

лекарства, способные вызывать гемолитические кризы, катализируют окислительную денатурацию гемоглобина молекулярным кислородом.

Гемолитические кризы при дефиците активности Г-6-ФДГ иногда возникают при инфекционных заболеваниях (грипп, сальмонеллез, вирусный гепатит) независимо от приема лекарств. Они могут быть спровоцированы ацидозом при сахарном диабете или почечной недостаточности.

Клинические проявления болезни могут возникать на 2–3-и сутки от начала приема лекарства. Вначале появляются легкая желтушность склер, темная моча. Если в этот период прекратить прием лекарства, то тяжелый гемолитический криз не развивается, в противном случае на 4-е или 5-е сутки может возникнуть *гемолитический криз* с выделением мочи черного, иногда бурого цвета, что связано с внутрисосудистым распадом эритроцитов. Содержание гемоглобина может снизиться на 20–30 г/л и более.

При тяжелом течении болезни повышается температура, появляются резкая головная боль, боли в конечностях, рвота, иногда понос. Возникает одышка, снижается артериальное давление. Часто увеличивается селезенка, иногда печень. В редких случаях массивный распад эритроцитов провоцирует развитие ДВС-синдрома, что в свою очередь может привести к блоку микроциркуляции в почках и острой почечной недостаточности.

Картина крови. В крови выявляется анемия с повышением количества ретикулоцитов, нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом до миелоцитов. При окраске эритроцитов кристаллическим фиолетовым в период тяжелого гемолитического криза обнаруживается большое количество телец Гейнца. В костном мозге выявляется резкое раздражение красного ростка. В сыворотке крови повышается содержание свободного гемоглобина, часто увеличено содержание билирубина за счет непрямого. В моче определяется гемоглобин, иногда гемосидерин.

Основой для диагностики Г-6-ФДГ-недостаточности является определение активности фермента у пробандов и их родственников.

Лечение больных, страдающих от недостаточности Г-6-ФДГ, следует проводить лишь при клинически выраженных признаках острого гемолиза эритроцитов. При постоянной гемолитической анемии, связанной с носительством вариантов дефицита активности Г-6-ФДГ, относящихся к 1-му классу, иногда используется спленэктомия. При нетяжелых гемолитических кризах требуется отмена вызвавшего криз лекарства. Назначение рибофлавина способствует увеличению восстановленного глутатиона в эритроцитах, количество которого при гемолитических кризах снижено. Больным также вводят антиоксидантные средства – препараты витамина Е.