

97К6  
679  
2

**УЧЕБНАЯ ЛИТЕРАТУРА  
ДЛЯ СТУДЕНТОВ  
МЕДИЦИНСКИХ ИНСТИТУТОВ**



**М.С. АБДУЛЛАХОДЖАЕВА**

# **ОСНОВЫ ПАТОЛОГИИ ЧЕЛОВЕКА**

**ЧАСТЬ II**



УЧЕБНАЯ ЛИТЕРАТУРА  
ДЛЯ СТУДЕНТОВ МЕДИЦИНСКИХ ИНСТИТУТОВ

**М. С. АБДУЛЛАХОДЖАЕВА**

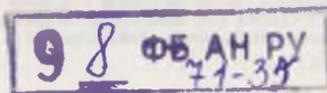
97KG  
679  
2

# ОСНОВЫ ПАТОЛОГИИ ЧЕЛОВЕКА

ЧАСТЬ II

Допущено Министерством высшего и  
среднего специального образования  
Республики Узбекистан в качестве  
учебника для студентов медицинских  
институтов

①-2v



ТАШКЕНТ  
ИЗДАТЕЛЬСТВО МЕДИЦИНСКОЙ ЛИТЕРАТУРЫ  
ИМЕНИ АБУ АЛИ ИБН СИНО  
1997

2

**Абдуллаходжаева М. С.** — член-корреспондент АН РУз, Президент Центрально-азиатского отделения Международной академии патологии, член Нью-Йоркской академии наук, заслуженный деятель науки РУз, доктор медицинских наук, профессор, зав. кафедрой патологической анатомии II Ташкентского медицинского института, директор Республиканского патологоанатомического центра МЗ РУз, главный патологоанатом МЗ РУз.

Рецензенты — доктор медицинских наук, профессор *В. А. АЛИМОВ*, доктор медицинских наук, профессор **Н. Г. АЛЕКСАНДРОВ**.

**Абдуллаходжаева М. С.**

**А 13** Основы патологии человека: Учебник для студ. вузов. Ч. 2. — Т.: Изд-во мед. лит. им. Абу Али Ибн Сино, 1997. — 558с. — (Учеб. лит. для студ. мед. ин-тов).

Предм. указ. с. 541—548.

Во II части учебника освещены этиология, патогенез и патологическая анатомия основных форм болезней человека, включая болезни крови, сердечно-сосудистой, мочеполовой, дыхательной, пищеварительной, эндокринной, костно-мышечной и нервной систем.

Предназначен для студентов всех факультетов медицинских вузов.

Содержит 102 иллюстрации, 3 таблицы, библиографию — 18 названий, предметный указатель.

**ББК 52.5я73**

4107010000—020

**М** — 14—97

**М354(04) — 97**

**ISBN 5-638-01223-0**

© Абдуллаходжаева М. С., 1997 г.

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Предлагаемая книга «Основы патологии человека» является первой попыткой создания отечественного учебника для студентов медицинских вузов Республики Узбекистан. Учебник написан в соответствии с новой концепцией подготовки врача и разработанной на этой основе новой программы по патологической анатомии. Состоит из двух частей.

В I части учебника освещены общепатологические процессы, структурная основа которых изложена с современных позиций. Описаны иммунопатологические процессы, включая аутоиммунные болезни, иммунодефицитные состояния, инфекционные и наследственные болезни, экологическую патологию и опухоли.

Во II части книги «Органопатология» описана патологическая анатомия болезней кроветворной, лимфоидной и сердечно-сосудистой систем, болезней почек, органов дыхания, зубочелюстной системы и органов полости рта, пищеварительной системы и ее желез. Освещены также болезни половых органов, эндокринной, костно-мышечной и нервной систем.

Каждая глава содержит сведения об этиологии, патогенезе, патологической анатомии, о клинических проявлениях основных форм болезней человека в соответствии с Международной классификацией болезней X пересмотра.

Автор надеется, что эта книга также представит интерес для преподавателей медицинских вузов и врачей всех специальностей, и будет благодарна за критические замечания и пожелания.

# ОРГАНОПАТОЛОГИЯ

## БОЛЕЗНИ КРОВЕТВОРНОЙ И ЛИМФОИДНОЙ СИСТЕМ

### АНЕМИИ

**Постгеморрагическая**

**Гемолитическая**

*Приобретенная*

Гемолитическая анемия иммунной природы

Гемолитическая анемия, связанная с механическим повреждением эритроцитов

*Наследственная*

Наследственный сфероцитоз  
Серповидно-клеточная анемия

Талассемия

**Анемии вследствие нарушения эритропоэза**

*Железодефицитная анемия*

*Мегалобластическая анемия*

*Апластическая анемия*

*Миелофтизная анемия*

### ПОЛИЦИТЕМИЯ

### ОПУХОЛИ ЛИМФОИДНОЙ И КРОВЕТВОРНОЙ СИСТЕМ

**Опухолевые заболевания лимфоидной системы**

*Лимфомы*

*Грибовидный микоз*

*Болезнь Ходжкина*

**Опухолевые заболевания кроветворной системы (гемобласты)**

*Острые лейкозы*

*Хронические лейкозы*

*Миелопролиферативные заболевания*

### ДИСКРАЗИЯ ПЛАЗМАТИЧЕСКИХ КЛЕТОК

**Множественная миелома**

**Макроглобулинемия Вальденстрема**

**Болезнь тяжелых цепей**

### АГРАНУЛОЦИТОЗ

### ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

**Тромбоцитопения**

**Геморрагические диатезы, связанные с нарушением свертывания крови**

### ИНФЕКЦИОННЫЙ МОНОНУКЛЕОЗ ГИСТИОЦИТОЗЫ

Болезни кроветворной и лимфоидной систем составляют большой раздел патологии человека, изучением которых занимается клиническая гематология. Патологические процессы при этом могут возникать только в эритроцитах, что приводит к развитию анемии, или в белых кровяных тельцах. В последнем случае развиваются опухолевые процессы, обычно злокачественного характера. Нарушение гемостаза ведет к развитию геморрагического диатеза.

## АНЕМИИ

*Анемия (малокровие) — это заболевание, которое характеризуется уменьшением числа эритроцитов и содержания гемоглобина в единице объема крови. При этом нарушается доставка кислорода в ткани.*

Причины анемий, как и их клинические проявления, весьма разнообразны. Однако все формы анемий можно разделить на три основные группы.

### *I. Анемия постгеморрагическая.*

Острая (например, посттравматическая),

Хроническая (при поражении желудочно-кишечного тракта, женских половых органов).

### *II. Анемия гемолитическая.*

Анемия, связанная с нарушением структуры эритроцитов приобретенного характера.

1. Гемолитическая анемия иммунной природы:

- а) *изоиммунная: посттрансфузионная, гемолитическая болезнь новорожденных;*
- б) *аутоиммунная: идиопатическая (первичная) анемия;*
- в) *анемия, обусловленная лекарственными препаратами.*

2. Анемия, связанная с механическим повреждением эритроцитов:

- а) *микроангиопатическая: тромбоцитарная и тромбоцитопеническая пурпура, ДВС-синдром;*
- б) *анемия, возникающая при протезировании клапанов (кардиальная анемия);*
- в) *инфекционная анемия, возникающая, например, при малярии.*

Анемия, связанная с нарушением структуры эритроцитов врожденного характера (наследственная):

- 1) *нарушение мембран цитоскелета эритроцитов (мембранопатия эритроцитов, сфероцитоз);*
- 2) *дефицит ферментов эритроцитов (ферментопатия эритроцитов);*
- 3) *нарушение синтеза гемоглобина (гемоглобинопатии).*

### *III. Анемии вследствие нарушения эритропоэза.*

А. Нарушение пролиферации и дифференцировки стволовых клеток:

- 1) *апластическая анемия,*
- 2) *чистая аплазия эритроцитов,*
- 3) *анемия при почечной недостаточности,*
- 4) *анемия при эндокринных нарушениях.*

Б. Нарушение пролиферации и созревания эритробластов:

- 1) дефект в синтезе ДНК: дефицит или снижение утилизации витамина В<sub>12</sub> и фолиевой кислоты (мегалобластическая анемия);
- 2) дефекты в синтезе гемоглобина:
  - а) нарушение синтеза гема — железodefицитная анемия,
  - б) нарушение синтеза глобина — талассемия;
- 3) анемия неизвестного происхождения: сидеробластическая, анемия при хронических инфекциях, миелофтизная и анемия, связанная с инфильтрацией костного мозга.

### ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

*Анемия, связанная с кровопотерей, может носить острый или хронический характер.* Причиной острой кровопотери могут быть: 1) аррозия сосудов дна язвы желудка, 2) аррозия сосудов легких при туберкулезном процессе, 3) разрыв варикозно расширенных вен пищевода при циррозе печени, 4) разрыв фаллопиевой трубы при внематочной трубной беременности, 5) разрыв аневризмы аорты, 6) маточные кровотечения (например, при преждевременной отслойке нормально расположенной плаценты, фибромиоме матки). Следует отметить, что указанные причины массивных кровотечений ведут к гиповолемии с развитием постгеморрагического шока.

Если кровотечение оказалось несмертельным, гемодилюция начинается сразу и достигает максимума через 2—3 дня со снижением числа эритроцитов. При выживании больного повышается активность костного мозга плоских костей. Начинает функционировать костный мозг эпифизов трубчатых костей, который в обычных условиях не функционирует. В результате их желтый костный мозг становится красным, сочным, богатым клетками эритропоэтического и миелоидного ряда. Кроме того, появляются очаги экстрамедуллярного кроветворения в селезенке, лимфатических узлах, слизистых и серозных оболочках. Благодаря регенераторным процессам в костном мозге и экстрамедуллярных очагах кроветворения кровопотеря возмещается полностью. Полное возмещение возможно лишь при наличии достаточного количества железа в организме, что наблюдается, например, при внутреннем кровотечении, так как при этом железо сохраняется в организме (например, при кровотечении в брюшную полость). В этих условиях полностью восстанавливается содержание железа в организме.

При наружном кровотечении организм теряет железо. *В условиях его дефицита не происходит полной регенерации эритроцитов, в связи с чем развивается железodefицитная постгеморрагическая анемия.* В случае смерти больного в этот

период при вскрытии отмечается бледность кожных покровов и внутренних органов, отсутствие посмертных гипостазов.

При хронической кровопотере возникает гипоксия тканей и органов, мышца сердца становится дряблой, тусклой. Печень приобретает бледно-серый цвет. Селезенка уменьшается в размерах. Микроскопически выявляется жировая дистрофия миокарда («тигровое сердце»), печени, почек, нервных клеток головного мозга.

### ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

*Гемолитическая анемия — это большая группа болезней, основным признаком которых является усиленное разрушение эритроцитов.* В результате процесса, с одной стороны, развивается анемия с повышенным образованием продуктов распада, а с другой — усиленный эритропоэз компенсаторного характера. Разнообразные причины гемолиза можно объединить в две основные группы:

1) нарушение структуры эритроцитов врожденного и приобретенного характера (интракорпускулярная гемолитическая анемия);

2) воздействие различных экзогенных факторов (экстракорпускулярная гемолитическая анемия).

Независимо от причин все гемолитические анемии характеризуются: 1) увеличением скорости деструкции эритроцитов; 2) накоплением в организме продуктов распада эритроцитов, включая железо; 3) повышенной клеточностью костного мозга в связи с усилением эритропоэза; 4) возникновением очагов экстрамедуллярного гемопоэза в печени и селезенке.

Регенерация эритроцитов находит отражение в увеличении числа ретикулоцитов в периферической крови. Деструкция эритроцитов может наблюдаться в пределах сосуда (интраваскулярный гемолиз) или в клетках мононуклеарной фагоцитарной системы (экстраваскулярный гемолиз).

*Интраваскулярный гемолиз* развивается при механической травме эритроцитов, переливании несовместимой крови, пароксизмальной ночной гемоглобинурии. Независимо от причины интраваскулярный гемолиз обуславливает гемоглобинемию, гемоглобинурию и гемосидеринурию. Превращение пигмента гема в билирубин ведет к развитию желтухи. Массивный внутрисосудистый гемолиз может стать причиной острого канальцевого некроза почек.

*Внесосудистый гемолиз* — наиболее часто встречающийся вариант деструкции эритроцитов. В большинстве случаев он происходит в фагоцитирующих клетках селезенки и печени. Всякий раз, когда эритроциты повреждаются или иммунологически изменяются, они извлекаются из циркулирующей крови клетками

моноклеарно-фагоцитарной системы. Чтобы попасть в синусы селезенки, эритроциты должны в значительной степени деформироваться. Если им это не удается, то они не могут пройти через стенку синуса и секвестрируются в селезенке с последующим их фагоцитозом. Предполагают, что это является одним из важных факторов в патогенезе разрушения эритроцитов при различных видах гемолитической анемии. *Экстравазкулярный гемолиз* не сопровождается гемоглобинемией и гемоглобинурией. Однако желтуха развивается с образованием желчных камней.

В большинстве случаев вследствие повышенной функции моноклеарно-фагоцитарной системы наблюдается спленомегалия, избыточное накопление железа во многих органах и тканях в форме ферритина и гемосидерина с развитием местного и общего гемосидероза. Местный гемосидероз отмечается при гематомах, геморрагических инфарктах, то есть экстравазатах; системный — чаще при гемолитической анемии, переливании несовместимой крови, снижении утилизации железа. Последнее наблюдается при талассемии и сидеробластической анемии.

## ПРИОБРЕТЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

### *Гемолитические анемии иммунной природы*

Этот вид анемий связан с наличием антител, направленных против мембраны нормальных или поврежденных эритроцитов. Установлено, что в ряде случаев гемолитическая анемия, индуцированная антителами, развивается при воздействии экзогенных факторов (*иммуногемолитическая анемия*). Однако в большинстве случаев причина образования антител против эритроцитов остается неизвестной. В таких случаях эту форму анемии называют *аутоиммунной*.

Независимо от причин образования антител диагноз иммуногемолитической анемии базируется на выявлении антиэритроцитарных антител.

В зависимости от природы антител выделяют два основных варианта гемолитических анемий. *Первый вариант, вызываемый тепловыми аутоантителами*, характеризуется наличием иммуноглобулинов G, реже иммуноглобулинов A, наиболее активных при температуре 37°C. В большинстве случаев *этот вид гемолитической анемии носит идиопатический характер* и принадлежит к категории *аутоиммунных болезней*, причина которых неизвестна. Реже встречается *второй вариант гемолитической анемии*, который развивается при различных системных заболеваниях, например при системной красной волчанке, опухолях лимфоидной ткани, при применении различных лекарственных препаратов. В патогенезе гемолиза играет роль опсонизация эритроцитов антителами с последующим фагоцитозом макрофагами селезенки.

При **идиопатической иммунной гемолитической анемии** очень часто обнаруживают сфероидальные клетки, наблюдаемые при врожденном сфероцитозе. Предполагают, что частички клеточных мембран повреждаются и удаляются в процессе фагоцитоза клеток, окутанных антителами, что уменьшает общую поверхность эритроцита и придает ему сфероидальную конфигурацию. Эти сфероциты затем секвестрируются и разрушаются в селезенке.

Механизм развития анемии **при воздействии лекарственных препаратов** различен и не совсем ясен. Так, предполагают, что пенициллин действует как гаптены. Он связывается с мембраной эритроцитов, способствуя образованию антител, направленных против лекарственного препарата. Эти антитела прикрепляются к пенициллину, связанному с клетками, и создают условия для фагоцитоза и разрушения этих эритроцитов. Другие препараты вызывают образование антител, связываясь предварительно с белками плазмы. Иммунные комплексы, содержащие лекарственные препараты, затем откладываются на мембранах эритроцитов, вызывая их повреждение.

**Второй вариант гемолитической анемии** характеризуется наличием иммуноглобулиновых М-антител, которые наиболее активны при температуре ниже 30°C. Гемолиз эритроцитов связан с фиксацией комплемента на иммуноглобулинах М, покрывающих эритроциты. Как только эритроциты покрываются антителами и комплементом, они извлекаются из кровотока клетками мононуклеарно-фагоцитарной системы, особенно купферовскими клетками. Холодная агглютинация наблюдается также при микоплазменной пневмонии и инфекционном мононуклеозе. Однако возникающая при этом анемия носит транзиторный характер и не имеет клинического значения. Лимфопролиферативные процессы также могут быть причиной развития гемолитической анемии. При этом у таких больных может наблюдаться синдром Рейно вследствие фиксации аутоантител и комплемента на эритроцитах в капиллярах дистальных участков тела.

**Гемолитическая болезнь новорожденных (или эритроblastоз плода)** рассматривается как заболевание, развивающееся в результате изоиммунного конфликта, возникающего в случаях, когда плод наследует антиген-детерминированные эритроциты отца, в результате чего они становятся чужеродными антигенами для матери.

В основе механизма развития гемолитической болезни новорожденных лежит иммунизация резус-отрицательной беременной матери резус-антигеном эритроцитов плода с последующим прохождением антител матери через плаценту в плод (резус-конфликт). Эритроциты плода могут проникать в кровеносное русло матери или в последнем триместре беременности, когда цитотрофобласт теряет свои функции как барьер, или во время родов. Это приводит к сенсибилизации матери чужеродным антигеном.

Из множества антигенов в резус-системе только D-антиген является главной причиной резус-несовместимости. Эритроциты — носители D-антигена — известны как резус-положительные; при отсутствии этого антигена эритроциты становятся резус-отрицательными. В патогенезе эритроblastоза важную роль играет предварительная сенсибилизация. Первоначальное воздействие резус-антигена способствует образованию безвредных иммуноглобулинов М, которые не могут пройти через плацентарный барьер. По этой причине резус-заболевание редко встречается при первой беременности, при последующих же образуются иммуноглобулины G, которые проходят через плацентарный барьер, в связи с чем они вызывают гемолиз резус-положительных эритроцитов плода.

**Патологическая анатомия.** Анатомические изменения при гемолитической анемии зависят от степени гемолиза, типа и титра антител. Иногда гемолитическая анемия становится причиной мертворождения. Выделяют три клинические формы гемолитической болезни новорожденных: отечную, анемическую и желтушную, соответственно которым наблюдаются разнообразные патологоанатомические изменения.

При *отечной форме* выявляются значительные отеки, кожа плода бледная, полупрозрачная, частично мацерирована, с петехиальными кровоизлияниями. Сердце, печень и селезенка значительно увеличены. Почки сохраняют выраженную эмбриональную дольчатость, плотные. Мягкие мозговые оболочки и ткань мозга отечны, полнокровны. Вилочковая железа атрофична, с признаками недоношенности. При микроскопии выявляется значительный эритроblastоз в печени, почках, селезенке, лимфатических узлах и даже сердце, умеренный гемосидероз в органах. В сердце отмечается гиперплазия мышечных волокон; в печени, надпочечниках, головном мозге — кровоизлияния, некробиотические изменения, фибриноид мелких сосудов; характерны признаки тканевой незрелости даже у доношенных.

При *анемической форме* выражена общая бледность кожных покровов, малокровие внутренних органов. В печени и селезенке — умеренный эритроblastоз. В органах выявляются незначительные дистрофические и некробиотические изменения.

При *желтушной форме* гемолитической болезни наблюдается желтушность покровов, подкожного жирового слоя, интимы крупных сосудов, а также ядерная желтуха. В серозных полостях — небольшое количество прозрачной жидкости желтого цвета. Печень и селезенка увеличены, плотные, с гемосидерозом. В почках обнаруживаются билирубиновые инфаркты, в миокарде — дистрофия и вакуолизация мышечных волокон, в нейронах — признаки токсического повреждения с некробиозом. Усиленный гемопоэз сопровождается появлением в периферической крови большого числа незрелых эритроцитов, включая ретикулоциты, нормобласты и эритроblastы (отсюда и название — *эритроblastоз*).

**Клиническая картина.** Гемолитическая болезнь новорожденных протекает по-разному. Она может стать причиной мертворождения, смерти новорожденного или обуславливать анемию средней тяжести. Поражение центральной нервной системы (при ядерной желтухе) проявляется апатией, пониженным питанием, а позже — нарушением психики, признаками поражения экстрапирамидной системы, паралича черепно-мозговых нервов. При более выраженных формах эритроblastоза анемия и ядерная желтуха сочетаются с врожденной сердечной недостаточностью и генерализованными отеками.

### ***Гемолитическая анемия, связанная с механическим повреждением эритроцитов***

Это редко встречающаяся форма гемолитической анемии. Наиболее важное клиническое значение имеет анемия, возникающая при протезировании клапанов, сужении или обструкции сосудов.

При протезировании клапанов эритроциты повреждаются при вихревых движениях крови или вследствие форсированного пассажа крови при систоле желудочка через зазоры между протезом и клапанным кольцом.

*Микроангиопатическая гемолитическая анемия* характеризуется травматическим повреждением эритроцитов при их прохождении через резко суженные участки сосудов. Наиболее часто сужение просвета мелких сосудов связано с отложением фибрина в сочетании с диссеминированным внутрисосудистым свертыванием крови (ДВС-синдромом). Микроангиопатическая гемолитическая анемия может возникать также при злокачественной гипертензии, системной красной волчанке, тромбоцитопенической пурпуре, гемолитически-уремическом синдроме, при диссеминированном раке. При механическом повреждении эритроцитов в крови обнаруживаются фрагментированные эритроциты (шистоциты, треугольные и шлемовидные эритроциты).

### **НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ**

Такие анемии встречаются реже приобретенных, но имеют большое клиническое значение, особенно *наследственный сфероцитоз, серповидно-клеточная анемия, талассемия*.

#### ***Наследственный сфероцитоз***

*Наследственный сфероцитоз характеризуется наследственным дефектом в мембране эритроцитов, что превращает эритроциты в микросфероциты.* В результате они утрачивают пластичность

и способность деформироваться при прохождении из пульпы селезенки в венозные синусоиды. Это приводит к их секвестрации (задержке в селезенке) и деструкции. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

**Этиология и патогенез.** Ведущее значение в развитии сфероцитоза придается первичной неполноценности белков мембраны эритроцитов. К ним относятся спектрин, анкурин и протейн 4.1, которые формируют смыкающиеся, но гибкие структуры внутренней поверхности клеточной мембраны. Все три белка обуславливают нормальную форму, прочность и эластичность эритроцитов. В связи с указанным дефект в структуре любого из этих белков нарушает форму эритроцитов. Наибольшее значение из перечисленных трех белков имеет спектрин. В одних случаях дефект спектрина ведет к нарушению прочной связи с белком 4.1, в других — мутантный спектрин прочно прикрепляется к мембране, что приводит к потере стабильности мембраны эритроцитов. В результате при попадании эритроцитов в кровяной ток мембрана их фрагментируется, поверхность уменьшается, и они превращаются в микросфероциты, отличающиеся меньшими размерами. Микросфероциты из-за отсутствия «пластичности» теряют возможность переходить из пульпы селезенки в синусоиды, задерживаются в ней, подвергаются фагоцитозу и гемолизу. Вот почему при спленэктомии наблюдается прекращение гемолиза, хотя микросфероциты в крови сохраняются. Спленэктомия корригирует анемию.

**Патологическая анатомия.** Эритроциты при наследственном сфероцитозе отличаются сферической формой, мелкими размерами без центрального просветления. Вследствие развития гемолитической анемии в костном мозге усиливается эритропоэз, отражением которого является ретикулоцитоз в периферической крови. Спленомегалия носит более выраженный характер по сравнению с другими формами гемолитической анемии. Масса селезенки может достигать 500—1000 г и более. Фагоцитированные эритроциты чаще обнаруживаются в гипертрофированных береговых клетках синусоидов или ретикулярных клетках селезенки. При длительном гемолизе развивается системный гемосидероз.

**Клиническое течение.** Будучи наследственным заболеванием, сфероцитоз проявляется лишь в старшем детском или юношеском возрасте, хотя не исключается развитие болезни сразу после рождения. Интенсивность процесса варьирует от бессимптомного течения до тяжелой анемии. Однако чаще наблюдается анемия средней степени тяжести. Характерным признаком наследственного сфероцитоза является снижение осмотической резистентности эритроцитов. Основные симптомы — это желтуха кожи, склер, слизистых оболочек, интенсивно окрашенный кал и темная моча.

Для заболевания патогномичны гемолитические и апластические кризы. *Гемолитические кризы* развиваются постепенно, наблюдаются чаще у женщин и провоцируются инфекциями и родами. Основные проявления их — усиление гемолиза и желту-

хи, спленомегалия и анемия. Все эти признаки имеют транзиторный характер. *Апластические кризы* провоцируются в основном инфекциями и сопровождаются полным прекращением функции костного мозга. В результате у больных развивается лейкопения, тромбоцитопения, из крови исчезают полностью ретикулоциты и эритробласты.

Основным методом лечения наследственного сфероцитоза является спленэктомия.

### ***Серповидно-клеточная анемия***

*Серповидно-клеточная анемия относится к группе наследственных гемоглобинопатий, характеризующихся структурной аномалией гемоглобина.* Описано свыше 300 гемоглобинопатий с нарушением нормальной структуры гемоглобина. Треть из них сопровождается клиническими проявлениями.

Наиболее часто встречающаяся форма гемоглобинопатии — серповидно-клеточная анемия, развитие которой связано с мутацией гена, кодирующего образование бета-глобиновых цепей. Основной причиной развития серповидно-клеточной анемии, относящейся к аутосомной кодоминантной болезни гетерозигот, является образование бета-глобиновых цепей гемоглобина, в которых аминокислота валин, находящаяся в 6-м положении бета-цепи, замещается глутаминовой кислотой. Эта форма анемии встречается главным образом в популяциях так называемого малярийного пояса земного шара. Например, в странах Центральной Африки аномальный S-гемоглобин обнаруживается у 40 % представителей популяции; в странах Средиземноморья, Ближнего и Среднего Востока — реже. Аномальный S-гемоглобин обеспечивает защиту его носителей от тропической малярии, вызываемой *Plasmodium falciparum*.

**Этиология и патогенез.** Причиной развития серповидно-клеточной анемии является, как уже отмечалось, генная мутация, обуславливающая синтез аномального гемоглобина. Под влиянием деоксигенации молекулы S-гемоглобина подвергаются полимеризации, что сопровождается повреждением мембраны с изменением формы эритроцита. В итоге клетки накапливают кальций, теряют калий, воду, становятся ригидными, теряют пластичность. Изменение формы эритроцитов в серповидную становится необратимым процессом, несмотря на адекватную оксигенацию. Появление серповидных эритроцитов ведет к развитию следующих процессов:

1) эритроциты становятся ригидными и тем самым легко подвергаются секвестрации и гемолизу в селезенке. Продолжительность их жизни — около 20 дней;

2) развивающаяся гемолитическая анемия сопровождается обструкцией капилляров ригидными серповидными эритроцитами с последующим ишемическим повреждением органов и тканей;

3) имеет место изменение заряда мембран эритроцитов, что способствует их прилипанию к эндотелию сосудов, замедлению тока крови с развитием аноксии;

4) альтерация фосфолипидов мембран эритроцитов активирует свертывающие факторы, что приводит к повышению свертываемости крови.

**Патологическая анатомия.** Морфологические изменения обусловлены: 1) гемолизом с развитием гемолитической анемии; 2) возрастающим увеличением количества гемоглобина и его продуктов распада (главным образом билирубина); 3) образованием стазов в капиллярах с тромбозом.

В просвете капилляров серповидные эритроциты выглядят удлинненными, веретенообразными, имеют причудливую форму, иногда напоминают шлюпку. Выраженная анемия в сочетании с сосудистыми стазами является причиной гипоксемической жировой дистрофии сердца, печени, извитых канальцев почек. Активируется желтый костный мозг с резким увеличением числа нормобластов. Гиперплазия костного мозга приводит иногда к резорбции кости. Возникают очаги экстрамедуллярного кроветворения в печени и селезенке.

Умеренная спленомегалия (до 500 г) связана с накоплением в красной пульпе большого количества серповидных эритроцитов. Развивающийся эритростаз в селезенке становится причиной гипоксического ее повреждения с развитием множественных инфарктов. В последующем селезенка уменьшается, сморщивается (сидерофибротическая селезенка). В конечном счете она полностью замещается фиброзной тканью. Этот процесс называется *аутоспленэктомией* и наблюдается у взрослых.

Во всех органах, включая кости, печень, почки, сетчатку глаз, наблюдаются полнокровие сосудов, тромбозы, инфаркты. На нижних конечностях могут развиваться трофические язвы в связи с гипоксией подкожных тканей. Тромбоз легочных артерий ведет к развитию легочного сердца. Обнаруживаются также изменения, характерные для гемолитической анемии любой этиологии.

**Клиническое течение.** При гомозиготной серповидно-клеточной анемии первые симптомы появляются к концу первого года жизни: это выраженная анемия, ретикулоцитоз и гипербилирубинемия. Временами возникают кризы вазоокклюзионные и апластические.

*Вазоокклюзионные кризы* характеризуются появлением сильных болей в груди, мышцах, животе, головном мозге (грудной синдром, мышечно-скелетный, мозговой, абдоминальный). Боли связаны с закупоркой микроциркуляторных сосудов серповидными эритроцитами и развитием гипоксического повреждения тканей. Ишемия центральной нервной системы проявляется головными болями, судорогами или гемиплегией.

*Апластические кризы* отражают временное прекращение функции костного мозга. Из периферической крови исчезают ретикулоциты, степень анемии резко возрастает.

Обычно оба типа кризов провоцируются инфекциями, к которым больные весьма чувствительны. Полагают, что это связано со снижением фагоцитарной функции селезенки, особенно в условиях полной ее фибротизации. Клинические симптомы болезни различны, так как имеют значение присоединение инфекции, наличие стрессов, беременности, частота кризов.

### *Талассемия*

*Талассемия — это гетерогенная группа наследственных гемолитических анемий, характеризующихся нарушением синтеза глобиновых цепей гемоглобина.* Как известно, нормальный гемоглобин состоит из двух альфа-цепей глобина и двух бета-цепей глобина. При снижении или полном отсутствии синтеза альфа-глобиновых цепей развивается альфа-талассемия; при нарушении синтеза или отсутствии бета-глобиновых цепей возникает бета-талассемия.

Для талассемии характерен аутосомно-доминантный путь наследования. Выделяют *гетерозиготную и гомозиготную формы талассемии.* Гетерозиготная форма талассемии (талассемия малая, или характерная талассемия) может быть асимптомной или иметь умеренно выраженную симптоматику. Для гомозиготной формы (или большой талассемии) характерна сильно выраженная гемолитическая анемия.

**Этиология и патогенез.** Основными причинами талассемии являются: 1) мутация регуляторных глобулиновых генов; 2) делеция некоторых структурных генов; 3) неэффективная их транскрипция; 4) синтез аномально нестабильной или нефункционирующей РНК.

Патогенез талассемии различен, однако в основе каждой ее формы лежит дефицит главной фракции гемоглобина HbA (A<sub>1</sub>). В патогенезе анемии при бета-талассемии играют роль два фактора: 1) снижение синтеза бета-глобина, что ведет к неадекватному образованию HbA, а следовательно, к снижению общей концентрации гемоглобина в каждой клетке; 2) избыточное образование альфа-глобулиновых цепей, синтез которых сохраняется на уровне нормы. При этом синтез бета-глобулина отсутствует.

**Патологическая анатомия.** При большой бета-талассемии эритроциты периферической крови гипохромные, микроцитарные. В некоторых эритроцитах гемоглобин распределен неравномерно. Выявляется также анизоцитоз, пойкилоцитоз, ретикулоцитоз. Эритроциты обладают повышенной осмотической резистентностью.

При аутопсии обнаруживаются изменения, характерные для гемолитической анемии. Однако спленомегалия и гиперреактивность костного мозга приобретают более выраженный характер. В эритропоз включается и жировой костный мозг. За счет гиперплазии костного мозга резко расширяется костномозговое

пространство, истончается компактное вещество кости, нарушается рост кости. Возможны деформации и переломы. Экстрамедуллярный гемопоэз ведет к спленоmegалии и гепатомегалии. В связи с нарастающим и интенсивным распадом эритроцитов эритропоэз становится неэффективным с развитием системного гемосидероза, реже — гемохроматоза.

**Клиническое течение.** Большая талассемия чаще наблюдается у детей в возрасте 2—8 лет. Характерны задержка роста, увеличение живота (гепатоспленоmegалия), деформация черепа. Повторные переливания крови пролонгируют жизнь до 20—30 лет. Однако в среднем больные умирают в возрасте 15—17 лет. Развивающийся гемосидероз нарушает функцию жизненно важных органов. Так, гемохроматоз сердца может стать причиной сердечной недостаточности. Возникают также плюригландулярная недостаточность, цирроз печени (пигментный), цирроз поджелудочной железы, трофические язвы кожи.

Малая талассемия протекает в виде микроцитарной гипохромной анемии.

#### АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ НАРУШЕНИЯ ЭРИТРОПОЭЗА

Этот вид анемий связан с неадекватным обеспечением костного мозга веществами, необходимыми для гемопоэза. Наиболее частыми причинами анемий является дефицит железа, фолиевой кислоты, витамина В<sub>12</sub>. Реже встречается тиаминзависимая анемия.

#### ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

*Железодефицитная анемия* наиболее широко распространена и обусловлена дефицитом железа. Причины, вызывающие железодефицитную анемию, можно разделить на две основные категории: *эндогенные и экзогенные. Эндогенная недостаточность* может быть следствием повышенного расхода железа в период роста и созревания организма, повышенной потребности организма, нарушения всасывания железа в желудочно-кишечном тракте. К *экзогенным факторам* относят главным образом недостаток железа в пище, который ведет к алиментарной анемии.

В связи с этим железодефицитная анемия наблюдается: 1) у детей, находящихся на однообразном молочном питании; 2) у новорожденных при искусственном вскармливании коровьим или козьим молоком; 3) у девушек в пубертатном периоде при повышенной потребности железа в связи с ростом, появлением менструаций; 4) у беременных в связи с потребностью плода в железе; 5) у пожилых людей с хроническими заболеваниями и инфекциями; 6) у большинства алкоголиков в связи с неполноценной диетой.

Если железодефицитная анемия появляется у женщин при отсутствии указанных причин или у неменструирующих женщин, следует исключить желудочно-кишечное кровотечение как причину железодефицитной анемии.

Как известно, для синтеза гемоглобина и миоглобина необходимо большое количество железосодержащих ферментов, таких, как цитохром и флавопротеиды. Поэтому в патогенезе этой формы анемии имеет значение дефицит указанных ферментов. Дефицит железа развивается постепенно. Некоторые авторы выделяют даже три стадии. На *первой стадии* уменьшаются запасы железа, о чем свидетельствует снижение содержания ферритина в сыворотке крови и окрашиваемого железа в костном мозге. Во *второй стадии* наблюдается снижение содержания циркулирующего в крови железа и повышение общей железосвязывающей способности сыворотки. *Третья стадия* характеризуется снижением гемоглобинизации эритроцитов с развитием железодефицитной анемии. При нарастании дефицита железа нарушается функциональная деятельность мозга и иммунной системы.

**Патологическая анатомия.** Железодефицитная анемия протекает легче, чем другие виды анемий. Эритроциты в периферической крови обычно гипохромны. В костном мозге наблюдается умеренная гиперплазия красного мозга с преобладанием нормобластов. При окраске срезов по Перлсу гранулы гемосидерина в костном мозге не выявляются, что указывает на опустошенность запасов железа. Кожа и слизистые оболочки бледные. Изменения в других органах связаны с длительной анемической гипоксией. Характерен атрофический гастрит в сочетании с атрофическим глосситом, гингивитом. При вовлечении в процесс пищевода развивается синдром Пламмера — Винсона. Наблюдается также жировая дистрофия миокарда, печени.

**Клиническая картина.** В большинстве случаев железодефицитная анемия протекает бессимптомно. При более тяжелом течении болезни отмечают бледность кожи и слизистых оболочек, слабость, повышенная утомляемость, одышка при движениях, головокружение, шум в ушах. Характерны трофические изменения ногтей, появление продольной или поперечной исчерченности в них. Иногда ногти становятся ложкообразными. При синдроме Пламмера — Винсона наблюдается дисфагия пищевода. Отмечаются также низкий уровень гемоглобина, низкий цветовой показатель, микроцитоз, низкий уровень железа в плазме. Следует помнить, что железодефицитная анемия может быть симптомом другого заболевания (например, опухоли).

### МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

Описаны две формы мегалобластической анемии: одна связана с дефицитом фолиевой кислоты, другая — с дефицитом витамина В<sub>12</sub>. К общему признаку их относится появление в костном мозге

*мегалобластов и крупных эритроцитов в периферической крови.* Поражаются все три ростка кроветворения, что ведет к снижению лейкопоза, появлению гигантских метамиелоцитов, которые дают начало гиперсегментированным нейтрофилам. В основе возникновения гигантских форм клеток лежит снижение синтеза ДНК, что приводит к нарушению клеточного деления с образованием крупных ядер. При этом синтез РНК не нарушается. В результате цитоплазма полностью созревает, в то время как ядра остаются незрелыми. Это явление называют *ядерно-цитоплазматическим асинхронизмом.*

Развитию мегалобластической анемии способствуют два процесса: 1) неэффективный эритропоэз с преимущественным образованием мегалобластов, которые подвергаются аутогемолизу; 2) распад аномально крупных эритроцитов. Усиленный гемолиз эритроцитов и их прекурсоров обуславливает накопление железа, главным образом в мононуклеарных фагоцитах костного мозга.

### **Фолиеводефицитная анемия**

Этот вид анемии чаще встречается: 1) в развивающихся странах, где питание населения является неполноценным; 2) у беременных женщин, питание которых не соответствует запросам организма; 3) среди алкоголиков и наркоманов.

Фолиевая кислота очень быстро разрушается при горячей обработке пищи, в связи с чем основной источник фолиевой кислоты — это свежие или свежемороженые овощи и фрукты. Фолиевая кислота всасывается в верхней трети тонкой кишки, поэтому наличие патологического процесса с нарушением всасывания в этом отрезке кишки является одной из причин дефицита фолиевой кислоты. После всасывания она транспортируется в кровь как моноглутамат. В клетках фолиевая кислота подвергается конверсии с образованием различных дериватов, из которых наибольшее значение имеет тетрагидрофолат, участвующий в синтезе ДНК. В связи с этим дефицит фолиевой кислоты ведет к снижению синтеза ДНК с развитием мегалобластической анемии.

**Патологическая анатомия.** Основные изменения обнаруживаются в костном мозге и крови. Наблюдается гиперплазия красного и желтого костного мозга за счет увеличения числа мегалобластов (аномальных эритробластов). Эти клетки значительно крупнее нормобластов, отличаются нежно-ячеистой структурой ядра с хорошо выраженным ядрышком. Цитоплазма их объемна, базофильна или хроматофильна. Нормобласты единичны. Совершенно отсутствуют зрелые эритроциты. В прекурсорах гранулоцитов отмечается ядерно-цитоплазматическая асинхронность с образованием гигантских промиелоцитов.

В периферической крови на ранних стадиях развития анемии

выявляются гиперсегментированные гранулоциты. Число сегментов в них достигает 5—6 (вместо 2—3 в норме). Характерно появление в крови макроцитоза. Эритроциты отличаются крупными размерами, овальной формой. При выраженной анемии возникают вторичные гипоксические повреждения различных органов и тканей.

**Клиническое течение.** Болезнь начинается исподволь и ассоциируется с такими неспецифическими симптомами, как слабость, быстрая утомляемость. Иногда наблюдаются симптомы поражения желудочно-кишечного тракта. Следует подчеркнуть, что в отличие от В<sub>12</sub>-дефицитной анемии неврологическая симптоматика при фолиеводефицитной анемии не наблюдается.

### *Пернициозная анемия*

*Пернициозная анемия* (В<sub>12</sub>-дефицитная анемия, болезнь Аддисона — Бирмера, мегалобластическая анемия) *возникает в результате дефицита витамина В<sub>12</sub>*. Недостаточность этого витамина вызывает также демиелинизацию периферических нервов и, что особенно важно, спинного мозга. Поэтому пернициозная анемия сопровождается выраженной неврологической симптоматикой.

Причины авитаминоза В<sub>12</sub> многообразны, в частности неадекватная диета, повышенная потребность организма в витамине В<sub>12</sub>, нарушение его всасывания в кишечнике. Витамин В<sub>12</sub> содержится в продуктах животного происхождения, поэтому его дефицит возникает главным образом у вегетарианцев, то есть у лиц, употребляющих в пищу продукты растительного происхождения. Витамин В<sub>12</sub> концентрируется в печени и оттуда с желчью реабсорбируется. Он резистентен при кипячении и при приготовлении пищи. Поэтому нутритивный дефицит витамина В<sub>12</sub> — крайне редкое явление.

Однако следует помнить, что пернициозная анемия возникает только при таком дефиците витамина В<sub>12</sub>, который сопровождается недостаточным образованием или недостаточной функциональной активностью внутреннего желудочного фактора, необходимого для абсорбции витамина В<sub>12</sub> (фактор Касла). Нарушение синтеза фактора Касла связывают с аутоиммунной реакцией, направленной против париетальных клеток и самого внутреннего фактора. В итоге развивается атрофия слизистой оболочки желудка. При этом у больных пернициозной анемией наблюдаются и другие аутоиммунные болезни, например тиреодит Хашимото, ревматоидный артрит. Атрофия слизистой оболочки желудка редко развивается до 40 лет; с возрастом процесс нарастает, и к 60 годам возникает пернициозная анемия. В настоящее время описаны три типа аутоантител, имеющих важное значение в генезе пернициозной анемии. Так, первый тип аутоантител действует против париетальных клеток слизистой оболочки (в 85—90 % случаев);

## СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие . . . . .	3
<b>Болезни кроветворной и лимфоидной систем.</b> . . . .	<b>4</b>
Анемии . . . . .	5
Постгеморрагическая анемия . . . . .	6
Гемолитическая анемия . . . . .	7
Приобретенные гемолитические анемии . . . . .	8
Гемолитические анемии иммунной природы . . . . .	8
Гемолитическая анемия, связанная с механическим повреждением эритроцитов . . . . .	11
Наследственные гемолитические анемии . . . . .	11
Наследственный сфероцитоз . . . . .	11
Серповидно-клеточная анемия . . . . .	13
Талассемия . . . . .	15
Анемии вследствие нарушения эритропоэза . . . . .	16
Железодефицитная анемия . . . . .	16
Мегалобластическая анемия . . . . .	17
Фолиеводефицитная анемия . . . . .	18
Пернициозная анемия . . . . .	19
Апластическая анемия . . . . .	21
Миелофтизная анемия . . . . .	23
Полицитемия . . . . .	23
Опухоли лимфоидной и кроветворной систем . . . . .	24
Опухолевые заболевания лимфоидной системы . . . . .	24
Лимфома . . . . .	24
Грибовидный микоз . . . . .	28
Болезнь Ходжкина . . . . .	30
Опухолевые заболевания кроветворной системы (гемобластозы) . . . . .	33
Острые лейкозы . . . . .	36
Хронические лейкозы . . . . .	38
Миелопролиферативные заболевания . . . . .	42
Истинная полицитемия . . . . .	43
Миелоидная метаплазия и миелофиброз . . . . .	44
Дискразия плазматических клеток . . . . .	45
Множественная миелома . . . . .	46

Макроглобулинемия Вальденстрема . . . . .	47
Болезнь тяжелых цепей . . . . .	47
Агранулоцитоз . . . . .	50
Геморрагические диатезы . . . . .	51
Тромбоцитопения . . . . .	52
Геморрагические диатезы, связанные с нарушением свертывания крови . . . . .	53
Инфекционный мононуклеоз . . . . .	55
Гистиоцитозы . . . . .	57
<b>Болезни сосудов . . . . .</b>	<b>60</b>
Атеросклероз . . . . .	61
Гипертоническая болезнь . . . . .	74
Васкулиты . . . . .	83
Узелковые артерииты . . . . .	84
Классический узелковый полиартериит . . . . .	84
Аллергический гранулематоз . . . . .	86
Смешанный узелковый полиартериит . . . . .	86
Детский узелковый полиартериит . . . . .	86
Гранулематоз Вегенера . . . . .	87
Васкулиты, связанные с реакцией гиперчувствительности (аллерги- ческие, лейкокластические) . . . . .	88
Артериит височных артерий (краниальный артериит) . . . . .	89
Артериит Такаясу . . . . .	91
Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера) . . . . .	92
Болезнь Рейно . . . . .	93
Аневризма сосудов . . . . .	94
Атеросклеротическая аневризма аорты . . . . .	95
Сифилитическая аневризма . . . . .	96
Идиопатический некроз средней оболочки аорты . . . . .	97
Расслаивающая аневризма аорты . . . . .	98
Варикозное расширение вен . . . . .	100
Флеботромбоз и тромбофлебит . . . . .	102
Синдром верхней полой вены . . . . .	103
Синдром нижней полой вены . . . . .	103
Патология лимфатических сосудов . . . . .	103
<b>Болезни сердца . . . . .</b>	<b>105</b>
Ишемическая болезнь сердца . . . . .	105
Стенокардия . . . . .	107
Внезапная сердечная смерть . . . . .	108
Инфаркт миокарда . . . . .	109
Хроническая ишемическая болезнь сердца . . . . .	115
Ревматизм . . . . .	116
Висцеральный ревматизм . . . . .	119
Эндокардит . . . . .	123

Инфекционный эндокардит . . . . .	123
Миокардит . . . . .	126
Кардиомиопатии . . . . .	128
Перикардит . . . . .	132
Пороки сердца и сосудов . . . . .	135
Врожденные пороки сердца . . . . .	135
Врожденные пороки сосудов . . . . .	139
Тетрада Фалло . . . . .	140
Приобретенные пороки сердца . . . . .	141
Митральный порок сердца . . . . .	142
Порок аортальных клапанов . . . . .	144
Пролапс митрального клапана (синдром Барлоу) . . . . .	145
Фиброэластоз миокарда . . . . .	146
Опухоли сердца . . . . .	147
<b>Болезни почек . . . . .</b>	<b>148</b>
Гломерулонефрит . . . . .	151
Этиология и патогенез . . . . .	152
Нефротический синдром . . . . .	154
Липоидный нефроз (болезнь минимальных изменений) . . . . .	155
Мембранозный гломерулонефрит . . . . .	158
Очаговый сегментарный гломерулосклероз . . . . .	159
Мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит . . . . .	160
Нефритический синдром . . . . .	162
Диффузный пролиферативный гломерулонефрит . . . . .	162
Быстро прогрессирующий гломерулонефрит . . . . .	164
Очаговый пролиферативный гломерулонефрит . . . . .	166
Болезнь Берже . . . . .	166
Хроническая почечная недостаточность . . . . .	167
Хронический гломерулонефрит . . . . .	167
Тубулоинтерстициальные заболевания почек . . . . .	168
Тубулоинтерстициальный нефрит . . . . .	168
Лекарственный тубулоинтерстициальный нефрит . . . . .	169
Острый пиелонефрит . . . . .	170
Хронический пиелонефрит . . . . .	173
Острый канальцевый некроз . . . . .	174
Диффузный кортикальный некроз . . . . .	178
Сосудистые поражения почек . . . . .	178
Первичный нефросклероз . . . . .	178
Злокачественный нефросклероз . . . . .	179
Доброкачественный нефросклероз . . . . .	181
Поликистоз почек . . . . .	182
Мочекаменная болезнь . . . . .	184
Гидронефроз . . . . .	186
Вторичные нефросклерозы . . . . .	187
Опухоли . . . . .	189
Гипернефроидный рак почек . . . . .	189

Опухоль Вильмса . . . . .	191
Опухоли мочевыводящих путей . . . . .	192
<b>Болезни органов дыхания . . . . .</b>	<b>194</b>
Ринит . . . . .	195
Опухоли носовой полости . . . . .	196
Ларингит . . . . .	196
Опухоли и опухолеподобные образования гортани . . . . .	197
Патология легочных сосудов . . . . .	198
Эмболия легочной артерии и ее ветвей . . . . .	198
Легочная гипертензия . . . . .	199
Респираторный дистресс-синдром новорожденных . . . . .	201
Ателектазы легких . . . . .	203
Синдром внезапной смерти младенцев . . . . .	206
Хронические обструктивные болезни легких . . . . .	207
Хронический бронхит . . . . .	207
Эмфизема легких . . . . .	208
Интерстициальная эмфизема легких . . . . .	208
Везикулярная эмфизема легких . . . . .	209
Бронхиальная астма . . . . .	213
Бронхоэктазии . . . . .	216
Рестриктивные болезни легких . . . . .	218
Респираторный дистресс-синдром у взрослых . . . . .	219
Идиопатический фиброз легких . . . . .	221
Инфекционные болезни легких . . . . .	222
Крупозная пневмония . . . . .	223
Бронхопневмония . . . . .	225
Пневмоцистная пневмония . . . . .	227
Вирусные и микоплазменные пневмонии . . . . .	227
Абсцесс легких . . . . .	229
Опухоли легких . . . . .	231
Бронхогенный рак . . . . .	231
Карциноид бронхов . . . . .	236
Плевриты . . . . .	236
<b>Болезни зубочелюстной системы и органов полости рта . . . . .</b>	<b>238</b>
Болезни зубов и их осложнения . . . . .	238
Некариозные заболевания зубов . . . . .	239
Кариес . . . . .	239
Пульпит . . . . .	244
Периодонтит . . . . .	246
Гингивит . . . . .	248
Болезни пародонта . . . . .	249
Заболевания слизистой оболочки полости рта . . . . .	252
Хейлиты . . . . .	252
Стоматиты . . . . .	254

Предопухолевые и опухолевые процессы . . . . .	255
Лейкоплакия . . . . .	255
Эритроплакия . . . . .	256
Папилломы . . . . .	256
Плоскоклеточный рак . . . . .	257
Болезни слюнных желез . . . . .	257
Сиалоаденит . . . . .	257
Опухоли слюнных желез . . . . .	260
Болезни челюстных костей . . . . .	262
Периостит . . . . .	263
Остеомиелит одонтогенный . . . . .	263
Опухолеподобные заболевания . . . . .	264
Эпителиальные кисты . . . . .	264
Эпулис . . . . .	266
Фиброзная дисплазия . . . . .	267
Херувизм . . . . .	267
Эозинофильная гранулема . . . . .	268
Твердая одонтома . . . . .	268
Одонтогенные опухоли . . . . .	269
Амелобластома . . . . .	269
Мягкая одонтома . . . . .	271
Цементома . . . . .	272
Опухоли челюстных костей . . . . .	272
Остеоид-остеома . . . . .	272
Остеобластокластома . . . . .	272
<b>Болезни желудочно-кишечного тракта . . . . .</b>	<b>274</b>
Болезни пищевода . . . . .	274
Дивертикул пищевода . . . . .	275
Эзофагит . . . . .	276
Варикозное расширение вен пищевода . . . . .	277
Синдром Маллори — Вейсса . . . . .	278
Рак пищевода . . . . .	278
Болезни желудка и двенадцатиперстной кишки . . . . .	280
Гастрит . . . . .	280
Острый гастрит . . . . .	280
Хронический гастрит . . . . .	282
Острые язвы желудка . . . . .	284
Язвенная болезнь желудка . . . . .	286
Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки . . . . .	291
Опухоли желудка . . . . .	292
Полипы желудка . . . . .	292
Рак желудка . . . . .	292
Болезни кишечника . . . . .	294
Дивертикулы кишечника . . . . .	294
Ишемическая болезнь кишечника . . . . .	295
Болезнь Крона . . . . .	297

Мальабсорбция . . . . .	299
Спру . . . . .	301
Болезнь Уиппла . . . . .	303
Опухоли тонкой кишки . . . . .	304
Аденокарцинома . . . . .	304
Карциноид . . . . .	304
Идиопатический язвенный колит . . . . .	306
Опухоли толстой кишки . . . . .	309
Полипы . . . . .	309
Неопухолевые полипы . . . . .	309
Аденоматозные полипы . . . . .	310
Рак толстой кишки . . . . .	312
Аппендицит . . . . .	315
Острый аппендицит . . . . .	315
Хронический аппендицит . . . . .	317
Мукоцеле . . . . .	317
<b>Болезни печени, билиарного тракта и поджелудочной железы . . . . .</b>	<b>318</b>
Болезни печени . . . . .	319
Вирусные гепатиты . . . . .	319
Этиология . . . . .	319
Патогенез . . . . .	323
Носительство . . . . .	324
Острый вирусный гепатит . . . . .	324
Хронический гепатит . . . . .	327
Хронический персистирующий гепатит . . . . .	327
Хронический активный гепатит . . . . .	329
Молниеносная форма гепатита . . . . .	330
Алкогольное поражение печени . . . . .	332
Циррозы печени . . . . .	336
Опухоли печени . . . . .	340
Доброкачественные опухоли печени . . . . .	340
Рак печени . . . . .	341
Желтуха . . . . .	342
Портальная гипертензия . . . . .	344
Печеночная недостаточность . . . . .	346
Болезни желчного пузыря . . . . .	347
Холеститит . . . . .	347
Желчнокаменная болезнь . . . . .	350
Рак желчного пузыря . . . . .	351
Рак внепеченочных желчных путей и фатерова соска . . . . .	351
Болезни поджелудочной железы . . . . .	352
Острый панкреатит . . . . .	352
Хронический панкреатит . . . . .	355
Опухоли поджелудочной железы . . . . .	356
Рак поджелудочной железы . . . . .	356
Опухоли из клеток островков Лангерганса . . . . .	357

Инсулома . . . . .	358
Синдром Золлингера — Эллисона . . . . .	359
<b>Болезни половых органов и молочных желез . . . . .</b>	<b>360</b>
Болезни мужских половых органов . . . . .	361
Аномалии развития и опухоли полового члена . . . . .	361
Патология яичек . . . . .	362
Опухоли яичек . . . . .	365
Патология предстательной железы . . . . .	369
Простатит . . . . .	369
Аденома . . . . .	369
Рак предстательной железы . . . . .	371
Болезни женских половых органов . . . . .	373
Патология вульвы . . . . .	373
Опухоли вульвы . . . . .	374
Патология вагины . . . . .	376
Патология шейки матки . . . . .	376
Цервицит . . . . .	377
Опухоли шейки матки . . . . .	378
Рак шейки матки . . . . .	379
Патология тела матки и эндометрия . . . . .	380
Эндометрит . . . . .	380
Аденомиоз и эндометриоз . . . . .	381
Гиперплазия эндометрия . . . . .	383
Опухоли эндометрия и миометрия . . . . .	385
Полипы эндометрия . . . . .	385
Лейомиома и лейомиосаркома . . . . .	385
Рак эндометрия . . . . .	387
Патология фаллопиевых труб . . . . .	388
Патология яичников . . . . .	388
Воспалительные заболевания яичников . . . . .	389
Кисты яичников . . . . .	389
Опухоли яичников . . . . .	391
Эпителиальные опухоли . . . . .	391
Герминогенные опухоли . . . . .	394
Опухоли стромы полового тяжа . . . . .	395
Метастатические опухоли яичников . . . . .	399
Патология беременности . . . . .	399
Внематочная беременность . . . . .	400
Трофобластическая болезнь . . . . .	401
Пузырный занос . . . . .	402
Инвазивный пузырный занос . . . . .	403
Хорионэпителиома . . . . .	404
Патология молочных желез . . . . .	404
Мастопатия . . . . .	404
Мастит . . . . .	407
Опухоли молочных желез . . . . .	408

Фиброаденома . . . . .	408
Папиллома и папиллярный рак . . . . .	409
Рак молочных желез . . . . .	409
Болезни молочных желез у мужчин . . . . .	413
<b>Болезни эндокринных желез . . . . .</b>	<b>414</b>
Гипофиз . . . . .	416
Гиперфункция гипофиза . . . . .	417
Аденома гипофиза . . . . .	417
Гипофункция гипофиза . . . . .	419
Синдром задней доли гипофиза . . . . .	422
Щитовидная железа . . . . .	422
Зоб . . . . .	423
Гипертиреоз . . . . .	424
Базедова болезнь . . . . .	425
Гипотиреоз . . . . .	427
Кретинизм . . . . .	428
Микседема . . . . .	428
Тиреоидиты . . . . .	429
Тиреоидит Хашимото . . . . .	429
Подострый гранулематозный тиреоидит . . . . .	431
Хронический тиреоидит . . . . .	431
Опухоли щитовидной железы . . . . .	432
Аденома . . . . .	432
Рак щитовидной железы . . . . .	433
Папиллярный рак . . . . .	434
Фолликулярный рак . . . . .	435
Анапластический рак . . . . .	435
Медуллярный рак . . . . .	436
Паращитовидные железы . . . . .	437
Гипопаратиреоз . . . . .	437
Гиперпаратиреоз . . . . .	437
Первичный гиперпаратиреоз . . . . .	438
Аденома . . . . .	438
Первичная гиперплазия паращитовидных желез . . . . .	439
Рак паращитовидных желез . . . . .	440
Паратиреоидная остеодистрофия . . . . .	440
Надпочечники . . . . .	441
Гиперфункция надпочечников . . . . .	442
Синдром Кушинга . . . . .	442
Гиперальдостеронизм . . . . .	444
Адреногенитальный синдром . . . . .	445
Гипофункция надпочечников . . . . .	446
Болезнь Аддисона . . . . .	446
Острая надпочечниковая недостаточность . . . . .	448
Опухоли надпочечников . . . . .	448
Опухоли коры надпочечников . . . . .	448

Опухоли мозгового слоя надпочечников . . . . .	450
Феохромоцитома . . . . .	450
Нейробластома . . . . .	452
Тимус . . . . .	453
Синдром множественных опухолей эндокринной системы . . . . .	454
Сахарный диабет . . . . .	455
<b>Болезни костно-мышечной системы . . . . .</b>	<b>467</b>
Болезни костной системы . . . . .	468
Остеопороз . . . . .	468
Болезнь Педжета . . . . .	469
Фиброзная остеодисплазия . . . . .	471
Остеомиелит . . . . .	472
Опухоли костей . . . . .	473
Костеобразующие опухоли . . . . .	474
Остеома . . . . .	474
Остеоид-остеома . . . . .	474
Остеосаркома . . . . .	474
Гигантоклеточная опухоль . . . . .	476
Болезни суставов . . . . .	477
Артриты . . . . .	477
Инфекционный (бактериальный) артрит . . . . .	477
Остеоартриты . . . . .	478
Опухоли суставов . . . . .	479
Болезни скелетных мышц . . . . .	480
Мышечная атрофия . . . . .	480
Мышечная дистрофия . . . . .	482
Миозит . . . . .	483
Миастения . . . . .	484
<b>Болезни нервной системы . . . . .</b>	<b>486</b>
Цереброваскулярные болезни . . . . .	489
Ишемическая энцефалопатия . . . . .	489
Инфаркт мозга . . . . .	491
Кровоизлияние в мозг . . . . .	492
Кровоизлияние в ткань мозга . . . . .	493
Субарахноидальное кровоизлияние . . . . .	494
Инфекционные заболевания . . . . .	496
Менингиты . . . . .	497
Гнойный менингит . . . . .	498
Лимфоцитарный менингит . . . . .	498
Хронический менингит . . . . .	499
Энцефалиты . . . . .	499
Абсцесс мозга . . . . .	499
Вирусные инфекции головного мозга . . . . .	501
Острые вирусные инфекции . . . . .	501

Медленные вирусные инфекции . . . . .	502
Дегенеративные болезни нервной системы . . . . .	504
Болезнь Альцгеймера . . . . .	504
Паркинсонизм . . . . .	506
Амиотрофический боковой склероз . . . . .	507
Демиелинизирующие заболевания . . . . .	507
Рассеянный склероз . . . . .	508
Опухоли нервной системы . . . . .	509
Опухоли центральной нервной системы . . . . .	509
Нейроэктодермальные опухоли . . . . .	510
Астроцитотома . . . . .	511
Олигодендроглиома . . . . .	513
Эпендимома . . . . .	514
Медуллобластома . . . . .	514
Менингососудистые опухоли . . . . .	515
Опухоли периферической нервной системы . . . . .	516
<b>Патология глаза (И. П. Хорошилова) . . . . .</b>	<b>518</b>
Травмы глаза . . . . .	518
Проникающие ранения и их осложнения . . . . .	518
Септический эндофтальмит . . . . .	523
Осложнения, связанные с внедрением инородного тела в глаз . . . . .	524
Вторичная посттравматическая глаукома . . . . .	526
Симпатическая офтальмия . . . . .	527
Факоанафилактический эндофтальмит . . . . .	529
Контузии глаза . . . . .	530
Ожоги глаза . . . . .	532
Патология хрусталика . . . . .	533
Сенильная катаракта . . . . .	534
Травматическая катаракта . . . . .	534
Рентгеновская катаракта . . . . .	533
Диабетическая катаракта . . . . .	535
Врожденная катаракта . . . . .	535
Глаукома . . . . .	537
Анатомия и физиология дренажной системы глаза . . . . .	538
Первичная закрытоугольная глаукома . . . . .	539
Первичная открытоугольная глаукома . . . . .	539
<b>Рекомендуемая литература . . . . .</b>	<b>540</b>
<b>Предметный указатель . . . . .</b>	<b>541</b>

*Учебная литература*

**МАЛИКА САМАТОВНА АБДУЛЛАХОДЖАЕВА,**  
доктор медицинских наук, профессор

## **ОСНОВЫ ПАТОЛОГИИ ЧЕЛОВЕКА**

### **Часть II**

Зав.редакцией *Е. П. Рассказова*

Редактор *В. Н. Рыбакова*

Художественный редактор *М. Р. Эргашева*

Технический редактор *В. В. Мещерякова*

Корректор *А. Сафаев*

ИБ 2251

Сдано в набор 12.03. 97. Подписано к печати 16.07.97. Формат 60×90<sup>1</sup>/16. Бумага  
офсетная. Печать офсетная. Гарнитура литературная. Усл печ л. 35,0. Усл.кр.отт.  
35,25. Уч. изд. л. 36,48. Изд. № 66—96. Заказ № 7929. Тираж 5000 экз. Цена  
договорная

Издательство медицинской литературы имени Абу Али ибн Сино Государственного  
комитета по печати Республики Узбекистан, 700129, Ташкент, Навои, 30.

Арендное предприятие Ташкентского полиграфического комбината. 700129,  
Ташкент, Навои, 30.