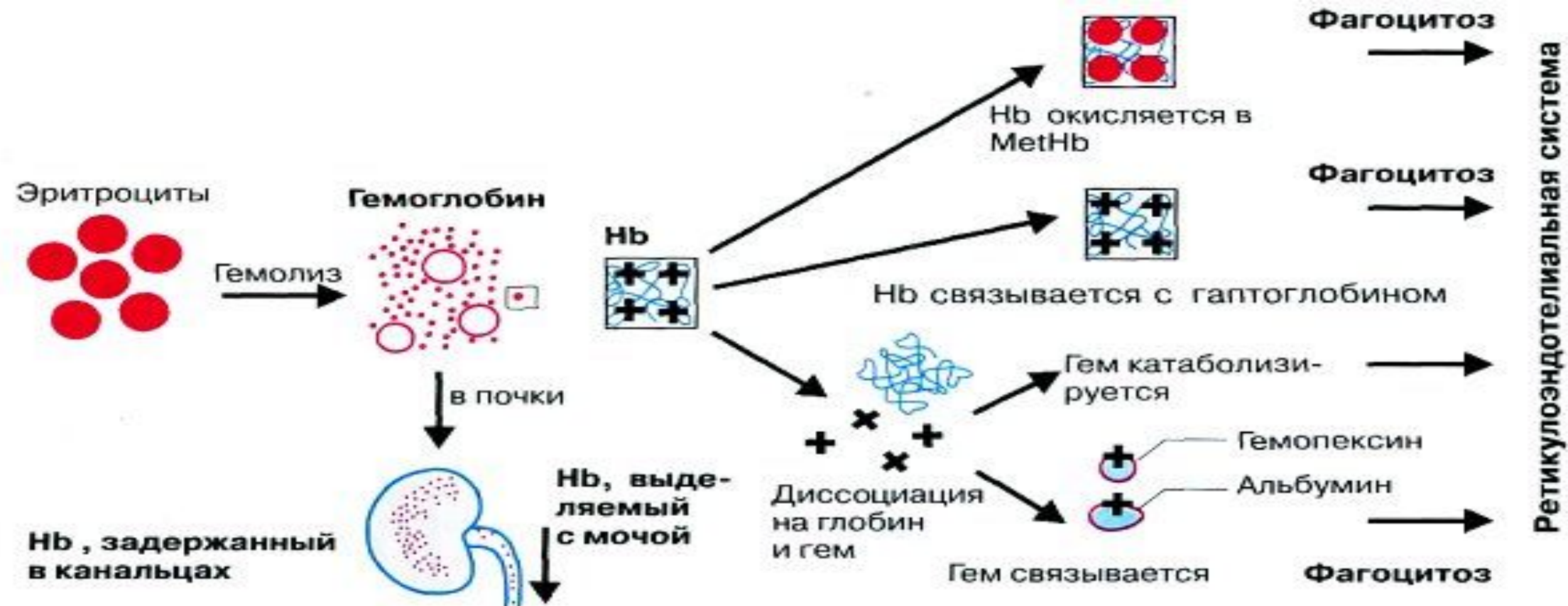


Рис. 48. Возможные пути утилизации гемоглобина при внутрисосудистом гемолизе. При массивном внутрисосудистом гемолизе некоторое количество Hb фильтруется в почках (фильтр в клубочках пропускает молекулы < 60–70 кДа, Hb имеет Мм около 64 кДа). В почечных канальцах значительное количество Hb подвергается 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**  
Системе АВО – 62%  
Системе Rh – 19,6% (с 1946 г.) } *осложнения и летальность*  
**Редким** 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%



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