

При выраженных признаках внутрисосудистого гемолиза, особенно при фавизме, необходима профилактика острой почечной недостаточности (применяют раствор гидрокарбоната натрия, что предупреждает развитие метаболического ацидоза, раствор эуфиллина – для улучшения почечного кровотока, раствор маннитола – для поддержания форсированного диуреза). Для профилактики ДВС-синдрома целесообразно назначить малые дозы гепарина под кожу живота. Эритроциты переливают только при резкой анемизации больного.

Профилактика гемолитических кризов сводится к тщательному изучению анамнеза у каждого больного, прежде чем назначать лекарства, способные вызвать гемолитический криз у лиц с недостаточностью Г-б-ФДГ. Лица с дефицитом Г-б-ФДГ практически здоровы. При соблюдении профилактических мер они могут быть здоровыми в течение всей жизни. Работоспособность у этих людей не страдает. Прогноз при острых гемолитических кризах зависит от быстроты отмены лекарственного препарата, вызвавшего гемолитический криз, возраста больного, состояния его сердечно-сосудистой системы.

11. Талассемии (наследственные гемоглобинопатии)

Талассемии – это группа заболеваний с наследственным нарушением синтеза одной из цепей гемоглобина. У больных наблюдается выраженная или незначительная гипохромная анемия, а содержание сывороточного железа в норме или даже повышено. Талассемия, при которой нарушается синтез β -цепи гемоглобина, называется β -талассемией (наследуется доминантно); при α -талассемии (наследуется аутосомно-доминантно) нарушается синтез α -цепи. Описаны также случаи γ -, δ -талассемии с нарушением синтеза соответствующих цепей гемоглобина. Чаще всего встречается β -талассемия.

Патогенез. В норме синтез цепей гемоглобина сбалансирован. При талассемии одна из цепей гемоглобина синтезируется в замедленном темпе или совсем не синтезируется, что приводит к нарушению баланса гемоглобиновых цепей. Цепь гемоглобина, которая синтезируется в избыточном количестве, агрегирует и откладывается в эритроцитах. С этим связана большая часть клинических проявлений талассемии.

При α -талассемии в большинстве случаев происходит делеция структурных генов, отвечающих за синтез α -цепи. Она кодируется четырьмя генами, расположенными в 11-й хромосоме. Делеция одного из 4 генов вызывает легкий дефицит α -цепи; делеция 2 генов – более выраженный дефицит, причем клиническая картина зависит и от того, в каких 2 из 4 генов произошла мутация. Если отсутствуют 3 гена, то у больных имеется