

РИСУНОК 10-58 Атеросклероз, макропрепарат

Быстро развивающийся и распространённый атеросклероз у пациента с сахарным диабетом привел к выраженному вовлечению аорты и её ветвей, в том числе к стенозу почечных артерий, а также к нефросклерозу. О конечной стадии заболевания почек можно судить по резко уменьшенным нативным (собственным) почкам с зернистой поверхностью, что потребовало трансплантации почки. Трансплантированная почка располагается в малом тазу, что определяется техникой операции и позволяет сохранить собственные почки, которые продолжают синтезировать эритропоэтин. В данном наблюдении возникла хроническая реакция отторжения, вследствие этого трансплантированная почка слегка набухшая, с очаговыми кровоизлияниями.



РИСУНОК 10-59 Амилоидоз, макропрепарат

При этом хроническом заболевании размеры почек могут быть значительно увеличены. Бледные отложения амилоида (♦) наблюдаются в корковом веществе, в наибольшей степени — на границе с мозговым веществом. Наиболее частыми типами амилоидоза с вовлечением почек являются амилоид AL, ассоциированный с множественной миеломой и интенсивной продукцией лёгких цепей, и сывороточный амилоид AA, ассоциированный с хроническим воспалением и инфекциями. Нефротический синдром является характерным для амилоидоза почек.

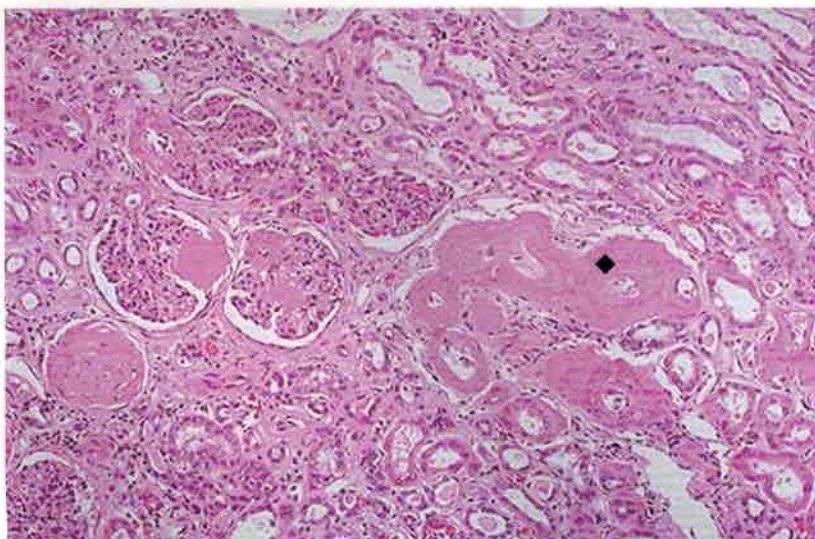


РИСУНОК 10-60 Амилоидоз, микропрепарат

Видны бледно-розовые отложения амилоида (♦) в корковом веществе почек. Отложения локализованы в клубочках, а также в утолщенных стенках мелких ветвей почечной артерии. Аморфные розовые отложения масс амилоида можно найти в стенках артерий и вокруг них, в интерстиции, в почечных телах. Окраска конго красным позволяет чётко установить амилоидную природу этого материала. При таком накоплении амилоида функции почек будут ослабевать, что приведет к уремии, определяемой на основании повышения уровня сывороточного креатинина и азота мочевины. Уремия при ХПН любой этиологии характеризуется недомоганием, тошнотой, психическими расстройствами, развитием фибринозного перитонита.

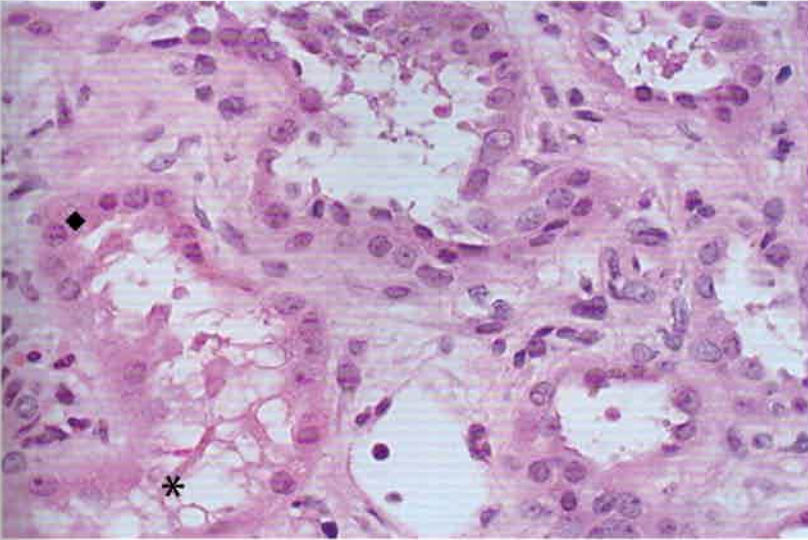


РИСУНОК 10–61 Острый тубулярный некроз, микропрепарат

В данном наблюдении острый тубулярный некроз (ОТН) обусловлен ишемией, развившейся в связи с гипотензией у пациента с сердечной недостаточностью. Эпителий почечных канальцев имеет повреждённую, как будто разорванную (*) структуру в связи с развитием некроза. При ишемических повреждениях некроз и апоптоз характеризуются преимущественно сегментарным характером поражения. На рисунке видны канальцы, в которых остаётся интактный эпителий (◆), в то время как в других отмечаются значительные повреждения. Более частыми являются не столь значительные повреждения, а разрушение щётчатой каймы и набухание клеток. Острые тубулярные повреждения вследствие гипотензии наиболее часто развиваются при сердечной недостаточности, сепсисе или синдроме диссеминированного внутрисосудистого свёртывания. ОТН считается потенциально обратимым заболеванием.

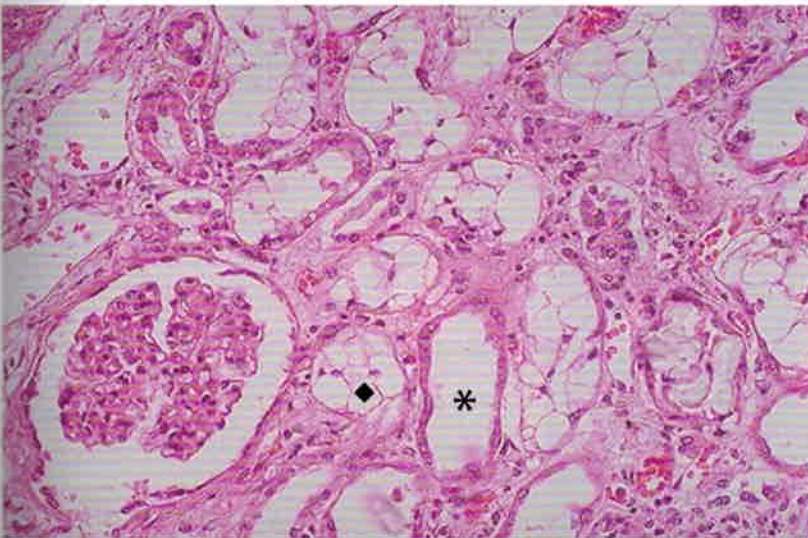
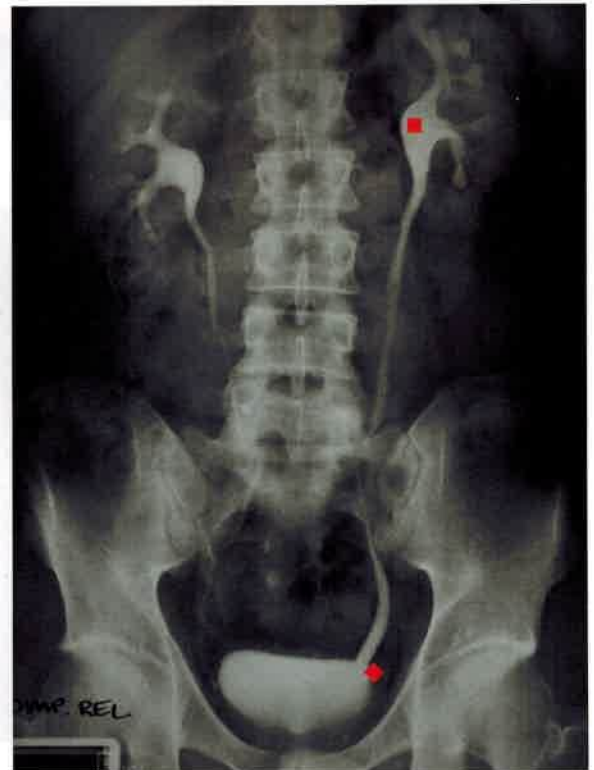


РИСУНОК 10–62 Острый тубулярный некроз, микропрепарат

Для ОТН вследствие нефротоксических воздействий более вероятно развитие диффузных поражений проксимальных канальцев. На рисунке представлена вакуолизация (◆) нефроцитов и дилатация (*) канальцев вследствие воздействия этиленгликоля, являющегося типичным для развития ОТН. Клинические проявления ОТН наступают в течение первого или второго дня от начала повреждения в связи со снижением мочеотделения. Пациент может находиться на диализе до фазы восстановления, характеризующейся полиурией. Формы ОТН без олигурии могут наблюдаться примерно в 50% наблюдений ОТН, связанного с нефротоксическими воздействиями.

РИСУНОК 10–63 Пузырно-мочеточниковый рефлюкс, урография ►

На внутривенной урограмме видно расширение левого мочеточника, начинающееся от его устья (◆) и распространяющееся до лоханки (■), которая также расширена вплоть до чашечек. Функциональная недостаточность пузырно-мочеточникового клапана может провоцировать развитие рефлюкса и ретроградный ток мочи. У детей самая частая причина такого рефлюкса связана с врождённым укорочением внутрипузырного отдела мочеточника. У взрослых рефлюкс может развиваться при снижении сократительной способности стенки пузыря вследствие автономной нейропатической атонии или повреждений спинного мозга. Независимо от причины имеется повышенный риск инфекции мочевыводящих путей, а развитие воспаления приводит к дальнейшему прогрессированию рефлюкса.



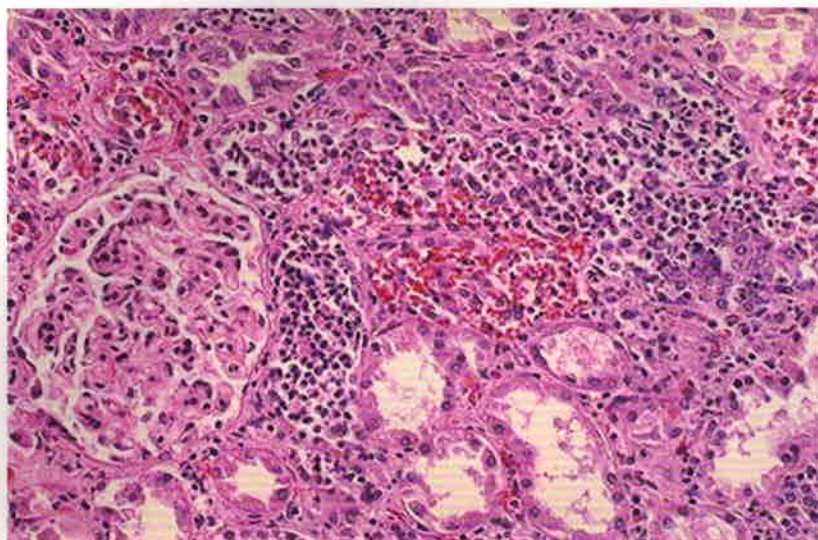


РИСУНОК 10-64 Острый пиелонефрит, микропрепарат

Известны несколько форм тубулоинтерстициального нефрита. На рисунке представлено большое количество клеток воспаления, главным образом нейтрофильных лейкоцитов, которые заполняют почечные канальцы и инфильтрируют интерстиций. В данном наблюдении речь идёт об остром восходящем пиелонефрите, развившемся вследствие распространения инфекции из мочевого пузыря. Большая часть возбудителей относится к семейству энтеробактерий (*Escherichia*, *Klebsiella*, *Proteus*, *Providencia*, *Edwardsiella*, *Enterobacter*), а также к стрептококкам и стафилококкам. Застой мочи, возникающий при врожденных аномалиях, обструктивной уропатии или нарушениях опорожнения пузыря, предрасполагает к возникновению восходящей инфекции мочевыводящих путей.

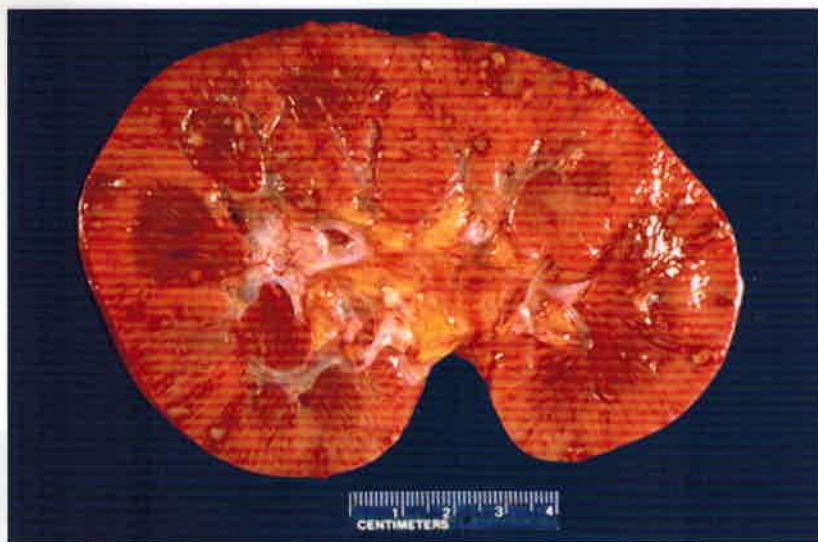


РИСУНОК 10-65 Острый пиелонефрит, макропрепарат

На поверхности разреза набухшей ткани почки выявлено множество мелких желтоватых микроабсцессов, располагающихся как в корковом веществе, так и в мозговом. Данный препарат острого пиелонефрита наиболее типичен для гематогенного распространения инфекции в почках при сепсисе. Восходящий путь развития острого пиелонефрита встречается чаще, чем гематогенный. Клинические проявления острого пиелонефрита — лихорадка, недомогание, боль в боку. При физикальном обследовании определяется повышенная чувствительность в области костовертебрального угла. Редким осложнением, которое не показано на данном рисунке, является папиллярный некроз, чаще наблюдаемый у пациентов с сахарным диабетом или обструкцией мочевыводящих путей.

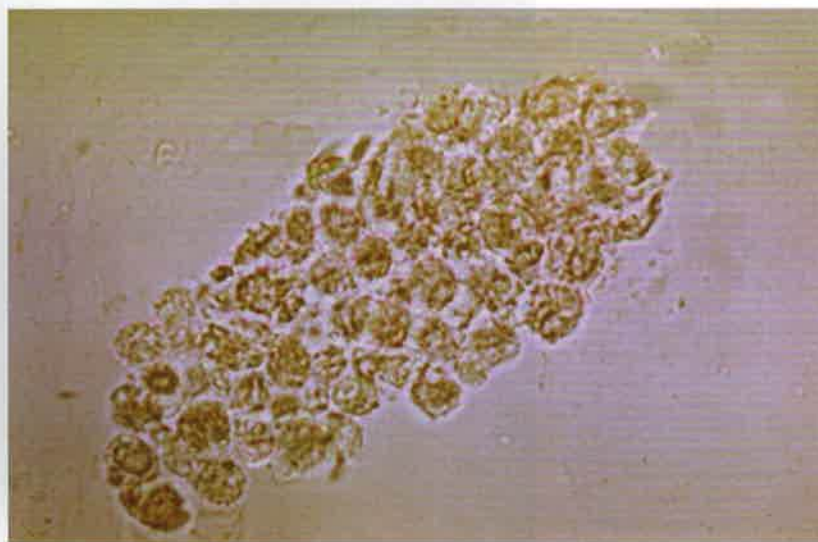


РИСУНОК 10-66 Острый пиелонефрит, микроскопия мочи

Характерным признаком острого пиелонефрита, выявляемым при микроскопическом исследовании мочи, является наличие слепков из лейкоцитов (лейкоцитарных цилиндров). При биохимическом исследовании выявляют положительную реакцию на эстеразу лейкоцитов (несмотря на то, что они лизируются и уже неинтактны), а также положительный нитритный тест. Мочевые цилиндры образуются в дистальных канальцах, поскольку нейтрофильные лейкоциты могут проникать в мочевыводящий тракт отовсюду из локализующихся здесь острых воспалительных инфильтратов. Одной из «цементирующих» субстанций при образовании цилиндров является протеин Тамма-Горсфалла (Tamm-Horsfall), который в норме продуцируется в небольшом количестве клетками тубулярного эпителия. Определение чувствительности микробов, выделенных из мочи, к антибиотикам помогает проведению обоснованной антибактериальной терапии.

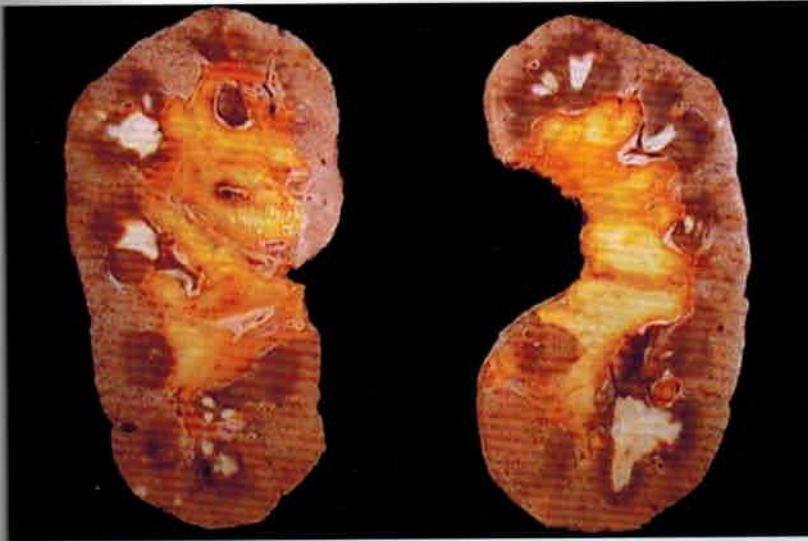


РИСУНОК 10-67 Папиллярный некроз (некроз почечных сосочков), макропрепарат

Папиллярный некроз является формой очагового коагуляционного некроза. На рисунке видны бледные беловатые очаги, захватывающие почечные сосочки (верхушки почечных пирамид, выступающие в малые чашечки. — Прим. научн. ред.). Папиллярный некроз является редким, но крайне тяжёлым осложнением острого пиелонефрита, особенно у пациентов с сахарным диабетом или обструкцией мочевыводящих путей. Некроз почечных сосочков может также наблюдаться при нефропатии, обусловленной приёмом анальгетиков, а также при серповидно-клеточной болезни. Некротизированные массы почечных сосочков могут отторгаться и вывлекаться в моче. У больных может возникнуть острая почечная недостаточность.

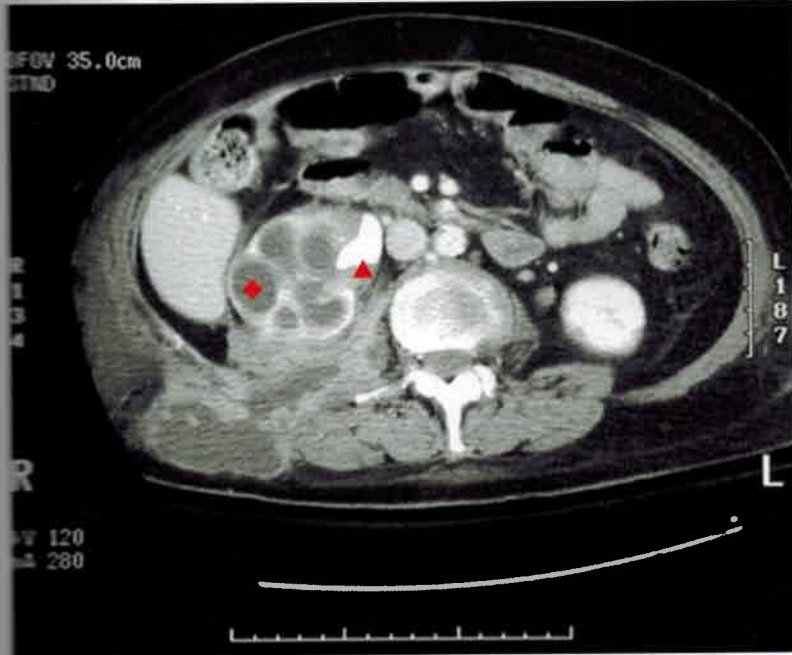


РИСУНОК 10-68 Перинефральный абсцесс, КТ

На абдоминальной КТ с контрастированием показан камень (▲) в виде рога, заполняющий расширенную чашку в увеличенной правой почке. В почке имеется выраженный гидронефроз (◆), являющийся последствием хронической обструкции мочевыводящих путей в связи с наличием камней. Процесс осложнился выраженным острым пиелонефритом, а затем перинефритическим абсцессом, распространяющимся в правую поясничную область. Здесь видны неравномерные очаги сниженного сигнала в задних и боковых отделах справа.

РИСУНОК 10-69 Пионефроз, макропрепарат

Иногда очень крупные камни почти целиком заполняют чашечно-лоханочную систему с выростами в виде «олених рогов» в просветы чашечек. Отсюда происходит название «роговидные камни». Подобный камень располагается в расширенной чашечке, к которому прилежит плохо структурированное корковое вещество бледно-жёлтого или желтовато-коричневого цвета вследствие выраженного воспаления и атрофии, что характерно как для гидронефроза, так и для пиелонефрита. Очевидно, здесь имеет место почти полная или тотальная обструкция с интенсивным воспалением, разрушившим почечную паренхиму. Имеются лишь истончённые остатки коры и мозгового вещества. При пионефрозе можно провести нефрэктомии, поскольку почка теряет свою функцию и является источником продолжающегося инфекционного процесса.



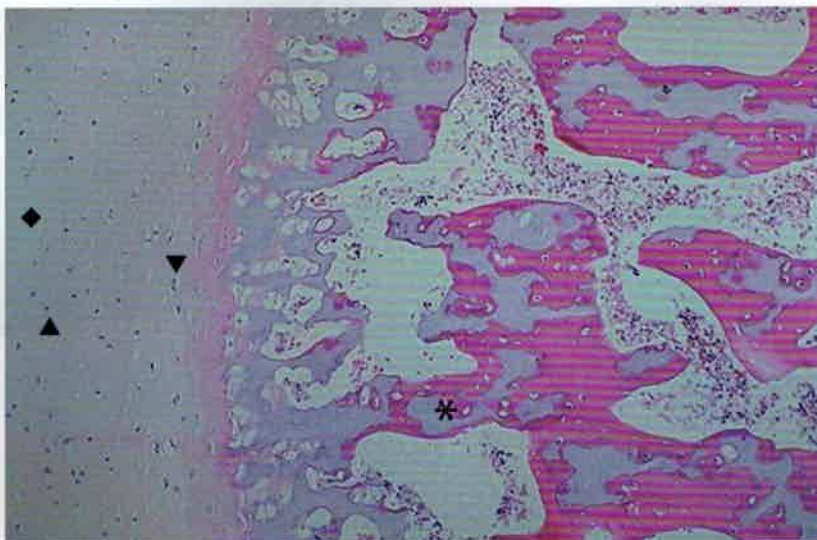


РИСУНОК 17-1 Кость плода в норме, микропрепарат

В области ростовой пластинки (зоны роста) длинной трубчатой кости выявлено нормальное энхондральное окостенение. Слева расположен гиалиновый хрящ (◆), содержащий хондробласты, которые продуцируют внеклеточный матрикс, состоящий из гликозаминогликанов, протеогликанов, волокон коллагена II типа и небольшого количества эластических волокон. Хондробласты (▲) превращаются в хондроциты (▼), расположенные в лакунах, ограниченных перичеллюлярной капсулой, и окруженные матрицей хряща. Следующим этапом является трансформация хрящевой матрицы в спикулы (*) остеоида, который затем подвергается обызвествлению. Гиалиновый хрящ сохраняется в области эпифизов длинных трубчатых костей и образует хрящевые поверхности суставов.

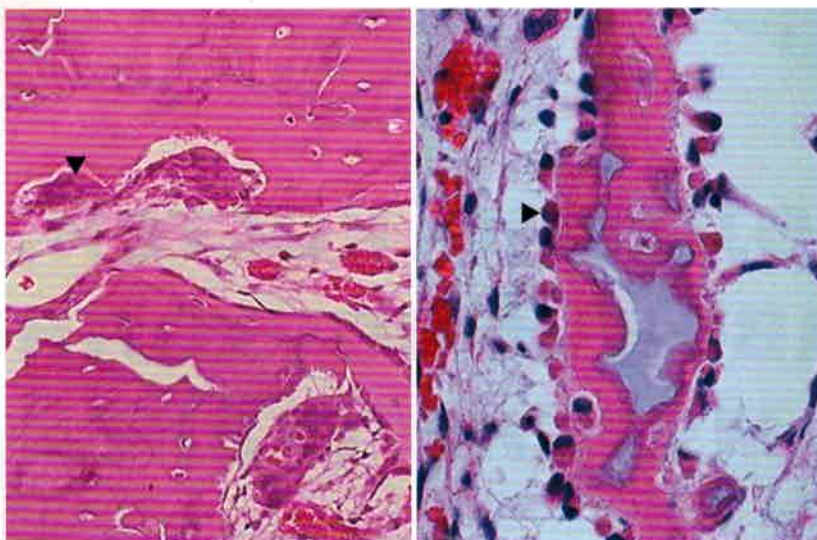


РИСУНОК 17-2 Кость в норме, микропрепараты

На правом рисунке определяется большое количество остеобластов (▶), которые располагаются линейно вдоль спикулы фетальной кости. Они продуцируют остеид — необызвествленный органический матрикс кости, состоящий из коллагена I типа, на который в последующем откладываются кристаллы гидроксиапатита (гидрофосфата кальция). Остеобласты обладают рецепторами к паратгормону. При стимуляции паратгормоном происходит выделение остеобластами RANKL, который воздействует на рецепторы RANK преостеокластов и инициирует остеокластогенез. На левом рисунке видны остеокласты (▼) — многоядерные клетки, расположенные в лакунах Хаушипа. Остеокласты продуцируют такие ферменты, как карбоангидраза и щелочная фосфатаза, под влиянием которых происходит резорбция костной ткани, необходимая для последующего ремоделирования кости.

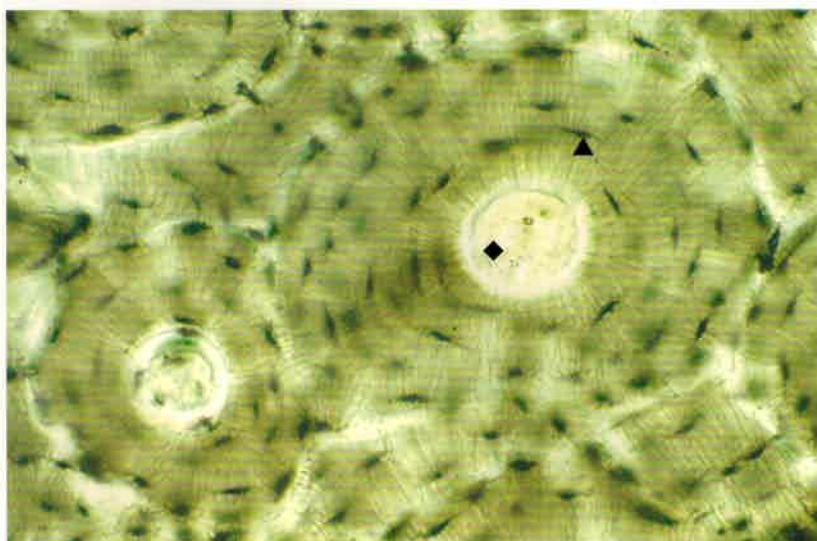


РИСУНОК 17-3 Зрелая кость в норме, микропрепарат

На неокрашенном поперечном срезе кортикального слоя компактной кости видны остеоны округлой формы, сформированные концентрическими слоями кристаллов гидроксиапатита вокруг центрального гаверсова канала (◆), в котором проходят питающие сосуды и нервы. Внутри кристаллов в лакунах замурованы остеоциты (▲). Радиально отходящие от лакунарных каналов обеспечивают связь между остеоцитами. Остеоциты реагируют на механические воздействия и поддерживают оптимальный для структуры кости локальный уровень кальция и фосфора. У взрослых процесс минерализации остеоида занимает около 2 недель. Кости являются депо минеральных веществ и содержат до 99% всего кальция, 85% фосфора и 65% натрия в организме.

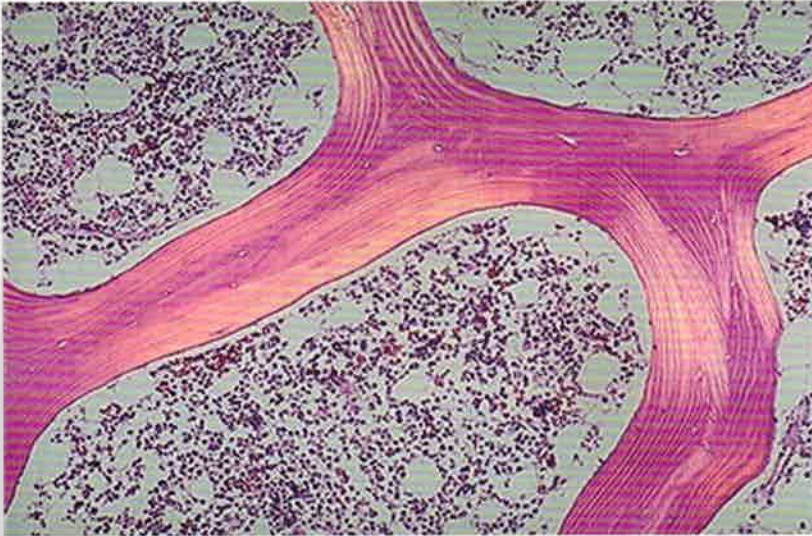


РИСУНОК 17-4 Зрелая кость в норме, микропрепарат

В поляризованном свете видно, что архитектура трабекулярной (губчатой) кости представлена регулярно расположенными пластинчатыми структурами. Формирование костных пластинок происходит из примитивной кости, которая remodelируется и в ответ на действие силы тяжести и двигательную активность трансформируется в трёхмерную структуру, обеспечивающую прочность кости и устойчивость её к нагрузкам. Постепенное remodelирование кости осуществляется в течение всей жизни индивидуума, что объясняется постоянным межклеточным взаимодействием остеокластов и остеобластов. У детей отмечается усиленный рост длинных трубчатых костей за счет эндохондрального окостенения вплоть до момента закрытия эпифизарных пластинок. На рисунке видно, что между костными трабекулами располагаются костномозговые пространства, содержащие гемопоэтические и жировые клетки.



РИСУНОК 17-5 Перелом кости, рентгенограмма

На рентгенограмме левой кисти определяются преимущественно нормальные параметры костной ткани. Костное вещество костей плотное и выглядит более ярким. Мягкие ткани имеют различные оттенки серого цвета — от светлого до тёмно-серого. Определяется недавний, ещё не заживший травматический перелом пятой пястной кости со смещением (▼).

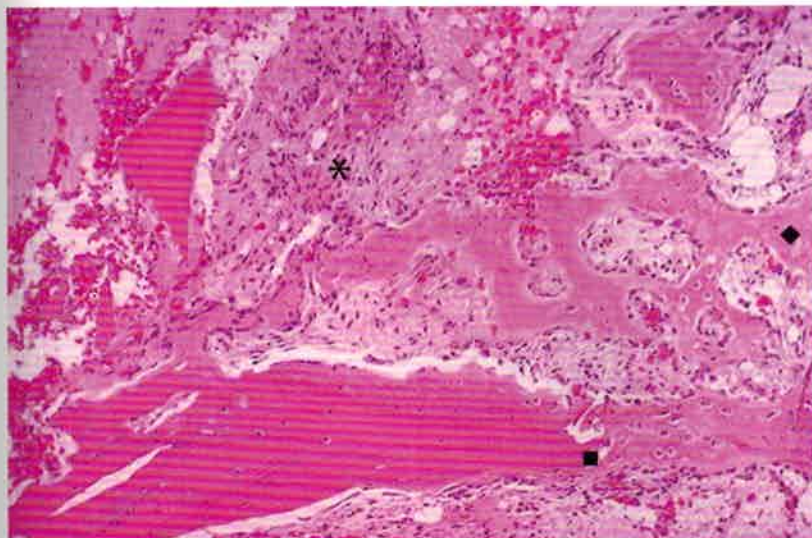


РИСУНОК 17-6 Костная мозоль, микропрепарат

На рисунке представлено место перелома кости, слева внизу видны разрушенные костные трабекулы (■). Справа и вверху располагаются участки новообразованной костной ткани (◆), формирующиеся в ответ на травму, а также кровоизлияния и молодая грануляционная ткань (✱). Новообразованные костные структуры в области перелома называют *костной мозолью*. Для процессов регенерации достаточно 6–8 недель, чтобы новообразованная кость была способна выдерживать весовые и двигательные нагрузки. Со временем, через месяцы или даже годы, в результате процессов remodelирования новообразованная грубоволокнистая кость преобразуется в более упорядоченную пластинчатую кость, обладающую первоначальной формой и прочностью. В детском возрасте регенерация кости после переломов бывает более полноценной, чем у взрослых. Для стабилизации костных отломков и правильного их сращения у взрослых часто применяют различные ортопедические конструкции в виде металлических пластин и шурупов.

**РИСУНОК 17-7 Танатофорная дисплазия, рентгенограмма**

Эта разновидность мальформации костей является особой, редко встречающейся формой врожденной дисплазии, следствием которой во многих случаях является карликовость (нанизм). В результате нарушений эндохондрального окостенения длинные трубчатые кости не развиваются в полной мере, на всю длину. Существует много синдромов карликового роста, наиболее частым является ахондроплазия. Гетерозиготы при ахондроплазии могут иметь обычную продолжительность жизни, а гомозиготы погибают внутриутробно. Заболевание является результатом точечной мутации в гене, кодирующем рецептор фактора роста фибробластов 3. В 80% наблюдений ахондроплазия возникает в результате спонтанных мутаций. Смертельные дисплазии развиваются редко с постоянной частотой 1 : 20 000 новорожденных. На рентгенограмме представлена танатофорная дисплазия, вызванная различными мутациями в гене *FGFR3*. Определяется узкая грудная клетка и колоколообразный живот, что придает туловищу сходство с болидом «Формулы-1». Маленькие размеры грудной клетки при синдроме карликовости являются причиной гипоплазии лёгких, степень выраженности которой становится определяющим фактором выживаемости после рождения.

**РИСУНОК 17-8 Несовершенный остеогенез (Osteogenesis imperfecta), рентгенограмма**

Видны множественные переломы (▼) костей на фоне выраженной остеопении, определяемой по сниженной яркости костной ткани. При этом заболевании нарушается образование коллагена I типа, который составляет основную часть костного матрикса. Может происходить как угнетение синтеза коллагена I типа, так и усиленный синтез аномального (трёхспирального) коллагена. В результате кости становятся хрупкими и легко ломаются. На рентгенограмме представлена перинатальная летальная форма (тип II) несовершенного остеогенеза. В большинстве случаев болезнь развивается вследствие наличия коротких про- $\alpha 1(1)$ -цепей коллагена, которые обуславливают нестабильность трёхспирального коллагена. Недостаточно сформированная грудная клетка обуславливает гипоплазию лёгких и респираторной дистресс-синдром новорождённых.

**РИСУНОК 17-9 Несовершенный остеогенез (Osteogenesis imperfecta), внешний вид**

Отмечается голубовато-серая окраска склер, вызванная дефицитом коллагеновых структур и синтезом аномального коллагена I типа. Данное состояние обычно возникает в результате приобретённых мутаций, однако в некоторых случаях оно может наследоваться по аутосомно-доминантному признаку. В этих случаях выявляют уменьшение продукции как про- $\alpha 1(1)$ - или про- $\alpha 2(1)$ -цепей коллагена, так и их аномальных аналогов. Несовершенный остеогенез I типа совместим с жизнью; рост больных не уменьшен, однако у них отмечается повышенный риск развития переломов, а также болезни зубов и нарушения слуха.

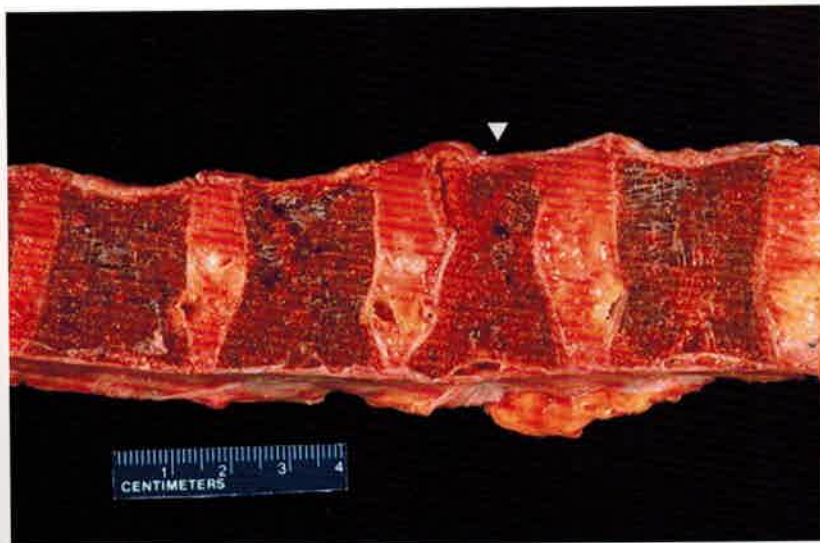


РИСУНОК 17-10 Остеопороз, макропрепарат

Выраженный остеопороз тел позвонков с истончением и уменьшением костных трабекул. В одном из позвонков определяется более выраженная степень компрессионного перелома (▼), чем в других позвонках. Остеопороз характеризуется ускоренной потерей костной ткани (больше, чем обычные 0,7% в год) и возникает, как правило, после 40 лет. Остеопороз часто возникает у женщин в период постменопаузы на фоне сниженного уровня эстрогенов, вследствие этого у них возрастает риск возникновения переломов, особенно в области тазобедренного сустава, запястья и позвонков. Длительная физическая активность и правильное питание помогают укрепить и сохранить костную ткань. Дефицит витамина D может привести к остеомалации, макроскопические и рентгенологические характеристики которой похожи на проявления остеопороза.

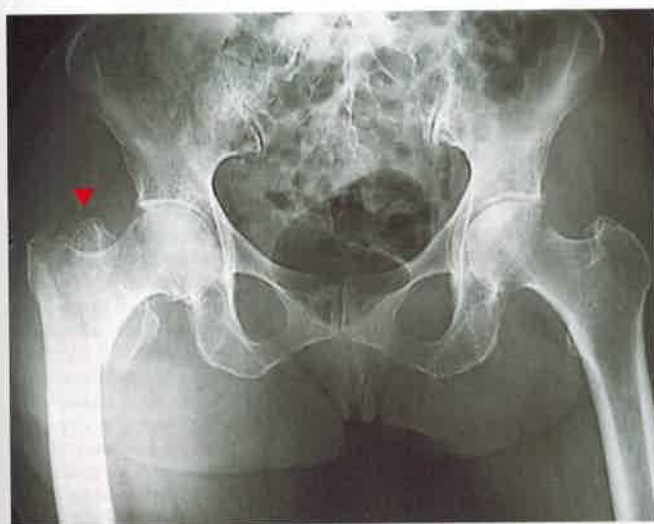


РИСУНОК 17-11 Перелом кости на фоне остеопороза, рентгенограммы

У женщины преклонных лет на фоне резко выраженного остеопороза с поражением бедренных костей произошёл правосторонний чрезвертельный перелом (▼), который потребовал хирургического лечения (▲). В норме кость на рентгенограмме должна быть более плотной и яркой, однако в данном случае вследствие остеопении отмечается повышенная прозрачность костей.

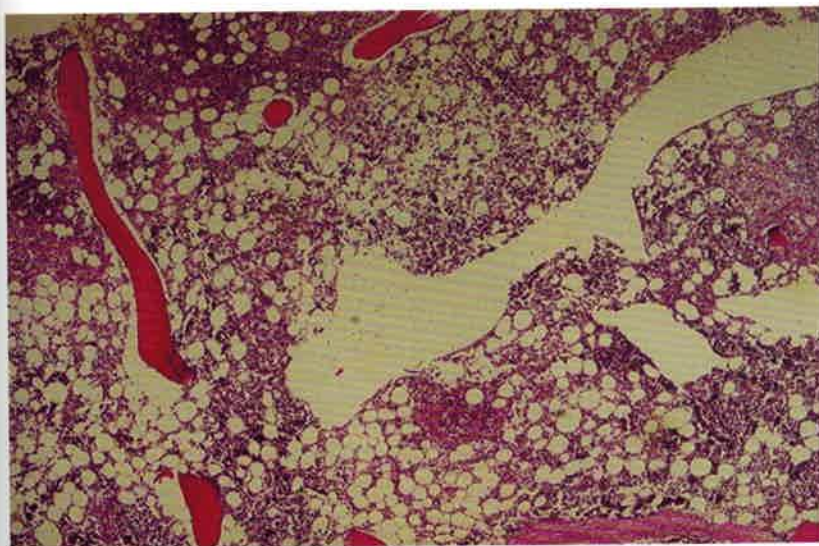


РИСУНОК 17-12 Остеопороз, микропрепарат

Немногочисленные костные трабекулы тела позвонка истончены. Общий вид строения кости не изменён, однако собственно самой костной ткани определяется значительно меньше, чем в норме. При остеопорозе корковое вещество кости истончается, сложная ветвистость трабекул исчезает, что приводит к снижению прочности кости во всех трёх направлениях. Лабораторные показатели уровня кальция, фосфора, щелочной фосфатазы и паратормона в сыворотке крови обычно остаются в пределах нормы. Однако при первичном альдостеронизме в крови отмечается повышение уровня кальция и паратормона и снижение уровня фосфора. Остеобласты синтезируют остеокальцин (костный γ -карбокситглютамат), который входит в состав костного матрикса. Уровень циркулирующего в крови остеокальцина коррелирует с плотностью костной ткани.

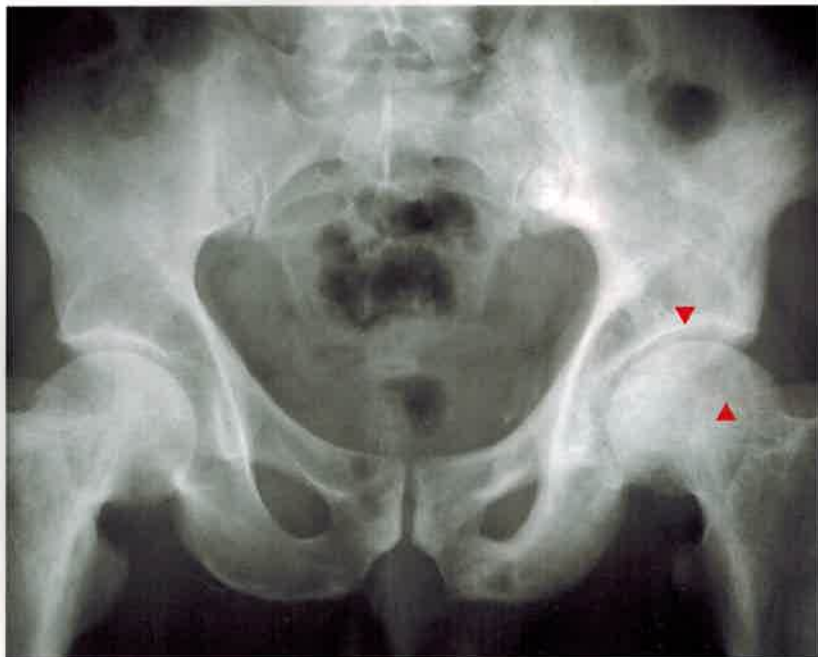


РИСУНОК 17-13 Болезнь Педжета (Paget) костей (*Osteitis deformans*), рентгенограмма

На рентгенограмме представлена смешанная остеобластическая остеокластическая стадия болезни Педжета, которая наиболее часто развивается у пожилых людей европеоидной расы. В левом бедре по сравнению с правым определяется более неоднородная структура кости, что объясняется наличием участков остеосклероза повышенной плотности (▼) и более просветлённых зон остеолитизиса (▲). При медленно протекающей парамиксовирусной инфекции под влиянием повышенной секреции интерлейкина-6 происходит стимуляция активности остеокластов. Кроме того, остеокласты обладают повышенной чувствительностью к RANKL и витамину D. При болезни Педжета повышается уровень щёлочной фосфатазы в сыворотке крови, однако концентрации кальция и паратормона остаются в пределах нормы. Усиленная пролиферация костной ткани повышает риск развития злокачественной опухоли — саркомы Педжета, которая имеет строение обычной остеосаркомы и поражает до 1% больных.

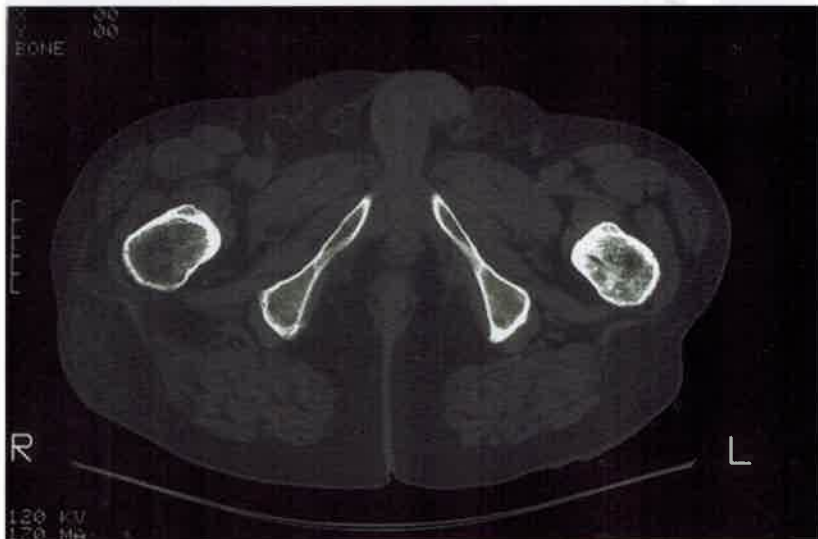


РИСУНОК 17-14 Болезнь Педжета (Paget) костей (*Osteitis deformans*), МРТ

На МРТ определяются неровные контуры верхней части левой бедренной кости и обширные участки фиброза в виде зоны просветления. Болезнь Педжета развивается преимущественно у пожилых людей, при этом её течение занимает многие годы. В начальных стадиях может преобладать остеолитизис, но затем следует смешанная фаза, характеризующаяся сочетанием процессов остеолитизиса и остеосклероза. В эту фазу заболевание, как правило, уже возможно диагностировать. Заключительная фаза проявляется развитием выраженного остеосклероза. Клиническими признаками болезни Педжета являются боль и ограничение подвижности сустава. Кость патологически утолщена, и при этом она парадоксально слаба и склонна к переломам. Вовлечение в процесс костей черепа приводит к сдавлению черепных нервов.

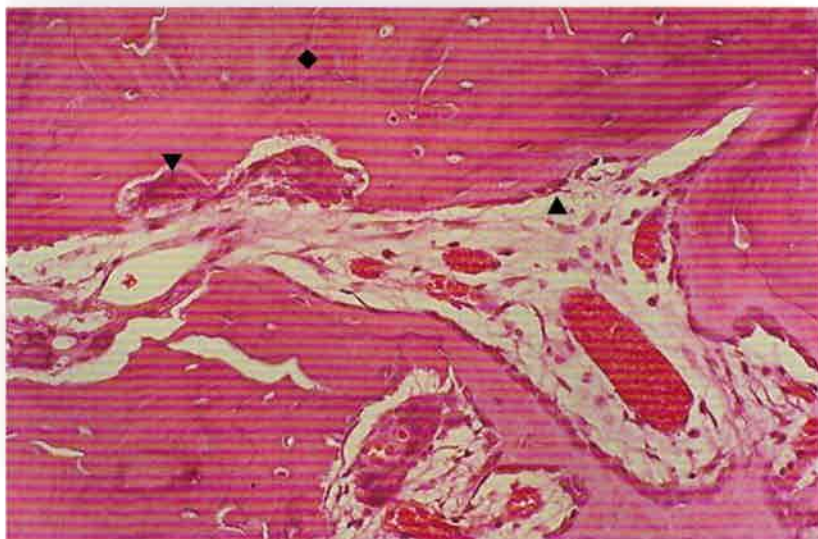


РИСУНОК 17-15 Болезнь Педжета (Paget) костей (*Osteitis deformans*), микропрепарат

В результате разобщения координации функций остеобластов и остеокластов в процессе ремоделирования кости костная ткань образуется в избытке и имеет неупорядоченную структуру. Отмечается выраженная активность как остеокластов (▼), так и остеобластов (▲). В результате кость утолщается, но становится более слабой, в ней определяются неправильно расположенные цементные линии (◆), и вместо организованной пластинчатой структуры выявляют мозаичность строения кости. Усиленное кровоснабжение в пролиферирующей костной ткани может привести к застойной сердечной недостаточности. Болезнь имеет местный характер и не требует лечения, кроме назначения анальгетиков в отдельных случаях. Для лечения распространённого процесса с поражением многих костей применяют ингибиторы остеокластов — бифосфонаты.



РИСУНОК 17-16 Гиперпаратиреозидизм, рентгенограмма

На рентгенограмме у пациента, страдающего первичным гиперпаратиреозидизмом, с аденомой паращитовидных желёз, повышенным содержанием паратгормона и кальция с одновременным снижением уровня фосфора в сыворотке крови определяется фиброзный кистозный остит (*osteitis fibrosa cystica*). Пястные и фаланговые кости правой кисти деформированы, в них видны распространённые просветлённые участки (▲). Поражения костей сопровождаются болью, кроме того, вследствие значительного уменьшения количества костной ткани в этих местах имеется предрасположенность к переломам. В отличие от первичного вторичный гиперпаратиреозидизм развивается при хронической почечной недостаточности, при которой нарушается выделение фосфатов из организма. Это приводит к повышению уровня фосфора и снижению уровня кальция в сыворотке крови, что служит стимулом для усиленной продукции паратгормона паращитовидными железами. В итоге развивается фиброзный кистозный остит, остеопороз, остеосклероз, а также замедление роста. Данный симптомокомплекс в отличие от паратиреозидной остеодистрофии получил название *почечной остеодистрофии*.

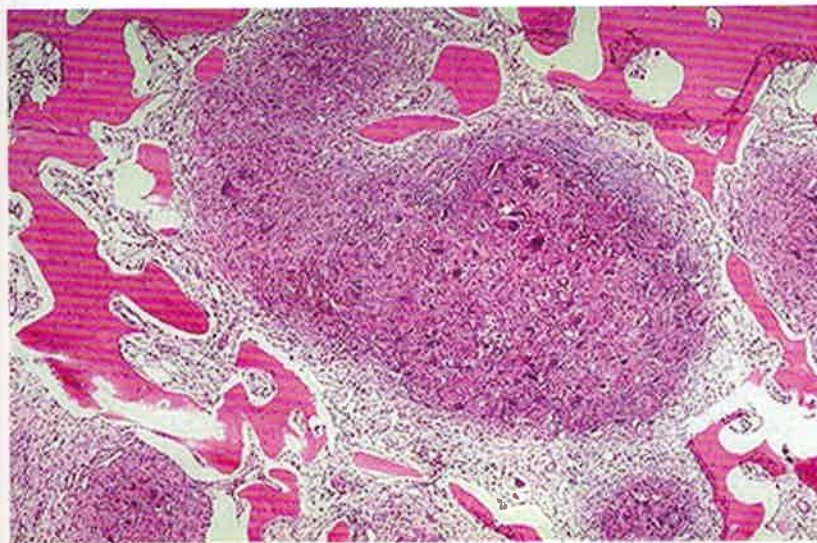


РИСУНОК 17-17 Гиперпаратиреозидизм, бурая (коричневая) опухоль кости, микропрепарат

При микроскопическом исследовании в рентгенопрозрачном очаге поражения при *osteitis fibrosa cystica* определяется реактивное разрастание фиброзной ткани с наличием гигантских многоядерных клеток. Выраженная пролиферация фиброзной ткани и кровеносных сосудов сопровождается кровоизлияниями с последующим гемолизом эритроцитов, макрофагальной инфильтрацией и обильным образованием гемосидерина. Поражение костей при гиперпаратиреозидизме получило название бурой (коричневой) опухоли, что объясняется коричневым цветом поражённых тканей на разрезе вследствие отложений гемосидерина в макрофагах. Очаговые поражения костей подвергаются кистозной дегенерации, сопровождаются локальной болезненностью, а также предрасположены к переломам.



РИСУНОК 17-18 Гиперпаратиреозидизм, расщепляющий остит, микропрепарат

В костной спикеле определяется выраженная остеокластическая и остеобластическая активность (◆). Процессы ремоделирования кости ускорены, остеокласты (▲) как будто «прокладывают туннели» внутри костных балок, и образовавшиеся пространства («карманы») заполняет фиброваскулярная ткань, которая разрастается вокруг костных балок. При вторичном гиперпаратиреозидизме, обусловленном хронической почечной недостаточностью, резорбцию костной ткани также стимулирует метаболический ацидоз. При длительном гемодиализе у этих больных повышается уровень циркулирующего в крови β_2 -микроглобулина, что может привести к отложению амилоида в костях.