

изменены менее значительно, нежели при гомозиготной.

Для  $\alpha$ -талассемии характерны умеренная гипохромная анемия с мишеневидными эритроцитами и эритроцитами с базофильной зернистостью, небольшое повышение уровня ретикулоцитов и резкое раздражение красного ростка костного мозга, небольшая гипербилирубинемия и повышение железа сыворотки, повышение осмотической резистентности эритроцитов. Однако в отличие от  $\beta$ -талассемии при  $\alpha$ -талассемии не увеличивается количество фетального гемоглобина и гемоглобина  $A_2$ . Обычно кровные родственники больного имеют такую же анемию. Гемоглинопатия H – один из вариантов  $\alpha$ -талассемии. Она сравнительно нетяжелая, проявляется такими же гематологическими изменениями, что и другие виды талассемий.

Лечение больных гомозиготной  $\beta$ -талассемией. Так как проявления болезни определяются гипоксией и активным эритропозом в костях, где обычно кроветворения нет, проводят трансфузии эритроцитов с раннего возраста. Массивная трансфузионная терапия при талассемии не только улучшает общее состояние, но и уменьшает изменения скелета, сдерживает процесс увеличения селезенки, улучшает развитие детей, снижает частоту тяжелых инфекций. Терапия гомозиготной талассемии предусматривает обязательное применение десферала для выведения избытка железа (аскорбиновая кислота потенцирует действие десферала). Спленэктомия показана при значительном увеличении селезенки, присоединении лейкопении, тромбоцитопении.

В современной литературе есть работы о достижении полной ремиссии после трансплантации совместимого по системе HLA костного мозга больным с гомозиготной  $\beta$ -талассемией. При гетерозиготной  $\beta$ -талассемии гемотрансфузии не требуются. Спленэктомия производится крайне редко и лишь при очень большой селезенке.

Лечение больных, страдающих  $\alpha$ -талассемией, практически не отличается от лечения гетерозиготной  $\beta$ -талассемии, за исключением гемоглинопатии H. Основным методом терапии гемоглинопатии H при выраженной анемии остается спленэктомия. В остальном, лечение гемоглинопатии H не отличается от лечения других видов талассемий.

## 12. Серповидно-клеточная анемия

Наиболее частой аномалией структуры гемоглобина является гемоглинопатия S. В случае гомозиготного носительства говорят о серповидно-клеточной анемии, а при гетерозиготном носительстве - о серповидно-клеточной аномалии. Серповидно-клеточная анемия