

***В.С. Вайнерович***

**МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНАЯ РАЗНОВИДНОСТЬ ЭРИТРОЦИТОВ  
ЧЕЛОВЕКА. МИКРОСФЕРОЦИТОЗ**

***Научный руководитель: ст. преп. С.И. Белевцева***

*Кафедра гистологии, цитологии и эмбриологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

***V.S. Vainerovich***

**MORPHOFUNCTIONAL TYPE OF HUMAN ERYTHROCYTES.  
MICROSPHEROCYTOSIS**

***Tutor: senior lecturer S.I. Belevtseva***

*Department Histology, Cytology and Embryology*

*Belarusian State Medical University, Minsk*

**Резюме.** Наследственный микросфероцитоз (или болезнь Минковского - Шоффара) – заболевание, характеризующееся появлением в мазке периферической крови человека большого количества эритроцитов сферической формы – сфероцитов, имеющих размеры менее 7 мкм. Болезнь носит наследственный характер и полностью устранить генетический дефект, лежащий в основе заболевания, на данный момент, невозможно. В работе приведена история открытия наследственного сфероцитоза, типы наследования данного заболевания, распространенность микросфероцитоза в мире, описаны особенности эритроцитопоэза в красном костном мозге, морфофункциональные особенности эритроцитов крови человека, состав плазмолеммы клеток, изменение формы эритроцитов, разрушение дефектных эритроцитов в селезенке, факторы, усиливающие проявления заболевания.

**Ключевые слова:** микросфероцитоз, сфероцит, эритроцит, ретикулоциты, белки цитоскелета.

**Resume.** Hereditary microspherocytosis (or Minkowski-Shoffar disease) is a disease characterized by the appearance in a smear of human peripheral blood of a large number of spherical red blood cells – spherocytes measuring less than 7 microns. The disease is hereditary in nature and it is currently impossible to completely eliminate the genetic defect underlying the disease. The paper presents the history of the discovery of hereditary spherocytosis, the types of occurrence of this disease, the prevalence of microspherocytosis in the world, describes the features of erythrocytopoiesis in red bone marrow, morphofunctional features of human red blood cells, the composition of the plasmolemma of cells, changes in the shape of red blood cells, the destruction of defective red blood cells in the spleen, factors that enhance the manifestations of the disease.

**Keywords:** microspherocytosis, spherocyte, erythrocyte, reticulocytes, cytoskeletal proteins.

**Актуальность.** В настоящее время болезнь Минковского – Шоффара является далеко не самым распространенным заболеванием среди славянского населения, встречается в 2,2% случаев на 10 000 населения. Болезнь носит наследственный характер и полностью устранить генетический дефект, лежащий в основе заболевания, на данный момент, невозможно. Поэтому, несомненно, требуется как можно скорейшая постановка диагноза и определение поддерживающей терапии, так как от этого зависит тяжесть протекания заболевания и степень благоприятности прогноза. Заболевание необходимо дифференцировать с аутоиммунной гемолитической анемией, детским пикноцитозом и врожденной дисэритропоэтической анемией II типа. Сочетание наследственного сфероцитоза с

болезнью Жильбера приходится дифференцировать с синдромом Криглера – Найяра II типа.

**Цель:** опираясь на литературные данные, изучить морфофункциональные особенности microspherocytosis и их роль в организме человека.

**Задачи:**

1. Провести сравнительный анализ литературных данных отечественных и зарубежных исследователей по изучаемой теме.

2. Изучить особенности происхождения, строения, локализации в организме человека.

**Материалы и методы.** Анализ современных литературных данных.

**Результаты и их обсуждение.** Наследственный microspherocytosis (или болезнь Минковского - Шоффара) – заболевание, характеризующееся появлением в мазке периферической крови человека большого количества эритроцитов сферической формы – сфероцитов, имеющих размеры менее 7 мкм [5].

Картина крови: при врожденной гемолитической желтухе картина крови характеризуется патологической триадой со стороны эритроцитов: 1) microspherocytosis, 2) ретикулоцитозом и 3) пониженной осмотической резистентностью. Сфероциты имеют вид шарообразных, толстых и интенсивно окрашенных эритроцитов без центрального просветления. При гемолитических состояниях эритроциты стремятся уменьшить свою форму (в виде защитной реакции, так как сфера имеет наименьшую поверхность). Увеличение толщины эритроцита приводит к уменьшению его диаметра и формированию microspherocytosis. Сфероцит может быть микро-, нормо- и макроцитарным. Чаще микроцит с повышением MCHC и уменьшением MCV. MCV (Mean corpuscular volume) – средний объем эритроцита. В норме он составляет 80-95 мкм<sup>3</sup>. Microspherocytosis имеют диаметр меньше нормы, в то время как средний объем их чаще остается в норме. С клинической точки зрения средний объем эритроцита – важный показатель. Он увеличен (> 95 мкм<sup>3</sup>) при макро- и мегалоцитарной анемиях и уменьшен (<80 мкм<sup>3</sup>) при микроцитарной анемии. MCHC (Mean corpuscular hemoglobin concentration) – средняя концентрация гемоглобина в отдельном эритроците, в норме составляет 30-38 г/100 мл крови (или 30-38 г %) [3].

Количественные изменения в окраске эритроцитов: в патологических условиях могут наступить количественные изменения в окраске эритроцитов, она может стать менее интенсивной (гипохромные эритроциты, гипохромия – вышеуказанное соотношение изменяется в сторону увеличения центрального просветления – 2:1 или 3:1) или более интенсивной (гиперхромные эритроциты, гиперхромия). Это оптические эффекты, зависящие от изменения либо толщины, либо концентрации гемоглобина в эритроцитах. Гиперхромия обусловлена увеличением толщины эритроцитов (лептоциты). Гиперхромными бывают чаще всего мегалоциты и microspherocytosis [3].

История открытия наследственного сфероцитоза: впервые заболевание описали Vanlair и Masius в 1871г., однако более широкую известность получило аналогичное наблюдение немецко-польского терапевта Оскара Минковского, опубликованное в 1900 г. Детальное описание врожденной гемолитической анемии

представил в своих работах французский врач Анатолий Шоффар. При этом оба выдающихся ученых не обратили внимания на морфологию эритроцитов. В результате некоторое время термином «болезнь Минковского – Шоффара» обозначали все наследственные гемолитические анемии, лишь впоследствии он стал ассоциироваться с наследственным сфероцитозом [4].

Распространенность микросфероцитоза: встречается во всем мире, но больше всего распространен у жителей Северной Европы (реже всего встречается в странах Африки южнее Сахары, у большинства этнических групп и может проявиться в любом возрасте, легкие формы часто диагностируются у взрослых людей). Распространенность заболевания порядка 1 на 5 тыс. населения, но есть мнение, что при учете более легких форм болезни может возрастать до 1 на 2 тыс. Мальчики и девочки болеют одинаково часто [6].

Измененная морфология и более короткая продолжительность жизни эритроцитов при НС связана с дефицитом или дисфункцией одного из элементов цитоскелета эритроцита, функцией которых является поддержание формы, устойчивость к деформации и эластичности эритроцита. Недостаточность или дисфункция одного или более белков вертикального цитоскелета (белков полосы 3, 4.2, анкирина, альфа- или бета-спектрина) приводит к ослаблению вертикального взаимодействия и отрыву билипидного слоя от цитоскелета либо нарушению их функциональных свойств в результате повышается проницаемость клеточной стенки эритроцитов для ионов натрия, что приводит к набуханию, накоплению в них воды. Красные кровяные тельца меняют свою форму с двояковогнутой на сферическую, уменьшаются в размерах. Продолжительность их жизни сокращается до 8-10 дней (в норме от 90 до 120). Поэтому в силу пониженной осмотической и механической резистентности, потери эластичности и неспособности деформироваться подвергаются усиленному разрушению в селезенке (внутриклеточный внесосудистый гемолиз. Основным патогенетическим фактором врожденной микросфероцитарной гемолитической болезни является повышенный распад эритроцитов, несоответствующих по форме и размерам, вследствие чего нарушается физиологическое равновесие между эритропозом и эритролизом. В настоящее время не подлежит сомнению, что гемолиз в этих случаях является не внутрисосудистым, а внутриклеточным – он происходит в органах ретикулогистиоцитарной системы, главным образом в селезенке и в меньшей степени в Купферовых клетках печени, костном мозгу и лимфатических узлах. При гистологическом исследовании селезенки отмечается резкое кровенаполнение пульпы, тогда как венозные синусы бедны кровью. Основа пульпы буквально нафарширована эритроцитами, которые захватываются селезеночными макрофагами. Среда селезенки враждебна для эритроцитов. Там низкий рН и низкий уровень глюкозы, низкие концентрации АТФ и высокие локальные концентрации токсичных свободных радикалов, продуцируемых соседними фагоцитами. Это способствует повреждению клеточных мембран. В результате повышенного гемолиза освобождается, большое количество железосодержащего пигмента – гемосидерина, который откладывается в тканях (главным образом в той же селезеночной пульпе) [1].

Ретикулоциты – важный показатель регенеративной способности костного мозга в части, касающейся эритропоэза. Регенераторные симптомы со стороны эритроцитов достигают необычайной интенсивности в периоды гемолитических кризов. В эти периоды наблюдаются в большом количестве полихроматофильные эритроциты и даже нормобласты; количество ретикулоцитов превышает 50%. Между сфероцитозом и ретикулоцитозом не наблюдается параллелизма – напротив, в начальной фазе гемолитического криза по мере того, как большинство эритроцитов становится сферическим, количество ретикулоцитов в периферической крови снижается. Обратная картина имеет место в конечной фазе гемолитического криза: в результате массивного распада эритроцитов отмечаются исчезновение сфероцитоза и повышение ретикулоцитоза как ответной реакции на повышенный распад крови. Ретикулоцитоз является выражением хорошей регенеративной способности только в том случае, если он сопровождается ретикулоцитозом и в костном мозге (истинный ретикулоцитоз). Если же наблюдается повышение ретикулоцитов в периферической крови, а в костном мозге содержание их нормальное или даже пониженное, это свидетельствует о быстро наступающем истощении эритропоэтической функции кроветворного аппарата. В соответствии с количеством ретикулоцитов анемии делятся на:

Регенераторные – содержание ретикулоцитов – от 5 до 12%.  
Гиперрегенераторные – ретикулоцитоз – свыше 12%.  
Гипо- или арегенераторные – низкое содержание ретикулоцитов, неадекватное степени тяжести анемии, или отсутствие ретикулоцитов в крови. При микросфероцитозе ретикулоцитоз составляет 15-30%, что соответствует гиперрегенераторному ретикулоцитозу [3].

Костномозговое кроветворение: эритронормобласты составляют абсолютное большинство – до 60–70% всех костномозговых клеток. Вымывание эритроцитов из костного мозга совершается в ускоренном темпе, благодаря чему в периферическую кровь поступают главным образом незрелые формы эритроцитов – полихроматофилы и ретикулоциты первых групп. Гиперплазия эритробластических элементов костного мозга наблюдается не только в плоских костях и эпифизах длинных костей, но и в диафизах последних. Развивается экстрамедулярный эритропоэз в селезенке и в других органах. Вслед за ретикулоцитарным кризом, когда большая часть нормобластов теряет ядра и поступает в периферическую кровь в виде ретикулоцитов, в костном мозгу обнаруживаются лишь родоначальные формы эритропоэза – базофильные эритробласты. Следовательно, для поддержания нормального состава крови при таком интенсивном ее распаде костный мозг должен обновить весь клеточный состав крови в предельно короткий срок – в течение 2 недель [2].

**Вывод.** Наследственный сфероцитоз - самая частая причина гемолитической анемии в Северной Европе. Микросфероцитоз, лежащий в основе данного заболевания, приводит к развитию патологий: нарушается дыхательная, трофическая, транспортная, метаболическая функция эритроцитов, снижается способность к деформации, уменьшается площадь поверхности мембран, происходит уменьшение продолжительности их жизни за счет преждевременного гемолиза в селезенке и

уменьшение продолжительности их функционирования. Большинство детей имеет легкую форму болезни.

### Литература

1. ASH 50th anniversary review. Red cell membrane: past, present, and future Narla Mohandas<sup>1</sup> and Patrick G. Gallagher<sup>2</sup> <sup>1</sup>Red Cell Physiology Laboratory, New York Blood Center, New York, NY; and <sup>2</sup>Department of Pediatrics, Yale University School of Medicine, New Haven, CT
2. <https://www.sciencedirect.com/journal/seminars-in-hematology>. Семинары по гематологии Том 41, выпуск 2 ,апрель 2004 г., страницы 118-141
3. Учебное пособие "Клиническая интерпретация анализа периферической крови" Томск, Сибирский государственный медицинский университет 2014.
4. Медунивер [Электронный ресурс]. – Режим доступа:<https://meduniver.com/Medical/Therapy/nasledstvennii-sferocitoz.html#2> . – Дата доступа: 30.05.2025.
5. Научная электронная библиотека Киберленка [Электронный ресурс]. – Режим доступа:<https://cyberleninka.ru/article/n/nasledstvennyu-mikrosferotsitoz-bolezn-minkovskogo-shoffara/viewer>. – Дата доступа: 30.05.2025.
6. Научная электронная библиотека Киберленка [Электронный ресурс]. – Режим доступа:<https://cyberleninka.ru/article/n/nasledstvennyu-sferotsitoz-u-detey-sovremennye-predstavleniya-obzor-literatury/viewer>. – Дата доступа: 30.05.2025.