**Аутоимунная анемия**

*Бажанов Владимир Владимирович,*

*преподаватель специальных дисциплин*

*ГБПОУ «Миасский медицинский колледж»,*

[*bazhan.bazhan@yandex.ru*](mailto:bazhan.bazhan@yandex.ru)

**Аутоиммунные гемолитические анемии** (АИГА) — гетерогенная группа аутоагрессивных заболеваний и синдромов, обусловленных разрушением эритроцитов, которое вызвано неконтролируемой продукцией антител против собственных эритроцитов. АИГА встречаются с частотой от 1:41 000 до 1:80 000 в любых возрастных группах; соотношение женщин и мужчин составляет 2:1.

**Ключевае слова:** гетерогенный, аутоагрессивный, гемолиз, агглютинация, сплено- и гепатомегалия, гемолизирующий.

Этиопатогенетическую основу наследственных гемолитических синдромов составляют генетические дефекты мембран эритроцитов, их ферментных систем либо структуры гемоглобина. Данные предпосылки обусловливают морфофункциональную неполноценность эритроцитов и их повышенное разрушение. Гемолиз эритроцитов при приобретенных анемиях наступает под влиянием внутренних факторов или факторов окружающей среды, среди которых:

* **Аутоиммунные процессы**. Образование антител, агглютинирующих эритроциты, возможно при гемобластозах (остром лейкозе, хроническом лимфолейкозе, лимфогранулематозе), аутоиммунной патологии (СКВ, неспецифическом язвенном колите), инфекционных заболеваниях (инфекционном мононуклеозе, токсоплазмозе, сифилисе, вирусной пневмонии). Развитию иммунных гемолитических анемий могут способствовать посттрансфузионные реакции, профилактическая вакцинация, гемолитическая болезнь плода.
* **Токсическое действие на эритроциты**. В ряде случаев острому внутрисосудистому гемолизу предшествует отравление мышьяковистыми соединениями, тяжелыми металлами, уксусной кислотой, грибными ядами, алкоголем и др. Вызывать разрушение клеток крови может прием определенных лекарств (противомалярийных препаратов, сульфаниламидов, производных нитрофуранового ряда, анальгетиков).
* **Механическое повреждение эритроцитов.** Гемолиз эритроцитов может наблюдаться при тяжелых физических нагрузках (длительной ходьбе, беге, лыжном переходе), при ДВС-синдроме, малярии, злокачественной артериальной гипертензии, протезировании клапанов сердца и сосудов, проведении гипербарической оксигенации, сепсисе, обширных ожогах. В этих случаях под действием тех или иных факторов происходит травматизация и разрыв мембран изначально полноценных эритроцитов.

**Диагностика**

Определение формы ГА на основе анализа причин, симптоматики и объективных данных относится к компетенции гематолога. При первичной беседе выясняется семейный анамнез, частота и тяжесть протекания гемолитических кризов. В процессе осмотра оценивается окраска кожных покровов, склер и видимых слизистых, производится пальпация живота для оценки величины печени и селезенки. Сплено- и гепатомегалия подтверждается при проведении УЗИ печени и селезенки. Лабораторный диагностический комплекс включает:

* **Исследование крови**. Изменения в гемограмме характеризуются нормо- или гипохромной анемией, лейкопенией, тромбоцитопенией, ретикулоцитозом, ускорением СОЭ. В биохимических пробах крови определяется гипербилирубинемия (увеличение фракции непрямого билирубина), увеличение активности лактатдегидрогеназы. При аутоиммунных анемиях большое диагностическое значение имеет положительная проба Кумбса.
* **Анализы мочи и кала**. Исследование мочи выявляет протеинурию, уробилинурию, гемосидеринурию, гемоглобинурию. В копрограмме повышено содержание стеркобилина.
* **Миелограмму**. Для цитологического подтверждения выполняется стернальная пункция. Исследование пунктата костного мозга обнаруживает гиперплазию эритроидного ростка.

В процессе дифференциальной диагностики исключаются гепатиты, цирроз печени, портальная гипертензия, гепатолиенальный синдром, порфирии, гемобластозы. Пациента консультируют гастроэнтеролог, клинический фармаколог, инфекционист и другие специалисты.

**Лечение**

Различные формы ГА имеют свои особенности и подходы к лечению. При всех вариантах приобретенной гемолитической анемии необходимо позаботиться об устранении влияния гемолизирующих факторов. Во время гемолитических кризов больным необходимы инфузии растворов, плазмы крови; витаминотерапия, по необходимости – гормоно- и антибиотикотерапия. При микросфероцитозе единственно эффективным методом, приводящим к 100 % прекращению гемолиза, является спленэктомия.

При аутоиммунной анемии показана терапия глюкокортикоидными гормонами (преднизолоном), сокращающая или прекращающая гемолиз. В некоторых случаях требуемый эффект достигается назначением иммунодепрессантов (азатиоприна, 6-меркаптопурина, хлорамбуцила), противомалярийных препаратов (хлорохина). При резистентных к медикаментозной терапии формах аутоиммунной анемии выполняется спленэктомия. Лечение гемоглобинурии предполагает переливание отмытых эритроцитов, плазмозаменителей, назначение антикоагулянтов и антиагрегантов. Развитие токсической гемолитической анемии диктует необходимость проведения интенсивной терапии: дезинтоксикации, форсированного диуреза, гемодиализа, по показаниям – введение антидотов.