

ретикулоцитоз.

Наиболее тяжелые формы микросфероцитоза проявляются в подростковом периоде или у взрослых, а у детей его находят тогда, когда обследуют семьи пробандов. Если болезнь с детства имеет выраженные клинические проявления, то бывают деформации скелета, особенно черепа. У больных выявляются башенный квадратный череп, микрофтальмия, высокое небо, измененное расположение зубов. У ряда больных укорочены мизинцы.

Отмечается увеличение селезенки. Значительная часть больных жалуются на боли в правом подреберье, что связано с образованием билирубиновых камней в желчном пузыре и желчевыводящих путях - это одно из самых частых осложнений микросфероцитоза. Образование камней связано с высоким содержанием билирубина в желчи.

Картина крови. Выраженность анемии при микросфероцитозе различная, у значительной части больных она небольшая. Содержание гемоглобина - 90-100 г/л, а в период криза снижается до 40-50 г/л, особенно у маленьких детей. *Гемолитические кризы* чаще всего провоцируются инфекцией.

Морфологическая картина эритроцитов характеризуется склонностью к шарообразной форме и уменьшению диаметра. В нормальных эритроцитах видно центральное просветление, при микросфероцитозе оно отсутствует. Средний объем эритроцитов чаще всего остается нормальным. Толщина эритроцитов, как правило, увеличена. Содержание гемоглобина в эритроцитах нормальное или несколько выше нормы, цветовой показатель близок к единице.

Количество микросфероцитов бывает различным. У больных с признаками повышенного гемолиза большинство эритроцитов - микросфероциты. У родственников, не предъявляющих жалоб, чаще всего обнаруживается небольшой процент микросфероцитов. Следует, однако, помнить, что микросфероцитоз неспецифичен для микросфероцитарной гемолитической анемии. Он часто встречается при аутоиммунных гемолитических анемиях, иногда при наследственных дизэритропоэтических анемиях.

Содержание ретикулоцитов обычно нормальное, но иногда после гемолитического криза повышается до 50-60‰. Количество лейкоцитов чаще всего нормальное, в период кризов наблюдается лейкоцитоз, иногда с выраженным нейтрофильным сдвигом. Количество тромбоцитов остается в большинстве случаев нормальным.

Одним из проявлений наследственного микросфероцитоза является снижение *осмотической резистентности эритроцитов*. Гемолиз начинается