

Саханова Ю. В.

**СТРУКТУРНО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ
ЭРИТРОЦИТОВ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОМ
МИКРОСФЕРОЦИТОЗЕ**

Научный руководитель канд. мед. наук, доц. Стельмах И. А.

Кафедра гистологии, цитологии, эмбриологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Наследственный микросфероцитоз клинически проявляется в форме гемолитической анемии, при которой отмечается уменьшение срока жизни эритроцитов и изменение их морфологии, что приводит к повышенному гемолизу.

Целью данной работы является анализ современных литературных данных о наследственном микросфероцитозе.

Наследственный микросфероцитоз (Болезнь Минковского-Шоффара) является генетически обусловленным заболеванием, которое наследуется по аутосомно-доминантному типу и развивается вследствие мутации генов, кодирующих структурные белки мембраны эритроцитов. Эта патология впервые была описана в 1900 году. На современном этапе она часто встречается у жителей Северной Европы и ее распространённость составляет 1: 5000 населения.

В основе патогенеза данного заболевания лежит дефект структуры трансмембранных белков, в первую очередь спектрина и анкирина, что приводит к повышению проницаемости мембраны эритроцитов и увеличению уровня ионов Na^+ и воды в цитоплазме. Вследствие этого происходит изменение формы эритроцитов с дисковидной на сферическую, что ограничивает их способность к деформации при прохождении через сосуды микроциркуляторного русла в пульпе селезёнки.

При микроскопическом исследовании отмечается уменьшение среднего диаметра эритроцитов до 6-7 мкм, однако сохраняется нормальный показатель гемоглобина. Преобладают сферические формы эритроцитов, которые менее устойчивы к осмотическому гемолизу, выявляется снижение осмотической резистентности. В связи с этим клиническим проявлением микросфероцитоза является гемолитический синдром, который выражается триадой признаков: желтухой, спленомегалией и анемией.

В клинической практике микросфероцитоз чаще проявляется у детей в возрасте 8-10 лет, что указывает на наследственный характер данного заболевания. Однако имеют место случаи приобретенной иммунной или неиммунной гемолитической анемии, при которой длительность жизни эритроцитов может составлять менее 15 суток. При этом красный костный мозг не способен адекватно восполнять преждевременное разрушение эритроцитов.

Выявление дефектов структурных белков мембраны эритроцитов и изменение их формы с дисковидной на сферическую позволяет диагностировать микросфероцитарную анемию на ранних стадиях развития.