

У большинства лиц с гемолитическими заболеваниями разрушение патологически изменённых эритроцитов происходит с помощью макрофагов в селезёнке, печени и костном мозге путём внесосудистого гемолиза. Внутрисосудистый гемолиз вызывает выделение гемоглобина в кровь. Это бывает при тяжёлом повреждении плазмолеммы нормальных эритроцитов под действием внешних причин, например, антител, комплемента, токсичных химикатов или механических факторов.

Вслед за **фагоцитозом** эритроцитов происходит распад молекулы гемоглобина на гем и глобин. Если конверсия гемоглобина в билирубин превышает способность печени конъюгировать билирубин и выделять его с жёлчью, развивается желтуха.

Неконъюгированный билирубин не может проходить через гломерулярную мембрану и не попадает в мочу (ахолурическая желтуха). Секреция конъюгированного билирубина возможна в жёлчные каналы. Увеличение концентрации билирубина в жёлчи предрасполагает к формированию [пигментных жёлчных камней](#). Чаще это происходит при врождённых гемолитических анемиях. Высокий уровень билирубина плазмы крови при гемолитической болезни новорождённых может вызвать токсическое повреждение жёлчными пигментами и кислотами клеток базальных ядер головного мозга и билирубиновую энцефалопатию.

При гемолитических состояниях в костном мозге возможно значительное **увеличение воспроизводства эритроцитов**

— компенсаторный эритропоэз. Количество ретикулоцитов всегда повышено. Анемия обычно нормоцитарная, при этом может быть небольшой макроцитоз. В костном мозге развивается эритробластическая гиперплазия, иногда с явлениями эритрофагоцитоза.

Костномозговая ткань распространяется по каналам длинных трубчатых костей, постепенно происходят расширение каналов и полостей (в губчатых костях), атрофия и исчезновение костных трабекул, истончение кортикальной пластинки, возможна деформация кости. Из-за присоединения недостаточности фолиевой кислоты возможны мегалобластические (макроцитарные) изменения эритроцитов. При тяжёлом и [хроническом вариантах](#)

анемии наблюдают экстрамедуллярный гемопоэз и

общий гемосидероз

с накоплением гемосидерина в звёздчатых эндотелиоцитах печени (клетках Купффера) и макрофагах селезёнки, а также спленомегалию. Изменённые эритроциты теряют пластичность — физиологическую способность к деформации, что может быть причиной тромбозов и, следовательно, инфарктов.

Интересные статьи:

- 1) [Современная концепция этиологии кариеса](#)

- 2) [Опухоли челюсти](#)

- 3) [Стеноз, врождённые мембраны и кольца](#)