

приобретенными формами гемолитической анемии, талассемии. Рецидивы не наступают, если в период ремиссии проводится их профилактика.

7. Сидеробластные (сидероахрестические) анемии

Наследственные и приобретенные анемии, связанные с нарушением активности ферментов, участвующих в синтезе порфиринов и гема, называются сидеробластными (сидероахрестическими) анемиями. Они гипохромны, с высоким содержанием железа в организме и гемосидерозом органов. Наследственные анемии встречаются сравнительно редко, преимущественно у мужчин. Приобретенные чаще всего связаны с интоксикациями. Наиболее частой причиной приобретенного нарушения синтеза порфиринов является свинцовое отравление, а также дефицит витамина В₆.

Наследственные анемии, связанные с нарушением синтеза порфиринов.

Термин “сидероахрестическая анемия” в литературе впервые появился в 1957 г. Он не совсем удачен, поскольку при этой болезни главное нарушение касается не использования железа, а образования порфиринов. Вместо термина “сидероахрестические анемии” в настоящее время используется термин “сидеробластные анемии” или “анемии, связанные с нарушением синтеза порфиринов”.

Патогенез. Наследственное нарушение синтеза порфиринов чаще встречается у мужчин, так как наследование сцеплено с X-хромосомой. Реже отмечается аутосомно-рецессивный тип наследования (этот вариант анемий бывает и у женщин). Нарушение образования протопорфирина обуславливает невозможность связывания железа, и вследствие этого происходит накопление его в организме с развитием гемосидероза. Если железо поступает преимущественно в печень, то развивается ее цирроз, при отложении железа в поджелудочной железе возникает сахарный диабет. Накопление железа в яичках приводит к евнухоидизму, в надпочечниках – к надпочечниковой недостаточности. Отложение железа в мышце сердца обуславливает недостаточность кровообращения.

Клиническая картина. Клинические проявления патологии зависят от выраженности анемии. Жалобы обычно сводятся к слабости, повышенной утомляемости. С детства у больных обнаруживается умеренная гипохромная анемия, которая с годами углубляется. Появляются клинические признаки избыточного отложения железа в организме. Может развиваться выраженная мышечная слабость, иногда обнаруживаются признаки сахарного диабета. У части больных периодически появляются боли в животе, неприятные ощущения в области правого подреберья,