

развиваются тяжелые гемолитические кризы с появлением черной мочи, резким падением уровня гемоглобина, повышением температуры. В разгар инфекций или после них иногда развиваются апластические кризы с костномозговым разрушением эритрокариоцитов, исчезновением ретикулоцитов и уменьшением количества нейтрофилов. Большинство больных серповидно-клеточной анемией умирает в раннем детстве.

Клиническая картина гетерозиготной гемоглобинопатии S (серповидно-клеточной аномалии). Больные никогда не знают об этой аномалии, поскольку содержание гемоглобина и самочувствие у них нормальные. Единственным симптомом у некоторых больных служит гематурия, связанная с мелкими инфарктами почек. Содержание патологического гемоглобина в эритроцитах больных гетерозиготной формой гемоглобинопатии невелико, и клинические проявления болезни наблюдаются лишь в период гипоксии: в случае тяжелой пневмонии, во время анестезии. Тромбозы могут поражать любые органы. При электрофорезе гемоглобина определяются 2 большие фракции – гемоглобина А и гемоглобина S.

Часто встречается сочетание гетерозиготной формы серповидно-клеточной анемии с β -талассемией. Болезнь протекает значительно мягче, чем гомозиготная β -талассемия и гомозиготная форма серповидно-клеточной анемии. Прогноз при этой аномалии у большинства больных хороший.

Лечение больных, страдающих серповидно-клеточной анемией, – трудная задача. Взрослые больные с умеренно выраженной анемией нуждаются в лечении лишь в период тромботических кризов. Феномен серповидности уменьшается при гемодилиции и снижении концентрации гемоглобина в эритроцитах, поэтому рекомендуется прием достаточного количества жидкости внутрь, а при тяжелом состоянии – введение разведенного вдвое изотонического раствора хлорида натрия. Очень важна борьба с инфекцией, особенно у детей младшего возраста. Иногда проводят обменные трансфузии эритроцитов.

Лечения лиц гетерозиготных по гемоглобину S в большинстве случаев не требуется. Однако при кризах, возникающих у таких больных, терапия проводится по тем же принципам, что и серповидно-клеточной анемии.

13. Апластическая анемия

Апластические анемии - группа патологических состояний, при которых наряду с панцитопенией обнаруживается снижение кроветворения в костном мозге, но отсутствуют признаки гемобластоза. Апластическая анемия – не нозологическая форма, а синдром.