

активности этого фермента в эритроцитах всегда сцеплено с X-хромосомой, поэтому чаще этой патологией страдают мужчины.

Патогенез. Первый этап метаболизма лекарственного препарата в организме - его переход в активную форму, которая может вызвать изменения в структуре мембраны эритроцита. Активная форма лекарства вступает во взаимодействие с оксигемоглобином, при этом образуется некоторое количество перекиси водорода. Восстановленный при помощи глутатионпероксидазы глутатион обезвреживает какую-то часть перекиси водорода. Гемолитический криз возникает при дефиците восстановленного глутатиона.

При понижении активности Г-6-ФДГ, когда нарушено восстановление НАДФ, несмотря на нормальную активность глутатионредуктазы, нарушено восстановление глутатиона, так как отсутствует источник ионов водорода. Восстановленный глутатион не может противостоять окислительному действию обычных доз лекарства. Это приводит к окислению гемоглобина, к потере гема из молекулы гемоглобина, выпадению в осадок цепей глобина. Появляются тельца Гейнца. Селезенка освобождает эритроциты от телец Гейнца, при этом теряется часть мембраны эритроцитов, что приводит к их гибели.

Клинические проявления. Эксперты ВОЗ подразделяют различные варианты дефицита Г-6-ФДГ на 4 класса в соответствии с клиническими проявлениями и уровнем активности этого фермента в эритроцитах:

- 1-й класс – энзимопатии, которые сопровождаются хронической гемолитической анемией;
- 2-й класс – отсутствие гемолитической анемии вне криза и кризы, связанные с приемом лекарств;
- 3-й класс – легкие клинические проявления, связанные с приемом лекарств;
- 4-й класс – варианты без клинических проявлений.

Чаще всего снижение активности Г-6-ФДГ не дает клинических проявлений без провокации. В большинстве случаев гемолитические кризы начинаются после приема некоторых лекарств, в первую очередь сульфаниламидных препаратов (норсульфазол, стрептоцид, бисептол), затем противомаларийных средств (примахин, хинин, акрихин), нитрофурановых производных (фуразолидон, фурадонин, фурагин, 5-НОК, невивграмон), препаратов изоникотиновой кислоты (тубазид, фтивазид), ГОМК – препарата, используемого в анестезиологической практике. Препараты, вызывающие гемолитический криз, иногда называют “оксидантными лекарствами”. Это неверно, так как почти все указанные лекарства химически являются восстановителями, и, тем не менее, все