



# Альбинизм

Альбинизм (от латинского "albus" - белый) — врождённый дефицит или отсутствие пигмента в коже, волосах, радужке и сетчатке глаза за счёт нарушения обмена тирозина при синтезе мелана.



# Причины.

В настоящее время считается, что причиной заболевания является отсутствие (или блокада) фермента тирозиназы, необходимой для нормального синтеза меланина — особого вещества (от греческого «melanos» — «черный»), от которого зависит окраска тканей.

У некоторых людей, страдающих данным расстройством, с образованием тирозиназы всё обстоит благополучно, и учёные предполагают, что в подобных случаях, возможно, происходит мутация генов, регулирующих образование другого важного для обмена меланина фермента.



Цвет кожи определяется содержанием меланина. В норме меланин вырабатывают клетки, называемые меланоцитами. Внутри меланоцитов имеются содержащие меланин зерна - меланосомы, которые поглощают ультрафиолетовое излучение солнца, защищая кожу и глаза от вредного воздействия этого излучения. Чаще всего альбинизм определяется тем, что в меланосомах отсутствует меланин, потому что в них нет фермента, способствующего выработке меланина.

Меланоциты локализуются на границе дермы и эпидермиса, в волосяных луковицах, пигментном эпителии сетчатки, внутреннем ухе и мягкой мозговой оболочке.

# Животные-альбиносы.

Необычный облик животных-альбиносов и ореол тайны, окутывающий их происхождение, породили у разных народов немало мифов и легенд.

Как правило, герои всех этих легенд помимо предусмотренных жанром сверхъестественных способностей наделены невиданной силой и выносливостью. Однако если эти легенды и имеют под собой реальное основание, то, скорее всего, речь в них идет о животных белого окраса или частичных альбиносах. Полные же альбиносы в большинстве своем как раз отличаются пониженной жизнеспособностью и в природе безжалостно выбраковываются естественным отбором, поэтому далеко не всем удастся выжить и дать потомство.





Лишенные маскирующей окраски и резко выделяющиеся среди своих сородичей, животные-альбиносы привлекают повышенное внимание хищников, становясь их жертвами в первую очередь, а вот хищники-альбиносы не могут незаметно подкрадываться к жертвам и добывать себе пропитание.

Так же блеклые самцы-альбиносы не могут завоевать расположение самок своего вида, отдающих предпочтение интенсивно окрашенным самцам.

# Виды альбинизма.

Выделяют тотальный, неполный и частичный альбинизм.

- Тотальный альбинизм. Депигментация кожи и придатков наблюдается с рождения, сопровождается сухостью кожи, нарушением потоотделения. У больных легко возникают солнечные ожоги. Из-за отсутствия пигмента в тканях глаза зрачки кажутся красными. Характерными являются горизонтальный нистагм и выраженная светобоязнь. Часто наблюдаются косоглазие, снижение остроты зрения, катаракта. Нередко наблюдаются бесплодие, иммунодефицит (отсюда частые инфекции), пороки развития, сокращение продолжительности жизни, олигофрения.

- Частичный альбинизм (пиебалдизм). Проявления выявляются при рождении. Характеризуется появлением участков ахромии на коже живота, лица, нижних конечностей, прядей седых волос. Депигментированные пятна неправильной формы с резкими границами, на их поверхности имеются мелкие темно-коричневые пятнышки. Вокруг ахромичных пятен кожа может быть пигментированной. Поражений других органов обычно не бывает. Частичный альбинизм встречается в большинстве случаев у животных и лишь отдельные формы у человека.



# Альбинизм среди людей.

Слово “альбинос” выдумал португалец Франсиско Балтасар (1788-1862), основоположник филиппинской литературы, впервые в те времена открыто осудивший испанский колониальный гнет. Именно так он назвал “белых” африканцев, ошибочно полагая, что эти люди появляются на свет в результате браков европейцев с местным населением.

Сами европейцы вероятнее всего впервые узнали об альбиносах из рассказов испанского конкистадора Эрнана Кортеса (1485-1547), когда тот вернулся из странствий по северной Америке, где завоевал Новую Испанию (современная Мексика), в своих записях он упоминал, что во дворце императора Монтесумы существовала специальная комната для “абсолютно белых” людей, которых приносили в жертву богам во время солнечных затмений.

Среднестатистическая цифра - один альбинос на 20 тыс. человек, и варьируется она в зависимости от народности. Подсчитано, что примерно по одному альбиносу приходится на 37 тыс. европейцев, 15 тыс. африканцев, 150 человек среди некоторых этнических племен американских индейцев.

