

возможны одышка, отеки на ногах, сердцебиение. При объективном обследовании у части больных выявляется темная окраска кожи, обнаруживается увеличение печени, иногда селезенки.

Картина крови. Анемия в юности в большинстве случаев бывает сравнительно небольшой, но содержание гемоглобина постепенно снижается, иногда достигая 40–60 г/л. Цветовой показатель обычно резко снижен (0,4–0,6). Количество ретикулоцитов чаще всего в норме. Содержание тромбоцитов и лейкоцитов, лейкоцитарная формула нормальны до тех пор, пока не выявляются тяжелые изменения печени. В мазке резко выражены гипохромия, анизоцитоз и пойкилоцитоз эритроцитов. Содержание сывороточного железа повышено (62,7–98,5 мкмоль/л). Насыщение трансферрина у большинства больных составляет почти 100 %.

В *костном мозге* отмечают резкое раздражение красного ростка, при специальной окраске выявляется большое количество сидеробластов, в большинстве эритрокариоцитов - гранулы железа кольцом окружают ядро. Такое расположение железа связано с тем, что при недостаточном включении железа в молекулу гема металл откладывается в митохондриях, где в норме происходит синтез гема из протопорфирина и железа. Макрофаги костного мозга содержат также много железа в виде ферритина (в основном в митохондриях).

Митохондрии, насыщенные железом, изменены не только морфологически, но и функционально. Избыток железа в митохондриях приводит к разобщению окисления с фосфорилированием и, вероятно, обуславливает внутрикостномозговую гибель эритрокариоцитов, а также неэффективный эритропоэз.

Лечение больных наследственной сидеробластной анемией следует начинать с попытки достичь ремиссии при помощи витамина В₆. При этом имеет значение не дефицит витамина В₆, а активизация ферментной реакции под влиянием избытка кофермента витамина В₆ – пиридоксальфосфата. Значительно эффективнее витамина В₆ пиридоксальфосфат. Он действует быстрее, чем витамин В₆. Для выведения железа из организма необходимо длительно применять десферал. Иногда само лечение десфералом приводит к ремиссии.

Прогноз удовлетворительный, если оказывает эффект витамин В₆ или пиридоксальфосфат и применяется десферал, и значительно хуже при поздно начатом лечении и необратимых изменениях, связанных с сидерозом органов.

Приобретенные сидеробластные анемии. При попадании большого количества свинца в организм развивается анемия, обусловленная, прежде