Неспособность к синтезу аполипопротеина B — редкий врождённый дефект метаболизма с аутосомно-рецессивным типом наследования. Характерно нарушение синтеза и выведения липопротеинов из слизистых **энтероцитов кишки**. Свободные жирные кислоты и моноглицериды, образующиеся после гидролиза пищевых жиров, проникают во всасывающие
энтероциты
и реэстерифицируются (вновь превращаются в сложные эфиры), но не могут быть собраны в хиломикроны (частицы нейтрального жира диаметром около 1 мкм).

Внутри клеток откладываются триглицериды. В плазме крови полностью отсутствуют все липопротеины, содержащие **аполипопротеин B** (хиломикроны, липопротеины низкой и очень низкой плотности). Невозможность всасывания определённых жирных кислот приводит к системным липидным нарушениям в клеточных мембранах. Проявление таких нарушений — акантоцитоз эритроцитов, когда красные кровяные тельца имеют несколько длинных и узких шиловидных выростов. Болезнь возникает в младенчестве, её симптомы — задержка развития, диарея и стеаторея.

Интересные статьи:

1) Ятрогении

2) Анемии при недостатке витаминов

3) Группы генных болезней