

Холодова Н.С., Прудченко О.О., Ситало С.Г.

## ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ НОЧНОЙ ГЕМОГЛОБИНУРИИ

*Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (болезнь Маркиафавы - Микели) – форма гемолитической анемии, связанная с изменением структуры эритроцитов, нейтрофильных гранулоцитов и тромбоцитов. Протекает с признаками внутрисосудистого гемолиза, при котором наблюдается гемоглобинурия, гемосидеринурия, повышение уровня свободного гемоглобина плазмы. Заболевание нередко осложняется тромбозом периферических вен и сосудов внутренних органов. Причиной повышенного разрушения эритроцитов является дефект самих эритроцитов. Эритроциты больных ПНГ легко разрушаются комплементом либо при подкислении сыворотки (проба Хема), либо при увеличении концентрации комплемента вокруг эритроцита за счет создания низкой концентрации ионов в сахарной среде (сахарная проба). Наиболее стойкие клетки у здорового человека, ретикулоциты, оказываются наиболее хрупкими при болезни Маркиафавы-Микели. Это говорит о том, что патологическая популяция эритроцитов просто не доживает до созревания, а более старые, созревшие эритроциты относятся к здоровой или почти здоровой популяции. В ретикулоцитах содержится большое количество факторов, способствующих свертыванию крови. При болезни Маркиафавы-Микели разрушаются в основном ретикулоциты, этим можно объяснить высокую частоту тромботических осложнений и сравнительную редкость таких осложнений при других формах гемолитических анемий с выраженным внутрисосудистым гемолизом. Клиническая картина. Болезнь чаще начинается исподволь. Больной жалуется на*

слабость, недомогание, головокружение, небольшую желтизну склер. Нередко одной из первых жалоб становится головная боль, боли в животе различной локализации. Иногда лишь склонность к повышенному тромбообразованию заставляет больного обратиться к врачу. Гемоглобинурия редко бывает первым симптомом болезни, она может появиться через 2-3 года, или даже через 10 лет. У ряда больных гемоглобинурия может вообще отсутствовать. Приступы боли в животе – один из характерных признаков болезни Маркиафавы-Микели. Локализация боли может быть самой различной. Описаны операции в связи с подозрением на острый аппендицит, язву желудка, желчекаменную болезнь вплоть до гастрэктомии у таких больных. Вне криза болей в животе не бывает. Нередко к болям в животе присоединяется рвота. Вероятно, боли в животе связаны с тромбозами мелких мезентериальных сосудов. Тромбофлебит встречается у 12% больных. Поражаются вены верхних и нижних конечностей. Бывают тромбозы сосудов почек. Тромботические осложнения – наиболее частая картина смерти при болезни Маркиафавы-Микели. Повышение свободного гемоглобина плазмы наблюдается почти у всех больных. Однако, степень повышения различна в зависимости от того, в какой период болезни проводилось исследование. В период криза этот показатель значительно возрастает, увеличивается также метальбумин плазмы. Уровень свободного гемоглобина зависит и от содержания гемоглобина, фильтрации гемоглобина в почках, скорости разрушения комплекса гемоглобин – гаптоглобин. Лабораторные показатели. Содержание гемоглобина у больных с болезнью Маркиафавы-Микели колеблется от 30 до 50 г/л в период обострения, до нормы в период ремиссии. Содержание эритроцитов снижается соответственно снижению гемоглобина. Цветовой показатель долг остается близким к единице. Если больной теряет много железа с мочой в виде гемосидерина и гемоглобина, то содержание железа постепенно падает. Низкий цветовой показатель наблюдается приблизительно у половины больных. Содержание ретикулоцитов в основном бывает повышенным, но сравнительно

невысоким (2-4%). Иногда в эритроцитах обнаруживаются точечные дефекты. Количество лейкоцитов в основном снижено ( $1,5\text{-}3,0 \cdot 10^9/\text{л}$ ). Тромбоцитопения также часто встречается. Обычно у большинства больных содержание тромбоцитов колеблется от 50 до  $100 \cdot 10^9/\text{л}$ , но иногда падает до очень низких цифр ( $10\text{-}20 \cdot 10^9/\text{л}$ ). В костном мозге – раздражение красного ростка при нормальном количестве миелокариоцитов. У ряда больных несколько снижено количество мегакариоцитов. Уровень билирубина сыворотки при болезни Маркиафавы-Микели повышается в большинстве случаев не резко, главным образом за счет непрямого. Дифференциальная диагностика проводится с рядом заболеваний в зависимости от того, какой симптом болезни преобладает. Если у больного бывает черная моча, то диагностика облегчается при идентификации гемосидерина в моче. Если ведущим симптомом болезни являются боли в животе, тромбозы периферических сосудов, анемия – можно заподозрить злокачественное новообразование желудочно-кишечного тракта. Выраженная панцитопения при болезни Маркиафавы-Микели приводит к диагностике апластической анемии. Однако для этой группы заболеваний не характерны повышение количества ретикулоцитов, раздражение красного ростка костного мозга, внутрисосудистый гемолиз. Наибольшие трудности возникают при дифференцировке болезни Маркиафавы-Микели с гемолизиновой формой аутоиммунной гемолитической анемии. Они практически почти не различаются по клинической картине, но количество лейкоцитов при болезни Маркиафавы-Микели чаще снижено, а преднизолон практически неэффективен, тогда как при аутоиммунной гемолитической анемии лейкоциты чаще повышенены, а при ее гемолизиновых формах преднизолон часто дает хороший эффект.

## Литература

В.С.Камышников Клиническая лабораторная диагностика  
М.,2020г.