

Содержание

Предисловие	vi
Благодарности	vii
Список сокращений	viii
Список участников	ix
ГЛАВА 1	
Кровеносные сосуды	1
ГЛАВА 2	
Сердце	25
ГЛАВА 3	
Патология эритроцитов	57
ГЛАВА 4	
Гематопатология	69
ГЛАВА 5	
Лёгкие	97
ГЛАВА 6	
Голова и шея	139
ГЛАВА 7	
Желудочно-кишечный тракт	153
ГЛАВА 8	
Печень и жёлчные протоки	195

ГЛАВА 9	
Поджелудочная железа	221
ГЛАВА 10	
Почки	229
ГЛАВА 11	
Нижний мочевыводящий тракт	265
ГЛАВА 12	
Мужская половая система	275
ГЛАВА 13	
Женская половая система	291
ГЛАВА 14	
Молочная железа	333
ГЛАВА 15	
Эндокринная система	349
ГЛАВА 16	
Кожа	369
ГЛАВА 17	
Болезни костей, суставов и опухоли мягких тканей	403
ГЛАВА 18	
Периферические нервы и скелетные мышцы	433
ГЛАВА 19	
Центральная нервная система	445
ГЛАВА 20	
Глаз	493
Иллюстрации	505
Предметный указатель	509



РИСУНОК 16-31 Эпидермальный рак, внешний вид

Небольшой узелок на коже волосистой части тела был определен как эпидермальный рак. Подобный внешний вид может иметь также базально-клеточный рак. В начальных стадиях эпидермальный рак имеет небольшие размеры, поражение локализовано, перелённое метастазирование маловероятно. Для пациента это является своеобразным предупреждением о возможности развития более крупных поражений. Этим также объясняется и более высокая эффективность лечения эпидермального рака кожи по сравнению с меланомой. Имеется прямая зависимость развития эпидермального рака кожи от степени инсоляции, так как ультрафиолетовые лучи являются наибольшим повреждающим действием. В пораженных участках кожи можно выявить признаки актинического кератоза (предраковые лучевые изменения вследствие повреждения кожи при инсоляции). Инфицирование вирусом папилломы человека также может иметь значение для развития эпидермального рака.



РИСУНОК 16-32 Эпидермальный рак, внешний вид

Изъязвлённый эпидермальный рак развит на тыльной поверхности кисти. Факторами риска для возникновения эпидермального рака, помимо инсоляции, являются смолы, хронические язвы, травмы после ожогов, интоксикация мышьяком, радиационное излучение. В данном наблюдении установлено воздействие как инсоляции, так и канцерогенов. У пациентов с пигментной ксеродермой (редкий наследованием аутосомно-рецессивного типа) имеются дефекты генов эксцизионной репарации нуклеотида. Вследствие этого образующиеся в клеточной ДНК тиримидиновые димеры в 2000 раз повышают риск развития эпидермального рака, который может возникнуть даже в детском возрасте.

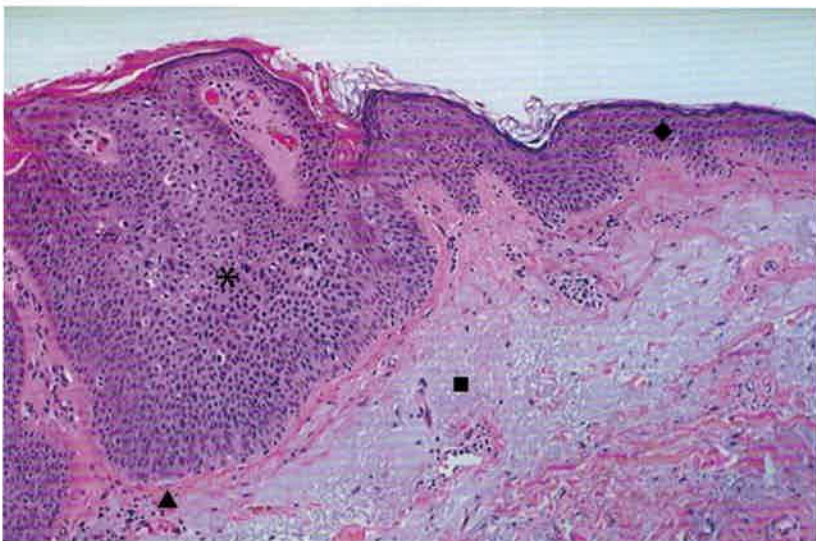


РИСУНОК 16-33 Эпидермальный рак, микропрепарат

Часто данная опухоль не распространяется под базальную мембрану (▲), поэтому такие изменения получили название «эпидермальная *carcinoma in situ*». Это поражение нередко называют болезнью Боуэна (Bowen). Справа расположена неизменённая кожа (♦), слева к ней прилежит утолщённый участок карциномы (*) с выраженным полиморфизмом клеток и гиперхроматозом. В дерме располагается светло-голубой бесструктурный участок актинического эластоза (■), возникшего в результате хронического повреждающего действия солнечных лучей. Характерным для данной неоплазии является потеря нормальной функции гена-супрессора опухоли *p53*. Также можно выявить мутацию гена *RAS*. Для клеток таких опухолей частым признаком является анеуплоидия.



РИСУНОК 16-74 Буллезный пемфигид, внешний вид

В центре рисунка — крупная булла с напряженными стенками, слева — небольшая булла. Буллезные поражения кожи могут быть связаны с инфекцией или применением лекарственных препаратов. Такие изменения кожи и слизистых оболочек называют *буллезным пемфигидом* (похожим на пузырчатку). Буллезный пемфигид встречается в пожилом возрасте на коже и слизистых оболочках. Пузырьки содержат прозрачную жидкость, их размеры достигают нескольких сантиметров. Пузыри не разрываются легко, как при пузырчатке. Наиболее частая локализация: сгибательные поверхности плеч, ладони, тылы плеча, живот, внутренние поверхности бедер.

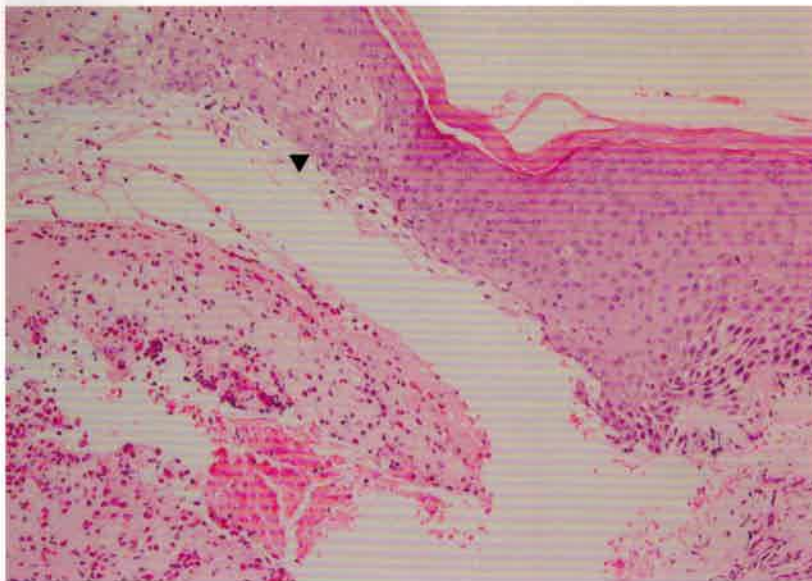


РИСУНОК 16-75 Буллезный пемфигид, микропрепарат

Субэпидермальная (▼) булла без признаков ангиолыза. Воспалительный инфильтрат в отечной дерме содержит фибрин, лимфоциты, эозинофильные и нейтрофильные гранулоциты. Такие поражения могут заживать без образования рубцов. Поражения слизистой рта развиваются в 10–15% наблюдений.

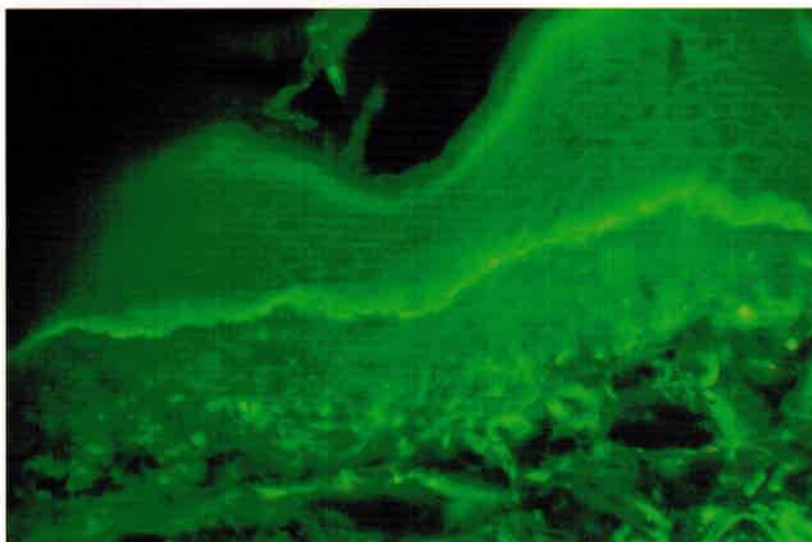
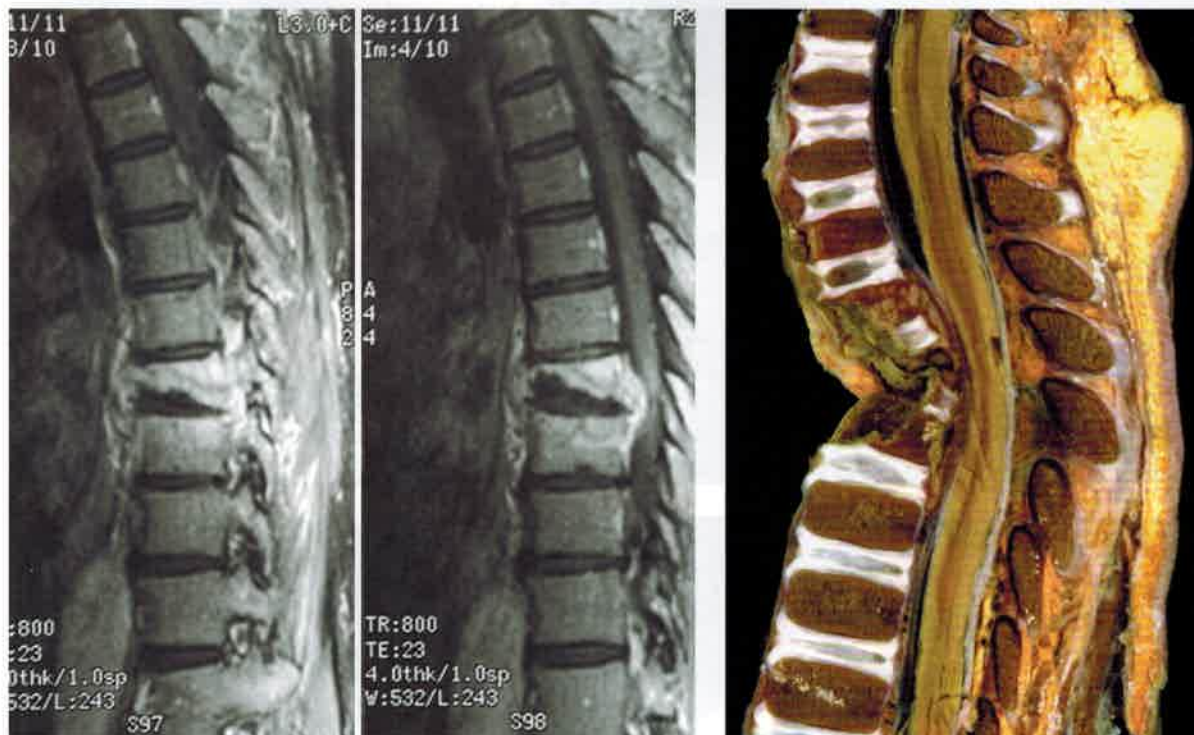


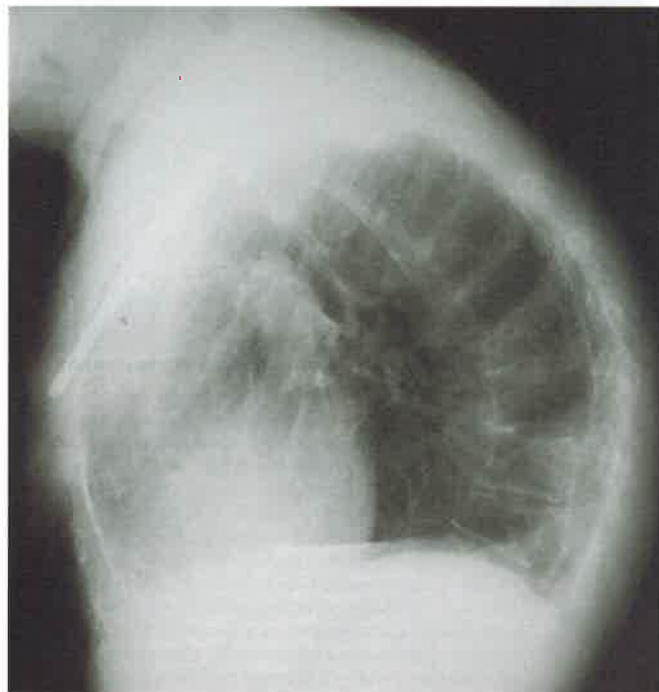
РИСУНОК 16-76 Буллезный пемфигид, иммунофлюоресцентный метод

При буллезном пемфигиде иммуноглобулины и комплемент обычно распределяются линейно вдоль базальной мембраны. Антитела, в данном случае, имеют прямонаправленное действие против гемидесмосом в многослойном плоском эпителии. Антиантитела к антигенам 1 и 2 в гемидесмосоме при буллезном пемфигиде способствуют фиксации комплемента с последующим рекрутированием и активацией клеток воспаления.



РИСУНКИ 17-25, 17-26 Туберкулёзный остеомиелит, МРТ и макропрепарат

У больного туберкулёзным спондилитом, или болезнью Потта (Pott), определяется обширное разрушение костной ткани восьмого и девятого грудных позвонков (Т8 и Т9). Костный туберкулёз является проявлением гематогенно-диссеминированного туберкулёза (диссеминированной инфекции *Mycobacterium tuberculosis*). Видно, что деструкция тел позвонков привела к поражению спинного мозга.



РИСУНКИ 17-27, 17-28 Кифоз (рентгенограмма), сколиоз (КТ)

На рентгенограмме грудной клетки в боковой проекции (*левый рисунок*) определяется выраженный кифоз (искривление позвоночника с образованием горба). Голова и шея у таких больных наклонены, общий объём грудной клетки значительно уменьшается. У пациента имеется выраженный остеопороз. В результате падения он получил перелом плечевой кости, что потребовало открытой репозиции костных отломков и их внутренней фиксации. На рентгенограмме виден ярко светящийся металлический стержень. На КТ во фронтальной проекции (*правый рисунок*) определяется выраженный сколиоз нижней части грудного отдела позвоночника с большим изгибом вправо. Отмечается ротация как по переднезадней, так и по верхне-нижней осям позвоночного столба. (Обратите внимание на новообразование в правом лёгком — это бронхогенный рак.)

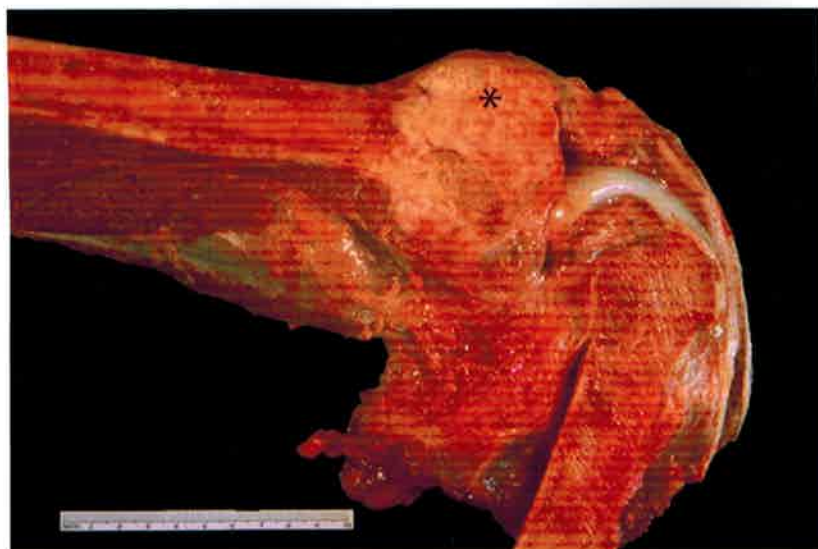


РИСУНОК 17-32 Остеосаркома, макропрепарат

На продольном срезе нижней конечности определяется новообразование неправильной формы (*), развившееся в области верхнего метафиза большеберцовой кости. Опухоль прорастает корковое вещество кости и прилежащие мягкие ткани. Ткань опухоли плотная, желтовато-белого цвета. Сразу правее от опухоли во вскрытом коленном суставе виден менисковый суставной хрящ белого цвета, покрывающий мыщелок бедренной кости. Остеосаркома является самой частой первичной злокачественной опухолью костей. Большинство из них возникают в первые 2 декады жизни, чаще — у лиц мужского пола. Более 30% остеосарком возникают в области коленного сустава. Также могут поражаться кости таза, проксимальный отдел бедренной кости, нижняя челюсть. В наблюдениях семейной остеосаркомы часто обнаруживают мутацию гена *RB*. В большинстве спорадических случаев остеосарком также обнаруживают мутации генов *RB*, а также *p53*, *CDK4*, *p16* и *CYCLIN D1*.



РИСУНОК 17-33 Остеосаркома, рентгенограмма

В области дистального метафиза бедренной кости имеется разрастание остеосаркомы (▼). Опухоль инфильтрирует и разрушает корковое вещество кости, прорастает мягкие ткани бедра. В опухолевой ткани за пределами кости видны более яркие очаги кальцификации. Надкостница на границе роста опухоли приподнята (▲) с образованием треугольника Кортмана. Наиболее часто опухоль возникает в длинных трубчатых костях в молодом возрасте. Это связано с тем, что растущая кость имеет высокую митотическую активность, то есть больший риск возникновения генетических мутаций.

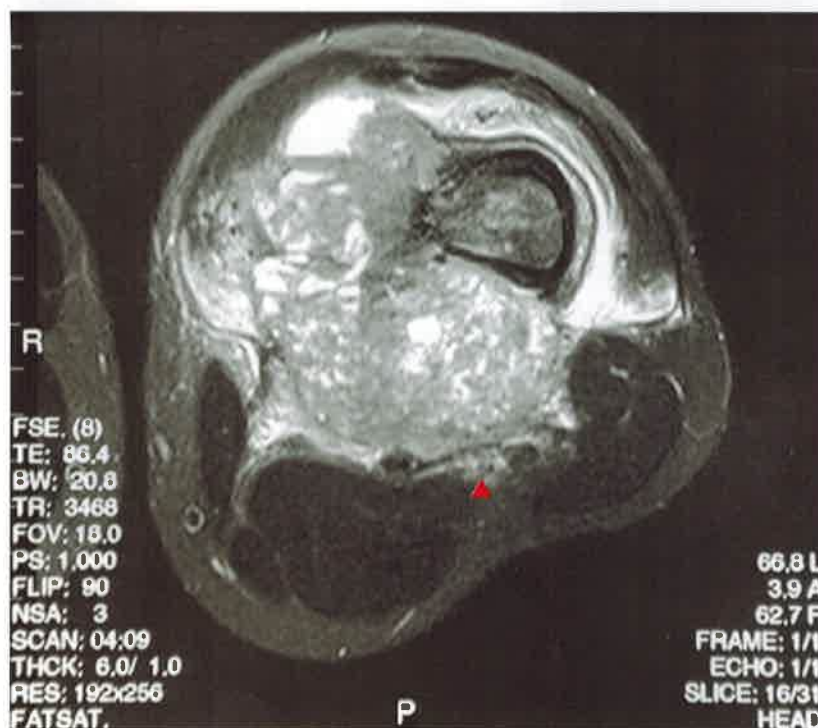


РИСУНОК 17-34 Остеосаркома, МРТ

На МРТ в T2-взвешенном режиме с подавлением жирового компонента в дистальном отделе бедренной кости выявлена остеосаркома. Корковый слой кости разрушен, опухоль прорастает (▲) в прилежащие мягкие ткани. Определяются различной яркости участки кровоизлияний и кистозной дегенерации. Первым клиническим проявлением остеосаркомы является боль, возникающая в результате прорастания опухолевой ткани через корковое вещество кости в надкостницу. Остеосаркома, как и все саркомы, в большинстве случаев даёт гематогенные метастазы, как правило, в лёгкие.



РИСУНОК 17-53 Гигантоклеточная опухоль, КТ

Гигантоклеточная опухоль, поражающая левую седалищную кость. Опухоль имеет вид крупных эксцентрично расположенных масс (*), обладающих лизирующим эффектом и распространяющихся в прилежащие мягкие ткани. При разрастании опухоли по её периферии образуется светлый ободок вследствие реактивного образования новой костной ткани. Опухоль обладает местным деструктивным ростом, может рецидивировать после удаления, наиболее часто развивается в эпифизах и метафизах костей, особенно вблизи коленного сустава. Опухоль встречается у больных в возрасте 30–50 лет. Редко опухоль может приобретать злокачественное течение с саркоматозной трансформацией и отдалёнными метастазами.



РИСУНОК 17-54 Гигантоклеточная опухоль, макропрепарат

На продольном распиле резецированного проксимального отдела бедренной кости гигантоклеточная опухоль, развившаяся в области эпифиза и проросшая в метафиз, имеет вид тёмных, геморрагического вида опухолевых масс красно-чёрного цвета. Разрастание этой опухоли в костных структурах вблизи сустава вызывает артритический болевой синдром. Вследствие ослабления поражённой кости происходят её патологические переломы и деформации.

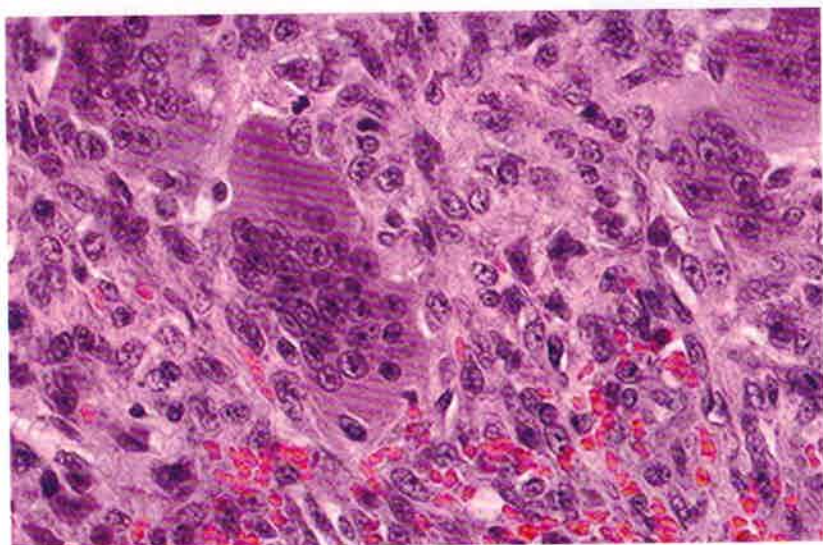
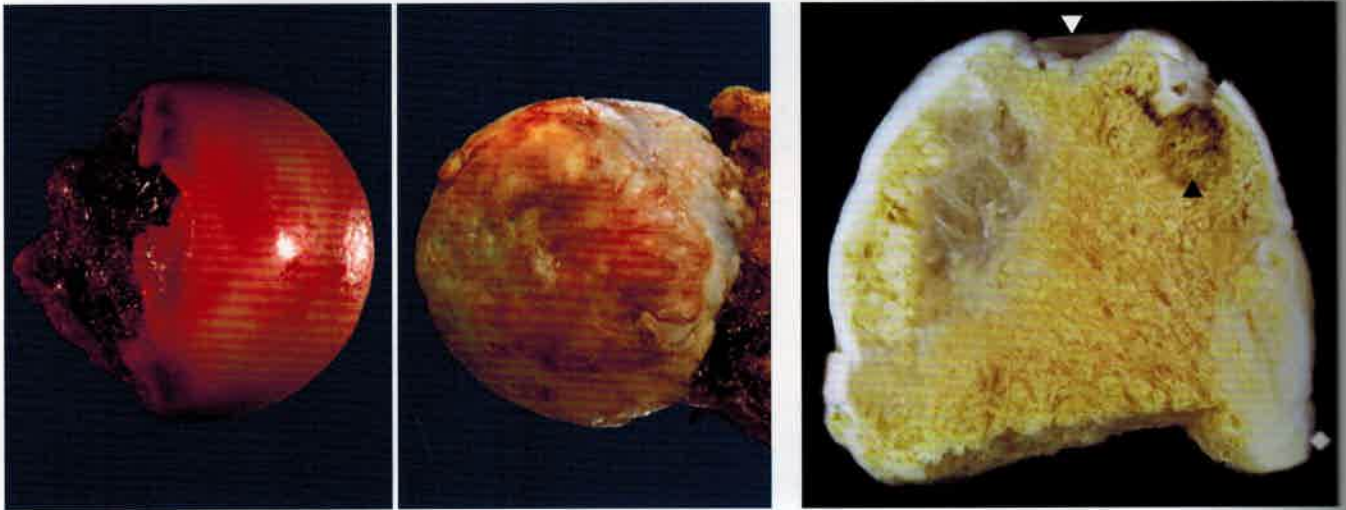


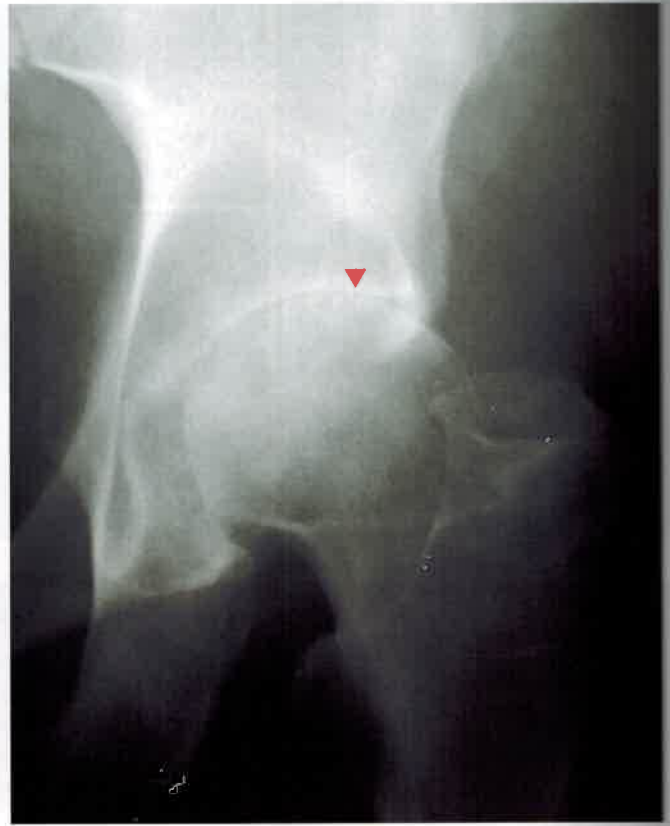
РИСУНОК 17-55 Гигантоклеточная опухоль, микропрепарат

В ткани опухоли видны многоядерные гигантские клетки, похожие на остеокласты, которые расположены среди множества округлых и овальных одноядерных стромальных клеток. Также в строме опухоли по периферии участков кровоизлияний могут быть выявлены макрофаги, содержащие липиды в цитоплазме, а также отложения гемосидерина. Многоядерные гигантские клетки имеют моноцитарно-макрофагальное происхождение.



РИСУНКИ 17-59, 17-60 Остеоартрит, макропрепараты

При остеоартрите больные часто жалуются на боль, нарушение подвижности суставов и их небольшую деформацию. Остеоартрит характеризуется слабовыраженным воспалением. На левом рисунке для сравнения представлена головка бедренной кости (удаленная в связи с переломом) без признаков остеоартрита, с гладким и блестящим суставным хрящом. На рисунке, расположенном рядом, представлены изменения суставного хряща головки бедренной кости при остеоартрите — он эрозирован, тусклый, шероховатый, местами бугристый. На правом снимке видны поверхностные эрозии суставного хряща (▼), субхондральные кисты (▲) и остеофиты (◆).



РИСУНКИ 17-61, 17-62 Остеоартрит, рентгенограммы

На левой рентгенограмме определяется деструктивный (дегенеративный) остеоартрит кисти. Изменения более выражены в дистальных межфаланговых суставах, чем в проксимальных. Центральные участки суставных щелей сужены (▼), а латеральные — значительно расширены (◄). Имеются подвывихи суставов, наиболее выражен неполный вывих (▶) дистального межфалангового сустава второго пальца. Остеоартрит в наибольшей степени выражен у основания большого пальца (▲). На правой рентгенограмме видно сужение суставной щели (▼) левого тазобедренного сустава и изменения, характерные для остеоартрита. Тазобедренный сустав поражается наиболее часто, так как он является наиболее нагруженным суставом. В дальнейшем дегенеративные изменения суставов при остеоартрите прогрессируют.

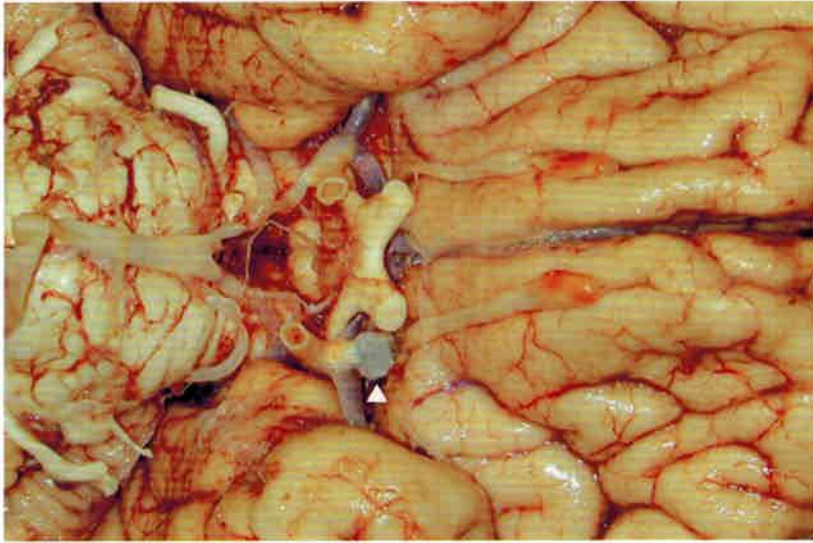


РИСУНОК 19-75 Мешотчатая аневризма, макропрепарат

На основании головного мозга в области бифуркации левой средней мозговой артерии и передней соединительной артерии, входящих в состав виллизиева круга, видна мешотчатая аневризма (▲) без признаков разрыва стенки. Такие аневризмы образуются в местах ослабленной артериальной стенки, что наиболее часто наблюдается в области бифуркации передней соединительной, средней мозговой или внутренней сонной артерий. Аневризмы развиваются спорадически, их выявляют у 1% населения. Более часто мешотчатые аневризмы встречаются при некоторых генетических нарушениях, в частности при аутосомно-доминантном поликистозе почек, сосудистом типе (IV) синдрома Элерса-Данлоса (Ehlers-Danlos), нейрофиброматозе I типа, синдроме Марфана (Marfan). 50% пациентов с мешотчатой аневризмой страдают артериальной гипертензией и курят.

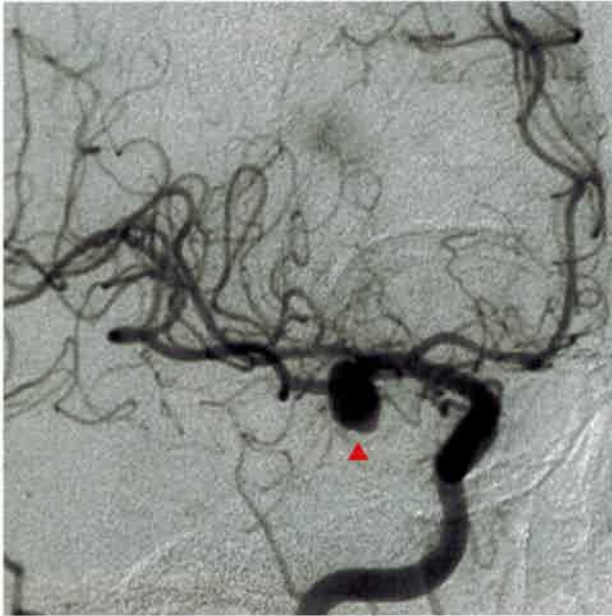


РИСУНОК 19-76 Мешотчатая аневризма, ангиограмма

В боковой проекции при ангиографическом исследовании с контрастным веществом, заполняющим часть артериальных сосудов головного мозга, на основании головного мозга обнаружена мешотчатая аневризма (▲) средней мозговой артерии, являющейся составной частью виллизиева круга. Расширение просвета и формирование аневризмы обусловлено слабостью стенки артерии, развивающейся вследствие разрушения внутренней эластической мембраны и утраты средней оболочки. Сначала у пациента появляются головные боли вследствие диapedеза крови через стенку. Однако всегда существует риск внезапного разрыва аневризмы и возникновения резкой, интенсивной головной боли. Разрыву аневризмы способствует внезапное повышение внутричерепного давления. Вследствие раздражения стенок артерий излившейся кровью развивается спазм сосудов, способный привести к ишемии ткани мозга. Отдаленным последствием таких кровоизлияний является организация и фиброз в области основания мозга, что может привести к блокаде оттока ликвора через отверстия Лушки и Мажанди и к обструктивной гидроцефалии.



РИСУНОК 19-77 Субарахноидальное кровоизлияние, макропрепарат

На протяжении нескольких лет мешотчатые аневризмы увеличиваются в размерах, что повышает риск их разрыва, особенно если они достигают размеров более 1 см в диаметре. Разрыв аневризмы чаще встречается в молодом и среднем возрастах. Для предупреждения кровотечения и его рецидива выполняют нейрохирургическую операцию — резекцию аневризмы. Субарахноидальное кровоизлияние, развившееся после разрыва аневризмы, приводит к спазму сосудов и более массивному поражению головного мозга. В некоторых случаях излившаяся под давлением артериальная кровь может расслаивать ткани в внешнележащих отделах головного мозга. Клиническими проявлениями являются внезапная интенсивная головная боль и последующая потеря сознания.