

сфероцитоз - не одно, а несколько заболеваний, имеющих схожую клиническую картину. Те или иные изменения в структуре мембранного белка ведут к повышенной проницаемости мембраны эритроцитов, пассивному проникновению через нее внутрь клетки ионов натрия. Сферическая форма эритроцитов и особенности структуры белка нарушают способность эритроцитов деформироваться в узких участках кровотока, например, при переходе из межсинусных пространств селезенки в синусы.

Повышенная способность селезенки разрушать микросфероциты обусловлена своеобразием селезеночного кровообращения. При микросфероцитозе определенная часть крови проникает в межсинусовые пространства. Там эритроциты подвергаются воздействию ряда неблагоприятных факторов. В межсинусовых пространствах снижена концентрация глюкозы и холестерина, что способствует еще большему набуханию эритроцита.

При прохождении через узкую щель такие эритроциты не могут деформироваться. Кроме набухания, имеет значение нарушение эластичности клеток. Это ведет к замедленному продвижению эритроцитов и их застою в селезеночных связках. В конечном итоге каждый эритроцит проходит через узкую щель, но при этом он может потерять часть поверхности. Теряя часть поверхности, эритроциты способны не гемолизироваться. Края оборвавшейся оболочки соединяются, эритроцит вновь поступает в кровяное русло. Способность эритроцита сохраняться, несмотря на дефект в оболочке, вероятно, физиологическое приспособление. Эритроцит теряет ядро, денатурированные частицы белка, гранулы железа, не теряя части оболочки. При микросфероцитозе частичная утрата оболочки клетки приводит к постепенному уменьшению диаметра эритроцита.

Для разрушения необходимо, чтобы эритроцит вновь попал в межсинусовое пространство и опять прошел через узкую щель в синус. Несколько таких оборотов приводят эритроцит к гибели. В большинстве случаев эритроциты проходят другим путем, минуя межсинусовые пространства, и погибают постепенно. Когда изменения в структуре оболочки эритроцитов достигают определенного уровня, они разрушаются макрофагами селезенки.

Клиническая картина. Как и при многих других формах наследственной гемолитической анемии, при микросфероцитозе происходит преимущественно *внутриклеточный гемолиз эритроцитов*. Это обуславливает клинические проявления болезни - желтуху, увеличение селезенки, анемию, склонность к образованию камней в желчном пузыре, соответствующие морфологические изменения эритроцитов и