

При *аутоиммунной гемолитической анемии* антитела вырабатываются против собственного неизмененного антигена, который иммунная система воспринимает как чужой и вырабатывает против него антитела. Аутоиммунные гемолитические анемии подразделяются в зависимости оттого, что становится объектом уничтожения – эритроциты периферической крови или их костномозговые предшественники. Все аутоиммунные гемолитические анемии делят на *идиопатические и симптоматические*. При симптоматических анемиях аутоиммунный гемолиз развивается на фоне каких-либо других заболеваний, которым свойственно осложняться аутоиммунными цитопениями (хронический лимфолейкоз, болезнь Вальденстрема, миеломная болезнь, лимфосаркома, системная красная волчанка, неспецифический язвенный колит, ревматоидный полиартрит, хронический активный гепатит, злокачественные опухоли различной локализации, иммунодефицитные состояния). Аутоиммунные гемолитические анемии без явной причины следует относить к идиопатическим.

9. Мембранопатии

Наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением мембраны эритроцитов, называются мембранопатиями. Среди них наиболее часто встречается наследственный микросфероцитоз.

Наследственный микросфероцитоз, известный под названием *болезни Минковского-Шоффара*, - аутосомно-доминантно наследуемое заболевание, связанное с дефектом белков мембраны эритроцитов, в результате чего нарушается ее проницаемость, и в клетку поступает избыточное количество ионов натрия. Это приводит к набуханию эритроцитов, нарушению способности деформироваться, отщеплению в селезенке части их поверхности, укорочению продолжительности их жизни и разрушению макрофагами селезенки.

Патогенез. В основе этой анемии лежит дефект структуры мембраны эритроцитов. Вначале считали главным нарушение структуры липидов, однако в дальнейшем было показано, что после спленэктомии содержание липидов становится нормальным, поэтому начались исследования белков мембраны эритроцитов. Было установлено, что у мышей с наследственным микросфероцитозом отсутствует белок мембраны - *спектрин*.

У больных с микросфероцитозом были обнаружены разнообразные изменения спектрина: нарушение структуры или резкое снижение количества спектрина. Кроме того, возможны нарушение связывания спектрина с другими белками мембраны или нарушение образования тетрамерной формы спектрина из димерной. По-видимому, микро-