

распространена в Центральной Африке, среди некоторых народов Индии, в Азербайджане и Грузии.

Феномен серповидности является следствием пониженной растворимости гемоглобина, отдавшего кислород. Гемоглобин А, лишенный кислорода, растворим вдвое меньше, чем гемоглобин А, насыщенный кислородом. Растворимость гемоглобина S при отдаче кислорода уменьшается в 100 раз. Это приводит к образованию геля. При микроскопии выявляются кристаллы, напоминающие по форме серповидные эритроциты, исчезающие после присоединения кислорода. Можно предполагать, что замена глутаминовой кислоты на валин в 6-м положении β -цепи глобина приводит к усилению связи одной молекулы гемоглобина с другой.

Клиническая картина гомозиготной формы гемоглинопатии S складывается из умеренной нормохромной анемии и тромботических осложнений. Болезнь начинает проявляться лишь через несколько месяцев после рождения, так как фетальный гемоглобин не содержит патологической β -глобиновой цепи.

Наиболее характерным симптомом серповидно-клеточной анемии у маленьких детей является поражение костно-суставной системы: резкая болезненность суставов, припухлость стоп, кистей, голеней. Эти изменения связаны с тромбозом сосудов, питающих кости. Больные чаще всего высокого роста, худые, с искривленным позвоночником. Они нередко имеют высокий башенный череп, измененные зубы, инфантилизм, иногда признаки евнухоидизма. Кровоизлияния в стекловидное тело и отслоение сетчатки нередко приводят к слепоте.

Тромбозы крупных сосудов вызывают инфаркты в почках, в легких; нередко тромбозы сосудов мозга. Селезенка у маленьких детей большая, однако, в дальнейшем она уменьшается, и после 5 лет спленомегалия наблюдается редко. Это связано с “аутоспленэктомией” в результате фиброза селезенки, часто поражаемой инфарктами. Печень также увеличена. У взрослых мужчин возможен приапизм.

Картина крови. Анемия в большинстве случаев сравнительно небольшая (содержание гемоглобина 60—80 г/л). Цветовой показатель близок к единице. В окрашенном мазке крови иногда выявляются серповидные эритроциты. Серповидность можно установить после наложения жгута на основание пальца. Содержание ретикулоцитов повышено, увеличено количество эритрокариоцитов костного мозга, повышено содержание непрямого билирубина. СОЭ чаще всего в пределах нормы, так как серповидные эритроциты оседают медленнее, чем нормальные.

Иногда в период обострения суставного или легочного процесса у детей