



**С**

**серповидно-клеточная анемия** – это генетически обусловленное заболевание, при котором происходит изменение формы эритроцитов при передаче кислорода в ткани, в результате чего меняется форма эритроцитов, эритроциты в этот момент могут закупоривать мелкие, иногда и средние, артерии, что сопровождается резкой болью в области остановки подачи крови, повышением температуры, вместе с тем эритроциты разрушаются, что приводит к снижению содержания гемоглобина (анемии) и пожелтению.

Первые проявления такого заболевания могут быть как в первые месяцы жизни, так и в любом другом возрасте. Чем раньше проявилась болезнь, тем тяжелее она протекает. Единственным способом излечить такое заболевание является трансплантация гемопоэтических клеток, что может быть проведено не всем пациентам. В большинстве случаев пациенты с серповидно-клеточной анемией получают лекарство для повышения фетального (плодового) гемоглобина, чтобы предотвратить тяжелые проявления заболевания, в тяжелых случаях, при хирургических вмешательствах или при развитии осложнений проводятся переливания донорской эритроцитной массы для снижения доли аномального гемоглобина в кровотоке.



Вследствие болезни может исчезать селезенка, что сопровождается восприимчивостью к некоторым инфекциям, что может привести к смерти, поэтому очень важно своевременно проводить профилактическую вакцинацию, и по назначению врача принимать специальные антибиотики.

**Важно регулярно посещать врача-педиатра (врача-терапевта) и/или врача-гематолога, которые будут контролировать лечение вашего заболевания, предупреждая развитие осложнений.**

Важно помнить, что пациентов серповидно-клеточной болезнью нуждаются в гиперкалорийном питании, достаточном количестве жидкости (особенно в жаркое время года и при физической активности) и в физических упражнениях (занятия спортом); нельзя допускать переохлаждения, т.к. это может спровоцировать болевой криз.

При появлении первого болевого криза обязательно посоветуйтесь со своим врачом как быстро и эффективно снимать боль, в каких случаях обращаться за неотложной помощью.

При повышении температуры обязательно обратитесь к врачу сразу!

При появлении одышки на фоне повышения температуры или при невозможности остановить боль в течение 2-х часов немедленно обратитесь за неотложной помощью.

При выполнении всех необходимых мероприятий по лечению и контрольному обследованию продолжительность жизни и качество жизни пациентов соответствует средним значениям по популяции, существенных ограничений в выборе профессии нет.

Поскольку заболевание генетически обусловлено необходимо проведение ДНК-исследования генов, повреждение которых приводит к развитию данного заболевания. В дальнейшем это позволит провести пренатальную диагностику и предотвратить рождение



### Источник:

Клинические рекомендации «Серповидно-клеточные нарушения».  
Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: D57, D56.1

Год утверждения (частота пересмотра): 2021

Возрастная категория: Взрослые, Дети

Год окончания действия: 2023

ID: 543

Разработчик клинической рекомендации:

- Национальное гематологическое общество
  - Национальное общество детских гематологов, онкологов
- Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ