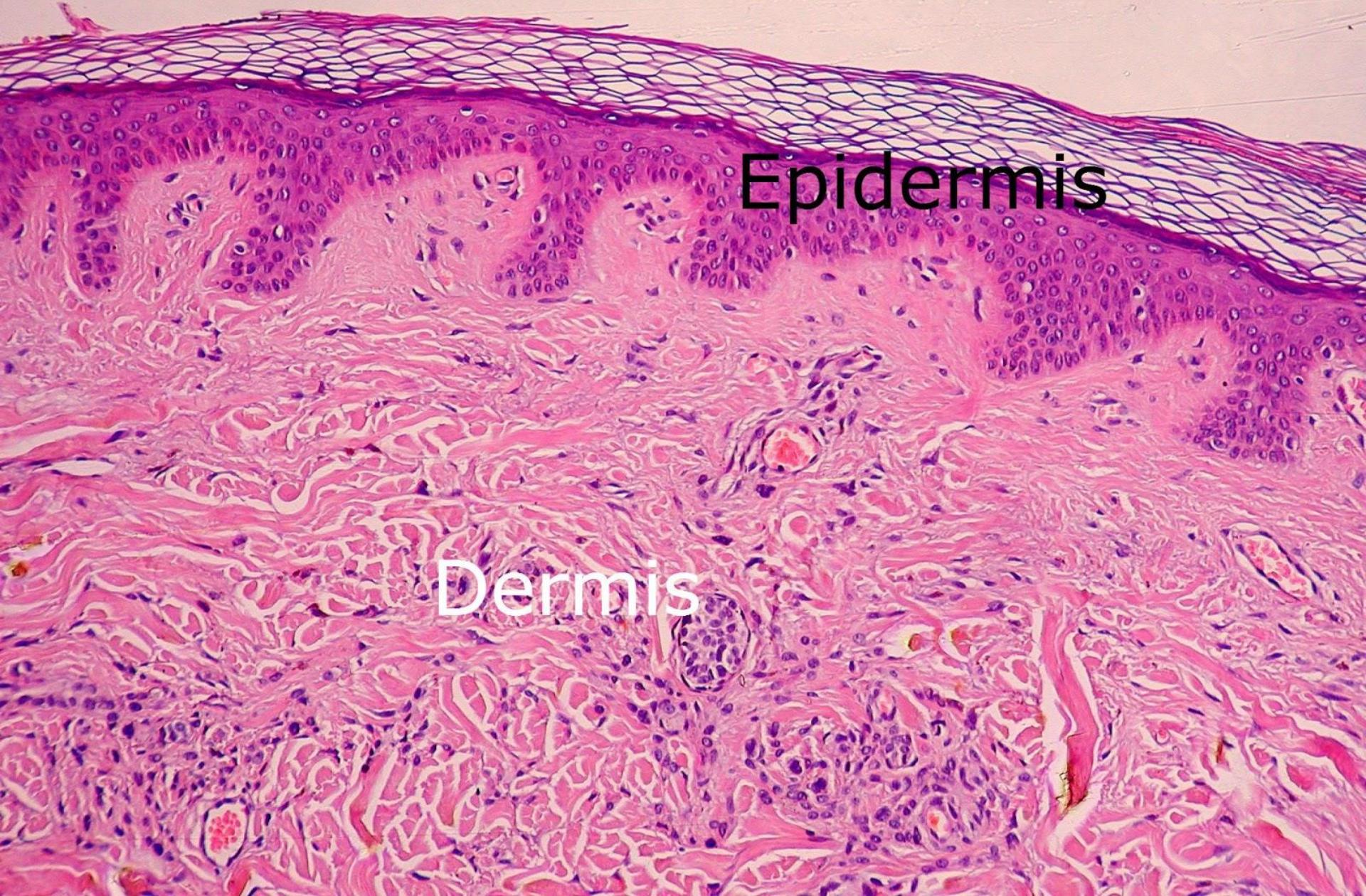


# Патология костно - мышечной системы и кожи.



## **Тема: Патология костно - мышечной системы и кожи.**

### **I. Микропрепараты:**

#### **№ 188. Капиллярная гемангиома. (окраска Г-Э). Обозначения:**

1. Эпидермис.
2. Дерма.
3. Компактно расположенные веретенообразные клетки с полостями, содержащими кровь.
4. Скудная фиброзная строма.

В микропрепарate имеется хорошо очерченный субэпидермальный опухолевый узел, состоящий из пролиферирующих кровеносных сосудов капиллярного типа, строма скудная, рыхлая; эпидермис с обычной гистологической структурой.

*Гемангиома – доброкачественная опухоль сосудистого происхождения. Гистологические варианты: капиллярная, венозная и кавернозная гемангиома. Локализуется преимущественно в коже, слизистой желудочно-кишечного тракта, печени. Капиллярная гемангиома - наиболее частая доброкачественная опухоль у детей, имеет дисэмбриопластический характер, расценивается как гамартома – опухоль из эмбриональных тканей. Макроскопически имеет вид красного или синюшного узла. Кожные гемангиомы могут осложниться изъязвлением, кровотечением, присоединением вторичной инфекции.*

**№ 43. Фибросаркома. (Окраска Г-Э). Обозначения:**

1. Эпидермис.
2. Дерма.
3. Опухолевые клетки, напоминающие фибробласты.
4. Коллагеновые волокна.

В коже, под эпидермисом, имеется опухолевый узел с высокой клеточностью, состоящий преимущественно из веретенообразных клеток типа фибробластов, расположенных пучками, которые пересекаются в разных направлениях, опухоль не имеет четких контуров, отмечаются многочисленные митозы, гигантские клетки, очаги некроза и кровоизлияний, строма скудная.

*Фибросаркома – злокачественная опухоль , исходящая из фибробластов, может иметь различную степень дифференцировки. Встречается у взрослых 40-70 лет, локализуется чаще в глубоких тканях области бедра, колена, забрюшинного пространства. Имеет местно-деструктивный рост, рецидивирует после удаления и может метастазировать гематогенным путем, обычно в легкие. Частота метастазирования относительно низкая в высокодифференцированных опухолях и очень интенсивна в низкодифференцированных. Для идентификации гистогенеза и степени дифференцировки опухоли применяются иммуногистохимические методы диагностики.*

## № 142. Базальноклеточная карцинома (базалиома). (Окраска Г-Э). Обозначения:

1. Эпидермис.
2. Дерма.
3. Гнезда злокачественных опухолевых клеток (напоминают клетки базального слоя эпидермиса).
4. Фиброзная строма.

В микропрепарate, под эпидермисом, отмечаются солидные, компактные гнезда/островки округлой, овальной или неправильной формы, состоящие из опухолевых клеток, которые напоминают нормальные клетки базального слоя эпидермиса, большинство из них имеют веретенообразную форму, с гиперхромными ядрами, скучной базофильной цитоплазмой; клетки на периферии опухолевых узлов расположены в виде частокола, параллельно друг к другу и перпендикулярно к окружающей строме; строма рыхлая, миксоидная, с умеренно выраженной лимфоплазмоцитарной инфильтрацией; эпидермис с очагами гиперплазии мальпигиева слоя (акантоз).

*Базальноклеточная карцинома является наиболее частой злокачественной опухолью кожи. Развивается на открытых частях тела, особенно у лиц с белым цветом кожи. Локализуется преимущественно на лице, выше линии, соединяющей угол рта с мочкой уха (90%). Не встречается на слизистых оболочках. Характерен медленный рост, с местной инвазией и деструкцией тканей, рецидивирует и исключительно редко метастазирует (реже чем 1 случай на 10000 опухолей). Риск метастазирования выше в случаях обширных опухолей, с глубокими язвами. Макроскопически имеет вид пластиинки или узла с краями жемчужного вида, расширенными кровеносными сосудами (телеангиэкзазии), эрозией или изъязвлением в центре. Опухоль исходит из базального слоя эпидермиса, инфильтрирует дерму, распространяется на окружающие ткани, может инфильтрировать подлежащую кость. Базальноклеточная карцинома может осложниться кровотечением, вторичным воспалением.*

**№ 159. Гиперкератоз кожи. (Окраска Г-Э). Обозначения:**

1. Утолщенный роговой слой эпидермиса (гиперкератоз).
2. Дерма.

Роговой слой эпидермиса резко утолщен, состоит из роговых масс, местами с пластинчатым строением, эпидермис с акантозом.

*Гиперкератоз кожи – избыточное образование кератина в многослойном плоском эпителии, встречается при многих кожных заболеваниях. Макроскопически в очагах гиперкератоза кожа утолщена, сухая, грубая, имеет вид рыбьей чешуи или мозолей. Наиболее важные этиологические факторы – хроническое воспаление, вирусные инфекции, авитаминозы, особенно авитаминоз А, хроническое раздражение, некоторые пороки развития кожи. Наблюдается при псориазе, пемфигусе, экземе, системной красной волчанке, склеродермии, актиническом кератозе, при доброкачественных и злокачественных опухолях, например при папилломе, себорейном кератозе, плоскоклеточном раке и др. Из врожденных дерматозов гиперкератоз встречается при ихтиозе (от греч. *ichtys* – рыба+ *osis* - патологический процесс), ладонном и подошвенном кератозе, пигментной ксеродерме и др. Генерализованный ихтиоз резкой степени может быть несовместимым с жизнью.*

## **II. Макропрепараты:**

### **№ 75. Метастазы меланомы в печени.**

Печень увеличена в размерах, на разрезе и под капсулой множественные опухолевые узлы диаметром от 0,5 до нескольких см, округлой или овальной формы, четко ограниченные, коричнево-черного цвета, паренхима печени между узлами с признаками стеатоза.

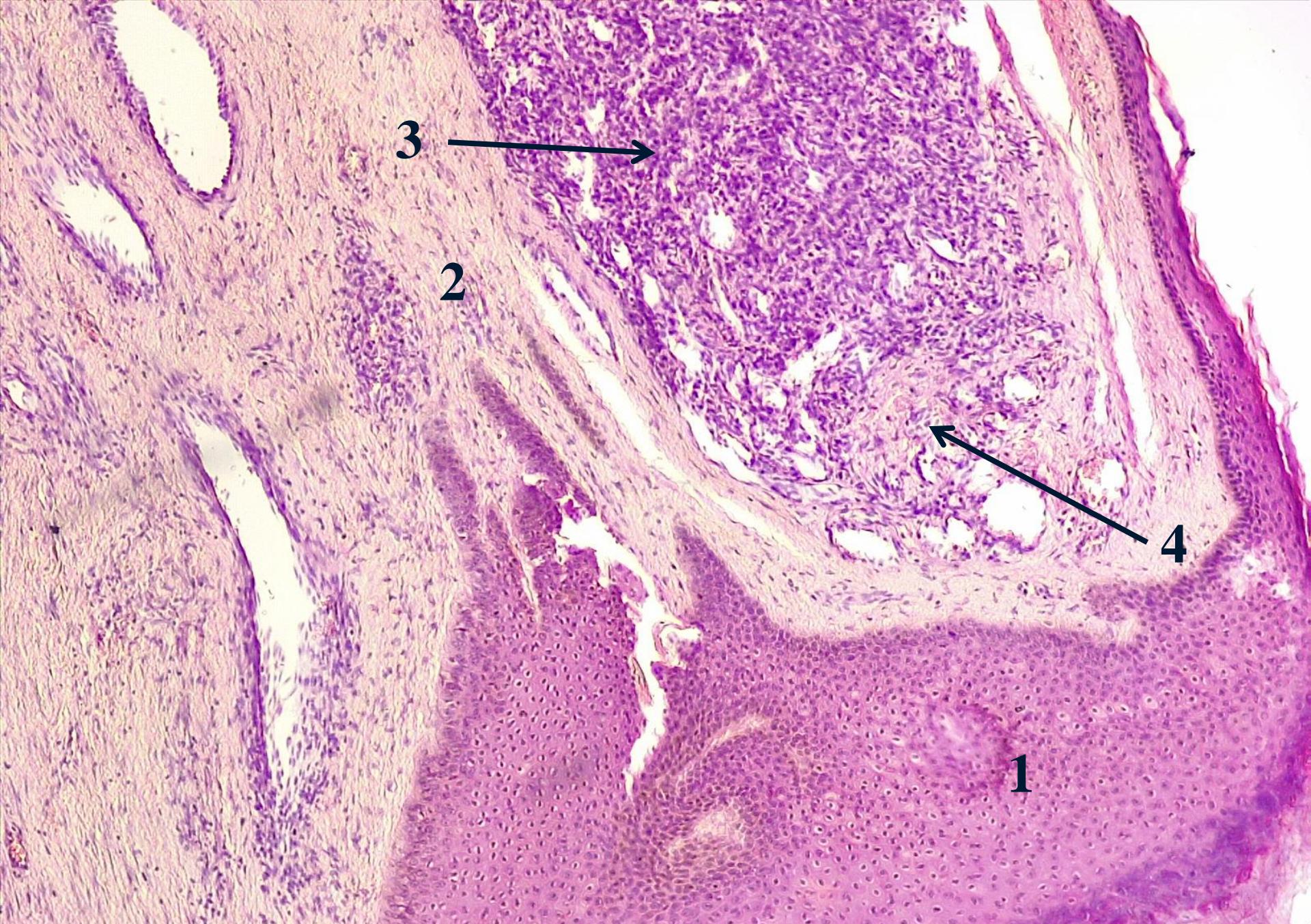
*Меланома является злокачественной опухолью меланоцитарного происхождения, которая встречается на коже, в слизистой ротовой полости, аноректальной области, в пищеводе, мозговых оболочках, глазном яблоке. Исключительно злокачественна, опухоль толщиной всего лишь в несколько мм может давать множественные метастазы.*

*Метастазирует лимфогенным путем в регионарные лимфоузлы, а гематогенно чаще в печень, легкие, головной мозг и в другие органы, практически в любую часть тела. В большинстве случаев метастазы имеют черную окраску из-за содержания меланина.*

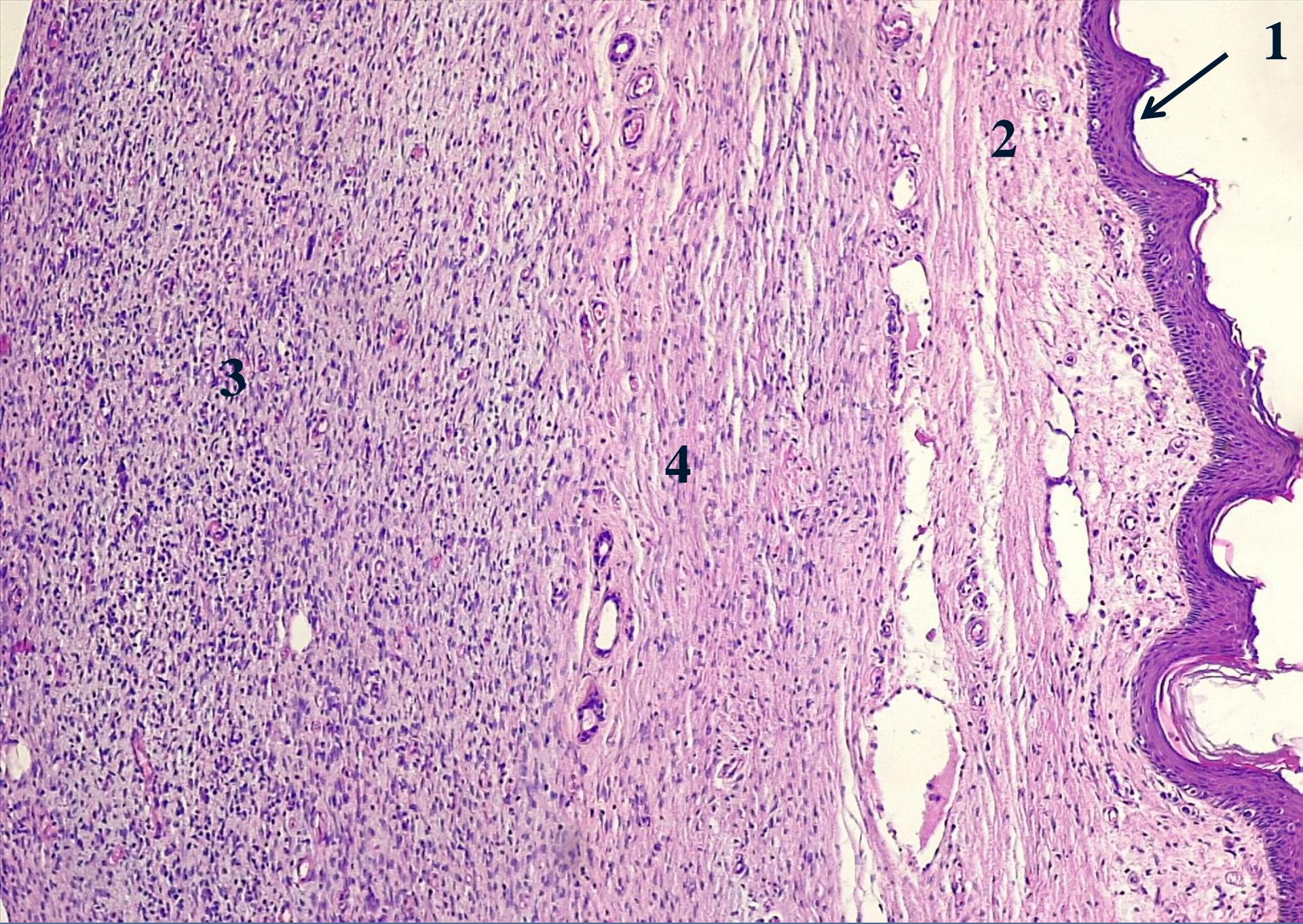
### **№ 251. Папиллома кожи.**

На коже имеется опухолевый узел сферической формы, на широкой ножке, поверхность сосочкового вида (напоминает цветную капусту или плод малины), диаметром около 1 см.

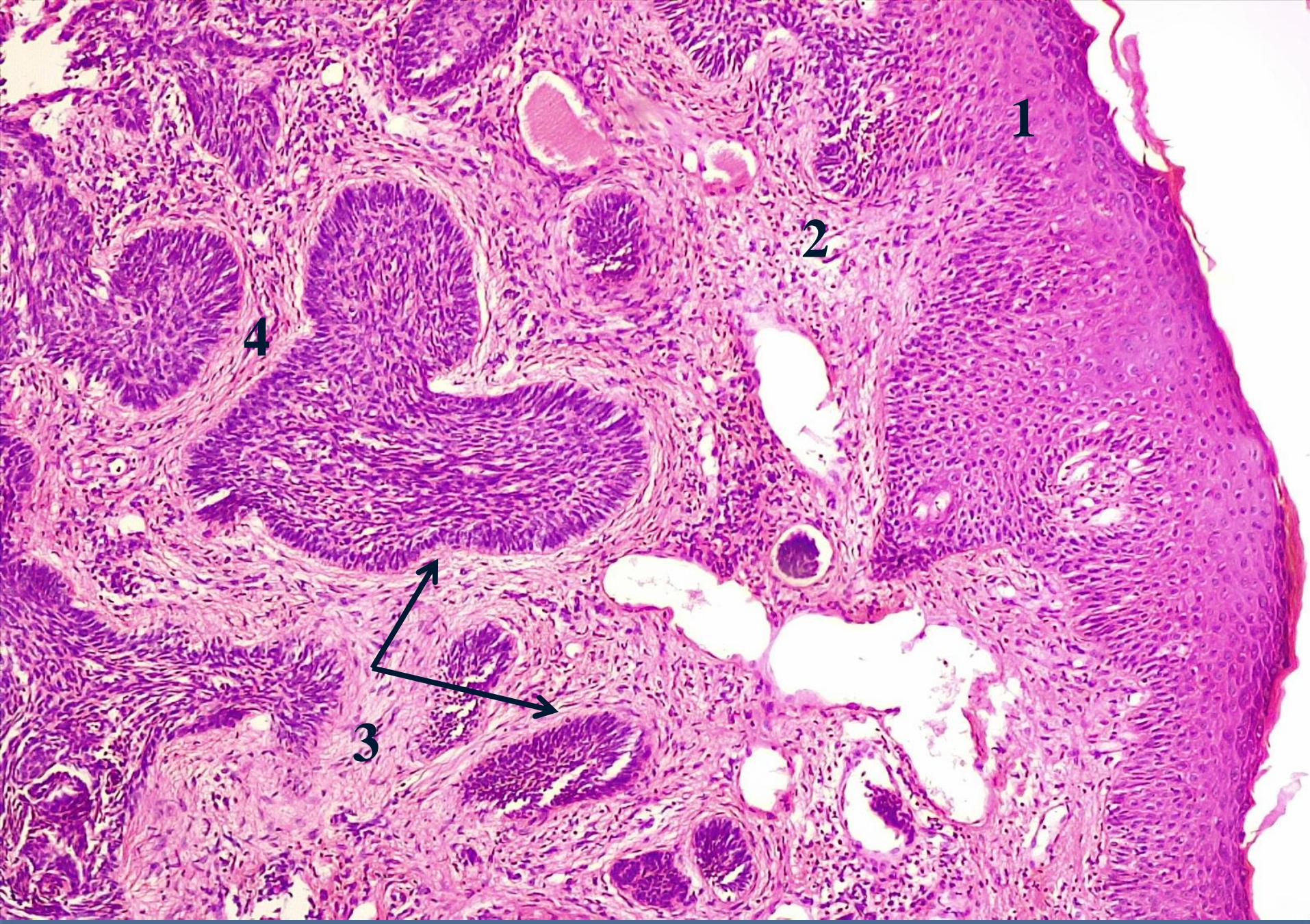
*Папиллома кожи является доброкачественной эпидермальной опухолью, которая развивается из многослойного плоского эпителия. Клинические проявления зависят от локализации опухоли, может осложниться изъязвлением и вторичным воспалением. При длительном механическом раздражении может быть озлокачествление папилломы.*



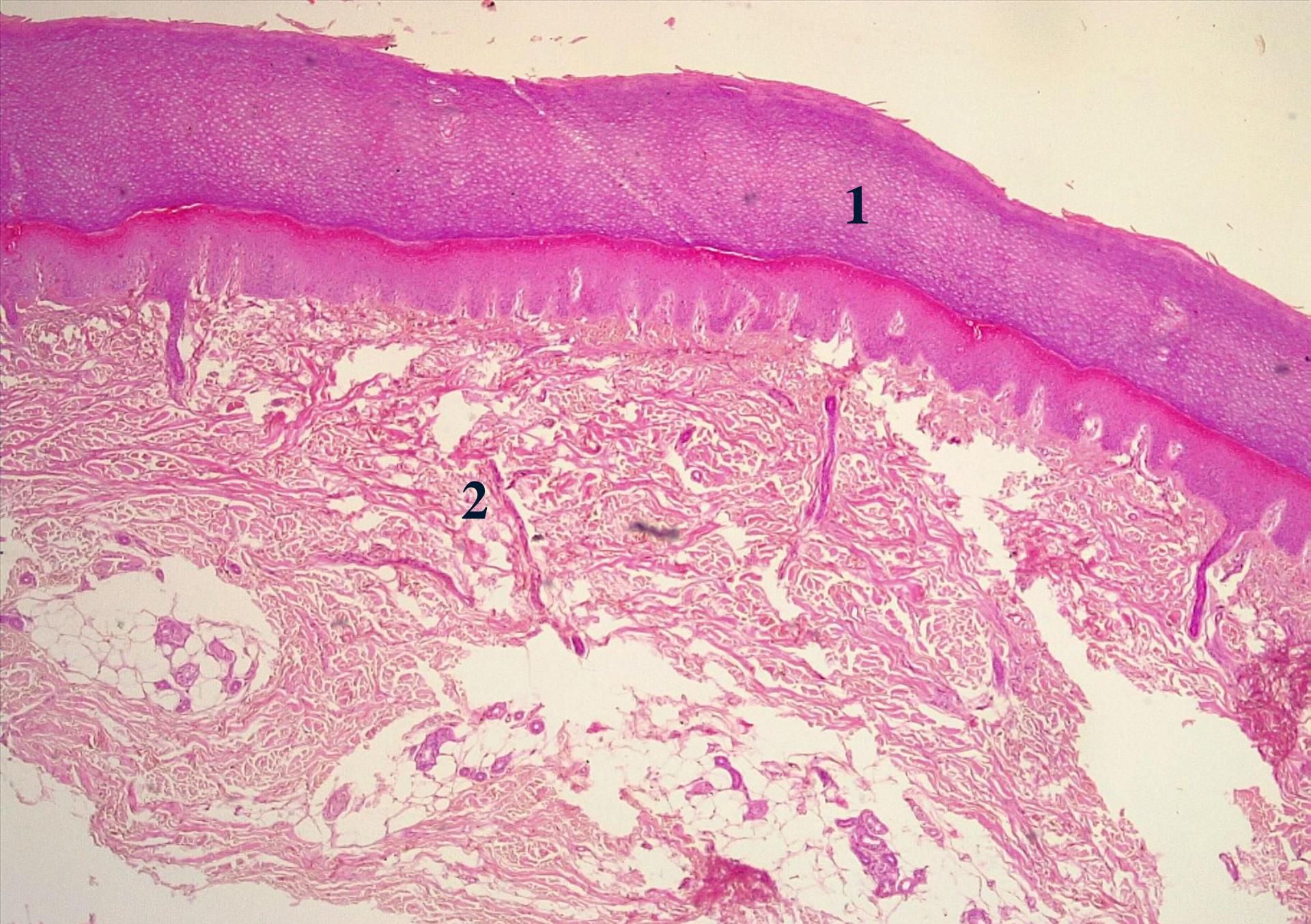
№ 188. Капиллярная гемангиома. (окраска Г-Э).



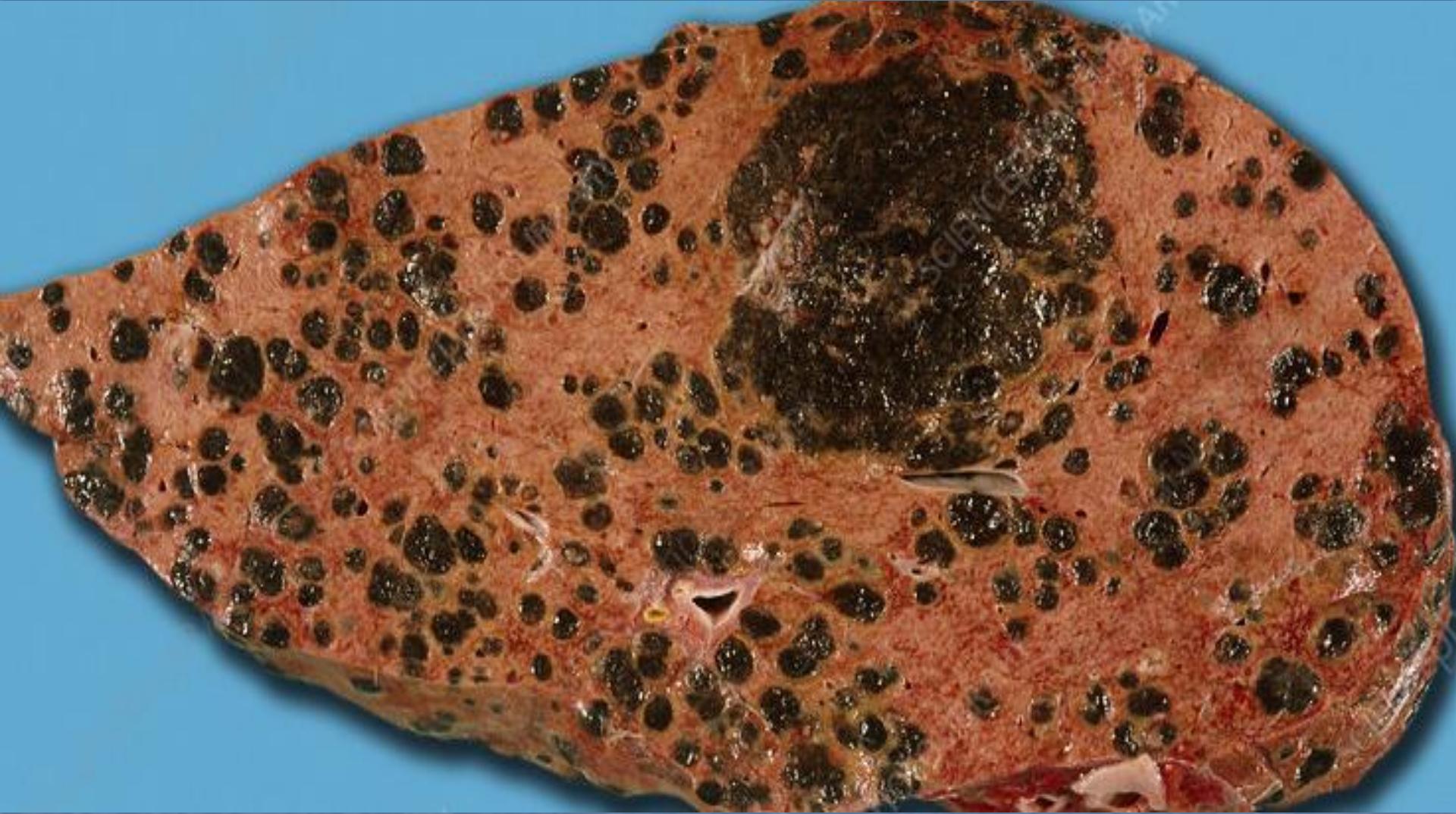
№ 43. Фибросаркома. (Окраска Г-Э).



№ 142. Базальноклеточная карцинома (базалиома).



№ 159. Гиперкератоз кожи. (Окраска Г-Э).



№ 75. Метастазы меланомы в печени.



№ 251. Папиллома кожи.

# **ЗАБОЛЕВАНИЯ ОПОРНО- ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА**



Опорно-двигательный аппарат образуют кости скелета, суставы, хрящи, мышцы и связки.

Функции опорно-двигательного аппарата:

- ▶ локомоторная;
- ▶ защитная;
- ▶ метаболическая;
- ▶ гематopoэтическая.

# СТРУКТУРА И ФУНКЦИИ КОСТЕЙ

В кости выделяют губчатое и компактное вещество, надкостницу и эндост, а также костномозговой канал в трубчатых костях и костномозговые лакуны в плоских костях.

Зрелая костная ткань имеет минерализованный и неминерализованный матрикс (**остеоид**).

В кости присутствуют 2 линии клеток – синтезирующих (**остеобласти**) и разрушающих (**остеокласти**), что обеспечивает баланс между синтезом и рассасыванием костной ткани.

# **ФИБРОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ**

Фиброзная дисплазия – заболевание, при котором нормальная кость частично замещается фиброзной тканью с элементами измененной кости. Чаще встречается у людей в возрасте до 40 лет.

Макроскопически в кости видна плотная серая ткань с костными включениями.

Микроскопически определяется соединительная ткань с примитивными туберкулами и очагами миксоматозных изменений.

Прогноз в целом благоприятный, хотя изредка может развиться озлокачествление участка дисплазии.

# МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОСТЕЙ

Метаболические заболевания костной ткани связаны с нарушениями различных видов обмена веществ, в патогенезе которых может изменяться минерализация костей, и возникает перестройка их структуры. Наибольшее значение имеют остеопороз, рахит и паратиреоидная остеодистрофия.

# ОСТЕОПОРОЗ

Остеопороз – патологический процесс, который характеризуется уменьшением костной ткани в единице объема кости.

Механизмом остеопороза является превышение активности остеокластов над функцией остеобластов, что приводит к преобладанию резорбции ткани над ее синтезом.

Остеопороз развивается при многих заболеваниях, но может иметь и самостоятельное значение. Поэтому выделяют первичный и вторичный, а также местный (локальный) и общий (генерализованный) остеопороз.

**Первичный остеопороз** носит генерализованный характер и проявляется общей потерей костной субстанции, в результате чего кости скелета становятся хрупкими и ломкими. Выделяют 2 типа первичного остеопороза – постменопаузальный (тип I) и инволюционный (тип II).

- Постменопаузальный остеопороз развивается у женщин в постменопаузе, что связано с повышенной активностью остеокластов, стимулируемых ИЛ-1 и ИЛ-6.

Эти цитокины produцируются остеобластами при снижении секреции эстрогенов, к которым остеобласти имеют рецепторы. В этих условиях остеокласти начинают интенсивно резорбировать кости, преимущественно губчатые (в частности тела позвонков), что может привести к их компрессионным переломам.

- Инволюционный остеопороз поражает и мужчин, и женщин. Его патогенез связывают с возрастными нарушениями абсорбции кальция в кишечнике на фоне недостаточной активности витамина D в печени и почках.

Возникающая гипокальциемия стимулирует образование паратгормона с последующей резорбцией костной ткани, преимущественно трубчатых костей.

# ВТОРИЧНЫЙ ОСТЕОПОРОЗ

Может быть как общим, так и локальным.

- ▶ Общий вторичный остеопороз часто возникает при гиперпаратиреозе, гипертиреозе, кушингоидном синдроме, гипогонадизме и др.
- ▶ Локальный вторичный остеопороз обычно связан с нарушением кровообращения в определенном регионе (например, в костях иммобилизованной конечности).

Механизм вторичного остеопороза связан либо с вымыванием веществ, образующих костный матрикс, либо с активацией остеокластов.

В результате снижается прочность костей, что может приводить к их деформации и появлению патологических переломов костей конечностей, тел позвонков, ребер.

## **Гиперпаратиреоз**

Гиперпаратиреоз или паратиреоидная остеодистрофия (болезнь Реклингхаузена), - заболевание, характеризующееся избыточной резорбцией костей, генерализованным остеопорозом и замещением костного мозга фиброзной тканью.

Болеют чаще женщины 40-50 лет.

### **Этиология.**

Причина заболевания – гиперфункция парашитовидных желез, что может быть связано с их опухолью – **первичный гиперпаратиреоз** – или с длительной гипокальциемией, хронической почечной недостаточностью, гиперfosфатемией, дефицитом витамина D и другими причинами – **вторичный гиперпаратиреоз**.

**Осложнения** паратиреоидной остеодистрофии заключаются в патологических переломах костей, известковых метастазах в органах и тканях, могут развиваться калькулезный холецистит, нефролитиаз, нередко с исходом в нефроцирроз.

**Исход.** Больные умирают от уремии, истощения, присоединившейся инфекции.

# **ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОСТЕЙ**



Остеомиелит – воспаление костного мозга и других элементов кости. Он может развиваться в любых костях, но чаще поражаются метаэпифизы бедренной и большеберцовой костей.

**Этиология.** Причиной заболевания являются в основном стафилококки, а также полимикробная флора – гемолитические стрептококки, кишечная палочка, микробактерии, патогенные грибы. Возбудители проникают в костный мозг гематогенно.

## ОСТЕОМИЕЛИТ

Факторы риска – эндогенная микрофлора, острые инфекционные заболевания, наличие протезного ортопедического аппарата и др.

Течение заболевания может быть острым, иногда молниеносным, и хроническим.

Острые формы остеомиелита:

- ✓ гематогенный,
- ✓ посттравматический,
- ✓ ятрогенный,
- ✓ огнестрельный,
- ✓ пострадиационный.

Хронические формы остеомиелита:

- ✓ хронический гематогенный остеомиелит,
- ✓ хронический туберкулезный остеомиелит,
- ✓ хронический сифилитический остеомиелит.

# **ОСТРЫЙ ГЕМАТОГЕННЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ**

Изначально в костном мозге появляется очаг серозного воспаления, замедляется ток крови в кровеносных сосудах с развитием стаза в капиллярах. Серозный экссудат повышает давление в замкнутом пространстве костного мозга и гаверсовых каналах. К воспалению присоединяется тромбоз венул и артериол кости, кровоток прекращается и развивается очаговый некроз костной ткани. Затем экссудат становится гноенным, и воспаление приобретает характер флегмоны.

Развивается некроз костного мозга, компактной кости с формированием поднадкостничного абсцесса и образованием свища. Надкостница инфильтрирована гноем, поверхность кортикальной пластиинки тусклая, серовато-красного цвета, из гаверсовых каналов выделяется гной. Костный мозг диффузно пропитан гноенным экссудатом.

**Осложнения.** Возможно развитие острого генерализованного (септического) остеомиелита, который чаще возникает у детей.

**Прогноз.** Септическая форма острого гематогенного остеомиелита обычно приводит больных к смерти, острый очаговый остеомиелит может заканчиваться выздоровлением.

# **ХРОНИЧЕСКИЙ ГЕМАТОГЕННЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ**

Хронический гематогенный остеомиелит развивается как следствие острого гематогенного остеомиелита и характеризуется образованием абсцессов костного мозга, вокруг которых развиваются некроз кости, резорбция и секвестрация некротизированных участков, в результате чего возникают полости, содержащие костные секвестры.

Вблизи очага нагноения выражено периостальное костеобразование, в результате чего кости резко утолщаются, деформируются, в них образуются свищи, через которые выделяются небольшие костные секвестры. Надкостница утолщена и склерозирована.

В окружающих мягких тканях наблюдаются рубцовые изменения, кожа атрофична.

**Осложнения** возможны в виде патологических переломов пораженной кости, образования ложных суставов, кровотечения из свищей, вторичного амилоидоза, иногда сепсиса, могут возникать опухоли.

**Прогноз** благоприятный после хирургической санации очага гнойного воспаления.

# **ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ОБРАЗОВАНИЯ КОСТЕЙ И ХРЯЩА**

Доброкачественные опухоли из костной ткани называются остеомы, злокачественные – остеосаркомы.

Доброкачественные опухоли из хряща носят название хондromы, злокачественные – хондросаркомы.

Различают опухоли костеобразующие и хрящеобразующие, а также костномозговые опухоли.

# КОСТЕОБРАЗУЮЩИЕ ОПУХОЛИ

Группа опухолей костей отличается большим разнообразием.

Это остеомы, остеоидостеома, остеобластома, остеобластокластома, остеосаркомы, фибромы и фибросаркомы кости, доброкачественная и злокачественная гистиоцитомы кости, хордома, адамантиномы длинных костей, ряд опухолеподобных заболеваний (например, фиброзный кортикальный дефект и неоссифицируемая фиброма).

# ОСТЕОМА

Остеома - доброкачественная, медленно растущая опухоль с четкими границами, может возникать в любых костях в виде плотных костных образований с дольчатой поверхностью.

Тканевой атипизм заключается в отсутствии в остеоме системы гаверсовых каналов, активных остеобластов и остеокластов, в сужении костномозгового пространства, в котором может разрастаться фиброретикулярная ткань.

# **ОСТЕОИД-ОСТЕОМА**

Остеоид-остеома – доброкачественная опухоль в виде зернистой массы красного цвета, с четкими границами, обычно встречается у детей и подростков. Чаще поражает бедренную, большеберцовую и плечевую кости, а также кости позвоночника.

Тканевой атипизм проявляется в образовании переплетающихся трабекул остеоидной и незрелой костной ткани, ограниченной активными остеобластами. При неполном удалении опухоль может рецидивировать.

**Остеобластома** является вариантом остеоид-остеомы и гистологически от нее не отличается, однако между ними имеются некоторые клинические различия.

# ОСТЕОСАРКОМА

Остеосаркома (остеогенная саркома) – злокачественная опухоль костей, составляет около 20% всех сарком скелета.

Выделяют 3 варианта остеосаркомы – остеобластический, хондробластический и фибробластический.

По клинико-морфологическим особенностям выделяют центральную (костномозговую) остеосаркому и периферическую (поверхностную) остеогенную саркому.

- **Центральная остеосаркома** – наиболее частая форма остеосарком, поражающая любые кости, имеет желто-коричневый цвет. В ней чередуются участки плотной и мягкой консистенции.

Плотные участки опухоли состоят из клеток производящих атипичный остеоид и костные структуры. Веретеновидные одноядерные клетки с многочисленными атипичными митозами, а также гигантские остеокластоподобные клетки могут располагаться беспорядочно или образовывать муаровый рисунок.

В мягкотканых очагах опухоли определяются некрозы, кисты, кровоизлияния. Метастазирует гематогенно, может давать рецидивы.

Прогноз неблагоприятный.

- **Периферическая остеосаркома** – опухоль серо-голубоватого цвета, дольчатого вида, состоит из костных и хрящевых участков. В опухолевом остеоиде расположены веретеновидные атипичные клетки с неправильными митозами. Здесь же могут образовываться очаги хондроидной ткани, иногда остеоклероза.

Опухоль прорастет кортикальную пластинку, но редко распространяется на костномозговой канал. Наиболее типичная локализация – бедренная, большеберцевая, плечевая кости.

Прогноз при радикальном и своевременном удалении опухоли благоприятный, за исключением таких форм, как например, низкодифференцированная поверхностная остеосаркома, где прогноз чаще бывает неблагоприятным.

# ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ

Гигантоклеточная опухоль (остеобластокластома) – одна из наиболее частых опухолей костей. Имеет доброкачественную и злокачественную формы, обычно встречается в возрасте 20-40 лет.

# ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ОСТЕОБЛАСТОКЛАСТОМА

Локализация –эпиметафизы длинных трубчатых костей. В области опухоли определяется «вздутие» кости, сопровождающееся болью. На разрезе ткань новообразования мягкая или крошащаяся, имеет пестрый буро-желтый вид из-за чередования участков кровоизлияний и некрозов. В толще опухоли кисты, содержащие кровянистую жидкость.

При микроскопическом исследовании определяются многочисленные и похожие на остеокласты гигантские клетки.

**Прогноз** относительно благоприятный, но в то же время возможны инвазивный деструктивный рост, метастазирование, обычно, в легкие. После удаления опухоли в 10% наблюдений возникают ее рецидивы.

# **ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ОСТЕОБЛАСТОКЛАСТОМА**

Злокачественная остеобластокластома по существу является разновидностью остеогенной саркомы и, как правило, развивается у людей, лечившихся по поводу доброкачественной гигантоклеточной опухоли. Заболевают люди пожилого возраста.

Опухоль характеризуется деструктивным инвазивным ростом, разрушает кортикальную кость и распространяется на мягкие ткани. Характерны некрозы и кровоизлияния.

Микроскопически отмечается выраженный полиморфизм одноядерных атипичных клеток с неправильными митозами, мелкие многоядерные остеокластоподобные клетки.

**Прогноз неблагоприятный.**

# ФИБРОСАРКОМА КОСТИ

Фибросаркома кости встречается примерно в 7% злокачественных опухолей костей у людей различного возраста, чаще у мужчин. Характеризуется выраженным клеточным атипизмом и формированием опухолевыми клетками пучков атипичных коллагеновых волокон. Может расти внутри кости (центральная фибросаркома) и периостально.

# **ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ФИБРОЗНАЯ ГИСТИОЦИТОМА КОСТИ**

Злокачественная фиброзная гистиоцитома кости — относительно редкая опухоль, встречается в любом возрасте, локализуется преимущественно в метафизах длинных костей, болезненна. Имеет вид узла мягкой ткани коричневого цвета с участками плотной консистенции и очагами некроза.

Микроскопически характеризуется выраженным полиморфизмом веретенообразных атипичных клеток и наличием гигантских клеток. Обладает инфильтрирующим ростом, дает гематогенные метастазы.

**Прогноз неблагоприятный.**

# ХРЯЩЕОБРАЗУЮЩИЕ ОПУХОЛИ

Имеются различные варианты доброкачественных хрящеобразующих опухолей – остеохондрома, хондробластома, хондромиксOIDная фиброма и др.

У каждой из них свои морфологические особенности, но принципиально, по пато- и морфогенезу, а также прогнозу они мало отличаются от наиболее типичной для этой группы опухоли – хондromы.

# ХОНДРОМА

Хондрома – доброкачественная опухоль, построенная по типу гиалинового хряща, локализуется к костях кисти и стопы, реже – в длинных трубчатых костях, ребрах, лопатке, в грудине, костях таза. Опухоль четко ограничена от окружающих тканей, на разрезе серого цвета, плотной консистенции.

Тканевой атипизм заключается в беспорядочном расположении различной величины и формы хондроцитов с мелкими пикнотичными ядрами

Иногда в хондроме появляются очаги некроза, кровоизлияния, ослизнение. Малигнизируется редко.

Выделяют 2 варианта опухоли:

- энхондрома, которая локализуется в центре кости;
- периостальная (кортикальная) хондрома, располагающаяся в надкостнице и под ней.

**Прогноз** благоприятный, однако, при неполном удалении опухоль рецидивирует.

# ХОНДРОСАРКОМА

Хондросаркома – злокачественная опухоль, клетки которой продуцируют хрящ. Опухоль возникает в любой кости, но чаще поражает ребра, грудину, кости таза, бедренную и плечевую кости. Развивается в основном у людей среднего и пожилого возраста, вторичная хондросаркома, т.е. развивающаяся при малигнизации хондромы, нередко возникает у молодых людей.

Разновидности опухоли:

- ❖ дифференцированная хондросаркома;
- ❖ периостальная хондросаркома;
- ❖ мезенхимальная хондросаркома первичная (сразу возникающая как хондросаркома);
- ❖ вторичная (развивающаяся при малигнизации доброкачественных новообразований).

По локализации выделяют хондросаркому:

- ❖ центральную (костномозговую);
- ❖ периферическую (юкстакортикальную).

Опухоль не имеет четких границ, на разрезе голубовато-серого цвета с очагами обызвествления, некроза, ослизнения.

Микроскопически хондросаркома представляет собой хондроидный матрикс, в котором расположены атипичные, часто двуядерные и многоядерные хрящевые клетки с неправильными митозами.

Все варианты хондросаркомы метастазируют гематогенно в легкие и другие органы, для низкодифференцированных форм характерны ранние метастазы, высокодифференцированные метастазируют поздно.

Опухоль склонна к рецидивированию.

**Прогноз** – 5 –летняя выживаемость составляет 45-60%.

# ОСТЕОХОНДРОМА

Остеохондрома (костно-хрящевой экзостоз) – одно из распространенных поражений костей.

В ней различаются костная основа и наружный хрящевой покров. На распилах остеохондрома обычно имеет губчатую структуру и хрящевые включения. Микроскопически экзостозы имеют спонгиозное строение, хрящевые клетки разной величины, располагаются беспорядочно.

Остеохондрома может малигнизироваться, трансформируясь в фибросаркому, хондросаркому или остеосаркому.

# ХОНДРОБЛАСТОМА

Хондробластома – доброкачественная опухоль, название которой происходит от слова «хондробласт». Опухоль встречается редко, локализуется в длинных трубчатых костях, имеет небольшие размеры, четкие границы и серо-желтую рыхлую консистенцию.

Микроскопически состоит из множества круглых однотипных клеток, образующих поля. Между клетками обнаруживается гомогенный остеоид, очажки некроза и обызвествления.

# КОСТНОМОЗГОВЫЕ ОПУХОЛИ

Саркома Юинга – злокачественная опухоль, развивающаяся в основном в детском и юношеском возрасте, мягкая, с многочисленными кровоизлияниями и некрозами. Опухоль состоит из плотно расположенных атипичных мелких клеток с гиперхромными ядрами и неправильными митозами.

Матрикс опухоли почти не определяется. Саркома Юинга растет быстро, метастазирует уже в течение первого года существования в кости, затем гематогенно в легкие и лимфатические узлы, ее рост сопровождается прогрессирующей анемией.

**Прогноз неблагоприятен.**

# **МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СУСТАВОВ**



Подагра – заболевание, обусловленное нарушением пуринового обмена и проявляющееся повышением уровня мочевой кислоты в крови (гиперурикемия) и в моче (гиперурикурия), отложением уратов в суставах, почках и в мягких тканях.

Болеют почти исключительно мужчины в возрасте 35-50 лет.

Выделяют первичную (идиопатическую) и вторичную подагру.

## ПОДАГРА

# ПЕРВИЧНАЯ ПОДАГРА

**Этиология.** В основе подагры лежит генетически обусловленное повышение синтеза или усиленный распад пуриновых оснований, являющихся источником образования мочевой кислоты и входящих в состав нуклеиновых кислот. При этом повышается содержание мочевой кислоты в крови и замедляется выведение ее с мочой. Нарушению пуринового обмена способствуют избыточное употребление мяса и других продуктов, богатых пуриновыми основаниями.

**Патогенез.** Наиболее яркий симптом подагры – *острый артрит*, который течет волнообразно, с длительными ремиссиями и обострениями.

Артрит развивается вследствие отложения уратовых микрокристаллов в суставных хрящах, эпифизах костей, околосуставных тканях. В области отложения уратов возникает некроз тканей и развивается острое или хроническое воспаление с большим количеством гигантских клеток инородных тел, фагоцитирующих кристаллы уратов, что сопровождается резкой болью.

Инфильтрат вместе с возникающей соединительной тканью образует подагрические шишки – тофусы, или *tophi urici*. При длительном течении подагрического синовита в очагах деструкции и воспаления развивается грануляционная ткань, которая в виде паннуса наползает на суставной хрящ, субхондральные отделы кости, вызывая их деструкцию.

Это нередко приводит к анкилозу сустава.

При подагре обычно поражаются и почки, в интерстиции и в эпителии канальцев которых откладываются ураты. Это приводит к развитию абактериального пиелонефрита с исходом в нефросклероз. Кроме того, кристаллы уратов могут откладываться в собирательных канальцах, в почечных лоханках, в мочеточниках и в мочевом пузыре. При этом возможно образование камней.

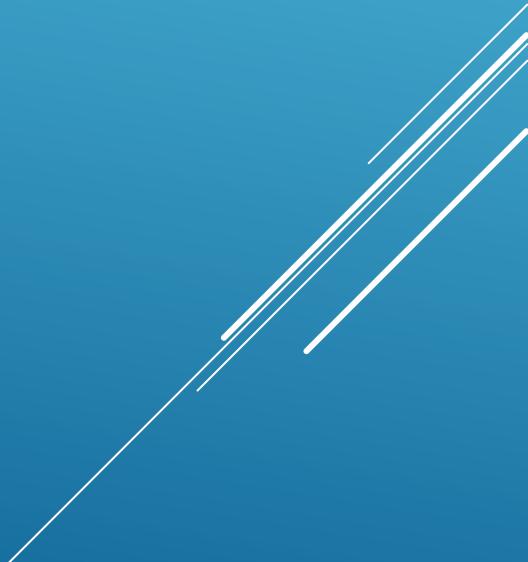
Исходом этих изменений является подагрически сморщенная почка с развитием хронической почечной недостаточности.

# ВТОРИЧНАЯ ПОДАГРА

Вторичная подагра – симптом ряда заболеваний, в патогенезе которых происходит усиленный обмен нуклеиновых кислот и, следовательно, пуриновых оснований. Это отмечается при миелолейкозах, гемоглобинопатиях и псориазе, а также при терапии некоторыми лекарственными препаратами, прежде всего, цитостатиками, длительном лечении мочегонными средствами и т.п.

Вторичная подагра иногда может развиваться при хронической почечной недостаточности различного генеза.

# **ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ**



# СТРОЕНИЕ КОЖИ В НОРМЕ

Кожа состоит из 2 слоев: эпидермиса (эпителиальная ткань, имеющая эктодермальное происхождение) и дермы, или собственно кожи (соединительная ткань мезенхимального происхождения).

# ЭПИДЕРМИС

Эпидермис – наружный слой кожи, представленный многослойным плоским ороговевающим эпителием.

В его состав входит 4 основных типа клеток: кератиноциты, меланоциты, клетки Лангерганса и клетки Меркеля.

**Кератиноциты** составляют основную массу клеток эпидермиса и образуют слои базальный, шиповатый, зернистый, роговой, блестящий в коже ладоней и подошв. Каждый из них несет определенную функцию.

Помимо эпитальных, в эпидермисе имеются дендритические и нейро-эктодермальные клетки.

Меланоциты – дендритические клетки, не содержащие тонофиламентов и десмосом, расположенные среди клеток базального слоя. Меланоциты происходят из нервного гребня, их основной функцией является синтез меланина.

**Клетки Лангерганса** – дендритические фагоцитирующие клетки, располагаются случайным образом среди клеток всех слоев эпидермиса.

Они имеют костномозговое происхождение и относятся к системе мононуклеарных фагоцитов, это – антигенпредставляющие клетки, несущие на клеточной мембране гликопротеины МНС классов I и II и участвующие в иммунном ответе.

**Клетки Меркеля** – нейроэндокринные клетки; их точная функция неизвестна. Как и меланоциты, они располагаются только среди клеток базального слоя эпидермиса.

Меланоциты, клетки Лангерганса и Меркеля имеют светлую цитоплазму и могут быть обнаружены только при помощи специальных методов окрашивания, иммуногистиохимических реакций или электронной микроскопии.

# ДЕРМА

Дерма – соединительнотканная часть кожи, отделенная от эпидермиса базальной мембраной, содержит множество мелких кровеносных и лимфатических сосудов, нервных волокон, разделена на 2 слоя – сосочковый и сетчатый.

Дерма без резких границ переходит в подкожную жировую ткань. В дерму погружены волосяные фолликулы, потовые и сальные железы.

# КЛАССИФИКАЦИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ КОЖИ

Болезни кожи можно разделить на 2 большие группы: опухоли и опухолеподобные поражения кожи, и неопухолевые заболевания.

# **НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ**

Ихтиоз – это гетерогенная группа генетических заболеваний, связанная с нарушением ороговения, проявляющаяся гиперкератозом обширных участков тела и всего кожного покрова.

Вульгарный ихтиоз – самое распространенное заболевание в этой группе. Наследование аутосомно-доминантное. Кожа сухая, шелушащаяся, покрыта мелкими полигональными чешуйками. Ладони и подошвы с усиленным рисунком и углубленными складками, что придает им старческий вид; возможен не резко выраженный ладонно-подошвенный гиперкератоз.

Заболевание проявляется в раннем детском возрасте, часто сочетается с аллергическими заболеваниями. В настоящее время обнаружены мутации в гене, ответственном за продукцию филагрина, которые являются причиной вульгарного ихтиоза и мощным предрасполагающим фактором для развития атопического дерматита и, возможно, бронхиальной астмы.

## **Патологическая анатомия**

Для заболевания характерен гиперкератоз с истончением или отсутствием зернистого слоя, шиповатый слой обычной толщины или истончен, иногда в клетках видны признаки вакуолизации. Гиперкератоз часто распространяется на волосяные фолликулы, что клинически проявляется фолликулярным гиперкератозом. В базальном слое возможно увеличение меланина. Количество волосяных фолликулов уменьшено, сальные железы атрофичны. В дерме увеличивается количество мелких сосудов, изредка выявляют небольшие периваскулярные инфильтраты из лимфоидных клеток и тканевых базофилов.

# **КРАСНЫЙ ПЛОСКИЙ ЛИШАЙ**

Красный плоский лишай – хронический дерматоз неясной этиологии с папулезными высыпаниями на коже и слизистых оболочках. Наблюдается во всех возрастных группах, чаще у женщин. Субъективно больные ощущают зуд различной степени выраженности.

## **Клиническая картина.**

Клинические проявления заболевания разнообразны, выделяют ряд форм: классическую, гипертрофическую, атрофическую, пузырную, фолликулярную, пигментную, эритематозную.

## **Патологическая анатомия.**

Основным морфологическим проявлением являются полигональные плоские с центральным вдавлением папулы разнообразной цветовой гаммы – от слабо-розовых до фиолетовых, с характерным сетчатым рисунком на поверхности (сетка Уиккема), обусловленным неравномерным утолщением зернистого слоя эпидермиса. Часто вовлекаются в процесс слизистые оболочки.

При микроскопическом исследовании для красного плоского лишая характерны гиперкератоз, отсутствие паракератоза, утолщение и гипергранулез зернистого слоя, акантоз, вакуольная дистрофия клеток базального слоя.

# ВИРУСНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ

## ГЕРПЕТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

Простой пузырьковый лишай (герпес симплекс) вызывают *herpes simplex virus type 1 (HSV-1)* и *herpes simplex virus type2 (HSV-2)*, обладающие дерматонейротропностью. Инфицирование HSV происходит через слону, семенную жидкость, секрет цервикального канала или непосредственно содержимым пузырьков в период активных высыпаний. Заражение HSV-1 возникает в раннем детском возрасте и проявляется поражением слизистых и кожи лица в виде высыпаний мелких сгруппированных пузырьков, обычно с прозрачным содержимым, которые вскрываются с образованием эрозий.

Инфекция может обладать латентным субклиническим течением с периодическими обострениями.

Заражение HSV-2 возникает после полового созревания и проявляется преимущественно поражением слизистых и кожи половых органов.

## **Патологическая анатомия.**

Заболевание начинается с выраженного перинуклеарного отека кератиноцитов, которые в дальнейшем теряют межклеточные связи, развивается акантолиз, и формируются внутри-эпидермальные пузырьки, часть из них многокамерные.

Часто в ядрах вакуолизированных клеток видны эозинофильные включения (тельца).

# ОПОЯСЫВАЮЩИЙ ЛИШАЙ

Опоясывающий лишай (герпес зостер) и ветряную оспу вызывает нейротропный вирус *heresvirusvaricellazoster* (VZV). Заражение VZV происходит обычно в конце зимы – начале весны, страдают чаще люди старше 50 лет, не болевшие ветряной оспой или перенесшие ее в раннем детском возрасте или в субклинической форме.

Заболевание может развиваться и в более раннем возрасте, в том числе и у детей (примерно 5% приходится на детей до 15 лет).

Заболевание характеризуется появлением эритематопузырьковых высыпаний вдоль нервных стволов, как правило, с одной стороны туловища, сопровождающихся сильными болями, особенно при поражении тройничного нерва.

Помимо кожи могут быть поражены глаза и головной мозг с развитием менингоэнцефалита.

## **Патологическая анатомия.**

Гистологические изменения в коже аналогичны таковым при герпес симплекс, но более выражены. В дерме значительно более выражены отек, изменения периферических нервов и сосудов, могут быть тромбозы, геморрагии.

# **ПАРАЗИТАРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ**

**Чесотка**

Чесотка – наиболее часто встречающееся контагиозное заболевание человека, вызываемое чесоточным клещом.

Инкубационный период составляет около 1-2 нед., поражены преимущественно участки с тонкой кожей (межпальцевые промежутки, складки кожи, живот, молочные железы, паховая область, внутренняя поверхность бедер).

Оплодотворенная самка чесоточного клеща внедряется в роговой слой эпидермиса, в котором роет ходы и откладывает яйца. Через 2 нед., пройдя несколько стадий, из яиц возникают зрелые формы паразита, которые внедряются после оплодотворения в новые участки кожи. Характерный для заболевания ночной зуд обусловлен активностью паразита в это время суток. На коже появляются расчесы, мелкие папулы и «чесоточные ходы».

## **Патологическая анатомия.**

Для заболевания характерен выраженный акантоз, умеренный гиперкератоз, в роговом слое видны множественные ходы, в которых расположены паразиты. В шиповатом слое может быть различной степени выраженности спонгиоз и внутриклеточный отек. В верхней части дермы умеренно выраженный лимфоцитарный инфильтрат.

## **Опухоли эпидермиса**

Опухоли эпидермиса очень разнообразны как по клиническим проявлениям, так и по гистологической структуре.

Источником их развития являются кератиноциты, расположенные в эпидермисе и в придатках кожи.

Среди опухолей эпидермиса выделяют доброкачественные опухоли – **акантомы**, которые вызывают в основном косметические дефекты и после удаления не требуют никакого дополнительного лечения, злокачественные опухоли, которые обладают достаточно агрессивным течением и часто склонны к раннему метастазированию, в основном это относится к некоторым видам плоскоклеточного рака.

## **Опухоли кожи**

# ПРЕДРАКОВЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЭПИДЕРМИСА

Актинический кератоз (син. солнечный кератоз, сенильный кератоз). Заболевание развивается в результате длительного воздействия УФ-лучей на открытые участки тела. Чаще страдают мужчины после 60 лет. Фактором риска также является светлый тип кожи.

## **Патологическая анатомия.**

Локализуются очаги поражения на лице, шее, ушных раковинах, тыле кистей, нижней трети предплечий, представляют собой бессимптомные, резко очерченные, сухие эритематозные пятна или бляшки небольших размеров (чаще меньше 1 см), покрытые плотно прилегающими желтовато-коричневыми чешуйками, после удаления которых может возникнуть точечное кровотечение.

Окружающая кожа с признаками атрофии, телиангиэктазиями, может быть пигментирована.

Актинический кератоз может трансформироваться в плоскоклеточный рак, реже в базально-клеточный рак или меланому.

# ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ЭПИДЕРМИСА

Кератоакантома – быстрорастущая доброкачественная опухоль в развитии которой большое значение придают вирусной инфекции (ВПЧ), действию химических канцерогенов. Страдают пациенты пожилого возраста (после 60 лет), чаще мужчины. Обычно опухоль локализуется на лице, но может быть и на других участках тела.

## **Патологическая анатомия.**

Макроскопически образование имеет характерный вид в виде чаши, центральная часть которой заполнена роговыми массами, периферическая представляет собой валик красного, синюшного цвета или цвета нормальной кожи. Форма опухоли округлая или овальная.

Кератоакантома имеет фазу роста примерно 1-2 мес., после которой следует фаза стабилизации, продолжающаяся 6-9 мес., и фаза спонтанной регрессии, в которую опухоль уменьшается и исчезает с образованием атрофического рубца.

# **ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ЭПИДЕРМИСА**

Базально-клеточный рак (синонимы базалиома, базально-клеточная эпителиома) – это группа злокачественных опухолей эпидермиса, характеризующаяся образованием комплексов из базалоидных клеток.

## **Патологическая анатомия.**

Типичное проявление - солитарная опухоль полушаровидной формы , незначительно возвышающаяся над уровнем кожи, серовато-красного или розового цвета с перламутровым оттенком и телиангиэктазиями на поверхности.

Поверхность опухоли гладкая, в центре имеется небольшое западение, прикрытое корочкой, после удаления которой видна эрозия. Края изъязвленных элементов кратерообразно утолщены, состоят из мелких узелков белесоватого цвета, напоминающих жемчужины. Опухоль обладает мультицентрическим типом роста, в связи с чем может быть множественной. Располагается , как правило, на открытых участках кожи, подвергающихся солнечному облучению. Опухоль характеризуется медленными темпами роста, метастазирует крайне редко.

## **Плоскоклеточный рак**

Плоскоклеточный рак – злокачественная опухоль из кератиноцитов эпидермиса и слизистых, имеющая плоскоклеточную дифференцировку.

### **Патологическая анатомия.**

Опухоль представляет собой солитарный эндо- или экзофитный узел, однако она может быть и множественной, часто изъязвляется, спаяна с окружающими тканями, плотная.

Плоскоклеточный рак может возникать на фоне актинического кератоза, хронических дерматозов, лучевых дерматозов, послеожоговых рубцовых изменений, в местах постоянных механических повреждений, локализуется на любой части тела, чаще на участках, подверженных инсоляции.

# ОПУХОЛИ МЕЛАНОЦИТАРНОЙ СИСТЕМЫ

Опухоли меланоцитарной системы входят в группу наиболее распространенных опухолей кожи, среди них выделяют как доброкачественные, так и злокачественные.

# **ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЛАНОЦИТАРНЫЕ ОПУХОЛИ**

## **Врожденные меланоцитарные невусы**

**Поверхностный тип** (син. пигментные невусы, родинки).

Поверхностный тип врожденных меланоцитарных невусов представляет собой пролиферацию меланоцитов, возникающую к моменту рождения. Это один из наиболее частых видов доброкачественных меланоцитарных новообразований, который может встречаться на любом участке тела.

## **Патологическая анатомия.**

Опухоль представляет собой пятна, папулы или бляшки с гладкой или папилломатозной поверхностью, овальной формы, с четкой границей диаметром до 1,5 см, различной степени пигментации от светло-коричневого до черного. Образования могут быть покрыты волосами.

**Диспластическийnevus** (атипическийnevus,nevus Кларка) – достаточно разнообразное по своим клиническим проявлениям заболевание, характеризующееся повышенным риском малигнизации и развития меланомы. Новообразование может быть одиночным или множественным, у некоторых пациентов насчитывается до сотни невусов, они могут быть *спорадическими и наследственными*.

В настоящее время выделяют 5 основных критериев постановки диагноза:

- ❖ размер больше 5 мм;
- ❖ нечеткая граница;
- ❖ ассиметричная форма;
- ❖ неравномерная пигментация;
- ❖ красный оттенок.

## **Патологическая анатомия.**

Напоминают обычные пигментные невусы, отличаясь от них более крупными размерами, неправильными очертаниями, неравномерной окраской, варьирующей от светло-коричневой до черной, могут встречаться амеланотические формы.

Невусы могут быть плоскими, слегка возвышающимися в центре или папулезными, однако во всех случаях обязательно присутствует пятнистый компонент с нечеткими границами.

При наличии в центре папулы невусы сравнивают с яичницей-глазуньей.

# ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ МЕЛНОМОА

Злокачественная меланома — широко распространенная высокозлокачественная опухоль, образованная атипичными меланоцитами.

Эта опухоль чаще возникает у относительно молодых пациентов. Повышен риск развития меланомы у людей с множественными (более 50) обычными меланоцитарными невусами, особенно гигантскими, с множественными диспластическими невусами.

Отмечается генетическая предрасположенность к развитию меланомы.

# **ПОВЕРХНОСТНО РАСПРОСТРАНЯЮЩАЯСЯ МЕЛАНОМА**

Поверхностно распространяющаяся меланома (син. педжетоидная меланома) – это наиболее часто встречающаяся форма меланомы у людей с белым цветом кожи, она составляет более двух третей от всех меланом.

## **Патологическая анатомия.**

Опухоль характеризуется появлением пятен или бляшек с четкими границами, коричневого цвета с серовато-розовыми и черными вкраплениями. Рост образования медленный, в начале заболевания за счет увеличения по периферии, в дальнейшем формируется папула, которая легко травмируется, изъязвляется, кровоточит, вокруг нее могут появляться дочерние элементы.

Типичная локализация у мужчин – спина, туловище, у женщин – нижние конечности.

# **УЗЛОВАЯ МЕЛАНОМА**

Узловая меланома вторая по частоте после поверхностно распространяющейся меланомы, она составляет от 10 до 15% всех форм.

## **Патологическая анатомия.**

Она представляет хорошо ограниченный узел на широком основании, выступающий над поверхностью кожи, часто симметричный, в части случаев меланома может выглядеть как папиллома на ножке, цвет образования темно-коричневый или черный, размеры к моменту выявления более 1 см.

Поверхность образования вначале гладкая, блестящая, в дальнейшем становится веррукозной, изъязвляется. Типичная локализация – спина, голова, шея, но может быть и на других участках тела. Рост образования быстрый. Встречаются беспигментные варианты, при которых опухоль розового цвета или окружена пигментным венчиком.

Узловая меланома возникает в дерме, как правило, *de novo*, в виде узла из атипичных меланоцитов, округлой, полигональной или вытянутой и веретенообразной формы.

# ЛЕНТИГО МЕЛАНОМА

Лентиго меланома (син. злокачественное лентиго) – форма меланомы, развивающаяся наиболее часто в пожилом возрасте на фоне длительно существующего предракового меланоза Дюбреля.

Опухоль возникает в виде небольшого коричневого пятна неправильной формы с четкими границами, размерами от нескольких миллиметров и больше.

С ростом образования изменяется цвет, появляются участки дегигментации, могут возникать возвышающиеся участки или узелки. Типичная локализация лентиго меланомы лицо, но она может появляться и на других участках тела.

## **Патологическая анатомия.**

Для опухоли характерна лентигиозная пролиферация атипичных меланоцитов полигональных очертаний с очень крупными ядрами, расположенных в пределах базального слоя эпидермиса в виде одиночных клеток и гнезд, сочетающаяся с атрофией эпидермиса и солнечным эластозом дермы.