

в концентрации, близкой к физиологическому раствору, иногда уже в 0,75% растворе поваренной соли гемолизируется 7–10% эритроцитов. Для микросфероцитоза характерен *спонтанный гемолиз эритроцитов после двухсуточной инкубации*. Если в норме разрушается 0,4–4,5% эритроцитов через 48 часов, то при микросфероцитозе 30–40% эритроцитов. Следует подчеркнуть, что оба описанных теста – понижение осмотической резистентности и повышение аутогемолиза, не строго специфичны для микросфероцитоза. Они нарушаются в такой же, а иногда и в большей мере при некоторых формах аутоиммунной гемолитической анемии, при наследственных анемиях, связанных с дефицитом ферментов в эритроците. Серьезную помощь в идентификации наследственного микросфероцитоза оказывает *метод кислотных эритрограмм*: отмечаются резкое удлинение гемолиза, смещение его максимума вправо.

Уровень гипербилирубинемии зависит от тяжести заболевания и периода обследования больного. При нормальном функциональном состоянии печени и сравнительно небольшом увеличении распада эритроцитов содержание билирубина может быть нормальным, а в период гемолитического криза оно сильно повышается.

Основным методом лечения больных наследственным микросфероцитозом является *спленэктомия*. Показаниями к спленэктомии являются постоянная или возникающая в виде кризов анемия, значительная гипербилирубинемия, появление болей в правом подреберье; отставание в развитии у детей. Спленэктомия не показана у лиц с полной компенсацией гемолиза. Прогноз болезни всегда хороший при вовремя выполненной спленэктомии.

10. Энзимопатии

Наследственные гемолитические анемии, обусловленные нарушением активности того или иного фермента эритроцита, называются энзимопатиями (син.: ферментопатиями). Дефицит активности глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ) - наиболее распространенная наследственная аномалия эритроцитов, приводящая к гемолитическим кризам, связанная с приемом ряда лекарств. Вне криза состояние большинства больных полностью компенсировано, хотя у отдельных лиц имеется постоянная гемолитическая анемия. Известно, что ряд лекарств, прежде всего, противомалярийные средства класса аминохинолинов, может вызывать у некоторых лиц острую гемолитическую анемию.

Этиология. Структурный ген и ген-регулятор, обуславливающие синтез Г-6-ФДГ, располагаются в X-хромосоме, поэтому наследование дефицита