

патогенеза этой анемии лежит торможение синтеза *HbA*, вследствие чего компенсаторно усиливается синтез других форм гемоглобина. Это обусловлено синтезом неполноценной информационной *PHK*, которая блокирует рибосомы, синтезирующие α - и β -цепи гемоглобина *HbA* и обуславливает уменьшенное образование его. Эритроциты, не содержащие *HbA* или мало насыщенные им, недолговечны, так как обладают повышенной ломкостью и всегда гипохромны. Болезнь наследуется по рецессивному типу и проявляется у гомозиготов, у которых эритроциты еще разрушаются во внутриутробной жизни. Заболевание характеризуется резкой анемией с интенсивной гиперпластической реакцией костного мозга.

Известны и другие формы гемоглобинопатий, при которых наследуется способность к синтезу измененного гемоглобина (*M*, *D*, *C*), но все они текут легче, чем серповидноклеточная анемия или талассемия.

9. Острая постгеморрагическая анемия. Другие виды анемий

Массивная перинатальная кровопотеря может наблюдаться при нарушениях отделения плаценты или ее предлежании, при травматическом разрыве пупочного канатика или при разрыве сосудов в случае сращения оболочек канатика с плацентой, а также при повреждении плаценты во время операции кесарева сечения. При тугом обвитии пуповины вокруг шеи и тела плода артериальная кровь от новорожденного поступает в плаценту. Сдавление пупочного канатика препятствует возврату этой крови по пупочной вене в организм ребенка. Таким образом, пережатие пупочного канатика сразу же или в процессе родов может привести к значительной острой скрытой кровопотере в плаценту.

В подобных случаях гиповолемический шок и тяжелая гипоксия могут развиваться до рождения или в момент рождения ребенка. У новорожденного отмечаются гипотензия и выраженная бледность кожных покровов, пульс слабый или отсутствует, дыхание поверхностное. Для коррекции необходима немедленная трансфузия цельной крови через пупочный катетер. При отсутствии требующейся крови циркуляция может быть временно поддержана инфузией коллоидных растворов (5% раствор человеческого альбумина, свежезамороженная плазма).

Трансфузия от близнеца к близнецу при многоплодной беременности однойцевыми близнецами может наблюдаться при наличии анастомозирующих сосудов между частями разделенной плаценты. Развивается хроническая трансфузия крови от одного близнеца к другому. Донор в этом случае не соответствует гестационному возрасту (меньше) и