

Глава 13 <b>Дыхательная система</b>	631
Развитие	631
Принципы организации дыхательной системы	635
Воздухоносные пути	637
Респираторный отдел	641
Иммунная защита	646
Роль пептидов в регуляции функции легких	648
Метаболические функции легких	648
Кровоснабжение	649
Препараты	649
Вопросы	654
Ответы и пояснения	658
Глава 14 <b>Мочевыделительная система</b>	663
Развитие	663
Почка	668
Препараты	688
Вопросы	693
Ответы и пояснения	697
Глава 15 <b>Половая система</b>	701
15 1 <b>Развитие</b>	701
Первичные половые клетки	701
Половые железы	701

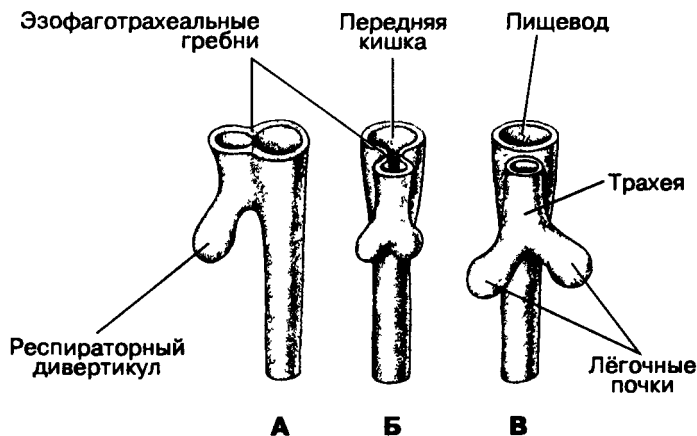
Внегонадные половые структуры	703
Гаметогенез	706
Герминогенные опухоли	706
Нарушения половой дифференцировки	707
Половое созревание	708
Нарушения полового созревания	709
<b>15 2 Мужская половая система</b>	711
Яичко	711
Придаток яичка	719
Семявыносящий проток	719
Добавочные железы	719
<i>Препараты</i>	721
<i>Вопросы</i>	724
<i>Ответы и пояснения</i>	730
<b>15 3 Женская половая система</b>	735
Введение	735
Женские половые гормоны	735
Овариальный цикл	737
Менструальный цикл	742
Беременность	744
Менопауза	745
Патология женских половых желез	745
Молочная железа	746
<i>Препараты</i>	749
<i>Вопросы</i>	755
<i>Ответы и пояснения</i>	760
<b>Глава 16 Кожа и её производные</b>	765
Развитие	765
Эпидермис	765
Собственно кожа	770
Производные кожи	772
Иннервация	777
Кровоснабжение	778
Регенерация	779
Функции кожи	781
<i>Препараты</i>	782
<i>Вопросы</i>	786
<i>Ответы и пояснения</i>	789
<b>Глава 17 Тестовый экзамен</b>	793
<b>Глава 18 Справочник</b>	821
Аббревиатуры	821
Словарь терминов и предметный указатель	824
Авторский справочник	896
Лекарственные средства	904
Геном человека	906
Литература	947

## Дыхательная система

Дыхательная система включает два отдела: **воздухоносные пути** и **респираторный отдел**. В состав органов дыхания также входят дыхательные мышцы, плевральные полости, собственный нервный аппарат, эндокринные клетки, поддерживающая соединительнотканная строма, чувствительные и двигательные нервные окончания, образованные отростками нейронов собственного нервного аппарата и нейронов симпатического и парасимпатического отделов (блуждающего нерва и ганглиев симпатического ствола). Дыхательная система — плацдарм развёртывания иммунологических расстройств (*например*, аллергический ринит, бронхиальная астма), имеет мощную систему иммунологической защиты.

**А Развитие** На 22–26 день внутриутробного развития на вентральной стенке передней кишки появляется **респираторный дивертикул** — зачаток органов дыхания (рис 13-1)

**1 Респираторный дивертикул** отделяется от передней кишки двумя продольными эзофаготрахеальными (трахеопищеводными) бороздами, вдающимися в просвет передней кишки в виде гребней. Эти гребни, сближаясь, сливаются, и формируется **эзофаготрахеальная перегородка**. В результате передняя кишка разделяется на дорсальную часть (пищевод) и вентральную часть (трахея и лёгочные почки). По мере отделения от передней кишки респираторный дивертикул, удлиняясь в каудальном направлении, формирует структуру, лежащую по средней линии, — будущую трахею; она заканчивается двумя мешковидными выпячиваниями. Это **лёгочные почки** (рис. 13-1), наиболее дистальные части которых составляют респираторный зачаток.

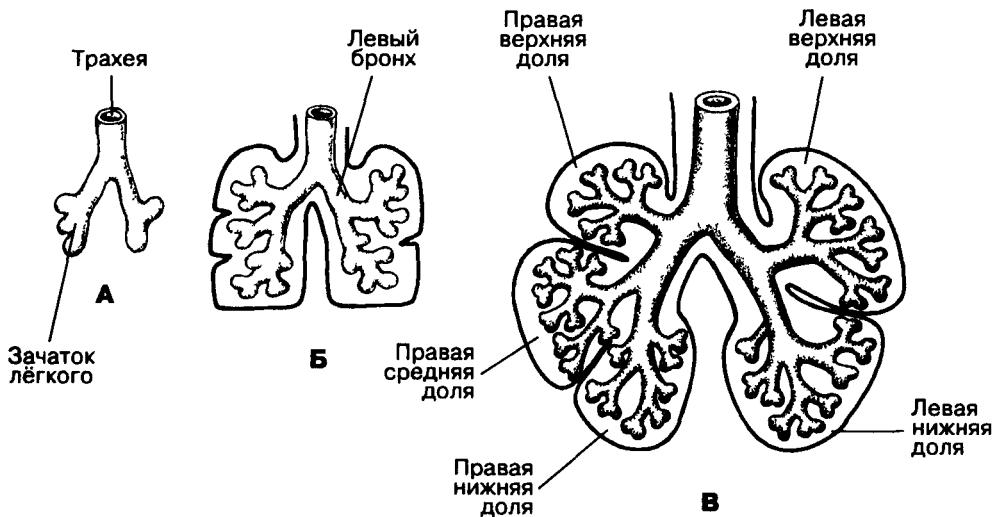


**Рис 13-1 Начальные стадии развития органов дыхания** В конце 3-й недели в стенке передней кишки образуется выпячивание (респираторный дивертикул). По обе стороны от выпячивания формируются вдающиеся в просвет первичной кишки продольные валики — эзофаготрахеальные гребни, которые затем сближаются и смыкаются. Так образуется перегородка, отделяющая первичную кишку (будущий пищевод) от респираторного дивертикула. Последний даёт начало трахее, заканчивающейся на каудальном конце двумя мешковидными образованиями — легочными почками. **А** — в конце 3-й недели, **Б** и **В** — на 4-й неделе [из *Sadler TW*, 1990]

**Образование и ветвление бронхов** (рис 13-2). Правая лёгочная почка делится на три, а левая — на два главных бронха, предопределяя присутствие трёх долей лёгкого справа и двух — слева. Под индуктивным воздействием окружающей мезодермы ветвление продолжается; в итоге формируется бронхиальное дерево лёгких. К концу 6-го месяца насчитывают 17 ветвлений. Позднее происходит ещё 6 дополнительных ветвлений, процесс ветвления заканчивается после рождения.

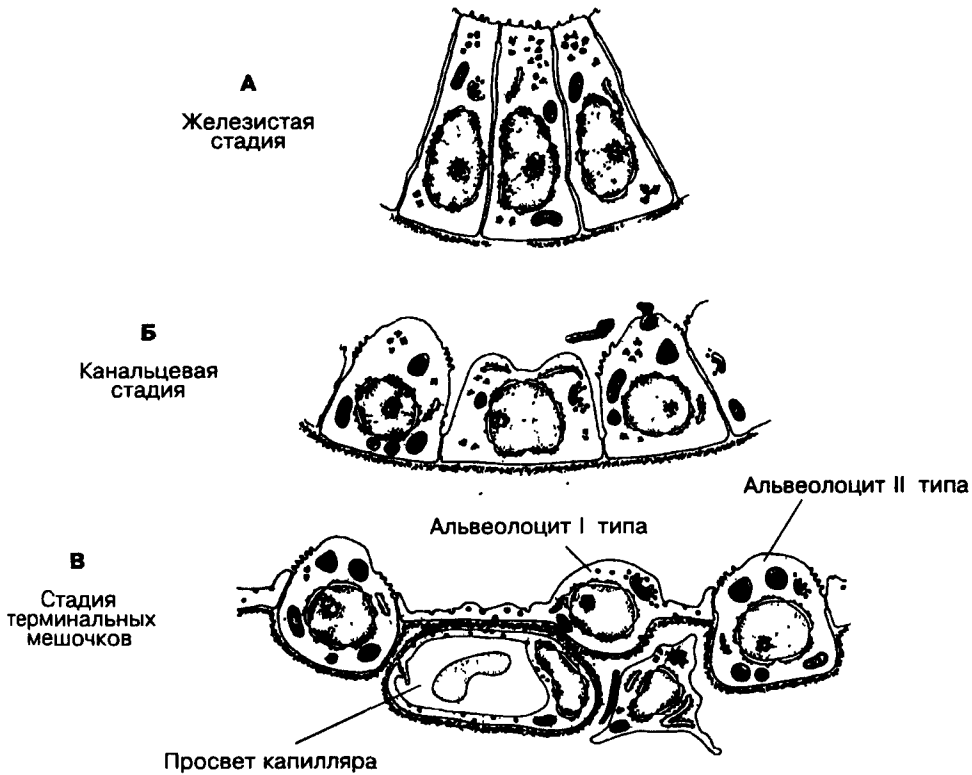
**2. Дифференцировка лёгких** проходит следующие стадии: железистая, канальцевая, альвеолярная (рис. 13-3).

- а.** Первая стадия — **железистая** (5–15 недель) — характеризуется дальнейшим ветвлением воздухоносных путей (лёгкие приобретают вид железы), развитием хрящей трахеи и бронхов, появлением бронхиальных артерий. Эпителий, выстилающий респираторный зачаток, состоит из цилиндрических клеток. На 10 неделе среди клеток цилиндрического эпителия воздухоносных путей появляются бокаловидные клетки. К 15 неделе формируются первые капилляры будущего респираторного отдела.
- б.** Вторая стадия — **канальцевая** (16–25 недель) — характеризуется появлением выстланных кубическим эпителием респираторных и терминальных бронхиол, а также канальцев (прообразов альвеолярных мешочков) и подрастанием к ним капилляров.
- в.** Третья стадия — **альвеолярная**, или терминальных мешочков (26–40 недель), характеризуется массовым преобразованием канальцев в мешочки (**первичные альвеолы**), увеличением числа альвеолярных мешочков, дифференцировкой альвеолоцитов I и II типов и появлением сурфактанта. К концу 7-го месяца большая часть клеток кубического эпителия респираторных бронхиол дифференцируется в плоские клетки (**альвеолоциты I типа**), тесно связанные с кровеносными и лимфатическими капиллярами, и становится возможным газообмен. Остальные клетки сохраняют кубическую форму (**альвеолоциты II типа**) и начинают вырабатывать **сурфактант**. В течение последних 2-х месяцев пренатальной и нескольких лет постнатальной жизни число терминальных мешочков постоянно увеличивается. Зрелые альвеолы до рождения отсутствуют.



**Рис 13-2. Развитие бронхов и лёгких.** На 5-й неделе начинается закладка бронхов. Левая лёгочная почка образует два, правая — три выпячивания. Из выпячиваний развиваются главные бронхи. В дальнейшем происходит ветвление главных бронхов с формированием бронхиального дерева. **А** — 5 недель, **Б** — 6 недель, **В** — 8 недель [из *Sadler TW, 1990*]





**Рис 13-3 Развитие лёгких.** По мере формирования бронхиального дерева лёгкие приобретают сходство с разветвленной железой (железистая стадия развития). К концу 4-го месяца однослойный эпителий, выстилающий бронхи и бронхиолы, остаётся недифференцированным и имеет цилиндрическую форму. В дальнейшем ветвление продолжается, и к концу 6-го месяца бронхи и бронхиолы формируют каналцы (канальцевая стадия). Эпителий, выстилающий каналцы, становится кубическим. В течение 7-го месяца каналцы приобретают вид мешочков — первичных альвеол (стадия терминальных мешочков). При этом происходит дифференцировка эпителиальных клеток, и к концу 7-го месяца большинство из них уплощается (альвеоциты I типа). Небольшое количество эпителиальных клеток остаётся кубическими (альвеоциты II типа). **А** — с 4-й недели по 4-й месяц, **Б** — с 4-го по 6-й месяц, **В** — с начала 7-го месяца до рождения [из Johnson KE, 1988]

**Синтез и секреция сурфактанта** альвеолярными клетками II типа — важное событие внутриутробного развития лёгких.

- (а) **Функции сурфактанта** — *снижение сил поверхностного натяжения альвеол и повышение эластичности лёгочной ткани.* Сурфактант предотвращает спадение альвеол в конце выдоха и позволяет раскрываться альвеолам при пониженном внутригрудном давлении.
- (б) **Функциональная зрелость лёгких.** Из фосфолипидов, входящих в состав сурфактанта, крайне важен лецитин. **Отношение** содержания **лецитина** к содержанию **сфингомиелина** в амниотической жидкости косвенно характеризует количество внутриальвеолярного сурфактанта и степень зрелости лёгких. Показатель 2 1 или выше — признак функциональной зрелости лёгких.

(в) **Лёгочная жидкость и сурфактант.** К рождению лёгкие заполнены жидкостью, в большом количестве содержащей хлориды, белок, некоторое количество слизи, поступающей из бронхиальных желёз, и сурфактант. Количество сурфактанта в жидкости возрастает, особенно в течение последних двух недель перед рождением. После рождения, с началом функционирования органов дыхания, большая часть лёгочной жидкости быстро резорбируется кровеносными и лимфатическими капиллярами; небольшое количество, по-видимому, удаляется через бронхи и трахею. Сурфактант остаётся в виде тонкой плёнки на поверхности альвеолярного эпителия. У мертворождённых детей лёгочная жидкость не резорбируется.

(г) **Болезнь гиалиновых мембран** (респираторный дистресс-синдром новорождённых) — дыхательное расстройство, поражающее в первую очередь недоношенных детей, родившихся до полного биохимического созревания лёгких. Вследствие недостатка сурфактанта лёгкие плохо расправляются, что приводит к развитию дыхательной недостаточности.

г. **Постнатальная дифференцировка.** Рост лёгких после рождения происходит в основном за счёт нарастания числа респираторных бронхиол и образования новых первичных альвеол, а не за счёт увеличения их размера. К рождению лёгкие содержат около 60 млн первичных альвеол, их количество интенсивно увеличивается в первые два года жизни. Затем скорость роста замедляется, и к 8–12 годам количество альвеол достигает приблизительно 375 млн, что соответствует количеству альвеол у взрослых.

### 3. Пороки развития

а. **Агрезия хоан** — одно- или двустороннее закрытие задних отверстий носовых ходов.

б. **Трахеопищеводный свищ** развивается при дефектном формировании трахеопищеводной перегородки.

в. **Ларингомалиция.** Недоразвитие гортани — наиболее частая причина стридора у младенцев. Гортань имеет аномально малые размеры, её структуры (особенно надгортанник) характеризуются патологической мягкостью.

г. **Диафрагмальные грыжи** — перемещение органов брюшной полости в грудную через дефект в диафрагме.

д. **Врождённая долевая эмфизема** возникает в результате патологии развития дыхательных путей или альвеол, что приводит к разрыву альвеол и бронхиол и острому вздутию поражённой доли, занимающей всю плевральную полость.

е. **Персистирование плодного кровообращения** (персистирующая лёгочная гипертензия новорождённых) — заболевание доношенных детей, перенёсших острую или хроническую внутриутробную гипоксию.

ж. **Артериовенозная аневризма лёгких** — наличие прямого сообщения между артериями и венами внутри лёгкого, что приводит к сбросу крови в обход капиллярного русла (внутрилёгочный шунт справа-налево). Обычно дефект расположен в нижних долях лёгкого.

з. **Агенезия, аплазия и гипоплазия лёгкого**

(1) **Агенезия** — отсутствие лёгкого вместе с главным бронхом.

(2) **Аплазия** — отсутствие ткани лёгкого при наличии рудиментарного главного бронха.

(3) **Гипоплазия** — имеются главный и долевые бронхи, оканчивающиеся функционально несовершенным рудиментом, лёгочная ткань недоразвита.

и. **Бронхогенные кисты** выстланы эпителием бронхов, могут располагаться в средостении и в лёгких.

к. **Лёгочная секвестрация.** Иногда происходит образование кистообразных скоплений нефункционирующей лёгочной ткани, не сообщающихся с трахеобронхиальным деревом (чаще образования расположены в нижней левой доле, а иногда и за пределами лёгких). Функционально неактивные секвестры кровоснабжаются от артерий, чаще отходящих от аорты.

**Инфицирование секвестра** происходит при образовании свища между дефектом и дыхательными путями или ЖКТ, а также лимфо- и гематогенно.

## **Б. Принципы организации дыхательной системы**

**1. Просвет воздухоносных путей и альвеол лёгкого — внешняя среда.** Из этого утверждения следует, что везде — в воздухоносных путях и на поверхности альвеол — расположен пласт однослойного эпителия, поскольку основное свойство эпителиев — пограничность.

### **Свойства эпителия воздухоносных путей**

- (1) Эпителий органов дыхания имеет базальную мембрану.
- (2) Между эпителиальными клетками в пласте устанавливаются специализированные контакты: десмосомы, плотные контакты.
- (3) В составе однослойного эпителия воздухоносных путей присутствуют стволовые (камбиальные) клетки, т.к. все пласты эпителия — обновляющаяся клеточная популяция.
- (4) Эпителий воздухоносных путей осуществляет защитную функцию, которая выполняется, с одной стороны, самим фактом присутствия пласта эпителия; с другой стороны, за счёт закрытия щелей между соседними клетками при помощи межклеточных контактов; и, наконец, за счёт секреции защитного материала — слизи. Её секретируют присутствующие в составе эпителия слизистой оболочки воздухоносных путей бокаловидные клетки. Кроме того, под эпителием — в стенке воздухоносных путей — находятся железы, также секретирующие слизь; выводные протоки этих желёз открываются на поверхность эпителия.

**2. Воздухоносные пути функционируют как установка для кондиционирования воздуха.** Характеристики внешнего воздуха (температура, влажность, загрязнённость частицами разного сорта, наличие микроорганизмов) варьируют весьма значительно. Но в респираторный отдел должен поступать воздух, отвечающий определённым требованиям. Функцию доведения воздуха до необходимых кондиций и выполняют воздухоносные пути.

**а. Очистка воздуха.** Посторонние частицы осаждаются в находящейся на поверхности эпителия слизистой плёнке. Далее загрязнённая слизь удаляется из воздухоносных путей при её постоянном перемещении по направлению к выходу из дыхательной системы с последующим откашливанием. Такое постоянное движение слизистой плёнки обеспечивается за счёт направленных к выходу из воздухоносных путей синхронных и волнообразных колебаний ресничек, находящихся на поверхности эпителиальных клеток. В составе однослойного эпителия слизистой оболочки воздухоносных путей по всему их протяжению находятся реснитчатые клетки, на поверхности каждой клетки имеется 200–250 ресничек. Кроме того, перемещением слизи к выходу предупреждается её попадание на поверхность альвеолярных клеток, через которые происходит диффузия газов.

**б. Поддержание температуры и влажности.** Кондиционирование температуры и влажности вдыхаемого воздуха осуществляется при помощи крови, находящейся в сосудистом русле стенки воздухоносных путей. Этот процесс происходит главным образом в начальных отделах, а именно в носовых ходах. Здесь, в собственном слое слизистой оболочки, в значительном количестве присутствуют кровеносные сосуды особого типа — полости, выстланные эндотелием и способные накапливать значительное количество крови. Кровь поступает по артериолам с большим количеством циркулярно ориентированных ГМК (сфинктеры, регулирующие приток), а оттекает по венам с большим количеством циркулярно ориентированных ГМК (сфинктеры, регулирующие отток). В зависимости от реальной ситуации (терморецепторы регистрируют температуру воздуха), к артериолам и венам поступают по двигательным

нервным окончаниям вегетативного отдела нервной системы импульсы, регулирующие степень сокращения ГМК этих сосудов.

**3. Воздухоносные пути изнутри покрыты слизистой оболочкой.** Эпителий слизистой оболочки по всему протяжению воздухоносных путей однослойный (исключение — носоглоточный перекрёст с пищеварительной системой) и имеет энтодермальное происхождение. Однако, по крайней мере в двух случаях, это правило соблюдается не полностью. Первый относится к дефициту витамина А, второй — к хроническим воспалительным заболеваниям лёгких. В обоих случаях в разных отделах бронхиального дерева появляются островки многослойного эпителия.

**4. Слизистая оболочка воздухоносных путей участвует в защитных реакциях.** В составе эпителия слизистой оболочки присутствуют клетки *Лангерханса* (как и дендритные клетки, одна из разновидностей макрофагов). Подстилающая однослойный эпителий рыхлая волокнистая соединительная ткань содержит значительное количество ретикулиновых волокон — естественной подложки для лимфоидных элементов. В петлях такого ретикулярного каркаса расположены иммунокомпетентные клетки (Т- и В-лимфоциты, плазматические клетки, синцитирующие и секретирующие IgG, IgA, IgE; макрофаги, дендритные клетки).

**Тучные клетки.** В собственном слое слизистой оболочки воздухоносных путей держатся тучные клетки, в гранулах которых присутствуют гепарин, гистамин и ряд других биологически активных веществ. В определённых условиях эти клетки приобретают способность дегранулировать при повторном контакте с конкретным Ag. Контакт с Ag приводит к массовому выбросу гистамина, который далее взаимодействует с соответствующими рецепторами на ГМК и секреторных клетках слизистых желёз воздухоносных путей, что приводит к развитию бронхоспазма, вазодилатации, гиперсекреции слизи из желёз и отёку слизистой оболочки (результат вазодилатации и увеличения проницаемости стенки посткапиллярных венул). Всё перечисленное резко затрудняет функцию воздухоносных путей. Аналогичные последствия вызывает стимуляция м-холинорецепторов и  $\alpha$ -адренорецепторов, также имеющих на присутствующих здесь ГМК и секреторных клетках желёз. Развитие этих процессов в бронхах и бронхиолах предупреждают и снимают блокаторы м-холинорецепторов, гистаминовых рецепторов, глюкокортикоиды, адреналин, агонисты  $\beta_2$ -адренорецепторов (*например*, изадрин), теофиллин.

**5. Воздухоносные пути не спадаются.** Более того, их просвет постоянно изменяется и регулируется в связи с реальной ситуацией. Спадение просвета воздухоносных путей предотвращает присутствие в их стенке плотных структур, образованных в начальных отделах костной, а далее — хрящевой тканью. Изменение величины просвета воздухоносных путей обеспечивают складки слизистой оболочки, активность ГМК и эластические структуры стенки.

**Регуляция тонуса гладкомышечных клеток.** Тонус ГМК воздухоносных путей регулируют **нейромедиаторы** и **гормоны**. И в том и в другом случаях (двигательная иннервация и гуморальные факторы) эффекты зависят от присутствия соответствующих рецепторов в ГМК. ГМК стенки воздухоносных путей имеют м-холинорецепторы, рецепторы гистамина, глюкокортикоидов,  $\alpha$ - и  $\beta$ -адренорецепторы.

**(1) Нейромедиаторы** секретируются из терминалей нервных окончаний вегетативного отдела нервной системы (для блуждающего нерва — ацетилхолин, для нейронов симпатического ствола — только норадреналин; в стенке воздухоносных путей присутствуют ещё и собственные нейроны, *в т.ч.* и двигательные, но мало что точно известно об их связях и о нейромедиаторах).

**(2) Гормоны.** Адреналин, гистамин, глюкокортикоиды влияют на тонус ГМК.

**6. Поступающий в дыхательные пути воздух подвергается химической экспертизе.** Её осуществляют обонятельный эпителий и хеморецепторы в стенке воздухоносных

путей К таким хеморецепторам относятся чувствительные нервные окончания и специализированные хемочувствительные клетки в составе эпителия слизистой оболочки

**В Воздухоносные пути** — носовые ходы с обонятельным эпителием, носоглотка, гортань, трахея, бронхи разных калибров, бронхиолы **Функция** воздухоносных путей — проведение воздуха к респираторному отделу, они же выполняют функцию голосообразования и обоняния Стенка воздухоносных путей в типичном случае состоит из четырех оболочек слизистой, подслизистой, фиброзно-хрящевой и адвентициальной В стенке воздухоносных путей также присутствуют кровеносные и лимфатические сосуды, нейроны собственного нервного аппарата, чувствительные нервные окончания, нервные окончания вегетативной нервной системы

**1 Слизистая оболочка** Ее образуют однослойный многоярядный мерцательный эпителий, собственный слой и мышечный слой

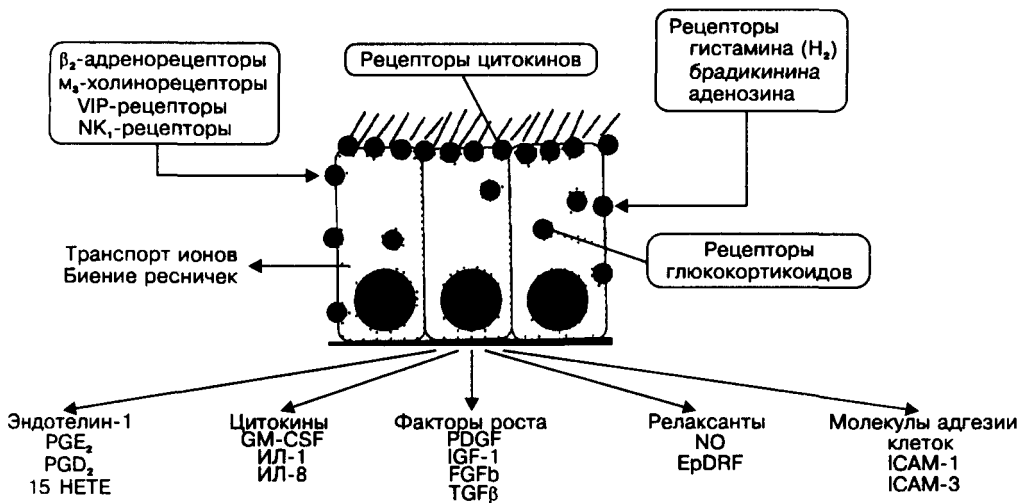
**а Эпителий** содержит реснитчатые, бокаловидные, стволовые, нейросекреторные, эндокринные, щеточные (каемчатые), хемочувствительные клетки, клетки *Клара* и Ag-представляющие клетки *Лангерханса*

**(1) Реснитчатые клетки** (рис 13-4) Основную массу эпителия воздухоносных путей составляют реснитчатые клетки Эти клетки имеют многочисленные рецепторы для ряда веществ В зависимости от вида активированных рецепторов реакция эпителия может быть различной

**(а) Функции**

**(i) Транспорт ионов** Ряд агентов стимулирует активный ионный транспорт через эпителиальные клетки, а именно секрецию  $Cl^-$  и абсорбцию  $Na^+$ , соответственно увеличивая или уменьшая транспорт воды через эпителий

**(ii) Продвижение слизи** Эта функция связана с подвижностью ресничек Стимуляция определённых рецепторов может изменять частоту биения ресничек эпителиальных клеток, что влияет на уровень очистки вдыхаемого воздуха



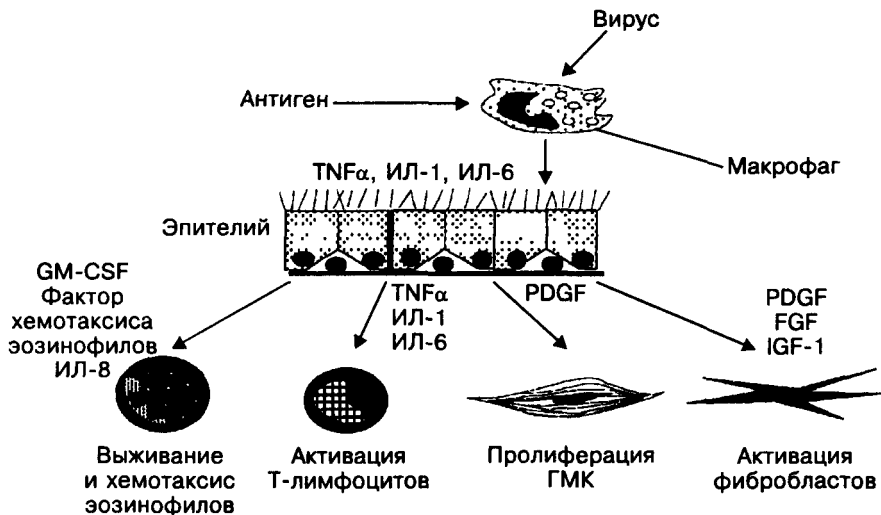
**Рис 13-4 Рецепторы реснитчатых клеток воздухоносных путей** Активация рецепторов вызывает усиление секреции медиаторов, факторов роста, цитокинов, релаксантов, экспрессии молекул адгезии, а также влияет на транспорт ионов и частоту биения ресничек PGE<sub>2</sub>, PGD<sub>2</sub> — простагландины PGE<sub>2</sub> и PGD<sub>2</sub>, 15-HETE — 15-эйкозатетрановая кислота, GM-CSF — колониестимулирующий фактор гранулоцитов и макрофагов, PDGF — тромбоцитарный фактор роста, IGF 1 — инсулиноподобный фактор роста 1, bFGF — щелочной фактор роста фибробластов, TGF $\beta$  — трансформирующий фактор роста  $\beta$ , EpDRF — эпителиальный расслабляющий фактор [из *Barnes PJ, 1994*]

- (iii) **Синтез и секреция веществ** (рис. 13-4). Эпителиальные клетки при активации соответствующих рецепторов синтезируют и секретируют **эндотелин-1** (bronхо- и вазоконстриктор), **цитокины** (ИЛ-1, ИЛ-6, ИЛ-8, колониестимулирующий фактор гранулоцитов и макрофагов GM-CSF, фактор хемотаксиса эозинофилов), **факторы роста** (тромбоцитарный фактор роста PDGF, факторы роста фибробластов FGF, инсулиноподобные факторы роста IGF), **бронходилататоры** (NO — бронхо- и вазодилататор, простагландин E<sub>2</sub>, эпителиальный расслабляющий фактор). Эпителиальные клетки также синтезируют нейтральную эндопептидазу, разрушающую тахикинины, брадикинин и эндотелин-1.
- (iv) **Регуляция подвижности клеток**. Под воздействием определённых стимулов эпителиальные клетки экспрессируют молекулы адгезии клеток, благодаря чему регулируется подвижность клеток (нейтрофилы, эозинофилы), участвующих в воспалительных реакциях.
- (б) **Рецепторные входы** (табл. 13-1)
- (i) **β<sub>2</sub>-Адренорецепторы**. Эпителиальные клетки в большом количестве экспрессируют β<sub>2</sub>-адренорецепторы. β-Агонисты увеличивают уровень цАМФ в эпителиальных клетках, усиливают транспорт ионов через эпителий и увеличивают частоту биения ресничек; последнее способствует более быстрому удалению слизи из просвета воздухоносных путей.
- (ii) **Холинорецепторы**. Ацетилхолин стимулирует транспорт ионов через эпителий, а также увеличивает частоту биения ресничек у реснитчатых клеток.
- (iii) **Рецепторы VIP**. VIP выделяется из парасимпатических нервных волокон, присутствующих в слизистой оболочке воздухоносных путей. Предполагают, что VIP действует аналогично β<sub>2</sub>-агонистам.
- (iv) **NK<sub>1</sub>-рецепторы**. На поверхности эпителиальных клеток выявлены NK<sub>1</sub>-рецепторы тахикининов — вещества Р и нейрокинина А. Нейрокинин А и вещество Р (в большей степени) стимулируют транспорт ионов через эпителий. Вещество Р усиливает биение ресничек и увеличивает экспрессию молекул адгезии. Нервные волокна, содержащие вещество Р, располагаются довольно близко к клеткам эпителия и, возможно, регулируют функцию последних, выделяя тахикинины. Являясь бронхоконстриктором, вещество Р в то же время стимулирует секрецию простагландина E<sub>2</sub> эпителиальными клетками.

Таблица 13-1. Рецепторы эпителиальных клеток воздухоносных путей

Вид рецептора	Эффект активации
β <sub>1</sub> -Адренергический	Увеличение ионного транспорта
м <sub>3</sub> -Холинергический	Увеличение частоты биения ресничек
Рецептор VIP	Увеличение ионного транспорта
NK <sub>1</sub> (тахикининов)	Увеличение ионного транспорта
	Увеличение частоты биения ресничек
Рецептор относящегося к кальцитониновому гену пептида	Увеличение экспрессии молекул адгезии клеток
H <sub>2</sub> -гистаминовый	Увеличение частоты биения ресничек
РАФ-рецептор	Выделение NO, простагландина E <sub>2</sub> , эпителиального расслабляющего фактора
Рецепторы брадикинина	Увеличение трансэпителиального транспорта
	Выделение простагландина E <sub>2</sub> , эпителиального расслабляющего фактора
	Увеличение ионного транспорта
Рецепторы TNFα, ИЛ-1, γ-ИФН	Увеличение синтеза и секреции цитокинов. Индукция NO-синтазы

- (v) **Рецепторы относящегося к кальцитонинному гену пептида** Чувствительные нервные волокна слизистой воздухоносных путей содержат относящийся к кальцитонинному гену пептид. В эпителиальных клетках этот пептид стимулирует синтез цАМФ, так что его действие аналогично действию  $\beta_2$ -агонистов и VIP.
- (vi)  **$H_2$ -рецепторы гистамина** При повреждении эпителиального пласта, что наблюдается при воспалительных заболеваниях, бронхоконстрикторный эффект гистамина более выражен в связи с его действием через  $H_1$ -рецепторы на ГМК. С другой стороны, гистамин активирует  $H_2$ -рецепторы эпителиальных клеток, что приводит к выделению из них бронходилататора простагландина  $E_2$ . Этим объясняется слабая реакция на гистамин (тахифилаксия) при его повторных выбросах из тучных клеток.
- (vii) **Рецепторы брадикинина** Брадикинин действует как бронходилататор.
- (viii) **Рецепторы фактора активации тромбоцитов** Фактор активации тромбоцитов (PAF) стимулирует транспорт молекул через эпителий.
- (ix) **Рецепторы цитокинов** (рис 13-5) На функцию эпителия воздухоносных путей влияют также цитокины, действуя через соответствующие рецепторы. Фактор некроза опухоли  $\alpha$  (TNF $\alpha$ ) и ИЛ-1 стимулируют выработку в эпителиальных клетках других цитокинов — колониестимулирующего фактора гранулоцитов и макрофагов (GM-CSF), ИЛ-8 и фактора хемотаксиса эозинофилов, усиливают экспрессию молекул адгезии эпителиальными клетками и совместно с  $\gamma$ -ИФН стимулируют выработку NO в эпителии. Возможно, именно действием указанных цитокинов объясняется значительное возрастание уровня NO в выдыхаемом воздухе у больных бронхиальной астмой. Фактор некроза опухоли  $\alpha$  (TNF $\alpha$ ) способен вызывать выработку простагландина  $E_2$  эпителиальными клетками. Таким образом, цитокины (ИЛ-1, фактор некроза опухоли  $\alpha$  TNF $\alpha$ ,  $\gamma$ -ИФН), выделяемые, например, макрофагами воздухоносных путей при соответствующей стимуляции, могут индуцировать секрецию ряда медиаторов воспаления из эпителиальных клеток, включая провоспалительные цитокины, NO, простагландины и, возможно, эндотелин-1.



**Рис 13-5** Влияние эпителиальных клеток на другие клеточные типы в воздухоносных путях. Активированные эпителиальные клетки выделяют цитокины, которые действуют на соответствующие мишени. FGF — фактор роста фибробластов, GM-CSF — колониестимулирующий фактор гранулоцитов и макрофагов, IGF-1 — инсулиноподобный фактор роста 1, ИЛ — интерлейкины, PDGF — тромбоцитарный фактор роста, TNF $\alpha$  — фактор некроза опухоли  $\alpha$  [из Barnes PJ, 1994]

(х) **Рецепторы глюкокортикоидов** Эпителиальные клетки воздухоносных путей содержат много глюкокортикоидных рецепторов Через этот рецепторный вход реализуются различные эффекты

- *ингибирование* синтеза цитокинов эпителиальными клетками,
- *снижение* образования NO-синтетазы, а следовательно, и уровня NO в выдыхаемом воздухе,
- *уменьшение* экспрессии молекул адгезии клеток и выработки эндотелина-1,
- *ингибирование* вызванного цитокинами синтеза простагландинов в эпителиальных клетках

(2) **Клетки Клэра** расположены в бронхиолах между реснитчатыми клетками и образуют дистальные (безреснитчатые) участки бронхиального эпителия. Для этих клеток характерны куполообразная форма, отсутствие ресничек, локализация митохондрий и гладкой эндоплазматической сети в базальной части клетки, а в апикальной — электроноплотных гранул. В цитоплазме также присутствуют гранулярная эндоплазматическая сеть, комплекс *Гальджи*, множество пузырьков и мультивезикулярных телец

**Функция** Клетки секретируют гликозаминогликаны, определяющие консистенцию секрета бронхов. Высказано предположение, что клетки *Клэра* являются источником липопротеинов сурфактанта. Предполагается участие клеток *Клэра* в работе детоксикационной системы лёгких, одним из компонентов которой являются неспецифические эстеразы. Эти ферменты присутствуют в клетках *Клэра*, в альвеолоцитах II типа, в альвеолярных макрофагах и в клетках эндотелия. Клетки *Клэра* участвуют в инактивации поступающих с вдыхаемым воздухом токсинов при помощи холестерол монооксигеназы (цитохром P-450) — фермента, в большом количестве присутствующего в эндоплазматической сети.

(3) **Нейроэндокринные клетки** составляют 0,1% общей популяции эпителиальных клеток лёгких и располагаются поодиночке или в виде небольших кластеров — нейроэпителиальных телец. Эти клетки содержат электроноплотные гранулы и способны синтезировать и накапливать **бомбезин, кальцитонин, относящийся к кальцитониновому гену пептид, серотонин, холецистокининоподобный пептид** и другие.

(а) **Плодный и постнатальный периоды** В нейроэндокринных клетках плода и новорожденного присутствуют бомбезин, кальцитонин и относящийся к кальцитониновому гену пептид.

(б) **Бомбезин** Высокое содержание бомбезина в лёгких отмечено сразу после рождения с последующим снижением его уровня и количества нейроэндокринных клеток. Карциноидные опухоли и некоторые мелкоклеточные карциномы лёгких характеризуются высоким содержанием этого пептида.

**6 Собственный слой.** Рыхлая волокнистая соединительная ткань со значительным количеством лимфоидной ткани и эластических волокон. Здесь присутствуют тучные клетки, фибробласты, макрофаги, дендритные клетки, Т- и В-лимфоциты, плазматические клетки.

**в. Мышечный слой** отсутствует в верхних отделах, но появляется в нижних.

**2. Подслизистая оболочка** содержит слизистые и белково-слизистые железы, обособлена в отдельный слой не везде. По мере уменьшения калибра бронхов количество желёз уменьшается.

**Кистозный фиброз** (муковисцидоз). Причина заболевания — нарушение трансмембранного транспорта  $Cl^-$  вследствие мутаций гена хлорного канала. Временное облегчение приносит блокада ингалируемым амилоридом амилорид-чувствительных  $Na^+$ -каналов.

**3. Фиброзно-хрящевая оболочка** представлена гиалиновым хрящом, образующим хрящевые кольца в трахее и главных бронхах, хрящевые пластинки и островки вплоть до бронхов малого калибра. В бронхах малого калибра и бронхиолах фиброзно-хрящевая оболочка отсутствует.

**4. Наружная оболочка** образована волокнистой соединительной тканью, которая связана с междольевой, междольковой и внутريدольковой соединительной тканью.

**5. Изменения стенки бронхов по мере уменьшения их калибра**

(а) Снижение высоты эпителиального пласта слизистой (от многорядного цилиндрического до двухрядного, а затем — одноклеточного в бронхах малого калибра и одноклеточного

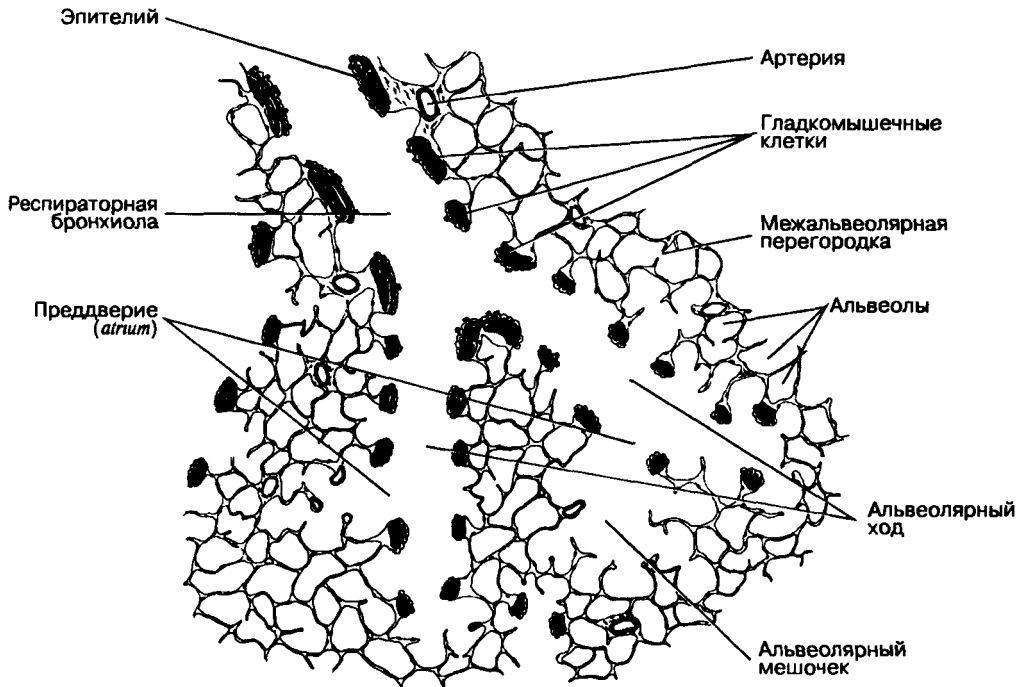


кубического в терминальных бронхиолах) с постепенным снижением, а затем и исчезновением бокаловидных клеток В дистальных участках терминальных бронхиол реснитчатые клетки отсутствуют, но имеются клетки *Клэра*

- (б) Уменьшение толщины слизистой оболочки
- (в) Возрастание количества эластических волокон
- (г) Появление довольно большого количества ГМК, причем с уменьшением калибра бронхов мышечный слой слизистой оболочки становится более выраженным
- (д) Постепенное уменьшение размеров с последующим исчезновением пластинок и островков хрящевой ткани
- (е) Уменьшение количества слизистых желез с их исчезновением в бронхах малого калибра и в бронхиолах

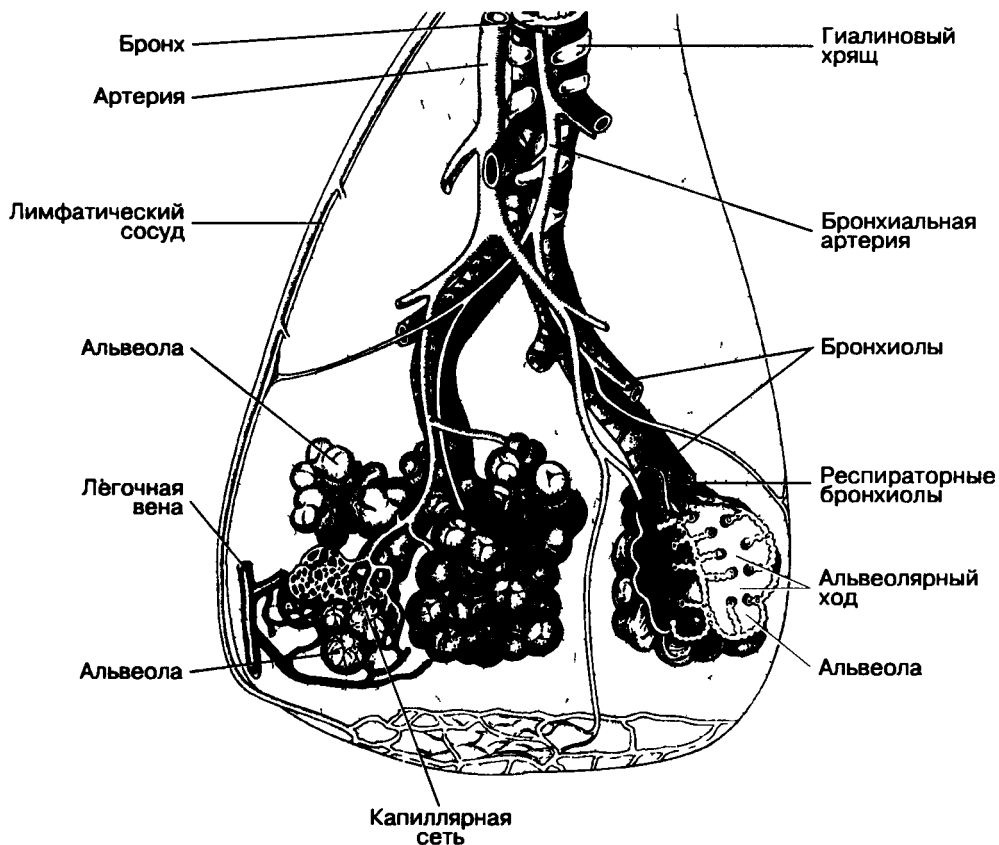
**Г Респираторный отдел** легкого осуществляет функцию внешнего дыхания — газообмен между двумя средами — внешней и внутренней С понятием *респираторный отдел* связаны представления об ацинусе и легочной дольке

**1 Ацинус** (рис 13-6) Респираторный отдел — совокупность ацинусов Респираторная бронхиола, ветвясь, образует альвеолярные ходы, переходящие в преддверие и далее — в альвеолярные мешочки В просвет респираторной бронхиолы и альвеолярных ходов открываются альвеолы Преддверие и альвеолярные мешочки фактически являются пустотами, образованными альвеолами Совокупность всех этих структур составляет ацинус

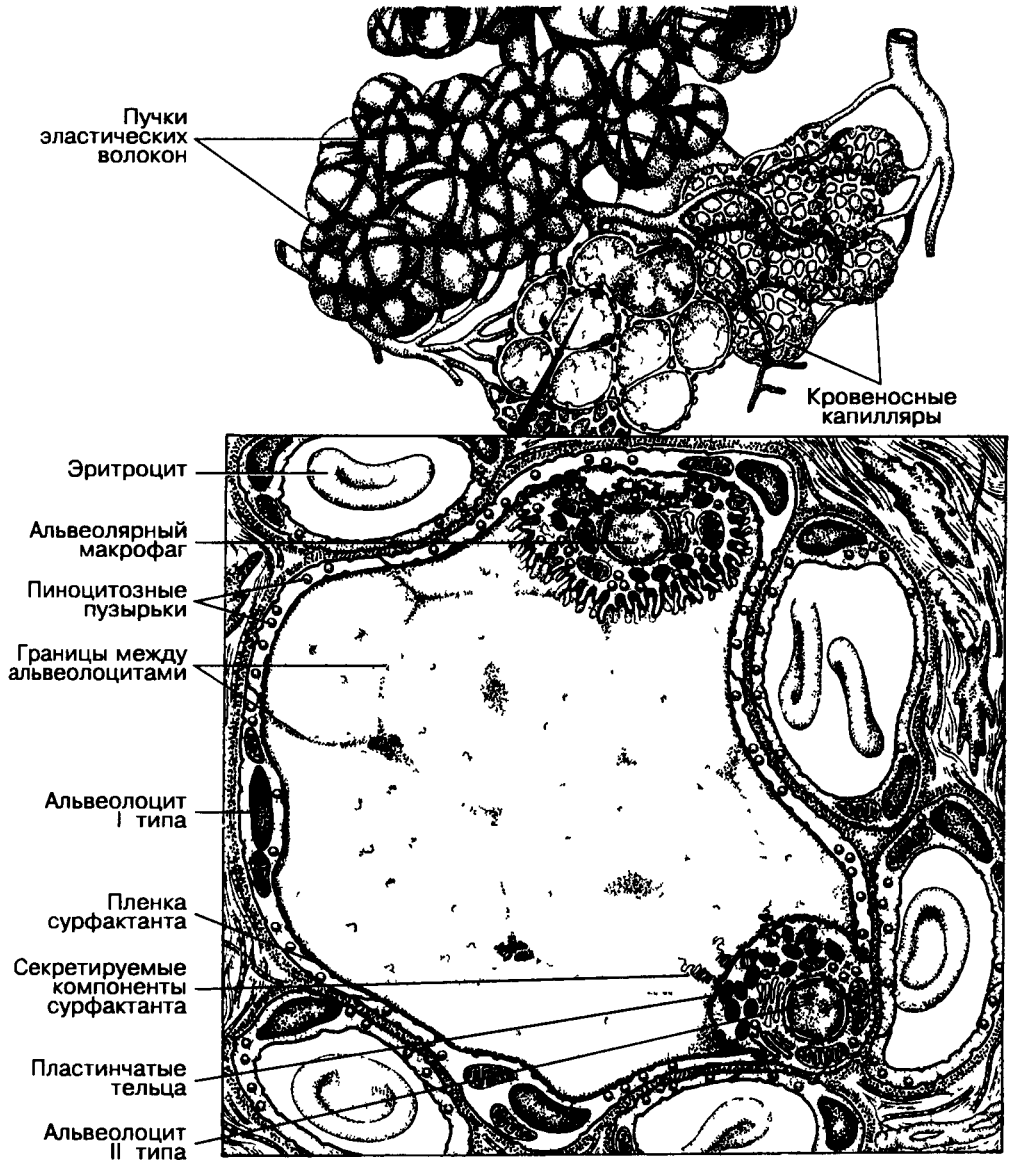


**Рис 13-6 Лёгочный ацинус** Легочные ацинусы составляют респираторный отдел легких От терминальных бронхиол отходят респираторные бронхиолы 1-го порядка, которые дают начало ацинусам Бронхиолы делятся на респираторные бронхиолы 2-го и 3-го порядка Каждая из последних разделяется на два альвеолярных хода Каждый альвеолярный ход через преддверие переходит в два альвеолярных мешочка В стенках респираторных бронхиол и альвеолярных ходов имеются мешковидные выпячивания — альвеолы Альвеолы образуют преддверия и альвеолярные мешочки Между ацинусами имеются тонкие прослойки соединительной ткани В состав легочной дольки входит 12–18 ацинусов [из *Junqueira LC, Carneiro J* 1991]

- 2 Лёгочная долька** состоит из 12–18 ацинусов, которые разделены тонкими соединительнотканными прослойками Структура долек показана на рис 13-7
- 3 Альвеолы** (рис 13-8) выстланы однослойным эпителием, расположенным на базальной мембране Клеточный состав эпителия **альвеолоциты I и II типов** Клеток, вырабатывающих слизь, здесь нет
- а Альвеолоциты I типа** покрывают почти 95% альвеолярной поверхности Это плоские клетки с уплощёнными выростами, выросты соседних клеток перекрывают друг друга, смещаясь при вдохе и выдохе По периферии цитоплазмы имеется много пиноцитозных пузырьков Соседние респираторные альвеолоциты соединены между собой и с клетками II типа плотными контактами, они не способны делиться
- б Альвеолоциты II типа** имеют кубическую форму Они встроены между клетками I типа, возвышаясь над последними, изредка образуют группы из 2–3 клеток На апикальной поверхности альвеолоциты II типа имеют микроворсинки Особенностью этих клеток является присутствие в цитоплазме пластинчатых телец диаметром 0,2–2 мкм Вещества, содержащиеся в пластинчатых тельцах, секретируются клеткой в альвеолярное пространство



**Рис 13-7 Лёгочные дольки** Дольки легкого имеют форму пирамид с вершиной, через которую входит кровеносный сосуд и бронхиола Основание дольки обращено наружу, к поверхности легкого Бронхиола, проникая в дольку, ветвится и дает начало респираторным бронхиолам, являющимся частью легочных ацинусов Последние также имеют форму пирамид, обращенных основанием наружу [из Hees H, Sinowatz F, 1992]



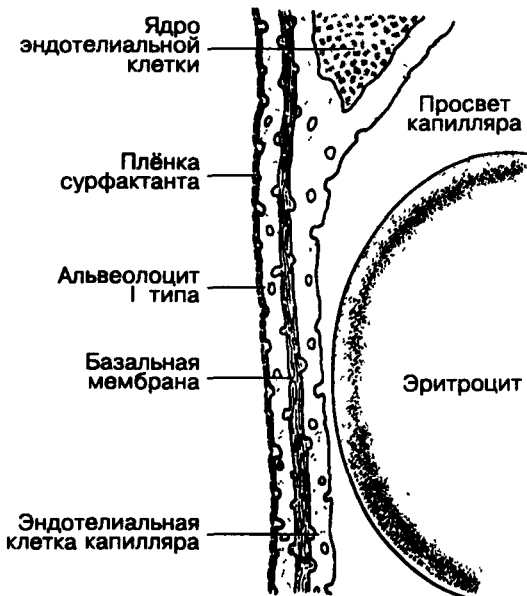
**Рис 13-8 Альвеолы** — мешковидные пустоты, разделенные тонкими перегородками. Снаружи к альвеолам вплотную примыкают кровеносные капилляры, образующие густую сеть. Капилляры окружены эластическими волокнами, оплетающими альвеолы в виде пучков. Альвеола выстлана однослойным эпителием (см. врезку). Цитоплазма большинства эпителиальных клеток максимально уплощена (альвеолоциты I типа). В ней присутствует множество пиноцитозных пузырьков. Пиноцитозные пузырьки в изобилии имеются также в плоских эндотелиальных клетках капилляров. Между альвеолоцитами I типа располагаются клетки кубической формы — альвеолоциты II типа. Для них характерно наличие в цитоплазме пластинчатых телец, содержащих сурфактант. Сурфактант секретируется в полость альвеолы и образует на ее поверхности тонкую пленку. Из межальвеолярных перегородок в просвет альвеол могут мигрировать макрофаги. Перемещаясь по поверхности альвеолы, они образуют многочисленные цитоплазматические отростки, с помощью которых захватывают посторонние частицы, поступающие с воздухом [из *Kopf-Mauer P, Merker H-J, 1989*]

**в. Межальвеолярная перегородка и капилляры** Межальвеолярная перегородка содержит капилляры, заключённые в сеть эластических волокон, окружающих альвеолы. Эндотелий альвеолярного капилляра — уплощенные клетки, содержащие в цитоплазме пиноцитозные пузырьки. Между капиллярами располагаются отдельные фиброциты и небольшое количество коллагеновых волокон, сгруппированных в узкие полосы. Здесь же присутствуют лимфоциты и макрофаги

**г. Аэрогематический барьер** (рис. 13-9). Между полостью альвеолы и просветом капилляра происходит газообмен путём простой диффузии газов в соответствии с их концентрациями в капиллярах и альвеолах. Следовательно, чем меньше структур между полостью альвеолы и просветом капилляра, тем эффективнее диффузия. Уменьшение пути диффузии происходит, помимо прочего, за счёт слияния двух базальных мембран и формирования одной общей мембраны в тех участках, где базальная мембрана эндотелия альвеолярного капилляра прилегает непосредственно к таковой альвеолоцита I типа. Структуры, образующие аэрогематический барьер альвеолярные клетки I типа (0,2 мкм), общая базальная мембрана (0,1 мкм), уплощённая часть эндотелиальной клетки капилляра (0,2 мкм). В сумме это составляет 0,5 мкм. В состав барьера входит ещё один компонент — выстилающая альвеолярную поверхность плёнка сурфактанта.

**Респираторный обмен  $\text{CO}_2$ .** В капиллярах лёгкого  $\text{HCO}_3^-$  выходит из эритроцитов в обмен на  $\text{Cl}^-$  плазмы при помощи специального анионообменника [глава 2 I В 1 Б (в)].

**д. Сурфактант.** Общее количество сурфактанта в лёгких крайне невелико. На 1 м<sup>2</sup> альвеолярной поверхности приходится около 50 мм<sup>3</sup> сурфактанта. Толщина его пленки составляет 3% общей толщины аэрогематического барьера. Компоненты сурфактанта поступают в альвеолоциты II типа из крови. Возможен также их синтез и хранение в пластинчатых тельцах этих клеток. Метаболиты фосфолипидов сурфактанта могут повторно использоваться альвеолоцитами II типа. 85% компонентов сурфактанта используется повторно, и только небольшое количество синтезируется *de novo*. Удаление



**Рис 13-9 Аэрогематический барьер** — совокупность структур, через которые диффундируют газы в легких. Газообмен происходит через уплощенную цитоплазму альвеолоцитов I типа и эндотелиальных клеток капилляров. Обилие пиноцитозных пузырьков в этих клетках. В состав барьера также входят базальная мембрана, общая для эпителия альвеолы и эндотелия капилляра, и пленка сурфактанта, выстилающая альвеолу [из *Junqueira LC, Carneiro J, 1991*]

сурфактанта из альвеол происходит несколькими путями: через бронхиальную систему, через лимфатическую систему и при помощи альвеолярных макрофагов.

(1) **Состав.** Лёгочный сурфактант — эмульсия фосфолипидов, белков и углеводов; 80% составляют глицерофосфолипиды, 10% — холестерол и 10% — белки. Эмульсия образует на поверхности альвеол мономолекулярный слой. Главный поверхностно-активный компонент — дипальмитоилфосфатидилхолин, ненасыщенный фосфолипид, составляющий более 50% фосфолипидов сурфактанта. Сурфактант содержит ряд уникальных белков, способствующих адсорбции дипальмитоилфосфатидилхолина на границе двух фаз. Среди белков сурфактанта выделяют SP-A, SP-B, SP-C, SP-D. Белки SP-B, SP-C и глицерофосфолипиды сурфактанта ответственны за уменьшение поверхностного натяжения на границе воздух-жидкость. Белки SP-A и SP-D участвуют в местных иммунных реакциях, опосредуя фагоцитоз. Рецепторы SP-A имеются в альвеолоцитах II типа и в макрофагах.

**Врождённый альвеолярный протеиноз.** Наблюдается дефицит белка SP-B.

(2) **Онтогенез** (см. также А 2 в). Основное количество сурфактанта у плода вырабатывается после 32-й недели, достигая максимального количества к 35-й неделе. Сурфактант имеет важное значение при первом вдохе ребёнка. Поверхностное натяжение максимально в лёгких, пока альвеолы ещё не расправлены. До рождения образуется избыток сурфактанта. Этот избыток затем удаляется альвеолярными макрофагами. Если младенец родится ранее 35-й недели беременности, то трудно ожидать, что альвеолярная система *откроется* без терапевтической стимуляции альвеолоцитов II типа. Степень дифференцировки альвеолярного эпителия и его способность формировать сурфактант, таким образом, рассматривается как важный признак зрелости недоношенных детей. Недостаточная выработка компонентов сурфактанта приводит к слипанию альвеол.

(3) **Регуляция выработки сурфактанта.** Образованию компонентов сурфактанта у плода способствуют глюкокортикоиды, пролактин, гормоны щитовидной железы, эстрогены, андрогены, факторы роста, инсулин,  $\beta$ -адренергические агонисты, цАМФ. Глюкокортикоиды усиливают синтез SP-A, SP-B и SP-C в лёгких плода. У взрослых продукцию сурфактанта регулируют ацетилхолин и простагландины.

(4) **Сурфактант — компонент защитной системы лёгких**

(а) **Защита клеточной мембраны альвеолярного эпителия.** Сурфактант предотвращает непосредственный контакт альвеолоцитов с вредными частицами и инфекционными агентами, попадающими в альвеолы с вдыхаемым воздухом.

(б) **Обволакивание пылевых частиц.**

(в) **Зависимый от дыхания защитный механизм.** Циклические изменения поверхностного натяжения, происходящие при вдохе и выдохе, обеспечивают зависимый от дыхания механизм очистки. Частицы транспортируются из альвеол в бронхиальную систему, из которой они удаляются со слизью.

(г) **Активация альвеолярных макрофагов.** Сурфактант регулирует количество макрофагов, мигрирующих в альвеолы из межальвеолярных перегородок, стимулируя активность этих клеток.

(д) **Опсонизация бактерий** (рис. 13-10). Сурфактант непосредственно реагирует с бактериями. Бактерии, достигающие альвеол, опсонизируются сурфактантом. Это усиливает способность альвеолярных макрофагов фагоцитировать такие бактерии.

(5) **Сурфактант в бронхиолах.** Мало что известно о выработке, судьбе и роли сурфактанта в периферической бронхиальной системе. Видимо, здесь сурфактант взаимодействует со слизью. По крайней мере, часть сурфактанта, образующегося и находящегося в альвеолах, выводится через бронхиальную систему. Сурфактант присутствует в

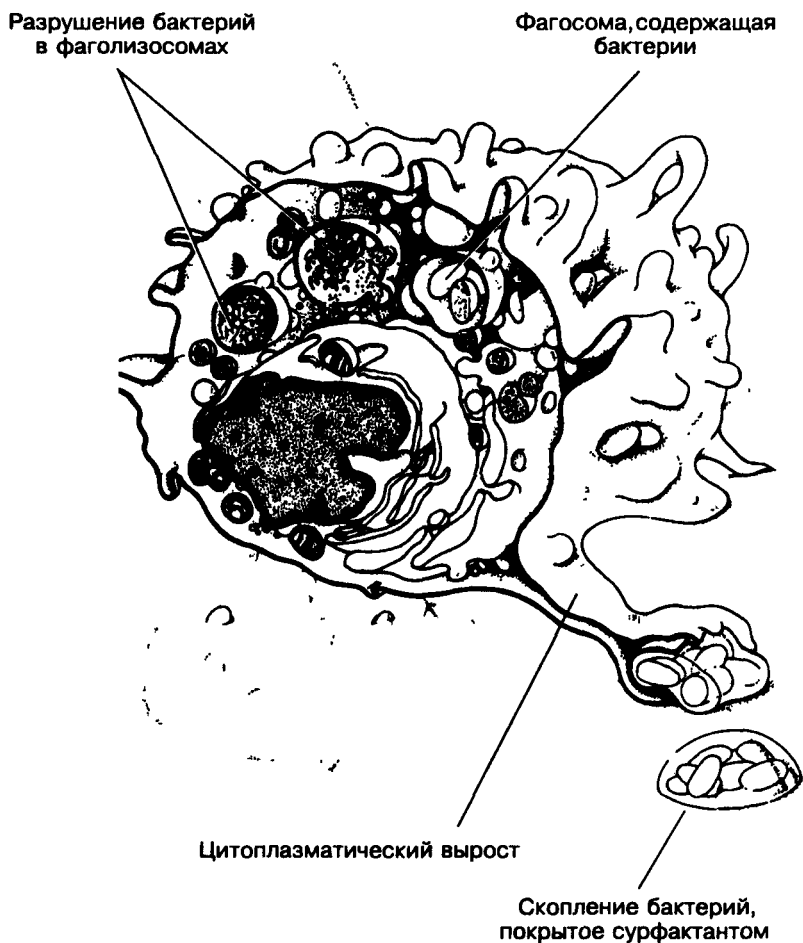
бронхиальном секрете, покрывая клетки *Клара* и реснитчатые клетки, и имеет тот же химический состав, что и альвеолярный сурфактант. Очевидно, сурфактант необходим для стабилизации периферических сегментов бронхиального дерева.

#### Д. Иммунная защита

**1. Макрофаги** составляют 10–15% всех клеток в альвеолярных перегородках. На поверхности макрофагов присутствует множество микроворсинок. Клетки формируют довольно длинные цитоплазматические отростки, которые позволяют макрофагам мигрировать через межальвеолярные поры. Находясь внутри альвеолы, макрофаг с помощью длинных (*усикоподобных*) отростков может прикрепляться к поверхности альвеолы и захватывать частицы.

**а. Эластаза.** Альвеолярные макрофаги экспрессируют эластазу с оптимумом действия в кислой среде.

**б.  $\alpha_1$ -Антитрипсин** — гликопротеин из семейства сериновых протеаз, защищает эластин от расщепления эластазой лейкоцитов.



**Рис. 13-10. Альвеолярный макрофаг.** Бактерии в альвеолярном пространстве покрываются плёнкой сурфактанта, что активизирует макрофаг. Клетка образует цитоплазматические выросты, с помощью которых фагоцитирует опсонизированные сурфактантом бактерии [из *Morgenroth K*, 1988]

**Эмфизема.** Мутация гена  $\alpha_1$ -антитрипсина является причиной одной из форм эмфиземы лёгких.

**в. Пути миграции.** Нагруженные фагоцитированным материалом клетки могут мигрировать в различных направлениях.

(1) *Вверх* по отделам ацинуса и в бронхиолы, где макрофаги попадают в слизистую плёнку, постоянно смещающуюся по поверхности эпителия по направлению к выходу из воздухоносных путей.

(2) *Внутрь* — во внутреннюю среду организма, т.е. в межальвеолярные перегородки.

**г. Функция.** Макрофаги играют центральную роль на самых первых этапах борьбы с микроорганизмами и пылевыми частицами, попадающими с вдыхаемым воздухом. Макрофаги участвуют в фагоцитозе, характеризуются антимикробной и противоопухолевой активностью, опосредованной кислородными радикалами, протеазами и цитокинами. У макрофагов лёгких Ag-представляющая функция выражена слабо. Более того, эти клетки вырабатывают факторы, ингибирующие функцию Т-лимфоцитов, что снижает иммунный ответ.

**2. Антиген-представляющие клетки в лёгких.** Дендритные клетки и клетки *Лангерханса* относятся к системе мононуклеарных фагоцитов, именно они являются главными Ag-представляющими клетками лёгкого.

**а. Локализация.** Дендритные клетки и клетки *Лангерханса* наиболее многочисленны в верхних дыхательных путях и трахее; это обстоятельство особенно важно, учитывая способность указанных клеток захватывать Ag, в т.ч. вызывающие аллергические реакции. С уменьшением калибра бронхов число этих клеток уменьшается.

**б. Участие в иммунном ответе.** Как Ag-представляющие, лёгочные клетки *Лангерханса* и дендритные клетки экспрессируют молекулы МНС I и МНС II. Эти клетки имеют рецепторы Fc-фрагмента IgG, фрагмента C3b1 комплемента, ИЛ-2. Дендритные клетки и клетки *Лангерханса* стимулируют Т-лимфоциты, проявляя повышенную активность в отношении Ag, впервые оказавшихся в организме. Дендритные клетки обладают выраженной способностью к стимуляции предшественников цитотоксических Т-лимфоцитов.

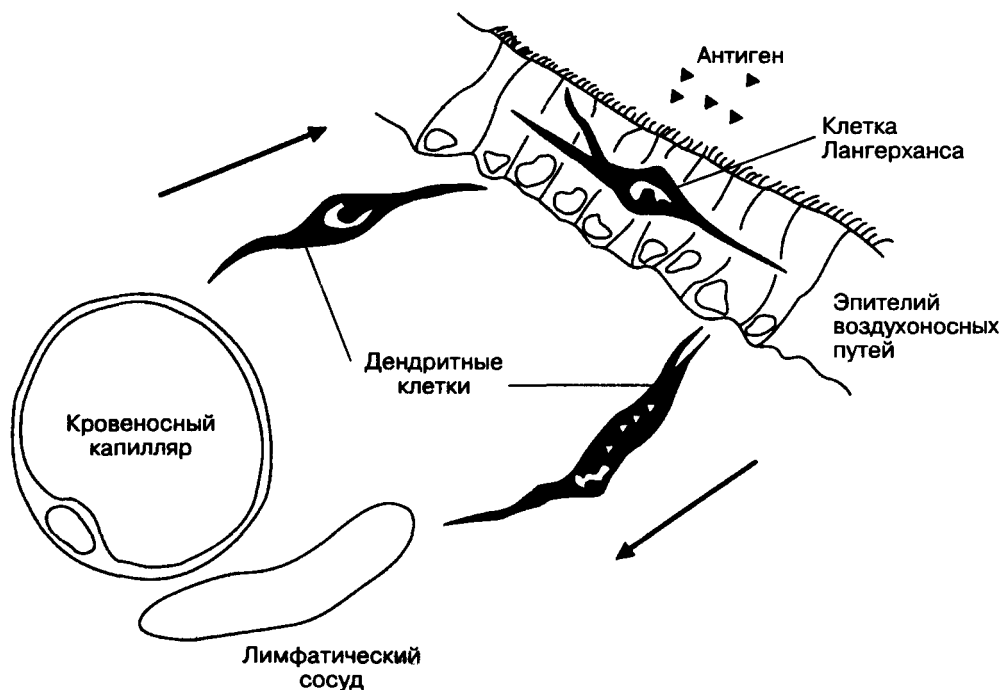
**в. Выработка цитокинов.** Клетки *Лангерханса* и дендритные клетки могут синтезировать ряд цитокинов, включая ИЛ-1, ИЛ-6, фактор некроза опухоли  $\alpha$  (TNF $\alpha$ ).

**г. Дендритные клетки** находятся в плевре, межальвеолярных перегородках, перибронхиальной соединительной ткани, в лимфоидной ткани бронхов. Дендритные клетки, дифференцируясь из моноцитов, довольно подвижны и могут мигрировать в межклеточном веществе соединительной ткани. В лёгких они появляются перед рождением. Важное свойство дендритных клеток — их способность стимулировать пролиферацию лимфоцитов.

**Структура** (рис. 13-11). Дендритные клетки имеют удлинённую форму и многочисленные длинные отростки, неправильной формы ядро и в изобилии — типичные клеточные органеллы. Фагосомы отсутствуют, поскольку дендритные клетки практически не обладают фагоцитарной активностью.

**д. Клетки *Лангерханса*** присутствуют только в эпителии воздухоносных путей и отсутствуют в альвеолярном эпителии. Клетки *Лангерханса* дифференцируются из дендритных клеток, причём такая дифференцировка возможна только в присутствии эпителиальных клеток. Соединяясь цитоплазматическими отростками, проникающими между эпителиоцитами, клетки *Лангерханса* образуют хорошо развитую внутриэпителиальную сеть, сходную с таковой, формируемой этими клетками в коже.

**Структура.** Клетки *Лангерханса* морфологически сходны с дендритными клетками. Характерной чертой клеток *Лангерханса* является наличие в цитоплазме специфических электроноплотных гранул, имеющих пластинчатую структуру. Эти гранулы, вероятно, играют определённую роль в захвате Ag клеткой для последующего его процессирования.



**Рис. 13-11. Клетка Лангерханса и дендритные клетки в лёгком.** Дендритные клетки в паренхиму лёгких поступают с кровью. Часть из них мигрирует в эпителий внутрилёгочных воздухоносных путей и дифференцируется в клетки Лангерханса. Последние захватывают Аг и переносят его в региональную лимфоидную ткань. Эти процессы контролируют цитокины [из Hance AJ, 1993]

### Е. Роль пептидов в регуляции функции лёгких

1. **Ангиотензин II** образуется в эндотелиальных клетках капилляров альвеол. Мощный вазоконстриктор лёгочных и других сосудов.
2. **Брадикинин** — сильный бронхо- и вазодилатор. Увеличение содержания этого пептида в лёгких является причиной отёка последних.
3. **Вещество P** выделяется из чувствительных нервных волокон. Является вазодилатором, вызывая в то же время сокращение ГМК бронхов (бронхоконстрикция). Усиливает ионный транспорт через эпителий.
4. **Нейрокинин А** выделяется из чувствительных нервных волокон. Вызывает бронхоконстрикцию. Действие аналогично веществу P, но выражено в меньшей степени.
5. **Кальцитонинового гена пептид** выделяется из чувствительных нервных волокон. Стимулирует синтез цАМФ в эпителиальных клетках, регулирует их пролиферацию. Действие сходно с VIP.
6. **VIP** выделяется из парасимпатических нервных волокон и тучных клеток. Бронхо- и вазодилатор. Способствует ионному транспорту через эпителий.

### Ж. Метаболические функции лёгких. В лёгких метаболизирует ряд биологически активных веществ.

1. **Ангиотензины.** Активация известна только в отношении ангиотензина I (обладает слабой сосудосуживающей активностью), который конвертируется в мощный вазоконстриктор — ангиотензин II. Конверсию катализирует ангиотензин-конвертирующий фермент, локализованный в эндотелиальных клетках капилляров альвеол.

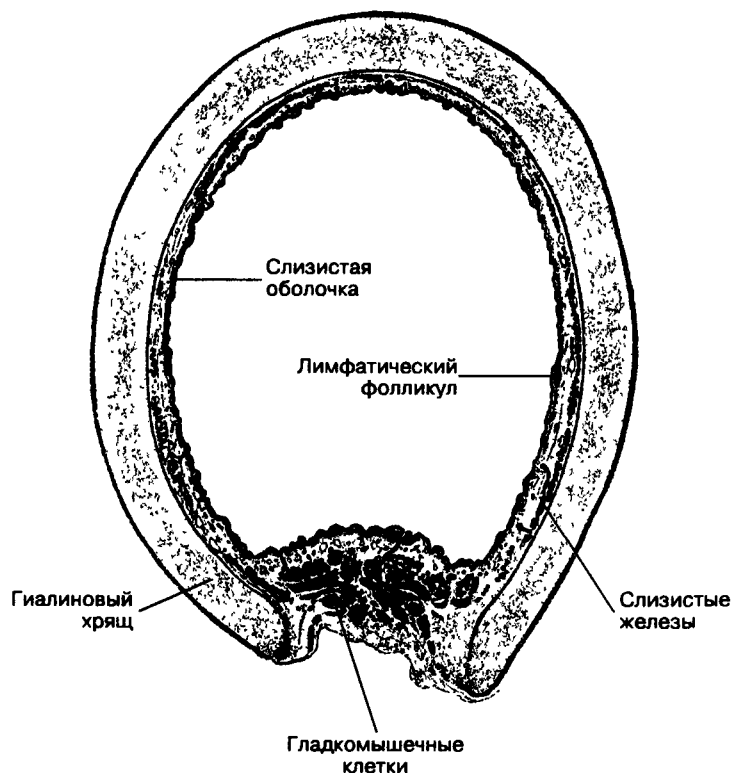


- 2. Инактивация.** Многие биологически активные вещества частично или полностью инактивируются в лёгких. Так, **брадикинин** инактивируется на 80% (при помощи ангиотензин-конвертирующего фермента). В лёгких инактивируется большая часть серотонина, но не с участием ферментов, а путём выведения из крови; часть серотонина поступает в тромбоциты. С помощью соответствующих ферментов в лёгких инактивируются простагландины  $E_1$ ,  $E_2$ ,  $E_2$  и норадреналин.
- 3. Производные арахидоновой кислоты.** Некоторые вазоактивные и бронхоактивные вещества метаболизируют в лёгких и могут освобождаться в кровотоке при определённых условиях. Наиболее важными среди них являются метаболиты арахидоновой кислоты: лейкотриены, вызывающие сужение воздухоносных путей и участвующие в воспалительных реакциях, и простагландины (мощные вазоконстрикторы или вазодилаторы).
- 3. Кровоснабжение лёгких.** Малый круг кровообращения начинается лёгочной артерией, в которую поступает кровь из правого желудочка. Затем лёгочная артерия ветвится по ходу воздухоносных путей; её ветви, сопровождая бронхи, идут к центрам долек до терминальных бронхиол. Далее артерии переходят в артериолы, которые распадаются на капилляры, выстилающие стенки альвеол. Через стенку этих капилляров происходит газообмен. Обогащённая кислородом кровь собирается в систему лёгочных вен, по которым направляется в левое предсердие. Таким образом, в малом круге кровообращения по артериям течёт венозная кровь, а по венам — артериальная. В лёгких имеется вторая система кровообращения за счёт ветвей бронхиальных артерий, отходящих от аорты. Бронхиальные артерии также проходят в ткани лёгкого в тесной связи с бронхиальным деревом и осуществляя питание лёгкого. Объём этого кровотока составляет всего 1/100 часть кровотока малого круга

## ПРЕПАРАТЫ

**А. Трахея** (рис. 13-12). Стенка трахеи составлена из слизистой, подслизистой, фиброзно-хрящевой и адвентициальной оболочек.

**Слизистая оболочка** состоит из однослойного многорядного мерцательного эпителия с бокаловидными клетками (рис. 13-13). У курильщиков в ответ на постоянное раздражение в эпителии появляются очаги многослойного эпителия. Второй компонент слизистой оболочки — тонкий собственный слой. Мышечный слой слизистой отсутствует. **Реснитчатые клетки**, составляющие большую часть эпителия, содержат до 250 ресничек на апикальной поверхности. Движение ресничек мерцательных клеток способствует перемещению слизи по направлению к глотке. Среди реснитчатых рассеяны **бокаловидные клетки**, имеющие в латеральных участках апикальной поверхности микроворсинки. Выделение слизи из этих клеток, происходящее циклически, стимулируют внешние факторы (температура, влажность). После выделения слизи микроворсинки бокаловидных клеток становятся заметнее, вследствие чего такие клетки получили название щёточных (каёмчатых). Некоторые клетки с микроворсинками связаны с афферентными нервными терминалями; такие клетки относят к хеморецепторным. В составе эпителия также имеются базальные (стволовые) клетки и клетки с мелкими гранулами в цитоплазме (нейросекреторные и секретирующие гормоны полипептидной природы). Гранулодержащие клетки синтезируют и запасают биогенные амины. Нейросекреторные клетки связаны с нервными терминалями и часто образуют небольшие скопления. Вероятно, это хеморецепторные клетки, синтезирующие серотонин. Эндокринные клетки разбросаны поодиночке. **Собственный слой** слизистой оболочки содержит многочисленные эластические волокна и немного слизистых желёз. Здесь встречаются отдельные лимфоциты и лимфатические фолликулы.

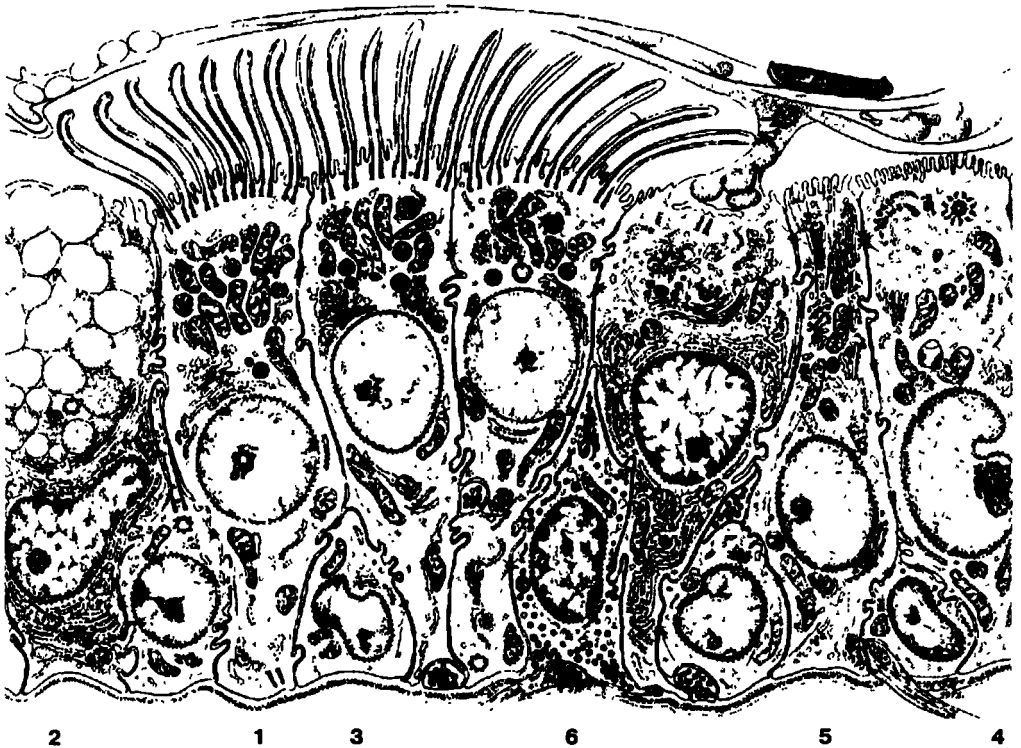


**Рис 13-12. Трахея** состоит из четырёх оболочек: слизистой, подслизистой, фиброно-хрящевой и адвентициальной. Слизистая оболочка представлена многоядным мерцательным эпителием и слабо-выраженным собственным слоем. В собственном слое имеются лимфатические фолликулы, встречаются слизистые железы. Слизистая оболочка отделена от подслизистой сплетением эластических волокон. Для подслизистой оболочки характерно наличие секреторных отделов многочисленных слизистых и белково-слизистых желёз. Фиброно-хрящевая оболочка состоит из последовательно расположенных хрящевых (гиалиновых) пластин в виде незамкнутых колец. Между концами хрящевых пластин имеются пучки соединительнотканых волокон и ГМК [из Kölliker A, 1899]

**Подслизистая оболочка.** Границей между слизистой и подслизистой оболочками может служить уплотнённая пластинка переплетённых эластических волокон. В подслизистой оболочке расположено множество кровеносных сосудов и секреторных отделов слизистых и белково-слизистых желёз, количество которых уменьшается в нижнем отделе трахеи.

**Фиброно-хрящевая оболочка** представлена пластинками в виде незамкнутых колец или полуколец гиалинового хряща, окружённого тонкой фиброзной оболочкой — надхрящницей. Концы полуколец соединены пучками соединительнотканых волокон и ГМК. Соседние кольца соединяет между собой плотная соединительная ткань (переплетённые коллагеновые и отдельные эластические волокна), переходящая в надхрящницу колец. Снаружи от фиброно-хрящевой оболочки располагается **адвентициальная оболочка**.

**Б. Паренхима лёгкого.** Лёгкое на препарате имеет губчатый вид из-за присутствия здесь множества тонкостенных мешочков, или альвеол. Соседние альвеолы отделены друг от друга очень тонкими перегородками. Среди альвеол видны срезы внутрилёгочных бронхов и бронхиол различного калибра, а также срезы кровеносных сосудов. Ветви лёгочной артерии прохо-



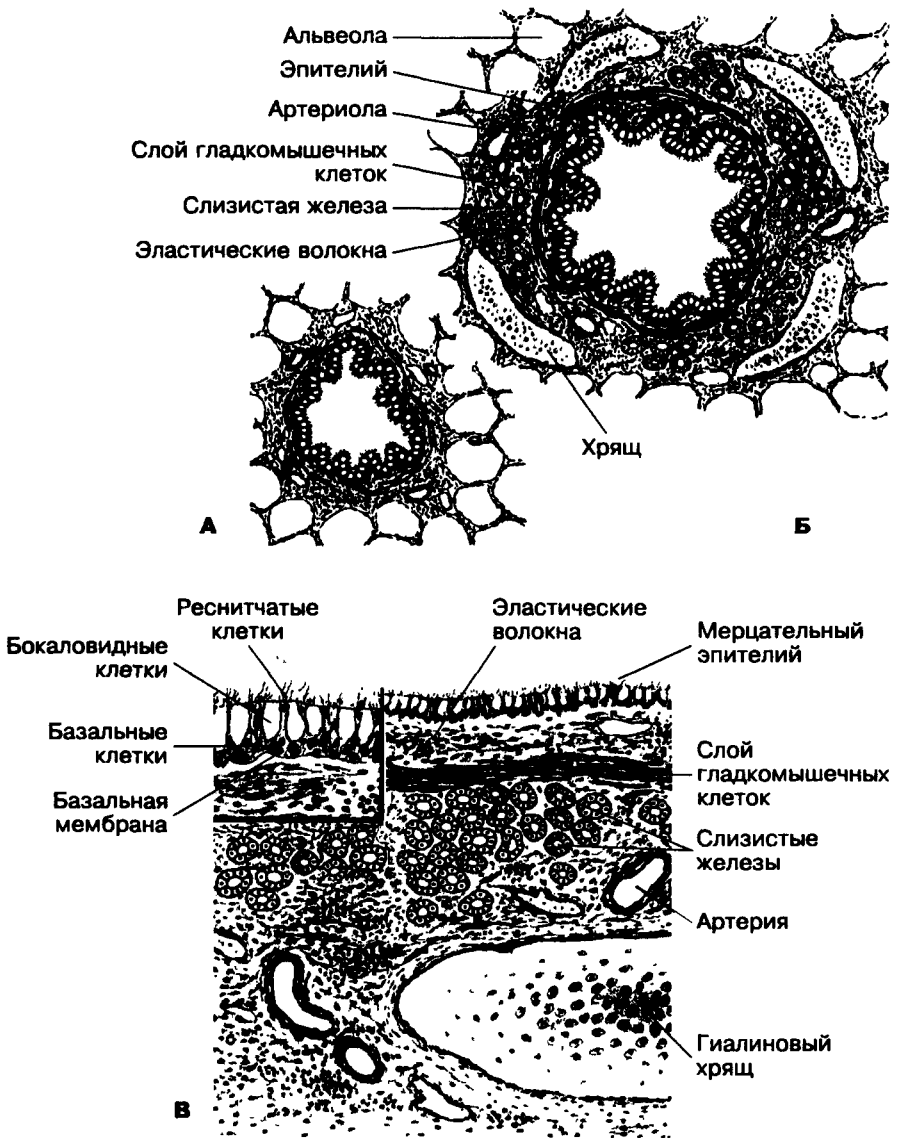
**Рис. 13-13.** Многорядный эпителий слизистой оболочки трахеи. В состав эпителия входят различные типы клеток. Первый (основной) тип — реснитчатые клетки, имеющие на апикальной поверхности более 200 ресничек. Второй тип — бокаловидные клетки, содержащие вакуоли со слизистым секретом в апикальной части, а в базальной — выраженный комплекс *Гольджи* и гранулярную эндоплазматическую сеть. Третий тип — базальные клетки, имеющие небольшие размеры. Эти клетки способны делиться и составляют створоловую популяцию для эпителия. Четвёртый тип — щётчатые (каёмчатые) клетки. К ним относят освободившиеся от секрета бокаловидные клетки, а также дифференцирующиеся реснитчатые клетки. Пятый тип — хеморецепторные клетки. Это также каёмчатые клетки, образующие контакт с афферентными терминалями. Шестой тип — эндокринные клетки, содержащие много мелких гранул, расположенных в основном в базальной части клеток. Часть гранулосодержащих клеток связана с нервными окончаниями [из Johnson KE, 1991]

дят в непосредственной близости от бронхов и бронхиол, вплоть до респираторных бронхиол. Небольшие ветви лёгочной вены отстоят от мелких бронхов на некотором расстоянии; более крупные вены проходят, как и артерии, рядом с бронхами.

**Строение бронхов** (рис. 13-14) сходно со строением трахеи, но имеются и определённые различия.

**Эпителий** слизистой оболочки внутрилёгочных бронхов — однослойный многорядный цилиндрический мерцательный, в нём имеются реснитчатые, бокаловидные, каёмчатые, гранулосодержащие (нейросекреторные и эндокринные) и базальные клетки.

**Собственный слой слизистой оболочки.** В собственном слое слизистой можно видеть множество эластических волокон, организованных в виде нескольких длинных полос, идущих параллельно друг другу. Полосы ветвятся по мере ветвления бронхов и переходят в эластические компоненты терминальных бронхиол. Эластическая пластинка, ограничивающая слизистую, отсутствует.



**Рис. 13-14.** Бронхи разного калибра имеют общие черты строения. Так, эпителий всех бронхов (вплоть до терминальных бронхиол) содержит реснитчатые клетки. Для собственного слоя слизистой оболочки характерно наличие направленных вдоль бронха пучков эластических волокон. Слизистая оболочка имеет мышечный слой. В подслизистой присутствуют слизистые железы. Фиброзно-хрящевая оболочка состоит из хрящевых пластинок различного размера. Пластины гиалинового хряща имеют наибольшую величину в крупных бронхах, но не образуют кольца, как в трахее. По мере уменьшения калибра бронха величина хрящевых пластинок уменьшается, и в мелких бронхах их нет. С уменьшением диаметра бронхов количество желёз убывает; снижается высота эпителия слизистой; возрастает выраженность мышечного слоя. Для бронхиол характерны однорядный цилиндрический эпителий (в терминальных бронхиолах — кубический), развитый слой ГМК, отсутствие желёз и хрящевых пластинок. Бронхиолы через эластические волокна соединены с окружающими их альвеолами **А** — бронхиола, **Б** — средний бронх, **В** — крупный бронх [из Weiss EB, 1975]

**Мышечный слой слизистой оболочки.** Между слизистой и фиброзно-хрящевой оболочками присутствует мышечный слой слизистой оболочки, которого нет в трахее. Этот слой состоит из ГМК, расположенных в виде двух противоположно направленных (по часовой и против часовой стрелки) спиралей. Сокращение ГМК приводит к образованию продольных складок слизистой оболочки бронха; эти складки, имеющие форму зубцов, хорошо видны на поперечных срезах. Снаружи от мышечного слоя слизистой, в основном между хрящевыми пластинками фиброзно-хрящевой оболочки, располагаются секреторные отделы слизистых желёз.

**Фиброзно-хрящевая оболочка.** Хрящи в виде незамкнутых колец, присутствующие в трахее, в фиброзно-хрящевой оболочке крупных внутрилёгочных бронхов сменяются хрящевыми пластинками неправильной формы. Пространства между хрящами заполнены соединительной тканью, переходящей в надхрящницу.

**Бронхиолы** отличаются от бронхов по ряду признаков: их диаметр значительно меньше и составляет от 0,5 до 1 мм. Эпителий слизистой оболочки — однорядный цилиндрический мерцательный; его высота меньше, чем в бронхах. В эпителии более крупных бронхиол преобладают реснитчатые клетки, между которыми расположены клетки *Кларка*. В стенке бронхиол отсутствуют хрящи и железы. Таким образом, стенка бронхиол состоит из следующих элементов: однорядного цилиндрического (кубического) эпителия, тонкого и эластичного собственного слоя, мышечного слоя слизистой и наружной соединительной ткани. Всего образуется 20 генераций бронхиол, мельчайшими из которых являются терминальные бронхиолы.

## ЛИТЕРАТУРА

- Barnes PJ Airway epithelial receptors *Eur. Resp. Rev*, 1994, 4: 371–379  
Costabel U, Kroegel C Pulmonary immune cells: villains and confederates. *Eur. Respir. J.* 1993, 6: 1083–1084  
Hance AJ Pulmonary immune cells in health and disease: dendritic cells and Langerhans' cells. *Eur. Respir. J.*, 1993, 6: 1213–1220  
Lundberg JM, Saria A Polypeptide-containing neurons in airway smooth muscle. *Ann. Rev. Physiol.*, 1987, 49: 557–572  
Morgenroth K The surfactant system of the lungs. Berlin-New York: *W. de Gruyter*, 1988

## ВОПРОСЫ

**Пояснение.** За каждым из перечисленных вопросов или незаконченных утверждений следуют обозначенные буквой ответы или завершения утверждений. Выберите один ответ или завершение утверждения, наиболее соответствующее каждому случаю.

- 1. Из респираторного дивертикула передней кишки происходят все перечисленные клетки, КРОМЕ:**
  - (А) клеток слизистых желёз трахеи
  - (Б) реснитчатых клеток эпителия бронхов
  - (В) хондроцитов хрящей трахеи
  - (Г) альвеолоцитов I типа
  - (Д) альвеолоцитов II типа
- 2. Альвеолоциты II типа. Верно всё, КРОМЕ:**
  - (А) дифференцируются из клеток респираторного дивертикула
  - (Б) составляют большую часть поверхности альвеол
  - (В) в цитоплазме содержат пластинчатые тельца
  - (Г) на апикальной поверхности имеют микроворсинки
  - (Д) синтезируют компоненты сурфактанта
- 3. Для альвеолярного эпителия верно всё, КРОМЕ:**
  - (А) альвеолоциты I и II типа соединены с помощью специализированных межклеточных контактов
  - (Б) все клетки эпителия расположены на базальной мембране
  - (В) среди альвеолоцитов I и II типа рассеяны немногочисленные реснитчатые клетки
  - (Г) альвеолоциты I типа тесно связаны с кровеносными капиллярами
  - (Д) альвеолоциты II типа секретируют глицерофосфолипиды
- 4. Бокаловидные клетки эпителия воздухоносных путей. Верно всё, КРОМЕ:**
  - (А) синтезируют компоненты сурфактанта
  - (Б) вакуоли в апикальной части — аналоги секреторных гранул
  - (В) секретируют слизь
  - (Г) в большом количестве имеются в трахее
  - (Д) отсутствуют в респираторных бронхиолах
- 5. Для альвеолоцитов I типа характерно всё, КРОМЕ:**
  - (А) это плоские клетки
  - (Б) участвуют в газообмене
  - (В) присутствуют в терминальных бронхиолах, образуя небольшие скопления
  - (Г) в цитоплазме — многочисленные пиноцитозные пузырьки
  - (Д) имеют энтодермальное происхождение
- 6. Бронхи. Верно всё, КРОМЕ:**
  - (А) содержат многочисленные бокаловидные клетки
  - (Б) имеют хрящевые пластинки и хрящевые островки
  - (В) в эпителии присутствуют гранулосодержащие клетки
  - (Г) содержат небольшое количество ГМК
  - (Д) в собственном слое слизистой оболочки встречаются тучные клетки
- 7. Кровоснабжение лёгких:**
  - (А) в артериолах малого круга кровообращения течёт венозная кровь
  - (Б) артерии, кровоснабжающие бронхи, относятся к малому кругу кровообращения
  - (В) в капилляры альвеол поступает кровь из большого круга кровообращения
  - (Г) капилляры альвеол относятся к фенестрированному типу
  - (Д) всё неверно

**8. Бронхи. Верно всё, КРОМЕ:**

- (А) просвет бронхов изменяется благодаря наличию ГМК мышечного слоя слизистой
- (Б) в стенке крупных бронхов имеются хондроциты
- (В) тучные клетки слизистой бронхов синтезируют и секретируют гистамин и гепарин
- (Г) гистамин вызывает расслабление ГМК бронхов
- (Д) адреналин вызывает сужение сосудов бронхов и бронхиол

**9. Для воздухоносных путей характерно всё, КРОМЕ:**

- (А) эпителий слизистой оболочки — многоядный мерцательный
- (Б) реснитчатые клетки эпителия имеют по одной ресничке на апикальной поверхности
- (В) в собственном слое слизистой оболочки присутствуют ретикулиновые волокна
- (Г) концевые отделы слизистых желёз расположены в подслизистой оболочке
- (Д) в стенке терминальных бронхиол имеются фибробласты и макрофаги

**10. Лёгочный ацинус:**

- (А) группа терминальных бронхиол
- (Б) одна терминальная бронхиола и две респираторных
- (В) респираторные бронхиолы, альвеолярные ходы и альвеолярные мешочки
- (Г) альвеолярные ходы, преддверия и альвеолярные мешочки
- (Д) терминальные бронхиолы, альвеолярные ходы и альвеолярные мешочки

**11. Альвеолы. Верно всё, КРОМЕ:**

- (А) выстланы однослойным двурядным эпителием
- (Б) в межальвеолярных перегородках присутствуют макрофаги
- (В) эпителий альвеол тесно связан с кровеносными капиллярами
- (Г) поры в стенке альвеол облегчают газообмен
- (Д) в основании альвеол имеются немногочисленные ГМК

**12. В межальвеолярных перегородках присутствует всё, КРОМЕ:**

- (А) фибробластов
- (Б) хондробластов
- (В) эластических волокон
- (Г) лимфоцитов
- (Д) коллагеновых волокон

**13. Газообмен в лёгких. Верно всё, КРОМЕ:**

- (А) осуществляется с участием альвеолоцитов I типа
- (Б) транспорт газов происходит активно, при помощи мембранных белков-переносчиков
- (В) в газообмене участвует сурфактант
- (Г) альвеолоциты имеют цитоплазматические отростки
- (Д) эндотелиальные клетки капилляров альвеол имеют плоскую форму

**14. Сурфактант. Верно всё, КРОМЕ:**

- (А) образует плёнку на поверхности альвеолоцитов
- (Б) снижает поверхностное натяжение в альвеолах
- (В) вырабатывается альвеолоцитами II типа
- (Г) частично синтезируется бокаловидными клетками
- (Д) избыток удаляется макрофагами

**Пояснение.** Каждый из нижеприведённых и пронумерованных вопросов 15–24 содержит четыре варианта ответов, из которых правильными могут быть один или сразу несколько. Выберите:

- А — если правильны ответы 1, 2 и 3
- Б — если правильны ответы 1 и 3
- В — если правильны ответы 2 и 4
- Г — если правилен ответ 4
- Д — если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

**15. Для слизистой оболочки органов дыхания верно:**

- (1) слизистая оболочка в альвеолах респираторного отдела значительно тоньше, чем в воздухоносных путях
- (2) в собственном слое много эластических волокон
- (3) ГМК мышечного слоя слизистой трахеи организованы в виде двух лент
- (4) плазмциты собственного слоя синтезируют и секретируют IgA

**16. Эпителий органов дыхания:**

- (1) эндокринные клетки эпителия синтезируют и секретируют серотонин
- (2) эпителиальные клетки соединены с помощью десмосом и плотных контактов
- (3) эпителий воздухоносных путей — обновляющаяся клеточная популяция
- (4) эпителий респираторных бронхиол не имеет базальной мембраны

**17. Альвеолярные макрофаги:**

- (1) относятся к системе мононуклеарных фагоцитов
- (2) локализуются в межальвеолярных перегородках
- (3) могут мигрировать в просвет альвеол
- (4) стимулируют регенерацию альвеолоцитов I типа

**18. Функции сурфактанта:**

- (1) опсонизация бактерий
- (2) стимуляция регенерации альвеолоцитов
- (3) активация альвеолярных макрофагов
- (4) источник фосфолипидов для регенерации мембран альвеолярных клеток

**19. Клетки Клара:**

- (1) имеют реснички
- (2) располагаются поодиночке между альвеолоцитами
- (3) это видоизменённые макрофаги
- (4) участвуют в выработке сурфактанта

**20. Клетки Лангерханса:**

- (1) содержат электроплотные гранулы
- (2) дифференцируются из дендритных клеток
- (3) дендритные клетки и клетки Лангерханса экспрессируют МНС II
- (4) клетки Лангерханса в лёгких вырабатывают IgA

**21. Пептиды в дыхательной системе:**

- (1) альвеолоциты II типа синтезируют и секретируют ангиотензин II
- (2) брадикинин вызывает расширение сосудов и бронхов
- (3) вещество Р вызывает расширение сосудов и бронхов
- (4) в капиллярах альвеол содержится ангиотензин-конвертирующий фермент



**22 С уменьшением калибра бронхов**

- (1) уменьшается высота эпителия слизистой оболочки
- (2) в бронхиолах фиброзно-хрящевая оболочка содержит островки хряща
- (3) увеличивается количество эластических волокон
- (4) уменьшается выраженность мышечного слоя

**23 Из терминалей нервных волокон в слизистой оболочке воздухоносных путей выделяются**

- (1) VIP
- (2) вещество P
- (3) нейрокинин А
- (4) простагландины

**24 Эпителиальные клетки воздухоносных путей синтезируют**

- (1) простагландины
- (2) оксид азота NO
- (3) цитокины
- (4) эндотелин-1

**Пояснение** Для каждого из пронумерованных вопросов с описанием структуры укажите соответствующую букву, которой обозначена эта структура на рисунке

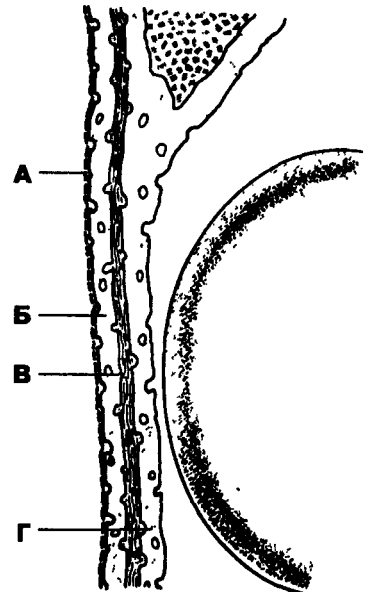
**Вопросы 25–28 (рис 13-15) Выберите то, что верно**

**25 Структура, предотвращающая спадение альвеолы**

**26 Эта структура содержит коллаген IV типа и ламинин**

**27 Структура, содержащая пиноцитозные пузырьки**

**28 Эта уплощённая структура расположена внутри альвеол**



**Рис 13-15 Аэрогематический барьер**  
[из *Junqueira LC, Carneiro J, 1991*]

## ОТВЕТЫ И ПОЯСНЕНИЯ

### 1 Правильный ответ — В

Выпячивание (дивертикул) стенки передней кишки у эмбриона образуется в конце 3-й недели. Дивертикул формирует трахею, заканчивающуюся двумя лёгочными почками. Почка ветвится, образуя бронхиальное дерево. Эпителий, выстилающий зачатки трахеи, бронхов и респираторные зачатки, дифференцируется в соответствии с локализацией. Таким образом, эпителий трахеи, бронхов, альвеол лёгких имеет энтодермальное происхождение. Слизистые железы, являющиеся производными эпителия, также происходят из энтодермы. Хрящевые клетки и ГМК происходят из спланхической мезодермы, окружающей переднюю кишку.

### 2. Правильный ответ — Б

Клетки альвеол дифференцируются из клеток-предшественниц респираторного дивертикула. Незначительное количество эпителиальных клеток альвеол дифференцируется в кубические клетки — альвеолоциты II типа. На апикальной поверхности этих клеток имеются микроворсинки. Особенность кубических альвеолоцитов — наличие в цитоплазме пластинчатых телец. Кубические альвеолоциты продуцируют компоненты, входящие в состав сурфактанта. В пластинчатых тельцах накапливаются и хранятся компоненты сурфактанта, секретируемые затем клеткой в просвет альвеолы.

### 3. Правильный ответ — В

В состав эпителия альвеолы входит два типа клеток: плоские альвеолоциты I типа, составляющие основную массу клеток, и кубические альвеолоциты II типа. Эпителиальные клетки связаны между собой плотными контактами. Снаружи вплотную к альвеоле прилегают многочисленные кровеносные капилляры. Через стенку капилляров и цитоплазму альвеолоцитов I типа происходит диффузия газов. В этих участках происходит слияние базальных мембран альвеолоцита I типа и эндотелия капилляра. Альвеолоциты II типа в газообмене не участвуют. Они синтезируют и секретируют глицерофосфолипиды, холестерол и белки. Выделяясь на поверхность альвеолы, эти вещества образуют мономолекулярный эмульсионный слой сурфактанта.

### 4 Правильный ответ — А

Бокаловидные клетки в наибольшем количестве присутствуют в эпителии гортани, трахеи, крупных бронхов. Цитоплазма бокаловидной клетки содержит крупные вакуоли со слизью (аналоги секреторных гранул), секретируемые на поверхность эпителия. Ядро и хорошо развитые органеллы оттеснены в базальную часть клетки. Респираторные бронхиолы выстланы однослойным кубическим эпителием. В его состав входят клетки *Кларк*, отдельные реснитчатые клетки, но бокаловидные клетки отсутствуют. Сурфактант образуется в альвеолоцитах II типа.

### 5. Правильный ответ — В

Альвеолоциты I типа присутствуют исключительно в альвеолах, где они составляют подавляющее большинство клеток. Для них характерны уплощённая форма, многочисленные пиноцитозные пузырьки, цитоплазматические отростки, которые у соседних клеток перекрывают друг друга. Через цитоплазму альвеолоцитов I типа происходит пассивная диффузия газов. Альвеолоциты I типа имеют энтодермальное происхождение.

### 6 Правильный ответ — Г

Все бронхи (вне зависимости от калибра) имеют одинаковые черты строения. Слизистая оболочка бронхов представлена многоядным реснитчатым эпителием, собственным слоем и мышечным слоем. Эпителий содержит бокаловидные клетки, небольшое количество гранулосодержащих (нейросекреторных и эндокринных) клеток. В собственном слое в большом количестве присутствуют тучные клетки. Мышечный слой слизистой оболочки хорошо развит, причём количество ГМК возрастает с уменьшением калибра бронхов. Фиброзно-хрящевая оболочка бронхов состоит из гиалинового хряща, который в крупных бронхах представлен в виде пластин, в мелких — в виде отдельных островков.

**7. Правильный ответ — А**

В лёгких имеются сосуды как малого, так и большого круга кровообращения. От аорты отходят ветви бронхиальных артерий, которые проходят в лёгкое в тесном соседстве с бронхами. За счёт этих артерий, относящихся к большому кругу кровообращения, происходит питание бронхиального дерева. Малый круг кровообращения образован лёгочной артерией, несущей венозную кровь из правого желудочка. Лёгочная артерия разветвляется на более мелкие артерии, переходящие в артериолы и далее — в капилляры. Капилляры оплетают стенки альвеол. Через стенки альвеол и капилляров происходит газообмен. Обогащённая кислородом кровь поступает в венозное русло малого круга кровообращения, а затем — в левый желудочек. Капилляры альвеол — капилляры с непрерывным эндотелием.

**8. Правильный ответ — Г**

В состав стенки бронхов входит фиброзно-хрящевая оболочка, образованная гиалиновым хрящом. Слизистая оболочка бронхов имеет мышечный слой, благодаря которому возможно изменение просвета бронхов. Для собственного слоя слизистой оболочки бронхов типичны тучные клетки, содержащие гепарин и гистамин. При дегрануляции тучных клеток развиваются бронхоспазм (из-за сокращения ГМК бронхов), вазодилатация (расслабление ГМК сосудов), отёк и гиперсекреция слизи. Гистамин вызывает все перечисленные эффекты. Адреналин оказывает противоположное действие: он вызывает сокращение ГМК сосудов бронхов и бронхиол (вазоконстрикцию) и бронходилатацию (расслабление ГМК бронхов и бронхиол).

**9. Правильный ответ — Б**

Реснитчатые клетки составляют основную часть эпителия воздухоносных путей. На своей апикальной поверхности они содержат по 200–250 ресничек, которые совершают синхронные и волнообразные колебания. В собственном слое слизистой оболочки воздухоносных путей, наряду с эластическими, присутствуют ретикулиновые волокна. Они образуют каркас, в петлях которого располагаются иммунокомпетентные клетки. В подслизистой оболочке локализуются секреторные отделы многочисленных слизистых желёз, протоки которых открываются на поверхность эпителия. Фибробласты и макрофаги — клетки, присутствующие во всех отделах дыхательной системы, *в т ч.* в стенке терминальных бронхиол.

**10. Правильный ответ — В**

Респираторный отдел лёгкого состоит из ацинусов. Ацинус образован респираторными бронхиолами, альвеолярными ходами и альвеолярными мешочками. Респираторная бронхиола 1-го порядка дихотомически делится, образуя респираторные бронхиолы 2-го и 3-го порядков. Респираторная бронхиола 3-го порядка разделяется на альвеолярные ходы, каждый из которых заканчивается двумя альвеолярными мешочками. В просвет респираторных бронхиол и альвеолярных ходов открываются альвеолы. Альвеолярные ходы и мешочки — фактически пустоты, образованные альвеолами. Ацинусы отделены друг от друга тонкими перегородками соединительной ткани.

**11. Правильный ответ — А**

Альвеолоциты I типа вместе с альвеолоцитами II типа образуют однослойный однорядный эпителий. В основаниях альвеол респираторных бронхиол и альвеолярных ходов имеются небольшие пучки ГМК. Снаружи альвеолы густо оплетены кровеносными капиллярами. В межальвеолярных перегородках имеются небольшие отверстия — альвеолярные поры. Эти поры создают возможность для проникновения воздуха из одной альвеолы в другую, что облегчает воздухообмен. Через поры в межальвеолярных перегородках происходит также миграция альвеолярных макрофагов.

**12. Правильный ответ — Б**

Главный компонент межальвеолярных перегородок — кровеносные капилляры. Они окружены присутствующими здесь пучками эластических волокон. Эластические волокна препятствуют перерастяжению лёгочной ткани. В межальвеолярных перегородках имеются тонкие ретикулиновые волокна, небольшие пучки коллагеновых волокон, фибробласты, фиброциты, макрофаги, лимфоциты. Хрящевая ткань (а следовательно, и хондробласты) в респираторном отделе отсутствует.

**13. Правильный ответ — Б**

Диффузия газов в лёгких происходит пассивно. В газообмене участвуют респираторные альвеоциты I типа. Чтобы сократить путь для диффузии газов, альвеоциты I типа и эндотелиальные клетки капилляров альвеол максимально уплощены. Базальные мембраны капилляров и альвеоцитов I типа, сливаясь, образуют одну общую. Поверхность альвеоцитов, обращённая в просвет альвеолы, покрыта плёнкой сурфактанта. Таким образом, барьер для пассивной диффузии газов представлен плёнкой сурфактанта, альвеоцитом I типа, эндотелием капилляра, общей базальной мембраной. Альвеоциты имеют цитоплазматические отростки; отростки соседних клеток перекрывают друг друга, смещаясь при вдохе и выдохе.

**14. Правильный ответ — Г**

Сурфактант — эмульсия, состоящая из фосфолипидов, белков и углеводов. Компоненты сурфактанта синтезируются и накапливаются в пластинчатых тельцах альвеоцитов II типа и секретируются ими на внутреннюю поверхность альвеол, распределяясь в виде мономолекулярного слоя. Сурфактант снижает поверхностное натяжение в альвеолах, препятствуя их спадению. Избыток сурфактанта, а также *отработанный* сурфактант удаляются альвеолярными макрофагами. Бокаловидные клетки в синтезе компонентов сурфактанта не участвуют.

**15. Правильный ответ — В**

Для слизистой оболочки органов дыхания характерно большое количество эластических волокон и различных клеток в собственном слое. Плазмочиты органов дыхания синтезируют IgG, IgE, IgA. Последние в большом количестве выявляются в просвете. В отличие от бронхов, слизистая оболочка трахеи не имеет мышечного слоя. В альвеолах слизистая оболочка отсутствует.

**16. Правильный ответ — А**

В составе эпителия воздухоносных путей имеются клетки различных типов, в т.ч. эндокринные. Эти клетки синтезируют и накапливают серотонин и ряд других веществ. В эпителии присутствуют базальные клетки, которые, делясь, обеспечивают обновление эпителия слизистой оболочки. Клетки эпителия воздухоносных путей соединены между собой с помощью десмосом, альвеолярные эпителиоциты — плотных контактов. Эпителий респираторного отдела (респираторных бронхиол и альвеол), как и всякий пласт эпителия, имеет базальную мембрану.

**17. Правильный ответ — А**

Альвеолярные макрофаги относятся к системе мононуклеарных фагоцитов. Моноциты с кровью поступают в капилляры лёгких и проникают в межальвеолярные перегородки, где дифференцируются в макрофаги. Последние формируют цитоплазматические отростки, с помощью которых проходят в альвеолярную полость, а также перемещаются по поверхности альвеолы. Участие макрофагов в регенерации альвеолярного эпителия не установлено.

**18. Правильный ответ — Б**

Важнейшая функция сурфактанта — снижение поверхностного натяжения, что предотвращает слипание альвеол. Сурфактант — часть защитной системы лёгких. Он опсонизирует бактерии, чем облегчает их фагоцитоз альвеолярными макрофагами. Сурфактант стимулирует выход макрофагов из межальвеолярных перегородок в альвеолу и усиливает активность этих клеток. В регенерации клеток альвеол не участвует.

**19. Правильный ответ — Г**

В дистальных участках терминальных бронхиол в состав эпителия входят в основном клетки *Клар*. Клетки *Клар* имеют куполообразную форму и лишены ресничек. В клетке присутствуют вакуоли, электроноплотные гранулы, цистерны гладкой и гранулярной эндоплазматической сети. Клетки *Клар* синтезируют и секретируют компоненты бронхиального сурфактанта. Эти клетки отсутствуют в альвеолах.

**20. Правильный ответ — А**

В воздухоносных путях дендритные клетки проникают в эпителий и дифференцируются в клетки *Лангерханса*. Для клеток *Лангерханса* характерно наличие длинных отростков, электроноплотных гранул, имеющих пластинчатую структуру. Дендритные клетки и клетки *Лангерханса* выполняют Ag-представляющую функцию и экспрессируют МНС I и МНС II. IgA синтезируют плазматические клетки.

**21. Правильный ответ — В**

Альвеолоциты II типа продуцируют вещества, входящие в состав сурфактанта. Ангиотензин II образуется из ангиотензина I в капиллярах лёгких с участием ангиотензин-конвертирующего фермента эндотелиальных клеток. Брадикинин является сильным бронхо- и вазодилатором. При повышенном его содержании может развиваться отёк лёгких. Вещество Р также расширяет сосуды, но вызывает сокращение ГМК бронхов, что приводит к бронхоконстрикции.

**22. Правильный ответ — Б**

Бронхи разного диаметра обладают определёнными различиями в строении. Так, с уменьшением калибра бронха происходит постепенное снижение высоты многорядного эпителия слизистой оболочки. В терминальных бронхиолах эпителий становится однорядным. Чем меньше диаметр бронха, тем менее выражена фиброзно-хрящевая оболочка. В крупных бронхах она представлена большими, неправильной формы хрящевыми пластинами, а в малых бронхах это небольшие островки хрящевой ткани. В бронхиолах хрящевая ткань отсутствует. С уменьшением калибра бронха в слизистой оболочке увеличивается количество эластических волокон. Количество ГМК в бронхах нарастает по мере уменьшения их диаметра.

**23. Правильный ответ — А**

В слизистой оболочке воздухоносных путей присутствует большое количество нервных волокон. Парасимпатические нервные волокна секретируют VIP, который оказывает сосудодилатирующее действие, а также стимулирует ионный транспорт через эпителий. Вещество Р, выделяясь из чувствительных нервных волокон, вызывает расслабление ГМК сосудов (вазодилатация) и сокращение ГМК бронхов (бронхоконстрикция), усиливает ионный транспорт. Нейрокинин А выделяется из чувствительных нервных волокон и вызывает сокращение ГМК бронхов. Простагландины продуцируются различными клетками: эпителиальными воздухоносных путей, макрофагами, тучными клетками и др.

**24. Правильный ответ — Д**

Активированные реснитчатые клетки продуцируют простагландины (расслабление ГМК сосудов и бронхов), оксид азота (расслабление ГМК сосудов и бронхов), цитокины (ИЛ-1, ИЛ-6, ИЛ-8, GM-CSF, фактор хемотаксиса эозинофилов ECF), эндотелин-1 (сокращение ГМК, вазо- и бронхоконстрикция), различные факторы роста.

**25. Правильный ответ — А**

Поверхность альвеолярного эпителия покрыта тонкой плёнкой сурфактанта, состоящего в основном из глицерофосфолипидов. Главная его функция — снижение поверхностного натяжения и предотвращение спадения альвеол.

**26. Правильный ответ — В**

Респираторные альвеолярные клетки лежат на базальной мембране, которая сливается с таковой прилежащих капилляров. Образуется общая базальная мембрана, содержащая обычные для этих структур компоненты — коллаген IV типа, ламинин, энтактин, фибронектин.

**27. Правильный ответ — Г**

Через стенку прилежащего к альвеоле капилляра происходит газообмен. Поэтому эндотелиальные клетки максимально уплощены и содержат большое количество пиноцитозных пузырьков.

**28. Правильный ответ — Б**

Альвеолярный эпителий, выстилающий альвеолы, состоит в основном из крайне уплощённых альвеолоцитов I типа. Через цитоплазму этих клеток осуществляется газообмен, поэтому в ней также присутствуют пиноцитозные пузырьки.

## Мочевыделительная система

Заболевания почек и нарушения их функций обычно рассматривают с точки зрения роли этого органа в выведении из организма азотистых шлаков. Но не менее важна роль почек в поддержании баланса жидкости и электролитов, регуляции АД, кислотно-щелочном гомеостазе. Почка также функционирует как эндокринный орган, секретирруя в кровь гормоны и другие биологически активные вещества (эритропоэтин, простагландины, ренин, активную форму витамина D<sub>3</sub>).

**А. Развитие.** Мочевыделительная и половая системы развиваются из промежуточной мезодермы раннего зародыша. При этом последовательно формируются три почки: пронефрос, мезонефрос и метанефрос. Первая из них рудиментарна и не функционирует; вторая действует на ранних стадиях развития плода; метанефрос формирует постоянную почку.

**1. Пронефрос эмбриона** — до 10 скоплений клеток в шейной области. Из них формируются нефротомы (рис. 14-1).

**а. Нефротомы.** В конце 3-й—начале 4-й недели развития промежуточная мезодерма шейной области отделяется от сомитов и формирует клеточные скопления, имеющие форму стебелька, — нефротомы (рис. 14-1). Нефротомы растут в латеральном направлении, в них образуется полость. Из нефротомов формируются **нефрические канальцы**, их медиальные концы открываются в полость тела, а латеральные сегменты растут в каудальном направлении. Канальцы соседних сегментов объединяются, формируя парные продольные протоки, растущие по направлению к клоаке (**первичный почечный проток**). От дорсальной аорты отделяются небольшие ветви, одна из которых внедряется в стенку нефрического канальца, а другая — в стенку целомиической полости, формируя соответственно **внутренний и наружный клубочки**. Клубочки состоят из шаровидного сплетения капилляров и вместе с канальцами формируют выделительные единицы (нефроны). По мере формирования нефротомов пронефроса одновременно происходит их дегенерация, так что в момент образования последнего из них первые нефротомы уже исчезают. К концу 4-й недели развития все признаки нефротомов отсутствуют.

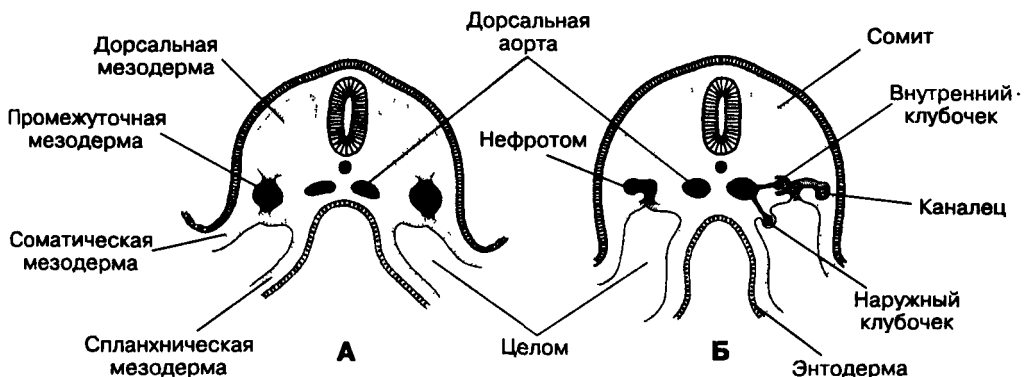
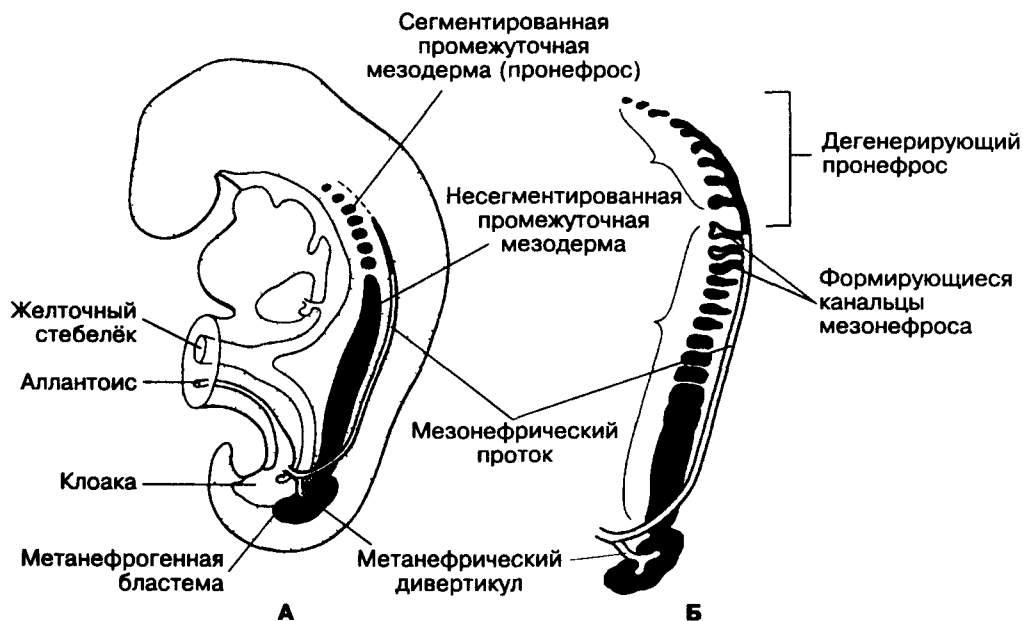


Рис. 14-1. Формирование канальцев наружного и внутреннего клубочков. А — 21-е сутки; Б — 25-е сутки развития (медиальный конец канальца открывается в целом) [из *Sadler TW*, 1990]

**2. Мезонефрос** (рис. 14-2). По мере дегенерации пронефроса каудальнее появляются первые каналцы мезонефроса. Они удлиняются, формируя S-образную петлю, медиальный конец которой достигает капиллярного клубочка. Последний внедряется в стенку каналца, и в этом месте каналец формирует *боуменову* капсулу. Капсула и клубочек образуют почечное тельце. Латеральный конец каналца впадает в первичный почечный проток, который теперь называется мезонефрическим (*вольфов*). Далее каналцы удлиняются, становясь всё более извитыми. Их окружает сплетение капилляров, образованных постгломерулярными сосудами.

**а. Гонадный** (урогенитальный) **валик** (рис. 14-3). К середине 2-го месяца **мезонефрос** достигает максимальной величины; это крупный орган оvoidной формы, расположенный по обе стороны от срединной линии. С медиальной его стороны размещается **зачаток гонад**. Возвышение, формируемое обоими органами, известно как уrogenитальный (гонадный) валик. Когда каудальные каналцы ещё дифференцируются, краниальные каналцы и клубочки уже дегенерируют, к концу 2-го месяца большинство из них исчезает. Небольшая часть каудальных каналцев и мезонефрический (*вольфов*) проток, однако, сохраняются у плода мужского пола. Из каналцев мезонефроса впоследствии формируется ряд структур мужской половой системы (см. главу 15.1 Б 2 в (1)).

**б. Функция** мезонефрических каналцев сходна с функцией каналцев нефрона почки взрослого организма. Фильтрат крови из клубочка поступает в капсулу, затем в каналец и далее — в мезонефрический проток. При этом в каналце происходит реабсорбция ряда веществ. Однако, в мезонефросе моча слабо концентрируется, что связано с отсутствием структур мозгового вещества, необходимых для удержания воды.

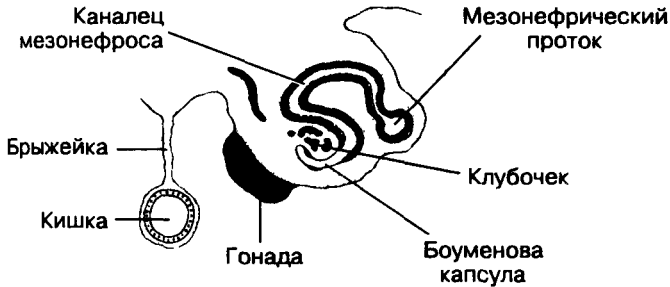


**Рис. 14-2.** Соотношение промежуточной мезодермы пронефроса, мезонефроса и метанефроса. **А** — 4-недельный эмбрион. В шейной и верхнегрудной областях промежуточная мезодерма сегментирована. В нижнегрудной, поясничной и крестцовой областях промежуточная мезодерма остаётся в виде сплошной массы ткани. Пронефрос формирует продольный проток, переходящий затем в мезонефрический; **Б** — 5-недельный эмбрион. Образуются мезонефрические каналцы, пронефрос дегенерирует [из *Sadler TW*, 1990]

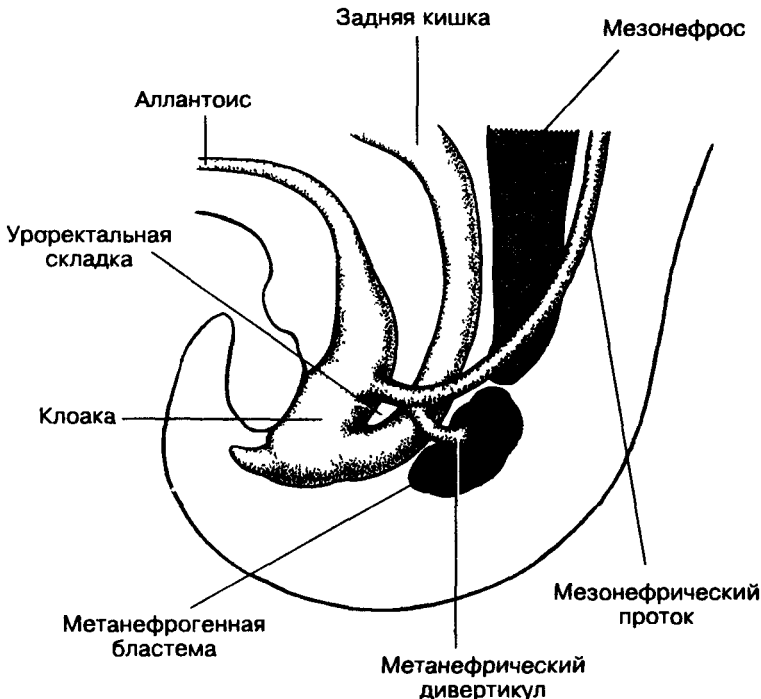


**3 Метанефрос** (постоянная почка, рис 14-4) развивается из метанефрогенной бластемы (источник канальцев нефрона) и метанефрического дивертикула (источник собирательных трубочек и более крупных мочевыводящих путей).

**а Развитие** Метанефрос появляется в течение 5-й недели развития. Его канальцы развиваются из метанефрической мезодермы аналогично тому, как это происходило в мезонефросе.

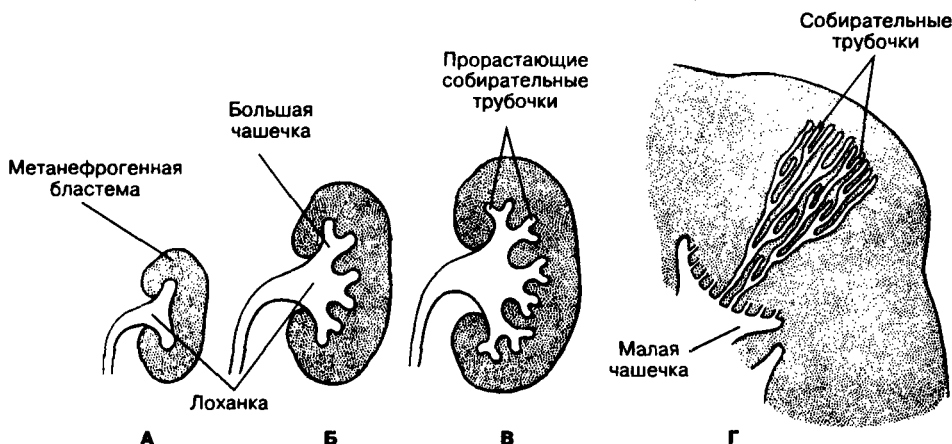


**Рис 14-3 Поперечный срез через урогенитальный валик** в нижнегрудной области 5-недельного эмбриона. Показано формирование канальца мезонефроса, его медиальный конец образует *боуменову* капсулу, а латеральный впадает в мезонефрический проток. На этом сроке развития формируется зачаток гонады. Этот зачаток и мезонефрос образуют урогенитальный валик на задней стенке брюшной полости [из *Sadler TW, 1990*]



**Рис 14-4 Формирование метанефроса** (конец 5-й недели развития). Метанефрический дивертикул начинает внедряться в метанефрогенную бластему [из *Sadler TW, 1990*]

- (1) **Метанефрический дивертикул.** При впадении в клоаку мезонефрический проток образует вырост — метанефрический дивертикул. Этот вырост внедряется в каудальную часть промежуточной мезодермы, которая уплотняется вокруг дивертикула, образуя метанефрогенную бластему. Далее дивертикул дихотомически делится, формируя систему собирательных протоков, постепенно углубляющихся в ткань метанефроса (рис. 14-5).
- (2) **Взаимоиндукции собирательных трубочек и канальцев.** Производное метанефрического дивертикула — собирательная трубочка на дистальном конце покрыта «шапочкой» метанефрогенной бластемы. Под индуктивным влиянием трубочек из этой ткани формируются небольшие почечные пузырьки, дающие начало канальцам. В свою очередь развивающиеся канальцы индуцируют дальнейшее ветвление собирательных трубочек.
- (3) **Формирование нефронов** (рис. 14-6). Канальцы, объединяясь с капиллярным клубочком, формируют нефроны. Проксимальный конец нефрона образует капсулу, в которую глубоко внедряется клубочек. Дистальный конец соединяется с одной из собирательных трубочек. Далее каналец удлиняется, в результате чего образуются проксимальный извитой каналец, петля Хенле и дистальный извитой каналец.
- б. Перемещение почки.** Сначала почка располагается в области таза. В дальнейшем она перемещается краниальнее. Кажущийся подъём почки связан с уменьшением кривизны тела при развитии плода и его ростом в поясничной и крестцовой областях.
- в. Функции**
- (1) **Образование мочи.** Моча плода гипотонична относительно плазмы, содержит мало белка и глюкозы, слегка кислая (рН 6,0).
- (2) **Поддержание объёма амниотической жидкости** — одна из главных функций мочевыделительной системы плода. Начиная примерно с 9-й недели развития, плод выделяет мочу в амниотическую полость (10 мл/кг/час), а также поглощает амниотическую жидкость в объёме до 0,5 л в день.
- (3) **Выведение мочевины.** Азотистые остатки из организма плода удаляются путём диффузии через плаценту в кровь матери. Следовательно, почки матери служат



**Рис. 14-5. Развитие мочевыводящих путей метанефроса.** А — 6-я неделя; Б — конец 6-й недели; В — 7-я неделя развития; Г — у новорождённого. Собирательные трубочки, открываясь в малую чашечку, в совокупности образуют структуру пирамидной формы [из *Sadler TW, 1990*]

для удаления и материнских, и плодных азотистых остатков. Мочевина легко проходит через плаценту. Часть мочевины попадает в кровь матери, поглощаясь из амниотической жидкости; часть попадает в кровь плода после абсорбции из ЖКТ и затем через плаценту — в кровь матери.

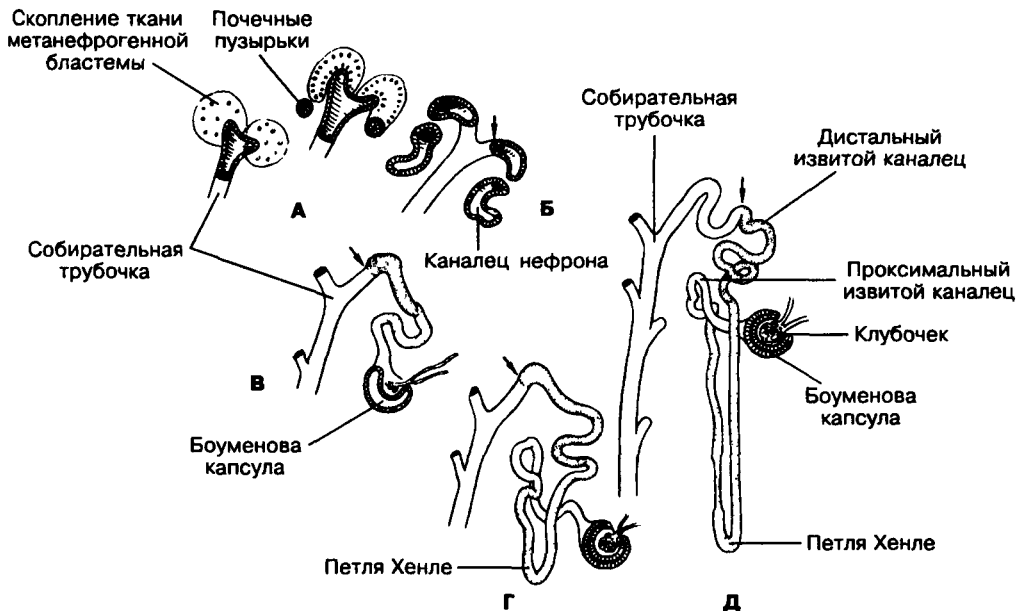
**г. Почка новорождённого.** У новорождённого почка имеет выраженный дольчатый вид. Дольчатость в дальнейшем исчезает в результате роста, но не формирования *de novo* нефронов (нефроногенез завершается к 36-й неделе развития, к этому сроку в каждой почке около 1 млн нефронов).

(1) **Клубочковая фильтрация.** При рождении скорость клубочковой фильтрации невелика — около 20–30 мл/1,73 м<sup>2</sup>/мин; удваивается к двухнедельному возрасту и достигает уровня взрослых к двум годам жизни.

**Скорость клубочковой фильтрации (СКФ)** определяет количество ультрафильтрата плазмы, образующегося из крови в течение определённого периода времени (в норме СКФ составляет 115–125 мл/мин).

(2) **Реабсорбция натрия.** Почки новорождённого не способны к адекватному выделению Na<sup>+</sup>, что происходит из-за относительной нечувствительности дистального отдела нефрона к альдостерону. Этим также объясняется неполноценность выделения K<sup>+</sup> и H<sup>+</sup> у новорождённых.

(3) **Способность к концентрации и разведению.** Почки новорождённого могут доводить концентрацию мочи до уровня 600–700 мосм/кг (несколько больше половины нормального для взрослых уровня). Способность к разведению достаточна (до 50 мосм/кг), хотя жидкость выделяется медленнее ввиду низкой скорости клубочковой фильтрации.



**Рис. 14-6. Развитие нефрона.** А — 8 недель; Б — 9 недель; В — 11 недель; Г — 20 недель; Д — 25 недель развития. Стрелками показано место перехода канальца нефрона в собирательную трубочку. Сроки указаны приблизительно, т.к. не все нефроны развиваются одновременно [из Johnson KE, 1988]

**Способность к концентрации мочи** определяют измерением осмолярности мочи спустя 18–24 часа после прекращения потребления жидкости и повторно после введения 5 ЕД вазопрессина. При таких условиях у 90% здоровых людей осмолярность мочи достигает 900 мосм/кг (или удельного веса 1,023). **Способность к разведению мочи** определяют измерением осмолярности мочи и её объёма спустя 5 часов после водной нагрузки из расчёта 20 мл/кг массы тела. У здоровых людей осмолярность мочи достигает 100 мосм/кг (или удельного веса 1,003), а объём мочи превышает 80% водной нагрузки.

- (4) **Защеление мочи.** Снижение реабсорбции гидрокарбоната и секреции ионов  $H^+$  приводит к ограничению способности почек к защелению мочи. В результате у новорождённых часто отмечают лёгкий метаболический ацидоз при уровне бикарбоната сыворотки 20–22 мэкв/л.

**Способность к образованию кислой мочи** рН мочи при голодании в норме ниже 5,5. Способность к образованию кислой мочи оценивают при введении 100 мг хлорида аммония на 1 кг массы тела с целью уменьшения концентрации бикарбоната плазмы ниже 20 мэкв/л. При этих условиях моча в норме защелывается (т.е. рН мочи падает ниже 5,5).

4. **Пороки развития.** До половины всех врождённых пороков у детей приходится на долю органов мочеполовой системы.

а. **Агенезия** (отсутствие) или недоразвитие (**гипоплазия**) почки наблюдается вследствие ранней дегенерации метанефрического дивертикула или отсутствия индуцирующего влияния со стороны дивертикула на метанефрогенную бластему. **Одностороннее отсутствие почки** встречается у одного из 1500 новорождённых. **Двусторонняя гипоплазия** наблюдается реже (1 из 4000). В этом случае происходит уменьшение количества амниотической жидкости — олигогидрамнион.

б. **Эктопия почки** — аномалия расположения органа, при этом почка чаще обнаруживается в области таза.

в. **Седловидная почка** образуется в результате слияния каудальных частей обеих почек.

г. **Кистозная болезнь мозгового вещества** (нефронофтйз) характеризуется наличием кист в мозговом веществе и атрофией канальцев.

д. **Гипоспадия уретры.** Отверстие мочеиспускательного канала открывается на вентральной стороне полового члена.

е. **Эписпадия уретры.** У мальчиков отверстие мочеиспускательного канала расположено на дорсальной поверхности полового члена. У девочек возможны расщепление клитора либо укорочение мочеиспускательного канала, дефекты шейки мочевого пузыря.

5. **Наследуемые заболевания почек**, как правило, не строго менделирующие. Для некоторых состояний обнаружены типичные сочетания HLA-Ag (табл. 4-4).

а. **Наследственный нефрит** (синдром *Оппорта*).

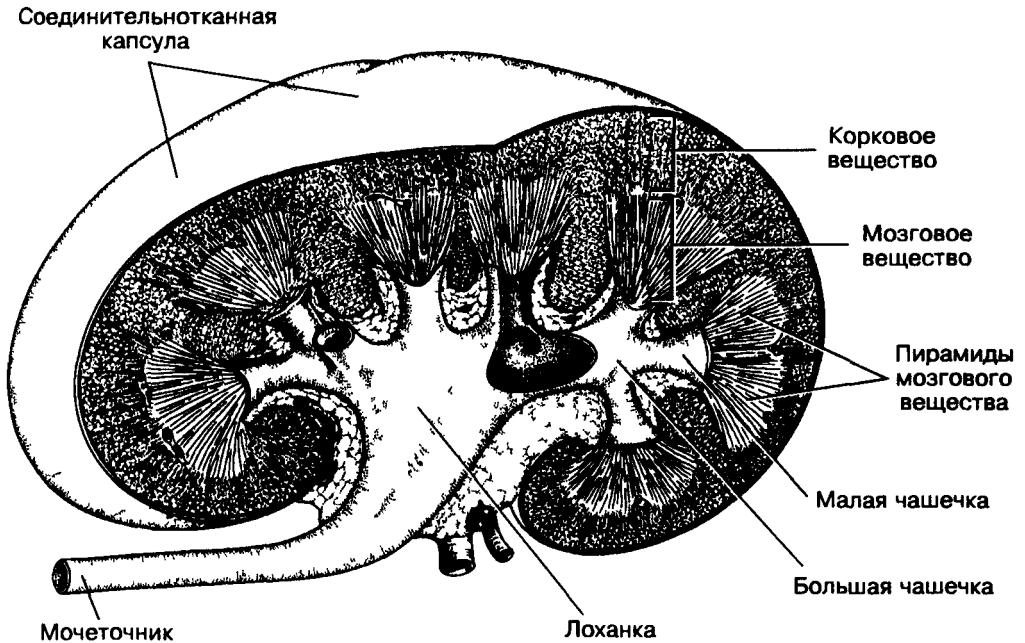
б. **Поликистозная болезнь почек** приводит к прогрессирующей почечной недостаточности. Пересадка почки — единственный эффективный метод лечения.

## Б. Почка

1. **План строения** (рис. 14-7). Почка покрыта тонкой капсулой из плотной волокнистой соединительной ткани. Строма почки (интерстиций) — рыхлая волокнистая соединительная ткань, представлена отростчатыми фибробластоподобными клетками и ретикулиновыми волокнами, содержит кровеносные сосуды, в т.ч. вторичную капиллярную сеть, куда из канальцев почки происходит реабсорбция. Почка отчётливо подразделяется на расположенное снаружки (у выпуклой поверхности органа) корковое вещество и находящееся под ним мозговое вещество.

а. **Кора почки** содержит почечные тельца и извитые канальцы нефрона.

б. **Мозговое вещество.** В нём различают наружную часть, расположенную непосредственно под корковым веществом, и внутреннюю часть, состоящую из вершин пира-

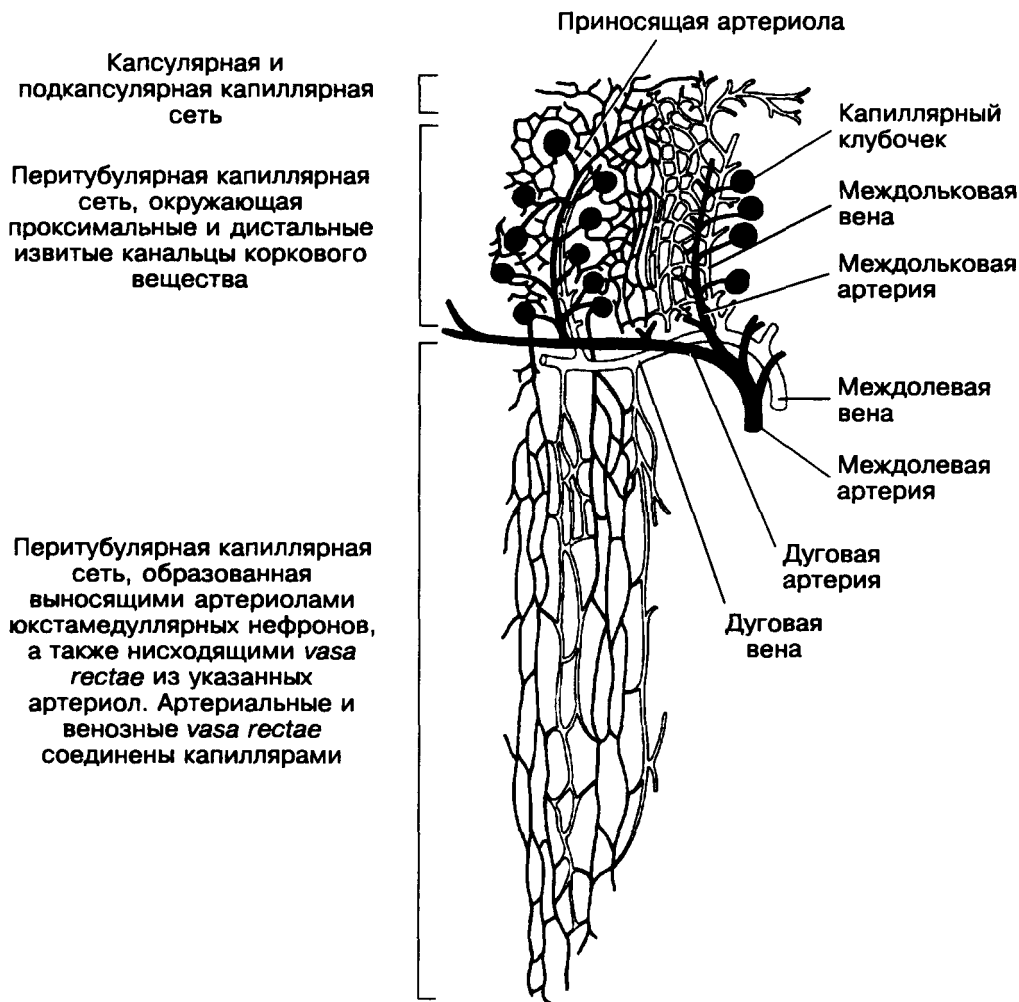


**Рис 14 7 Общий план строения почки** Почки покрыта соединительнотканной капсулой, под которой расположено корковое вещество (с выпуклой стороны органа). Под корковым веществом находится мозговое, организованное в виде пирамид. Основания пирамид обращены к корковому веществу, сосочки открываются в малые чашечки. Малые чашечки, сливаясь, образуют большие, открывающиеся в лоханку. От лоханки отходит мочеточник [из Kessel RG Kardon RH, 1979]

мид. Мозговое вещество почки — уникальная область, характеризующаяся высоким перепадом осмолярности. В наиболее глубоких отделах мозговой части почки осмолярность в 5 раз превышает осмолярность коры. *Перепад осмолярности — главная причина реабсорбции воды*

- в Пирамиды мозгового вещества** В совокупности **собирательные трубочки** и **прямые участки нефронов** образуют **пирамиды мозгового вещества**, вершины которых обращены к лоханке почки. Собирательные трубочки направляются к вершине пирамиды — сосочку, сливаясь друг с другом по мере приближения к последнему, так что калибр трубочек увеличивается и образуется **собирательный проток** (сосочковый канал), открывающийся на вершине сосочка в полость малых почечных чашечек. Последние, сливаясь, образуют большие почечные чашечки, которые представляют собой ответвления расширенного конца мочеточника — почечной лоханки.
- г Доля почки** Пирамида мозгового вещества с покрывающей ее основой частью коркового вещества составляет долю почки. Почки состоят из 8–18 долей. В каждой доле мозговое вещество внедряется в корковое в виде мозговых лучей. Центральную часть мозгового луча составляет собирательная трубочка, в которую открываются каналы многих нефронов, отчего она выглядит ветвящейся. **Долька** мозговой луч вместе с прилежащим кортикальным лабиринтом образует дольку почки.

д **Кровоток** (рис 14-8) В ворота почки входит **почечная артерия**. Она сразу распадается на **междольковые артерии**, направляющиеся к выпуклой поверхности почки. Эти артерии проходят между пирамидами мозгового вещества и могут служить границами долей почки. Примерно на границе между корковым и мозговым веществом междольковые артерии поворачивают под прямым углом, образуя **дуговые артерии**,



**Рис 14-8 Кровоснабжение почки** Входящая в почку почечная артерия делится на междольковые, идущие между пирамидами по направлению к выпуклой поверхности почки. На границе мозгового вещества с корковым междольковые артерии поворачивают под прямым углом и переходят в дуговые, располагающиеся параллельно выпуклой поверхности почки. От дуговых артерий отходят междольковые артерии, проходящие между дольками в корковом веществе. От междольковых артерий отходят внутридольковые (принносящие артериолы), распадающиеся на капилляры, образующие клубочек (первичная капиллярная сеть). Капилляры клубочка собираются в выносящие артериолы, дающие начало вторичной (перитубулярной) капиллярной сети коркового и мозгового вещества, причем перитубулярные капилляры глубоких слоев мозгового вещества имеют прямой ход (*vasa rectae*). Далее начинается венозное русло, ход вен повторяет ход одноименных артерий [из Kessel RG, Kardon RH, 1979]

располагающиеся в плоскости, параллельной поверхности почки. От дуговых артерий отходят, снова направляясь к выпуклой поверхности, **междольковые артерии**. Эти артерии определяют границы долек почки в корковом веществе, центральную часть которых составляют мозговые лучи. *Любой отдел артериального русла почки не имеет анастомозов между собой*. Следовательно, прекращение кровотока в артериальном русле приводит к гибели той части паренхимы почки, которая получает кровоснабжение от данного отдела артериального русла. Ход венозных сосудов практически повторяет ход артериальных.

(1) **Первичная капиллярная сеть**. От междольковых артерий параллельно поверхности органа ответвляются короткие **приносящие артериолы** (внутридольковые артериолы), переходящие в **капиллярный клубочек** (первичная капиллярная сеть). Клубочки первичной капиллярной сети входят в состав почечных телец, в которых происходят фильтрация плазмы и образование клубочкового фильтра. **Выносящая артериола** собирает кровь из капилляров клубочка.

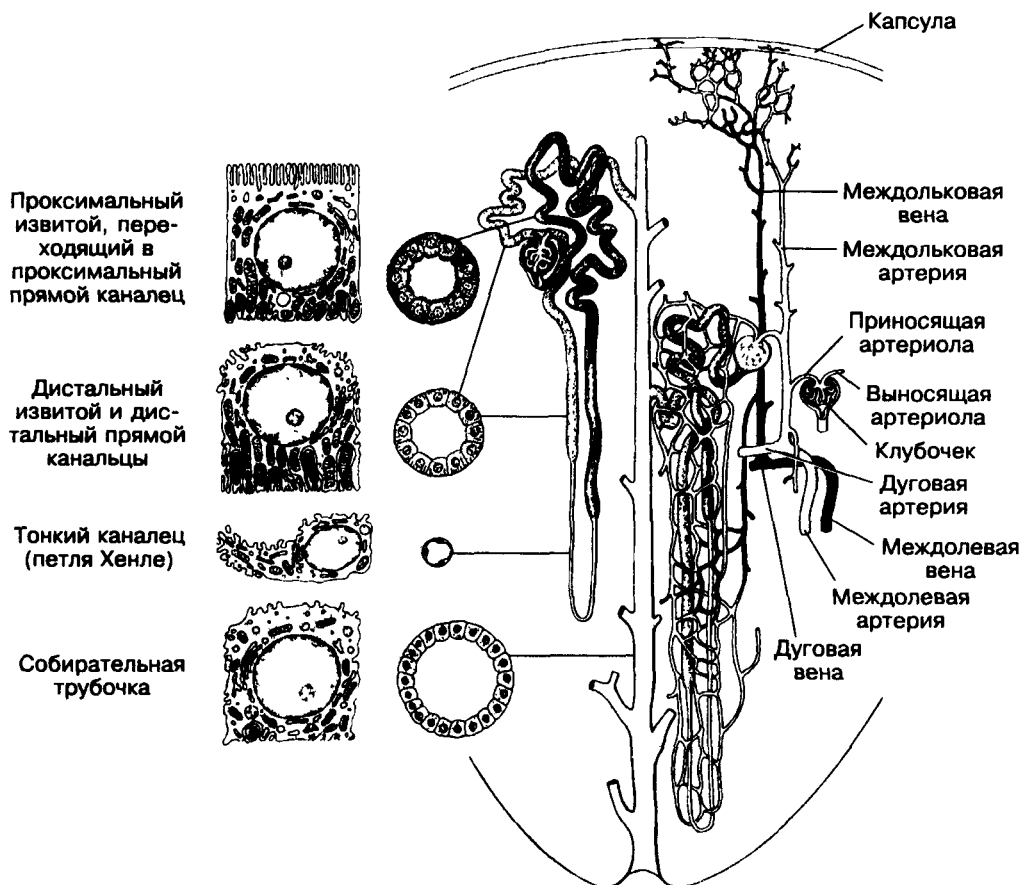
(2) **Вторичная капиллярная сеть** — вторая капиллярная сеть почки, в которую кровь поступает из первичной капиллярной сети через выносящие артериолы. Эти артериолы переходят в **прямые сосуды**, залегающие в мозговом веществе. Они проходят параллельно канальцам нефронов и собирательным трубочкам, от чего и получили название *vasa rectae*. Прямые сосуды образуют капилляры вторичной сети, оплетающие канальцы петли *Хенле*. Капилляры вторичной (перитубулярной) сети располагаются в непосредственной близости от канальцев нефронов; в эти капилляры осуществляется реабсорбция веществ из просвета канальцев. Из вторичной капиллярной сети также происходит питание ткани почки. Кровь из капилляров мозгового вещества поступает в **прямые вены**, впадающие в дуговые вены.

**2. Нефрон** (рис. 14-9). Паренхима почки состоит из 1–2 миллионов функциональных структурных единиц — нефронов, а также системы собирательных протоков. Извитые части нефронов располагаются в корковом веществе, тогда как их прямые участки — в мозговом. Извитые канальцы нефронов составляют кортикальный лабиринт. Дистальный каналец каждого нефрона открывается в собирательную трубочку. Нефрон — эпителиальная трубка, начинающаяся от почечного тельца и впадающая в собирательную трубочку. Стенка нефрона построена из однослойного эпителия, клетки которого (в зависимости от выполняемой функции) различны в разных отделах нефрона.

**а. Отделы.** В нефроне различают несколько отделов: капсула почечного тельца, в состав которого входит капиллярный клубочек; проксимальный извитой и проксимальный прямой канальцы, тонкий каналец; дистальный прямой и дистальный извитой канальцы. Тонкий и дистальный прямой канальцы образуют нисходящую и восходящую части петли *Хенле*. Дистальный прямой каналец возвращается к собственному почечному тельцу и контактирует с ним; далее он переходит в дистальный извитой, впадающий в собирательную трубочку.

**Локализация.** Разные отделы нефрона закономерно расположены либо в корковом, либо в мозговом веществе. В корковом веществе располагаются: почечное тельце, состоящее из капиллярного клубочка и его капсулы, проксимальный и дистальный извитые канальцы, окружённые капиллярами вторичной капиллярной сети. В мозговом веществе располагается петля *Хенле*, также сопровождаемая капиллярами. Тут же присутствуют и собирательные трубочки.

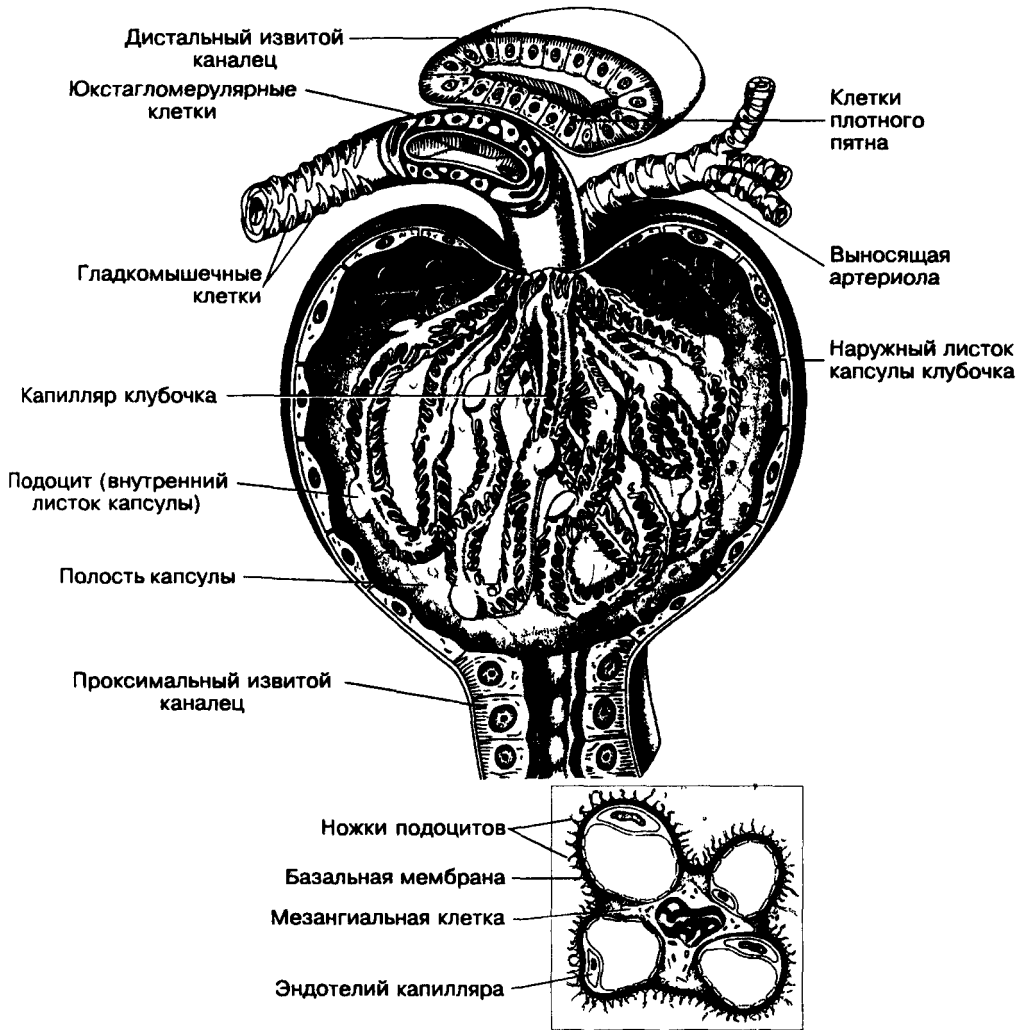
**б. Типы нефронов.** Различают два основных типа нефронов — **кортикальный** и **юкстамедуллярный**. 85% всех нефронов — кортикальные, юкстамедуллярных — 15%.



**Рис. 14-9. Нефрон. Строение отделов и связь с кровеносными сосудами.** От капсулы клубочка (капилляры первичной сети) начинается проксимальный извитой каналец, переходящий в проксимальный прямой. Оба отдела нефрона состоят из высокого кубического каёмчатого эпителия, клетки которого имеют выраженную базальную исчерченность и много митохондрий. Дистальные канальцы (прямой и извитой) образованы кубическими клетками с базальной исчерченностью и малым количеством микроворсинок. Тонкий каналец имеет узкий просвет и состоит из уплощённых эпителиальных клеток. Канальцы нефрона оплетены капиллярами перитубулярной (вторичной) сети, которые дают начало венозному руслу. Собираательные трубочки имеют широкий просвет и образованы кубическим эпителием [из Hees H, Sinowatz F, 1992; Junqueira LC, Carneiro J, 1991]

- (1) **Кортикальный нефрон.** У кортикального нефрона почечное тельце расположено в наружной части коркового вещества. Петля *Хенле* у большей части кортикальных нефронов имеет небольшую длину и располагается в пределах наружной части мозгового вещества.
  - (2) **Юкстамедуллярный нефрон.** Почечное тельце расположено на границе с мозговым веществом. У большинства юкстамедуллярных нефронов длинная петля *Хенле* проникает глубоко в мозговое вещество, вплоть до верхушек пирамид.
- в. Почечное тельце (рис. 14-10)** состоит из капиллярного клубочка и его эпителиальной капсулы, являющейся началом нефрона. Здесь происходят **фильтрация и образование первичной мочи** (10% объёма крови, протекающей по капиллярам клубоч-





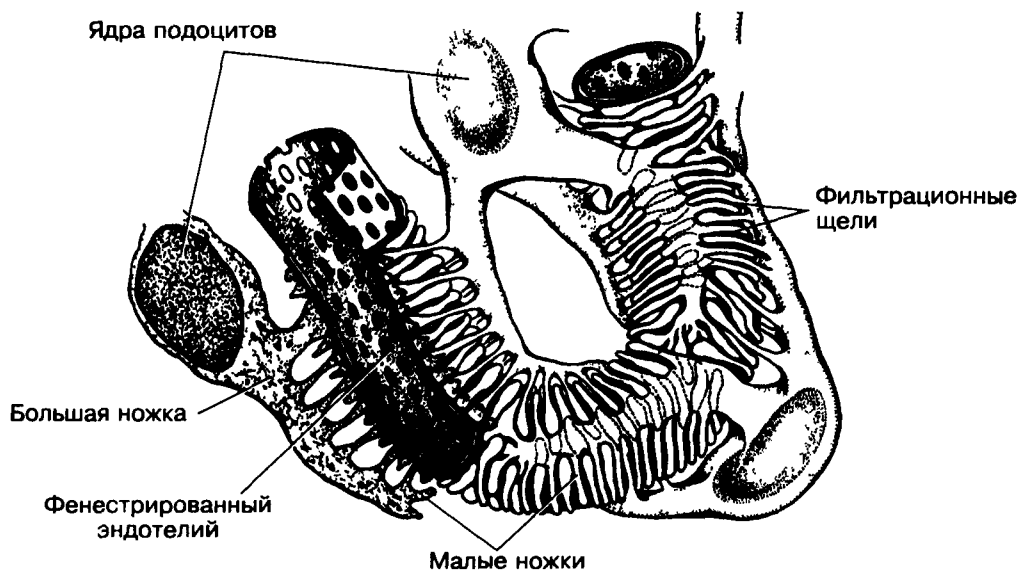
**Рис 14 10 Почечное тельце** На рисунке внизу показана локализация мезангиальных клеток между капиллярными петлями клубочка [из Hees H, Sinowatz F, 1992]

ка, ультрафильтрат составляет примерно 180 л/сутки) Приносящая артериола распадается примерно на 50 капиллярных петель, собирающихся в выносящую артериолу. Область, где в тельце входит приносящая и выходит выносящая артериолы, называют сосудистым полюсом.

(1) **Капсула клубочка** состоит из двух листков наружного (париетального) и внутреннего (висцерального). Между листками имеется полость, куда из просвета кровеносных капилляров поступает клубочковый фильтрат. Полость капсулы открывается в проксимальный извитой каналец.

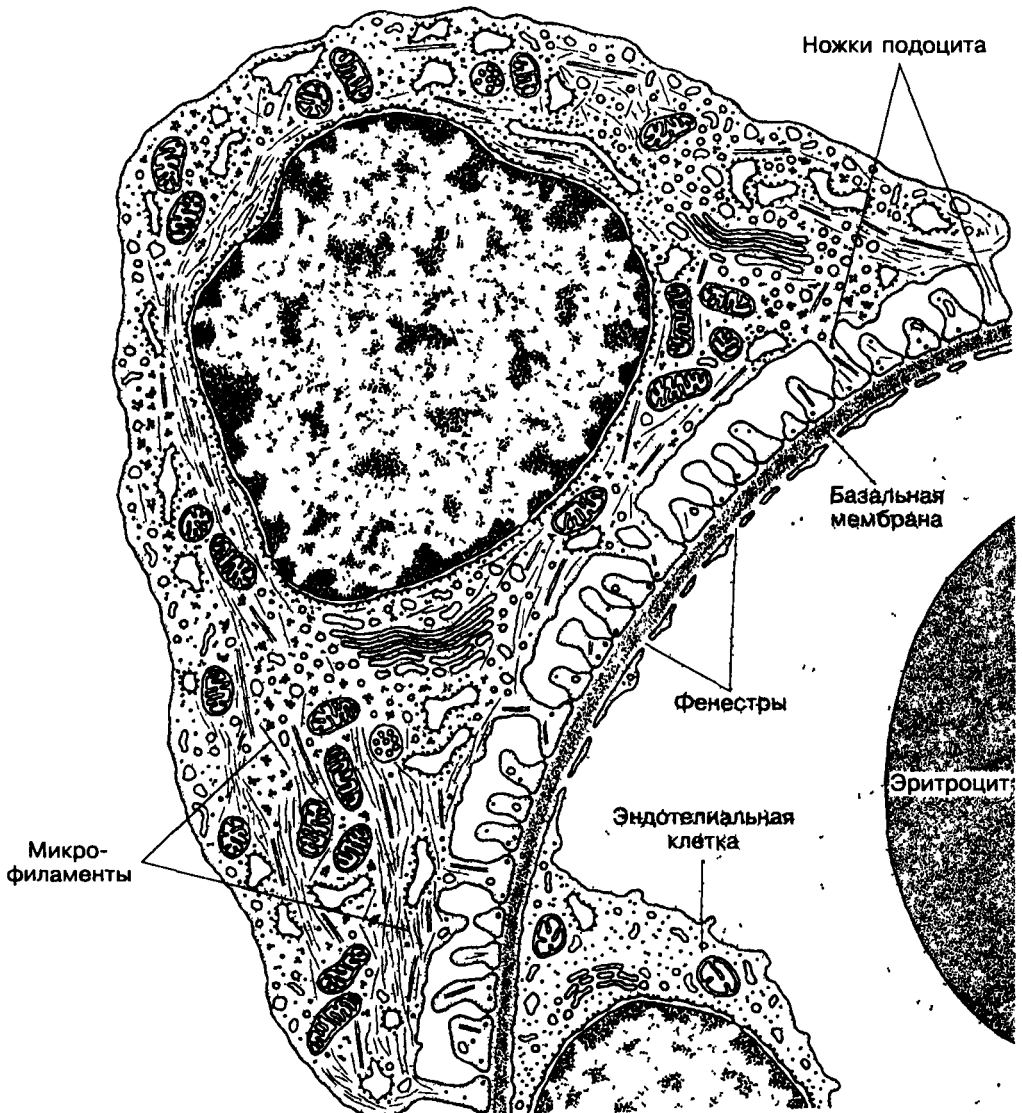
(а) **Наружный листок** капсулы, состоящий из однослойного плоского эпителия, ограничивает капсулярное пространство снаружи.

- (б) **Внутренний листок** капсулы (рис 14-11) Клетки внутреннего листка капсулы (**подоциты**) прикреплены к наружной поверхности капилляров клубочка и вместе с эндотелием и базальной мембраной, общей для капилляра и подоцитов, участвуют в процессе фильтрации Подоциты содержат ядро неправильной формы с глубокими инвагинациями, хорошо развитый комплекс *Гольджи*, микротрубочки и филаменты, которых особенно много в отростках клеток От тела подоцита отходят ветвящиеся отростки, или **ножки** Отростки ветвятся, в результате на поверхности капилляра образуется лабиринт из щелей между ножками подоцитов, прикрепляющихся к базальной мембране — **фильтрационные щели** (рис 14-12) Они имеют ширину около 30–40 нм и затянуты диафрагмами (сеть из волокнистых структур) Размеры ячеек сети — около 10 нм Ножки подоцитов в широких пределах изменяют свой диаметр, что неизбежно сказывается на ширине фильтрационных щелей Эффективный диаметр фильтрационных щелей таков, что через них могут проходить молекулы веществ с массой не более 50 кД
- (2) **Фильтрационный барьер** состоит из эндотелия капилляров, базальной мембраны и щелевых диафрагм между ножками подоцитов Фильтрационные щели — главная часть барьера Поток жидкости сквозь барьер обеспечивается ее гидростатическим давлением Это давление понижается онкотическим давлением белков плазмы
- (а) **Эндотелиальные клетки** капилляров клубочка максимально уплощены, за исключением области, содержащей ядро Тонкая часть клетки пронизана фенестрами (порами) полигональной формы диаметром 50–100 нм, занимающими примерно 30% всей поверхности клетки В результате плазма крови непосредственно контактирует с базальной мембраной



**Рис 14-11** Связь подоцитов с эндотелием капилляров Подоциты — видоизмененные эпителиальные клетки внутреннего листка капсулы Они образуют большие ножки, от которых отходят многочисленные нитевидные малые ножки Уплощенные эндотелиальные клетки капилляров клубочка имеют многочисленные фенестры Между внутренним листком капсулы и эндотелием капилляров формируется общая базальная мембрана [из *Ham A*, 1974]

(б) **Базальная мембрана** толщиной до 300 нм формируется (в основном за счет синтетической деятельности подоцитов) как непрерывный слой, общий для подоцитов и эндотелия капилляров. В базальной мембране различают три слоя, средний из которых — наиболее толстый и электроноплотный, а наружный и внутренний слои представляются более разреженными. Базальная мембрана образована вористой структурой тонких (около 2–5 нм) филаментов (коллаген IV типа) в виде молекулярного сита, филаменты погружены в гомогенный



**Рис 14-12 Фильтрационный барьер** Малые ножки подоцитов прикрепляются к трехслойной базальной мембране, общей для подоцитов и эндотелия капилляров клубочка. Между ножками подоцитов имеются узкие (30–40 нм) фильтрационные щели. Фильтрация плазмы осуществляется через волокнистую основу базальной мембраны и фильтрационные щели [из *Lentz TL, 1971*]

гликопротеиновый матрикс. Вещества с  $M_r$  до 10 кД проходят через это сито свободно, а более 50 кД — в ничтожных количествах. На основании этих данных максимальный размер пор базальной мембраны оценивается в 4 нм.

**(3) Мезангиальные клетки.** Внутренний листок капсулы не покрывает полностью каждый отдельный капилляр клубочка. Между капиллярами, не имеющими в таких местах общей с эпителием базальной мембраны, располагаются клетки отростчатой формы — мезангиальные клетки.

**(а) Рецепторы.** Мезангиальные клетки имеют рецепторы ангиотензина II, атриопептина и вазопрессина. Вазопрессин стимулирует сокращение мезангиальных клеток.

**(б) Функции**

**(i) Сократительная активность.** В цитоплазме мезангиальных клеток в большом количестве присутствуют микрофиламенты; вероятно, эти клетки обладают сократительной активностью. Благодаря этому, клетки способны уменьшать площадь поверхности стенки капилляров, через которую происходит фильтрация, уменьшая таким образом уровень последней.

**(ii) Фагоцитоз.** Мезангиальные клетки способны фагоцитировать остатки базальных мембран.

**(iii) Синтез макромолекул**

**[I]** Мезангиальные клетки синтезируют **макромолекулы межклеточного вещества**, присутствующего между капиллярами.

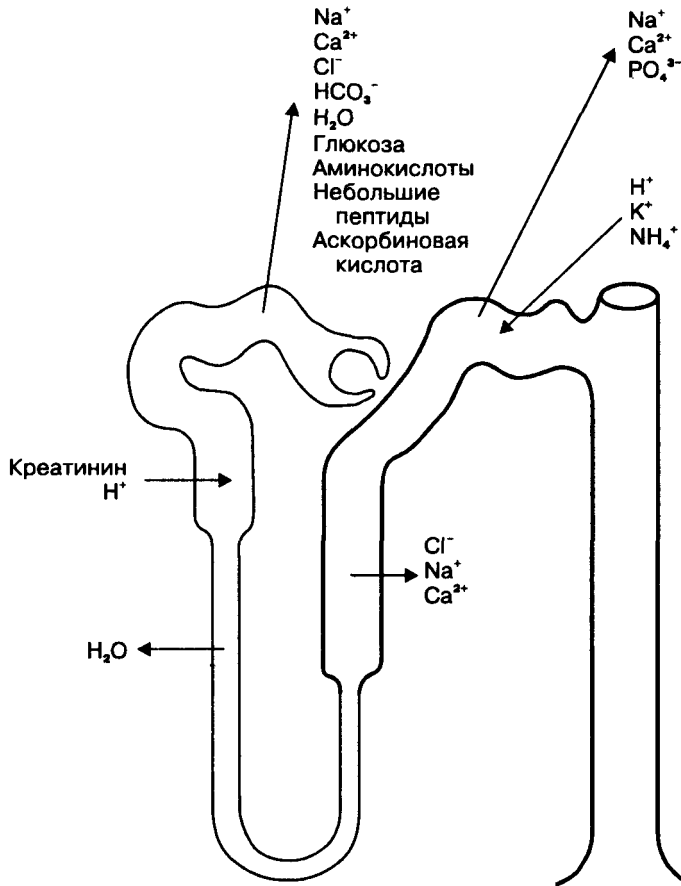
**[II]** Мезангиальные клетки синтезируют **фактор активации тромбоцитов (PAF)**.

**г. Канальцы нефрона (рис. 14-9) и реабсорбция.** Каналец нефрона начинается от почечного тельца и содержит в просвете первичную мочу, поступающую сюда из полости капсулы тельца. Каналец нефрона имеет извитой ход и разную толщину стенки за счёт различной высоты эпителиальных клеток. В разных отделах канальца эпителиальные клетки имеют особенности строения в зависимости от того, что именно реабсорбируется в данном отделе. То, что подлежит экскреции, выбросу из организма (*например*, мочевины, мочевого кислоты, креатинина), не реабсорбируется. Наконец, через клетки канальцев происходит не только **реабсорбция**, но и движение в обратном направлении, т.е. из кровеносных капилляров в просвет канальца (**секреция**). Суточный объём реабсорбции в канальцах нефрона и собирательных трубочках приближается к объёму первичной мочи (за вычетом, естественно, дефинитивной [вторичной] мочи).

**(1) Общие свойства эпителия.** Характерны цитоплазматические отростки на базальной и латеральных поверхностях клеток и интердигитации с соседними клетками. В апикальных частях соседние клетки образуют между собой обширные плотные контакты. Ниже области контактов клетки отделены друг от друга латеральным межклеточным пространством. Это пространство функционально продолжается в окружающее каналец интерстициальное (перитубулярное) пространство. Базальная мембрана эпителия не препятствует транспорту веществ в эти пространства.

**(2) Реабсорбция (рис. 14-13)** различных веществ осуществляется путём активного транспорта, тогда как вода выходит из канальцев пассивно. При этом имеет значение разница в осмотическом давлении между просветом канальцев и окружающими каналец структурами, т.е. капиллярами вторичной сети, а также разница в осмотическом давлении между корковым и мозговым веществом.

**(а) Ионы и вода.** Активно реабсорбируются ионы (*например*, ионы  $\text{Na}^+$ ), но не везде, а в проксимальном канальце, в дистальном канальце, в толстом отделе петли *Хэнле*. Эти структуры расположены либо в глубоких слоях коркового,



**Рис 14-13 Функции канальцев нефрона** В отделах нефрона происходит реабсорбция различных веществ из первичной мочи. Основное количество ионов ( $\text{Na}^+$ ,  $\text{Cl}^-$ ,  $\text{HCO}_3^-$ ,  $\text{Ca}^{2+}$ ) реабсорбируется в проксимальных и дистальных канальцах. Глюкоза, аминокислоты, небольшие белковые молекулы полностью реабсорбируются в проксимальном извитом канальце. Креатинин секретируется в просвет проксимального канальца. Ионы  $\text{K}^+$ ,  $\text{H}^+$ ,  $\text{NH}_4^+$  поступают в основном в дистальный каналец. Вода пассивно реабсорбируется в проксимальном канальце, тонком отделе петли, в собирательных трубочках

либо в поверхностных слоях мозгового вещества. По мере продвижения по каналцу его содержимое из гипертонического становится гипотоническим, а среда вне канальцев по мере продвижения от коркового к мозговому веществу становится всё более гипертоничной. В силу разницы давлений вода будет выходить из просвета канальцев в окружающие их кровеносные капилляры, что и происходит в тонком отделе петли *Хенле* и в собирательных трубочках, т.е. структурах, расположенных в мозговом веществе. Такой пассивный транспорт воды тем больше, чем больше разница в осмотическом давлении, т.е. чем глубже петля нефрона внедряется в мозговое вещество.

**(б) Активный транспорт.** В клетках канальцев нефрона, активно транспортирующих ионы  $\text{Na}^+$ ,  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ -АТФаза расположена преимущественно в базальной части клетки и отчасти — на её боковых поверхностях; здесь же сосредоточены и митохондрии. Поступивший по электрохимическому градиенту из просвета

канальца в клетку  $\text{Na}^+$  активно транспортируется в латеральное межклеточное пространство, далее — в перитубулярное, а затем — в расположенный рядом с канальцем капилляр.

(в) **Транспорт  $\text{Na}^+$**  осуществляется путём обмена внеклеточного  $\text{Na}^+$  на внутриклеточный  $\text{H}^+$  при помощи белков плазмолеммы NHE.

(i) **NHE1** и **NHE2** экспрессируются в базолатеральных отделах плазмолеммы эпителия канальцев почки. Диуретик амилорид ингибирует NHE1 и NHE2. Дефекты гена *SLC9A1* приводят к артериальной гипертензии (эссенциальная гипертоническая болезнь).

(ii) **NHE3** апикальной мембраны эпителиальных клеток канальцев почки важен для трансэпителиального переноса  $\text{Na}^+$  и не чувствителен к амилориду.

**д. Проксимальный каналец.** Стенка канальца образована кубическим эпителием. На боковых поверхностях клетки имеются складки, так что между соседними клетками образуются интердигитации. Между клетками канальца в апикальной части формируются плотные контакты, отделяющие межклеточное пространство от просвета канальца. Из просвета проксимальных извитых канальцев в окружающие их кровеносные капилляры перекачивается 80% ионов натрия и хлора, а также вода, практически вся глюкоза и весь отфильтрованный в почечных тельцах белок. В проксимальном канальце в его просвет секретируются лекарственные препараты и их метаболиты, креатинин.

(1) **Эпителий.** Для клеток характерно крупное округлое ядро, множество пиноцитозных пузырьков, вакуолей и масса лизосом.

(а) **Апикальная часть.** На апикальной поверхности клетки имеются многочисленные микроворсинки, образующие щёточную каёмку. На микроворсинках выявлена высокая активность щелочной фосфатазы. Между основаниями микроворсинок отходят трубки — апикальные (верхушечные) каналцы.

(б) **Базальная часть.** Мембрана базальной части формирует глубокие впячивания, разделяющие эту часть клетки на переплетающиеся между собой и с аналогичными структурами соседних клеток отростки.

(в) **Лизосомы.** При помощи лизосом в эпителии канальцев расщепляется захваченный материал, в первую очередь белок. Молекулы белка попадают в апикальные каналцы, которые отрываются от плазмолеммы с образованием апикальных пузырьков, которые отрываются от плазмолеммы с образованием лизосомами, и полипептиды расщепляются до аминокислот. Затем аминокислоты переносятся в кровеносный капилляр через боковые поверхности клетки и через её базальную часть.

(г) **Митохондрии.** Во всем объёме клетки, за исключением её апикальной части, присутствует множество митохондрий, ориентированных вдоль длинной оси клетки.

(2) **Прямой отдел.** В прямом отделе проксимальный каналец имеет в целом такую же структуру, что и в извитом. Клетки в этом отделе нефрона ниже, имеют меньше боковых складок. Количество микроворсинок постепенно снижается по мере приближения к тонкому отделу.

(3) **Реабсорбция**

(а) **Фосфаты.** Проксимальные каналцы — главный участок реабсорбции фосфатов. Фосфат реабсорбируется в сочетании с транспортом  $\text{Na}^+$ . Реабсорбция фосфатов происходит при помощи кодируемых генами *NPT2* переносчиков [глава 2 I В 1 6 (1) (г) (i)].

**Дефекты генов *NPT2*** приводят к почечным потерям фосфатов при ряде наследуемых заболеваний (гипофосфатемия, X; гипофосфатемический рахит, R, p; гипофосфатемический рахит с гипокальциурией, гипофосфатемическая болезнь костей).

- (б) **Глюкоза** реабсорбируется путём сочетанного транспорта с  $\text{Na}^+$  при помощи мембранных гликопротеинов, кодируемых генами *SGLT*. Это главный механизм почечной реабсорбции глюкозы. **Экскреция глюкозы** с мочой в норме обычно не превышает 0,3 г/сутки.  
**Мутации гена *SGLT2*** приводят к глюкозурии — почечной потере глюкозы (до 60 г в сутки).
- (в) **Аминокислоты**. Реабсорбция аминокислот осуществляется при помощи переносчиков, кодируемых генами *SLC*.  
**Цистинурия** Мутации гена *SLC3A1* приводят к избыточной секреции цистина (при некоторых формах также лизина, аргинина и орнитина) и к образованию мочевых камней
- (г) **Белок**. Реабсорбция белка из просвета канальцев происходит путём пиноцитоза. Молекулы белка расщепляются до аминокислот при помощи многочисленных лизосом. Образовавшиеся аминокислоты транспортируются с участием специальных переносчиков в капилляры вторичной сети. Для увеличения транспорта белка из просвета канальца в клетку на апикальной поверхности последней формируется множество микроворсинок. Для увеличения поверхности экзоцитоза в базальной и боковых частях клетки образуются глубокие складки. **Экскреция белка** с мочой в норме не превышает 150 мг/сутки.
- (д) **Вода**. Аквапорин-1 — формирующий канал интегральный мембранный белок, образует водный канал в эпителии проксимальных канальцев.
- е. Тонкий отдел петли.** Стенка канальца в этом отделе нефрона представлена плоскими эпителиальными клетками неправильной формы, их центральная ядросодержащая часть выступает в просвет. Клетки содержат незначительное количество лизосом и телец с липофузином, а также филаменты, как отдельные, так и образующие пучки. Клетки формируют боковые отростки, переплетающиеся между собой, между отростками соседних клеток формируются специализированные контакты. Для клеток характерно наличие немногочисленных микроворсинок различной длины, а также одной реснички.  
**Реабсорбция воды.** В этом отделе нефрона реабсорбируется вода. Вокруг канальцев создаётся гипертоническая среда, что вызывает выход воды из их просвета по осмотическому градиенту. В просвет тонкого канальца путём секреции поступает мочевины.
- ж. Толстый отдел петли.** Структура толстого отдела петли *Хенле*, или дистального прямого канальца, не отличается от структуры дистального извитого канальца. Эпителий толстого отдела — кубический. Клетки имеют немногочисленные короткие микроворсинки. Боковые отростки и базальные интердигитации более выражены, чем у клеток проксимального канальца. В клетках толстого отдела присутствует умеренное количество лизосом и мультивезикулярных телец; в апикальной части клеток имеются небольшие вакуоли. В базальной части клеток между впячиваниями цитолеммы можно видеть огромное количество удлинённых митохондрий. И то, и другое необходимо чтобы обеспечить мощный **транспорт ионов  $\text{Na}^+$  и  $\text{Cl}^-$  из просвета канальца в окружающую ткань**. В то же время стенка канальца непроницаема для воды, которая остаётся в канальце. Это приводит к тому, что моча в толстом отделе петли становится более гипотонической, но зато увеличивается гипертоничность окружающих тканей, и в т.ч. в артериальных *vasa rectae*, гипертоническая кровь которых направляется к почечным сосочкам.
- (1) **Синдром *Барттера***. Нарушена реабсорбция  $\text{Cl}^-$  в восходящей толстой части петли *Хенле*, что вызывает избыточную секрецию  $\text{K}^+$  (отсюда гипокалиемия).

- (2) **Осмолиты.** Клетки в гипертонической среде мозгового вещества поддерживают внутриклеточную концентрацию ионов на изотоническом уровне, создавая высокую внутриклеточную концентрацию небольших органических молекул, называемых осмолитами. Подобным осмолитом является, *например*, таурин. Его транспортирует специальный белок-переносчик. Активность белка-переносчика определяется концентрациями ионов  $\text{Na}^+$  и  $\text{Cl}^-$ . Переносчик специфичен в отношении таурина и других  $\beta$ -аминокислот.
3. **Дистальный извитой каналец.** По структуре это тот же толстый отдел петли Хэнле. Здесь происходит активный транспорт ионов  $\text{Na}^+$  из просвета канальца. И в то же время наблюдается замещение реабсорбируемых ионов  $\text{Na}^+$  ионами  $\text{K}^+$  и  $\text{NH}_4^+$ . В результате происходит закисление мочи.
- (1)  **$\text{Na}^+$ -каналы** в эпителии дистальных извитых канальцев характеризуются высокой селективностью для  $\text{Na}^+$ , низкой проводимостью и чувствительностью к диуретику амилориду. Канал состоит минимально из трёх СЕ:  $\alpha$ ,  $\beta$  и  $\gamma$ . Псевдоальдостеронизм (**синдром Лиддла**) — дефект гена *SCNEB*, кодирующего  $\beta$ -СЕ натриевого канала эпителиа канальцев почки.
- (2) **Альдостерон.** Мишени альдостерона — клетки дистальных извитых канальцев. Альдостерон усиливает реабсорбцию из них  $\text{Na}^+$ , что в конечном итоге способствует увеличению АД.
3. **Собирательные трубочки и протоки.** Из дистального извитого канальца моча поступает в собирательные трубочки. Углубляясь в мозговое вещество, собирательные трубочки переходят в собирательные протоки.
- а. **Собирательные трубочки.** В стенке собирательной трубочки, построенной из кубического эпителиа (в особенности в начальных её отделах), имеется два варианта клеток. Большинство из них относится к *т.н.* светлым. Среди светлых клеток рассеяны одиночные тёмные клетки. Со стороны просвета собирательной трубки светлые клетки имеют гладкую поверхность, одну, иногда две реснички. Апоикальная мембрана тёмных клеток образует множество мелких уплощённых выростов. В цитоплазме этих клеток содержится много митохондрий. Количество тёмных клеток в собирательных трубочках значительно увеличивается при респираторном ацидозе. Вероятно, тёмные клетки участвуют в регуляции кислотно-щелочного равновесия. По мере увеличения калибра собирательных трубочек тёмные клетки постепенно исчезают.
- (1) **Аквапорины.** Интегральные мембранные белки, образующие водный канал.
- (а) **Аквапорин-2.** Канал, образованный аквапорином-2, регулируется вазопрессинном. Мутация гена аквапорина-2 — одна из причин нефрогенной формы несахарного диабета.
- (б) **Аквапорин-3** образует водный канал в базолатеральной плазмолемме эпителиа мозговой части собирательных трубочек.
- (2) **Вазопрессин.** Его мишени — клетки собирательных трубочек, экспрессирующие рецептор АДГ. Эффект вазопрессина — увеличение проницаемости стенки собирательных трубочек для воды. Поскольку вокруг трубочек создаётся повышенное осмотическое давление, вода выходит из их просвета. Таким образом, вазопрессин способствует задержке в организме воды и уменьшению диуреза. Задержка воды приводит к увеличению АД. С другой стороны, вазопрессин прямо влияет на ГМК сосудистой стенки (через рецепторы  $\text{V1a}$ ), вызывая сосудосуживающий эффект.
- б. **Собирательные протоки.** Их стенка образована цилиндрическим эпителием. Большинство его клеток относится к светлому типу; среди них встречаются тёмные клет-



ки. Светлые клетки имеют короткие микроворсинки и одну ресничку. Эпителий собирательных протоков переходит в эпителий, выстилающий сосочек.

**4 Интерстиций.** В корковом и мозговом веществе почки, кроме канальцев и сосудов, имеются и элементы соединительной ткани (интерстиций) — волокна и *т.н.* интерстициальные клетки. Они тесно связаны со стенками сосудов и канальцев.

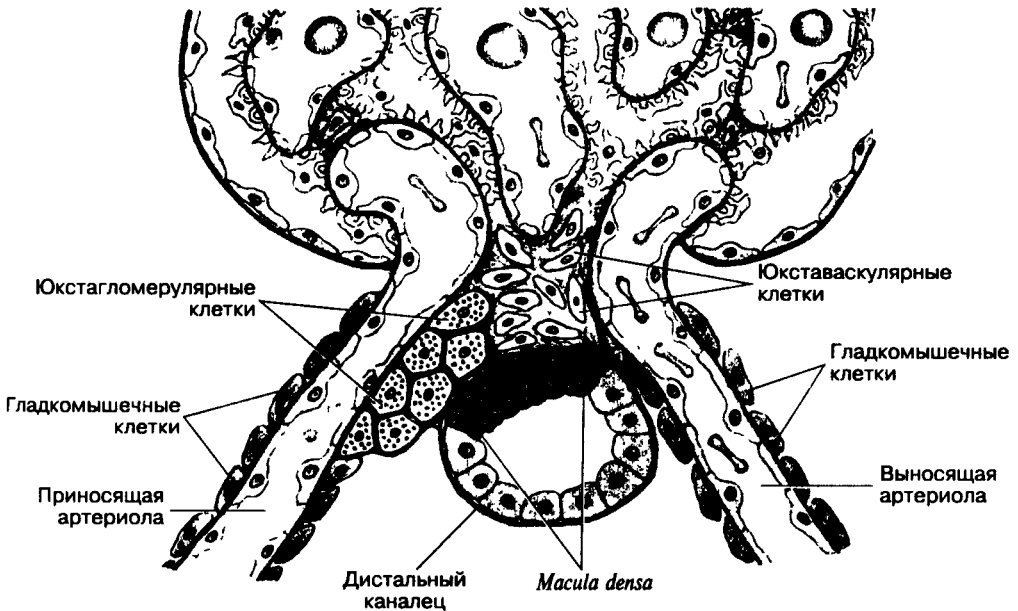
**Интерстициальные клетки** синтезируют простагландины и, вероятно, регулируют кровоток в мозговом веществе.

(1) **Корковое вещество** — уплощённые фибробластоподобные клетки с очень тонкими отростками, связанными с базальной мембраной проксимальных и дистальных извитых канальцев.

(2) **Мозговое вещество** — округлые или несколько уплощённые клетки с несколькими лучеподобными отростками, расположенные между восходящей и нисходящей частями петли *Хенле* или между *vasa rectae* и собирательными трубочками.

**5. Юстагломерулярный комплекс** (рис. 14-14). Регуляция функции нефрона осуществляется с помощью элементов юстагломерулярного (около клубочкового) комплекса. В юстагломерулярном комплексе различают плотное пятно, юстагломерулярные и юставаскулярные клетки. В совокупности все три компонента регулируют функции нефрона, причём именно того, каналец которого начинается от данного почечного тельца и возвращается к последнему. Юстагломерулярный комплекс интенсивно иннервирован, к юстагломерулярным клеткам подходят многочисленные адренергические волокна

**а. Плотное пятно** образовано клетками дистального извитого канальца в области его перегиба между приносящей и выносящей артериолами клубочка. Клетки плотного



**Рис 14-14 Юстагломерулярный комплекс** образован тремя типами клеток, расположенных у корня клубочка. Первый тип — юстагломерулярные клетки — видоизмененные и содержащие гранулы ГМК средней оболочки приносящей артериолы. Второй тип — юставаскулярные клетки (*Горматига*), расположенные между приносящей и выносящей артериолами. Третий тип — эпителиальные клетки дистального канальца в месте его контакта с корнем клубочка (клетки плотного пятна) [из *Berman LB, Vertes V, 1973*]

пятна, имеющие сравнительно большую высоту и ядра, смещённые к основанию клеток, тесно контактируют с корнем капиллярного клубочка и приносящей артериолой, поскольку в этом участке канальца отсутствует базальная мембрана.

- б. Юкстагломерулярные клетки** — видоизменённые ГМК средней оболочки приносящей артериолы. Они имеют полигональную форму и округлое, а не вытянутое, как у ГМК, ядро. У юкстагломерулярных клеток хорошо развиты гранулярная эндоплазматическая сеть и комплекс *Гольджи*. В цитоплазме отсутствуют характерные для ГМК филаменты, однако имеется большое количество как отдельных, так и образующих агрегаты секреторных гранул, содержащих ренин.
- в. Юкставаскулярные клетки** (клетки *Гормастига*) образуют скопление (полюсную подушку) между плотным пятном и клубочком в углублении между приносящей и выносящей артериолами. Для клеток полюсной подушки характерны неправильная форма, бледное ядро, филаменты в цитоплазме, а также длинные отростки. К настоящему времени функция клеток остаётся неустановленной. Считают, что клетки полюсной подушки содержат ангиотензиназу А. Юкставаскулярные клетки, по некоторым данным, могут участвовать в синтезе ренина при истощении функции юкстагломерулярных клеток.
- 6. Функции почки многочисленны.** Почки регулируют объём и химический состав плазмы (внеклеточной жидкости). Это достигается выведением продуктов обмена из плазмы при её фильтрации с последующей реабсорбцией необходимых веществ и массовыми потоками воды, ионов и низкомолекулярных веществ через эпителий канальцев нефрона и собирательные трубочки.
- а. Регуляция артериального давления.** Одна из функций почки состоит в регуляции содержания натрия и воды во внутренней среде организма и, таким образом, регуляции системного АД.

**Система «ренин-ангиотензин-альдостерон».** В юкстагломерулярных клетках синтезируется протеолитический фермент — ренин. Последовательность событий: ренин → ангиотензиноген → ангиотензин I → ангиотензин II → альдостерон → усиление реабсорбции натрия в дистальных извитых канальцах → задержка в организме натрия → задержка в организме воды → повышение АД.

- (а) Ренин** накапливается в секреторных гранулах и при наличии соответствующего сигнала секретуруется в просвет приносящей артериолы, т.е. попадает в кровоток. Субстрат ренина — секретуемый гепатоцитами ангиотензиноген. Ренин гидролизует циркулирующий в крови ангиотензиноген, в результате чего образуется декапептид ангиотензин I. При участии конвертирующего фермента в капиллярах лёгкого из ангиотензина I образуется ангиотензин II.
- Регуляция синтеза и секреции**

- [I] Барорецепторы.** В соответствии с барорецепторной теорией, ренин-синтезирующие клетки функционируют как барорецепторы. Повышение давления в просвете приносящей артериолы снижает секрецию ренина. При снижении давления уменьшается растяжение стенки артериолы, что вызывает усиление секреции ренина юкстагломерулярными клетками.
- [II] Норадреналин.** Выделение норадреналина из многочисленных окончаний аксонов симпатических нейронов в области окологломерулярного комплекса увеличивает секрецию ренина.
- [III] Клетки плотного пятна** регистрируют содержание ионов  $\text{Na}^+$  в просвете дистального канальца, т.е. происходит контроль качества вторичной мочи в данном нефроне. При избыточном содержании ионов  $\text{Na}^+$  (в этом случае возрастает осмотическое давление в канальце) секреция ренина юкстагломерулярными клетками ингибируется.

- (б) **Ангиотензин II** — сосудосуживающий октапептид, образующийся из ангиотензина I под действием конвертирующего фермента пептидил-дипептидазы, отщепляющей от ангиотензина I два аминокислотных остатка.

**Мишени**

[I] **Альдостерон-продуцирующие клетки.** Мишенями ангиотензина II являются вырабатывающие альдостерон клетки коры надпочечников. В клубочковой зоне коры надпочечников ангиотензин II стимулирует синтез альдостерона.

[II] **ГМК сосудистой стенки.** В артериолах ангиотензин II вызывает сокращение ГМК, результатом чего являются уменьшение просвета артериол и подъём АД. Дополнительный фактор, повышающий АД, — угнетение ангиотензином II клубочковой фильтрации.

- (в) **Атриопептин** уменьшает синтез и секрецию ренина. Атриопептин расслабляет ГМК стенки артериол и усиливает клубочковую фильтрацию. Различные эффекты атриопептина суммарно приводят к стимуляции натриуреза и уменьшению АД.

**б. Обмен натрия.** Натрий — основной осмотический компонент внеклеточной жидкости, которая содержит примерно 3000 мэкв натрия. Содержание натрия во внеклеточной жидкости определяет объём этого пространства и «наполнение», или эффективный объём циркулирующей крови. Изменение экскреции натрия менее чем на 1% может вызвать большие сдвиги объёма внеклеточной жидкости.

**(1) Регуляция**

(а) **Почки.** Примерно 30000 мэкв натрия / день фильтруется через клубочки. Если потребление натрия составляет приблизительно 200–300 мэкв / день, то для поддержания гомеостаза натрия весь натрий клубочкового фильтрата должен быть реабсорбирован. Хотя только 10–15% клубочкового фильтрата реабсорбируется в дистальных канальцах и собирательных трубочках, этот участок является основным регулятором, определяющим конечное содержание натрия в моче.

(б) **Альдостерон стимулирует** реабсорбцию натрия в дистальном отделе нефрона.

(в) **Атриопептин ингибирует** почечную реабсорбцию в дистальных канальцах.

(г) **Дофамин ингибирует** канальцевую реабсорбцию в проксимальных извитых канальцах.

(д) **Простагландины ингибируют** канальцевую реабсорбцию.

**(2) Отёк** — состояние, характеризующееся возрастанием интерстициальной части внеклеточной жидкости.

(а) **Объём внеклеточной жидкости** равен примерно 14 л и составляет одну треть общего содержания воды в организме. Примерно 25% внеклеточной жидкости представлено объёмом плазмы и содержится в кровеносном русле. Оставшиеся 75% (11 л) — интерстициальная жидкость.

(б) Если объём интерстициальной жидкости возрастает примерно на 2 л, то это может привести к клинически выявляемым отёкам; отёки могут быть видимыми (в виде опухания) или пальпируемыми (с образованием ямки).

(в) **Ограничение поступления натрия с пищей** имеет существенное значение для контроля уровня отёков. Потребление натрия в количестве 1 г (23 мэкв) / день — самый низкий допустимый уровень потребления.

(г) **Диуретики.** Некоторые диуретические средства эффективно увеличивают экскрецию натрия.

(i) **Петлевые диуретики**, такие как фуросемид и буметанид, особенно эффективны

(ii) **Калий-сберегающие диуретики**, такие как амилорид и триамтерен, главным образом блокируют реабсорбцию натрия и вторично блокируют секрецию калия в дистальном канальце.

(iii) **Антагонисты альдостерона.** Спиринолактон — конкурентный антагонист альдостерона, применение которого приводит к задержке калия и повышению экскреции натрия

#### в. Эндокринная функция

(1) **Простагландины.** Почка синтезирует и секретирует в кровь простагландины, простаглицлины, лейкотриены и тромбоксаны. Наиболее важными из них являются **вазодилататоры** (например, простагландин  $E_2$ ). Простагландины синтезируют интерстициальные клетки, расположенные в мозговом веществе почки между канальцами петли *Хенле*, собирательными трубочками и *vasa rectae*. Простагландин  $E_2$  вызывает расслабление ГМК кровеносных сосудов почки, результатом чего является понижение АД. Простагландин  $E_2$  ослабляет сосудосуживающие эффекты симпатической стимуляции и ангиотензина II

(2) **Эритропоэтин** синтезируется клетками интерстиция мозгового вещества, которые реагируют на тканевую гипоксию. У плода источником эритропоэтина является печень.

(3) **Эндокринные функции** почки и **эффекты гормонов** на функции почек суммированы в таблице 14-1.

г. **Обмен кальция и фосфата** регулируют паратиреоидный гормон околощитовидной железы (ПТГ), стероидный гормон почек ( $1\alpha,25$ -дигидроксихолекальциферол), пептидные гормоны щитовидной железы (кальцитонин, катакальцин).

(1) **Витамин  $D_3$**  (см также главу 9 V Д). Всасывание кальция в кишечнике, уровень кальция в крови и метаболизм кальция и фосфата, а также тканевый гомеостаз

Таблица 14-1 Функция почки и гормоны

Гормон	Эффекты
Альдостерон	Усиливает реабсорбцию $Na^+$ в дистальном извитом канальце
Ангиотензин II	Вызывает сужение артериол, стимулирует синтез альдостерона, стимулирует реабсорбцию $Na^+$ в проксимальном канальце, угнетает фильтрацию
Атриопептин	Усиливает клубочковую фильтрацию, подавляет синтез и секрецию ренина, ингибирует реабсорбцию $Na^+$ , вызывает расслабление ГМК артериол
Брадикинин	Синтезируется в интерстициальных клетках мозгового вещества, вазодилататор сосудов почки
Вазопрессин	Увеличивает проницаемость стенки собирательной трубочки для воды. Стимулирует пролиферацию эпителиальных клеток почки
$1\alpha,25$ -Дигидроксихолекальциферол	Синтезируется в митохондриях проксимальных извитых канальцев, способствует всасыванию $Ca^{2+}$ в кишечнике, стимулирует функцию остеобластов
Дофамин	Почечный вазодилататор, увеличивает кровоток в почке и скорость фильтрации
Паратиреоидный гормон	Усиливает реабсорбцию $Ca^{2+}$ в канальцах нефрона
Простагландины	Синтезируются интерстициальными клетками мозгового вещества. Основное действие — вазодилатация в почке, а также регуляция транспорта электролитов в мозговом веществе
Ренин	Синтезируется в клетках приносящей артериолы. Способствует образованию ангиотензина II и альдостерона, что приводит к повышению АД
Фактор активации тромбоцитов (PAF)	Синтезируется в почечном тельце мезангиальными клетками
Эритропоэтин	Синтезируется интерстициальными клетками, стимулирует эритропоэз

регулируют витамины D, в т.ч. витамин D<sub>3</sub>. Мишени этого гормона — клетки различных органов и тканей (рис. 14-15). Предшественник витамина D<sub>3</sub> образуется в эпителиальных клетках эпидермиса; для его превращения в холекальциферол достаточно ультрафиолетового облучения. Регулятором кальциевого обмена выступает не сам витамин D<sub>3</sub>, а его полярные гидроксильные метаболиты, и в первую очередь — 1α,25-дигидроксиголекальциферол. Первое гидроксильное происходит в печени, два последующих — в почках (рис. 14-16). Гидроксильные в почке происходят в клетках проксимальных извитых канальцев и катализируются митохондриальным ферментом 1α-гидроксилазой. Витамины D, а также их метаболиты в плазме транспортируются в связи со специфическим витамин D-связывающим α-глобулином, образующимся в печени.

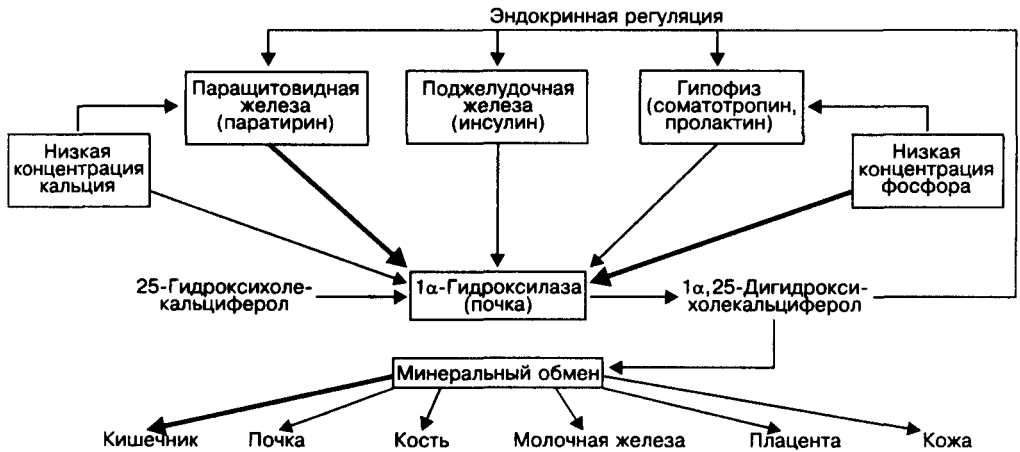


Рис 14-15. 1α,25-Дигидроксиголекальциферол: регуляция синтеза и биологическое действие [из West JB, 1990]

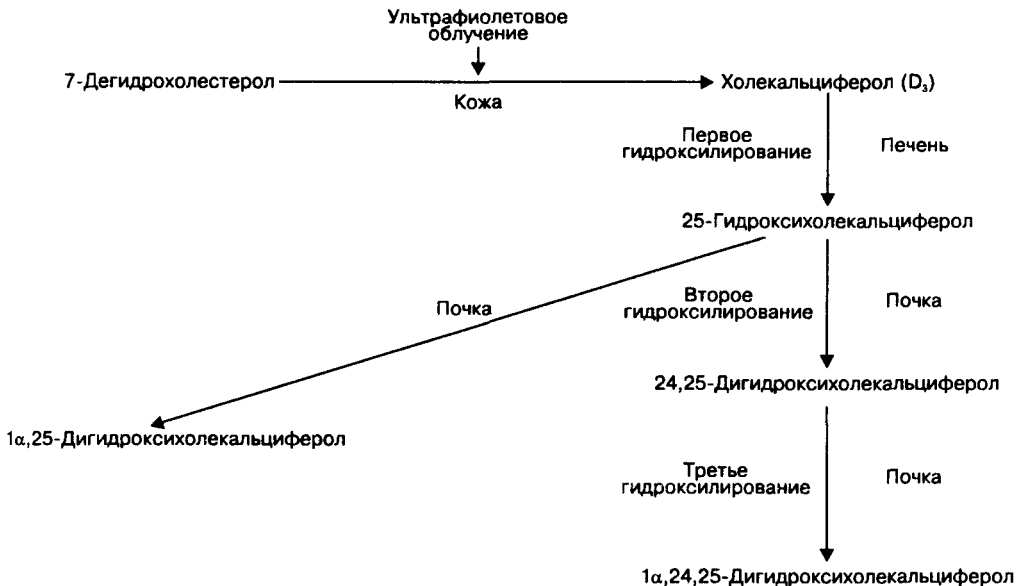


Рис 14-16 Образование витамина D<sub>3</sub> и его метаболитов [из Мецлер Д, 1980]

**(а) Регуляция синтеза**

- (i) **Паратиреоидный гормон.** Пониженное содержание кальция в плазме стимулирует секрецию ПТГ, который усиливает резорбцию костной ткани [глава 6.3 Б 11 и глава 9 V Б] и реабсорбцию кальция в канальцах нефрона. Кроме того, ПТГ увеличивает выведение фосфора почками. Оба обстоятельства — повышенное содержание ПТГ и пониженное фосфата — стимулируют активность  $1\alpha$ -гидроксилазы, что ведёт к образованию  $1\alpha,25$ -дигидроксиголекальциферола, вследствие чего увеличивается всасывание кальция и фосфора в кишечнике. В итоге уровень кальция в плазме приходит в норму, т.е. стимул для синтеза ПТГ устраняется, а значит, содержание последнего в крови понижается.
- (ii)  **$1\alpha$ -Гидроксилаза.** Содержание  $1\alpha,25$ -дигидроксиголекальциферола в крови контролирует  $1\alpha$ -гидроксилаза митохондрий клеток проксимальных канальцев. Так как почка — главный источник этого фермента, то при заболеваниях почек может наблюдаться неадекватное образование  $1\alpha,25$ -дигидроксиголекальциферола. Ацидоз также снижает активность  $1\alpha$ -гидроксилазы. Недостаточность  $1\alpha,25$ -дигидроксиголекальциферола приводит к остеопении, т.е. размягчению костной ткани.
- (iii) **Пролактин.** Во время роста, беременности и лактации возрастает потребность организма в кальции. В эти периоды уровень  $1\alpha,25$ -дигидроксиголекальциферола в плазме повышается, что приводит к усилению всасывания кальция в кишечнике. Увеличение содержания активной формы витамина  $D_3$  при беременности и кормлении происходит благодаря опосредованному пролактином активированию  $1\alpha$ -гидроксилазы, а также повышенной выработке под воздействием эстрогенов витамин D-связывающего белка.

**(б) Мишени**

- (i) **Энтероциты.** Под воздействием активной формы витамина  $D_3$  здесь синтезируется  $Ca^{2+}$ -связывающий белок, с помощью которого кальций активно транспортируется внутрь клеток эпителия слизистой, а далее поступает в кровь.  $1\alpha,25$ -Дигидроксиголекальциферол также усиливает активную реабсорбцию фосфатов в кишечнике.
- (ii) **Остеобласты.** При недостатке активной формы витамина  $D_3$  наблюдается ненормальная минерализация остеоида. Усиливая всасывание кальция и фосфора в кишечнике,  $1\alpha,25$ -дигидроксиголекальциферол обеспечивает их необходимую концентрацию для запуска кристаллизационных процессов в костном матриксе. Прямо воздействуя на остеобласты,  $1\alpha,25$ -дигидроксиголекальциферол повышает активность щелочной фосфатазы в этих клетках, способствуя минерализации костного матрикса

7. **Аллотрансплантация почки** может проводиться при условии гистосовместимости донора и реципиента. Гистосовместимость определяют по системе лейкоцитарных Ag человека (HLA), реакции смешанной культуры лимфоцитов и типированию групп крови. **Донорские почки** могут быть получены от живого родственника или трупа без признаков инфекционного заболевания, особенно бактериемии, гепатита, ВИЧ-инфекции, цитомегаловирусной инфекции, сифилиса, малярии. **Реципиенты** получают иммуносупрессивные средства в качестве поддерживающей терапии (*например*, преднизолон, азатиоприн, циклоспорин и циклофосфамид) для предупреждения отторжения трансплантата.

**Отторжение** может быть **сверхострое** (немедленное, возникающее во время операции), **острое** (развивающееся в течение 4–60 дней после трансплантации) или **хроническое** (возникающее через 60 дней и более после пересадки).

8. **Кислотно-щелочное равновесие.** Под кислотно-щелочным балансом понимают регуляцию концентрации иона водорода в жидкостях организма с помощью трёх контролиру-

ющих систем. лёгких, почек, буферных систем организма. Наиболее ёмкая — **система бикарбонатного буфера**. Бикарбонат может генерироваться и реабсорбироваться почками, функционально связывая их с лёгкими за счёт диссоциации угольной кислоты.



**Оценка кислотно-щелочного состояния.** Определяют содержание электролитов сыворотки, рН и газовый состав крови.

**а. Концентрация иона водорода и рН.** Концентрация иона водорода в жидкостях организма низка по сравнению с концентрацией других ионов. Поэтому её удобнее выражать в виде показателя **рН**, или **обратного логарифма концентрации иона водорода**. рН внеклеточной жидкости поддерживается на уровне около 7,4.

**б. Накопление и элиминация иона водорода.** При нормально протекающих метаболических процессах происходит накопление больших количеств угольной кислоты ( $\text{H}_2\text{CO}_3$ ) и других (нелетучих) кислот, которые поступают в жидкости организма и должны быть забуферены и удалены.

(1)  **$\text{H}_2\text{CO}_3$** . Водородные ионы образуются при полном окислении глюкозы и жирных кислот до  $\text{H}_2\text{CO}_3$ . Эта кислота диссоциирует с образованием воды и двуокиси углерода, которая удаляется через лёгкие.

(2) **Нелетучие кислоты** образуются в основном при неполном метаболизме глюкозы и жирных кислот до органических кислот (*например*, ацетоуксусной и  $\beta$ -оксимасляной кислот). Ежедневно образуется и экскретируется (преимущественно почками) примерно 1 экв нелетучих кислот на 1 кг массы тела.

**в. Дыхательная регуляция  $\text{pCO}_2$  артериальной крови.** Лёгкие обладают способностью задерживать или выделять двуокись углерода и регулировать *кислый* компонент бикарбонатной буферной системы.

**г. Почечная регуляция содержания бикарбоната плазмы.** Почки регулируют содержание бикарбоната плазмы за счёт образования *нового* бикарбоната при секреции иона водорода. Этот процесс восполняет бикарбонат, использованный для забуферивания кислот, образующихся при незавершённом метаболизме нейтральных пищевых продуктов и при метаболизме кислых продуктов. Существует два важных аспекта метаболизма иона водорода в почках: **реабсорбция иона бикарбоната и секреция иона водорода**.

(1) **Реабсорбция иона бикарбоната.** Примерно 4300 экв бикарбоната фильтруется ежедневно через клубочки, он практически полностью реабсорбируется в проксимальных канальцах.

(2) **Добавление нового бикарбоната.** В дополнение к сохраняемому бикарбонату почки добавляют к плазме *новый* бикарбонат **посредством секреции водородного иона**.

**д. Респираторный ацидоз** характеризуется повышением  $\text{pCO}_2$  крови (более 40 мм рт.ст.) и снижением рН крови (ацидозом). Респираторный ацидоз связан со снижением способности выделять двуокись углерода через лёгкие. Причинами являются все нарушения, угнетающие функцию лёгких и клиренс  $\text{CO}_2$ .

**е. Респираторный алкалоз** характеризуется снижением  $\text{pCO}_2$  крови и возрастанием рН (алкалозом). Респираторный алкалоз связан с избыточной элиминацией двуокиси углерода через лёгкие. Причины: любые нарушения, связанные с неадекватным возрастанием частоты дыхания и клиренса двуокиси углерода.

**ж. Метаболический ацидоз** характеризуется снижением рН крови и уменьшением концентрации бикарбоната плазмы. Это состояние может быть обусловлено одним из двух основных механизмов: потерей бикарбоната или накоплением других кислот, кроме угольной (*например*, молочной кислоты).

з. **Метаболический алкалоз** характеризуется повышением рН крови и увеличением концентрации бикарбоната плазмы. Повышение уровня бикарбоната плазмы происходит в результате повышенного эндогенного образования бикарбоната (в желудке или в почках) со снижением почечной экскреции или в результате экзогенного применения бикарбоната или других щелочей.

## 9. Вторичная моча

### а. Диурез

- (1) **Никтурия** — преобладание ночного диуреза над дневным (в норме дневной диурез должен составлять 2/3 суточного).
- (2) **Полиурия** — увеличение суточного диуреза в два раза и более.
- (3) **Олигурия** — уменьшение суточного количества мочи.
- (4) **Анурия** — суточный диурез менее 7% нормы.

б. **Удельный вес мочи** (в зависимости от времени суток) колеблется в пределах 1,010–1,025.

- (1) **Гиперстенурия** — повышение удельного веса мочи до 1,030 и выше. Максимально концентрированная моча имеет удельный вес 1,035 (1200 мосм/кг).
- (2) **Гипостенурия** — снижение удельного веса мочи ниже 1,010.
- (3) **Изостенурия** — ограничение колебаний удельного веса мочи в течение суток в пределах 1,012–1,014.

в. **Микроскопическое исследование.** Образец мочи (лучше свежей) центрифугируют. Осадок исследуют на наличие клеток, цилиндров, кристаллов и бактерий.

- (1) **Бактерии.** Выявить бактериурию помогает **окрашивание по Граму**. Следует иметь в виду, что пиурия может возникать при острых неинфекционных заболеваниях, а массивная бактериурия — при отсутствии пиурии. Поэтому для подтверждения диагноза инфекции мочевыводящих путей необходимы **посевы мочи**.
- (2) **Клетки.** Отличить гломерулярное кровотечение от кровотечения другой локализации в мочевыводящих путях помогает **анализ морфологии** эритроцитов мочи. Изменённая (зазубренная) форма эритроцитов в свежей моче (выщелоченные эритроциты) предполагает их клубочковое происхождение.
- (3) **Эритроцитарные цилиндры** — слипшиеся эритроциты, выделяющиеся из просвета канальцев (эритроцитарные слепки) — результат клубочковых кровотечений, патогномичных для гломерулонефрита. При пиелонефрите и интерстициальном нефрите иногда удаётся обнаружить **лейкоцитарные цилиндры**. **Гиалиновые** и **зернистые цилиндры** — диагностические признаки тяжести почечной патологии.
- (4) В моче встречаются различные **кристаллы**. Их наличие мало помогает диагностике, поскольку фактически отражает соотношение растворённых веществ и растворителя, а также рН и осмотическую концентрацию мочи. Но при повторном обнаружении кристаллов можно думать о патологическом процессе почечной ткани или метаболических нарушениях. В диагностическом контексте ценно обнаружение патогномичных для цистинурии шестигранных кристаллов цистина.

## ПРЕПАРАТЫ

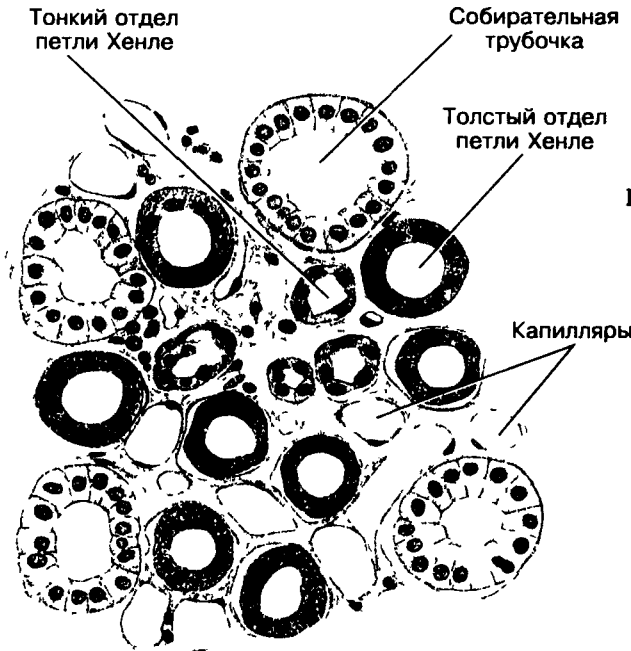
### А. Почка (рис. 14-17 и 14-18)

**Корковое вещество** представлено широким красно-коричневым зернистым слоем, расположенным непосредственно под тонкой соединительнотканной капсулой. Зернистый вид корковому веществу придают присутствующие здесь почечные тельца.





**Рис 14-17 Кортиковое вещество почки** В корковом веществе присутствуют почечные тельца, имеющие овальную форму, и извитые канальцы (проксимальные и дистальные). Приносящая и выносящая артериолы образуют сосудистый полюс клубочка. Клубочек состоит из петель капилляров, к которым прилегают эпителии внутреннего листка капсулы. Между клубочком и наружным листком капсулы имеется *боуменово* пространство. Плоский эпителий наружного листка переходит в высокий кубический каемчатый проксимального извитого канальца. Эпителиальные клетки дистальных извитых канальцев имеют несколько меньшую высоту и более светлую цитоплазму, клетки лишены щеточной каемки. В центре — почечное тельце [из *Stohr P et al, 1955*]



**Рис 14-18 Мозговое вещество почки** Здесь присутствуют отделы петли *Хенле* и собирательные трубочки, а также идущие параллельно им кровеносные сосуды. Толстый отдел нисходящей части петли состоит из высокого кубического каемчатого эпителия. Клетки толстого отдела восходящей части петли имеют меньшую высоту и более светлую цитоплазму, щеточная каемка отсутствует. Тонкий отдел петли образован плоским эпителием. Собирательные трубочки имеют относительно широкий просвет, их стенка образована цилиндрическими клетками со светлой цитоплазмой [из *Kolliker A, 1899*]

**Мозговое вещество** выглядит светлее и имеет исчерченный вид, поскольку содержит параллельно идущие нисходящую и восходящую части петли *Хёлле*, собирательные трубочки, кровеносные капилляры. Коническая пирамида мозгового вещества вместе с прилежащим к ней корковым образует долю.

**Почечное тельце** имеет овальную форму. Приносящая и выносящая артериолы входят в капиллярный клубочек тельца и выходят из него в непосредственной близости одна от другой, образуя сосудистый полюс клубочка. Между капиллярами клубочка, покрытыми эпителием висцерального листка капсулы, и её париетальным листком видно *боуменово*, или капсулярное пространство. Париетальный листок, образованный плоскими эпителиальными клетками, переходит в проксимальный извитой каналец.

**Проксимальные извитые каналцы.** Срезы проксимальных извитых канальцев в корковом веществе наиболее многочисленны. Их стенка образована кубическим эпителием, клетки которого отличаются зернистостью и наиболее интенсивной окраской. Границы между клетками размыты; на свободной поверхности клеток находится щёточная каёмка. Канальцы окружены хорошо выраженной базальной мембраной.

**Проксимальный прямой каналец** (начальный отдел нисходящей части петли *Хёлле*) практически не отличается по строению от проксимального извитого канальца. По мере того, как петля спускается в мозговое вещество, её просвет резко сужается, а клетки становятся плоскими; ядродержащая часть клеток выступает в просвет. Это тонкий отдел петли *Хёлле*.

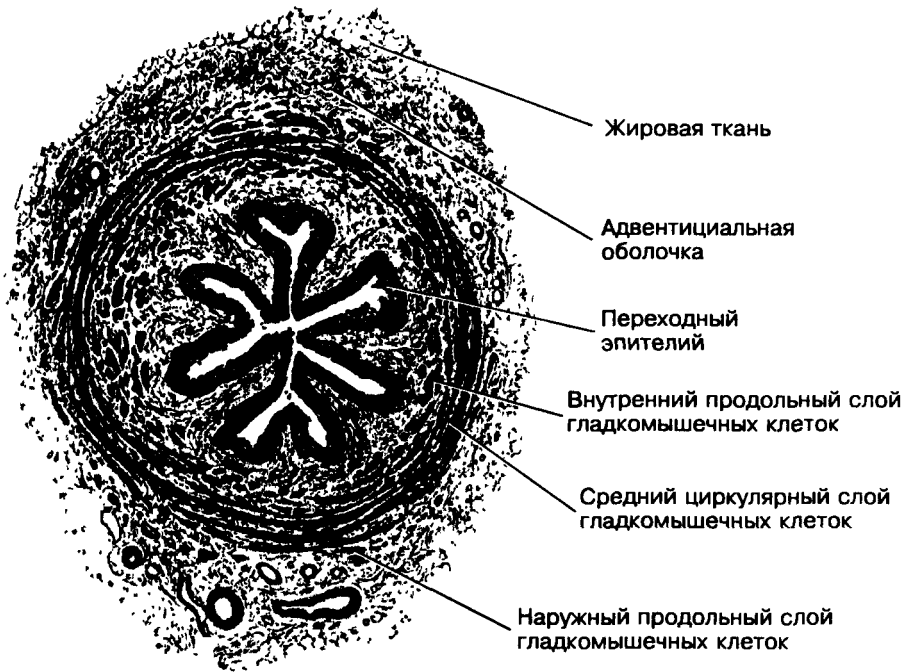
**Дистальные извитые каналцы**, также присутствующие в корковом веществе, отличаются от проксимальных рядом признаков. Диаметр дистальных канальцев несколько меньше (за счёт снижения высоты клеток), хотя просвет шире, чем у проксимальных. Цитоплазма эпителиальных клеток светлее, щёточная каёмка отсутствует; границы между клетками более отчётливы. Базальная мембрана, как и у проксимальных канальцев, хорошо выражена.

**Дистальный прямой каналец** (толстый отдел восходящей части петли *Хёлле*) по строению сходен с дистальным извитым.

**Собирательные трубочки** — довольно крупные протоки с широким просветом и толстой стенкой, образованной высокими кубическими или цилиндрическими клетками с бледной цитоплазмой. Границы между клетками хорошо выражены.

**Б. Мочеточник** (рис 14-19). Стенка мочеточника состоит из слизистой, подслизистой, мышечной и наружной оболочек.

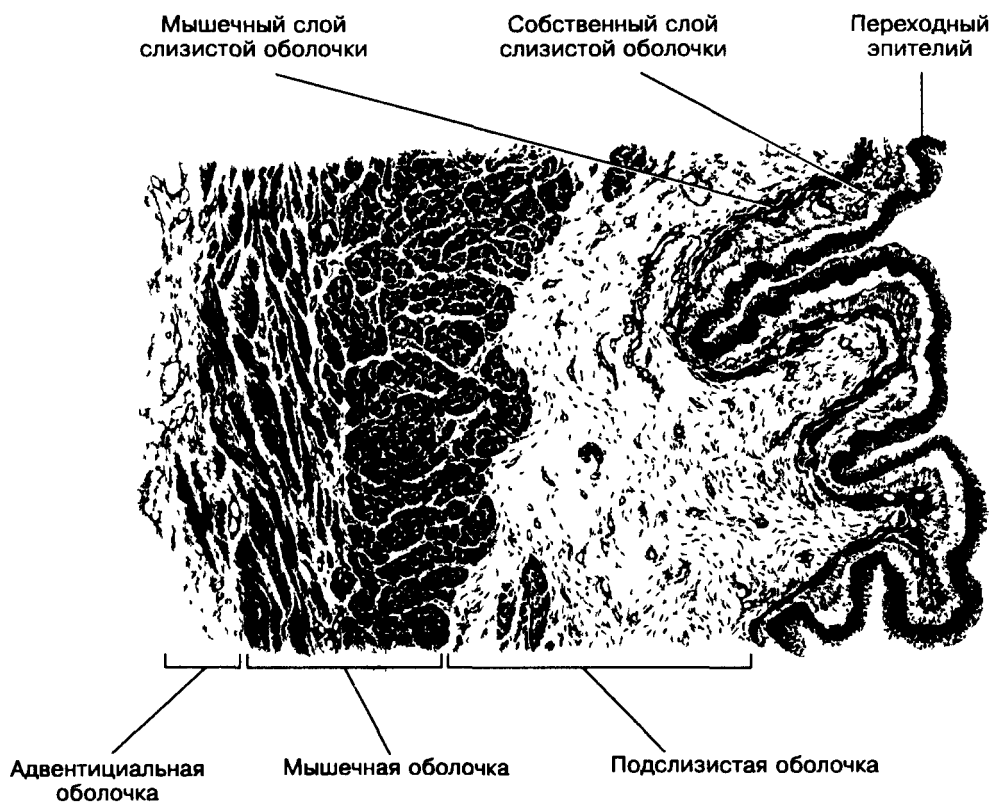
**Слизистая оболочка** представлена переходным эпителием и собственным слоем. Мышечный слой слизистой отсутствует. Слизистая оболочка мочеточника собрана в продольные складки. Переходный эпителий состоит из 6–8 слоёв клеток. Поверхностные эпителиальные клетки имеют округлую или куполообразную форму. Эти клетки несут на своей поверхности разветвлённую сеть коротких микроскладок, которые исчезают при растяжении стенки мочеточника, в последнем случае указанные клетки уплощаются и вытягиваются, а эпителий в целом становится тоньше. В собственном слое слизистой, представленном плотной соединительной тканью, присутствуют в основном коллагеновые и отдельные эластические волокна, изредка встречаются лимфатические фолликулы. **Подслизистая оболочка.** Вблизи мышечной оболочки собственный слой становится более рыхлым; эту часть иногда выделяют в отдельную оболочку — подслизистую. В подслизистой оболочке нижней части мочеточника имеются мелкие альвеолярно-трубчатые железы. **Мышечная оболочка** в верхних двух третях мочеточника состоит из двух слоёв ГМК: внутреннего



**Рис 14-19 Мочеточник** Для слизистой оболочки характерны переходный эпителий и отсутствие мышечного слоя. В собственном слое встречаются лимфатические фолликулы. В подслизистой оболочке нижней части мочеточника имеются мелкие альвеолярно-трубчатые железы. Мышечная оболочка в верхних двух третях состоит из двух слоёв ГМК (внутреннего продольного и наружного циркулярного), в нижней трети снаружи появляется третий слой с продольным расположением ГМК [из Bloom W, Fawcett DW, 1968]

(продольного) и наружного (циркулярного); в нижней трети снаружи добавляется третий слой (продольный). **Адвентициальная оболочка** представлена волокнистой соединительной тканью, содержащей много эластических волокон. По периферии оболочка сливается с прилежащей рыхлой соединительной тканью.

**В. Мочевой пузырь** (рис. 14-20). Стенка мочевого пузыря состоит из трёх оболочек: слизистой, мышечной и наружной соединительнотканной. **Слизистая оболочка** образована переходным эпителием и собственным слоем. Особый интерес представляет переходный эпителий. Слой его поверхностных клеток уникален: в ответ на изменение натяжения стенки пузыря клетки способны изменять свою конфигурацию, поверхность этих клеток может быть гладкой или складчатой. Собственный слой слизистой оболочки содержит большое количество коллагеновых и единичные эластические волокна. Наружная его часть состоит из более рыхлой ткани с высоким содержанием эластических волокон; иногда, как и в мочеточнике, её выделяют в отдельную оболочку — подслизистую. Последняя, а также сокращение подлежащих слоёв ГМК обуславливают складчатость слизистой оболочки. **Мышечная оболочка** состоит из трёх слоёв, в среднем из них большинство ГМК имеет циркулярный ход, в наружном и внутреннем — продольный. **Наружная оболочка** состоит из соединительной ткани с высоким содержанием эластических волокон.



**Рис 14-20 Мочевой пузырь** Эпителий слизистой оболочки — переходный Мышечный слой слизистой оболочки выражен слабо или отсутствует совсем Подслизистая оболочка содержит много эластических волокон Мышечная оболочка представлена тремя слоями ГМК внутренним и наружным с продольным расположением ГМК, средним — с циркулярным [из Bloom W, Fawsett DW, 1968]

### ЛИТЕРАТУРА

Мусил Я, Новакова О, Кунц К Современная биохимия в схемах М. Мир, 1984  
Berman LB, Vertes V The pathophysiology of renin CIBA Pharmaceutical Company, Clinical Symposia, 1973, 25

## ВОПРОСЫ

**Пояснение.** За каждым из перечисленных вопросов или незаконченных утверждений следуют обозначенные буквой ответы или завершения утверждений. Выберите один ответ или завершение утверждения, наиболее соответствующее каждому случаю.

**1 Мезонефрос. Верно всё, КРОМЕ:**

- (А) содержит функционирующие нефроны
- (Б) нефроны мезонефроса формируются из промежуточной мезодермы
- (В) большинство нефронов мезонефроса дегенерирует после формирования метанефроса
- (Г) проток мезонефроса даёт начало уретре
- (Д) в нефронах мезонефроса образуется гипотоническая моча

**2 Для метанефроса верно всё, КРОМЕ:**

- (А) метанефрический дивертикул — вырост мезанефрического протока
- (Б) *ббуменова* капсула формируется из метанефрического дивертикула
- (В) метанефрогенная бластема даёт начало дистальным извитым канальцам нефронов
- (Г) из метанефрического дивертикула образуются собирательные трубочки
- (Д) метанефрогенная бластема — часть промежуточной мезодермы

**3. Почка. Верно всё, КРОМЕ:**

- (А) доля почки — пирамида мозгового вещества и прилегающая к ней часть коркового вещества
- (Б) корковое вещество проникает в мозговое между пирамидами
- (В) центральную часть мозгового луча составляет собирательная трубочка
- (Г) границами дольки служат внутридольковые артерии
- (Д) между соседними долями в мозговом веществе проходят междольковые артерии

**4. Кровоток в почке. Все утверждения верны, КРОМЕ:**

- (А) через капиллярный клубочек протекает артериальная кровь
- (Б) во вторичную капиллярную сеть поступает венозная кровь
- (В) питание ткани почки происходит из перитубулярных капилляров
- (Г) капилляры клубочка относятся к фенестрированному типу
- (Д) во вторичную капиллярную сеть поступает артериальная кровь

**5. Почечное тельце. Верно всё, КРОМЕ:**

- (А) внутренний и наружный листки капсулы состоят из однослойного эпителия
- (Б) базальная мембрана имеет поры, совпадающие с фенестрами эндотелиальных клеток капилляров клубочка
- (В) полость капсулы переходит в просвет проксимального канальца
- (Г) в клубочковом фильтрате присутствуют белки
- (Д) объём клубочкового фильтрата превышает объём вторичной мочи

**6. Для фильтрационного барьера верно всё, КРОМЕ:**

- (А) в его состав входят клетки внутреннего листка капсулы
- (Б) эффективность барьера определяется диаметром фенестр в эндотелии капилляров клубочка
- (В) малые ножки подоцитов образуют фильтрационные щели
- (Г) ножки подоцитов прикрепляются к базальной мембране
- (Д) в состав базальной мембраны входит коллаген IV типа

**7 Гормональная регуляция в почке Верно всё, КРОМЕ**

- (А) атриопептин усиливает фильтрацию
- (Б) простагландины расширяют сосуды почки
- (В) паратиреоидный гормон усиливает реабсорбцию кальция
- (Г) брадикинин способствует вазодилатации в почке
- (Д) ангиотензин II вызывает расширение выносящей артериолы

**8 Мезангиальные клетки Верно всё, КРОМЕ**

- (А) входят в состав внутреннего листка капсулы клубочка
- (Б) способны к фагоцитозу
- (В) обладают сократительной активностью
- (Г) синтезируют компоненты базальной мембраны
- (Д) имеют рецепторы к ангиотензину II

**9 Проксимальный извитой каналец Верно всё, КРОМЕ**

- (А) между клетками образуются интердигитации и плотные контакты
- (Б) на апикальной поверхности эпителиальных клеток — микроворсинки
- (В) в цитоплазме клеток — обилие лизосом и митохондрий
- (Г) мембрана базальной части клетки образует складки
- (Д) в базальной мембране имеются поры, через которые транспортируются вещества к перитубулярным капиллярам

**Пояснение** Каждый из нижеприведённых и пронумерованных вопросов **10–20** содержит четыре варианта ответов, из которых правильными могут быть один или сразу несколько Выберите

- А — если правильны ответы 1, 2 и 3
- Б — если правильны ответы 1 и 3
- В — если правильны ответы 2 и 4
- Г — если правилен ответ 4
- Д — если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

**10 Регуляция фильтрации**

- (1) атриопептин угнетает
- (2) дофамин усиливает
- (3) ангиотензин II усиливает
- (4) ренин угнетает

**11 Реабсорбция**

- (1) белки реабсорбируются в проксимальном извитом канальце
- (2) молекулы белка в клетках канальцев расщепляются до аминокислот, которые транспортируются в интерстициальное пространство
- (3) натрий реабсорбируется в проксимальном канальце
- (4) натрий реабсорбируется в дистальном канальце

**12 В состав околочлубочкового комплекса входят**

- (1) эндотелиальные клетки приносящей артериолы
- (2) эндотелиальные клетки выносящей артериолы
- (3) ГМК выносящей артериолы
- (4) клетки *Гормагтига*

**13. Ренин:**

- (1) секретирующие ренин клетки — видоизменённые клетки эндотелия приносящей артериолы
- (2) секреция ренина вызывает снижение концентрации натрия в крови
- (3) повышенное содержание альдостерона активирует синтез и секрецию ренина
- (4) атриопептин подавляет синтез и секрецию ренина

**14. В почке синтезируются гормоны:**

- (1) эритропоэтин
- (2) фактор активации тромбоцитов
- (3) простагландины
- (4) брадикинин

**15.  $1\alpha,25$ -Дигидроксихолекальциферол:**

- (1) предшественники синтезируются в канальцах почки
- (2) гидроксилирование предшественников происходит в клетках печени
- (3) образуется в эпидермисе под воздействием ультрафиолета
- (4) эстрогены стимулируют образование

**16. Функции нефрона регулируют:**

- (1) вазопрессин
- (2) альдостерон
- (3) атриопептин
- (4) эритропоэтин

**17. Эритропоэтин:**

- (1) регулирует содержание эритроцитов в кровеносных сосудах почки
- (2) образуется в клетках собирательных трубочек мозгового вещества
- (3) синтез зависит от  $pO_2$  в тканях почки
- (4) при снижении кровотока в почке эритропоэтин дополнительно синтезируется мезангиальными клетками

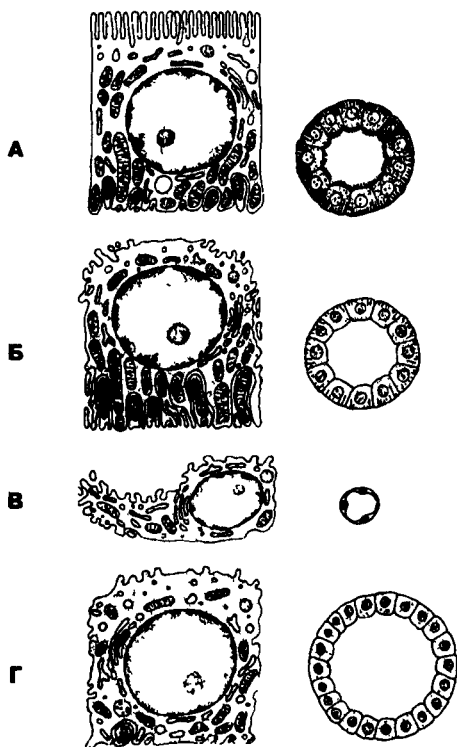
**18. Активная форма витамина  $D_3$ :**

- (1) способствует всасыванию кальция в кишечнике
- (2) стимулирует остеокласты
- (3) повышенное содержание ПТГ стимулирует образование  $1\alpha,25$ -дигидроксихолекальциферола
- (4) пониженное содержание фосфатов подавляет образование активной формы витамина  $D_3$

**19. Мочевой пузырь:**

- (1) мышечный слой слизистой оболочки состоит из двух слоёв поперечнополосатых мышечных волокон
- (2) мышечная оболочка представлена тремя слоями ГМК
- (3) переходный эпителий — однослойный многорядный эпителий, переходящий в многослойный при расслаблении стенки органа
- (4) клетки эпителия соединены плотными контактами

**Пояснение.** Для каждого из пронумерованных вопросов с описанием структуры укажите соответствующую букву, которой обозначена эта структура на рисунке.



**Рис 14-21.** Клетки различных отделов нефрона  
[из Hees H, Sinowatz F, 1992; Junqueira LC, Carneiro J, 1991]

**Вопросы 20–23 (рис. 14-21)**

20. Эти клетки участвуют в реабсорбции воды и концентрации мочи, имеют рецепторы вазопрессина
21. В отделе нефрона, содержащем эти клетки, происходит реабсорбция воды по осмотическому градиенту концентрации
22. Эти клетки участвуют в реабсорбции углеводов, белков, натрия и воды
23. В канальце, состоящем из таких клеток, реабсорбируются натрий; в мембрану клеток встроены рецепторы альдостерона



## ОТВЕТЫ И ПОЯСНЕНИЯ

### 1 Правильный ответ — Г

Нефроны мезонефроса формируются из промежуточной мезодермы. Мезонефрический нефрон — извитой каналец, латеральный конец которого открывается в мезонефрический проток, а медиальный образует *бóуменову* капсулу, окружающую капиллярный клубочек. Функция мезонефрического нефрона сходна с таковой нефрона у взрослого. Однако, в нефронах мезонефроса моча слабо концентрируется, поскольку в мезонефросе нет структур мозгового вещества, и выведение воды из нефрона посредством противоточного механизма невозможно. Дегенерация мезонефроса начинается после закладки метанефроса. Сохраняются лишь те канальцы и протоки мезонефроса, которые у зародышей мужского пола участвуют в образовании ряда половых структур. Уретра образуется из мочеполового синуса.

### 2 Правильный ответ — Б

Метанефрос образуется из каудальной части промежуточной мезодермы. От мезонефрического протока у места его впадения в клоаку отделяется вырост — метанефрический дивертикул. Вокруг него конденсируется мезодермальная ткань, образуя метанефрогенную бластему. Из метанефрического дивертикула формируются мочеточники, почечные лоханки и система собирательных протоков и трубочек. Метанефрогенная бластема даёт начало канальцам нефрона. Один конец нефрона заканчивается *бóуменовой* капсулой, окружающей капиллярный клубочек, другой открывается в собирательную трубочку.

### 3 Правильный ответ — Г

Доля почки — пирамида мозгового вещества с прилегающим к ней участком коркового вещества. Корковое вещество в виде колонок проникает в мозговое между пирамидами. В колонках проходят междольковые артерии. На границе с корковым веществом они переходят в дуговые артерии, от которых ответвляются междольковые артерии. Последние проходят в корковое вещество по направлению к капсуле почки. Междольковые артерии служат границей долек в корковом веществе. От этих артерий ответвляются внутридольковые (приносящие) артериолы, образующие капиллярную сеть клубочка. Мозговое вещество проникает в корковое в виде мозговых лучей. Мозговой луч составляет центральную часть дольки почки и содержит ветвящуюся собирательную трубочку, в которую открываются канальцы многих нефронов.

### 4 Правильный ответ — Б

Приносящая артериола распадается на капилляры, образующие клубочек почечного тельца (первичная капиллярная сеть), — капилляры фенестрированного типа. Капилляры клубочка собираются в выносящую артериолу. Последняя даёт начало капиллярам перитубулярной (вторичной) сети с фенестрированным эндотелием, которые переходят в венозный отдел. В капиллярах клубочка и капиллярах перитубулярной сети течёт артериальная кровь. Питание ткани почки происходит за счёт крови, протекающей по вторичной капиллярной сети.

### 5 Правильный ответ — Б

Базальная мембрана, через которую происходит фильтрация, содержит мелкаячестую сеть, образованную тонкими коллагеновыми нитями, и не имеет пор. Почечное тельце состоит из капиллярного клубочка и его капсулы. Капсула клубочка состоит из двух листков (внутреннего и наружного), между которыми образуется полость капсулы. Полость переходит в просвет проксимального извитого канальца. Наружный листок капсулы образован однослойным плоским эпителием, внутренний состоит из специализированных эпителиальных клеток с отростками (подциты). Фильтрат, поступающий в полость капсулы, содержит все компоненты, входящие в состав плазмы, включая белки,  $M_r$  которых не превышает 50 кД. Объём клубочкового фильтрата составляет примерно 180 л в сутки. Бóльшая его часть (178–179 л в сутки) реабсорбируется. В итоге объём образующейся вторичной мочи составляет 1–2 л в сутки.

**6. Правильный ответ — Б**

Фильтрационный барьер образован эндотелием капилляров клубочка, эпителием внутреннего листка капсулы и их общей базальной мембраной. Эндотелиальные клетки капилляров имеют многочисленные фенестры диаметром 50–100 нм. Фенестры не являются препятствием на пути молекул, взвешенных в плазме. Плазма крови непосредственно контактирует с базальной мембраной. Основу базальной мембраны составляют тонкие нити (коллаген IV типа), образующие мелкоячеистую сеть. Клетки внутреннего листка капсулы — подоциты; они имеют отростки (большие ножки), от которых отходят многочисленные тонкие малые ножки, прикрепляющиеся к базальной мембране. Между малыми ножками имеются узкие фильтрационные щели. Эффективность фильтрационного барьера определяется размером ячеек в базальной мембране и размером фильтрационных щелей.

**7. Правильный ответ — Д**

Ангиотензин II вызывает сужение всех сосудов, в т.ч. и выносящей артериолы. Атриопептин ингибирует реабсорбцию  $\text{Na}^+$ , вызывает расслабление ГМК сосудов, усиливает фильтрацию. Брадикинин вызывает расширение сосудов в почке. Простагландины оказывают сходное с брадикинином действие (вазодилатация) и регулируют транспорт электролитов в мозговом веществе. Паратиреоидный гормон усиливает реабсорбцию кальция в канальцах нефрона.

**8. Правильный ответ — А**

Мезангиальные клетки располагаются между капиллярами клубочка в тех участках, где внутренний листок капсулы не охватывает эти капилляры; имеют отростки, расположенные между капиллярами и содержащие актиновые микрофиламенты; способны сокращаться, фагоцитируют фрагменты базальных мембран и синтезируют макромолекулы межклеточного вещества, присутствующего между капиллярами клубочка; имеют рецепторы к атриопептину и ангиотензину II.

**9. Правильный ответ — Д**

Базальная мембрана проксимального канальца (как и всех других канальцев нефрона) не имеет пор и является непрерывной. Клетки формируют между собой многочисленные интердигитации и обширные плотные контакты. На апикальной поверхности клеток имеется большое количество микроворсинок, образующих щёточную каёмку. В цитоплазме клетки присутствует множество пиноцитозных пузырьков, вакуолей, лизосом, митохондрий. Митохондрии в основном сосредоточены между глубокими впячиваниями мембраны базальной части клеток.

**10. Правильный ответ — В**

Дофамин способствует расширению почечных сосудов и усилению фильтрации в клубочке. Ренин в конечном итоге повышает АД и угнетает фильтрацию, поскольку опосредует образование ангиотензина II. Последний вызывает сужение сосудов, стимулирует реабсорбцию натрия в проксимальном канальце и снижает скорость фильтрации. Атриопептин подавляет синтез и секрецию ренина, тормозит реабсорбцию натрия в собирательных трубках, повышает скорость фильтрации в клубочке.

**11. Правильный ответ — Д**

Белки практически полностью извлекаются из фильтрата в проксимальном канальце. Молекулы белка поступают в апикальные канальцы, расположенные между микроворсинками эпителиальной клетки. Далее образуются апикальные пузырьки, которые затем сливаются с лизосомами. Ферменты лизосом расщепляют молекулы белка до аминокислот. Аминокислоты с помощью специальных транспортных систем переносятся в интерстициальное пространство и далее поступают в капилляры перитубулярной сети. Реабсорбция натрия происходит в различных отделах нефрона: в проксимальном канальце, в толстом отделе петли, в дистальном извитом канальце.

**12. Правильный ответ — Г**

В состав юкстагломерулярного комплекса входит три типа клеток. Первый из них — юкстагломерулярные клетки. Это видоизменённые ГМК средней оболочки приносящей артериолы. Второй тип клеток — клетки плотного пятна, расположенные в стенке дистального канальца в месте его перегиба у корня клубочка. Третий тип клеток — юкставаскулярные клетки (клетки *Гормастига*). Они расположены в пространстве между дистальным канальцем, приносящей и выносящей артериолами.

**13. Правильный ответ — В**

Ренин синтезируется юкстагломерулярными клетками — видоизменёнными ГМК средней оболочки приносящей артериолы. Ренин накапливается в многочисленных гранулах этих клеток. Снижение содержания натрия в крови стимулирует секрецию ренина. Повышенное содержание ренина в крови вызывает усиленное образование ангиотензина II и альдостерона. Альдостерон способствует реабсорбции натрия в дистальном извитом канальце. В результате содержание натрия в крови растёт, что приводит к подъёму АД и угнетению секреции ренина. Атриопептин уменьшает синтез ренина и подавляет его секрецию в кровь.

**14. Правильный ответ — Д**

В почке синтезируется ряд гормонов. Клетки интерстиция мозгового вещества продуцируют эритропоэтин, который поступает в костный мозг и способствует образованию эритроцитов, а также простагландины и брадикинин (основная функция этих гормонов — регуляция кровотока в почке [вазодилатация]). Фактор активации тромбоцитов (PAF) продуцируется мезангиальными клетками почечного тельца.

**15. Правильный ответ — В**

В эпидермисе под воздействием ультрафиолета образуется витамин D<sub>3</sub> (холекальциферол). Холекальциферол поступает в печень, где происходит первое гидроксирование молекулы с образованием гидроксихолекальциферола. В почке это вещество подвергается второму и третьему гидроксированию. Реакции проходят в клетках проксимального канальца нефрона с участием фермента митохондрий 1 $\alpha$ -гидроксилазы. В результате второго гидроксирования образуется 1 $\alpha$ ,25-дигидроксихолекальциферол — активная форма витамина D<sub>3</sub>. В плазме витамины D и их метаболиты транспортируются с помощью витамин D-связывающего белка. При беременности и лактации уровень 1 $\alpha$ ,25-дигидроксихолекальциферола увеличивается, что связано, в частности, с опосредованным эстрогенами повышением содержания витамин D-связывающего белка.

**16. Правильный ответ — А**

Вазопрессин (антидиуретический гормон, АДГ) увеличивает проницаемость стенки собирательных трубочек для воды, что приводит к повышению её реабсорбции. Альдостерон усиливает реабсорбцию натрия в дистальном извитом канальце. Атриопептин (натриуретический фактор) тормозит синтез ренина юкстагломерулярными клетками и усиливает клубочковую фильтрацию. Эритропоэтин из почки переносится в костный мозг и способствует образованию эритроцитов. На функцию нефрона этот гормон не влияет.

**17. Правильный ответ — Б**

Эритропоэтин продуцируется клетками интерстиция мозгового вещества почки. Стимулом для усиления синтеза и секреции гормона является снижение рО<sub>2</sub> в тканях почки (гипоксия). Эритропоэтин поступает в кровь и приносит в костный мозг, где стимулирует повышенное образование эритроцитов. Таким образом, эритропоэтин регулирует содержание эритроцитов в кровеносных сосудах, в т.ч. и в почечных. Мезангиальные клетки почечного тельца и клетки собирательных трубочек не синтезируют эритропоэтин.

**18. Правильный ответ — Б**

Главной мишенью для активной формы витамина D<sub>3</sub> являются эпителиальные клетки кишечника. Под воздействием 1 $\alpha$ ,25-дигидроксихолекальциферола в них синтезируется Ca<sup>2+</sup>-связывающий белок, который транспортирует кальций из просвета кишки внутрь эпителиальной клетки. Далее кальций поступает в кровь. Активная форма витамина D<sub>3</sub> стимулирует остеобласты, повышая активность щелочной фосфатазы, что способствует усилению минерализации костного матрикса. Повышенное содержание паратиреоидного гормона и пониженное содержание фосфатов в крови стимулируют активность 1 $\alpha$ -гидроксилазы, которая участвует в образовании активной формы витамина D<sub>3</sub>. В результате количество 1 $\alpha$ ,25-дигидроксихолекальциферола возрастает.

**19. Правильный ответ — В**

Переходный эпителий мочевого пузыря многослойный. Его поверхностные клетки имеют куполообразную форму при расслаблении стенки органа. При этом плазмолемма апикальной части

клеток образует многочисленные складки (углубления). При растяжении стенки органа эпителий остаётся многослойным, но поверхностные клетки уплощаются, их площадь увеличивается, что связано с расправлением мембранных складок клеток. Между клетками эпителия формируются плотные контакты, что предотвращает проникновение содержимого мочевого пузыря в подлежащую ткань. Мышечный слой слизистой оболочки плохо выражен (или вообще отсутствует) и представлен немногочисленными ГМК. Мышечная оболочка мочевого пузыря состоит из трёх слоёв ГМК. В наружном и внутреннем слоях ГМК расположены продольно, во внутреннем — циркулярно.

**20. Правильный ответ — Г**

Завершающий этап реабсорбции воды и концентрирование мочи происходят в собирательных трубочках. Их стенка построена из кубического эпителия. В цитоплазме — стандартный набор органелл. Вазопрессин увеличивает проницаемость стенки собирательных трубочек для воды.

**21. Правильный ответ — В**

Показана уплощённая клетка тонкого отдела петли. Ядросодержащая часть клетки выступает в просвет канальца. Клетки формируют боковые отростки и немногочисленные короткие микроворсинки. В этом отделе происходит реабсорбция воды по осмотическому градиенту.

**22. Правильный ответ — А**

На рисунке показана клетка проксимального извитого канальца. Для неё характерно большое количество микроворсинок (щеточная каёмка), лизосом, митохондрий и глубоких инвагинаций цитолеммы в базальной части клетки. В проксимальном канальце происходит реабсорбция белков, углеводов, натрия, воды.

**23. Правильный ответ — Б**

Клетка дистального канальца содержит многочисленные митохондрии, сосредоточенные у складок, образуемых клеточной мембраной в базальной её части. В апикальной части клетки имеются микроворсинки, но число их невелико. Альдостерон усиливает реабсорбцию натрия в дистальном извитом канальце.

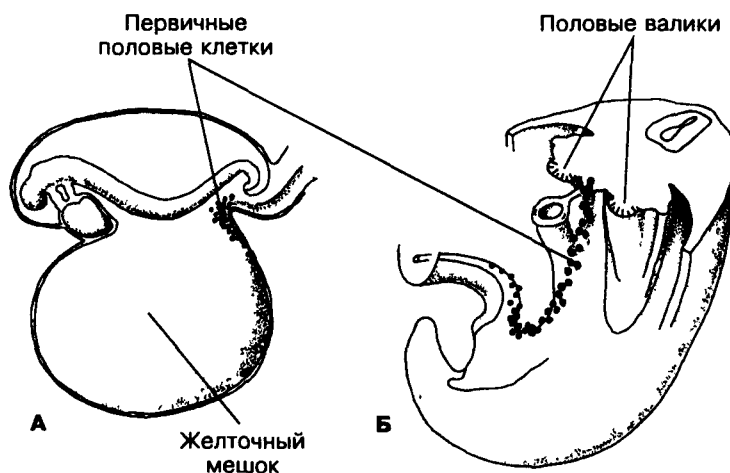
## 15.1. Развитие половых систем

Все клетки организма подразделяют на соматические и половые. После наступления полового созревания развитие мужских половых клеток — сперматозоидов (сперматогенез) совершается в мужских половых железах — яичках, развитие женских половых клеток — яйцеклеток (овогенез) происходит в яичниках — женских половых железах. Зрелые половые клетки — гаметы (сперматозоид и яйцеклетка) способны объединяться и давать начало новому организму. Первичные половые признаки (детерминация пола, закладка гонад и их развитие, некоторые этапы гаметогенезов) определяются при оплодотворении и в эмбриональном периоде, их развитие продолжается в плодном периоде и после рождения. С начала пубертата и вплоть до завершения полового созревания формируются вторичные половые признаки.

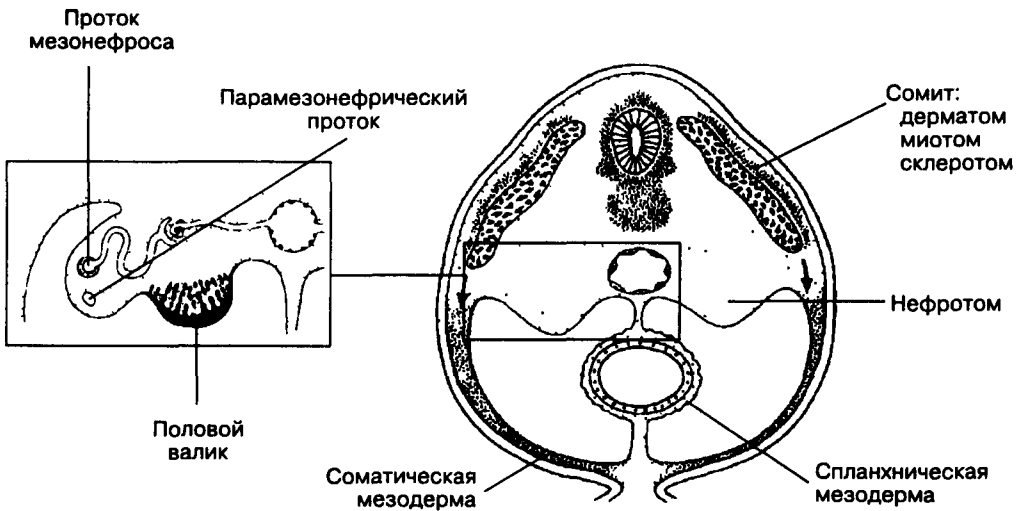
**А. Первичные половые клетки** (рис. 15-1) образуются в стенке желточного мешка и мигрируют в гонадные валики — зачатки гонад.

**Б Развитие половых желёз** происходит из индифферентных гонад — гонадных, или уrogenитальных валиков (рис. 14-3, рис. 15-2).

**1. Гонадные валики.** На 4-й неделе эмбриогенеза в торако-люмбальном отделе нефротомы формируются гонадные (урогенитальные) валики — зачатки гонад, не идентифицируемые ни как мужские, ни как женские половые железы. Индифферентные гонады состоят из заселяемого первичными половыми клетками коркового и мозгового вещества.



**Рис 15-1 Образование и миграция первичных половых клеток** А — первичные половые клетки среди клеток внезародышевой энтодермы в стенке желточного мешка. Б — на 5-й неделе эмбриогенеза первичные половые клетки из стенки желточного мешка начинают мигрировать в направлении гонадных валиков (зачатков индифферентных половых желёз) [по *Langman J* (1981) из *Gilbert SF*, 1985]



**Рис. 15-2. Образование гонадных валиков** (поперечный срез через туловище 4-недельного эмбриона). В торако-люмбальном отделе нефротомы происходит формирование гонадных валиков — зачатков индифферентных половых желёз [по Langman J (1969, 1981) из Gilbert SF, 1985]

## 2. Половая дифференцировка

**а. Хромосомная детерминация пола** происходит при оплодотворении, Y-хромосома — потенциальная детерминанта генетически мужского пола (рис. 15-3).

Пол генетически детерминирует Y-хромосома (в т.ч. ген *SRY*, относящийся к семейству ДНК-регуляторных генов *Sox*; ген *SRY* кодирует регуляторный фактор TDF — один из индукторов развития мужской половой железы).

**б. TDF** (H-Y Ag, определяющий развитие яичек фактор) — фактор, кодируемый Y-хромосомой — ответственен за дифференцировку мужского типа гонад из изначально бипотентных половых желёз.

**Хромосома 17** содержит *Sox*-подобный ген *SRAI*, мутации которого приводят к реверсии пола (генетические мужчины имеют женский фенотип) и камптомелической дисплазии, при которой 2/3 больных генотипа XY имеет женский фенотип

**в. Источники** — индифферентные гонады (гонадные валики) и внутренние половые протоки.

(1) **Мужской** (*вольфов*, мезонефральный) проток дренирует первичную почку эмбриона (см главу 14 А 2 а); у мужчин впоследствии становится семявыносящим протоком, у женщин облитерируется.

(2) **Женский** (*мюллеров*, парамезонефрический) проток — трубочка, тянущаяся вдоль первичной почки почти параллельно мезонефральному протоку и открывающаяся в клоаку, у женщин образует маточную трубу, матку и часть влагалища.

**г. Критическая стадия развития индифферентных гонад** — 8-я неделя внутриутробного развития. До 45–50 дня зачатки гонад не имеют половой дифференцировки. Под влиянием регуляторного фактора TDF, кодируемого Y-хромосомой, а также под влиянием дополнительных факторов (например, гены *Sox* хромосомы 17) гонадные валики развиваются как яички; при отсутствии эффектов этого фактора развиваются яичники. Дифференцировку других структур определяют мужские половые гормоны и *мюллеров* ингибирующий фактор, продуцируемые в яичках плода (рис. 15-3).

(1) **Дифференцировка по мужскому типу** при кариотипе 46XY (рис. 15-4).

**Клетки Лейдига** яичек плода под контролем гонадотропинов (хорионического и гипофизарного) секретируют **тестостерон**.



**Рис. 15-3. Половая дифференцировка.** Регуляторный фактор TDF, кодируемый Y-хромосомой, индуцирует в индифферентных гонадах дифференцировку яичек. Гормоны яичек контролируют дальнейшее развитие эмбриона мужского пола [из Gilbert SF, 1985]

- (i) Под влиянием тестостерона из мезонефрального протока развиваются: семявыносящий проток, придаток яичка, семенные пузырьки.
- (ii) 5 $\alpha$ -Редуктаза катализирует превращение тестостерона в дигидротестостерон (ДГТ), необходимый для завершающейся к 12–14 неделям внутриутробного развития дифференцировки наружных половых органов (мошонка, половой член).
- (iii) Клетки Сертоли яичек плода секретируют мюллеров ингибирующий фактор (МИФ), вызывающий регрессию мюллеровых протоков у плода мужского пола.

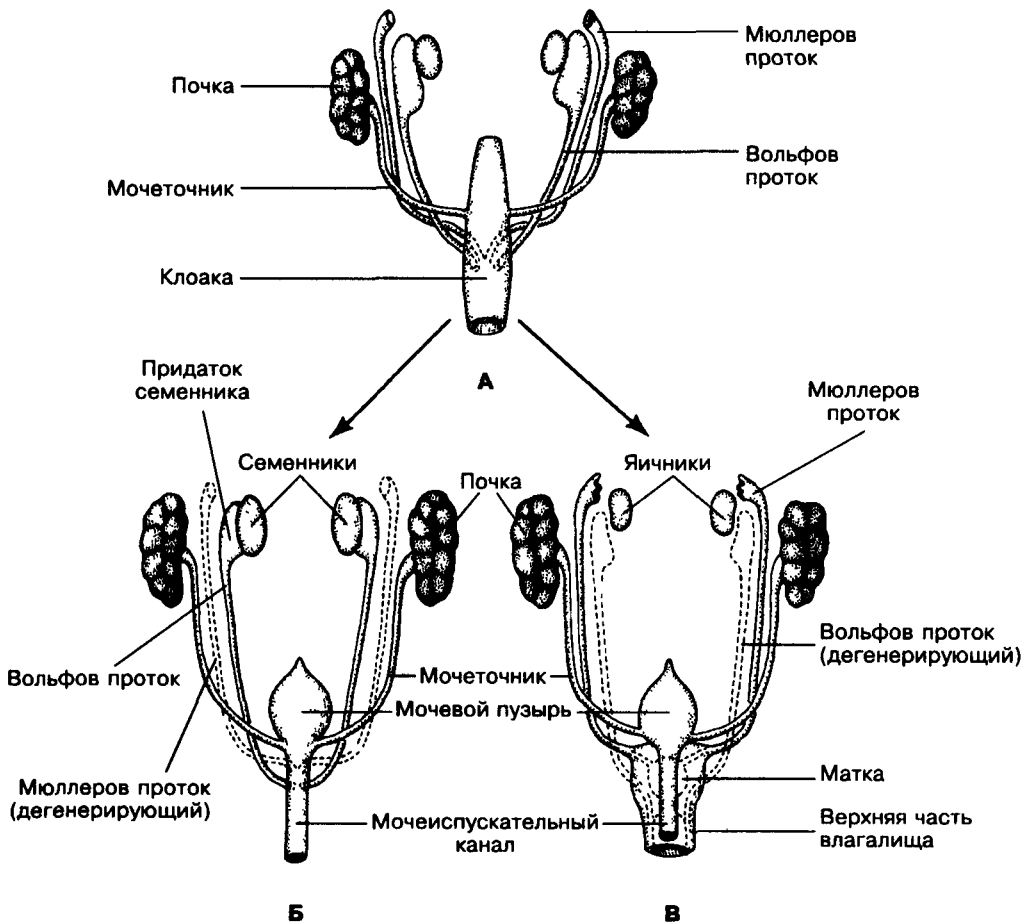
(2) Дифференцировка по женскому типу при кариотипе 46XX происходит при отсутствии определяющего развитие яичек фактора Y-хромосомы, тестостерона, ДГТ и МИФ (рис. 15-4).

- (а) При отсутствии Y-хромосомы гонадные валики развиваются как яичники.
- (б) При отсутствии МИФ мюллеров проток развивается в маточные трубы, матку и верхнюю треть влагалища.
- (в) При отсутствии тестостерона и ДГТ вольфов проток дегенерирует.
- (г) Яичники начинают функционировать в пубертате; формирование по женскому фенотипу идёт автономно, под влиянием гормонов плаценты и беременной.

**д. Яичник и яичко (рис. 15-5)**

- (1) В женском организме в индифферентных гонадах развивается преимущественно корковое и атрофируется мозговое вещество.
- (2) В мужском организме преимущественное развитие получает мозговое вещество индифферентной гонады.

**В. Развитие внегонадных половых структур (табл. 15-1)** происходит из вольфова и мюллерова протоков, наружные половые органы дифференцируются из мочеполювого синуса, полового бугорка, половых складок и половых валиков.



**Рис. 15-4. Половая дифференцировка гонад.** А — индифферентные гонады. Б — в мужском организме зачатки индифферентных гонад дифференцируются в яички. Мезонефрические (*вольфовы*) протоки в краниальном отделе дифференцируются в придатки яичка, а в каудальном — в семявыносящие протоки и семенные пузырьки. Под действием *мюллера* ингибирующего фактора из яичка потенциально женские парамезонефрические протоки дегенерируют. В — в женском организме зачатки гонад дифференцируются в яичники, а парамезонефрические (*мюллеровы*) протоки — в маточные трубы. Слившиеся в каудальном отделе парамезонефрические протоки формируют матку и верхнюю часть влагалища. Мезонефрические протоки дегенерируют [из Gilbert SF, 1985]

1. **Мюллеровы протоки** развиваются в женские половые структуры. В мужском организме *мюллеровы* протоки подвергаются дегенерации.

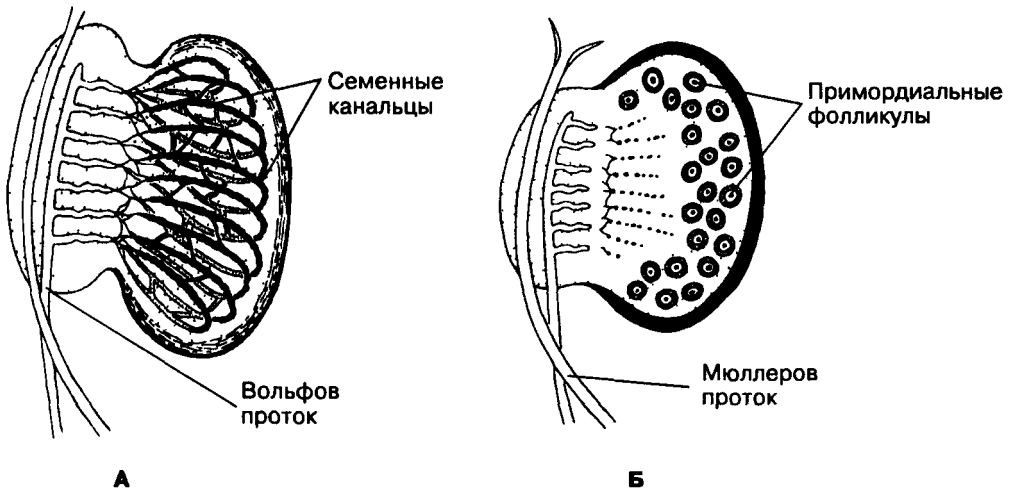
Даже без поддержки овариальных гормонов *мюллеровы* протоки дифференцируются в маточные трубы, матку и верхнюю часть влагалища.

2. **Вольфовы протоки** дают начало мужским половым структурам. В женском организме *вольфовы* протоки дегенерируют.

а. **Мюллеров ингибирующий фактор.** Клетки *Сертоли* яичек плода секретируют *мюллеров* ингибирующий фактор, вызывающий регрессию *мюллеровых* протоков у плода мужского пола.

б. **Тестостерон.** Только под влиянием тестостерона, продуцируемого фетальными клетками *Лейдига*, *вольфовы* протоки формируют сеть яичка, придаток, семявыносящие протоки и семенные пузырьки.





**Рис 15-5** Гонады плода человека **А** — яичко на 16-й неделе. Мозговое вещество зачатка гонады дифференцируется в семенные каналцы и сеть яичка. **Б** — яичник на 20-й неделе. В корковом веществе гонады формируются примордиальные фолликулы [по Langman J (1981) из Gilbert SF, 1985]

**Таблица 15-1** Дифференцировка структур мочеполовой системы

Мужские половые структуры	Индифферентные структуры	Женские половые структуры
сперматозоиды яичко сеть яичка, придаток, семявыносящие протоки, семенные пузырьки	первичные половые клетки индифферентная гонада <b>вольфов проток</b>	яйцеклетки яичник
	<b>мюллеров проток</b>	матка, маточные трубы, верхняя часть влагалища
предстательная, бульбоуретральные железы, мочевой пузырь, проксимальная часть уретры половой член	<b>мочеполовой синус</b>	нижняя часть влагалища, мочево й пузырь, уретра
дистальная часть уретры мошонка	<b>половой бугорок</b> <b>половые складки</b> <b>половые валики</b>	клитор малые половые губы большие половые губы

**3 Наружные половые органы** дифференцируются из мочеполового синуса, полового бугорка, половых складок и половых валиков.

**а Мочеполовой синус** Уроректальная перегородка разделяет клоаку на дорсальную часть, образующую прямую кишку, и вентральную, называемую мочеполовым синусом.

**б Половой бугорок** Краниальнее проктодеума образуется эктодермального генеза половой бугорок

**в Половые складки и половые валики.** На каудальной поверхности полового бугорка находится пара половых складок эктодермального происхождения, тянущихся по направлению к проктодеуму. Половой бугорок окружает округлые возвышения — половые валики

**4 Развитие наружных половых органов зависит от половых гормонов**

### а. Андрогены

(1) **Тестостерон.** В мужском организме под влиянием тестостерона мочеполовой синус даёт начало предстательной и бульбоуретральным железам.

(2) **Дигидротестостерон.** Половой бугорок под влиянием дигидротестостерона дифференцируется в половой член, половые складки образуют дистальную часть уретры, а половые валики развиваются в мошонку.

(3) **При отсутствии андрогенов** мочеполовой синус развивается в нижнюю часть влагалища, половой бугорок — в клитор, а половые складки и половые валики дифференцируются в малые и большие половые губы соответственно.

**б. Женские половые гормоны** способствуют дифференцировке внегонадных органов женской половой системы.

**Г. Гаметогенез.** В плодном периоде первичные половые клетки дифференцируются в **овогонии** в развивающихся яичниках или в **сперматогонии** в яичках. На пути от ово- или сперматогоний до гамет различают несколько стадий, в течение которых осуществляется и мейоз.

#### 1. Стадии гаметогенеза

**а. Размножение.** В овогенезе завершается до рождения.

**б. Рост.**

**в. Созревание.**

**г. Формирование.** Эта стадия отсутствует в овогенезе.

**2. Сперматогенез** начинается не ранее наступления половой зрелости.

**3. Овогенез.** В претерпевающих дифференцировку яичниках овогонии вступают в стадию размножения, образуя овоциты первого порядка. К семи месяцам внутриутробного развития стадия размножения обрывается, овоциты первого порядка в профазе первого мейотического деления приобретают оболочку из фолликулярных клеток (образуется примордиальный фолликул) и вступают в длительный период покоя, вплоть до наступления половой зрелости.

**Количество овоцитов** первого порядка: 7 месяцев — до 10 миллионов, при рождении — около 2 миллионов.

**4. Мейоз.** Последовательно осуществляется два деления (рис. 15-6). В ходе первого деления происходит ряд важных процессов.

- генетическая рекомбинация путём кроссинговера между гомологичными хромосомами (отцовскими и материнскими),
- уменьшение числа хромосом,
- снижение содержания ДНК,
- уменьшение плоидности клеточных потомков,
- значительный синтез РНК.

**а. Овариально-менструальный цикл** (см. главу 15.3 В, Г). На пике лютеинизирующего гормона завершается первое мейотическое деление. Сигнал для завершения второго мейотического деления — оплодотворение, овоцит второго порядка делится с образованием зрелой яйцеклетки (гаплоидный набор хромосом) и второго полярного (направительного) тельца.

**б. Сперматогенез.** Мейоз приводит к образованию сперматозоидов с разными половыми хромосомами: сперматозоиды содержат либо X-, либо Y-хромосому. Если яйцеклетка оплодотворяется X-сперматозоидом, то XX-зигота развивается в женский организм. В случае оплодотворения яйцеклетки Y-сперматозоидом XY-зигота развивается по мужскому типу. Известны случаи происходящей при кроссинговере транслокации из хромосомы Y в хромосому X локуса *SRY*, кодирующего регуляторный фактор TDF.

**Д. Герминогенные опухоли** возникают из клеточных предшественников половых клеток. Этот термин применяют и по отношению к соматическим клеткам эмбриона и оболочек.

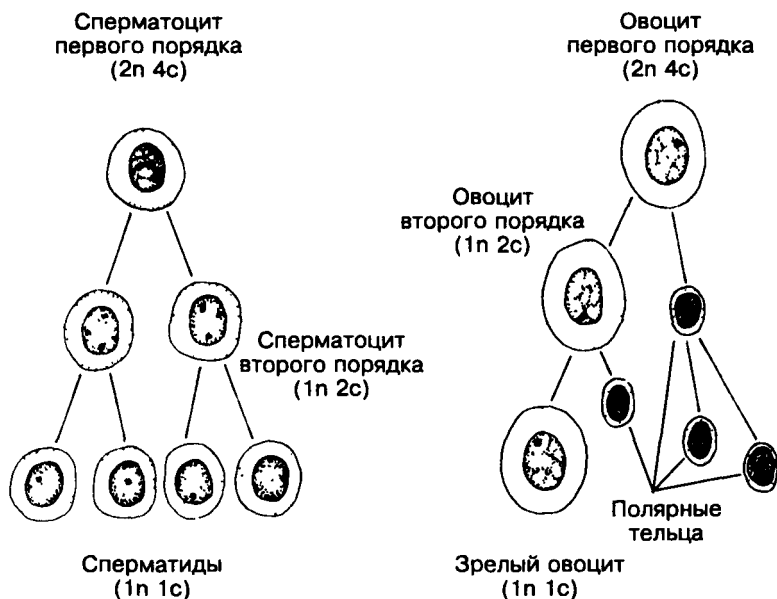


Рис. 15-6. Мейоз.  $n$  — число хромосом,  $c$  — количество ДНК. В результате двух делений мейоза образуются половые клетки, имеющие 22 аутосомы и одну X- или Y-хромосому [из Kaplan S, 1987]

Уровень дифференцировки клеток — полипотентные, малодифференцированные, эмбрионального и экстраэмбрионального типов.

1. Полипотентные клетки образуют **эмбриональные карциномы**.
2. Клетки эмбрионального типа или клетки с соматической дифференцировкой образуют **тератомы**, как доброкачественные, так и злокачественные.
3. Клетки с внеэмбриональной дифференцировкой образуют:
  - а. опухоли энтодермального генеза (*в т.ч. опухоли желточного мешка*)
  - б. опухоли трофобласта, хорионкарциномы.
4. Предшественники половых клеток образуют:
  - а. **семиномы** у мужчин (редко у детей)
  - б. **дисгерминомы** у женщин.
5. **Диагностические маркёры**
  1. Эмбриональные карциномы и энтодермальные опухоли вырабатывают  **$\alpha$ -фетопротейн**.
  2. Эмбриональные карциномы и хорионкарциномы вырабатывают **хорионический гонадотрофин**.

#### Е. Нарушения половой дифференцировки

1. **Истинный гермафродитизм**. В половых железах присутствует ткань как яичек, так и яичников. Кариотип: приблизительно в 80% — 46XX (Г 4 б), остальные случаи — 46XY или мозаицизм.
2. **Смешанный дисгенез половых желёз** наблюдается при кариотипе 45X/46XY.
3. **Мужской псевдогермафродитизм**. Генотип 46XY; имеются яички, но маскулинизация неполная (гипоспадия, микрофаллия, плохо развитая мошонка с яичками или без них). Мужской псевдогермафродитизм наблюдается при множестве эндокринных расстройств (дефекты синтеза тестостерона, его метаболизма и эффектов на клетки-мишени).
4. **Женский псевдогермафродитизм**. Генотип 46XX, имеются яичники, но, как правило, мужской фенотип при рождении. Чувствительность XX-плода к воздействию андрогенов во время критического периода (8–12 недель внутриутробного развития) приводит к развитию разной степени

выраженности губо-мошоночного сращения, формированию уrogenитального синуса и увеличению клитора.

**Ж. Половое созревание (пубертат).** Нормальное половое созревание происходит при переходе от половой незрелости к взрослому состоянию половой зрелости. В этот период вызванная ФСГ и ЛГ секреция половых стероидных гормонов ведёт к развитию вторичных половых признаков и репродуктивной способности. Синтез и секрецию половых гормонов регулирует гормональная цепочка «гонадоллиберин гипоталамуса — гонадотропины гипофиза» (см. главу 9 II Е 3). Один из критериев пубертата — лобковое оволосение (табл. 15-2).

**1. Пубертатный период у девочек (рис. 15-7).** Характерные изменения начинаются в возрасте от 8 до 13 лет и происходят в течение 3–4 лет. Развитие молочных желёз (табл. 15-3), как правило, предшествует формированию лобкового оволосения.

**а. Менархе** (начало менструальной функции). Менструации появляются в среднем в возрасте 12,5 лет, кровотечения обычно длятся 4–5 дней. В течение первых двух лет менструальный цикл может быть нерегулярным. У 20% девушек овуляций нет до 17–18 лет.

**б.** Развитие молочных желёз может быть несимметричным.

**в. Галакторея** — выделения из молочных желёз вне периода лактации. Необходимо исключить опухоль гипофиза и гипотиреозидизм.

**2. Пубертатный период у мальчиков (рис. 15-8).** Характерные изменения начинаются в возрасте от 9,5 до 13,5 лет и происходят в течение 3 лет. Увеличение яичек обычно является первым признаком полового созревания (табл. 15-4).

**а. Пубертатная гинекомастия** — развитие молочных желёз у подростков (как правило, одностороннее и в виде субареолярного утолщения, протекает бессимптомно) — встречается у 60% подростков и обычно длится от 6 месяцев до двух лет.

**б. Варикоцеле** — расширение вен семенного канатика — встречается у 15% подростков, чаще с левой стороны.

**в. Паховая грыжа** у мужчин встречается в 5 раз чаще, чем у женщин; располагается, как правило, справа или с двух сторон.

**г. Гидроцеле** — заполненное жидкостью образование в оболочке семенного канатика, расположено в мошонке.

**д. Сперматоцеле** — кистозное образование в составе придатков яичка, содержащее сперматозоиды.

Таблица 15-2. Стадии формирования лобкового оволосения (Из: Педиатрия. М.: ГЭОТАР, 1996)

Стадии	Юноши	Девушки
1	Отсутствие лобковых волос, генитальная область покрыта пушковыми волосами	Отсутствие лобковых волос, генитальная область покрыта пушковыми волосами
2	У основания пениса появляются единичные длинные, слегка пигментированные волосы	По медиальному краю больших половых губ с двух сторон появляются единичные длинные, слегка пигментированные волосы
3	Усиливается пигментация лобковых волос, они начинают виться и распространяться на большую поверхность кожи	Усиливается пигментация лобковых волос, они начинают виться и распространяться на лобок
4	Лобковые волосы вьются, становятся более жёсткими. Распределение волос такое же, как у взрослых, но количество их значительно меньше	Лобковые волосы вьются и становятся более жёсткими. Количество волос продолжает увеличиваться
5	Взрослая — распределение волос такое же, как у взрослых. Волосы распространяются на внутреннюю поверхность бедра. У 80% мужчин лобковые волосы растут по средней линии живота	Взрослая — распределение волос такое же, как у взрослых. Волосы распространяются на внутреннюю поверхность бедра

### 3. Нарушения полового созревания

#### 1. Задержка полового созревания

**а. Девочки.** По определению, задержкой считается отсутствие вторичных половых признаков к 14-летнему возрасту, а также отсутствие менструаций к 16-летнему возрасту при наличии вторичных половых признаков (первичная аменорея).

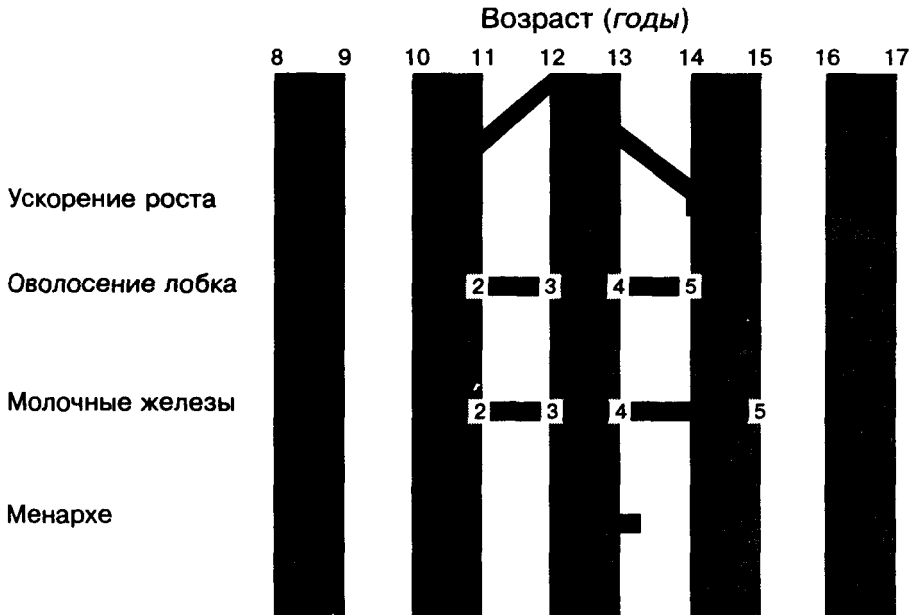
**б. Мальчики.** Отсутствие признаков полового созревания к 14-летнему возрасту считается задержкой.

**2. Преждевременное половое созревание.** Половое созревание считается преждевременным, если какой-либо из вторичных половых признаков появляется у девочек ранее 7,5 лет, а у мальчиков ранее 9 лет. Истинное (центральное, зависящее от гонадотропинов) преждевременное половое созревание чаще встречается у девочек, чем у мальчиков.

**а. Преждевременное развитие молочных желёз** выявляется довольно часто. Обычный возраст их возникновения — 12–24 месяца. Преждевременное развитие молочных желёз связано с транзитным выбросом эстрогенов из яичников препубертатного периода или в связи с повышенной чувствительностью к низким дозам эстрогенов.

**б. Преждевременное формирование вторичных половых признаков.** Раннее появление оволосения на лобке (у девочек — до 8 лет, у мальчиков — до 9 лет). Это доброкачественное состояние связывают с ранним созреванием секреции андрогенов надпочечниками (адренархе) у некоторых детей.

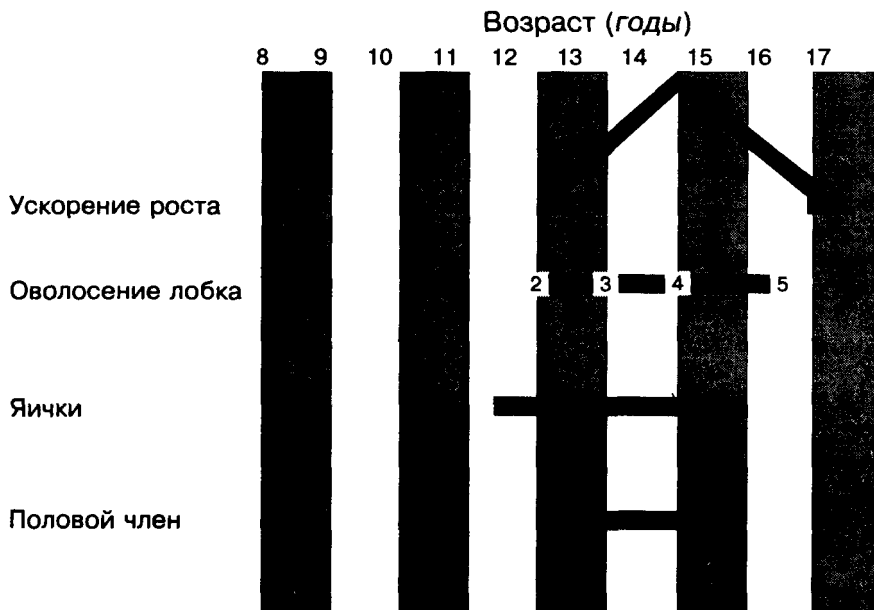
**в. Преждевременное изосексуальное половое созревание.** Различают два подтипа — гонадотропин-зависимое и гонадотропин-независимое.



**Рисунок 15-7.** Сроки полового созревания у девушек (средние значения) и длительность стадий (в годах). Скачок роста начинается в возрасте 10,5 лет, достигает пика к 12 годам и заканчивается в 14 лет. 2-я стадия развития лобковых волос начинается примерно в 11 лет. Стадия 3 достигается в 12 лет, стадия 4 — в 13 лет. Стадия 5, при которой развитие лобковых волос соответствует таковому у взрослых, наступает в 15 лет. Молочные железы достигают 2-й стадии развития в 11 лет, 3-й — в 12 лет, 4-й стадии — в 13 лет. Стадия 5 наступает в 15 лет. Менархе наступает в среднем в возрасте 13 лет (Из: Педиатрия. М. ГЭОТАР, 1996)

Таблица 15-3 Стадии развития молочных желёз (Из Педиатрия М ГЭОТАР, 1996)

Стадия 1	<b>Препубертатная</b> Ювенильная молочная железа с выступающим соском и небольшой плоской ареолой
Стадия 2	Молочная железа формируется под влиянием гормональной стимуляции Сосок и ареола приподнимаются в виде небольшого возвышения, диаметр ареолы увеличивается
Стадия 3	Продолжается увеличение размеров молочной железы с дальнейшим приподнятием соска Ареола продолжает увеличиваться в диаметре, не ограничена от железы
Стадия 4	Ареола и сосок ограничены от молочной железы с формированием вторичного возвышения
Стадия 5	<b>Зрелая</b> Ареола возвышается над поверхностью молочной железы Сосок выступает



**Рисунок 15-8.** Начало полового созревания (средние значения) у юношей и длительность стадий (в годах) Скачок роста начинается в возрасте 12,5 лет, достигает пика к 14 годам и заканчивается в 16 лет 2-я стадия развития лобковых волос начинается примерно в 12 лет Стадия 3 достигается в 13 лет, стадия 4 — в 14 лет Стадия 5, при которой развитие лобковых волос соответствует таковому у взрослых, наступает в 15–16 лет Яички начинают развиваться в возрасте 11,5 лет Созревание продолжается до 15 лет Развитие пениса от 12,5 лет до 14,5 лет (Из Педиатрия М ГЭОТАР, 1996)

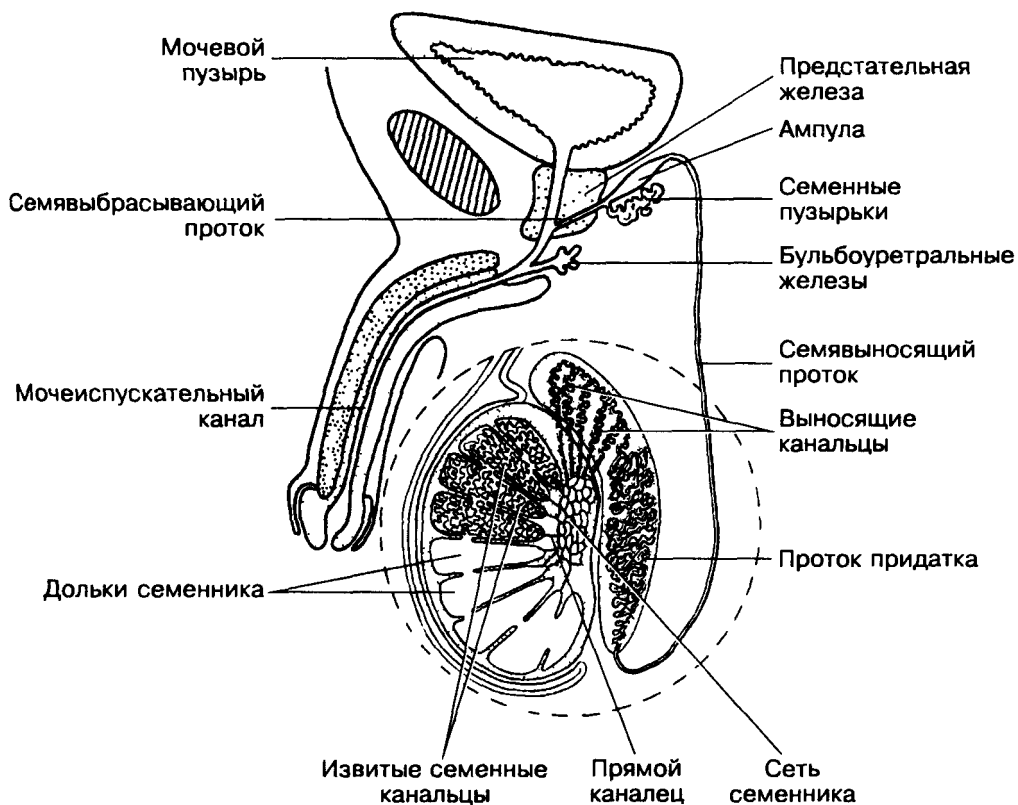
Таблица 15-4 Стадии развития мужских половых органов (Из Педиатрия М ГЭОТАР, 1996)

Стадия 1	Яички, мошонка, пенис такие же, как в детстве
Стадия 2	В результате канализации семявыводящих протоков происходит увеличение яичек Увеличиваются размеры мошонки, изменяется цвет и структура её кожи
Стадия 3	Продолжается рост яичек и мошонки Удлиняется пенис
Стадия 4	Продолжается рост яичек и мошонки Темнеет кожа мошонки Увеличивается диаметр пениса, размеры его головки
Стадия 5	Взрослая — яички, мошонка, пенис приобретают размеры и форму, характерные для взрослых

## 15.2. Мужская половая система

На рисунке 15-9 приведены анатомические структуры, формирующие мужскую половую систему. Сперматогенез обеспечивает образование сперматозоидов, эндокринная функция гонады — синтез мужских половых гормонов (**андрогены**)

**А Яичко** снаружи покрыто соединительнотканной белочной оболочкой (*t. albuginea*). Внутренний её слой богат кровеносными сосудами — сосудистая оболочка (*t. vasculosa*). Утолщение белочной оболочки, вдающееся с одной стороны в паренхиму яичка, называется средостением, или *гáйморовым* телом (*mediastinum testis, corpus Highmori*). От *гáйморова* тела внутрь яичка отходят перегородки, разделяющие его на дольки конической формы. Каждая долька содержит от одного до четырёх извитых семенных канальцев (*tubuli seminiferi convoluti*). В рыхлой соединительной ткани между семенными канальцами расположены интерстициальные клетки *Лейдига*. Генеративная функция (сперматогенез) осуществляется в извитых семенных канальцах, а эндокринная — в клетках *Лейдига*.



**Рис 15-9. Мужская половая система** состоит из половых желез (яички), комплекса половых протоков (проток придатка, семявыносящий проток, семявыбрасывающий проток), добавочных желез (семенные пузырьки, предстательная железа, бульбоуретральные железы) и полового члена [из Junqueira LC, Carneiro J, 1991]

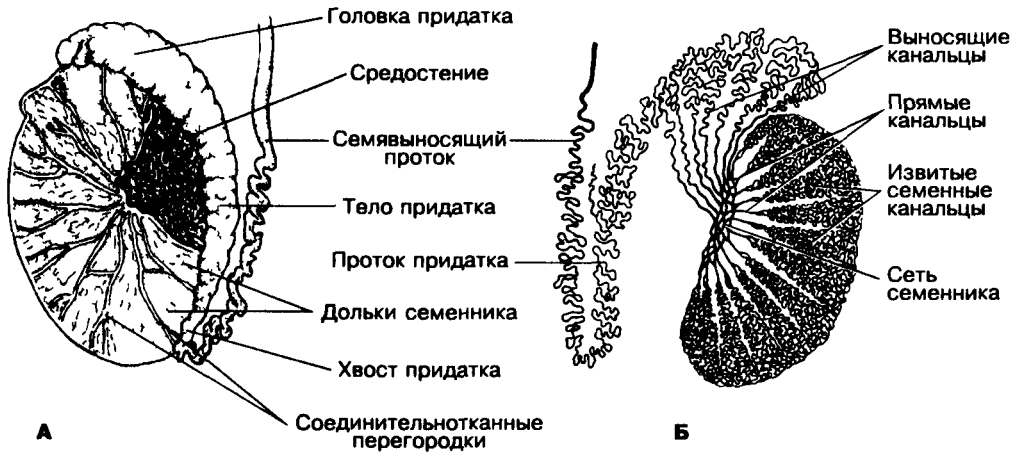


Рис 15-10 Яичко с придатком А — соединительнотканная строма яичка и придатка Б — паренхима яичка и придатка [из *Stohr P et al*, (1955) и *April E*, (1990)]

**1 Клетки Лейдига** — типичные эндокринные клетки, синтезирующие стероидные гормоны, — расположены в рыхлой волокнистой соединительной ткани между семенными канальцами

**Андрогены** (мужские половые гормоны) Существует несколько стероидов с андрогенной активностью

(1) **Тестостерон** (рис 9-23, 15-11) — (17 $\beta$ )-17-гидроксиандрост-4 ен-3-он, C<sub>19</sub>H<sub>28</sub>O<sub>2</sub>, молекулярная масса 288,43 — основной циркулирующий андроген, суточная секреция — 5 мг, синтезируется в клетках *Лейдига*

(а) **Синтез** (рис 15-11) Ключевые ферменты синтеза — 3 $\beta$ -гидроксистероиддегидрогеназа,  $\Delta^5$ -изомераза, 17 $\alpha$ -гидроксилаза, C<sub>17-20</sub>-лиаза (17,20-десмолаза), 3 $\beta$ -гидроксистероиддегидрогеназа — локализованы в гладкой эндоплазматической сети

(б) **Стимулятор синтеза** — лютропин (стимулирующий интерстициальные клетки гормон) До наступления половой зрелости содержание тестостерона в крови весьма низко

(в) **Ароматизация** тестостерона ведет к образованию эстрадиола (глава 15.3 Б 1 а)

(г) **Транспортные белки**

(i) **Андроген-связывающий белок** отвечает за поддержание высокого уровня тестостерона в сперматогенном эпителии путём накопления тестостерона в просвете семенных канальцев

(ii) **Транспортные белки** ( $\beta$ -глобулин и альбумин) связывают в крови до 99% тестостерона

(д) **Рецептор андрогенов** (ген *AR*, 313700, Xq11-q12) относится к ядерным, содержит ДНК-связывающую область Известно множество мутаций, приводящих к полной или частичной нечувствительности мишеней к андрогенам

**Тестикулярная феминизация** (популяционная частота 1/60000) Больные имеют кариотип 46XY

**Полная резистентность к андрогенам** Ребенок внешне выглядит как несомненная девочка, но влагалище завершается слепым карманом имеются гипопластические мужские протоки вместо *фаллопиевых* труб и матки, яички расположены в брюшной полости, паховом канале или в больших половых губах Эндогенный эстроген, синтезируемый в яичках, стимулирует развитие молочных желез в период полового созревания



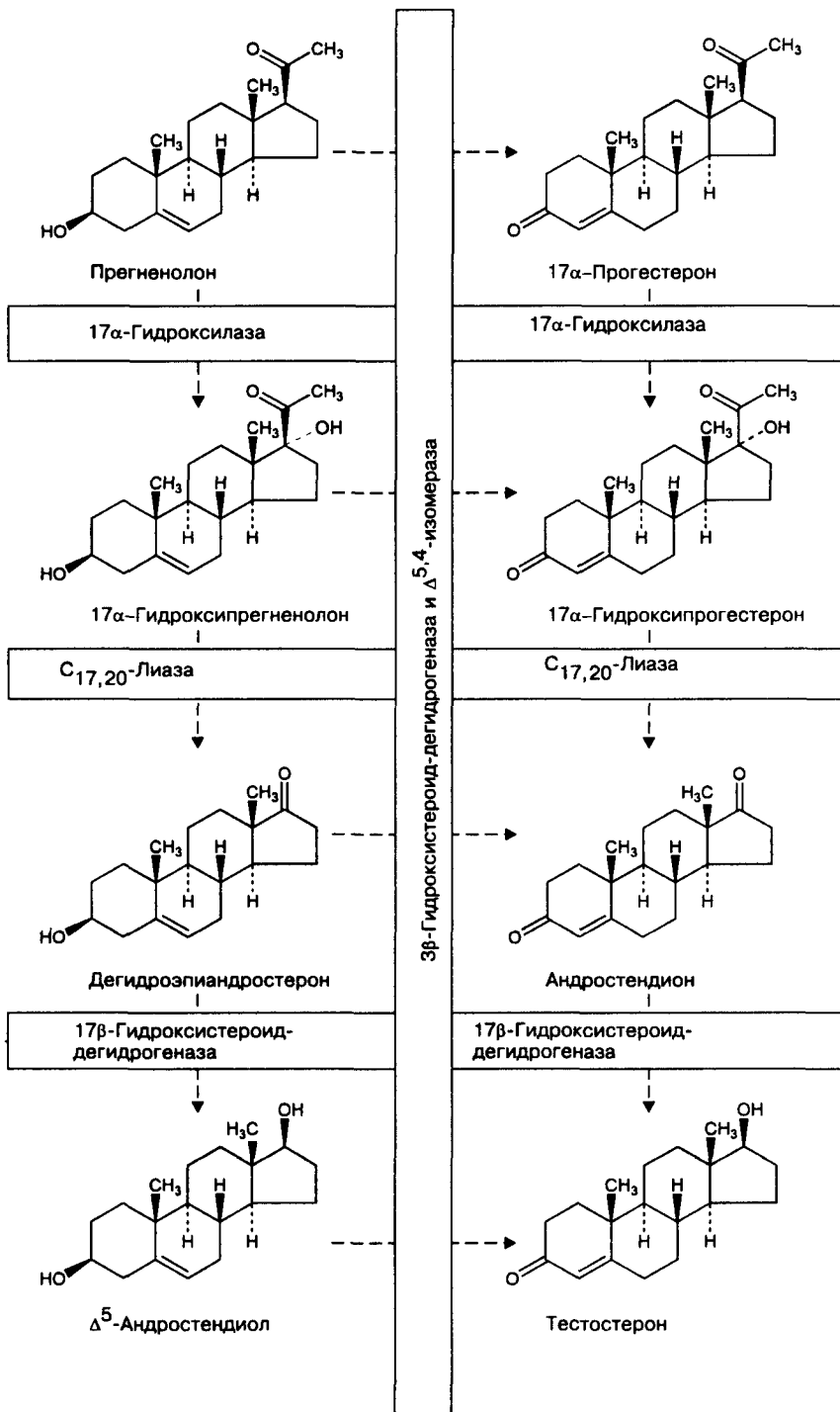


Рис. 15-11. Синтез тестостерона. Слева — дегидроэпиандростероновый (или Δ<sup>5</sup>) путь, справа — прогестероновый (или Δ<sup>4</sup>) путь [Из Марри Р и др., Биохимия человека, М Мир, 1993, т 2, с 229]

**Частичная резистентность к андрогенам.** Больной имеет гениталии переходного типа, характерны гипоспадия, микрофаллия, гинекомастия.

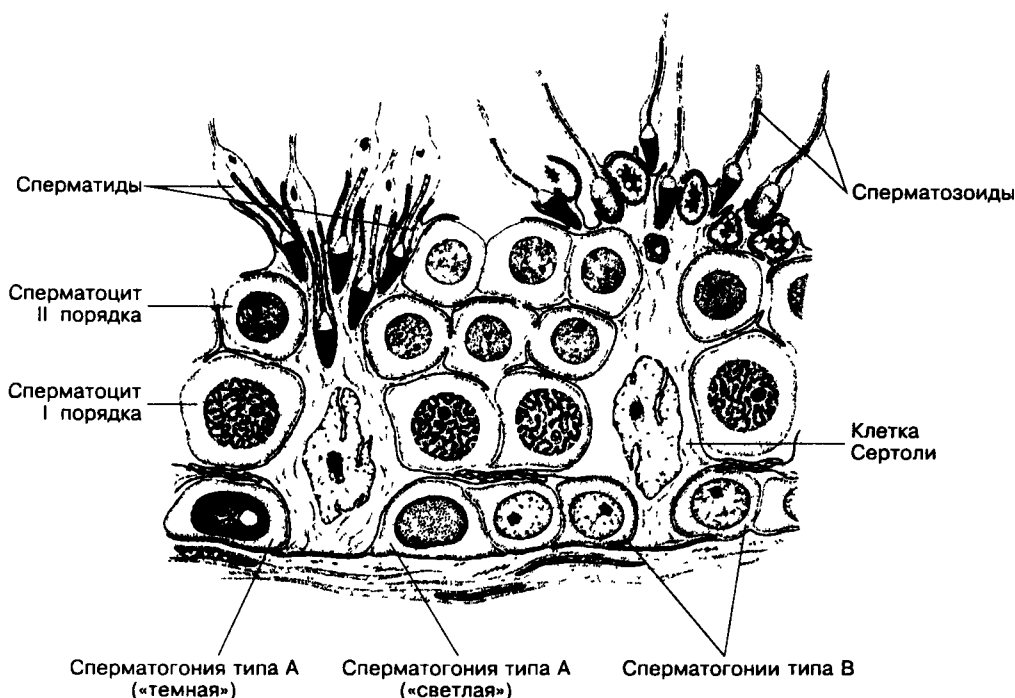
(е) **Функции.** Тестостерон, как и остальные андрогены, существенно необходим для половой дифференцировки (глава 15.1 Б 2), полового созревания, поддержания сперматогенеза.

(ж) **5 $\alpha$ -Редуктаза** в разных органах (*например*, простата, семенные пузырьки) катализирует превращение тестостерона в дигидротестостерон.

(2) **Дигидротестостерон** — (5 $\alpha$ ,17 $\beta$ )-17-дигидроандростан-3-он — образуется в клетках *Лейдига* (около 100 мкг в сутки) и в ряде других органов (до 300 мкг в сутки). Дигидротестостерон необходим для дифференцировки наружных половых органов (мошонка, половой член). Этот **анаболический стероид** запрещён законодательством ряда стран к применению (кроме диагностических целей).

(3) **Дегидроэпиандростерон, андростендион** и ряд других стероидов обладают слабой андрогенной активностью.

**2 Извитые семенные каналцы** (рис. 15-12 и 15-17) открываются в прямые (*tubuli recti*), по которым сперматозоиды попадают в сеть яичка (*rete testis*). Извитые семенные каналцы выстланы сперматогенным эпителием, который содержит клетки двух типов — гаметы с их предшественниками на различных стадиях дифференцировки (сперматогонии, сперматоциты первого порядка, сперматоциты второго порядка, сперматиды, сперматозоиды) и поддерживающие клетки *Сертоли*.



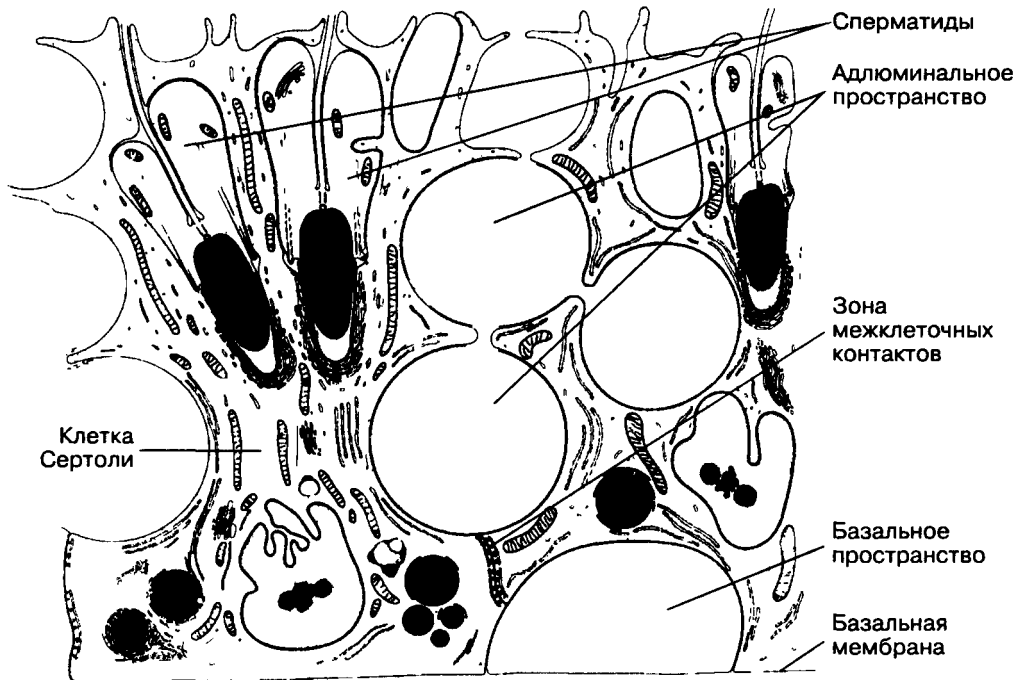
**Рис 15-12 Сперматогенный эпителий.** На базальной мембране располагаются поддерживающие клетки *Сертоли*, а также сперматогонии типов А и В. Ближе к просвету каналца лежат сперматоциты первого и второго порядков, над которыми находятся сперматиды на различных этапах развития и сперматозоиды [по *Dym M* (1977) из *Gilbert SF*, 1985]

**а. Клетки Сертоли** располагаются на базальной мембране и делят сперматогенный эпителий на базальное и адлюминальное пространства (рис 15-13). В базальном пространстве находятся только сперматогонии. В адлюминальном пространстве располагаются сперматоциты первого и второго порядков, сперматиды и сперматозоиды.

**(1) Гематотестикулярный барьер.** Поддерживающие клетки в период полового созревания образуют друг с другом специализированные межклеточные контакты, формирующие гематотестикулярный барьер (рис 15-13). Благодаря такому барьеру, в адлюминальном пространстве сперматогенного эпителия создается **специфическая гормональная среда** с высоким уровнем тестостерона. **Избирательная проницаемость** барьера изолирует созревающие половые клетки от токсических веществ и препятствует развитию аутоиммунного ответа против поверхностных Ag, экспрессирующихся на мембране сперматозоидов в процессе их созревания. Кроме того, клетки **Сертоли** обеспечивают развивающиеся гаметы питательными веществами (**трофическая функция**), фагоцитируют остатки цитоплазмы формирующихся сперматозоидов и дегенерирующие половые клетки, секретируют жидкость для транспорта сперматозоидов в семенных канальцах.

**(2) Гормональная регуляция** секреторной функции клеток **Сертоли** приведена на рис. 15-15.

**б. Сперматогенез** (рис 15-14) начинается с наступлением половой зрелости. Яички, в отличие от яичников, располагаются вне полости тела (в мошонке). Это обстоятельство важно для нормального течения сперматогенеза, происходящего при



**Рис 15-13 Гематотестикулярный барьер** Клетки **Сертоли** формируют специализированные межклеточные контакты, разделяющие сперматогенный эпителий на базальное и адлюминальное пространства. Клетки **Сертоли**, как и фолликулярные клетки яичника, выполняют барьерную роль между половыми клетками и внутренней средой организма [из Fawcett DW, 1981]

температуре 34 °С и ниже. Так, при неопущении яичек в мошонку (крипторхизм) сперматогенез блокирован.

**(1) Размножение и рост** (фазы гаметогенезов см. 15.1 Г).

**Сперматогонии** (рис. 15-12) подразделяют на типы А и В.

(i) **Тип А.** Среди сперматогоний типа А по степени конденсации хроматина различают *тёмные* и *светлые* клетки.

*Тёмные* сперматогонии считаются резервными, стволовыми клетками, редко вступающими в митоз.

*Светлые* сперматогонии — полустволовые клетки, находящиеся в непрерывно следующих друг за другом клеточных циклах (интерфаза сменяется митозом).

В результате деления *светлой* клетки типа А образуются либо две клетки типа В, либо одна клетка типа В и одна светлая клетка типа А.

(ii) **Сперматогонии типа В** имеют круглое ядро и конденсированный хроматин. Они также вступают в митоз, но при этом остаются связанными друг с другом при помощи цитоплазматических мостиков. Так формируется клон. Другими словами, одна *светлая* сперматогония типа А (материнская) способна образовывать клеточную ассоциацию (рис. 15-14). Такая ассоциация (синцитий) из базального пространства перемещается в адлюминальное. Здесь заканчивается стадия размножения половых клеток. Сперматогонии дифференцируются в сперматоциты первого порядка, которые вступают в стадию роста. В стадии роста объём сперматоцитов увеличивается в 4 и более раз, клетки перемещаются ближе к просвету канальца.

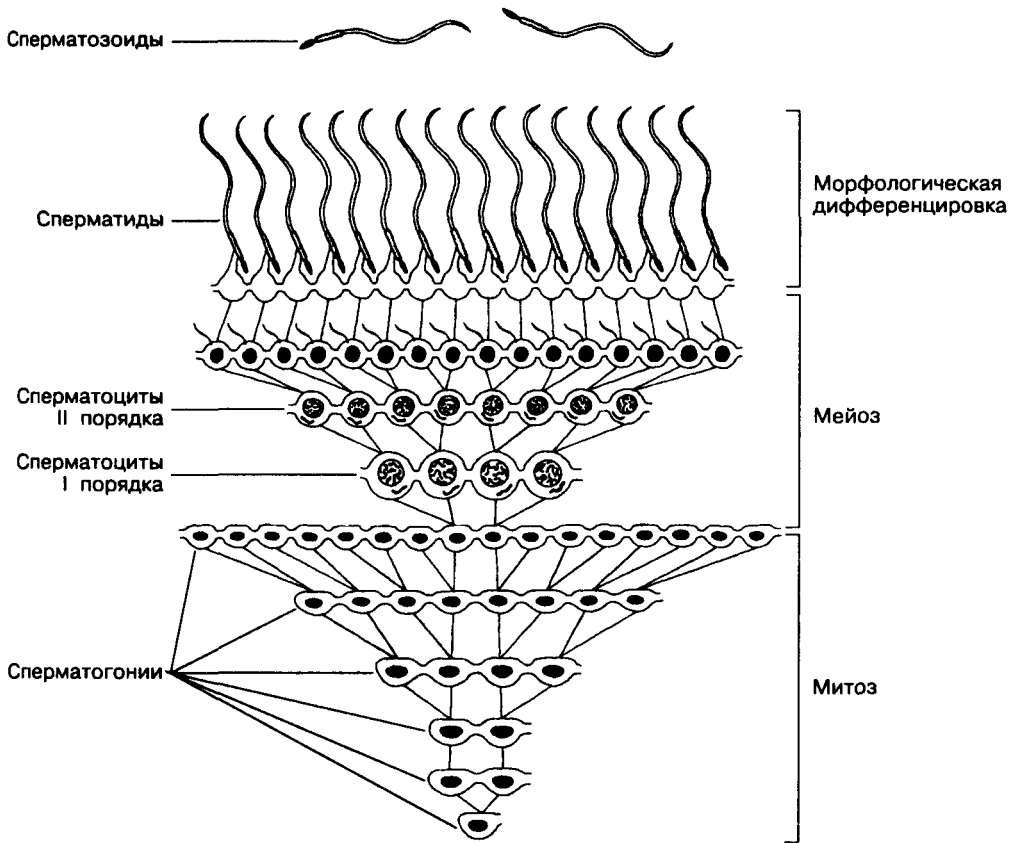
**(2) Созревание.** За стадией роста наступает стадия созревания, которая состоит из следующих друг за другом двух делений мейоза. В результате первого деления из одного сперматоцита первого порядка образуется два сперматоцита второго порядка, а после второго деления — четыре сперматиды (рис. 15-6 и 15-14). Сперматиды располагаются вблизи просвета канальца. Каждая сперматίδα вчетверо мельче сперматоцита первого порядка и имеет ядро с гаплоидным набором хромосом.

**(3) Формирование.** Стадия формирования гамет заключается в морфологической дифференцировке сперматид и образовании сперматозоидов. На этой стадии сперматогенез разрываются цитоплазматические мостики между сперматогенными клетками, и сперматозоиды оказываются свободными. Сперматогенез (сперматогония → сперматозоид в извитых семенных канальцах) длится 65 дней, но окончательная дифференцировка сперматозоидов происходит в протоке придатка яичка в течение следующих двух недель. Только в области хвоста придатка сперматозоиды становятся зрелыми половыми клетками и приобретают способность к самостоятельному передвижению и оплодотворению яйцеклетки.

**в. Гормональная регуляция сперматогенеза** многообразна. Гипоталамо-гипофизарная система (см. главу 9 II) при помощи гонадолиберина активирует синтез и секрецию гонадотропных гормонов гипофиза, влияющих на активность клеток *Лейдига* и *Сертоли*. В свою очередь вырабатываемые в яичке гормоны корректируют эндокринную деятельность гипоталамо-гипофизарной системы.

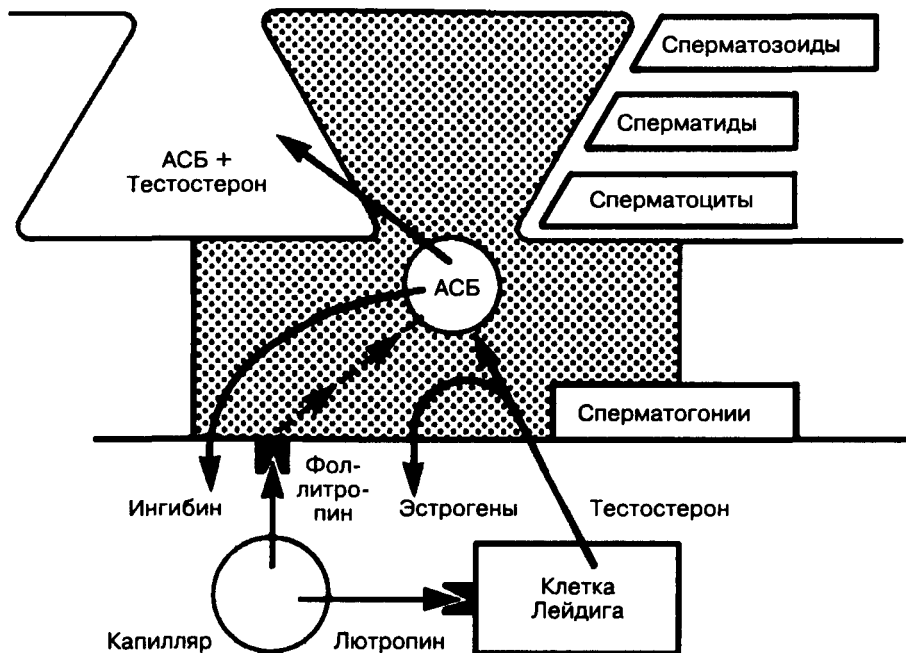
**(1) Гонадолиберин** поступает в кровь из аксонов нейросекреторных клеток в пульсирующем режиме с пиковыми интервалами около двух часов. Именно по этой причине введение экзогенного гонадолиберина *только* через интервалы 90–150 минут восстанавливает функцию яичек у больных с синдромом *Колмена*.

**(2) Гонадотропные гормоны**, как и гонадолиберин, высвобождаются в кровь также в пульсирующем режиме, что особенно характерно для лютропина, эпизоды подъёма концентрации которого в крови мужчин происходят с интервалами 90–120 минут.



**Рис 15-14 Клон сперматогенных клеток** На стадиях размножения, роста и созревания сперматогенные клетки связаны друг с другом цитоплазматическими мостиками. Только на стадии формирования гамет цитоплазматические мостики разрываются, и сперматозоиды оказываются свободными [по Bloom W, Fawcett DW (1975) из Gilbert SF, 1985]

- (а) **Секреция гонадотропных гормонов** контролируется как гонадолиберинном, так и ингибирующим эффектом тестикулярных гормонов. Супрессорный эффект тестостерона на секрецию лютропина в основном проявляется на уровне гипоталамуса (через синтез гонадолиберина), тогда как эстрогены снижают чувствительность гонадотропных клеток к гонадолиберину. В то же время половые стероиды слабо влияют на секрецию фоллитропина, в то время как пептидный гормон ингибин оказывает выраженное подавляющее действие на гонадотропные клетки, синтезирующие фоллитропин.
- (б) **Мишени гонадотропных гормонов** — яички. Клетки *Сертоли* имеют рецепторы фоллитропина, а клетки *Лейдига* — лютропина. **Фоллитропин активирует** в клетках *Сертоли* синтез и секрецию андроген-связывающего белка, ингибина, эстрогенов, трансферрина, активаторов плазминогена (рис 15-15)
- Лютропин** Клетки *Лейдига* имеют рецепторы лютропина. Лютропин *стимулирует* в клетках *Лейдига* синтез и секрецию тестостерона и эстрогенов. Клетки



**Рис. 15-15. Гормональная регуляция секреторной функции клеток *Сертоли*.** Фоллитропин стимулирует секрецию андрогенсвязывающего белка (АСБ), поддерживающего высокий уровень тестостерона в адлюминальном пространстве сперматогенного эпителия, а также ингибина. Часть тестостерона в клетках *Сертоли* путём ароматизации превращается в эстрогены [из West JB, 1990]

*Лейдига* секретируют 80% эстрогенов, вырабатываемых в мужском организме. Остальные 20% синтезируют эндокринные клетки пучковой и сетчатой зон коры надпочечников и клетки *Сертоли*.

- (3) **Пролактин.** Механизмы участия пролактина в регуляции функций яичка не очень ясны, хотя секреция адекватного количества пролактина кажется необходимой для синтеза тестостерона. Увеличение уровня пролактина в крови ведёт к подавлению синтеза тестостерона. Так, у больных с выраженной гиперпролактинемией в результате снижения секреции тестостерона развивается импотенция.
- (4) **Дополнительные факторы**
- Андроген-связывающий белок** клеток *Сертоли* отвечает за поддержание высокого уровня тестостерона в сперматогенном эпителии путём накопления тестостерона в просвете семенных канальцев.
  - Трансферрин**, кроме транспорта железа в сперматогенный эпителий, является мощным митогенным фактором.
  - Активаторы плазминогена** влияют на протеолитические реакции, что важно для миграции созревающих половых клеток из базального пространства в адлюминальное.
  - Эстрогены.** В гладком эндоплазматическом ретикулуме клеток *Сертоли* путём ароматизации происходит превращение тестостерона, синтезированного в клетках *Лейдига*, в эстрогены. Хотя этот вклад в уровень эстрогенов крови невелик, клетки *Сертоли* оказывают значительное влияние на синтез тестостерона. Эстрогены связываются с рецепторами в клетках *Лейдига* и подавляют синтез тестостерона.

(д) **Ингибин**. В ответ на стимуляцию фоллитропином клетки *Сертоли* выделяют ингибин, блокирующий синтез фоллитропина. Структура ингибина гомологична *миллерову* ингибирующему фактору, секретируемому фетальными клетками *Сертоли*.

г. **Гипогонадизм** (тестикулярная недостаточность) поражает две функции — **сперматогенез** в извитых семенных канальцах и **синтез тестостерона** в клетках *Лейдига*. Дефекты сперматогенеза вызывают стерильность; дефицит тестостерона приводит к неадекватному развитию и поддержанию вторичных половых признаков. **Причины гипогонадизма**: нарушения в гипоталамо-гипофизарной системе (**гипогонадотропный гипогонадизм**) и первичные нарушения яичек с неизбежной стимулирующей секреции ЛГ и ФСГ (**гипергонадотропный гипогонадизм**).

(1) Тестикулярная недостаточность, развившаяся **до полового созревания**, препятствует нормальному половому развитию.

(а) **Пенис** и **яички** остаются маленькими, **сперматозоиды** отсутствуют.

(б) **Оволосение** на лице и теле скудное.

(в) **Голос** сохраняется высоким; мышечная масса и сила снижены.

(г) **Евнухоидизм**. Увеличение роста длинных костей (из-за замедленного закрытия эпифизарных хрящей) вызывает *евнухоидный вид*, при котором размах рук на 6 см и более превышает рост, а расстояние от пола до лонного сращения на 5–7 см больше расстояния от симфиза до макушки.

(2) Тестикулярная недостаточность, развившаяся **после полового созревания**, проявляется потерей либидо и потенции. Постепенно наступает частичная регрессия вторичных половых признаков, замедляется рост волос на лице и теле, снижается мышечная масса.

**Б. Придаток яичка**. Сеть яичка — система анастомозирующих тонкостенных трубочек, продолжающихся в выносящие канальцы придатка. В самом придатке различают головку, тело и хвост. Головка придатка представлена 10–12 выносящими канальцами (*ductuli efferentes*). Тело и хвост придатка образованы протоком придатка (*ductus epididymis*), в который открываются *ductuli efferentes*.

**В. Семявыносящий проток**. Из придатка сперматозоиды попадают в семявыносящий проток (*ductus deferens*). В составе семенного канатика *ductus deferens* проходит по паховому каналу в брюшную полость. Вблизи мочевого пузыря семявыносящий проток заканчивается ампулярным расширением. Сразу за ампулой после слияния с семенными пузырьками *ductus deferens* продолжается в семявыбрасывающий проток (*ductus ejaculatorius*). Последний проникает в предстательную железу и открывается в простатическую часть мочеиспускательного канала.

**Г. Добавочные железы**. Семенные пузырьки, предстательную и бульбоуретральные железы принято называть добавочными железами мужской половой системы. Вклад секрета предстательной железы и семенных пузырьков в объем семенной жидкости составляет 95%, на сперматозоиды приходится лишь 5% общего объема эякулята.

**1. Семенные пузырьки** — две сильно извитые трубки длиной до 15 см, открывающиеся в семявыбрасывающий проток (сразу за ампулой семявыносящего протока). Стенка трубки состоит из трёх оболочек: слизистой, мышечной и соединительнотканной.

а. **Слизистая оболочка** имеет выраженную складчатость и выстлана однослойным многорядным цилиндрическим эпителием (секреторные и базальные клетки).

б. **Мышечная оболочка** образована внутренним циркулярным и наружным продольным слоями ГМК.

в. **Секрет**. Семенные пузырьки секретируют вязкий желтоватого цвета секрет, поступающий в семявыбрасывающий проток во время эякуляции. Секрет семенных пузырьков разжижает семя, содержит фруктозу, соли аскорбиновой и лимонной кислот,

простагландины — т.е. вещества, обеспечивающие сперматозоиды энергетическим запасом, повышающие их выживаемость и функциональную активность.

**2. Предстательная железа** (рис. 15-16) — мышечно-железистый орган, полностью окружающий проксимальный отдел уретры. Простата состоит из 30–50 разветвлённых трубчато-альвеолярных желёз, разделённых содержащими значительное количество ГМК перегородками соединительной ткани. Каждая железа имеет собственный выводной проток, открывающийся в просвет уретры. Секрет предстательной железы попадает в мочеиспускательный канал за счёт сокращения ГМК железы, принимает участие в разжижении семени и способствует его прохождению по мочеиспускательному каналу при эякуляции. В нормальном секрете предстательной железы обнаружены липиды, протеолитические ферменты (фибринолизин), кислая фосфатаза.

#### Маркёры

- (1) **Кислая фосфатаза.** Увеличение в крови содержания кислой фосфатазы может указывать на прорастание опухоли предстательной железы за пределы капсулы
  - (2) **Простато-специфичный Аг** (ген *APS*, 19q13) — тест выявления рака предстательной железы, хотя уровень этого Аг может быть повышен и при гипертрофии (аденоме) предстательной железы
  - (3) **Секреторный белок простаты MSPB (PSP94)** экспрессируется практически только в простате
- 3. Бульбоуретральные железы Купера** — две трубчато-альвеолярные железы небольшой величины. Их секреторный отдел выстлан эпителиальными клетками кубической и цилиндрической формы. В соединительнотканной строме встречаются как ГМК, так и поперечнополосатые мышечные волокна. Предполагается, что вязкий слизистый секрет, выделяемый в период полового возбуждения, служит для смазки уретры перед эякуляцией.
- 4. Железы мочеиспускательного канала** (уретральные железы, *glandulae urethrales*) *Littmpe* — слизистые трубчато-альвеолярные железы, расположены в слизистой оболочке губчатой части мочеиспускательного канала.

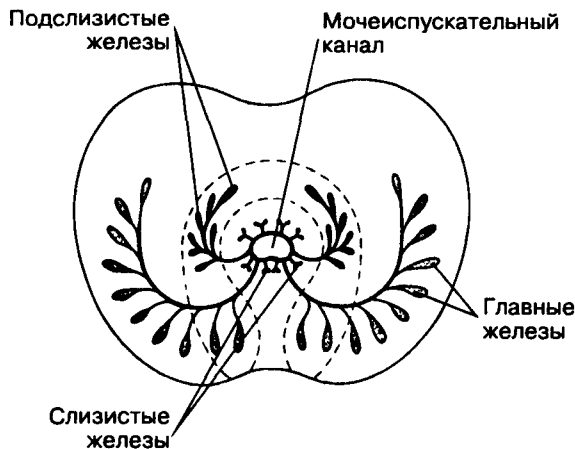


Рис. 15-16 Предстательная железа [из *Junqueira LC, Carneiro J*, 1991]



## ПРЕПАРАТЫ

## А Яичко и придаток

**Извитые семенные каналцы** (рис 15-17). На базальной мембране располагается сперматогенный эпителий, состоящий из сперматогенных и поддерживающих клеток. Широкие основные клетки *Сертоли* находятся на базальной мембране, а суженная апикальная часть достигает просвета каналца. Среди клеток *Сертоли* на базальной мембране присутствуют также мелкие сперматогонии округлой формы. Над ними располагаются крупные клетки — сперматоциты первого порядка. Ближе к просвету каналца лежат более мелкие клетки — сперматоциты второго порядка и сперматиды. В просвете каналца можно обнаружить сперматозоиды с характерными для них морфологическими признаками. Снаружи каждый каналец имеет тонкую соединительнотканную оболочку. Между каналцами находится небольшое количество рыхлой соединительной ткани, содержащей крупные интерстициальные клетки — клетки *Лейдига*.

**Прямые каналцы.** Их стенка образована кубическим эпителием и базальной мембраной, окруженной тонкой соединительнотканной оболочкой.

**Сеть яичка** Эпителий, выстилающий сеть яичка, представлен кубическими клетками. Некоторые клетки на апикальной поверхности имеют по одной ресничке, способствующей продвижению сперматозоидов. Под базальной мембраной эпителия располагается рыхлая соединительная ткань, окружающая трубочки *rete testis* снаружи.

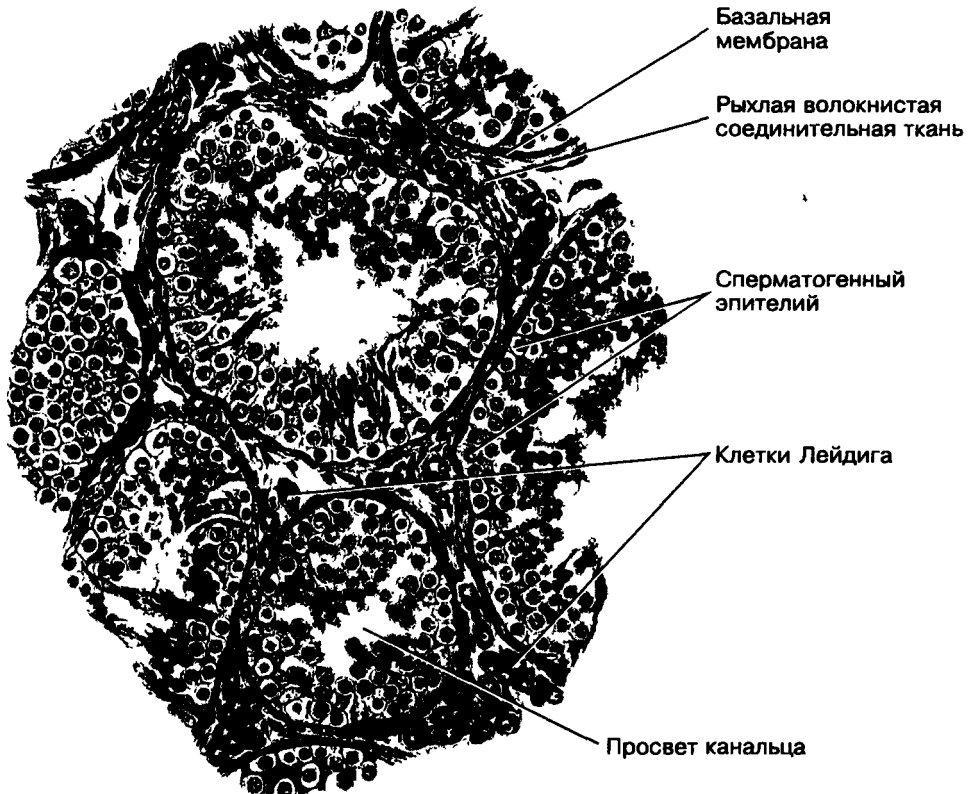


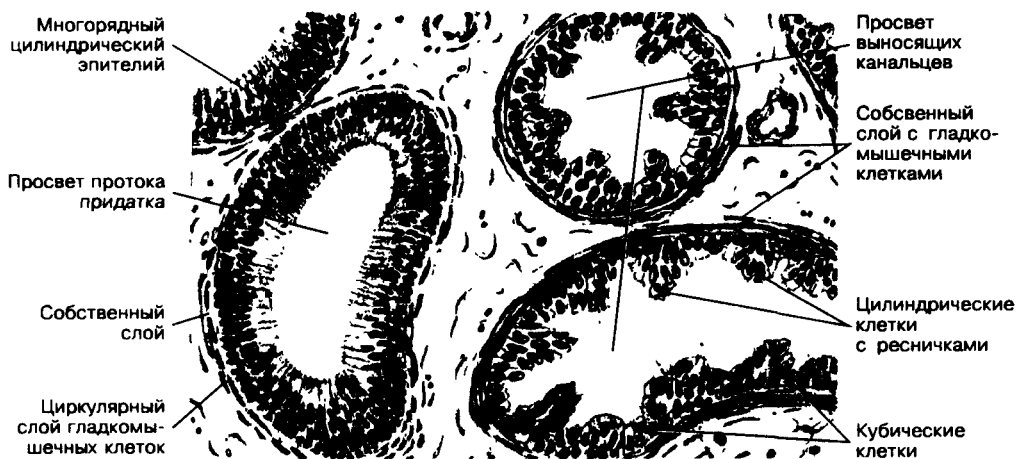
Рис 15-17. Извитые семенные каналцы. В стенке каналцев различают сперматогенный эпителий и слой рыхлой соединительной ткани вокруг базальной мембраны. Между каналцами видны крупные интерстициальные клетки *Лейдига* [из Maximow AA, Bloom W, 1934]

**Выносящие каналцы придатка** (рис. 15-18) выстланы эпителием, клетки которого имеют разную высоту (*гирляндный* эпителий). Высокие цилиндрические клетки снабжены ресничками, способствующими перемещению сперматозоидов. Низкие кубические клетки имеют микроворсинки и содержат лизосомы. Функция этих клеток заключается в реабсорбции жидкости, образующейся в яичках. Под эпителием находится собственный слой, содержащий ГМК с циркулярной ориентацией.

**Проток тела придатка** (рис. 15-18) — одиночный и сильно извитой каналец длиной 4–6 метров. Он выстлан многорядным цилиндрическим эпителием. В эпителии различают два типа клеток: базальные вставочные и высокие цилиндрические. Цилиндрические клетки снабжены неподвижными ресничками — стереоцилиями, склеиваемыми в виде конуса (*пламенный* эпителий). Считается, что цилиндрические клетки вырабатывают фактор, ингибирующий капацитацию. Между основаниями цилиндрических клеток расположены мелкие вставочные клетки, являющиеся предшественниками цилиндрических клеток. Под эпителием располагается собственный слой, окружённый слоем циркулярно ориентированных ГМК. Мышечный слой протока придатка по мере приближения к *ductus deferens* увеличивается в толщине. Сокращения ГМК способствуют продвижению сперматозоидов в семявыносящий проток.

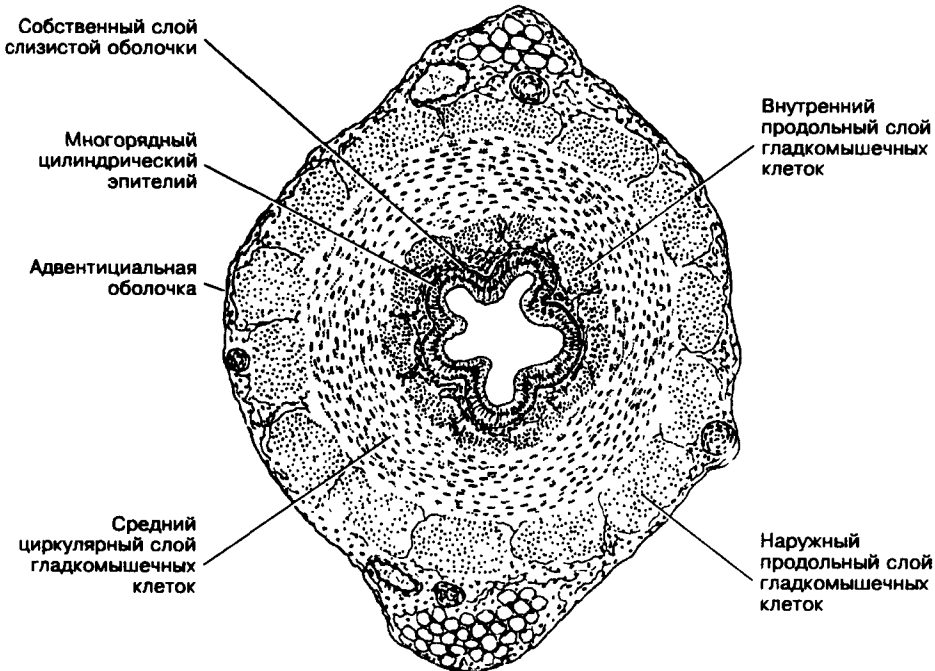
**Б. Семявыносящий проток** (рис. 15-19) имеет толстую стенку, состоящую из трёх оболочек: слизистой, мышечной и адвентициальной. Слизистая оболочка представлена собственным слоем слизистой и многорядным эпителием, который в проксимальной части семявыносящего протока по строению напоминает эпителий протока придатка. Мышечная оболочка образована тремя слоями ГМК: внутренним и наружным продольными и средним циркулярным. Мощная мышечная оболочка *ductus deferens* способствует выбрасыванию сперматозоидов во время эякуляции. Адвентициальная оболочка состоит из волокнистой соединительной ткани с кровеносными сосудами, нервами и группами ГМК.

**В Предстательная железа** (рис. 15-20) снаружи покрыта соединительнотканной капсулой, содержащей ГМК. Соединительнотканнные перегородки с хорошо развитой гладкой мускулатурой разделяют предстательную железу на дольки. Поскольку каждая отдельная железа простаты — разветвлённая трубчато-альвеолярная, то на срезе концевые отделы имеют самую различную форму: округлую, овальную, вытянутую, разветвлённую. Секреторные отделы выстланы однослойным

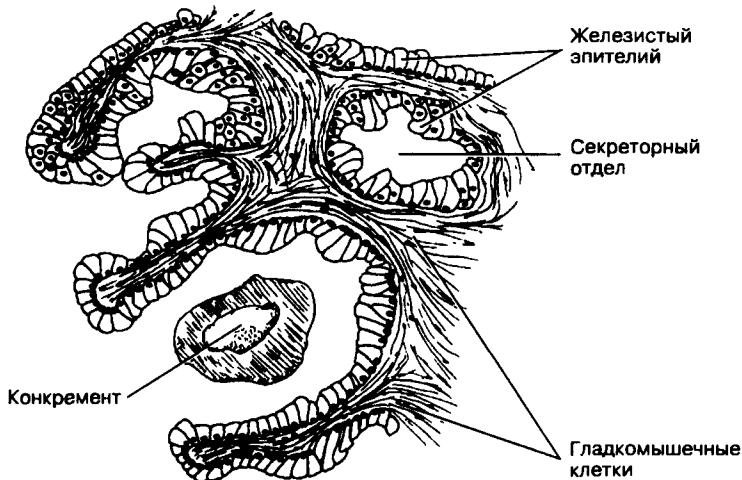


**Рис 15-18 Придаток яичка.** Выносящие каналцы (10–12) выстланы эпителием, клетки которого имеют различную высоту — *гирляндный* эпителий. Снаружи эпителиальной выстилки располагается собственный слой с циркулярно ориентированными ГМК. Проток придатка выстлан многорядным цилиндрическим эпителием, клетки которого снабжены склеиваемыми в виде конуса ресничками — *пламенный* эпителий. Собственный слой, расположенный под эпителием, окружает циркулярный слой ГМК [из Voss H, 1957]

кубическим или цилиндрическим эпителием (в зависимости от стадии секреции). Выводные протоки выстланы многорядным призматическим эпителием, который в дистальных отделах становится переходным. Нередко у мужчин пожилого возраста в просвете секреторных отделов можно обнаружить конкременты — сферической формы тела диаметром до 250 мкм, состоящие из белка и солей кальция.



**Рис 15-19. Семявыносящий проток.** Из придатка яичка сперматозоиды попадают в семявыносящий проток (*ductus deferens*). Стенка *ductus deferens* состоит из трёх оболочек. Слизистая оболочка представлена эпителием и собственным слоем. Мощная мышечная оболочка образована тремя слоями гладкомышечной ткани. Снаружи семявыносящий проток покрыт адвентициальной оболочкой [из Кирпичниковой ЕС, Левинсона ЛБ, 1960]



**Рис. 15-20 Предстательная железа** — мышечно-железистый орган. ГМК окружают секреторные отделы и выводные протоки трубчато-альвеолярных желез [из Feedback D, 1987]

## ВОПРОСЫ

**Пояснение.** За каждым из перечисленных вопросов или незаконченных утверждений следуют обозначенные буквой ответы или завершения утверждений. Выберите один ответ или завершение утверждения, наиболее соответствующее каждому случаю.

1. **Сперматогонии вступают в стадию размножения:**
  - (А) сразу после дифференцировки из первичных половых клеток
  - (Б) на третьем месяце внутриутробного развития
  - (В) после опущения яичек в мошонку
  - (Г) в период от рождения до половой зрелости
  - (Д) с наступлением половой зрелости
2. **Мейоз мужских половых клеток. Верно всё, КРОМЕ:**
  - (А) в ходе первого деления происходит генетическая рекомбинация путём кроссинговера
  - (Б) из одного сперматоцита первого порядка образуется два сперматоцита второго порядка
  - (В) сперматоциты второго порядка содержат диплоидный набор хромосом
  - (Г) в результате двух делений мейоза образуется четыре сперматиды
  - (Д) сперматиды получают 22 аутосомы и одну X- или Y-хромосому
3. **Развитие мужских половых структур. Верно всё, КРОМЕ:**
  - (А) Y-хромосома контролирует критическую стадию половой дифференцировки
  - (Б) фактор, детерминирующий развитие мужских гонад, индуцирует дифференцировку индифферентных гонад в яички
  - (В) под действием *мюллера* ингибирующего фактора *вольфов* протоки дифференцируются в мужские половые структуры
  - (Г) в зачатках мужских половых желёз преимущественное развитие получает мозговое вещество
  - (Д) первичные половые клетки дифференцируются в сперматогонии
4. **Вольфовы протоки дают начало всем структурам, КРОМЕ:**
  - (А) сети яичка
  - (Б) придатка
  - (В) семявыносящих протоков
  - (Г) семенных пузырьков
  - (Д) бульбоуретральных желёз
5. **Укажите структуру, из которой развивается мошонка:**
  - (А) *вольфов* проток
  - (Б) *мюллеров* проток
  - (В) мочеполовой синус
  - (Г) половые валики
  - (Д) половой бугорок
6. **Укажите тип клеток, синтезирующих *мюллеров* ингибирующий фактор:**
  - (А) нейросекреторные гипоталамуса
  - (Б) гонадотропные аденогипофиза
  - (В) фетальные *Лейдига*
  - (Г) фетальные *Сертоли*
  - (Д) первичные половые

**7 Сперматогенез Верно всё, КРОМЕ.**

- (А) начинается с наступлением половой зрелости
- (Б) совершается в извитых семенных канальцах
- (В) включает стадии размножения, роста и созревания
- (Г) длится 65 суток
- (Д) происходит при температуре ниже температуры тела

**8 Из прямых канальцев сперматозоиды попадают в:**

- (А) выносящие канальцы
- (Б) сеть яичка
- (В) семявыбрасывающий проток
- (Г) ампулу семявыносящего протока
- (Д) проток придатка

**9 Андроген-связывающий белок секретируется:**

- (А) клетками *Лейдига*
- (Б) клетками *Сертоли*
- (В) семенными пузырьками
- (Г) предстательной железой
- (Д) бульбоуретральными железами

**10 Гематотестикулярный барьер Верно всё, КРОМЕ:**

- (А) выполняет барьерную роль между половыми клетками и внутренней средой организма
- (Б) разделяет сперматогенный эпителий на базальное и адлюминальное пространства
- (В) в базальном пространстве происходит первое мейотическое деление
- (Г) в адлюминальном пространстве сперматиды подвергаются морфологической дифференцировке
- (Д) защищает половые клетки от действия токсических веществ

**11 Извитые семенные канальцы Верно всё, КРОМЕ.**

- (А) в каждой дольке яичка содержится от одного до четырёх канальцев
- (Б) открываются в прямые канальцы
- (В) на базальной мембране располагается сперматогенный эпителий
- (Г) снаружи окружены слоем циркулярно ориентированных ГМК
- (Д) между канальцами располагаются интерстициальные клетки

**12 Укажите структуру, эпителий которой состоит из высоких цилиндрических клеток, снабжённых ресничками, и низких кубических, имеющих микроворсинки:**

- (А) прямые канальцы
- (Б) сеть яичка
- (В) выносящие канальцы
- (Г) проток придатка
- (Д) семявыносящий проток

**13 Какой продукт клеток *Сертоли* оказывает выраженный ингибирующий эффект на синтез фоллитропина?**

- (А) Ингибин
- (Б) Эстрогены
- (В) Андроген-связывающий белок
- (Г) Трансферрин
- (Д) Активаторы плазминогена

**Пояснение.** Каждый из нижеприведённых и пронумерованных вопросов 14–24 содержит четыре варианта ответов, из которых правильными могут быть один или сразу несколько. Выберите:

- А — если правильны ответы 1, 2 и 3
- Б — если правильны ответы 1 и 3
- В — если правильны ответы 2 и 4
- Г — если правилен ответ 4
- Д — если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

**14 Клетки Сертоли:**

- (1) входят в состав сперматогенного эпителия
- (2) имеют рецепторы фоллитропина
- (3) выполняют трофическую функцию
- (4) синтезируют тестостерон

**15 Стадия формирования сперматозоидов:**

- (1) между сперматогенными клетками разрываются цитоплазматические мостики
- (2) сперматиды подвергаются метаморфозу
- (3) остатки цитоплазмы фагоцитируются клетками Сертоли
- (4) из тонких актиновых и толстых миозиновых нитей формируется аксонема хвоста сперматозоида

**16. Сперматогенный эпителий:**

- (1) выстилает семенные каналцы, прямые каналцы, сеть яичка
- (2) состоит из сперматогенных и поддерживающих клеток
- (3) сперматогонии типа А (*светлые*) являются стволовыми клетками
- (4) сперматогонии типа В дифференцируются в сперматоциты первого порядка

**17. Гормональная регуляция сперматогенеза:**

- (1) гонадолиберин высвобождается нейросекреторными клетками с интервалом 90–150 минут
- (2) лютропин стимулирует секреторную активность клеток Лейдига
- (3) высокий уровень эстрогенов снижает чувствительность гонадотропных клеток, синтезирующих лютропин, к гонадолиберину
- (4) повышение уровня пролактина в крови усиливает секрецию тестостерона

**18. Какие гормоны вырабатываются в яичках?**

- (1) Пролактин
- (2) Лютропин
- (3) Фоллитропин
- (4) Эстрогены

**19 Клетка Лейдига:**

- (1) располагается в базальном пространстве между клетками Сертоли
- (2) имеет рецепторы лютропина
- (3) имеет развитую гранулярную эндоплазматическая сеть, комплекс Гольджи, содержит многочисленные секреторные гранулы
- (4) вырабатывает эстрогены, тестостерон

**20. Клеточные ассоциации:**

- (1) различают шесть типов
- (2) находятся на различных стадиях развития
- (3) имеют мозаичное распределение в составе сперматогенного эпителия
- (4) цитоплазматические мостики, соединяющие клетки, разрываются на стадии формирования сперматозоидов

**21. В ответ на стимуляцию фоллитропином клетки *Сертоли*:**

- (1) усиливают секрецию андроген-связывающего белка
- (2) накапливают тестостерон в просвете семенных канальцев
- (3) вырабатывают ингибин
- (4) приобретают рецепторы лютропина

**22. Тестостерон стимулирует:**

- (1) дифференцировку половых протоков
- (2) развитие вторичных половых признаков
- (3) сперматогенез
- (4) секрецию железистых клеток предстательной железы, семенных пузырьков

**23. Предстательная железа:**

- (1) паренхима состоит из 30–50 отдельных разветвлённых трубчато-альвеолярных желёз
- (2) выводные протоки желёз простаты открываются в семявыбрасывающий проток
- (3) в секрете присутствует кислая фосфатаза
- (4) сокращение поперечнополосатой скелетной мышцы предстательной железы способствует высвобождению секрета при эякуляции

**24. В состав семенной жидкости входят продукты:**

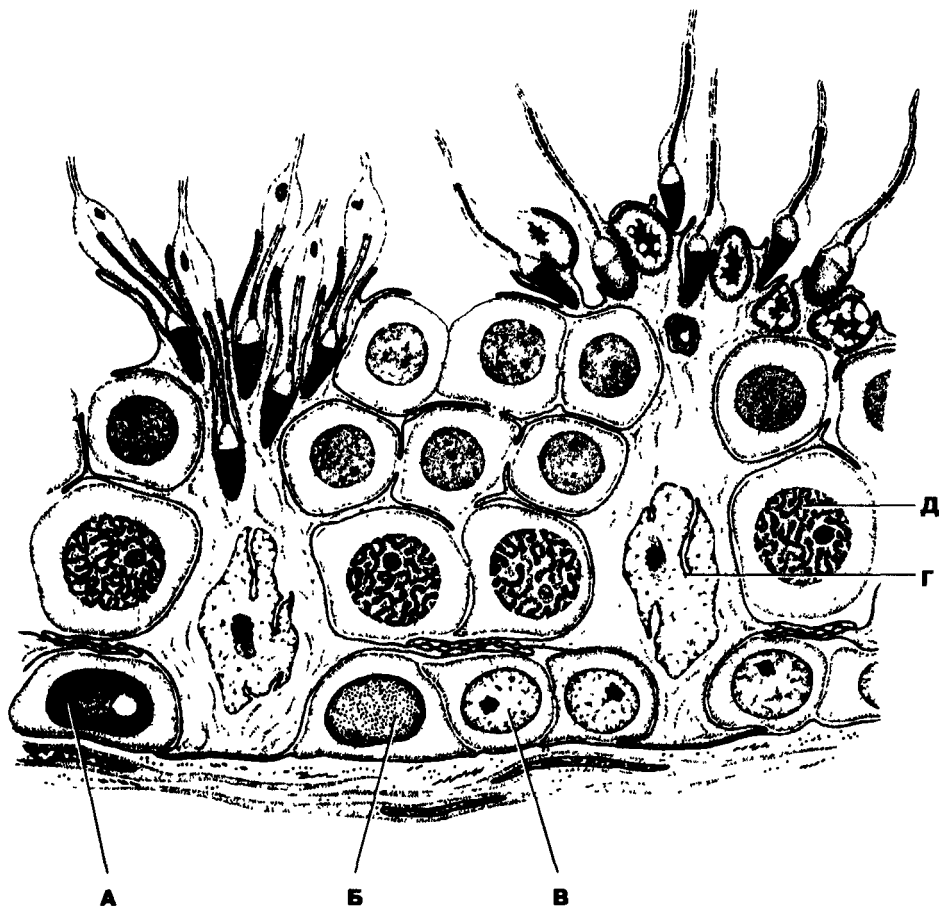
- (1) яичек
- (2) предстательной железы
- (3) семенных пузырьков
- (4) бульбоуретральных желёз

**Пояснение.** Для каждого из пронумерованных вопросов с описанием структуры укажите соответствующую букву, которой обозначена эта структура на рисунке.

**Вопросы 25–26** (рис. 15-21)

25. Какая клетка образует клеточную ассоциацию?

26. Укажите клетку, формирующую гематотестикулярный барьер.



**Рис. 15-21.** Сперматогенный эпителий [по Дум М (1977) из Gilbert SF, 1985]



Вопросы 27–28 (рис. 15-22)

27 Где происходит окончательная дифференцировка сперматозоидов?

28 Какая структура имеет мышечную оболочку, образованную из трёх слоёв ГМК?

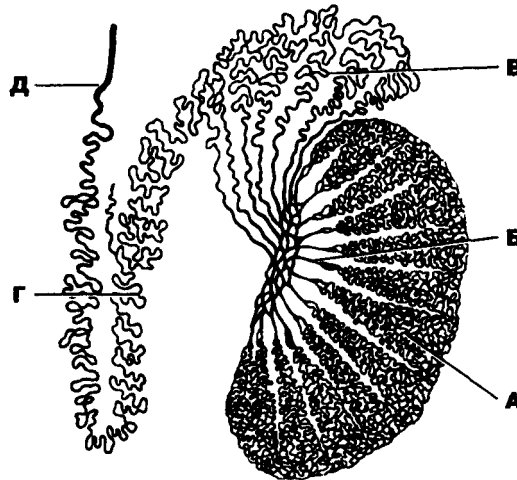


Рис 15-22 Семенник с придатком [из Stöhr P et al, 1955]

## ОТВЕТЫ И ПОЯСНЕНИЯ

**1 Правильный ответ — Д**

У эмбриона мужского пола первичные половые клетки мигрируют в зачатки гонад, делятся и дифференцируются в сперматогонии. До периода полового созревания сперматогонии остаются в состоянии покоя. Стадия размножения сперматогоний начинается с наступлением половой зрелости. До этого момента секреция тестостерона поддерживается на низком уровне. По мере приближения половой зрелости в гипоталамусе усиливается синтез гонадолиберина, активирующего секрецию гонадотропных гормонов аденогипофиза. Под влиянием лютропина клетки *Лейдига* увеличивают синтез тестостерона, стимулирующего размножение половых клеток. Опускание яичек в мошонку начинается с третьего месяца внутриутробного развития и обычно заканчивается до рождения мальчика.

**2 Правильный ответ — В**

Мейоз включает два последовательных деления. В ходе первого деления сперматоцита первого порядка происходит кроссинговер, и образуется два сперматоцита второго порядка. Сперматоциты второго порядка содержат гаплоидный набор хромосом. Перед первым делением происходит удвоение генетического материала с образованием конъюгированных хромосом ( $2n2c$ ). После первого мейотического деления уменьшаются количество хромосом и содержание ДНК. В дочерних клетках остается по 23 конъюгированных (удвоенных) хромосомы с диплоидным содержанием ДНК ( $1n2c$ ). После второго деления мейоза дочерние клетки получают по 23 хромосомы с гаплоидным содержанием ДНК ( $1n1c$ ). В результате двух делений мейоза образуются четыре сперматиды, имеющие по 22 аутосомы и одной X- или Y-хромосоме.

**3 Правильный ответ — В**

Регуляторный фактор TDF, кодируемый Y-хромосомой, индуцирует дифференцировку индифферентных гонад в яички. В мужских половых железах преимущественное развитие получает мозговое вещество. В развивающихся семенных канальцах первичные половые клетки под влиянием тестостерона дифференцируются в сперматогонии. *Мюллеров* ингибирующий фактор отвечает за дегенерацию *мюллеровых* протоков, дифференцирующихся в женские половые структуры у эмбриона женского пола. Дифференцировка *вольфовых* протоков в мужские половые структуры у эмбриона мужского пола происходит лишь в присутствии тестостерона, вырабатываемого фетальными клетками *Лейдига*.

**4 Правильный ответ — Д**

Тестостерон вызывает дифференцировку *вольфовых* протоков в комплекс половых протоков (сеть яичка, придаток яичка, семявыносящий проток) и добавочную железу — семенные пузырьки. Другие добавочные железы — предстательная и бульбоуретральные — развиваются из мочеполювого синуса.

**5 Правильный ответ — Г**

Краниальное эктодермальное углубление (проктодеума) образуется половой бугорок, окруженный округлыми возвышениями — половыми валиками. В ходе развития эмбриона мужского пола половые валики дифференцируются в мошонку, половой бугорок — в половой член. *Вольфов* проток дифференцируется в сеть яичка, придаток яичка, семявыносящий проток. *Мюллеров* проток дегенерирует. Мочеполювой синус дает начало предстательной и бульбоуретральным железам, мочевому пузырю, проксимальной части уретры.

**6 Правильный ответ — Г**

*Мюллеров* ингибирующий фактор секретируется в эмбриогенезе фетальными клетками *Сертоли*. У эмбриона мужского пола *мюллеров* ингибирующий фактор вызывает дегенерацию *мюллеровых* протоков. Структура *мюллерова* ингибирующего фактора гомологична ингибину, секретируемому клетками *Сертоли* в ходе сперматогенеза. Фетальные клетки *Лейдига* секретируют тестостерон, под влиянием которого первичные половые клетки дифференцируются в сперматогонии. Нейросек-

реторные клетки гипоталамуса вырабатывают гонадолиберин, контролирующий секрецию гонадотропных гормонов клетками аденогипофиза.

### 7 Правильный ответ — В

С наступлением половой зрелости в извитых семенных канальцах начинается сперматогенез. Кроме стадий размножения, роста и созревания, развитие мужских половых клеток включает также стадию формирования. В эту стадию между половыми клетками разрываются цитоплазматические мостики, сперматиды оказываются свободными и вступают в морфологическую дифференцировку. Ядро сперматид уплотняется, центриоли мигрируют к одному из полюсов ядра и организуют аксонему. Митохондрии располагаются спиралеобразно, образуя оболочку вокруг аксонемы. Комплекс *Гольджи* модифицируется в акросому. Гаметогенез происходит при 34 °С и длится 65 суток.

### 8 Правильный ответ — Б

Из извитых семенных канальцев сперматозоиды попадают в прямые каналцы, которые открываются в систему тонкостенных анастомозирующих трубочек — сеть яичка. Некоторые эпителиальные клетки, выстилающие сеть яичка, на апикальной поверхности имеют по одной ресничке, которая помогает продвижению сперматозоидов в выносящие каналцы. По выносящим каналцам сперматозоиды попадают в проток придатка, продолжающийся в семявыносящий проток. За ампулой семявыносящего протока начинается семявыбрасывающий проток, открывающийся в простатическую часть мочеиспускательного канала.

### 9 Правильный ответ — Б

В ответ на стимуляцию фоллитропином клетки *Сертоли* усиливают синтез андроген-связывающего белка. Тестостерон, вырабатываемый клетками *Лейдига*, захватывается клетками *Сертоли*, взаимодействует с андроген-связывающим белком и секретируется в адлюминальное пространство. Андроген-связывающий белок способствует накоплению тестостерона в просвете семенных канальцев, что необходимо для нормального течения сперматогенеза. Секрет добавочных желёз обеспечивает выживаемость, функциональную активность и продвижение сперматозоидов.

### 10 Правильный ответ — В

Клетки *Сертоли* при помощи специализированных межклеточных контактов разделяют сперматогенный эпителий на базальное и адлюминальное пространства и выполняют барьерную роль между половыми клетками и внутренней средой организма. Мейоз мужских половых клеток происходит в адлюминальном пространстве. Сперматогонии из базального пространства перемещаются в адлюминальное и дифференцируются в сперматоциты первого порядка, которые, завершив стадию роста, вступают в мейоз. Образующиеся сперматиды перемещаются к просвету канальца, где дифференцируются в сперматозоиды. Гематотестикулярный барьер препятствует развитию аутоиммунного ответа против поверхностных Ag, экспрессирующихся на мембране созревающих сперматогенных клеток, изолирует половые клетки от токсических веществ.

### 11 Правильный ответ — Г

От средостения внутрь яичка отходят соединительнотканые перегородки, разделяющие яичко на дольки. В каждой дольке содержится от одного до четырёх извитых семенных канальцев, выстланных сперматогенным эпителием. Снаружи извитые семенные каналцы окружает тонкая соединительнотканная оболочка. Между канальцами находится небольшое количество рыхлой соединительной ткани, содержащей интерстициальные клетки (эндокринные клетки *Лейдига*). Извитые семенные каналцы открываются в прямые каналцы. Элементы мышечной оболочки, ГМК с циркулярной ориентацией, появляются в выносящих канальцах.

### 12 Правильный ответ — В

Выносящие каналцы придатка выстланы эпителием, в состав которого входят высокие цилиндрические и низкие кубические клетки. Цилиндрические клетки снабжены ресничками, движения которых обеспечивают перемещение сперматозоидов в проток придатка. Кубические клетки имеют микроворсинки, которые способствуют реабсорбции жидкости, образующейся в яичках. Эпителий прямых канальцев и сети яичка представлен кубическими клетками. На апикальной поверхности

некоторых клеток, выстилающих сеть яичка, имеется по одной ресничке. Проток придатка выстлан многоядным цилиндрическим эпителием. Цилиндрические клетки снабжены ресничками, соединёнными в виде конуса. Эпителий семявыносящего протока в проксимальной части по строению напоминает эпителий протока придатка.

### 13. Правильный ответ — А

Фоллитропин стимулирует секрецию клетками *Сертоли* ингибина, который блокирует секрецию фоллитропина гонадотропными клетками аденогипофиза. Половые стеронды оказывают слабое влияние на выработку фоллитропина. Андроген-связывающий белок, трансферрин, активаторы плазминогена секретируются в адлюминальное пространство сперматогенного эпителия.

### 14. Правильный ответ — А

В ответ на стимуляцию лютропином клетки *Лейдига* секретируют тестостерон. Клетки *Сертоли* используют тестостерон как субстрат для образования эстрогенов, а также путём связывания тестостерона с андроген-связывающим белком способствуют накоплению тестостерона в просвете семенных канальцев. Клетки *Сертоли* обеспечивают развивающиеся половые клетки питательными веществами, поглощают продукты метаболизма, фагоцитируют остатки цитоплазмы (резидуальные тельца), образующиеся в ходе формирования сперматозоидов. Фоллитропин стимулирует функциональную активность клеток *Сертоли*.

### 15. Правильный ответ — А

В адлюминальном пространстве в ходе стадии формирования между сперматогенными клетками разрываются цитоплазматические мостики, и сперматиды подвергаются метаморфозу. Двигательный аппарат сперматозоида представлен тубулин-динеиновым преобразователем химической энергии в механическую. Аксомера хвоста сперматозоида содержит одну пару тубулиновых микротрубочек в центре и девять пар по периферии. Пары тубулиновых микротрубочек, которые располагаются по периферии, связаны при помощи белка динеина, имеющего АТФазную активность. Волнообразные движения хвоста сперматозоида происходят при смещении соседних пар тубулиновых микротрубочек относительно друг друга в результате гидролиза АТФ, вызванного динеином. Остатки цитоплазмы (резидуальные тельца), образующиеся в ходе стадии формирования, фагоцитируются клетками *Сертоли*.

### 16. Правильный ответ — В

Сперматогенный эпителий, состоящий из сперматогенных клеток (сперматогоний, сперматоцитов, сперматид, сперматозоидов) и поддерживающих клеток (клеток *Сертоли*), выстилает извитые семенные канальцы. Среди сперматогоний различают сперматогонии типа А и типа В. В свою очередь сперматогонии типа А по степени конденсации хроматина делят на *светлые* и *тёмные*. *Тёмные* являются стволовыми клетками, редко вступающими в митоз. *Светлые* — полустволовые, при делении которых появляются две сперматогонии типа В, или одна типа В и одна типа А *светлая*. Сперматогонии типа В после ряда митотических делений дифференцируются в сперматоциты первого порядка.

### 17. Правильный ответ — А

Гонадолиберин секретируется нейросекреторными клетками в пульсирующем режиме с интервалом 90–150 мин. Под влиянием гонадолиберина в аденогипофизе высвобождаются лютропин и фоллитропин. Лютропин стимулирует секреторную активность клеток *Лейдига*, фоллитропин — клеток *Сертоли*. Высокий уровень эстрогенов снижает чувствительность синтезирующих лютропин гонадотропных клеток к гонадолиберину. Тестостерон оказывает супрессорный эффект на секрецию лютропина, ингибируя секрецию гонадолиберина. Продукцию фоллитропина подавляет ингибин, вырабатываемый клетками *Сертоли*. Нормальное содержание пролактина в крови считается необходимым для продукции тестостерона. Гиперсекреция пролактина ведёт к подавлению синтеза андрогенов, вызывая импотенцию.

### 18. Правильный ответ — Г

В яичках продуцируются эстрогены. Клетки *Лейдига* секретируют 80% эстрогенов, вырабатываемых в мужском организме. Кроме того, в клетках *Сертоли* часть тестостерона путём ароматизации превращается в эстрогены. Фоллитропин, лютропин, пролактин синтезируются в аденогипофизе.

**19 Правильный ответ — В**

Клетки *Лейдига* — крупные интерстициальные клетки, локализующиеся в рыхлой соединительной ткани между извитыми семенными канальцами. Имеют рецепторы к лютропину, который стимулирует секреторную активность клеток. Функция клеток *Лейдига* заключается в продукции гормонов стероидной природы (тестостерон), поэтому для цитоплазмы этих клеток характерно присутствие развитой гладкой эндоплазматической сети, многочисленных митохондрий, жировых включений.

**20. Правильный ответ — Д**

На стадиях размножения, роста и созревания сперматогенные клетки входят в состав клеточных ассоциаций. Материнская сперматогония формирует клон сперматогенных клеток, в котором клетки связаны цитоплазматическими мостиками до стадии формирования. Клеточная ассоциация в своем развитии от сперматогоний до сперматозоидов проходит шесть стадий (I–VI), для каждой из которых существует характерный тип сочетания сперматогенных клеток. В ходе сперматогенеза клеточные ассоциации находятся на различных стадиях развития, что обуславливает мозаичное распределение клеточных ассоциаций в составе сперматогенного эпителия.

**21. Правильный ответ — А**

Рецепторы лютропина встроены в мембрану клеток *Лейдига*. Клетки *Сертоли* имеют рецепторы фоллитропина. Под влиянием фоллитропина клетки *Сертоли* усиливают синтез андроген-связывающего белка, способствующего накоплению тестостерона в просвете семенных канальцев, продуцируют ингибин. В женском организме фоллитропин инициирует появление рецепторов к лютропину в мембране фолликулярных клеток.

**22. Правильный ответ — Д**

В эмбриогенезе тестостерон секретируется фетальными клетками *Лейдига* и контролирует дифференцировку эмбриона по мужскому типу. В период полового созревания тестостерон стимулирует становление физических признаков мужского пола (оволосение по мужскому типу, огрубение голоса, рост мышечной массы). С наступлением половой зрелости тестостерон необходим для поддержания сперматогенеза. Железистые клетки добавочных желёз чувствительны к андрогенам. Тестостерон стимулирует рост и секреторную активность предстательной железы и семенных пузырьков.

**23. Правильный ответ — Б**

Предстательная железа — мышечно-железистый орган, окружающий проксимальный отдел уретры. Паренхима простаты состоит из мелких слизистых; крупных и средних по размерам — подслизистых трубчато-альвеолярных желёз. Каждая отдельная железа собственным выводным протоком открывается в просвет уретры. Выброс секрета из простаты при эякуляции обеспечивает гладкая мускулатура. В капсуле и соединительнотканых перегородках простаты содержатся многочисленные ГМК. В нормальном секрете предстательной железы присутствует кислая фосфатаза. Увеличение в крови активности кислой фосфатазы может указывать на опухолевый процесс в предстательной железе.

**24. Правильный ответ — А**

Продукт яичек (сперматозоиды) занимает 5% общего объёма семенной жидкости, остальные 95% эякулята составляет секрет предстательной железы и семенных пузырьков. Секрет предстательной железы участвует в разжижении семени и содержит протеолитические ферменты, препятствующие склеиванию сперматозоидов. Продукт семенных пузырьков также является разжижающим семя компонентом и, кроме того, включает вещества, обеспечивающие жизнеспособность сперматозоидов. Вязкий слизистый секрет бульбоуретральных желёз, выделяемый при половом возбуждении, вероятно, служит для смазки уретры перед эякуляцией.

**25. Правильный ответ — Б**

Клеточная ассоциация (клон сперматогенных клеток) происходит из полустволовой клетки — *светлой* сперматогонии типа А. Это мелкие, округлой формы клетки, располагающиеся в базальном пространстве сперматогенного эпителия. В ядрах клеток преобладает деконденсированный хроматин

(бледная окраска ядра). *Светлые* сперматогонии типа А находятся в непрерывно следующих друг за другом клеточных циклах (интерфаза сменяется митозом).

**26. Правильный ответ — Г**

Клетки *Сертоли* (поддерживающие) в период полового созревания формируют гематотестикулярный барьер. Широкое основание клеток *Сертоли* остаётся на базальной мембране, а суженная апикальная часть достигает просвета канальца. Между соседними клетками устанавливаются специализированные межклеточные контакты, разделяющие сперматогенный эпителий на базальное и адлюминальное пространства.

**27. Правильный ответ — Г**

В извитых семенных канальцах происходят стадии размножения, роста, созревания и формирования сперматозоидов. Этот процесс занимает 65 суток. Окончательная дифференцировка сперматозоидов происходит в течение следующих двух недель в протоке придатка. Только в области хвоста придатка сперматозонды приобретают способность к самостоятельному движению и оплодотворению яйцеклетки.

**28. Правильный ответ — Д**

Мышечная оболочка семявыносящего протока образована из трёх слоёв гладкомышечной ткани: внутреннего и наружного продольных и среднего циркулярного. Мощная мышечная оболочка способствует выбрасыванию сперматозоидов во время эякуляции.

## 15.3. Женская половая система

**А. Введение.** Женская половая система складывается из парных яичников и маточных труб, матки, влагалища, наружных половых органов, а также молочных желёз.

**1. Функция** женской половой системы — **репродуктивная**. Разные органы системы специализированы для выполнения конкретных задач.

**а. Яичник** (рис. 15-31) — **герминативная** (овогенез, овуляция) и **эндокринная** (синтез и секреция эстрогенов и прогестерона).

**б. Маточная труба** (рис. 15-32) — **транспортная** (продвижение овулировавшей яйцеклетки в полость матки, оплодотворение).

**в. Матка** (рис. 15-33) — **вынашивание плода**.

**г. Канал шейки матки** (рис. 15-34) и **влагалище** (рис. 15-35) — **родовые пути**.

**д. Молочная железа** (рис. 15-36) — **вскармливание ребёнка**.

**2. Цикличность** функционирования половой системы женщины детородного возраста вне беременности — существенная характеристика всех органов системы. **Овариально-менструальный цикл** в среднем продолжается 28 дней.

**а. Овариальный цикл** — продолжение овогенеза (фазы роста и созревания), овуляция, формирование жёлтого тела. Овариальный цикл *регулируют* гипофизарные гонадотропины — **ФСГ** (глава 9 II E 3 а) и **лютеинизирующий гормон** (глава 9 II E 3 б).

**б. Менструальный цикл** — характерные изменения слизистой оболочки матки, имеющие целью возможность имплантации и без наступления последней заканчивающиеся отторжением части эндометрия (менструация). Все фазы менструального цикла *контролируют* гормоны яичника — **эстрогены** и **прогестерон**.

**в. Другие органы** системы (маточные трубы, влагалище, молочные железы) также подвергаются изменениям в рамках овариального цикла.

**Б. Женские половые гормоны** — стероиды (эстрогены и прогестины).

**1. Эстрогены** (рис. 15-23).

**а. Эстрадиол** (17 $\beta$ -эстрадиол, E<sub>2</sub>) — 17 $\beta$ -эстра-1,3,5(10)-триен-3,17-диол — образуется из тестостерона (рис. 15-24) путём его ароматизации, обладает выраженной эстрогенной активностью.

**Ароматаза** (ген *ARO*, 107910, 15q21.1, КФ 1.14.14.1), называемая также эстрогенсинтетаза, катализирует образование ароматических C18-эстрогенов из C19-андрогенов. Синтез фермента в яичнике индуцирует **фоллитропин**.

**Недостаточность** фермента ( $\rho$ ) — причина полового инфантилизма, первичной аменореи, поликистозной болезни яичников.

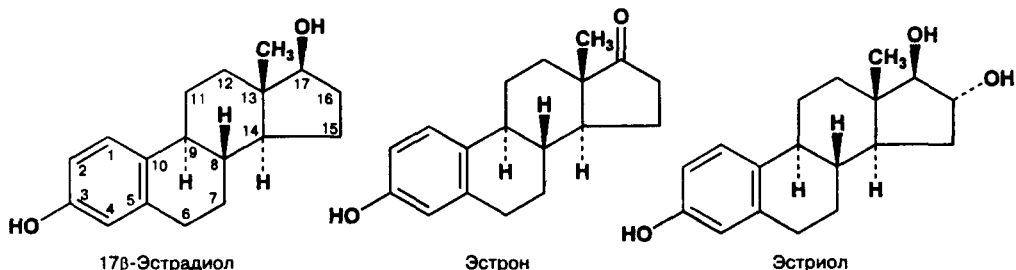


Рис. 15-23. Эстрогены [по Merck Index, 12 издание, 1996]

- б. Эстрон ( $E_1$ )** — 3-гидроксиэстра-1,3,5(10)-триен-17-он — метаболит  $17\beta$ -эстрадиола (образуется также путём ароматизации андростендиона, см. рисунок 15-24), имеет небольшую эстрогенную активность, выделяется с мочой беременных, обнаружен в фолликулярной жидкости растущих фолликулов яичника, плаценте.
- в. Эстриол** —  $16\alpha,17\beta$ -эстри-1,3,5(10)-триен-3,16,17-триол — образуется из эстрона, экскретируется с мочой беременных, в значительном количестве присутствует в плаценте.
- г. Рецептор эстрогенов** (ген *ESR*, 133430, 6q25.1) относится к ядерным, полипептид из 595 аминокислотных остатков, имеет выраженную гомологию с протоонкогеном *v-erbA*.
- 2. Прогестины.** Реально к ним относится только **прогестерон** (рис. 9-21 и 9-23), активное начало жёлтого тела яичника, секретируется преимущественно во второй половине менструально-овариального цикла, а также при наступлении беременности (при этом синтезируется и в плаценте). *Стимулируют* синтез прогестерона **лютропин** и **хорионический гонадотрофин**.
- Прогестерона рецептор** (ген *PGR*, 264080, 11q22).

**Дефект** рецептора приводит к отсутствию характерных для секреторной фазы менструального цикла изменений эндометрия.

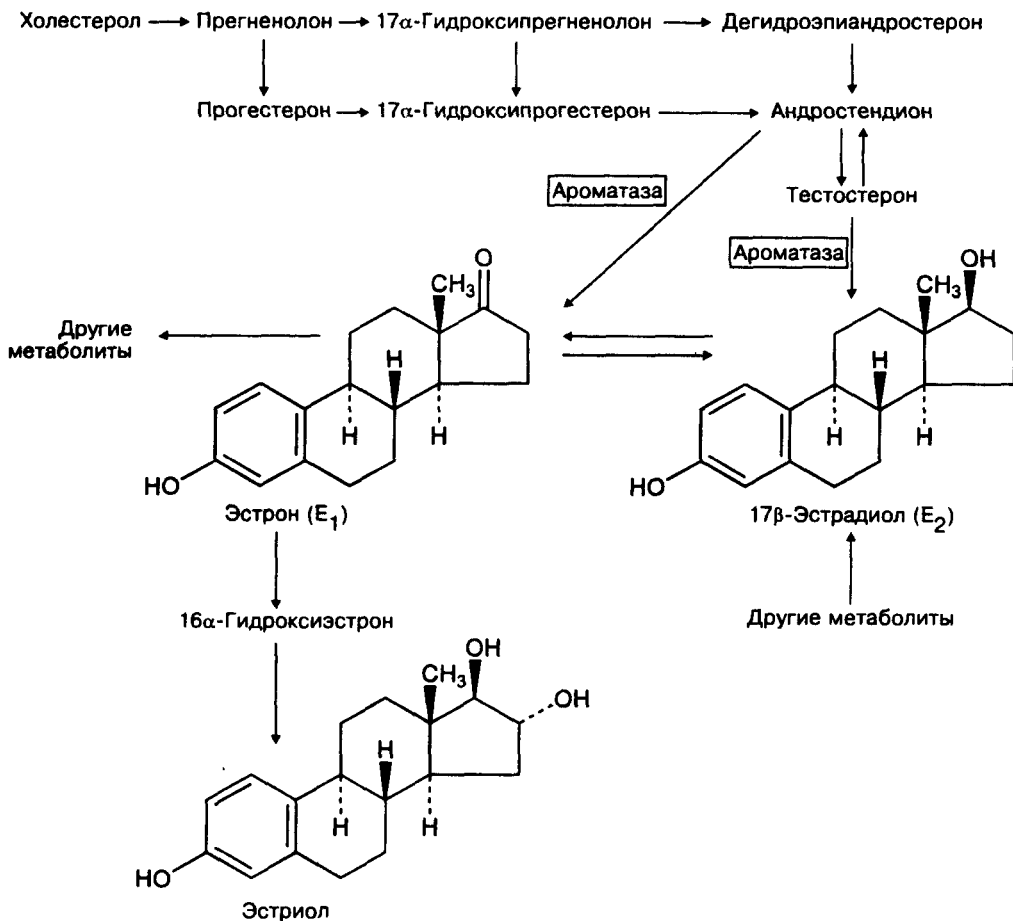


Рис. 15-24. Синтез эстрогенов [из Марри Р и др., Биохимия человека, М.: Мир, 1993, т. 2, с. 236]



**В Овариальный цикл.** Первая половина цикла — **фолликулярная** (под влиянием ФСГ происходит развитие части примордиальных фолликулов), вторая половина — **лютеиновая** (под влиянием ЛГ из клеток овулировавшего *граафова* пузырька формируется эндокринная железа — жёлтое тело). **Овуляция** приходится примерно на середину цикла.

**1. Развитие фолликулов** (рис. 15-25) происходит по схеме: примордиальный → первичный → вторичный → третичный (*граафов* пузырёк).

**а. Примордиальный фолликул** покрыт одним слоем фолликулярных клеток (гранулёза, клетки гранулёзы) и окружён базальной мембраной. К началу полового созревания общее количество примордиальных фолликулов в обоих яичниках оценивается в 200–400 тысяч.

(1) **98%** примордиальных фолликулов в течение репродуктивного периода погибает, около **2%** достигает стадии первичного и вторичного фолликулов, не более 400 развивается в *граафов* пузырёк и подвергается овуляции (каждый цикл — 1, много реже — 2). Все начавшие развитие, но не достигшие стадии овуляции фолликулы подвергаются атрезии (атретические тела).

(2) **Риск генных дефектов** плода *увеличивается* с возрастом матери, что не в последнюю очередь объясняется чрезвычайно большой продолжительностью жизни овоцита до его оплодотворения (до 40–50 лет).

(3) **Каждый цикл** от 3 до 30 примордиальных фолликулов под влиянием ФСГ вступает в фазу роста и формирует первичный фолликул.

**б. Первичный фолликул** (рис. 15-25). Фолликулярные клетки имеют рецепторы к ФСГ, эстрогенам и тестостерону.

(1) **ФСГ индуцирует** синтез ароматазы. Из тестостерона и других стероидов образуются эстрогены.

(2) **Эстрогены** (преимущественно 17β-эстрадиол) *стимулируют* пролиферацию фолликулярных клеток (количество клеток гранулёзы стремительно увеличивается, фолликул растёт) и экспрессию новых рецепторов ФСГ и стероидов.

(3) **Тестостерон угнетает** пролиферацию фолликулярных клеток.

(4) **Инсулиноподобный фактор роста IGF-1** также стимулирует рост фолликулов.

**в. Вторичные фолликулы** характеризуются дальнейшим ростом, появляется **доминантный** фолликул, и в его составе формируется выраженная оболочка (*theca*), а между фолликулярными клетками (гранулёза) появляются полости.

(1) **Доминантный фолликул** — один из фолликулов, опережающий в росте остальные.

(2) **Theca.** В составе оболочки доминантного фолликула различают внутреннюю часть (*theca interna*, образована синтезирующими андрогены интерстициальными клетками) и наружную часть (*theca externa*, образована соединительной тканью).

(а) *Theca interna* часто именуют просто **тека**.

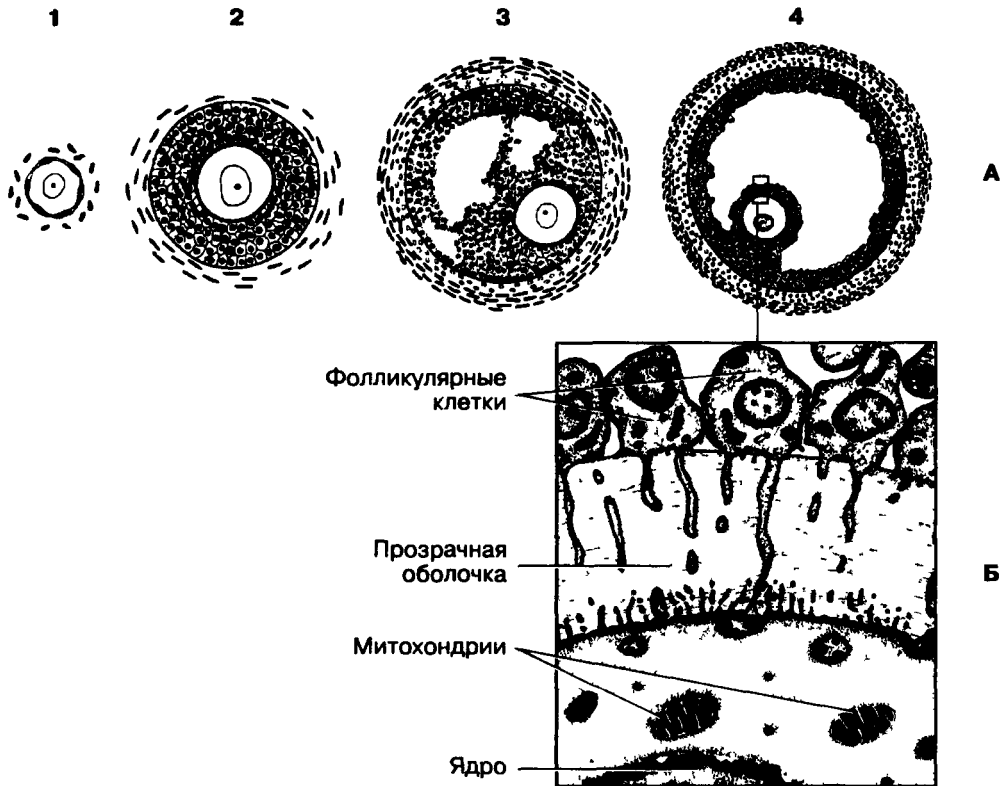
(б) Совокупность фолликулярных клеток (гранулёза) часто называют **тека гранулёза**.

(в) В *theca* появляются **рецепторы лютропина**.

(3) **Лютеинизирующий гормон стимулирует** синтез андрогенов (андростендион и тестостерон) в клетках *theca*.

(4) **Андрогены** из *theca* через базальную мембрану (*стекловидная* оболочка на более поздних стадиях развития) диффундируют вглубь фолликула в клетки гранулёзы, где конвертируются при помощи ароматазы в эстрогены. На этой стадии в крови значительно *увеличивается содержание эстрогенов*.

(5) **Увеличение содержания эстрадиола** в крови *усиливает* секрецию ЛГ в аденогипофизе и *подавляет* секрецию ФСГ (считают, что при низком содержании эстрогенов гонадолиберин стимулирует клетки, синтезирующие ФСГ, а при высоком содержании эстрогенов — клетки, синтезирующие ЛГ).



**Рис 15-25 Дифференцировка фолликула** **А** — стадии развития 1 — примордиальный фолликул, овоцит покрыт одним слоем фолликулярных клеток, даже без стимуляции фоллитропином некоторые фолликулы развиваются до стадии первичного фолликула, это происходит как при ановуляторном (до периода полового созревания, при беременности, при использовании пероральных контрацептивов), так и во время овуляторного цикла 2 — первичный фолликул, под влиянием фоллитропина увеличивается количество фолликулярных клеток, параллельно увеличивается секреция эстрогенов, которые стимулируют рост первичного фолликула, усиливают действие фоллитропина на фолликулярные клетки, предотвращают атрезию фолликула, вокруг фолликула формируется оболочка (*theca*), 3 — вторичный фолликул, внутренняя оболочка (*theca interna*) представлена клетками, синтезирующими андрогены, наружная оболочка (*theca externa*) образована соединительной тканью, между фолликулярными клетками образуются полости, заполненные фолликулярной жидкостью, усиливается продукция эстрогенов, которые увеличивают плотность распределения рецепторов фоллитропина в мембране фолликулярных клеток, фоллитропин стимулирует появление в мембране фолликулярных клеток рецепторов лютропина, высокое содержание эстрогенов блокирует секрецию фоллитропина, что тормозит развитие других первичных фолликулов, высокое содержание эстрогенов стимулирует секрецию лютропина, уровень лютропина поднимается в конце фолликулярной стадии цикла, лютропин стимулирует продукцию андрогенов в клетках внутренней оболочки, андрогены используются как субстрат для образования эстрогенов 4 — третичный фолликул (преовуляторный, граафов пузырек), сливаются отдельные пространства между фолликулярными клетками, образуется единая полость, заполненная фолликулярной жидкостью, яйцеклетка оттесняется к стенке фолликула, пик эстрогенов наблюдается за 24–36 часов до овуляции, пик лютропина регистрируют за 12 часов до овуляции, лютропин инициирует лютеинизацию фолликулярных клеток и продукцию прогестерона, преовуляторный синтез прогестерона облегчает положительное обратное действие эстрогенов (синтез и секреция лютропина), а также индуцирует преовуляторный пик фоллитропина **Б** — связь фолликулярных клеток и яйцеклетки Цитоплазматические отростки фолликулярных клеток проникают через прозрачную оболочку и достигают плазматической мембраны яйцеклетки [по Baker TG (1972) из Ham AG, Veomett MJ, (1980) и Junqueira LC, Carneiro J (1991)]

(6) Уменьшение секреции ФСГ и увеличение секреции ЛГ в конечном итоге блокирует рост фолликулов.

г. Третичный фолликул (преовуляторный, граафов пузырьк) быстро растёт от 200 мкм до 1–2,5 см в диаметре прежде всего за счёт накопления жидкости в его полости. На поздних стадиях развития происходят характерные изменения содержания гормонов в крови (рис. 15-26).

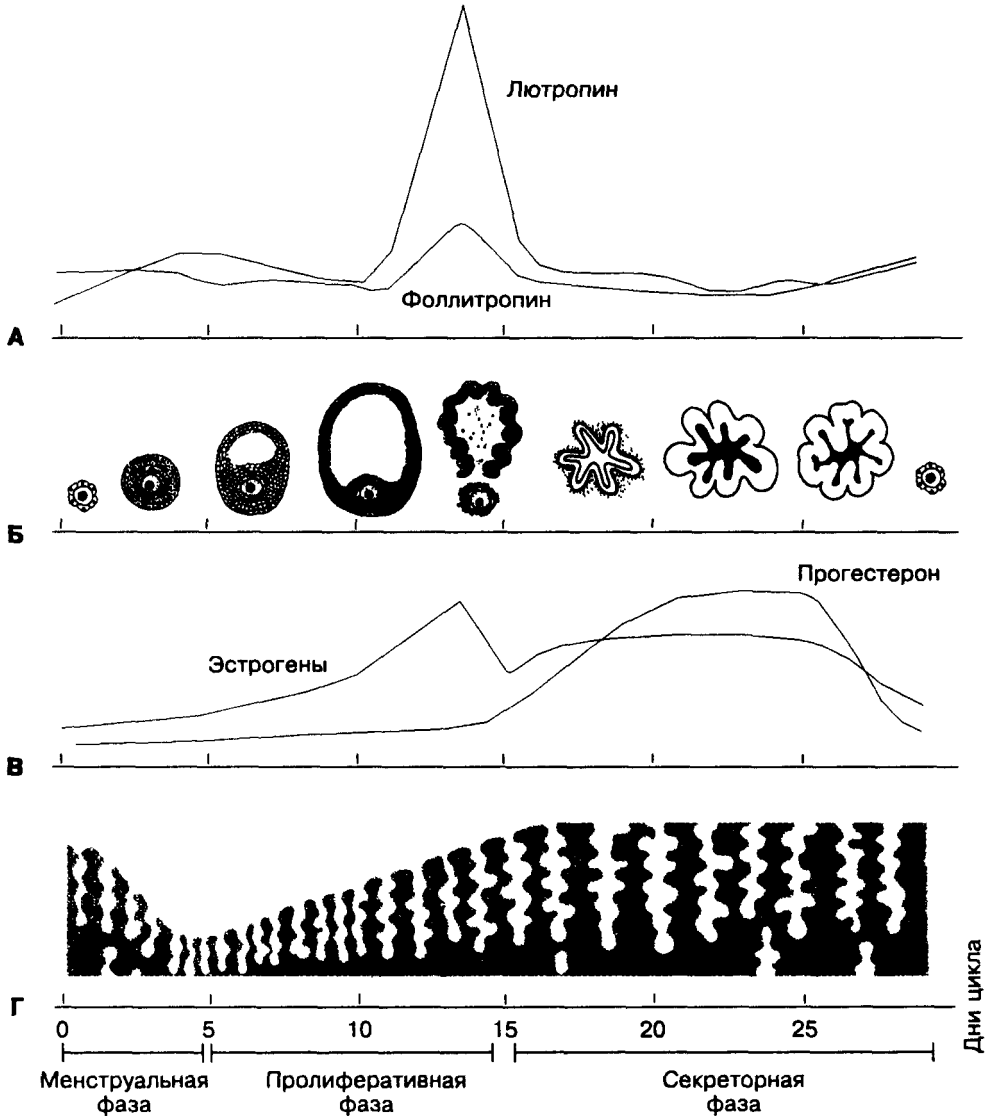


Рис 15-26 Овариально-менструальный цикл. Циклические изменения содержания в крови гонадотропных гормонов регулируют созревание очередного фолликула и овуляцию (А и Б). По мере развития фолликула в крови повышается уровень эстрогенов, а с момента овуляции и образования желтого тела увеличивается концентрация прогестерона (Б и В). Эстрогены и прогестерон вызывают характерные изменения в эндометрии матки в зависимости от стадии цикла (В и Г) [из Gilbert SF, 1985]

- (1) **ФСГ стимулирует** транспорт жидкости в полость фолликула, а также *индуцирует* экспрессию рецепторов лютропина на клетках гранулёзы.
  - (2) **Лютропин стимулирует** лютеинизацию фолликулярных клеток и синтез прогестерона.
  - (3) **Уровень эстрогенов** быстро *увеличивается*, достигая пика приблизительно за 24–36 часов до овуляции.
  - (4) **Преовуляторное повышение уровня прогестерона** вызывает выброс ФСГ в середине цикла за счёт усиления гипофизарного ответа на гонадолиберин.
  - (5) **Содержание ЛГ увеличивается** постепенно до середины цикла, затем происходит **резкий подъём его уровня**. Это объясняется тем, что при высокой концентрации эстрогенов под влиянием гонадолиберина аденогипофиз усиливает секрецию ЛГ.
- 2. Овуляция** происходит примерно через 10–12 часов после достижения пика ЛГ и через 24–36 часов после пика эстрадиола; подъём уровня ЛГ, начинающийся за 28–36 часов до овуляции, — наиболее надёжный её признак (рис. 15-26).
- а. Сроки овуляции.** Овуляция происходит приблизительно через 2 недели от начала цикла (чаще — 11-й, 12-й или 13-й дни 28-дневного цикла). Однако, следует помнить, что при 28-дневном цикле овуляция возможна между 8-м и 20-м днями.
- б. Деления мейоза**
- (1) **Первое** деление завершается в течение 36 часов от достижения пиковых концентраций ЛГ и ФСГ.
  - (2) **Второе** деление мейоза завершается не ранее оплодотворения (см. главу 3 III Г 3).
- в. Выброс ЛГ** стимулирует также ряд других процессов.
- (1) Лютеинизация клеток гранулёзы.
  - (2) Синтез прогестерона и простагландинов в клетках фолликула.
- Истончение и разрыв стенки фолликула** происходят под влиянием простагландинов и протеолитических ферментов гранулёзы.
- 3. Жёлтое тело** синтезирует прогестерон и эстрогены. **Прогестерон** оказывает существенные эффекты на эндометрий и миометрий (как в рамках завершающегося менструацией цикла, так и в случае имплантации бластоцисты).
- а. Менструальное жёлтое тело** функционирует до завершения цикла (имплантации нет).
    - (1) **Уровень прогестерона** достигает пика через 8–9 дней после овуляции, что приблизительно соответствует времени имплантации.
    - (2) **Термогенный эффект** прогестерона приводит к повышению базальной температуры тела как минимум на 0,33 °С (эффект длится до завершения лютеиновой фазы).
  - б. Жёлтое тело беременности** активно функционирует в течение первой половины беременности, позднее начинается его инволюция.
    - (1) **Расцвет** (значительное увеличение размеров) жёлтого тела обеспечивает посредством рецепторов ЛГ хорионический гонадотрофин.
    - (2) **Плацента** — существенный источник прогестерона во время беременности.
  - в. Белое тело** — соединительнотканый рубец на месте завершившего функцию и дегенерировавшего жёлтого тела.
- 4. Гормональная регуляция.** Менструально-овариальный цикл контролируют **гипофизарные гонадотропины** — ФСГ и ЛГ. Эндокринную функцию передней доли гипофиза регулирует **гипоталамический люлиберин**. В свою очередь гормоны яичника (**эстрогены, прогестерон**, а также **ингибин**) вовлечены в регуляцию синтеза и секреции гонадотропинов гипофиза и люлиберина. Таким образом, циклические изменения яичника и эндометрия — иерархическая (гипоталамус → гипофиз → яичники → матка) и саморегулируемая (яичники → гипоталамус и гипофиз) система, функционирующая в течение репродуктивного периода (от менархе до наступления климактерических изменений — менопаузы).

- а. Гонадолиберин** (см. также главу 9 II Д 3) стимулирует секреторную активность гонадотрофов аденогипофиза.
- (1) **Секреция гонадолиберина** имеет пульсирующий характер: пики усиленной секреции гормона продолжительностью несколько минут сменяются 1–3-часовыми интервалами относительно низкой секреторной активности. Частоту и амплитуду секреции гонадолиберина регулирует уровень эстрогенов.
    - (а) **Низкое содержание эстрогенов.** Пики усиленной секреции гонадолиберина разделены одночасовым интервалом (фолликулярная стадия цикла).
    - (б) **Высокое содержание эстрогенов.** Интервалы с низкой секрецией длительностью в 2–3 часа (лютеиновая стадия цикла).
    - (в) **Резкое падение содержания эстрогенов** в конце каждого цикла стимулирует нейросекреторные клетки гипоталамуса к секреции гонадолиберина с периодичностью в 1 час (начало нового цикла).
  - (2) **Мишени гонадолиберина.** Когда люлиберин связывается со специфическими рецепторами на цитоплазматической мембране клеток-мишеней, через G-белок активируется аденилатциклаза. В результате повышается внутриклеточное содержание цАМФ, что и приводит к секреции гонадотропных гормонов.
    - (а) В первую очередь происходит выброс гормонов из депо (секреторные гранулы).
    - (б) Затем начинается синтез гормонов, сразу же выделяемых в сосудистое русло.
    - (в) Резкое увеличение содержания гонадолиберина вызывает быстрое (в течение 30 минут) повышение в сыворотке крови уровней ФСГ и ЛГ, а затем медленное (в течение 90 минут) выделение ЛГ.
    - (г) При низком содержании эстрогенов гонадолиберин стимулирует клетки, синтезирующие ФСГ, а при высоком содержании эстрогенов — клетки, синтезирующие ЛГ.
    - (д) При длительном действии высоких доз люлиберина наступает насыщение рецепторов, приводящее к подавлению секреции ФСГ и ЛГ.
- б. Фоллитропин** (см. также главу 9 II Е 3 а). Мишени фоллитропина — фолликулярные клетки (гранулёза) фолликулов (рис. 15-25). Эффекты ФСГ многообразны.
- (1) **Стимуляция** роста фолликулов.
  - (2) **Стимуляция** экспрессии рецепторов ЛГ.
  - (3) **Активация** ароматазы.
- в. Лютропин** (см. также главу 9 II Е 3 б).
- (1) **Рецепторы ЛГ** имеют клетки *theca* фолликулов и клетки **гранулёзы** (при созревании фолликулов).
  - (2) **Эффекты ЛГ**
    - (а) **Стимуляция синтеза андрогенов** в клетках *theca*.
    - (б) **Лютеинизация** клеток гранулёзы.
- г. Эстрогены.** Уровень эстрогенов определяет избирательную активность конкретных эндокринных клеток, а также клеток слизистой оболочки матки, маточных труб и влагалища.
- (1) **Низкое содержание эстрогенов.** Гонадолиберин стимулирует клетки, синтезирующие фоллитропин.
  - (2) **Высокое содержание эстрогенов.** Гонадолиберин стимулирует клетки, синтезирующие лютропин.
  - (3) **Новый цикл.** В начале каждого нового цикла низкий уровень эстрогенов в гипоталамусе увеличивает секрецию гонадолиберина, а в гипофизе стимулирует секреторную активность клеток, синтезирующих фоллитропин.
  - (4) **Эндометрий** (см. Г 3 б).

д. **Прогестерон.** Основной источник прогестерона — жёлтое тело яичника. Во второй фазе овариального цикла (*лютеиновая*, или фаза *жёлтого тела*) синтез прогестерона значительно усиливается (секреция прогестерона достигает 25 мг в сутки, содержание в периферической крови примерно 20–25 нг/мл).

#### Эффекты прогестерона

(а) **Эндометрий.** Контроль секреторной фазы менструального цикла, подготовка эндометрия к имплантации.

(б) **Миометрий.** Уменьшение порога возбудимости ГМК.

(в) **Шейка матки.** Поддержание тонуса ГМК.

е. **Ингибин** (см. главу 9 П Е 3 а (3) (6)).

5. **Пероральные контрацептивы** предложены на основе понимания схемы гормональной регуляции овариально-менструального цикла. **Ключевая позиция** — ингибирование секреции гонадолиберина к середине цикла, что предупреждает увеличение содержания гипофизарных гонадотропинов и тем самым предупреждает овуляцию. Существует две категории препаратов: содержащие синтетические эстрогены и прогестерон либо только прогестерон.

Г. **Менструальный цикл.** Изменения гормонального фона (содержание в крови эстрогенов и прогестерона в разные дни овариального цикла, рис. 15-26) прямо влияют на состояние эндометрия, а также слизистой оболочки маточных труб, цервикального канала и влагалища. Слизистая оболочка матки (рис. 15-27) подвергается циклическим изменениям (менструальный цикл). В каждом цикле эндометрий проходит менструальную, пролиферативную и секреторную фазы. В эндометрии различают функциональный слой (отпадающий при менструации) и базальный слой (сохраняющийся при менструации).

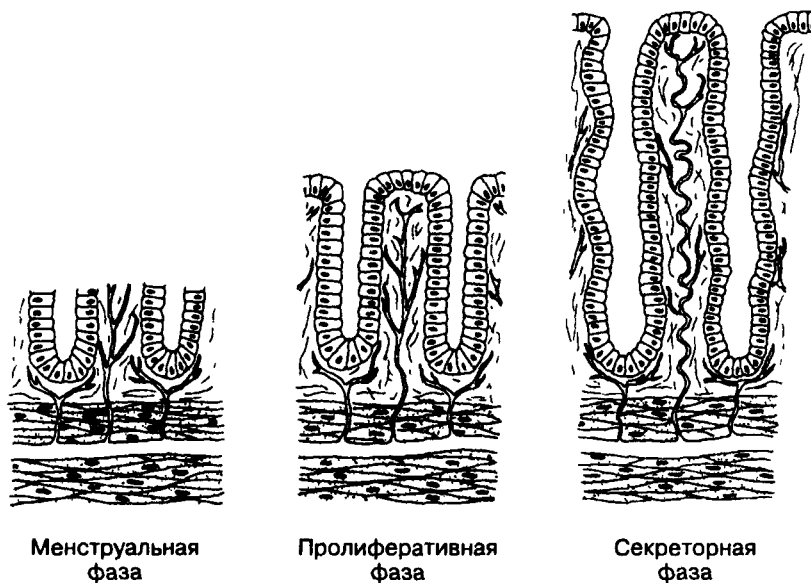


Рис. 15-27. Слизистая оболочка матки на различных фазах менструального цикла. Базальный слой эндометрия кровоснабжается из прямых артерий и сохраняется в менструальную фазу. В пролиферативную фазу за счёт эпителиальных клеток базального слоя происходит регенерация функционального слоя эндометрия. Вростание спиральных артерий в собственный слой слизистой оболочки, гипертрофия маточных желёз, увеличение толщины эндометрия наблюдаются в секреторную фазу цикла [по Snell R (1987) из Feedback D, 1987]

**1. Нормальная продолжительность цикла** (от первого дня наступившей до первого дня следующей менструации) —  $28 \pm 7$  дней. Если не происходит оплодотворения и имплантации бластоцисты, текущий цикл завершает **менструация**, и начинаются события нового цикла. Этот биоритм сохраняется на протяжении всего репродуктивного периода.

**а. Полименорея** — укороченный менструальный цикл (менее 21 дня).

**б. Олигоменорея** — удлинённый менструальный цикл (более 35 дней).

**2. Регулярность цикла.** Как правило, менструальный цикл **нерегулярен** в течение двух лет **после менархе** (первая менструация) и в течение 3 лет **перед менопаузой**. В этих ситуациях часты **ановуляторные циклы** (овуляции не происходит). **Беременность обрывает** (точнее, блокирует) овариально-менструальный цикл.

### 3. Фазы цикла

**а. Проллиферативная** (фолликулярная) — первая половина цикла — длится от первого дня менструации до момента овуляции; в это время под влиянием эстрогенов (в основном эстрадиола) происходят пролиферация клеток базального слоя и восстановление функционального слоя эндометрия. Длительность фазы может варьировать. Базальная температура тела нормальна.

**Регенерация функционального слоя.** Эпителиальные клетки жёлёз базального слоя мигрируют на поверхность, пролиферируют и образуют новую эпителиальную выстилку эндометрия. В эндометрии также происходит формирование новых маточных жёлёз и вращание спиральных артерий из базального слоя.

**б. Секреторная** (лютеиновая) фаза — вторая половина — продолжается от овуляции до начала менструации (12–16 дней). Высокий уровень секретируемого жёлтым телом прогестерона создаёт благоприятные условия для имплантации зародыша. Базальная температура тела выше  $37^\circ\text{C}$ .

**Морфология эндометрия.** Эпителиальные клетки прекращают деление, гипертрофируются. **Маточные железы** расширяются, становятся более разветвлёнными. Железистые клетки начинают секретировать гликоген, гликопротеины, липиды, муцин. Секрет поднимается к устью маточных жёлёз и выделяется в просвет матки. **Спиральные артерии** приобретают более извитой характер, приближаются к поверхности слизистой оболочки. В поверхностных частях функционального слоя увеличивается количество соединительнотканых клеток, в цитоплазме которых накапливаются гликоген и липиды. Вокруг клеток формируются коллагеновые и ретикулиновые волокна, образованные коллагеном I и III типов. **Клетки стромы** приобретают черты децидуальных клеток плаценты. Благодаря таким изменениям эндометрия, в функциональном слое различают две зоны: компактную (*zona compacta*), обращённую к просвету, и более глубокую — губчатую (*zona spongiosa*). Если не произошло имплантации, уменьшение содержания стероидных гормонов яичника приводит к скручиванию, склерозированию и уменьшению просвета спиральных артерий, снабжающих верхние две трети функционального слоя эндометрия. В результате происходит ухудшение кровотока в функциональном слое эндометрия — ишемия, что приводит к отторжению функционального слоя и генитальному кровотечению.

**в Менструальная фаза** — отторжение функционального слоя эндометрия. При длительности цикла 28 дней менструация продолжается  $5 \pm 2$  дня.

**4. Клинические проблемы менструального цикла** — дисменорея и предменструальный синдром.

**а. Дисменорея** (болезненные менструации) часто возникает у молодых женщин и обычно начинается с наступлением овуляторных циклов. При ановуляторных циклах дисменорея не развивается. Менструальные боли — следствие сокращений миометрия под влиянием простагландинов, синтезируемых в клетках эндометрия. Уровень простагландинов в первый день

менструальной фазы увеличивается в несколько раз по сравнению с лютеиновой фазой. Лечение комбинированные (эстрогены и прогестины) пероральные контрацептивы предупреждают овуляцию, ингибиторы простагландинсинтетазы (*например*, нестероидные противовоспалительные средства) блокируют синтез простагландинов

**6 Предменструальный синдром** — комплекс симптомов (*например*, раздражительность, нагрубание молочных желёз, плаксивость, депрессия, утомляемость), возникающий с приближением менструации и исчезающий с началом кровотечения

## 5 Шейка матки

**а Фолликулярная фаза** Увеличивается кровоток, секреция шейечной слизи увеличивается в десятки раз, развивается отёк слизистой оболочки. Непосредственно перед овуляцией наблюдают феномен *папоротника*

**б Овуляция** Наружное отверстие цервикального канала открывается до 3 мм

**в Лютеиновая фаза** Наружное отверстие цервикального канала около 1 мм. Количество слизи уменьшается, слизь становится гуще, исчезает феномен *папоротника*

## 6 Влагалище

**а Фолликулярная фаза** В начале фазы влагалищный эпителий тонкий и бледный. Под влиянием эстрогенов происходит пролиферация эпителия, он утолщается, появляются признаки частичной кератинизации

**б Лютеиновая фаза** На поверхности эпителия появляются лейкоциты и роговые чешуйки

## Д Беременность

**1 Оплодотворение, имплантация и плацента** описаны в главе 3

**2 Гормональный статус** На разных сроках беременности существенно изменяется эндокринный профиль, начинает функционировать такой эндокринный орган, как плацента (см главу 3 IX В 3). В ней вырабатывается ряд гормонов и других биологически активных веществ, имеющих важное значение для нормального протекания беременности и развития плода

**а Хорионический гонадотропин человека (ХГТ, см главу 9 II Е 3 в).**

(1) **Активность** ХГТ, начиная примерно с 10–12-го дня после оплодотворения, быстро возрастает, удваиваясь каждые 2–3 дня и достигая пика на 80-й день, затем несколько уменьшается и сохраняется на примерно одинаковом уровне до окончания беременности

(2) **Значение**

(а) **Стимуляция секреции прогестерона жёлтым телом** ХГТ поддерживает функцию желтого тела

(б) **Стимуляция эндокринной функции клеток Лейдига** плода мужского пола (см главу 15 2 А 2 в)

(в) **Маркёр беременности** С 28-го дня от начала беременности использование иммунологических методов позволяет обнаружить ХГТ в моче

(г) **Индукция овуляции** В клинике ХГТ используют для индукции овуляции при ановуляторном овариальном цикле

**б Прогестерон** В первые 6–8 недель беременности главный источник прогестерона — желтое тело. В плаценте вырабатывается в количестве, которое обеспечивает нормальное протекание беременности (начиная со второй ее трети) даже при полном отсутствии яичников. Желтое тело продолжает синтезировать прогестерон (особенно активно в первой половине беременности), но в последнем триместре беременности плацента вырабатывает в 30–40 раз больше прогестерона

(1) В поздней лютеиновой фазе уровень прогестерона начинает медленно увеличиваться в результате ХГТ-стимуляции



- (2) Когда начинается синтез плацентарного прогестерона, его концентрация увеличивается быстрее
- (3) Концентрация прогестерона в крови продолжает увеличиваться вплоть до конца беременности, когда плацента синтезирует 250 мг прогестерона в сутки

**в Хорионический соматомаммотропин**, или плацентарный лактоген (см главу 9 II E 3 в) может быть определён в сыворотке крови у беременной с 6 недель беременности. Его уровень постоянно возрастает в течение I и II триместров. Гормон стимулирует развитие молочных желёз.

**г Пролактин и релаксин**. Одни и те же клетки париетальной и базальной частей децидуальной оболочки могут содержать оба гормона. В цитотрофобласте выявлен релаксин, но не пролактин, а в синцитиотрофобласте — пролактин и/или плацентарный лактоген.

(1) **Пролактин**. Во время беременности существует три потенциальных источника пролактина: передняя доля гипофиза матери и плода, децидуальная ткань матки.

**(а) Содержание в крови**

(i) **Вне беременности**. У небеременной женщины концентрация пролактина находится в диапазоне 8–25 нг/мл.

(ii) **При беременности** содержание пролактина постепенно возрастает до 100 нг/мл к концу беременности.

**(б) Значение**

(i) Подготовка молочных желёз к лактации.

(ii) Пролактин амниотической жидкости участвует в регуляции водно-солевого обмена плода.

(2) **Релаксин** — гормон из семейства инсулинов (ген *RLXH*, 179730, 9pter-q12) — в течение беременности оказывает расслабляющий эффект на миометрий, перед родами приводит к расширению маточного зева и уменьшению плотности лонного сочленения.

**д Кортиколиберин**, вероятно, определяет срок наступления родов (см главу 3 IX E).

**е Эстрогены**. Для беременности характерен повышенный уровень циркулирующих эстрогенов. При этом **эстриол** составляет 90% всех эстрогенов. К концу беременности содержание эстриола в моче достигает 25–30 мг/сутки. Бóльшее количество эстриола синтезируется при многоплодной беременности и в результате Rh-изоиммунизации. **Эстриол — показатель нормальной жизнедеятельности плода**.

**Е Менопауза** (главный симптом — прекращение менструаций) наступает к 51 году, но нормально может произойти и в 40 лет. Ведущий механизм — **уменьшение содержания эстрогенов в крови** при увеличенном содержании гонадотропинов. Остеопороз — одно из серьёзных последствий снижения содержания эстрогенов (см главу 6 3).

**Ж. Патология женских половых желёз** обычно сопровождается нарушениями менструаций. В эту группу расстройств включают состояния, при которых или не возникает менархе (**первичная аменорея**), или менструации прекращаются после менархе (**вторичная аменорея**).

**1 Первичная аменорея**

**а Дисгенезия гонад** (синдром *Тёрнера*) встречается в 1 случае на 3000 новорожденных девочек. Причина — **хромосомная аномалия** (у больных X-хроматин-негативный мазок слизистой оболочки десны и карิโอтип 45X). **Яичники отсутствуют**, имеются только двусторонние тяжи соединительной ткани без зародышевых клеток. Дефицит эстрогенов, связанный с отсутствием ткани яичников, вызывает **половой инфантилизм** и развиваются молочные железы другие вторичные половые признаки.

**б Синдром резистентных яичников**. Неспособность яичников отвечать на стимуляцию гонадотропинами может быть как результатом аутоиммунного поражения яичников, так и дефекта рецепторов.

## 2. Вторичная аменорея

- а. **Гипоталамическая** (психогенная, функциональная, идиопатическая) аменорея — наиболее частая форма. Уровни ЛГ и ФСГ в некоторых случаях низки, в других нормальны.
- б. **Нарушение питания.** Видимо, менархе наступает при достижении критической массы тела, а менструации часто прекращаются, когда женщина с нормальным ранее менструальным циклом худеет, её масса становится ниже критической вследствие голодания, хронического заболевания, стрессов, чрезмерного увлечения диетой или развития нейро-психической анорексии.
- в. **Физическая активность.** Аменорею наблюдают почти у 50% балерин и спортсменов. Частично за это ответственна потеря массы тела, связанная с тренировками; риск аменореи значительно выше у женщин, потерявших более 15% массы.
- г. **«Аменорея после приёма таблеток»** — задержка возобновления месячных более чем на 6 месяцев после прекращения применения пероральных контрацептивов.
- д. **Опухоли яичников** могут подавлять нормальные менструальные циклы за счёт выброса избыточных количеств эстрогена.

## 3. Синдромы избытка андрогенов

- а. **Синдром поликистоза яичников** характеризуется хроническим отсутствием овуляции, связанным с избытком андрогенов и ожирением (не всегда). **Синдром находят у 3–7% женщин репродуктивного возраста.** Яичник вырабатывает избыточное количество андрогенных стероидов (преимущественно **андростендион**). Повышенное содержание андростендиона и других андрогенов препятствуют созреванию фолликулов, следствием чего является ановуляция.

### б. Андроген-продуцирующие опухоли яичников и надпочечников

- 4. **Рак яичников**, составляющий главную причину смертности в группе гинекологических опухолей, выявляют у одной из 70 женщин. Определение **опухолевого маркера СА 125** рекомендовано лицам, имеющим семейные случаи этого заболевания.
- 5. **Рак шейки матки** — одна из основных причин смертности от болезней злокачественного роста. Выявлена этиологическая роль вируса папилломы человека. Снижение летальности при раке шейки матки обусловлено внедрением в диагностику дисплазии и рака *in situ* метода исследования мазков по **Папаникоläу (Пап-мазок)**.

- 3. **Молочная железа** — производное эпидермиса и относится к железам кожи (рис. 15-28). Однако, развитие железы и её функциональная активность зависят от гормонов половой сферы (рис. 15-29). Секретция молока происходит по апокриновому типу. Жиры секретируются вместе с фрагментами клеточной мембраны и цитоплазмы, белки высвобождаются путём экзоцитоза.

## 1. Развитие

- а. **Генез.** В эмбриогенезе молочные железы закладываются как **молочные** линии — эпидермальные валики, залегающие с обеих сторон туловища от подмышечной области до паха. В средне-грудном отделе эпидермальных валиков происходит врастание в собственную кожу отдельных эпителиальных тяжей, каждый из которых впоследствии дифференцируется в сложную трубчато-альвеолярную железу.

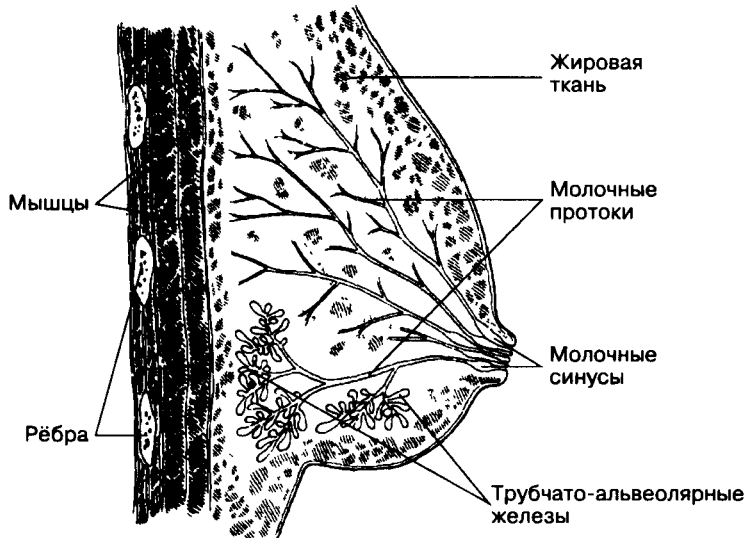
## б. Пубертатное развитие железы рассмотрено в главе 15.1 Ж 1

- (1) **Выводные протоки.** Синергичное влияние эстрогенов, гормона роста, пролактина и глюкокортикоидов стимулирует развитие выводных протоков.

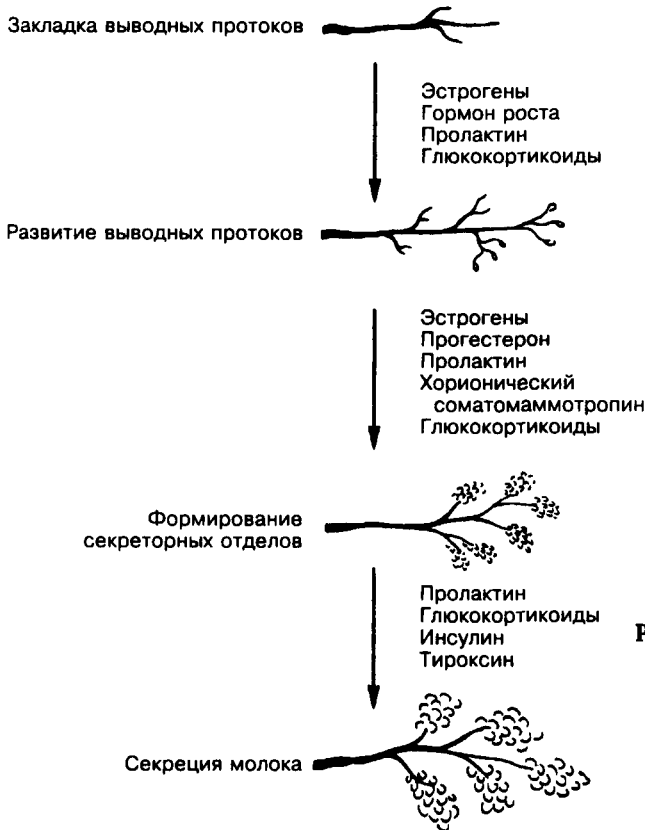
- (2) **Секреторные отделы** формируются во время беременности.

## 2. Лактирующая железа

- а. **Секреторные отделы.** Под влиянием прогестерона в сочетании с эстрогенами, пролактином и хорионическим соматотропным гормоном индуцируется дифференцировка секреторных отделов молочной железы. Уже на третьем месяце беременности появляются первые альвеолы.

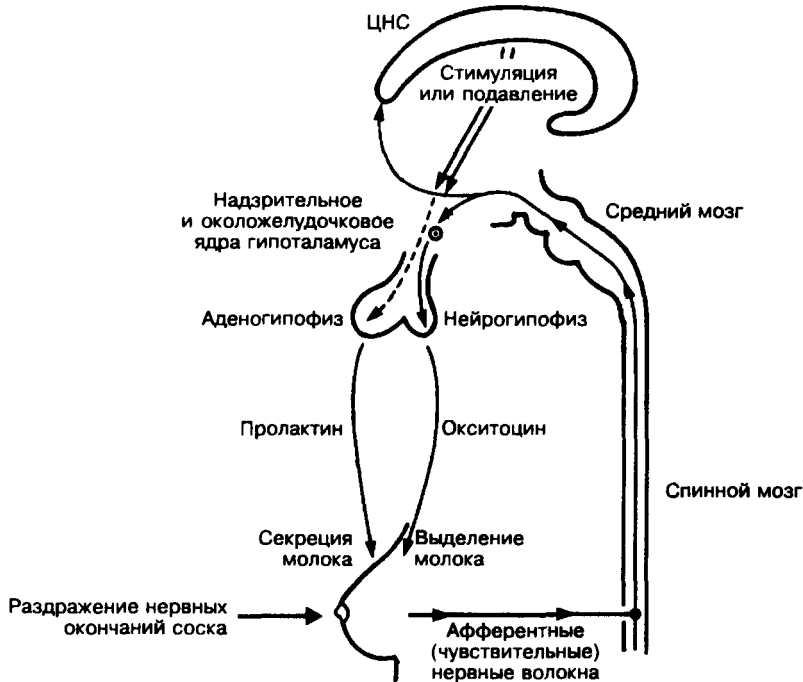


**Рис. 15-28.** Молочная железа состоит из 15–20 отдельных сложных трубчато-альвеолярных желёз, каждая из которых открывается собственным выводным протоком на вершине соска [из *Junqueira LC, Carneiro J*, 1991]



**Рис. 15-29.** Гормональный контроль развития и функции молочной железы. Половое созревание стимулирует формирование выводных протоков. Первые секреторные отделы (альвеолы) формируются на третьем месяце беременности [по *Rebar RW* из *West JB*, 1990]

- (1) **Пролактин** Под влиянием пролактина в мембране альвеолярных клеток увеличивается плотность рецепторов как к пролактину, так и к эстрогенам. Однако, *лактогенный эффект пролактина подавляют высокие концентрации эстрогенов и прогестерона*
- (2) **Эстрогены** Высокий уровень эстрогенов ингибирует связывание пролактина со своими рецепторами в мембране альвеолярных клеток
- б Молозиво** В первые 2–3 дня после родов молочная железа вырабатывает молозиво (*colostrum*). В отличие от молока, *colostrum* содержит больше белка, но меньше углеводов и жиров. Кроме того, в молозиве обнаруживаются клеточные фрагменты, а также целые клетки, фагоцитировавшие жир, — *молозивные тельца*. Считают, что эти клетки являются макрофагами, проникшими в просвет выводных протоков
- в Молоко** *После рождения ребенка в крови матери резко снижается уровень эстрогенов и прогестерона*. Это позволяет пролактину инициировать секрецию молока альвеолярными клетками. В период лактации альвеолярные клетки секретируют жиры, казеин,  $\alpha$  лактоальбумин, лактоферрин, сывороточный альбумин, лизоцим, лактозу. В состав молока также входят вода, соли, АТ IgA при помощи специфических рецепторов в мембране альвеолярных клеток проникают в цитоплазму последних, транспортируются к апикальной поверхности, а затем выделяются в просвет секреторного отдела железы. *Материнские АТ обеспечивают гуморальный иммунитет новорожденного*
- г Кормление** Во время кормления ребенка раздражение нервных окончаний соска молочной железы передается по афферентным нервным волокнам в гипоталамус (рис 15-30)



**Рис 15-30** Нейроэндокринные механизмы регуляции при кормлении грудью. В ответ на раздражение нервных окончаний соска в кровь секретируются пролактин и окситоцин. Пролактин стимулирует секрецию молока альвеолярными клетками в перерывах между кормлениями. Окситоцин вызывает сокращение миоэпителиальных клеток, что способствует выделению молока во время кормления [по Rebar RW из West JB, 1990]

Афферентные импульсы стимулируют нейросекреторные клетки околожелудочковых и надзрительных ядер к выделению окситоцина

(1) **Окситоцин** вызывает сокращение миоэпителиальных клеток и тем самым способствует продвижению молока в выводные протоки У кормящих матерей спонтанная секреция окситоцина происходит также во время игры с ребенком или при его плаче

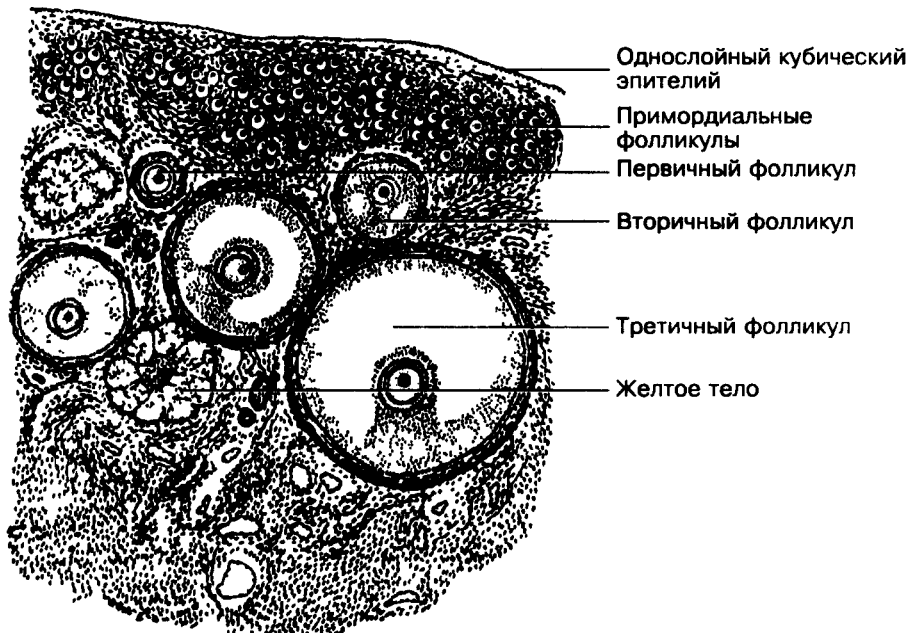
(2) **Пролактин** Лактация поддерживает пролактин Секреция пролактина происходит во время кормления ребенка В течение получаса в крови резко увеличивает концентрация пролактина, что стимулирует секреторную активность альвеолярных клеток и способствует накоплению молока для следующего кормления Лактация может продолжаться так долго, как долго ребенок будет сосать грудь (вызывать раздражение нервных окончаний соска молочной железы)

На фоне лактации подавляется секреция гонадотропных гормонов Это связано с увеличением уровня ДОФА и/или эндорфинов, блокирующих высвобождение гонадолиберина нейросекреторными клетками гипоталамуса

**3 Рак молочной железы** Заболевание возникает у одной из девяти женщин Рак молочной железы можно классифицировать по наличию или отсутствию эстрогеновых рецепторов рецептор-позитивные опухоли чаще встречаются в постменопаузе Рецептор-негативные опухоли чаще встречаются в пременопаузе Часть семейных форм рака обусловлена передачей мутантных форм гена *BRCA1*

## ПРЕПАРАТЫ

**А Яичник** Поверхность яичника покрыта одним слоем кубических эпителиальных клеток (*mesovarium*), находящихся на толстой соединительнотканной пластинке — белочной оболочке яичника (*t albuginea*) Паренхима яичника состоит из коркового и мозгового вещества (рис 15 31)



**Рис 15 31 Яичник** В корковом веществе яичника располагаются фолликулы различной степени зрелости, желтые тела Мозговое вещество представлено рыхлой соединительной тканью [из Кирпичниковой ЕС, Левинсона ЛБ, 1960]

**Мозговое вещество** органа образовано рыхлой соединительной тканью, богатой эластическими волокнами, кровеносными и нервными сплетениями.

**Корковое вещество** содержит:

- примордиальные фолликулы,
- растущие фолликулы (первичные и вторичные),
- зрелые фолликулы (*граафовы* пузырьки),
- жёлтые тела (*corpus luteum*),
- белые тела (*corpus albicans*),
- атретические фолликулы.

**Примордиальные фолликулы** располагаются непосредственно под белочной оболочкой яичника в виде компактных групп. Каждый примордиальный фолликул состоит из крупной округлой клетки — овоцита первого порядка, окружённого одним слоем плоских фолликулярных клеток.

**Первичные фолликулы.** Фолликулярные клетки из плоских превращаются в цилиндрические и начинают активно делиться, в результате чего образуется несколько слоёв фолликулярных клеток, окружающих овоцит первого порядка. Растущий фолликул приобретает наружную оболочку из элементов стромы яичника — *theca*. Между овоцитом и окружающими его фолликулярными клетками появляется толстая прозрачная оболочка (*zona pellucida*).

**Вторичные фолликулы.** Между фолликулярными клетками по мере роста первичного фолликула образуются округлые полости, заполненные жидкостью (*liquor folliculi*).

**Третичный фолликул** (*граафов* пузырёк). Зрелый фолликул — пузырёк, заполненный фолликулярной жидкостью. В полость пузырька вдаётся холмик из фолликулярных клеток (*cutulus oophorus*), внутри которого находится яйцеклетка. Яйцеклетка (на стадии овоцита первого порядка) окружена прозрачной оболочкой, снаружи от которой располагаются фолликулярные клетки (*corona radiata*). Стенка *граафова* пузырька состоит из нескольких слоёв.

- прозрачной оболочки,
- зернистой оболочки (фолликулярные клетки),
- теки (*theca*), состоящей из внутреннего клеточного слоя с богатой капиллярной сетью (*theca interna*) и наружного фиброзного слоя (*theca externa*).

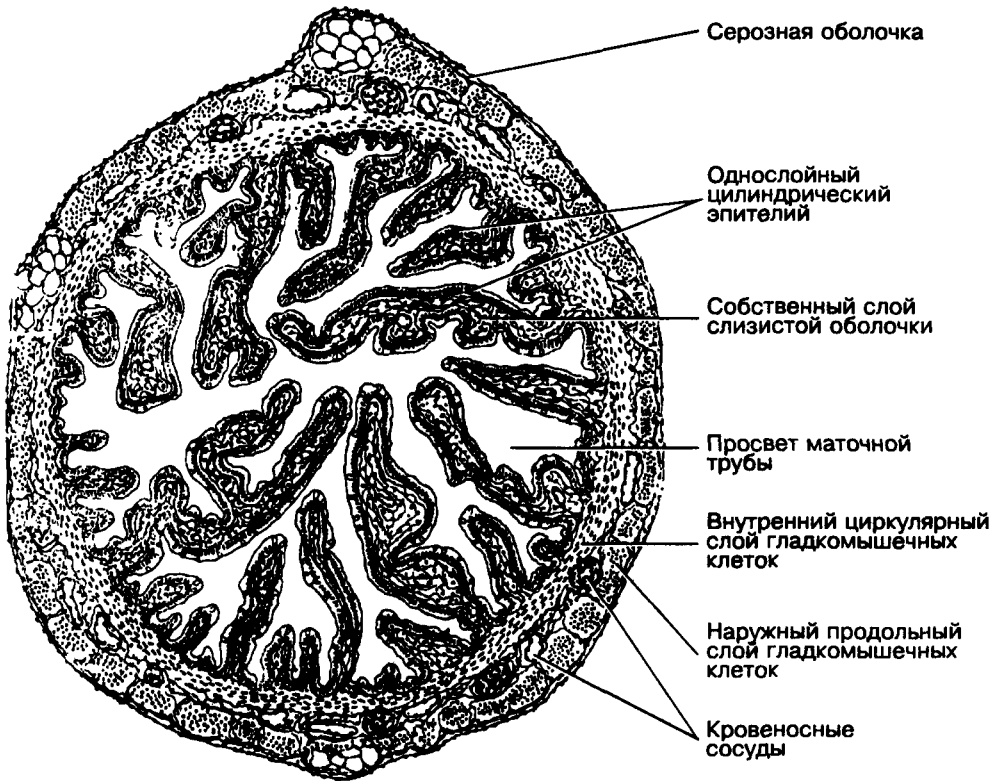
**Жёлтое тело** развивается после овуляции из элементов *граафова* пузырька. Внутри жёлтого тела находится соединительнотканый рубец, окружённый тяжами крупных вакуолизованных лютеиновых клеток, между которыми расположены капилляры синусоидного типа. Клетки жёлтого тела — модифицированные фолликулярные клетки и клетки *theca interna*.

**Атретические фолликулы** — дегенерирующие фолликулы, содержащие погибший овоцит. Полость отсутствует, характерна сморщенная прозрачная оболочка, окружённая дегенерирующими фолликулярными клетками, между которыми находятся волокнистые структуры.

**Интерстициальные клетки** — клетки паренхимы яичника, вероятно, имеющие одинаковый генез с клетками *theca interna*. Интерстициальные клетки синтезируют и секретируют андрогены.

**Б. Маточная труба** (рис. 15-32). В стенке яйцевода различают три оболочки: слизистую, мышечную и серозную (отсутствует во внутриматочной части трубы).

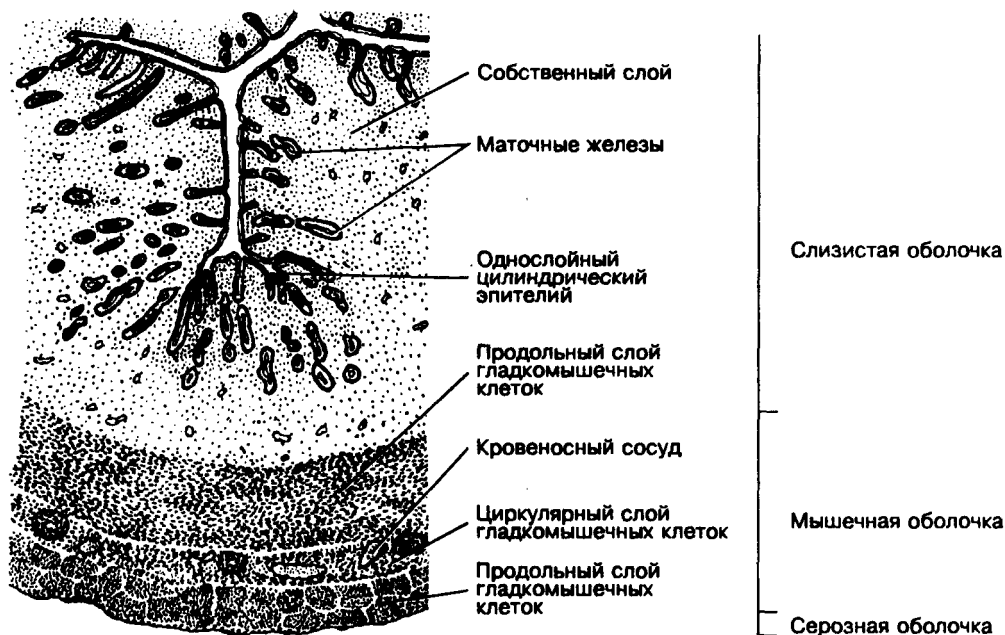
**Слизистая оболочка** окружает просвет яйцевода, образуя огромное количество ветвящихся складок. Эпителий слизистой оболочки состоит из одного слоя цилиндрических клеток, среди которых различают мерцательные и секреторные клетки. Секреторные клетки имеют выраженную гранулярную эндоплазматическую сеть и комплекс *Гольджи*. В апикальной части клеток содержится большое количество секреторных гранул. Клетки более активны в секреторную фазу менструального цикла. Они продуцируют слизь. Мерцательные клетки несут на апикальной поверхности реснички, совершающие движения по направлению к матке. Собственный слой слизистой оболочки построен из рыхлой волок-



**Рис 15-32. Маточная труба.** В просвет яйцевода вдаются ветвящиеся складки слизистой оболочки, основа которых представлена рыхлой волокнистой соединительной тканью — собственным слоем слизистой. Мышечная оболочка образована циркулярным и продольным слоями ГМК [из *Кирпичниковой ЕС, Левинсона ЛБ, 1960*]

нистой неоформленной соединительной ткани, богатой кровеносными сосудами. **Мышечная оболочка** состоит из двух слоёв ГМК (внутреннего циркулярного и наружного продольного). Слои отделены друг от друга прослойкой соединительной ткани со значительным количеством кровеносных сосудов. **Серозная оболочка** имеет стандартное строение. Перемещению оплодотворённой яйцеклетки по маточной трубе способствуют сокращения ГМК, движения ресничек, ток жидкости.

**В. Матка** (рис. 15-33). Стенка матки образована тремя оболочками: слизистой, мышечной и серозной. **Слизистая оболочка** матки (*endometrium*) выстлана однослойным цилиндрическим эпителием, лежащим на рыхлой волокнистой неоформленной соединительной ткани собственного слоя. Среди эпителиальных клеток различают секреторные и мерцательные клетки. В собственном слое имеются маточные железы (крипты): длинные изогнутые трубчатые железы, открывающиеся в просвет матки. **Мышечная оболочка** матки (*myometrium*) состоит из трёх слоёв гладкой мускулатуры. Направление удлинённых ГМК в слоях мышечной оболочки различное: продольное в наружном и внутреннем, циркулярное — в среднем. В среднем слое находится множество кровеносных сосудов. Величина ГМК, их количество, толщина мышечной оболочки резко увеличиваются при беременности. **Серозная оболочка** матки (*perimetrium*) имеет обычное строение.



**Рис. 15-33. Матка.** Слизистая оболочка матки находится в пролиферативной фазе менструального цикла. Функциональный слой полностью восстановлен. В собственном слое слизистой оболочки видны маточные железы [из Кирпичниковой ЕС, Левинсона ЛБ, 1960]

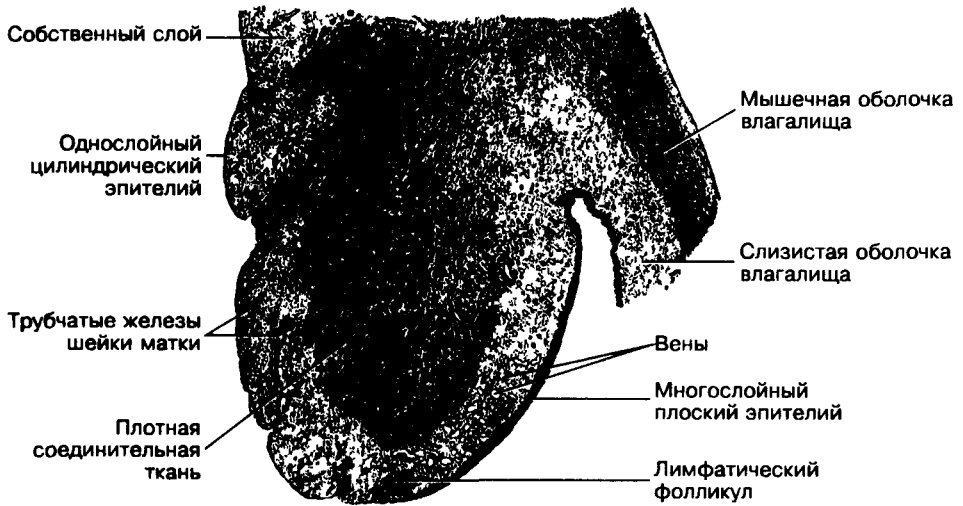
**Шейка матки** — нижний сегмент матки, частично выступающий во влагалище (рис. 15-34).

Надвлагалищная часть шейки матки, располагающаяся выше места прикрепления стенок влагалища, открывается в полость матки внутренним маточным зевом. Влагалищная порция шейки матки заканчивается наружным маточным зевом. Шейка матки имеет узкий и несколько расширенный в средней части канал. Стенка шейки матки образована плотной соединительной тканью. Среди коллагеновых и эластических волокон встречаются продольные пучки ГМК. **Слизистая оболочка** канала шейки матки состоит из однослойного цилиндрического эпителия и собственного слоя. В эпителии различают железистые клетки, продуцирующие слизь, и клетки, имеющие реснички. В просвет канала открываются многочисленные разветвленные трубчатые железы, располагающиеся в собственном слое слизистой. Перед овуляцией железы вырабатывают жидкий секрет, облегчающий прохождение сперматозоидов в полость матки. При беременности железы продуцируют вязкий слизистый секрет, заполняющий канал шейки матки наподобие пробки и препятствующий проникновению в матку сперматозоидов и микроорганизмов. Вблизи наружного зева однослойный цилиндрический эпителий слизистой оболочки канала шейки матки переходит в многослойный плоский, покрывающий влагалищную порцию шейки матки и продолжающийся далее в составе слизистой оболочки стенки влагалища. Во время родов под влиянием релаксина происходит размягчение тканей шейки матки.

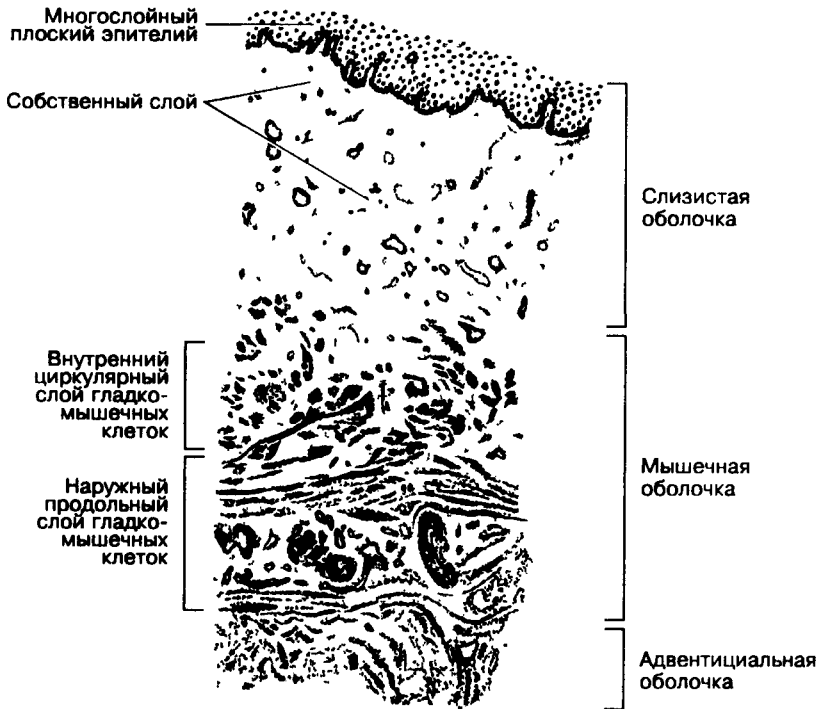
**Г. Влагалище** — фиброзно-мышечная трубка, состоящая из слизистой, мышечной и адвентициальной оболочек (рис. 15-35).

**Слизистая оболочка** представлена многослойным плоским эпителием и собственным слоем. Эпителиальные клетки поверхностного слоя содержат гранулы кератогиалина.





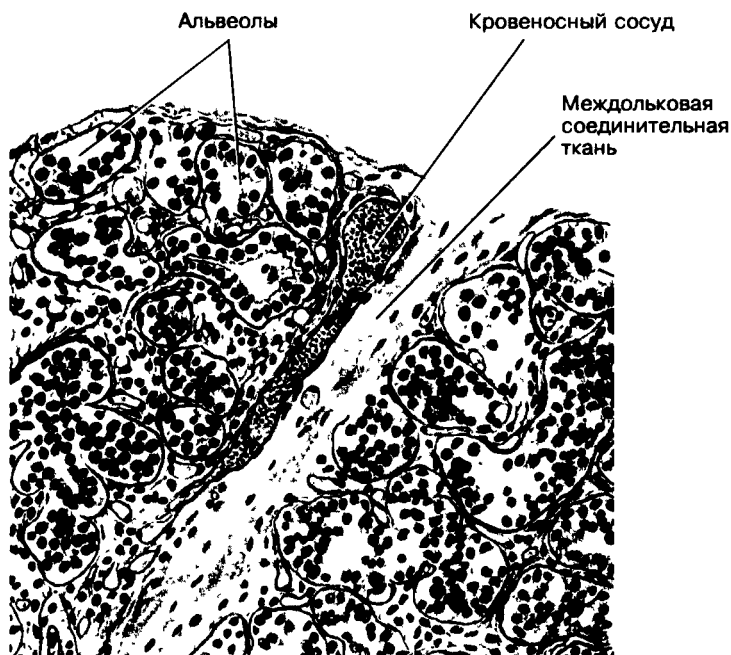
**Рис 15 34 Влагалищная часть шейки матки** Слизистая оболочка канала шейки матки выстлана однослойным цилиндрическим эпителием. На поверхность открываются разветвленные трубчатые железы. Вблизи наружного маточного зева однослойный цилиндрический эпителий переходит в многослойный плоский [по von Ebner из Bloom W, Fawcett DW 1969]



**Рис 15 35 Стенка влагалища** состоит из трех оболочек: слизистой, мышечной и адвентициальной. В слизистой различают многослойный плоский эпителий и собственный слой. Мышечная оболочка образована внутренним циркулярным и наружным продольным слоями ГМК. Адвентициальная оболочка представлена волокнистой соединительной тканью [из Stohr P et al 1955]

В пролиферативную фазу менструального цикла в эпителии накапливается значительное количество гликогена. Гликоген используется влагалищной микрофлорой, а образующаяся при этом молочная кислота препятствует развитию патогенных микроорганизмов. В собственном слое присутствуют лимфоциты, зернистые лейкоциты, иногда обнаруживаются лимфатические фолликулы. Во время менструации лейкоциты проникают в просвет влагалища. **Мышечная оболочка** состоит из двух слоёв ГМК. Внутренний тонкий слой содержит ГМК с циркулярной ориентацией. Наружный толстый слой образован продольными пучками ГМК. **Адвентициальная оболочка** образована волокнистой соединительной тканью и соединяет влагалище с окружающими структурами.

**Д Молочная железа** (рис. 15-36). Гистологическая картина молочной железы зависит от степени её зрелости и активности. Морфологические различия обнаруживаются в строении ювенильной железы, зрелой неактивной и зрелой функционирующей (лактлирующей) желез. **Ювенильная железа** представлена выводными междольковыми и внутридольковыми протоками, разделёнными соединительнотканнми перегородками; секреторные отделы отсутствуют. **Зрелая неактивная железа**. При половом созревании под влиянием эстрогенов железа увеличивается в объёме. Выводные протоки становятся более разветвлёнными, а среди соединительнотканнх перегородок накапливается жировая ткань. Секреторные отделы, как и в ювенильной железе, отсутствуют. **Лактирующая молочная железа**. Во время беременности концевые отделы внутридольковых протоков растут и формируют почки, из которых образуются альвеолы. Альвеолы выстланы кубическим эпителием (альвеолярные клетки), располагающимся на базальной мембране. Внутридольковые протоки выстланы однослойным кубическим эпителием, который в *молочных* протоках переходит в многослойный плоский. Снаружи стенку альвеол и выводных протоков окружают миепителиальные клетки. Соединительнотканнне перегородки, разделяющие доли молочной железы, становятся менее выраженными.



**Рис. 15-36.** Лактирующая молочная железа. Концевые секреторные отделы трубчато-альвеолярных желёз (альвеолы) выстланы кубическим эпителием. Дольки молочной железы разделены перегородками из соединительной ткани [из *Кирпичниковой ЕС, Левинсона ЛБ, 1960*]

## ВОПРОСЫ

**Пояснение** За каждым из перечисленных вопросов или незаконченных утверждений следуют обозначенные буквой ответы или завершения утверждений. Выберите один ответ или завершение утверждения, наиболее соответствующее каждому случаю

**1 В ходе дифференцировки женских половых структур происходит всё, КРОМЕ**

- (А) в зачатках гонад развивается корковое и атрофируется мозговое вещество
- (Б) под влиянием тестостерона *мюллеровы* протоки дифференцируются в маточные трубы, матку и верхнюю часть влагалища
- (В) *вольфовы* протоки дегенерируют
- (Г) мочеполовой синус дифференцируется в нижнюю часть влагалища, мочевого пузыря, уретру
- (Д) половые складки и половые валики дифференцируются в малые и большие половые губы

**2 Овогенез Верно всё, КРОМЕ**

- (А) на 5-й неделе эмбриогенеза первичные половые клетки из стенки желточного мешка мигрируют в зачатки гонад
- (Б) первичные половые клетки дифференцируются в овогонии
- (В) стадия размножения овогоний продолжается в течение всей жизни
- (Г) на пике лютеинизирующего гормона завершается первое мейотическое деление
- (Д) оплодотворение является сигналом для второго мейотического деления

**3 Первичный фолликул Верно всё, КРОМЕ**

- (А) образуется с наступлением половой зрелости
- (Б) содержит овоцит первого порядка
- (В) фолликулярные клетки имеют цилиндрическую форму
- (Г) вокруг фолликула формируется *theca*
- (Д) в фолликулярных клетках синтезируются эстрогены

**4 Развитие вторичного фолликула Верно всё, КРОМЕ**

- (А) повышение в крови уровня фоллитропина стимулирует митозы фолликулярных клеток
- (Б) между фолликулярными клетками образуются полости, заполненные фолликулярной жидкостью
- (В) эстрогены подавляют действие фоллитропина на рост фолликула
- (Г) в мембране фолликулярных клеток появляются рецепторы к лютропину
- (Д) в клетках *theca interna* усиливается продукция андрогенов

**5 Преовуляторный фолликул Верно всё, КРОМЕ**

- (А) лютропин вызывает лютеинизацию овоцита
- (Б) в фолликулярных клетках начинается синтез прогестерона
- (В) на пике лютропина завершается первое мейотическое деление
- (Г) через 12 часов после достижения пика лютропина происходит овуляция
- (Д) на месте разорвавшегося фолликула образуется желтое тело

**6 Жёлтое тело**

- (А) развивается на месте атретического фолликула
- (Б) клетки жёлтого тела — модифицированные клетки белочной оболочки яичника
- (В) является железой внешней и внутренней секреции
- (Г) под влиянием хорионического гонадотропина подвергается инволюции
- (Д) в результате инволюции жёлтого тела в крови резко падает концентрация прогестерона и эстрогенов

- 7 Для жёлтого тела беременности характерно всё, КРОМЕ**
- (А) развивается из менструального желтого тела
  - (Б) секретирует прогестерон, эстрогены
  - (В) хорионический гонадотропин стимулирует развитие жёлтого тела
  - (Г) активно функционирует на протяжении всей беременности
  - (Д) на месте желтого тела формируется соединительнотканый рубец
- 8 Для фолликулярной стадии овариального цикла характерно всё, КРОМЕ**
- (А) фазы усиленной секреции гонадолиберина разделены одночасовым интервалом
  - (Б) гонадолиберин стимулирует клетки, синтезирующие фоллитропин
  - (В) параллельно с ростом фолликула в крови повышается уровень эстрогенов
  - (Г) высокое содержание эстрогенов стимулирует секрецию лютропина
  - (Д) лютропин способствует высвобождению фолликулярными клетками ингибина
- 9 В лютеиновую стадию овариального цикла происходит всё, КРОМЕ**
- (А) развития желтого тела
  - (Б) увеличения содержания в крови эстрогенов и прогестерона
  - (В) секреция гонадолиберина разделена 2–3-часовым интервалом
  - (Г) прогестерон стимулирует секрецию лютропина гонадотропными клетками
  - (Д) эндометрий находится в секреторной фазе
- 10 В ходе овариально-менструального цикла**
- (А) повышение содержания в крови эстрогенов стимулирует секрецию фоллитропина
  - (Б) лютропин стимулирует пролиферацию эпителиальных клеток эндометрия
  - (В) хорионический гонадотропин стимулирует секреторную активность маточных желез
  - (Г) в секреторную фазу цикла железистые клетки эндометрия вырабатывают эстрогены
  - (Д) под влиянием гормонов жёлтого тела в функциональный слой эндометрия врастают спиральные артерии
- 11 Для молочной железы характерно**
- (А) состоит из 15–20 простых трубчатых желёз
  - (Б) относится к железам пищеварительной системы
  - (В) секреторные отделы начинают функционировать с 3-го месяца беременности
  - (Г) секреция молока происходит по апокриновому типу
  - (Д) высокий уровень эстрогенов способствует связыванию пролактина со своими рецепторами в мембране альвеолярных клеток
- 12 Развитие молочной железы Верно всё, КРОМЕ**
- (А) молочная железа является производным эпидермиса
  - (Б) эстрогены, пролактин, гормон роста, глюкокортикоиды стимулируют формирование выводных протоков
  - (В) ювенильная железа представлена выводными междольковыми и внутридольковыми протоками, разделёнными соединительноткаными перегородками
  - (Г) хорионический соматотропный гормон индуцирует дифференцировку секреторных отделов
  - (Д) первые альвеолы формируются на девятом месяце беременности
- 13 Секреция молока Верно всё, КРОМЕ**
- (А) пролактин инициирует секрецию молока альвеолярными клетками
  - (Б) секреция пролактина происходит эпизодически между кормлениями ребенка
  - (В) глюкокортикоиды, тироксин, инсулин стимулируют секрецию молока
  - (Г) в ответ на раздражение соска в кровь секретируется окситоцин
  - (Д) окситоцин стимулирует сокращение миоэпителиальных клеток

- 14 Укажите гормон, секреция которого ингибируется при высокой концентрации в крови эстрогенов**
- (А) прогестерон
  - (Б) хорионический гонадотропин
  - (В) лютропин
  - (Г) фоллитропин
  - (Д) ингибин
- 15 Какие клетки синтезируют окситоцин?**
- (А) Интерстициальные яичника
  - (Б) *Theca interna*
  - (В) Надзрительного и околожелудочкового ядер гипоталамуса
  - (Г) Жёлтого тела
  - (Д) Гонадотропные аденогипофиза
- 16 Укажите стадию, на которой происходит имплантация зародыша в стенку матки:**
- (А) зигота
  - (Б) 2-клеточная стадия
  - (В) 4-клеточная стадия
  - (Г) морула
  - (Д) бластоциста
- 17 При продвижении сперматозоида по женским половым путям на него воздействуют факторы женского организма, способствующие оплодотворению. Укажите название этого процесса**
- (А) акросомная реакция
  - (Б) имплантация
  - (В) кортикальная реакция
  - (Г) капацитация
  - (Д) первичная эмбриональная индукция

**Пояснение** Каждый из нижеприведенных и пронумерованных вопросов **18–26** содержит четыре варианта ответов, из которых правильными могут быть один или сразу несколько. Выберите:

- А — если правильны ответы 1, 2 и 3
- Б — если правильны ответы 1 и 3
- В — если правильны ответы 2 и 4
- Г — если правилен ответ 4
- Е — если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

**18 Фолликулярные клетки**

- (1) располагаются на базальной мембране
- (2) обеспечивают яйцеклетку питательными веществами
- (3) продуцируют фолликулярную жидкость
- (4) синтезируют прогестерон

**19 Что происходит в менструальную фазу овариально-менструального цикла?**

- (1) При 28-дневном цикле менструация в среднем продолжается 5 дней
- (2) Резкое падение в крови концентрации прогестерона и эстрогенов вызывает сокращение спиральных артерий
- (3) Базальный слой эндометрия кровоснабжается из прямых артерий и сохраняется в менструальную фазу
- (4) Происходит отторжение только компактной зоны функционального слоя эндометрия

- 20 Какие изменения наблюдаются в пролиферативную фазу овариально-менструального цикла?**
- (1) В яичнике созревает очередной фолликул
  - (2) В крови повышается содержание эстрогенов
  - (3) Эпителиальные клетки желез базального слоя формируют эпителиальную выстилку
  - (4) Появляются новые маточные железы
- 21 Какие события происходят в секреторную фазу овариально-менструального цикла?**
- (1) Фазы усиленной секреции гонадолиберина разделены одночасовым интервалом
  - (2) Гормоны жёлтого тела подготавливают эндометрий к имплантации оплодотворённой яйцеклетки
  - (3) В крови повышается содержание фоллитропина
  - (4) Спиральные артерии приближаются к поверхности слизистой оболочки
- 22 Хорионический гонадотропин**
- (1) секретируется клетками трофобласта
  - (2) по своему действию сходен с лютропином
  - (3) усиливает продукцию клетками жёлтого тела эстрогенов и прогестерона
  - (4) обнаруживается в моче на 8-й день после зачатия
- 23 Укажите клетки, секретирующие эстрогены**
- (1) нейросекреторные гипоталамуса
  - (2) *theca interna*
  - (3) гонадотропные аденогипофиза
  - (4) фолликулярные
- 24 Какие клетки входят в состав эпителия маточных труб?**
- (1) Каемчатые
  - (2) Секреторные
  - (3) Фолликулярные
  - (4) Мерцательные
- 25 Маточные крипты**
- (1) трубчатые железы, открывающиеся в просвет матки
  - (2) располагаются в собственном слое слизистой оболочки
  - (3) секретируют гликоген, гликопротеины, липиды, муцин
  - (4) подвергаются циклическим изменениям
- 26 Шейка матки**
- (1) слизистая оболочка канала шейки матки покрыта многослойным плоским эпителием
  - (2) в просвет канала открываются разветвленные трубчатые железы
  - (3) при беременности железы продуцируют жидкий секрет
  - (4) слизистая шейки матки не изменяется в менструальную фазу

**Пояснение** Для каждого из пронумерованных вопросов с описанием структуры укажите соответствующую букву, которой обозначена эта структура на рисунке

**Вопросы 27–29** (рис 15-37)

**27 Рост фолликула сопровождается повышением содержания в крови**

**28 Какой гормон отвечает за образование жёлтого тела?**

**29 На 8–9 сутки после овуляции наблюдается пик**

**Вопросы 30–32** (рис 15-38)

**30 Первичный фолликул развивается из**

**31 На какой стадии развития фолликула появляется *theca*?**

**32 На какой стадии развития фолликула завершается первое мейотическое деление овоцита первого порядка?**

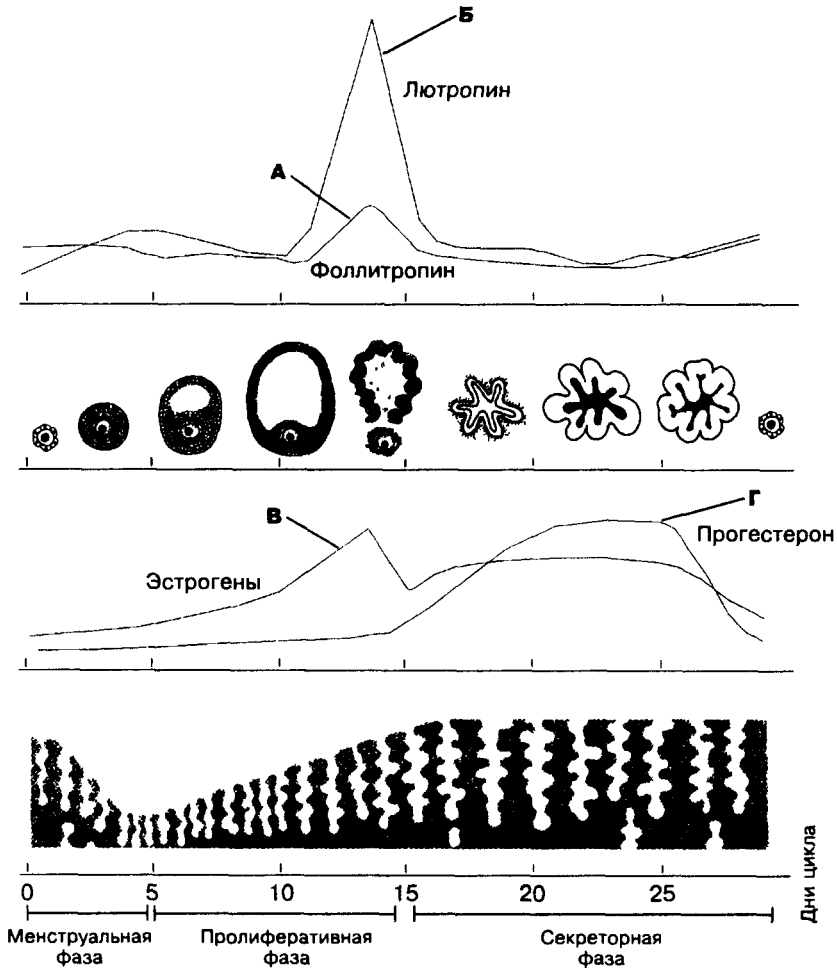


Рис 15-37 Овариально-менструальный цикл [из Gilbert SF, 1985]

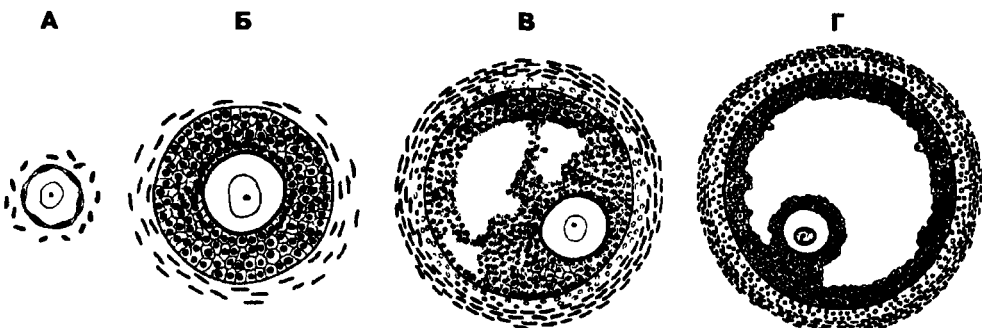


Рис 15-38 Дифференцировка фолликула [из Junqueira LC, Carneiro J, 1991]

## ОТВЕТЫ И ПОЯСНЕНИЯ

### 1 Правильный ответ — Б

Гормоны развивающихся яичек определяют дифференцировку по мужскому типу. Фетальные клетки *Лейдига* синтезируют тестостерон, необходимый для дифференцировки *вольфовых* протоков в мужские половые структуры. В ходе дифференцировки эмбриона по женскому типу *мюллеровы* протоки развиваются в женские половые структуры даже без поддержки овариальных гормонов. Дифференцировка яичника характеризуется развитием коркового и атрофией мозгового вещества. Мочеполовой синус дает начало нижней части влагалища, мочевому пузырю, уретре. Половые складки и половые валики дифференцируются в малые и большие половые губы соответственно.

### 2 Правильный ответ — В

На 5-й неделе эмбриогенеза первичные половые клетки из стенки желточного мешка мигрируют в направлении зачатков гонад. В яичниках первичные половые клетки дифференцируются в овогонии, вступающие в стадию размножения. К концу внутриутробного периода овогонии прекращают деление и дифференцируются в овоциты первого порядка. Последние приобретают оболочку из фолликулярных клеток и вступают в профазу первого мейотического деления. С наступлением половой зрелости и установлением овариального цикла на пике лютеинизирующего гормона завершается первое мейотическое деление. Второе мейотическое деление происходит в случае оплодотворения.

### 3 Правильный ответ — А

От рождения девочки и до полового созревания первичные фолликулы развиваются даже без стимуляции фоллитропином. Фолликулярные клетки приобретают цилиндрическую форму, митотически делятся и образуют несколько слоёв вокруг овоцита первого порядка. Снаружи фолликула формируется *theca*. Из андрогенов, образующихся в клетках *theca interna*, в фолликулярных клетках синтезируются эстрогены.

### 4 Правильный ответ — В

Повышение в крови уровня фоллитропина стимулирует рост фолликула. Фолликулярные клетки активно делятся, между клетками образуются полости, заполненные фолликулярной жидкостью. Под влиянием фоллитропина в клетках *theca interna* усиливается продукция андрогенов, в мембране фолликулярных клеток встраиваются рецепторы лютропина. Параллельно с ростом фолликула в фолликулярных клетках увеличивается секреция эстрогенов. Эстрогены по аутокринному механизму повышают в мембране фолликулярных клеток плотность рецепторов фоллитропина, что усиливает его влияние на рост фолликула.

### 5 Правильный ответ — А

Преовуляторный фолликул — крупный пузырек, заполненный фолликулярной жидкостью. Лютропин вызывает лютеинизацию фолликулярных клеток (накопление желтого пигмента, липидов) и запускает в них синтез прогестерона. На пике лютропина завершается первое мейотическое деление с образованием овоцита второго порядка и первого полярного (направительного) тельца. Через 12 часов после достижения пика лютропина происходит овуляция, и на месте разорвавшегося фолликула образуется жёлтое тело.

### 6 Правильный ответ — Д

Жёлтое тело развивается из элементов *граафова* пузырька и состоит из модифицированных фолликулярных клеток и клеток *theca interna*. Жёлтое тело функционирует в лютеиновую стадию овариального цикла, поддерживая в крови высокий уровень эстрогенов и прогестерона, обеспечивающих подготовку эндометрия к имплантации концептуса. При имплантации клетки трофобласта секретируют хорионический гонадотропин, который стимулирует дальнейшее развитие жёлтого тела. Если оплодотворения не произошло, то без поддержки хорионического гонадотропина жёлтое тело подвергается инволюции, в результате в крови резко снижается содержание прогестерона и эстрогенов.

### 7 Правильный ответ — Г

Если наступила беременность, менструальное жёлтое тело продолжает функционировать и развивается в жёлтое тело беременности. Хорионический гонадотропин стимулирует дальнейшее развитие жёлтого тела, достигающего в диаметре 5 см, и увеличивает продукцию лютеиновыми клетками



ми прогестерона и эстрогенов. Высокий уровень прогестерона и эстрогенов препятствует отторжению функционального слоя эндометрия и сохраняет беременность. Желтое тело беременности активно функционирует в течение первой половины беременности, затем его функция постепенно угасает. Плацента уже через 40 суток вырабатывает достаточное количество прогестерона и эстрогенов.

#### **8 Правильный ответ — Д**

В фолликулярную стадию оварияльного цикла фазы усиленной секреции гонадолиберина разделены одночасовым интервалом. При низком содержании в крови эстрогенов гонадолиберин стимулирует клетки, синтезирующие фоллитропин. Повышение в крови уровня фоллитропина усиливает секрецию фолликулярными клетками эстрогенов. Параллельно с этим фоллитропин способствует высвобождению фолликулярными клетками ингибина. Высокий уровень эстрогенов, а также ингибин подавляют продукцию гонадотропными клетками фоллитропина.

#### **9 Правильный ответ — Г**

В лютеиновую стадию оварияльного цикла на месте разорвавшегося фолликула образуется желтое тело. В крови нарастает концентрация прогестерона и эстрогенов. Усиленная продукция прогестерона подавляет секрецию лютропина. Одновременное повышение содержания в крови прогестерона и эстрогенов увеличивает интервал между фазами усиленной секреции гонадолиберина нейро-секреторными клетками гипоталамуса. Под действием прогестерона и эстрогенов эндометрий находится в секреторной фазе цикла.

#### **10 Правильный ответ — Д**

В ответ на повышение в крови эстрогенов гонадотропные клетки аденогипофиза «переключаются» на синтез лютропина. Под влиянием лютропина происходят овуляция и образование желтого тела. Гормоны желтого тела (эстрогены, прогестерон) способствуют гипертрофии маточных желез, вырабатывающих гликоген, гликопротеины, липиды, муцин, вызывают вращение спиральных артерий в функциональный слой эндометрия. Хорионический гонадотропин секретируется клетками трофобласта, стимулирует развитие желтого тела беременности.

#### **11 Правильный ответ — Г**

Молочная железа относится к железам кожи и состоит из 15–20 отдельных сложных трубчато-альвеолярных желез. При беременности высокий уровень эстрогенов ингибирует взаимодействие пролактина с его рецепторами в мембране альвеолярных клеток и подавляет лактогенный эффект пролактина. После рождения ребенка в крови матери резко снижается уровень эстрогенов, что позволяет пролактину инициировать секрецию молока. Молоко секретируется по апокриновому типу. Жиры высвобождаются вместе с фрагментами клеточной мембраны, остальные компоненты молока выделяются путем экзоцитоза.

#### **12 Правильный ответ — Д**

В эмбриогенезе молочные железы закладываются в виде эпидермальных валиков, от которых в дальнейшем в собственно кожу вырастают эпителиальные тяжи, дифференцирующиеся в сложные трубчато-альвеолярные железы. Эстрогены, гормон роста, пролактин, глюкокортикоиды стимулируют развитие выводных протоков в ювенильной и в зрелой неактивной молочных железах. Первые секреторные отделы появляются на третьем месяце беременности. У беременной соматотропный гормон индуцирует дифференцировку альвеолярных клеток.

#### **13 Правильный ответ — Б**

При кормлении ребенка в ответ на раздражение соска в кровь матери секретируются пролактин и окситоцин. В течение 30 минут в крови резко повышается содержание пролактина, который стимулирует секреторную активность альвеолярных клеток и способствует накоплению молока для следующего кормления. Окситоцин вызывает сокращение миоэпителиальных клеток молочных желез при кормлении, способствует продвижению молока в выводные протоки.

#### **14 Правильный ответ — Г**

Фоллитропин стимулирует продукцию фолликулярными клетками эстрогенов и ингибина. Ингибин подавляет секрецию фоллитропина. Резкое повышение в крови содержания эстрогенов также блокирует высвобождение фоллитропина и одновременно инициирует секрецию лютропина. Под влиянием лютропина на месте разорвавшегося фолликула образуется менструальное желтое тело, в крови

увеличивается содержание эстрогенов и прогестерона. После имплантации хорионический гонадотропин поддерживает выработку прогестерона в желтом теле беременности.

#### 15 Правильный ответ — В

Окситоцин синтезируют клетки околожелудочкового и надзрительного ядер гипоталамуса. Аксоны нейросекреторных клеток в составе гипоталамо-гипофизарного тракта направляются в заднюю долю гипофиза (нейрогипофиз), где заканчиваются вблизи капилляров. При активации нейросекреторных клеток окситоцин секретируется в периваскулярное пространство и далее попадает в кровеносное русло. При родах окситоцин вызывает сокращение гладкой мускулатуры матки, облегчая изгнание плода. Раздражение соска во время кормления также стимулирует высвобождение окситоцина, который вызывает сокращение миоэпителиальных клеток железы, способствуя секреции молока. Гонадотропные клетки аденогипофиза продуцируют фоллитропин и лютропин. Интерстициальные клетки яичника и клетки *theca interna* вырабатывают андрогены. Клетками желтого тела секретируются эстрогены и прогестерон.

#### 16 Правильный ответ — Д

Оплодотворение происходит в верхней трети маточной трубы. Продвигаясь по трубе, зигота развивается до стадии бластоцисты. На 3–5-е сутки бластоциста оказывается в полости матки и через следующие два дня внедряется в стенку матки. В ходе имплантации клетки трофобласта в месте контакта с эндометрием разрушают эпителиальные клетки, и бластоциста погружается в слизистую оболочку матки.

#### 17 Правильный ответ — Г

В семенной жидкости содержится гликопротеин, подавляющий акросомную реакцию в сперматозоидах. Предполагается, что процесс капацитации сперматозондов заключается в инактивации фактора, блокирующего акросомную реакцию, или в удалении этого фактора с поверхности сперматозоида. Акросомная и кортикальная реакции происходят при оплодотворении. На стадии бластоцисты зародыш имплантируется в стенку матки. Первичная эмбриональная индукция — процесс образования нервной пластинки из дорсальной эктодермы под влиянием хордомезодермы.

#### 18 Правильный ответ — Д

Базальная мембрана отделяет фолликулярные клетки от окружающих тканей. Между фолликулярными клетками и яйцеклеткой находится прозрачная оболочка. Фолликулярные клетки при помощи цитоплазматических отростков проникают через прозрачную оболочку и достигают плазматической мембраны яйцеклетки, снабжая ее питательными веществами. В растущем фолликуле фолликулярные клетки вырабатывают фолликулярную жидкость, которая заполняет полости. В преовуляторном фолликуле под влиянием лютропина в фолликулярных клетках инициируется синтез прогестерона.

#### 19 Правильный ответ — А

В секреторную фазу менструального цикла в поверхностных частях функционального слоя увеличивается содержание коллагеновых и ретикулиновых волокон. Поэтому в функциональном слое различают наружную компактную и внутреннюю губчатую зоны. Резкое падение в крови концентрации прогестерона и эстрогенов вызывает сокращение спиральных артерий, что приводит к ишемии функционального слоя. При менструации функциональный слой отторгается полностью. Базальный слой эндометрия кровоснабжается из прямых артерий и сохраняется в менструальную фазу. При длительности цикла 28 дней менструация в среднем продолжается 5 дней.

#### 20 Правильный ответ — Д

В пролиферативную фазу менструального цикла гонадолиберин секретируется с интервалом один час. При низком содержании эстрогенов гонадолиберин активирует секрецию фоллитропина, который стимулирует созревание фолликула и усиливает продукцию фолликулярными клетками эстрогенов. Под влиянием эстрогенов происходят полное восстановление эпителиальной выстилки эндометрия и формирование новых маточных желез.

#### 21 Правильный ответ — В

В секреторную фазу овариально-менструального цикла в яичнике функционирует желтое тело, вырабатывающее эстрогены и прогестерон. При высоком содержании эстрогенов гонадолиберин

высвобождается с 2–3-часовым интервалом, что недостаточно для стимуляции секреции фоллитропина. Под влиянием эстрогенов и прогестерона происходит гипертрофия функционального слоя эндометрия. Маточные железы расширяются, заполняются секретом. Спиральные артерии приобретают более извитой характер, приближаются к поверхности слизистой оболочки. Слизистая матки подготавливается к имплантации бластоцисты.

### 22. Правильный ответ — А

Хорионический гонадотропин секретируется клетками трофобласта с момента имплантации бластоцисты в стенку матки. Появление в крови хорионического гонадотропина, сходного по своему действию с лютропином, стимулирует дальнейший рост жёлтого тела и усиливает продукцию эстрогенов и прогестерона, необходимых для сохранения беременности. В моче хорионический гонадотропин обнаруживается с 28-го дня после зачатия.

### 23. Правильный ответ — Г

Эстрогены секретируются фолликулярными клетками. В мембрану фолликулярных клеток встроены рецепторы фоллитропина, который стимулирует процесс ароматизации андрогенов, поступающих из клеток *theca interna*, в эстрогены. Нейросекреторными клетками гипоталамуса вырабатывается гонадолиберин, контролирующий продукцию фоллитропина и лютропина гонадотропными клетками аденогипофиза.

### 24. Правильный ответ — В

Слизистую оболочку маточной трубы покрывает однослойный цилиндрический эпителий, состоящий из мерцательных и секреторных клеток. Мерцательные клетки имеют реснички, совершающие волнообразные движения по направлению к матке. Секреторные клетки продуцируют слизь. Мерцание ресничек и ток жидкости способствуют продвижению оплодотворённой яйцеклетки по маточной трубе.

### 25. Правильный ответ — Д

Маточные крипты располагаются в собственном слое слизистой оболочки. Это простые трубчатые железы, открывающиеся в просвет матки. Под влиянием гормонов жёлтого тела железистые клетки маточных крипт продуцируют гликоген, гликопротеины, липиды, муцин. Морфофункциональное состояние маточных желёз зависит от фазы овариально-менструального цикла. При менструации маточные крипты разрушаются. В пролиферативную фазу за счёт сохранившихся эпителиальных клеток базального слоя происходит восстановление крипт. Секреторная фаза характеризуется функциональной активностью маточных желёз.

### 26. Правильный ответ — В

Слизистую оболочку шейки матки покрывает однослойный цилиндрический эпителий. В эпителии различают железистые и мерцательные клетки. На поверхность эпителия открываются разветвлённые трубчатые железы. В период овуляции железы вырабатывают серозную жидкость, облегчающую прохождение сперматозоидов. При беременности железы продуцируют вязкий слизистый секрет, препятствующий проникновению в матку сперматозоидов и микроорганизмов. В собственном слое слизистой оболочки шейки матки отсутствуют спиральные артерии, поэтому в менструальную фазу слизистая шейки матки не изменяется подобно эндометрию тела матки.

### 27. Правильный ответ — В

Фоллитропин стимулирует митозы фолликулярных клеток и усиливает продукцию фолликулярными клетками эстрогенов. Пик концентрации эстрогенов наблюдается за 24–36 часов до овуляции. Высокий уровень эстрогенов стимулирует гонадотропные клетки аденогипофиза к секреции лютропина.

### 28. Правильный ответ — Б

Фоллитропин инициирует экспрессию рецепторов лютропина в мембране фолликулярных клеток. Лютропин вызывает лютеинизацию фолликулярных клеток и клеток *theca interna*. Через 12 часов после достижения пика концентрации лютропина наступает овуляция, и на месте разорвавшегося фолликула формируется жёлтое тело.

### 29. Правильный ответ — Г

После овуляции в яичнике образуется менструальное жёлтое тело. Лютеиновые клетки усиливают секрецию прогестерона и эстрогенов. Пик концентрации прогестерона наблюдается на 8–9 день после овуляции. Высокий уровень эстрогенов и прогестерона препятствует деструкции эндометрия,

сохраняя беременность, *переключает* нейросекреторные клетки гипоталамуса на секрецию гонадолиберина с 2–3-часовым интервалом, что недостаточно для созревания нового фолликула до завершения данного цикла

**30 Правильный ответ — А**

Фоллитропин стимулирует созревание первичного фолликула из примордиального. Примордиальные фолликулы располагаются под белочной оболочкой яичника. Они содержат овоцит первого порядка, который окружен одним слоем плоских фолликулярных клеток. При рождении девочки в яичниках содержится около двух миллионов примордиальных фолликулов. С наступлением половой зрелости таких фолликулов остается не более 400 тысяч. Остальные, созрев до стадии первичного фолликула, подвергаются атрезии.

**31 Правильный ответ — Б**

Вокруг первичного фолликула формируется наружная оболочка из элементов стромы яичника — *theca* (тека). *Theca* состоит из двух слоев: внутреннего (*theca interna*) и наружного (*theca externa*). *Theca interna* представлена андроген-секретирующими клетками и богатой капиллярной сетью. *Theca externa* образована соединительной тканью. Клетки *theca interna* вырабатывают андрогены, которые поступают в фолликулярные клетки, где служат субстратом для образования эстрогенов.

**32 Правильный ответ — Г**

Первое мейотическое деление овоцита завершается в зрелом фолликуле перед овуляцией (в течение последующих 36 часов после достижения пика концентраций ЛГ и ФСГ). Лютропин стимулирует деление овоцита первого порядка с образованием овоцита второго порядка и первого полярного тельца. Сигнал для завершения второго мейотического деления — оплодотворение.

## Кожа и её производные

**Эпидермис** (эпителий эктодермального генеза) и **собственно кожа** (соединительнотканые структуры) образуют кожу как орган. В этом покрове тела присутствуют **придатки кожи** (железы, ногти, волосы), сформированные из эпителиального и соединительнотканного компонентов.

**А. Развитие.** Два основных компонента кожи имеют различное происхождение. Эпидермис развивается из эктодермы, а собственно кожа — из мезенхимы.

**1. Эпидермис.** Ранний эмбрион покрыт одним слоем эктодермальных клеток. В начале 2-го месяца развития в формирующемся эпидермисе различают плоские поверхностные клетки и подлежащий базальный слой эпителиальных клеток кубической формы, ответственный за образование новых клеток. Позднее между поверхностным и базальным слоями формируется промежуточный слой. К концу 4-го месяца в эпидермисе различают базальный слой, широкий слой шиповатых клеток, зернистый и роговой слои. В ходе первых трёх месяцев развития эпидермис заселяют дифференцирующиеся в меланоциты мигранты из нервного гребня. Позднее появляются костномозгового генеза клетки.

**2. Собственно кожа (*derma*)** имеет мезенхимное происхождение. В её образовании участвуют клетки, выселяющиеся из дерматома сомитов. На 3–4-м месяце формируются вдающиеся в эпидермис выросты соединительной ткани — сосочки кожи.

**3. Смазка.** Кожа плода покрыта белой смазкой (*vernix caseosa*), состоящей из секрета сальных желёз, фрагментов клеток эпидермиса и волос. Смазка защищает кожу от воздействия амниотической жидкости.

**Б. Эпидермис.** Кожу покрывает эпидермис — многослойный плоский ороговевающий эпителий. В зависимости от толщины эпидермиса различают кожу с большим ороговением (*толстая кожа*, рис 16-1) и кожу с малым ороговением (*тонкая кожа*).

**1. Слои эпидермиса** (изнутри кнаружи).

а. Ростковый (*мальпигиев*)

(1) Базальный

(2) Шиповатых клеток

б. Зернистый

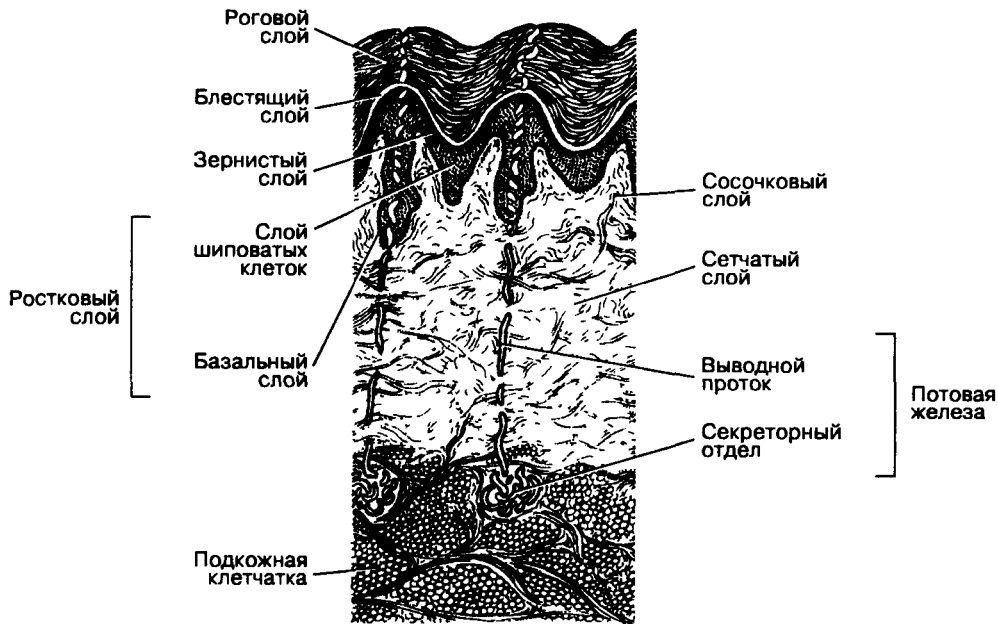
в. Блестящий

г. Роговой

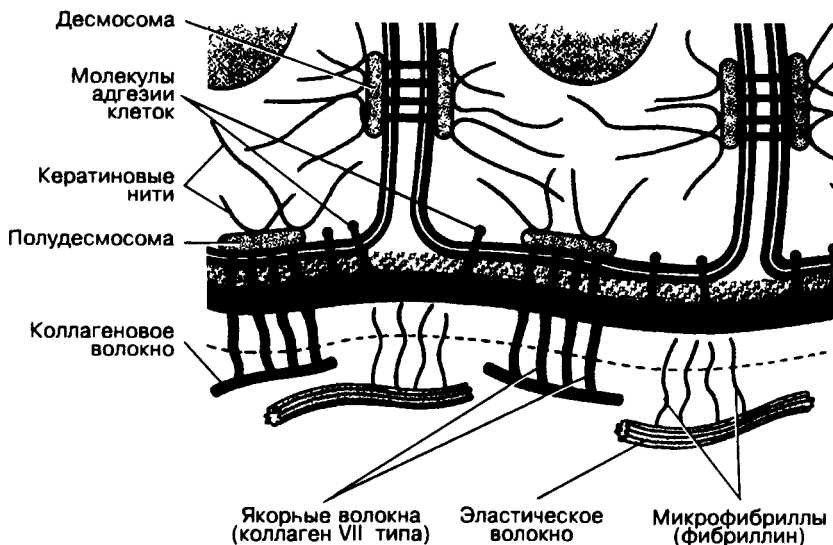
**2. Клеточные типы** — кератиноциты, меланоциты, клетки *Лангерханса* и клетки *Мёркеля*.

**а. Кератиноцит** — основной клеточный тип эпидермиса — типичная эпителиальная клетка, соединяется с соседними клетками при помощи десмосом и прикрепляется к базальной мембране полудесмосомами (рис. 16-2).

(1) **Цитокератины.** Промежуточные филаменты содержат фибриллярный белок цитокератин (глава 5 I Б 1) — основной белковый компонент эпидермиса. Этот элемент цитоскелета начинает формироваться в клетках базального слоя. Цитокератины присутствуют в клетках всех слоёв эпидермиса. Здесь, а также в волосяных фолликулах идентифицировано по крайней мере 10 молекулярных форм цитокератина.



**Рис 16-1 Строение кожи** Схема *толстой* кожи, для которой характерен толстый эпидермис с выраженным роговым слоем. Толстая кожа не содержит волосяных фолликулов и сальных желез [из *Junqueira LC, Carneiro J, 1991*]



**Рис 16-2 Прикрепление клеток базального слоя эпидермиса друг к другу и к базальной мембране** Кератиноциты соединяются при помощи десмосом и прикрепляются к базальной мембране полудесмосомами. В соединительной ткани тотчас под базальной мембраной расположены тонкие *якорные* волокна из коллагена типа VII, которые одним концом прикреплены к основным коллагеновым волокнам (коллаген I типа) в соединительной ткани сосочкового слоя, а другим концом вплетаются в *lamina densa* базальной мембраны. Отходящие от эластических волокон нити фибриллина также взаимодействуют с *lamina densa* [из *Stevens A, Lowe J, 1992*]

- (а) **Перепрограммирование синтеза.** В различных слоях эпидермиса экспрессируются различные цитokerатины. В ходе дифференцировки кератиноцитов от стволовой клетки базального слоя и до кератиноцитов поверхностных слоёв происходит перепрограммирование синтеза цитokerатинов с одного типа на другой. Кератиноциты базального слоя экспрессируют цитokerатины 5 и 14. Кератиноциты в состоянии терминальной дифференцировки, локализованные в поверхностных слоях эпидермиса, содержат цитokerатины 1 и 10. Для кератиноцитов промежуточной стадии дифференцировки характерно наличие цитokerатинов 4 и 13.
- (i) **Врождённый буллёзный эпидермолиз.** При простой форме этого заболевания найдены мутации генов цитokerатинов 5 и 14.
- (ii) **Эпидермолитический гиперкератоз.** Вследствие мутаций экспрессируются дефектные цитokerатины 1 и 10.
- (б) **Кожа различных областей.** Кератиноциты из различных областей кожи характеризуются наличием специфических типов цитokerатина. Так, кератиноциты ладони и подошвы производят особые цитokerатины, не встречающиеся в других частях тела. Маркёр терминальной дифференцировки клеток эпидермиса ладоней и подошв — цитokerатин 9.
- (2) **Кератиноциты различных слоёв эпидермиса**
- (а) **Базальный слой.** Среди клеток базального слоя имеются стволовые клетки — родоначальницы пролиферативных единиц (глава 5 I Б 3) эпидермиса. Митотическая активность базальных клеток зависит от толщины эпителиального пласта и контролируется гормонами и факторами роста. Наибольшее значение имеет эпидермальный фактор роста (EGF), фактор роста кератиноцитов (фибробластов фактор роста FGF7), стимулирующие митозы кератиноцитов. Аналогичным действием обладает вещество Р, выделяющееся из терминалей чувствительных нервных волокон.
- (б) **Шиповатые клетки** содержат многочисленные отростки, десмосомы и характеризуются высокой митотической активностью. Шиповатые клетки, расположенные ближе к поверхности эпидермиса, имеют гранулы, окружённые мембраной. Содержимое этих гранул освобождается в межклеточное пространство и скрепляет клетки между собой. Эти клетки, как и базальные, синтезируют десмоплакин — белок, входящий в состав десмосом.
- (в) **Зернистые клетки** содержат гранулы кератогиалина, пучки промежуточных филаментов, а также гранулы, аналогичные гранулам шиповатых клеток. Гранулы кератогиалина не окружены мембраной. Это скопления промежуточных филаментов (цитokerатин), соединённые белками, богатыми гистидином и цистином. В состав гранул кератогиалина входят специфические для кератиноцитов белки (*например*, лорикрин, инволюкрин). Под плазмолеммой располагается электроноплотный слой толщиной 10–12 нм.
- Рестриктивная дермопатия.** В кератиноцитах имеются аномальные гранулы кератогиалина и отсутствуют кератиновые филаменты.
- (г) **Роговой слой** представлен плотно упакованными роговыми чешуйками (корнеоциты, или сквамы), имеющими форму 14-гранной фигуры. Они постоянно сдвигаются с поверхности эпидермиса.
- (i) **Проницаемость.** Данные о химическом составе межклеточных пространств в эпидермисе имеют важное значение для понимания механизмов проницаемости кожи и особенно проницаемости лекарственных препаратов при их наружном применении. Из всех слоёв эпидермиса наименее проницаем роговой

слои. В предельно узких пространствах между образующими его роговыми чешуйками обнаружены холестерин, его эфиры, керамиды и свободные жирные кислоты. Наличие межклеточного липидного матрикса в роговом слое определяет проницаемость кожи для липофильных веществ.

(ii) **Поступление липидов.** В роговой слой липиды поступают в составе пластинчатых телец и мембранных пузырьков из подлежащих слоёв, преимущественно из зернистого слоя. В этих же органеллах присутствуют гидролитические ферменты, расщепляющие липиды.

(iii) **Оболочка роговой чешуйки.** Роговая чешуйка окружена оболочкой, содержащей нерастворимые белки инволюкрин и лорикрин, которые ковалентно связаны с плазмолеммой. Образование этих связей происходит под действием эпидермальной  $\text{Ca}^{2+}$ -зависимой трансглутаминазы.

(3) **Дифферон.** Стволовая клетка контактирует с базальной мембраной. По мере дифференцировки и размножения клетки смещаются к поверхности эпидермиса, образуя в совокупности пролиферативную единицу эпидермиса, которая в виде колонки занимает определённую его область. Кератиноциты, закончившие жизненный цикл, слущиваются с поверхности рогового слоя.

**Пролиферативная единица** — структура, образованная кератиноцитами различных слоёв эпидермиса, разной степени дифференцировки и происходящая из одной стволовой клетки базального слоя.

(а) **Характер популяции.** Кератиноциты относят к обновляющейся клеточной популяции. Их максимальная митотическая активность наблюдается ночью, а продолжительность жизни составляет 2–4 недели.

(б) **Влияние гормонов и факторов роста.** Кератиноциты служат мишенями многочисленных гормонов и факторов роста.

(i)  **$1\alpha, 25$ -Дигидроксиколекальциферол** [глава 14 Б 6 г (1)] подавляет в кератиноцитах синтез ДНК и стимулирует терминальную дифференцировку.

**Псориаз.** Применение  $1\alpha, 25$ -дигидроксиколекальциферола при псориазе, когда нарушается процесс дифференцировки кератиноцитов и усиливается их пролиферация, даёт положительный лечебный эффект.

(ii) **Эпидермальный фактор роста (EGF)** стимулирует пролиферацию кератиноцитов.

(iii) **Трансформирующий фактор роста  $\alpha$  (TGF $\alpha$ )** способствует пролиферации кератиноцитов. Источник TGF $\alpha$  — сами кератиноциты, т.е. в данном случае речь идет об аутокринной регуляции.

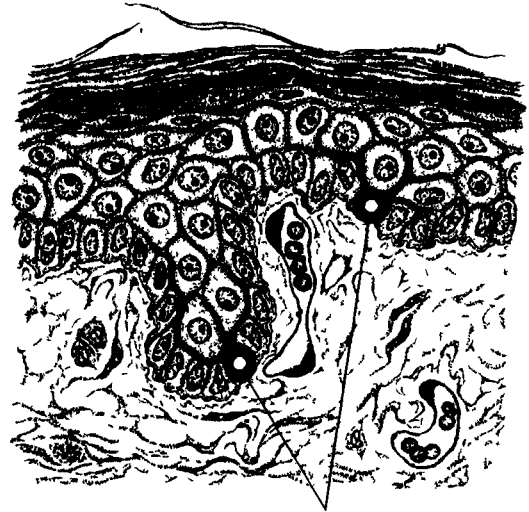
(iv) **Фактор роста кератиноцитов** (фибробластов фактор роста FGF7) стимулирует митозы кератиноцитов.

**б. Меланоциты** расположены в базальном слое (рис. 16-3), их количество значительно варьирует в различных участках кожи. Меланоциты происходят из нервного гребня и синтезируют пигменты **меланины**, заключённые в специальные пузырьки — меланосомы.

(1) **Тирозиназа** (тирозин гидроксилаза, глава 9 VI Е 3). Для меланоцитов характерен содержащий медь и чувствительный к ультрафиолету фермент тирозиназа, катализирующая превращение тирозина в ДОФА (рис. 9-26). Недостаточность тирозиназы или её блокирование в меланоцитах приводит к развитию разных форм альбинизма.

**Меланосомы** и образование меланина. Тирозиназа после синтеза на рибосомах гранулярной эндоплазматической сети поступает в комплекс *Гольджи*, где упаковывается в пузырьки, которые затем сливаются с премеланосомами. Меланин образуется в меланосомах.





Меланоциты

**Рис 16-3 Локализация меланоцитов в эпидермисе** Часть клеток нервного гребня выселяется в эпидермальный эпителий и дифференцируется в меланоциты — отростчатые клетки базального слоя, содержащие меланины. Длинные отростки меланоцитов проникают между кератиноцитами, передавая им меланин [из *Нат АШ*, 1974]

- (2) **ДОФА** окисляется под действием ДОФА-оксидазы и в ходе последующих химических реакций превращается в меланин. Гистохимическая реакция на ДОФА позволяет идентифицировать меланоциты среди других клеток кожи.
- (3) **Меланин**. Длинные отростки меланоцитов уходят в шиповатый слой. По ним транспортируются меланосомы, содержимое которых (меланин) выделяется из меланоцитов и захватывается кератиноцитами. Здесь меланин подвергается деградации под действием ферментов лизосом (рис 16-4). Меланин защищает подлежащие структуры от вредного воздействия ультрафиолетового излучения. Приобретение загара свидетельствует об усилении выработки меланина под влиянием ультрафиолета.

**Меланокортины** (см главу 9 П Е 2). Меланоциты — мишени меланокортинов, стимулирующих миграцию меланосом в отростки меланоцитов и передачу меланина кератиноцитам.

- (4) **Меланома** — злокачественная опухоль, происходящая из меланоцитов. Большинство меланом имеет **тёмно-коричневый** или **чёрный** цвет, в некоторых случаях меланомы могут быть красными, синими, существование непигментированных (амеланотических) меланом требует внимательного исследования любых узелковых образований, возвышающихся над кожей.

(а) **Заболеваемость** меланомой быстро растёт и составляет 2,5% всех вновь выявляемых опухолей. К 2000 году заболеваемость предположительно составит 1 200 жителей.

(б) **Факторы риска**

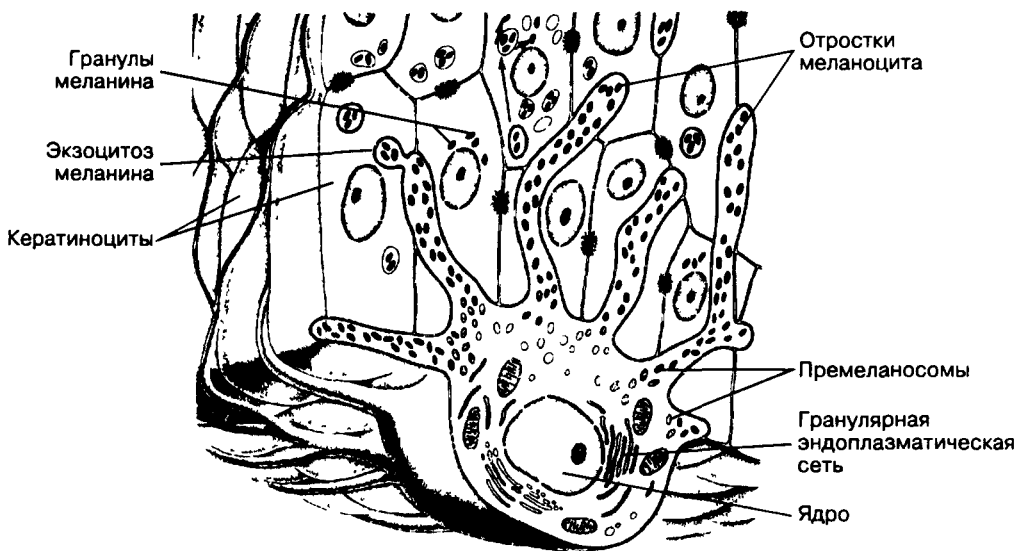
**Светлый цвет кожи**, в которой под действием солнечных лучей легко возникает эритема, но не загар, **светлые глаза**, **белые** или **рыжие волосы**.

**Солнечные ожоги I степени**

**Данные анамнеза** о наличии злокачественной меланомы у прямых родственников.

**Врождённый волосной невус** или **пигментная ксеродерма**

**в Клетки Лангерханса** составляют 3% всех клеток эпидермиса. Они происходят из костного мозга и относятся к системе мононуклеарных фагоцитов. В эпидермисе локализуются преимущественно в шиповатом слое.



**Рис 16-4 Меланоцит в базальном слое эпидермиса.** Меланин образуется и хранится в специальных пузырьках — меланосомах, которые образуются из премеланосом. По мере накопления меланина меланосомы транспортируются из ядросодержащей части меланоцита в его отростки, где происходит экзоцитоз меланина. Выделенный меланин захватывают кератиноциты [из *Junqueira LC, Carneiro J, 1991*]

- (1) **Структура.** Ядро неправильной формы, с инвагинациями, умеренно развита гранулярная эндоплазматическая сеть; клетки содержат комплекс *Гальджи*, небольшое количество микротрубочек и удлинённые гранулы с продольной исчерченностью.
- (2) **Функция.** Клетки *Лангерханса* — Ag-представляющие клетки, несут на клеточной мембране белки МНС I и II класса и участвуют в иммунном ответе.

г. Клетка *Мёркеля* (см. главу 8.2 III А 3).

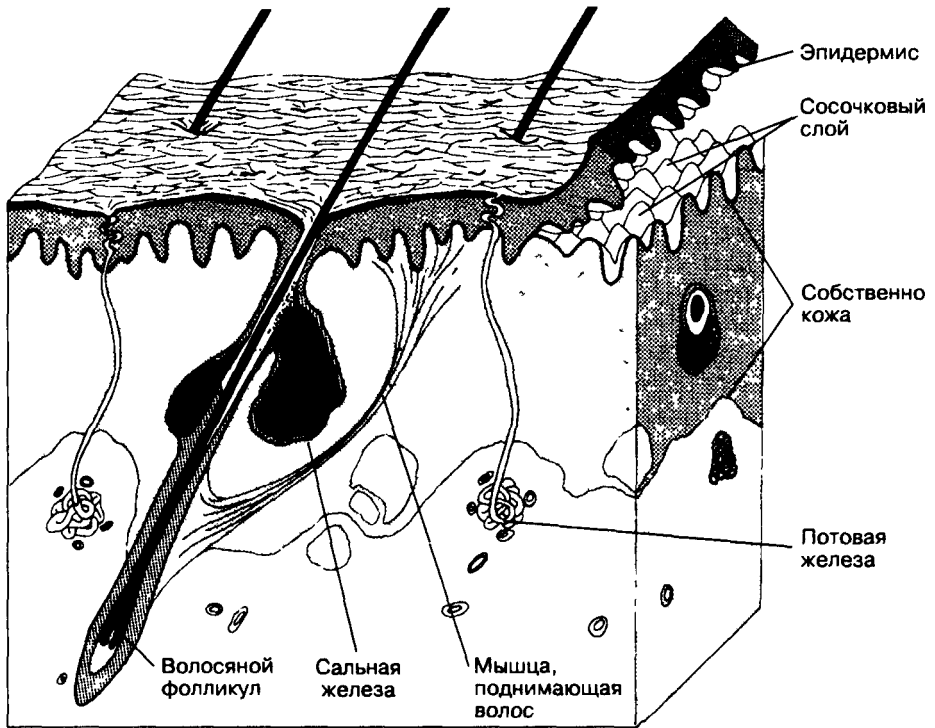
**В. Собственно кожа** — соединительнотканная часть кожи. В ней различают сосочковый и сетчатый слои.

**1. Сосочковый слой** расположен непосредственно под эпидермисом (рис 16-5) и представлен рыхлой волокнистой соединительной тканью. В сосочковом слое присутствуют макрофаги, фибробласты, тучные клетки, небольшие пучки ГМК, не связанные с корнем волоса. Соединительная ткань содержит ретикулиновые, коллагеновые и эластические волокна.

**а. Коллаген.** В сосочковом слое присутствуют различные типы коллагенов.

- (1) **Тип I** образует коллагеновые волокна сосочкового, а также сетчатого слоёв кожи
- (2) **Тип III.** Подэпителиальная соединительная ткань сосочкового слоя содержит коллаген III типа в составе ретикулиновых волокон.
- (3) **Тип IV.** Сосочковый слой отделён от эпидермиса базальной мембраной, содержащей коллаген IV типа.
- (4) **Тип VII.** Тотчас под эпидермисом расположена сеть *якорных* волокон, которые вплетаются в базальную мембрану. Эти волокна состоят из редкой формы коллагена VII типа и стабилизируют структуру кожи, укрепляя связь эпидермиса с подлежащей соединительной тканью (рис 16-2).

**Буллёзный эпидермолиз.** Больные страдают из-за обширных пузырей на коже вследствие отслоения эпидермиса от соединительной ткани по линии, проходящей тотчас под базальной мембраной.



**Рис 16-5 Кожа и её придатки** Выводной проток сальной железы открывается в волосную воронку. Концевые отделы потовых желез в сетчатом слое расположены глубоко, на границе с подкожной клетчаткой. Мышца, поднимающая волос, одним концом заканчивается в сосочковом слое, а другим вплетается в волосную сумку ниже уровня секреторного отдела сальной железы. Сокращение мышцы приводит волос в положение, перпендикулярное поверхности кожи, и способствует продвижению секрета сальных желез [из *Burkitt et al, 1987*]

- (i) **Врождённая форма** Причина — мутации гена коллагена VII типа. Дефектный коллаген не способен эффективно скреплять эпидермис и сосочковый слой кожи.
- (ii) **Приобретённая форма** — аутоиммунное заболевание с появлением аутоантител к коллагену VII типа.

- 6 Эластические волокна** имеют важное значение для обеспечения эластичности кожи. В соединительнотканной части кожи у женщин после 40 лет в связи с дефицитом эстрогенов уменьшается содержание эстроген-зависимой формы эластина.
- 2 Сетчатый слой** Рыхлая волокнистая соединительная ткань сосочкового слоя постепенно переходит в плотную соединительную ткань сетчатого слоя (рис 16-5), для которого характерно наличие коллагена I типа, обеспечивающего прочность кожи. Условная граница между этими двумя слоями собственно кожи проходит на уровне расположения концевых отделов сальных желез.
- 3 Рельеф кожи (дерматоглифика)**
  - а Флексорные борозды** ладоней и подошв проходят по линиям сгибов.
    - (1) **Основные борозды** формируются в плодном периоде, их рисунок неизменен.
    - (2) **Мелкие борозды** — варьирующие — образуются позднее.
  - б Папиллярный узор** подушечек пальцев кисти и стопы, оснований межпальцевых промежутков, возвышений большого пальца (*thenar*) и мизинца (*hypothear*) образован

гребешками и бороздками кожи. Папиллярный узор индивидуален и формируется к 6 месяцам плодного периода. Сравнение отпечатков пальцев (дактилоскопия) давно используется в криминалистике и судебной медицине для идентификации личности.

(1) **Гребешки** (папиллярные линии) соответствуют сосочкам. Выделено три основных элемента (дуга, петля, круг).

(2) **Бороздки** соответствуют межсосочковым промежуткам.

(3) **Гены**. Существует не менее десятка генов, определяющих рисунок папиллярных узоров.

**Дефекты** генов, их передачи и экспрессии в редких случаях приводят к хаотичности рисунка или даже к его отсутствию.

## Г. Производные кожи — железы кожи, волосы и ногти.

1. **Потовые железы** — типичные простые трубчатые неразветвлённые железы. Различают эккриновые (мерокриновые) и апокриновые железы.

а. **Эккриновые железы**. Секреторные отделы многочисленных и распространённых по всей коже эккриновых желёз расположены глубоко в сетчатом слое на границе с подкожной клетчаткой (рис. 16-5).

(1) **Секреторный отдел** содержит три типа клеток: тёмные, светлые и миоэпителиальные.

(а) **Тёмные клетки** ограничивают просвет секреторного отдела и содержат секреторные гранулы.

(б) **Светлые клетки** богаты митохондриями, гликогеном, расположены ближе к базальной мембране и образуют стенку межклеточных канальцев, открывающихся в просвет секреторного отдела.

(в) **Миоэпителиальные клетки** расположены на базальной мембране, способны продвиганию секрета.

(2) **Выводной проток** образован двухслойным кубическим эпителием, проходит по спирали через все слои к поверхности кожи, где открывается потовой порой. Адлюминальные эпителиальные клетки выводного протока имеют хорошо выраженную терминальную сеть и множество кератиновых филаментов. Базальные клетки богаты митохондриями, имеют крупные ядра.

(3) **Брадикинин**. Железы при потоотделении секретируют вазоактивный пептид брадикинин, обладающий сосудорасширяющим действием (за исключением отдельных областей, где брадикинин вызывает сужение сосудов). Следовательно, железы участвуют в терморегуляции, влияя как на потоотделение, так и на интенсивность кровоснабжения кожи.

(4) **Иннервация**. Эккриновые потовые железы иннервируются волокнами симпатического отдела вегетативной нервной системы. При их возбуждении из варикозных расширений выделяются различные нейромедиаторы

(а) **Ацетилхолин** прямо и опосредованно (через миоэпителиальные клетки) стимулирует потоотделение.

(б) **VIP** вызывает сопутствующую потоотделению вазодилатацию.

(в) **Агонисты адренорецепторов снижают** секреторную активность потовых желёз.

(5) **Гуморальная регуляция**. Эпителиальные клетки потовых желёз — мишени альдостерона, который стимулирует активный транспорт  $\text{Na}^+$  через клеточные мембраны. При недостаточности альдостерона потоотделение может привести к опасной потере организмом хлорида натрия.

б. **Апокриновые железы** встречаются в подмышечной, паховой, перианальной областях, вокруг сосков; железы не функционируют до наступления половой зрелости,

отвечают на гормональные воздействия. Железы имеют более крупные секреторные отделы, окружённые плоскими миепителиальными клетками. Их выводные протоки открываются в волосяную воронку выше устья сальных желёз. Разновидностью апокринных потовых желёз являются железы наружного слухового прохода, выделяющие ушную серу, и железы век.

(1) **Секрет** апокринных желёз содержит больше белка, чем секрет эккриновых желёз.

(2) **Иннервация.** Железы имеют выраженную адренергическую иннервацию.

**2. Сальные железы** — простые альвеолярные разветвлённые. Сравнительно короткий выводной проток открывается в волосяную воронку (рис. 16-5).

**а. Секреторный отдел.** Клетки периферии секреторного отдела имеют плоскую форму и характеризуются низкой митотической активностью. Клетки, расположенные ближе к просвету концевой отдела, интенсивно размножаются и дифференцируются в секреторные клетки, накапливающие секреторный продукт. Далее клетки разрушаются, а продукт их секреции вместе со всеми клеточными компонентами входит в состав кожного сала. Подобный тип секреции называют голокриновым.

**б. Функция.** Железы вырабатывают кожное сало, оно обладает бактерицидным свойством, смягчает кожу и придаёт ей эластичность, защищает кожу от повреждения при перегревании покровов, играет определённую роль в поддержании температуры тела.

**3. Волосы** присутствуют в покровах почти везде, за исключением ладоней, подошв, тыльной поверхности концевых фаланг пальцев рук и ног, красной каймы губ, сосков, малых половых губ, головки полового члена, внутреннего листка крайней плоти и перианальной области. Волосистая часть головы содержит до 150 тыс. волос.

**а. Классификация.** Различают **длинные** (голова, усы, борода, подмышечные впадины, наружные половые органы), **щетиновые** (брови, ресницы, наружный слуховой проход, преддверие носовой полости), **пушковые** (остальные участки кожного покрова) волосы.

**б. Развитие.** Волосы закладываются на 3-м месяце развития. Врастающий в соединительную ткань эпидермис образует волосные фолликулы (рис. 16-6). Сначала волосы появляются в области бровей, подбородка и верхней губы. К 5–6-му месяцу плод покрывается нежными первичными волосами (*lanugo*). Перед рождением или вскоре после него первичные волосы заменяются пушковыми волосами (*vallus*), за исключением области бровей, ресниц и кожи головы. В период полового созревания образуются окончательные волосы, подвергающиеся в дальнейшем периодической смене.

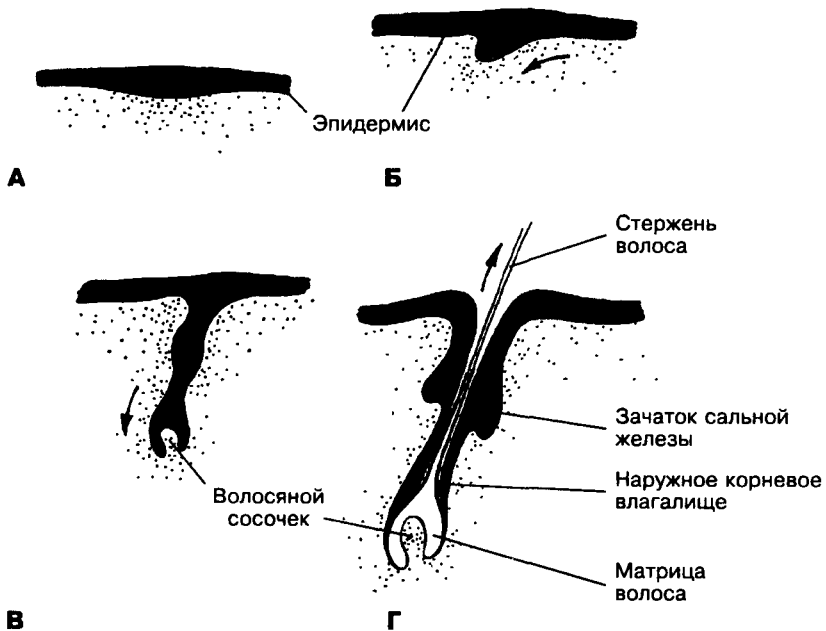
**в. Строение.** Стержень волоса находится над поверхностью кожи. Корень залегает в её толще и состоит из мозгового вещества, коркового вещества и кутикулы волоса (рис. 16-7).

(1) **Мозговое вещество (*medulla pili*)** (только в длинных и щетиновых волосах) — внутренняя часть корня волоса, состоит из клеток полигональной формы, лежащих в виде монетных столбиков. Клетки содержат гранулы трихогиалина, пузырьки, пигмент. До уровня сальных желёз мозговое вещество состоит из частично ороговевших клеток.

(2) **Корковое вещество (*cortex pili*)** вблизи волосной луковицы образовано не полностью ороговевшими клетками. Основная масса представлена плоскими роговыми чешуйками, содержащими твёрдый кератин и пигмент.

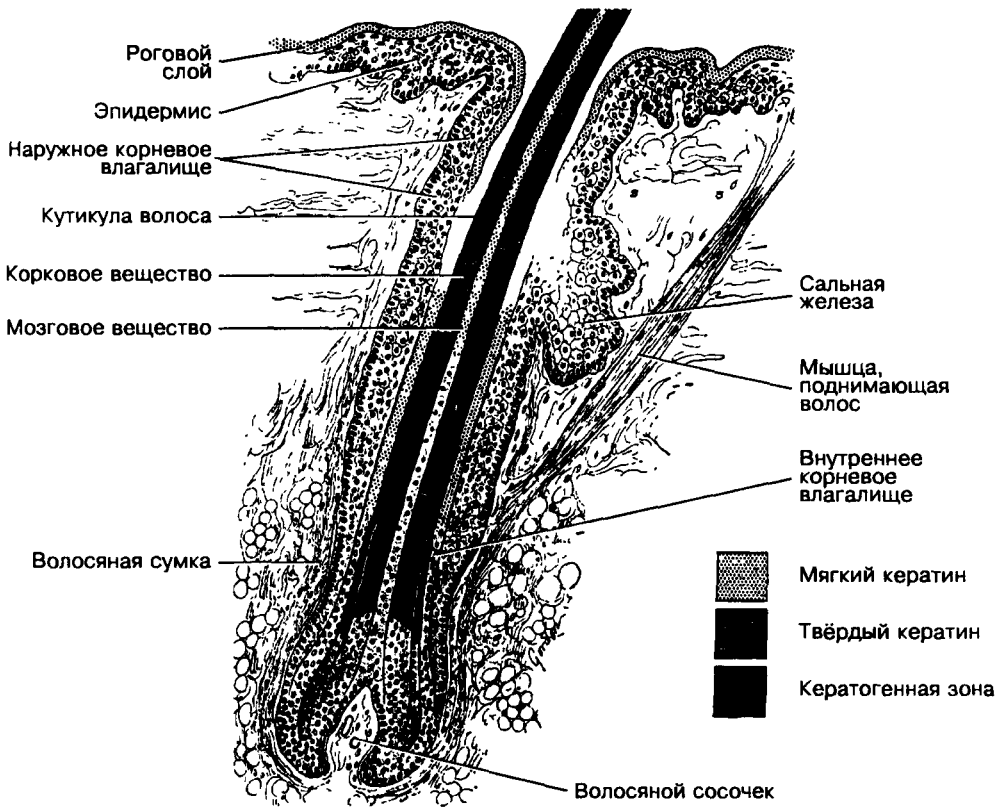
(3) **Кутикула волоса (*cuticula pili*)** тесно прилегает к корковому веществу и состоит из слоя плоских клеток, ориентированных перпендикулярно его поверхности.

(4) **Волосяной фолликул** (мешок, или мешочек) содержит корень волоса, состоит из внутреннего и наружного корневых влагалищ (рис. 16-7).



**Рис. 16-6 Развитие волосяного фолликула и сальной железы.** В результате индукционных взаимодействий между производными эктодермы и мезенхимы в местах закладки тонкой кожи образуется утолщение эпидермиса (А). В начале третьего месяца внутриутробного развития эпидермис внедряется в подлежащую дерму (Б). Кончик эпителиального выроста образует расширение, которое в виде чаши окружает соединительнотканый волосной сосочек (В). На 5–6-м месяце плод покрыт сформированными первичными волосками. Выбухание эпидермиса на уровне середины корня волоса образует зачаток сальной железы (Г) [из *Ham AW*, 1974]

- (5) **Внутреннее корневое влагалище** в нижних отделах происходит из волосной луковицы, сверху заканчивается на уровне протоков сальных желёз. В нижнем его отделе различают кутикулу, внутренний эпителиальный (грануло содержащий, слой *Хаксли*) и наружный эпителиальный (бледный, слой *Хёнке*) слои. В среднем и верхнем отделах корня волоса эти слои сливаются в единый слой ороговевших клеток, содержащих мягкий кератин.
- (6) **Наружное корневое влагалище** является продолжением росткового слоя эпидермиса. Снаружи оно отделено от окружающей соединительной ткани волосной сумки базальной (стекловидной) мембраной.
- (7) **Волосная луковица (*bulbus pili*)** — утолщённое основание корня волоса (рис 16-7). Здесь объединяются корневые влагалища и происходит постоянное размножение клеток, из которых формируется волос. Поэтому эту область называют матрицей волоса. По мере дифференцировки клетки из волосной луковицы переходят в мозговое и корковое вещество.
- (8) **Волосной сосочек (*papilla pili*)** представлен соединительной тканью, вдающейся снизу в волосную луковицу, содержит капилляры.
- (9) **Кератины.** Различают твёрдый и мягкий кератин.
  - (а) **Твёрдый кератин** присутствует в корковом веществе и кутикуле волоса (рис. 16-7). Эта разновидность кератина у человека встречается в волосах и ногтях. Он более прочен и в химическом отношении более стоек.



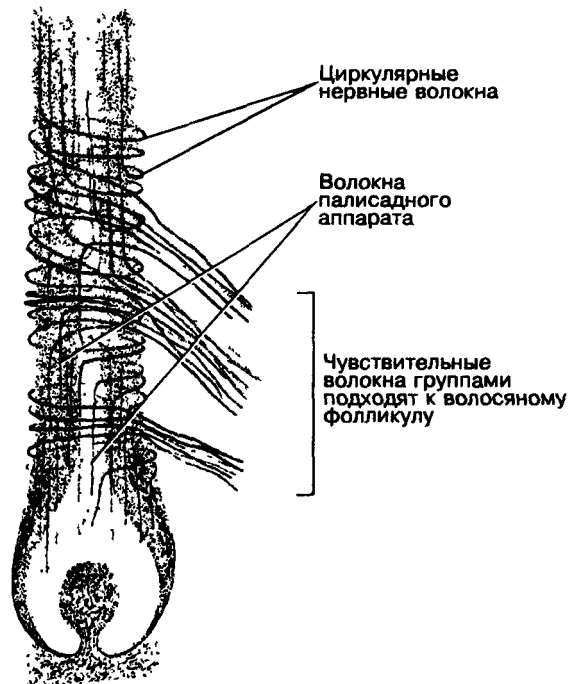
**Рис. 16-7** Волосной фолликул. Распределение мягкого и твёрдого кератина. По физико-химическим свойствам различают мягкий и твёрдый кератин. Мягкий кератин покрывает всю кожу. Твёрдый кератин присутствует только в ногтях, кутикуле и корковом веществе волос, имеет высокую прочность, не слущивается и содержит больше цистина и дисульфидных связей, чем мягкий кератин. Кератогенная зона — место образования твёрдого кератина [из *Ham AW*, 1974]

- (6) **Мягкий кератин** наиболее распространён, присутствует в эпидермисе, в волосе локализуется в мозговом веществе и во внутреннем корневом влагалище; по сравнению с твёрдым содержит меньше цистина и дисульфидных связей.
- (10) **Пигментация волос** зависит от присутствия меланина, который вырабатывается меланоцитами, расположенными среди клеток волосяного фолликула в области волосяной луковицы. Взаимоотношения между меланоцитами и кератиноцитами такие же, как и в эпидермисе. По мере дифференцировки и продвижения кератиноциты захватывают меланин, который определяет пигментацию мозгового и коркового вещества. В волосах пожилых людей количество меланина уменьшается, что связывают со снижением синтеза тирозиназы.
- (11) **Волосная сумка** — плотная соединительная ткань, окружающая волосяной фолликул.
- (12) **Волосная воронка** — углубление в эпидермисе в области перехода корня в стержень волоса.
- (13) **Мышца, поднимающая волос** (*m. arrector pili*), наиболее развита в длинных волосах, за исключением волос бороды и подмышечных впадин. Мышца построена

из ГМК и проходит в косом направлении вблизи секреторных отделов сальных желез (рис 16-7). Одним концом мышца вплетается в волосяную сумку ниже середины фолликула, другим — в сосочковый слой кожи вблизи волосяной воронки. При ее сокращении меняется угол между продольной осью корня и поверхностью кожи. Стержень волоса при этом слегка приподнимается над кожей. Кроме того, сокращение мышцы способствует выведению секрета из сальной железы в волосяную воронку.

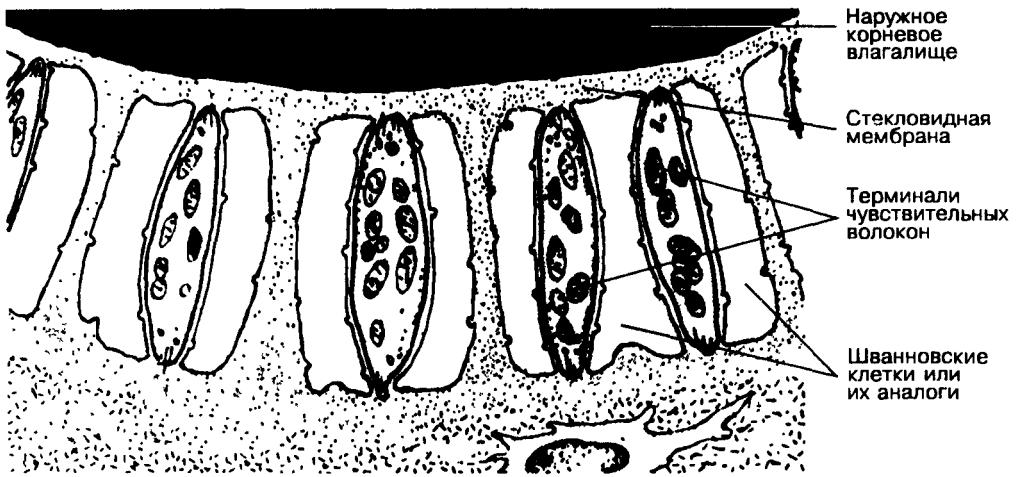
**г Иннервация волоса** Волос человека иннервируется 5–9 отдельными нервными волокнами. Они подходят к волосяному фолликулу в области, расположенной ниже устья сальной железы, далее меняют направление и залегают вокруг волосяного фолликула (рис 16-8). От циркулярно идущих ответвляются волокна, проходящие параллельно стержню волоса в составе волосяной сумки тотчас выше расширения волосяной луковицы, образуя терминальный комплекс — т.н. палисадный (частокольный) аппарат (рис 16-9).

- (1) **Палисадный аппарат** Терминали (ланцетовидные нервные окончания) контактируют со стекловидной мембраной и имеют форму уплощенного цилиндра, расположенного между двумя *шванновскими* клетками или их аналогами.
- (2) **Комплекс пило-Руффини** представлен большим количеством афферентных волокон, ветвящихся по кольцу вокруг волосяного фолликула ниже устья сальной железы. Среди их терминалей имеются пучки коллагеновых волокон и соединительнотканые клетки — аналоги клеток периневрия, не имеющие собственной базальной мембраны и образующие подобие капсулы комплекса.
- (3) **Клетки Меркеля** Компактные лентовидные скопления клеток *Меркеля* проходят по окружности в эпителии волосяного фолликула вблизи волосяной воронки.
- (4) **Мышца, поднимающая волос**, иннервируется симпатическими волокнами.



**Рис 16-8 Иннервация волоса** К корню волоса подходит несколько пучков нервных волокон. Сначала отдельные волокна идут циркулярно, окружая корень, но вскоре меняют направление и залегают в волосяной сумке параллельно стержню волоса, образуя палисадный аппарат [из *Munger BL*, 1971]





**Рис 16-9 Структура палисадного аппарата.** Поперечный срез волосяного фолликула. Палисадный аппарат образован терминалями афферентных волокон, которые проходят параллельно стержню волоса в составе соединительной ткани волосяной сумки и вплотную прилегают к стекловидной мембране, окружающей наружное корневое влагалище. На поперечном разрезе волоса терминали имеют форму эллипсов, заключенных между *шванновскими* клетками или их аналогами [из *Andres KH, Durning M, 1973*]

#### 4 Ногти

**а Развитие.** На 3-м месяце внутриутробного развития начинается дифференцировка ногтей. Сначала эпителий дорсальной поверхности терминальных фаланг утолщается. Позднее из эпителия проксимальной части этого утолщения формируется ноготь, который к концу внутриутробного развития достигает кончика пальца.

**б Строение.** Ноготь — роговая пластинка, лежащая на эпителии концевых фаланг пальцев рук и ног. Этот эпителий вместе с подлежащей соединительной тканью образует ногтевое ложе (рис 16-10).

- (1) **Ногтевая пластинка** представлена плотно упакованными роговыми чешуйками, содержащими твёрдый кератин.
- (2) **Подногтевая пластинка (*hyponychium*)** — роговой слой эпителия под свободным краем ногтя, который выступает за пределы ногтевого ложа. Ногтевое ложе у основания ограничено проксимальным ногтевым валиком, а с боков — боковыми ногтевыми валиками (рис. 16-10).
- (3) **Надногтевая пластинка (*eponychium*)**. Основание ногтевой пластинки покрыто роговым слоем, «сползающим» с эпидермиса проксимального ногтевого валика и называемым надногтевой пластинкой. Здесь из-под проксимального ногтевого валика выступает небольшой светлый участок корня, имеющий форму полулуния — луночка ногтя (*lunula*).
- (4) **Корень ногтя** представлен задней частью ногтевой пластинки и расположен между эпителием задней части ногтевого ложа и эпителием проксимального ногтевого валика.
- (5) **Ногтевая матрица.** Эпителий задней части ногтевого ложа имеет наибольшее значение для роста ногтя и называется ногтевой матрицей.

**Д Иннервация кожи.** Кожа имеет богатую чувствительную иннервацию. Наиболее мощное нервное сплетение расположено в подкожной клетчатке. От него отходят многочисленные нервные волокна к волосам и железам кожи, а также к нервному сплетению в сосочковом слое. Это сплетение представлено преимущественно миелиновыми волокнами, образующими чувствительные нервные окончания во всех слоях кожи.

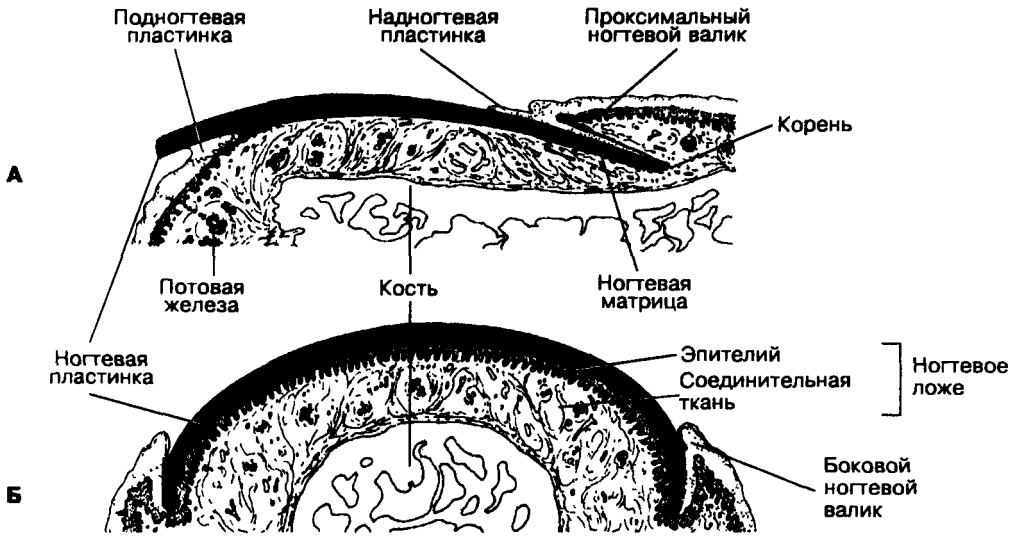
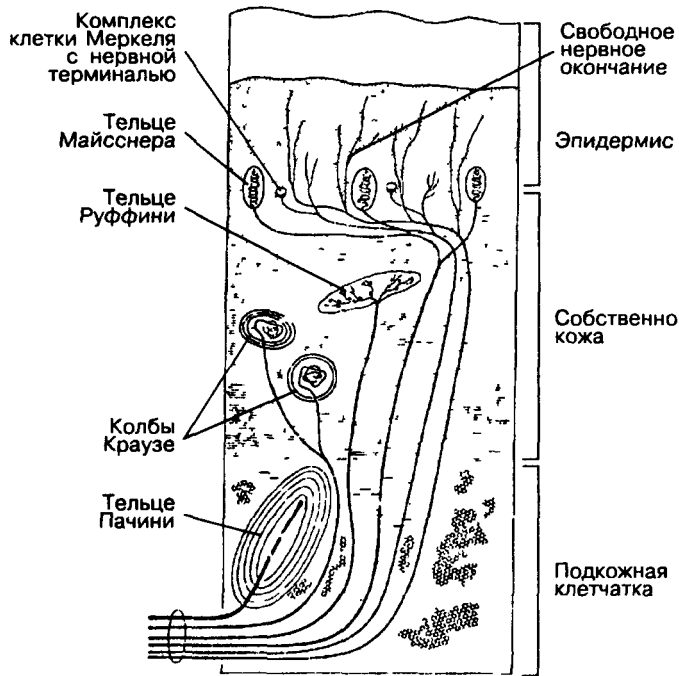


Рис 16-10 Ноготь А — продольный, Б — поперечный срез [из Hees H, Sinowatz F, 1992]

- 1 **Свободные нервные окончания** в эпидермисе (глава 8.2 III А 2) образуют **механорецепторы, терморепторы и рецепторы болевой** (ноцицептивной) **чувствительности** (рис 16-11). Терморепторы подразделяют на рецепторы холодной (25–30 °С) и тепловой (40–42 °С) чувствительности. Их разветвленные терминали проходят между клетками глубоких слоёв эпидермиса.
  2. **Клетки Меркеля**. В базальном слое локализуются комплексы клеток *Меркеля* с нервными терминалями (глава 8.2 III А 3). Этот тип механорецепторов обнаружен в коже ладоней и подошв.
  3. **Тельца Майсснера**. Под эпидермисом в сосочковом слое кожи присутствуют тельца *Майсснера* (глава 8.2 III А 6), наиболее многочисленные в коже ладонной и подошвенной поверхностей пальцев рук, ног, а также в коже губ, век, наружных половых органов и сосков молочной железы.
  4. **Тельца Руффини** (рис 16-11). В собственно коже также находится другой тип инкапсулированных рецепторов — тельца *Руффини* (глава 8.2 III А 4). Они чаще встречаются в коже подошвенной поверхности стопы.
  5. **Колбы Краузе**. В сетчатом слое кожи располагаются концевые колбы *Краузе*.
  6. **Тельца Пачини** — самые крупные инкапсулированные рецепторы, локализуются глубоко в коже и подкожной клетчатке преимущественно в пальцах, наружных половых органах и молочной железе.
  7. **Вегетативная иннервация**. Волокна вегетативной нервной системы заканчиваются на ГМК и клетках желёз, регулируют кровоснабжение и потоотделение, участвуя в терморегуляции.
- Е. Кровоснабжение кожи.** Артерии кожи отходят от сплетения, расположенного в подкожной клетчатке. Они имеют извилистый ход и кровоснабжают волосяные фолликулы, потовые и сальные железы. На границе сосочкового и сетчатого слоёв присутствует подсосочковая сеть (рис. 16-12), от которой к поверхности кожи отходят короткие артериальные ветви, снабжающие кровью группы сосочков. Кроме того, от подсосочковой сети отходят артерии для волос и сальных желёз. Поверхностная капиллярная сеть, имеющая важное значение в терморегуляции, расположена тотчас под эпидермисом. Капиллярные сплетения окружают также волосяные фолликулы, потовые и сальные железы.



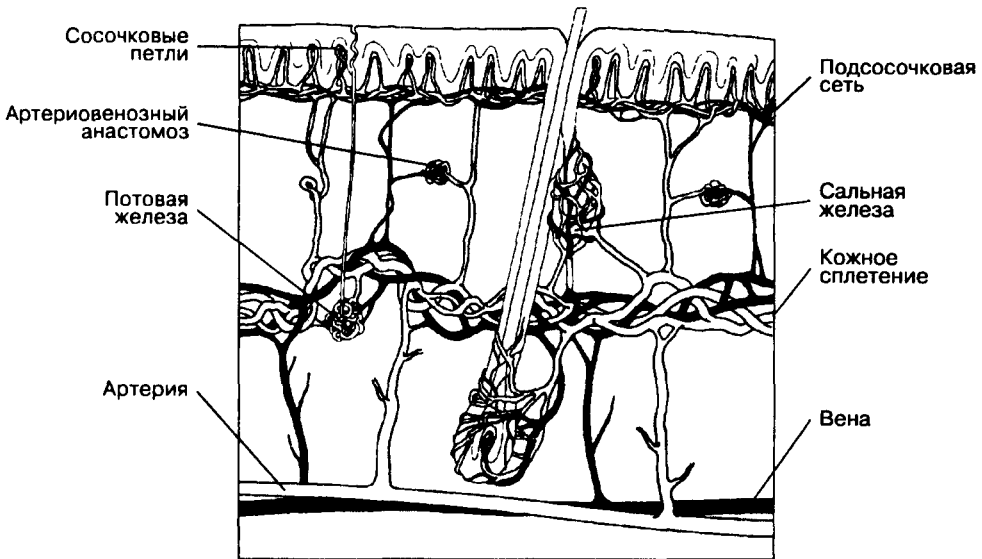
**Рис 16-11 Распределение чувствительных нервных окончаний в коже** В эпидермисе и сосочко-вом слое дермы присутствуют свободные нервные окончания, ответственные за тактильную, температурную и болевую чувствительность. Осязательные комплексы клеток *Меркеля* с нервными терминалями располагаются в базальном слое эпидермиса. Инкапсулированные механорецепторы имеются только в соединительнотканной части кожи: тельца *Майсснера* — в сосочках, глубже располагаются тельца *Рuffини* и колбы *Краузе*, глубоко в коже и в подкожной клетчатке встречаются тельца *Пачини*. В подкожной клетчатке залегает мощное нервное сплетение, содержащее афферентные волокна для всех видов сенсорных рецепторов кожи [из *Malmovski L, 1986*]

## Ж Регенерация кожи

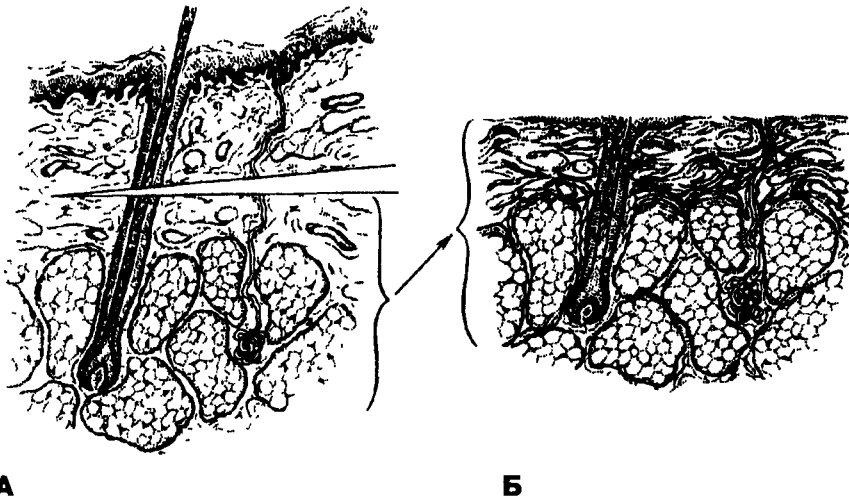
- 1 Поверхностные повреждения** При поражении поверхностных слоев кожи эпидермис восстанавливается за счет кератиноцитов волосяных фолликулов и потовых желез, расположенных в глубоких слоях собственно кожи.
- 2 Глубокие повреждения** При более глубоких повреждениях кожи (*например*, при ожогах третьей степени, когда разрушается не только эпидермис, но также волосяные фолликулы и потовые железы) раны небольших размеров заживают самостоятельно за счет миграции и размножения кератиноцитов соседних участков эпидермиса. Этот способ заживления оказывается недостаточным в случае больших ран, которые требуют специального лечения.

**Большие дефекты кожи** Для восстановления больших дефектов кожи используют *расщепленные* трансплантаты — фрагменты кожного покрова, которые переносят с одной части тела на другую. Наряду с этим методом для лечения обширных кожных ран используют предварительно культивированный *in vitro* эпителиальный трансплантат.

Расщепленный трансплантат состоит из эпидермиса и собственно кожи (рис 16-13). Часть собственно кожи вместе с волосяными фолликулами и потовыми железами остается на месте забора расщепленного трансплантата и покрывается эпидермисом за счет мигрирующих из этих источников кератиноцитов.



**Рис 16-12 Кровоснабжение кожи** Артерии, кровоснабжающие кожу, идут в подкожной клетчатке параллельно поверхности кожи. Ветви этих артерий заходят в кожу и участвуют в образовании кожного сплетения, давая разветвления для волосяных фолликулов, потовых и сальных желез. В сетчатом слое присутствуют многочисленные артериовенозные анастомозы, но капилляры немногочисленны, они преимущественно связаны с придатками кожи. Подсосочковая сеть располагается на границе между сосочковым и сетчатым слоем и содержит более мелкие артерии и артериолы. От подсосочковой сети артериолы направляются к эпидермису и переходят в капилляры сосочков, которые участвуют в питании эпидермиса и терморегуляции [из *Burkitt et al*, 1987]



**Рис 16-13 Расщеплённый кожный трансплантат** Часть кожи выше линии разреза служит трансплантатом и пересаживается в область дефектов кожи (А). Оставшаяся часть кожи ниже линии разреза регенерирует (Б). Она покрывается новым эпидермисом, растущим из волосяных фолликулов и потовых желез [из *Ham A*, 1974]

**3 Живление кожных ран** На дне раны в пределах собственно кожи образуется небольшое количество фибрина (рис 16-14) Эпидермис краёв раны растёт вглубь, покрывая открытую поверхность соединительнотканной части кожи, с последующим восстановлением непрерывности эпителиального пласта В заполнении дефекта собственно кожи участвуют фибробласты преимущественно из подкожной клетчатки Она же является источником капилляров для регенерирующей соединительной ткани кожи Размножение фибробластов и клеток сосудистой стенки поддерживают факторы роста (*например*, секретлируемые макрофагами)

### 3 Функции кожи

**1 Защитная** Кожа защищает организм от повреждения, высыхания, инфицирования

**2 Рецепторная** Кожа ответственна за осязательную, или тактильную, температурную и болевую чувствительность

**3 Терморегуляция** Кожа является одновременно и сенсорным образованием, и непосредственным исполнителем в процессе поддержания температуры тела Кожа реагирует на температуру окружающей среды при помощи рецепторов холодовой и тепловой чувствительности Наибольшее значение для терморегуляции имеет поверхностная капиллярная сеть, расположенная тотчас под эпидермисом

**4 Синтез витамина D<sub>3</sub>** В кератиноцитах образуется 7-дегидрохолестерол, который под действием ультрафиолетового излучения превращается в холекальциферол (витамин D<sub>3</sub>) [главы 9 V Д, 14 Б 6 г (1)]

**5 Иммунологическая функция** Кожа — иммунологически активный орган Кератиноциты не только обеспечивают образование на поверхности кожи защитного кератинового

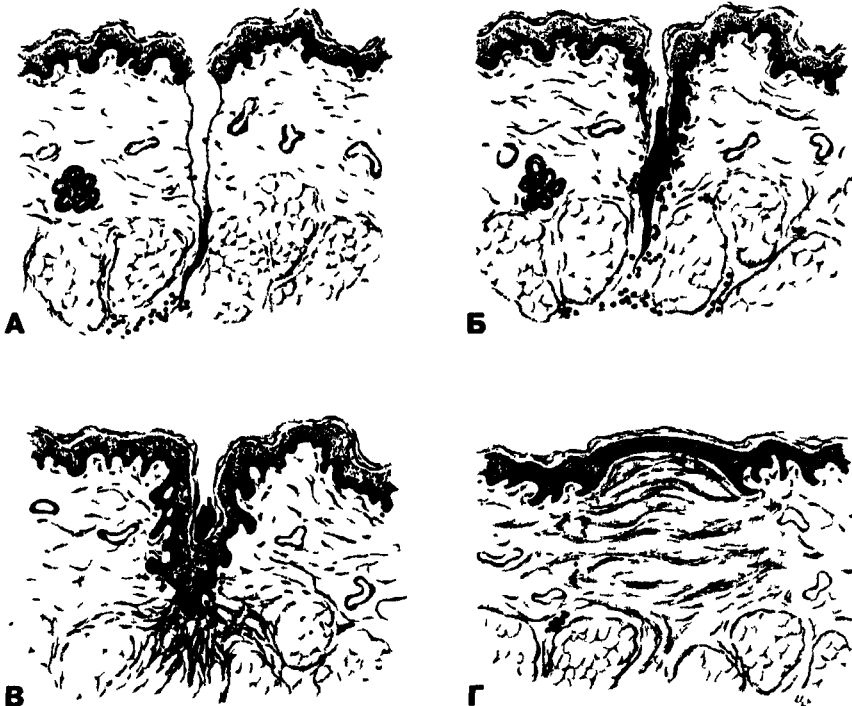


Рис 16 14 Состояние кожной раны у человека после нанесения разреза А — через несколько часов Б — через 1 неделю, В — через 3 недели, Г — через 1 месяц [из Lindsay WK Birch JR 1964]

слоя, но и вырабатывают гормоны, регулирующие численность популяции Т-лимфоцитов и их дифференцировку.

**а. Медиаторы воспаления и иммунного ответа.** Кератиноциты способны продуцировать множество медиаторов воспаления и иммунного ответа. В обычных условиях они вырабатывают ИЛ-1, ИЛ-7 и трансформирующий фактор роста  $\beta$  (TGF $\beta$ ). Под действием раздражающего стимула (гипоксия, травма, ультрафиолетовое облучение, воздействие химических факторов) кератиноциты продуцируют ИЛ-6, ИЛ-8, ИЛ-12, колониестимулирующий фактор гранулоцитов и макрофагов (GM-CSF), фактор некроза опухоли  $\alpha$  (TNF $\alpha$ ), трансформирующий фактор роста  $\alpha$  (TGF $\alpha$ ), тромбоцитарный фактор роста (PDGF), фактор роста фибробластов  $\beta$  (FGF $\beta$ ) и другие факторы.

**б. Т-лимфоциты.** Среди кератиноцитов, преимущественно базальных, локализуется малочисленная популяция зрелых Т-лимфоцитов. При проникновении локально нанесённого Аг в эпидермис развивается иммунный ответ. Аг взаимодействует с клетками *Лангерханса*, которые представляют его (совместно с белком МНС) Т-лимфоцитам, запрограммированным отвечать на данный Аг.

**(1) Распределение в коже.** В распределении Т-лимфоцитов в покровах участвуют эндотелиальные клетки кровеносных сосудов собственно кожи, экспрессируя на своей поверхности адресные метки, а также белки внеклеточного матрикса (фибронектин и ламинин).

**(2) Лимфомы.** В случае кожных Т-клеточных лимфом происходит злокачественное перерождение Т-хелперов. Кожа таких больных инфильтрирована злокачественными Т-лимфоцитами, которые чаще всего скапливаются вблизи эпидермиса, проникают в него, но могут и покидать кожу, давая метастазы в другие органы.

## ПРЕПАРАТЫ

**А. Кожа с большим ороговением** (срез кожи пальца, рис. 16-1). При малом увеличении видно, что в толстой коже имеется наружная эпителиальная часть — эпидермис. Под эпидермисом располагается соединительнотканная часть кожи — собственно кожа, или дерма. Ещё глубже находится подкожная клетчатка.

**Эпидермис** представлен многослойным плоским ороговевающим эпителием. Поверхность эпителия неровная, что обусловлено вдающимися в эпителий сосочками собственно кожи. В эпидермисе различают несколько слоёв.

**Ростковый слой (*stratum germinativum*)** состоит из цилиндрических клеток базального слоя (*stratum basale*), лежащих на базальной мембране, и слоя шиповатых клеток (*stratum spinosum*), образованного 3–10 слоями.

**Зернистый слой (*stratum granulosum*)** расположен над ростковым слоем и состоит из 2–3 слоёв клеток. Зёрна кератогиалина имеют чёрный цвет.

**Блестящий слой (*stratum lucidum*)** находится над зернистым, клетки содержат эленидин — продукт, образующийся из кератогиалина. Клетки не имеют ядер и органелл. Границы между клетками незаметны. На препарате слой выглядит как блестящая гомогенная полоска.

**Роговой слой (*stratum corneum*)**. В этом самом поверхностном слое эпидермиса толстым пластом расположены роговые чешуйки, совокупность которых образует на препарате широкую равномерно окрашенную полосу на поверхности эпидермиса.

**Соединительнотканная часть кожи** состоит из двух слоёв. Непосредственно под эпидермисом, вдаваясь в виде сосочков в эпителий, располагается рыхлая волокнистая соединительная ткань — сосочковый слой (*stratum papillare*). Тонкие коллагеновые и эластические волокна переплетаются между собой. Здесь же располагаются клетки соединительной ткани: фибробласты, макрофаги, тучные клетки и другие. Сосочковый слой в более глубо-

ких частях кожи переходит в сетчатый слой (*stratum reticulare*), представленный плотной волокнистой неоформленной соединительной тканью

**Б Кожа волосистой части головы** (препарат кожи с малым ороговением из волосистой части головы) Срез сделан параллельно поверхности кожи, поэтому корни волос на препарате видны в поперечном сечении Так как корни волос залегают в сетчатом слое на разных уровнях, на препарате видны срезы через корни волос на разном расстоянии от волосистой луковицы (рис 16-15) Под большим увеличением микроскопа видно, что центральную часть поперечно срезанного корня волоса занимает собственно волос, в центре которого можно различить мозговое вещество, а снаружи от него располагается корковое вещество, покрытое кутикулой волоса Мозговое и корковое вещество состоит из ороговевших эпителиальных клеток, содержащих пигментные гранулы Кутикула волоса представлена одним слоем быстро ороговевающих эпителиальных клеток и обращена к кутикуле внутреннего корневого влагалища, расположенного снаружи от собственно волоса Во внутреннем корневом влагалище различают три слоя К его кутикуле прилегает внутренний слой полуороговевших эпителиальных клеток — слой *Хаксли* По периферии от него располагается наружный слой ороговевших клеток — слой *Хенле* Снаружи от внутреннего корневого влагалища локализуется толстый пласт из 6–10 слоев эпителиальных клеток — наружное корневое влагалище В нем наружные клетки имеют цилиндрическую форму и располагаются на базальной (стекловидной) мембране, вокруг которой находится волосная сумка, состоящая из внутреннего и наружного слоев волокнистой соединительной ткани Во внутреннем слое волокна соединительной ткани проходят преимущественно циркулярно, в наружном слое — продольно

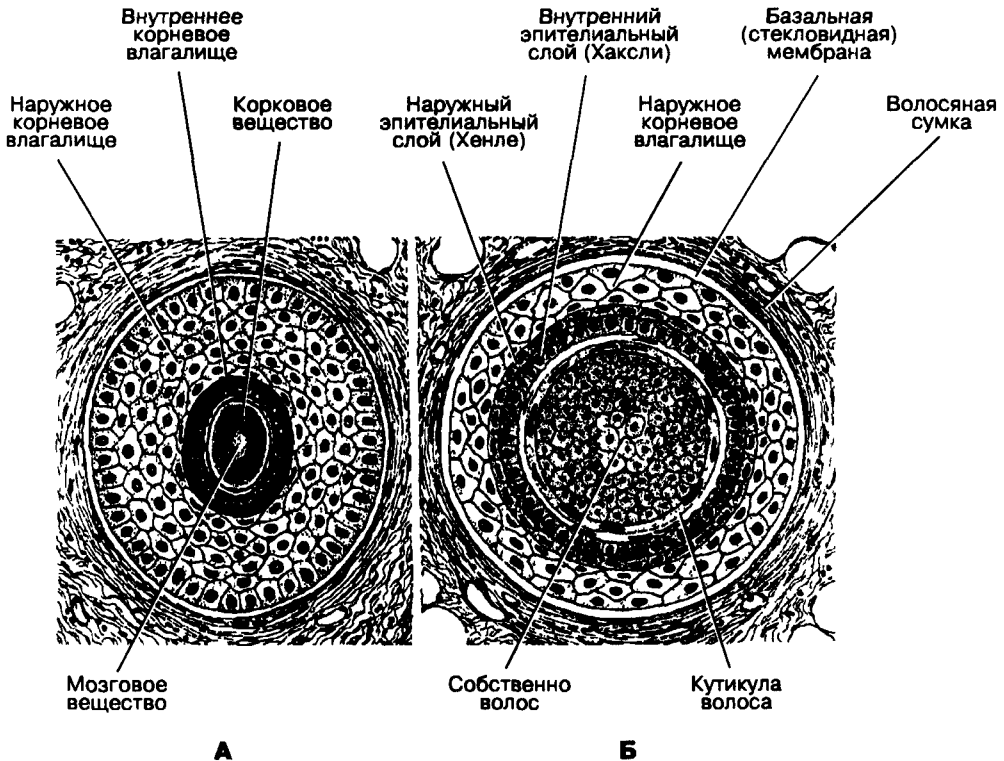
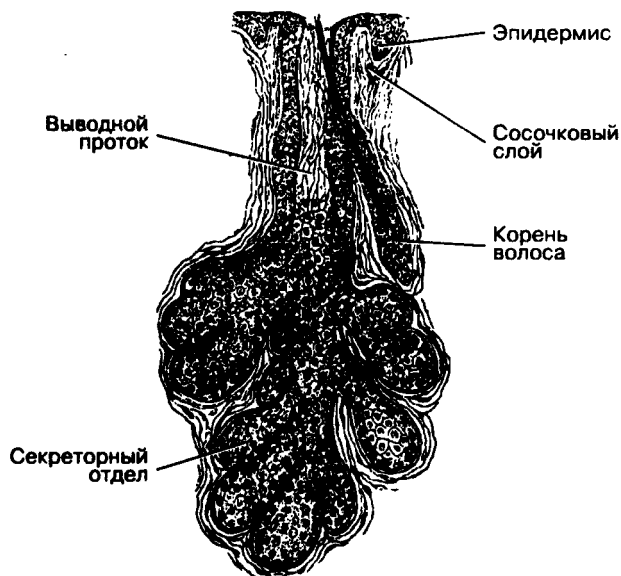


Рис 16-15 Поперечные срезы волосной фолликулы на разных уровнях А — средняя часть, Б — ближе к волосистой луковице [из Voss H, 1957]

**В. Кожа с малым ороговением** (рис. 16-3) состоит из тех же слоёв, что и кожа с большим ороговением: эпидермиса, собственно кожи и подкожной клетчатки. Эпидермис значительно тоньше, в нём отсутствует блестящий слой и иногда зернистый. Роговой слой относительно тонкий, до 10 мкм, содержащий 10–15 слоёв роговых чешуек.

**Сальная железа.** Эта простая разветвлённая альвеолярная железа связана с волосом. Секреторный отдел состоит из нескольких альвеол, по периферии которых располагаются камбиальные клетки (рис. 16-16). Центральная часть секреторного отдела представлена крупными клетками, содержащими капли жира. Железа имеет короткий выводной проток.

**Потовая железа** — простая неразветвлённая трубчатая (рис. 16-1 и 16-5). Выводной проток длинный, покрыт двух-трёхслойным эпителием. Секреторный отдел — трубочка, свёрнутая в клубочек, — на препарате виден как группа трубочек, перерезанных в различных направлениях. Секреторный отдел выстлан одним слоем кубических секреторных клеток, у основания которых можно рассмотреть удлинённые ядра миоэпителиальных клеток.



**Рис. 16-16. Сальная железа кожи щеки.** Простая альвеолярная разветвлённая железа. Рядом с железой расположен волосной фолликул. Выводной проток вместе с волосной воронкой открывается на поверхности кожи [из: Кульчицкий НК, 1909]



## ЛИТЕРАТУРА

- Остроумов ПМ** Об окончаниях нервов в волосах животных. Казань: *Издательство Императорского Университета*, 1900
- Рогинский ЯЯ, Левин МГ** Антропология, М.: *Высшая школа*, 1978
- Эдельсон РЛ, Финк ДМ** Иммунологическая функция кожи. *В мире науки*, 1985, №8, с. 16–24.
- Malinovsky L** Mechanoreceptors and free nerve endings. In: *Biology of the integumentum. Vertebrates*. Heidelberg: *Springer*, 1986, 2: 534–559
- Montagna W** The structure and function of the skin. 2nd ed. New York. *Academic Press*, 1962
- Munger BL** Patterns of organization of peripheral sensory receptors. In: *Handbook of sensory physiology. Principles of receptor physiology*. Berlin: *Springer*, 1971, 1, 523–556

## ВОПРОСЫ

**Пояснение.** За каждым из перечисленных вопросов или незаконченных утверждений следуют обозначенные буквой ответы или завершения утверждений. Выберите один ответ или завершение утверждения, наиболее соответствующее каждому случаю.

**1. Какая ткань образует сосочковый слой кожи?**

- (А) Плотная неоформленная
- (Б) Рыхлая неоформленная
- (В) Плотная оформленная
- (Г) Ретикулярная
- (Д) Лимфоидная

**2. Роль каких иммунокомпетентных клеток выполняют клетки Лангерханса?**

- (А) Т-хелперов
- (Б) Макрофагов
- (В) Т-супрессоров
- (Г) В-лимфоцитов
- (Д) Т-киллеров

**3. Какие клетки образуют кожный пигмент и дают положительную реакцию на ДОФА-оксидазу?**

- (А) Клетки Меркеля
- (Б) Клетки Лангерханса
- (В) Кератиноциты
- (Г) Меланоциты
- (Д) Пигментные клетки

**4. Меланоциты происходят из:**

- (А) нервной трубки
- (Б) нервного гребня
- (В) эктодермальных плакод
- (Г) дерматома
- (Д) мезенхимы

**5. Мышца, поднимающая волос, вплетается в:**

- (А) кутикулу волоса
- (Б) волосяную сумку
- (В) внутреннее корневое влагалище
- (Г) наружное корневое влагалище
- (Д) корковое вещество волоса

**6. В каком слое эпидермиса расположены стволовые клетки для кератиноцитов?**

- (А) Зернистый
- (Б) Базальный
- (В) Блестящий
- (Г) Роговой
- (Д) Шиповатых клеток

- 7. Экриновые потовые железы. Верно всё, КРОМЕ:**
- (А) ацетилхолин усиливает секреторную активность
  - (Б) выводные протоки открываются в волосяную воронку
  - (В) секреторные отделы расположены в сетчатом слое
  - (Г) участвуют в терморегуляции
  - (Д) при потоотделении секретируют брадикинин
- 8. Базальный слой эпидермиса. Верно всё, КРОМЕ:**
- (А) обеспечивает постоянный рост эпителиального пласта
  - (Б) содержит меланоциты
  - (В) клетки связаны с базальной мембраной при помощи полудесмосом
  - (Г) в клетках присутствует десмин или виментин
  - (Д) содержит стволовые клетки для кератиноцитов
- 9. Сальные железы. Верно всё, КРОМЕ:**
- (А) секреторные отделы расположены в сосочковом слое
  - (Б) тип секреции — голокриновый
  - (В) выводной проток открывается в волосяную воронку
  - (Г) выводной проток короче, чем в потовых железах
  - (Д) секреторные клетки — обновляющаяся популяция
- 10. Все утверждения верны, КРОМЕ:**
- (А) кожа — мощное рецепторное поле
  - (Б) в эпидермисе кожи образуется витамин D<sub>3</sub>
  - (В) эпидермис происходит из эктодермы
  - (Г) регенерацию кожи обеспечивают камбиальные клетки эпителия и фибробласты
  - (Д) мышца, поднимающая волос, получает двигательную иннервацию от мотонейронов передних рогов спинного мозга
- 11. Меланоциты. Верно всё, КРОМЕ:**
- (А) содержат чувствительный к ультрафиолету фермент тирозиназу
  - (Б) происходят из нервного гребня
  - (В) меланосомы содержат пигменты меланины
  - (Г) меланосомы транспортируются по отросткам
  - (Д) причина альбинизма — высокая активность тирозиназы
- 12. Клетки Лангерханса. Верно всё, КРОМЕ:**
- (А) составляют 3% всех клеток эпидермиса
  - (Б) образуют десмосомы с кератиноцитами
  - (В) несут МНС II класса
  - (Г) участвуют в реализации иммунной функции кожи
  - (Д) экспрессируют рецепторы Fc-фрагментов IgG и IgE
- 13. У больных кожными лимфомами под эпидермисом и в нём самом присутствует множество трансформированных:**
- (А) кератиноцитов
  - (Б) Т-хелперов
  - (В) фибробластов
  - (Г) меланоцитов
  - (Д) клеток Лангерханса

**Пояснение.** Каждый из нижеприведённых и пронумерованных вопросов 14–20 содержит четыре варианта ответов, из которых правильными могут быть один или сразу несколько. Выберите:

- А — если правильны ответы 1, 2 и 3
- Б — если правильны ответы 1 и 3
- В — если правильны ответы 2 и 4
- Г — если правилен ответ 4
- Д — если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

**14. Укажите клетки, постоянно присутствующие в эпидермисе:**

- (1) клетки *Лангерханса*
- (2) меланоциты
- (3) лимфоциты
- (4) кератиноциты

**15. Меланотропин:**

- (1) стимулирует транспорт меланосом в меланоцитах
- (2) вырабатывается в эпифизе
- (3) усиливает передачу меланина кератиноцитам
- (4) клетки-мишени — кератиноциты

**16. В сосочковом слое кожи человека присутствуют:**

- (1) меланоциты
- (2) клетки *Лангерханса*
- (3) клетки *Мёркеля*
- (4) тучные клетки

**17. Какие клетки эпидермиса участвуют в иммунном ответе?**

- (1) Т-лимфоциты
- (2) Кератиноциты
- (3) Клетки *Лангерханса*
- (4) Клетки *Мёркеля*

**18. Клетка *Лангерханса*:**

- (1) происходит из костного мозга
- (2) промежуточные филаменты состоят из цитокератина
- (3) служит Ag-представляющей клеткой
- (4) синтезирует меланин

**19. Источником ИЛ-1 в эпидермисе служат:**

- (1) кератиноциты
- (2) Т-лимфоциты
- (3) клетки *Лангерханса*
- (4) клетки *Мёркеля*

**20. Чувствительные нервные окончания кожи:**

- (1) тельце *Майсснера*
- (2) комплекс клетки *Мёркеля* с нервной терминалью
- (3) тельце *Пачини*
- (4) свободное нервное окончание

## ОТВЕТЫ И ПОЯСНЕНИЯ

### 1. Правильный ответ — Б

Сосочковый слой расположен непосредственно под эпидермисом и представлен рыхлой волокнистой соединительной тканью. В сосочковом слое присутствуют макрофаги, фибробласты, ГМК, ретикулиновые, коллагеновые и эластические волокна. Сетчатый слой кожи состоит из плотной неоформленной соединительной ткани. Здесь присутствуют крупные пучки коллагеновых волокон (коллаген I типа), переплетающиеся друг с другом в виде сети, а также немногочисленные, хаотично расположенные эластические волокна, более толстые, чем в сосочковом слое. Коллагеновые волокна сетчатого слоя обеспечивают прочность кожи. Из плотной волокнистой оформленной ткани состоят связки, сухожилия, фиброзные мембраны, капсулы внутренних органов. Ретикулярная ткань составляет основу кроветворных органов. Лимфоидная ткань представляет сеть ретикулиновых волокон, содержащую лимфоциты; присутствует в основном в виде лимфатических фолликулов в слизистых и подслизистых оболочках.

### 2. Правильный ответ — Б

Клетки *Лангерханса* составляют 3% всех клеток эпидермиса. Они происходят из костного мозга и относятся к системе мононуклеарных фагоцитов. В эпидермисе локализуются преимущественно в шиповатом слое. Клетки *Лангерханса* выполняют роль макрофагов. Это Ag-представляющие клетки, несут на клеточной мембране белки МНС I и II класса и участвуют в иммунном ответе. Среди кератиноцитов, преимущественно базальных, расположена также малочисленная популяция зрелых Т-лимфоцитов. При проникновении локально нанесённого Ag в эпидермисе развивается иммунный ответ. Ag взаимодействует с клетками *Лангерханса*, которые представляют его (совместно с белком МНС) Т-лимфоцитам, запрограммированным отвечать на данный Ag.

### 3. Правильный ответ — Г

Кожный пигмент (меланин) образуют меланоциты. Меланоциты расположены в базальном слое эпидермиса и содержат меланосомы, в которых образуются меланины. Для меланоцитов характерен содержащий медь и чувствительный к ультрафиолету фермент тирозиназа, катализирующая превращение тирозина в ДОФА. ДОФА окисляется под действием ДОФА-оксидазы и в ходе последующих химических реакций превращается в меланин. Гистохимическая реакция на ДОФА позволяет идентифицировать меланоциты среди других клеток кожи. Пигментные клетки присутствуют в собственно коже, однако положительной ДОФА-реакции не дают. В связи с этим пигментные клетки дермы содержат, но не синтезируют меланин. Кератиноциты, а также клетки *Лангерханса* (внутриэпидермальные макрофаги) также могут захватывать гранулы с меланином, но не синтезируют его. Клетки *Меркеля*, локализующиеся в базальных слоях эпидермиса, в комплексе с нервной терминалью образуют механорецептор, пигмента не содержат.

### 4. Правильный ответ — Б

Предшественники меланоцитов мигрируют из нервного гребня в область границы между эпидермисом и собственно кожей. Далее меланобласты проникают в базальный слой эпидермиса и дифференцируются в производящие пигмент меланоциты. Из нервной трубки дифференцируются нейроны и клетки глии ЦНС, часть *шванновских* клеток и др. Эктодермальные плакоды дают начало обонятельному эпителию, хрусталику, внутреннему уху, чувствительным нейронам краниальных ганглиев и др. Из дерматомов образуется соединительнотканная часть кожи. Мезенхима — источник развития различных видов соединительной ткани, крови, ГМК внутренних органов и сосудов, стромы половых желёз.

### 5. Правильный ответ — Б

Состоящая из ГМК мышца, поднимающая волос, проходит в косом направлении вблизи секреторных отделов сальных желёз. Одним концом мышца вплетается в волосяную сумку ниже середины фолликула, другим — в сосочковый слой кожи вблизи волосяной воронки.

### 6. Правильный ответ — Б

Стволовые клетки для кератиноцитов находятся в базальном слое эпидермиса. Митотическая активность базальных клеток зависит от толщины эпителиального пласта и контролируется гормонами и факторами роста. По мере дифференцировки и размножения клетки смещаются к поверхности эпидермиса. Кератиноциты различных слоёв эпидермиса разной степени дифференцировки (и происходящие из одной стволовой клетки базального слоя) составляют пролиферативную единицу эпидермиса, которая в виде колонки занимает определённую его область.

### 7. Правильный ответ — Б

Секреторные отделы многочисленных и распространённых по всей коже эккриновых желёз расположены глубоко в сетчатом слое на границе с подкожной клетчаткой. Выводной проток проходит по спирали через все слои к поверхности кожи, где открывается потовой порой. Секреторные клетки иннервируются симпатическими нервными волокнами, из окончаний которых выделяются различные нейромедиаторы, например ацетилхолин (но не норадреналин). Ацетилхолин прямо и опосредованно (через миоэпителиальные клетки) стимулирует потоотделение. Активность нервов, а следовательно, потовых желёз, контролируется центром терморегуляции в гипоталамусе. При потоотделении железы секретируют брадикинин, оказывающий сосудорасширяющее действие, что приводит к усилению кровоснабжения кожи. Таким образом, эккриновые потовые железы участвуют в терморегуляции.

### 8. Правильный ответ — Г

Базальный слой эпидермиса содержит стволовые клетки для кератиноцитов, что обеспечивает постоянный рост эпителиального пласта. Кератиноциты связаны с базальной мембраной при помощи полудесмосом. Промежуточные филаменты кератиноцитов содержат кератин. Десмин входит в состав промежуточных филаментов симпластов и клеток мышечных тканей, а виментин — клеток мезенхимного происхождения. Среди кератиноцитов базального слоя присутствуют меланоциты (клетки, продуцирующие кожный пигмент), а также клетки *Меркеля*. Клетки *Меркеля* образуют комплексы с афферентными нервными терминалями, проникающими в базальный слой сквозь базальную мембрану. Такие комплексы функционируют как механорецепторы.

### 9. Правильный ответ — А

В отличие от потовых, секреторные отделы сальных желёз располагаются более поверхностно — на границе между сосочковым и сетчатым слоем. Сравнительно короткий выводной проток открывается в волосяную воронку. Стенка протока образована многослойным плоским эпителием. Секреторные клетки железы — обновляющаяся популяция. Клетки периферии секреторного отдела имеют плоскую форму и характеризуются низкой митотической активностью. Клетки, расположенные ближе к просвету концевой железы, интенсивно размножаются и дифференцируются в секреторные клетки, накапливающие секреторный продукт. Далее клетки разрушаются, а продукт их секреции вместе со всеми клеточными компонентами входит в состав кожного сала. Подобный тип секреции называют голокриновым.

### 10. Правильный ответ — Д

Кожа содержит большое количество различных по морфологии и модальности сенсорных рецепторов, поэтому рассматривается как рецепторный орган. Эпидермис происходит из эктодермы. Здесь под влиянием ультрафиолета образуется витамин  $D_3$ . При регенерации кожи эпителий восстанавливается за счёт камбиальных клеток, собственно кожа — за счёт активности фибробластов. Мышца, поднимающая волос, состоит из ГМК и получает двигательную иннервацию от нейронов вегетативной нервной системы. Мотонейроны передних рогов спинного мозга иннервируют скелетные мышцы.

### 11. Правильный ответ — Д

Меланоциты происходят из нервного гребня. Эти отростчатые клетки составляют 10–25% клеток базального слоя эпидермиса. Содержат большое количество гранул меланина. В образовании меланинов участвует чувствительный к ультрафиолету фермент тирозиназа. Тирозиназа синтезируется

на рибосомах гранулярной эндоплазматической сети, поступает в комплекс *Гольджи* и здесь упаковывается в пузырьки. Пузырьки — премеланосомы — содержат активную тирозиназу. Премеланосомы называют меланосомами, как только в них запускается синтез меланинов. При этом тирозиназа катализирует превращение тирозина в ДОФА. ДОФА в ходе последующих химических реакций превращается в меланин. Меланосомы — овальные, окружённые мембраной гранулы. Каждая меланосома по мере накопления пигмента в конечном итоге превращается в гранулу меланина. Гранулы меланина транспортируются по отросткам меланоцитов и передаются окружающим кератиноцитам. Недостаточность тирозиназы или её блокирование в меланоцитах приводит к развитию разных форм альбинизма.

#### 12. Правильный ответ — Б

Клетки *Лангерханса* (3% всех клеток эпидермиса, происходят из моноцитов) в шиповатом слое встраиваются между кератиноцитами, не образуя с ними десмосом. Клетки экспрессируют Ag МНС I и МНС II и выполняют функции Ag-представляющих. Клетки имеют рецепторы к Fc-фрагменту Ig, С3b<sub>i</sub>, ИЛ-2, секретируют цитокины, в т.ч. ИЛ-1, ИЛ-6.

#### 13. Правильный ответ — Б

Лимфомы — злокачественные новообразования, состоящие из трансформированных лимфоцитов. При кожных Т-клеточных лимфомах перерождаются Т-хелперы. Кожа таких больных инфильтрирована злокачественными Т-лимфоцитами, которые чаще всего скапливаются вблизи эпидермиса, проникают в него, но могут и покидать кожу, давая метастазы в другие органы.

#### 14. Правильный ответ — Д

Основной клеточный тип эпидермиса — кератиноциты, типичные эпителиальные клетки, соединяются с соседними клетками с помощью десмосом, с базальной мембраной — полудесмосомами. Содержат цитокератин — основной белковый компонент эпидермиса. Из цитокератинов формируются промежуточные филаменты кератиноцитов. Второй по распространённости клеточный тип эпидермиса — меланоциты (10–25%). Мигрируют в эпидермис из нервного гребня. Клетки *Лангерханса* — внутриэпидермальные макрофаги — составляют 3% всех клеток. При формировании эпидермиса заселяют его, проникая из подлежащей соединительной ткани. В базальном слое локализуется малочисленная популяция зрелых Т-лимфоцитов. В их распределении в коже участвуют эндотелиальные клетки кровеносных сосудов собственно кожи, экспрессируя на своей поверхности адресные метки. Среди клеток базального слоя эпидермиса присутствуют клетки *Меркеля*. Большинство из них образует контакты с афферентной нервной терминалью.

#### 15. Правильный ответ — Б

$\alpha$ -Меланотропин и  $\beta$ -меланотропин (продукты экспрессии гена проопиомеланокортина в аденогипофизе) контролируют пигментацию кожи и слизистых оболочек. Кортиколиберин стимулирует, меланостатин подавляет синтез меланотропинов. Меланоциты — клетки-мишени меланотропина. Этот гормон активизирует синтез меланина, перемещение гранул меланина в отростки меланоцитов и передачу гранул кератиноцитам.

#### 16. Правильный ответ — Г

Сосочковый слой кожи представлен рыхлой волокнистой соединительной тканью, содержащей тонкие коллагеновые, эластические и ретикулиновые волокна. Здесь присутствуют фибробласты, макрофаги, тучные клетки, нейтрофилы, эозинофилы и пигментные клетки. Меланоциты (синтезирующие меланин клетки) расположены в базальных слоях эпидермиса. Предшественники клеток *Лангерханса* поступают в собственно кожу из кровеносных сосудов, проникают в эпидермис и дифференцируются здесь в клетки *Лангерханса*. Соседние клетки контактируют друг с другом своими отростками и в совокупности образуют внутриэпидермальную сеть. Клетки *Меркеля* расположены в базальном слое эпидермиса.

#### 17. Правильный ответ — А

Внутриэпидермальные макрофаги (клетки *Лангерханса*) захватывают Ag, процессируют его и в связи с белками комплекса МНС представляют Ag другим иммунокомпетентным клеткам кожи. При этом клетка *Лангерханса* секретирует ИЛ-1, который оказывает стимулирующее влияние на

Т-лимфоциты. Т-лимфоциты присутствуют в эпидермисе. Активированные клеткой *Лангерханса* Т-лимфоциты продуцируют ИЛ-2, который стимулирует пролиферацию Т-лимфоцитов. Кератиноциты участвуют в активации Т-лимфоцитов, секретируя ИЛ-1. Клетки *Меркеля* синтезируют, накапливают в специфических электроноплотных гранулах и секретируют многочисленные биоактивные вещества, участвуя в паракринной регуляции состояния кожи. Клетки *Меркеля* не продуцируют ИЛ и в иммунном ответе не участвуют.

**18. Правильный ответ — Б**

Предшественники клеток *Лангерханса* — моноциты крови. Моноциты образуются в костном мозге и поступают в кровотоки. В дальнейшем моноциты покидают сосуды, проникают в ткани и дифференцируются в различные макрофаги. Макрофаги моноцитарного происхождения составляют систему мононуклеарных фагоцитов. В эту систему входят и клетки *Лангерханса* эпидермиса. Для цитоплазмы характерны умеренно развитые шероховатая эндоплазматическая сеть и комплекс *Гольджи*, микротрубочки, специфические гранулы с продольной исчерченностью. Могут присутствовать гранулы меланина, поступающие извне (от меланоцитов). Клетки не содержат цитокератинов. Выполняют Ag-представляющую функцию в коже.

**19. Правильный ответ — Б**

ИЛ-1 секретируют фибробласты, Т-лимфоциты, эндотелиальные клетки, астроциты и макрофаги. ИЛ-1 активирует лимфоциты, макрофаги, фибробласты. В коже источник ИЛ-1 — стимулированные Ag клетки *Лангерханса*. ИЛ-1 индуцирует пролиферацию Т-хелперов, вызывая секрецию ими ИЛ-2 с последующим развитием иммунного ответа. Кератиноциты также способны продуцировать ИЛ-1. Клетки *Меркеля*, Т-лимфоциты ИЛ-1 не вырабатывают.

**20. Правильный ответ — Д**

Свободные нервные окончания эпидермиса — механорецепторы, терморецепторы и рецепторы болевой (ноцицептивной) чувствительности. В базальном слое находятся комплексы клеток *Меркеля* с нервными терминалями. Под эпидермисом в сосочковом слое кожи присутствуют тельца *Майсснера*. Самые крупные инкапсулированные рецепторы — тельца *Пачини*; они расположены глубоко в коже и в подкожной клетчатке.



## Тестовый экзамен

### ВОПРОСЫ

**Пояснение.** За каждым из перечисленных вопросов или незаконченных утверждений следуют обозначенные буквой ответы или завершения утверждений. Выберите один ответ или завершение утверждения, наиболее соответствующее каждому случаю.

1. **Где синтезируются полипептидные молекулы, не предназначенные для экзоцитоза и используемые самой клеткой?**
  - (А) Гладкая эндоплазматическая сеть
  - (Б) Гранулярная эндоплазматическая сеть
  - (В) Свободные полирибосомы (полисомы)
  - (Г) Комплекс Гольджи
  - (Д) Митохондрии
2. **При буллёзном пемфигиоиде (пузырчатка неакантолитическая) вырабатываются аутоантитела к пемфигиоидному Ag, что приводит к отслойке эпидермиса и образованию пузырей. Где располагается пемфигиоидный Ag?**
  - (А) Щелевой контакт
  - (Б) Десмосома
  - (В) Полудесмосома
  - (Г) Плотный контакт
  - (Д) Промежуточный контакт
3. **Что такое первичная эмбриональная индукция?**
  - (А) Расслоение внутренней клеточной массы на гипо- и эпибласт
  - (Б) Формирование краниокаудального градиента зародыша
  - (В) Образование первичной полоски
  - (Г) Обособление эктодермального листка в результате выселения клеток из эпибласта
  - (Д) Влияние хордомезодермы на эктодерму с последующей нейруляцией
4. **Актин участвует во всех процессах, КРОМЕ:**
  - (А) эндоцитоза
  - (Б) перемещения миофибробластов в ране
  - (В) стабилизации структуры микроворсинок каёмчатых клеток эпителия слизистой оболочки кишки
  - (Г) акросомной реакции
  - (Д) движения мерцательных ресничек эпителия маточных труб и бронхов
5. **Функция мембранного гликопротеина полосы 3:**
  - (А) молекула, ответственная за установление мембранной разности потенциалов
  - (Б) каталитическая  $SE\ Na^+, K^+ -ATФазы$
  - (В) потенциалчувствительный  $Ca^{2+}$ -канал
  - (Г) рецептор, связанный с G-белком
  - (Д) транспорт анионов  $Cl^-$  и  $HCO_3^-$  через клеточную мембрану

6. Активность каких клеток в очаге воспаления вызывает повреждение ткани?
- (А) В-лимфоцит
  - (Б) Т-киллер
  - (В) Фолликулярная отростчатая клетка
  - (Г) Нейтрофил
  - (Д) НК-клетка
7. Дифференцировочный Аг Т-супрессоров:
- (А) рецептор Fc
  - (Б) CD4
  - (В) рецептор Т-лимфоцита
  - (Г) CD8
  - (Д) рецептор ИЛ-2
8. Цитокин, вызывающий пролиферацию Т-лимфоцитов в ходе иммунного ответа:
- (А) интерлейкин-1 (ИЛ-1)
  - (Б) ИЛ-2
  - (В) IgE
  - (Г) гистамин
  - (Д) простагландин
9. Фактор, активирующий макрофаги, цитотоксические Т-лимфоциты, их фагоцитарную и цитолитическую активность, а также экспрессию молекул МНС II класса:
- (А) интерлейкин-1 (ИЛ-1)
  - (Б) IgM
  - (В) тромбоксан
  - (Г)  $\gamma$ -интерферон ( $\gamma$ -ИНФ)
  - (Д) трансформирующий фактор роста  $\alpha$  (TGF $\alpha$ )
10. Содержание Ca<sup>2+</sup> в крови повышается во всех нижеперечисленных ситуациях, КРОМЕ:
- (А) активации остеокластов
  - (Б) увеличения секреции гормона паращитовидной железы (ПТГ)
  - (В) увеличения уровня 1 $\alpha$ ,25-дигидроксихолекальциферола
  - (Г) усиления реабсорбции Ca<sup>2+</sup> в канальцах нефрона
  - (Д) угнетения синтеза Ca<sup>2+</sup>-связывающего белка в эпителиальных клетках слизистой оболочки кишечника
11. Какая из перечисленных клеток синтезирует гормон белковой природы?
- (А) С-клетка щитовидной железы
  - (Б) Parietalная клетка
  - (В) Бокаловидная клетка
  - (Г) Клетка Лейдига
  - (Д) Клетка плотного пятна
12. От молекулярного предшественника тропоколлагена под действием проколлагеновой пептидазы фибробластов отщепляются фрагменты молекулы. Где происходит этот процесс?
- (А) В комплексе Гольджи
  - (Б) Во внеклеточном пространстве
  - (В) В цитозоле
  - (Г) В транспортных пузырьках
  - (Д) В цистернах гладкой эндоплазматической сети

13. Для остеокластов верно всё, КРОМЕ:
- (А) многоядерные клетки, расположенные в лакунах *Хьюшипа*
  - (Б) разрушают остатки хрящевого матрикса в ходе энхондрального остеогенеза
  - (В) относятся к системе мононуклеарных фагоцитов и происходят из моноцитов
  - (Г) при активации рецепторов кальцитонина снижается способность растворять костный матрикс
  - (Д) при активации рецепторов паратиреоидного гормона (ПТГ) активно разрушают костный матрикс
14. Какой белок мышечного волокна обладает АТФазной активностью и участвует в гидролизе АТФ?
- (А) Актин
  - (Б) Глобулярная головка ( $S_1$  фрагмент) миозина
  - (В) Тропомиозин
  - (Г) Тропонин С
  - (Д) Миоглобин
15. Причиной мышечной дистрофии *Дюшенна* являются мутации гена дистрофина. Где локализуется этот белок?
- (А) В сарколемме мышечного волокна
  - (Б) В комплексе с ламинином в составе базальной мембраны
  - (В) В миофибриллах в связи с  $\alpha$ -актинином
  - (Г) В связи с актином тотчас под сарколеммой
  - (Д) В плазмолемме клеток-сателлитов
16. При воздействии гистамина на гладкомышечные клетки различной локализации в них происходят все процессы, КРОМЕ:
- (А) активирования  $H_1$ -рецепторов
  - (Б) усиления образования инозитолтрифосфата в ГМК артериол
  - (В) активирования фосфолипазы С в ГМК стенки бронхов
  - (Г) повышения активности  $Ca^{2+}$ -АТФазы в мембране саркоплазматического ретикулума ГМК артериол
  - (Д) увеличения уровня  $Ca^{2+}$  в цитоплазме ГМК стенки бронхов
17. В какой структуре миелинового волокна сосредоточены  $Na^+$ -каналы, блокируемые местными анестетиками типа новокаина или лидокаина?
- (А) Аксолемма в области перехвата *Ранвье*
  - (Б) Клеточная мембрана в насечках *Шмидта-Лантермана*
  - (В) Плазмолемма *шванновской* клетки
  - (Г) Мембрана митохондрий аксона
  - (Д) Миелиновая оболочка
18. После травматического сдавления нерва имеются все проявления, КРОМЕ:
- (А) распада окончаний нервных волокон
  - (Б) тигролиза
  - (В) разрушения миелина
  - (Г) гибели всех *шванновских* клеток
  - (Д) фагоцитоза фрагментов некротизированного нервного волокна
19. Маркёр астроцитов:
- (А) кератин
  - (Б) виментин
  - (В) глиальный фибриллярный кислый белок
  - (Г) десмин
  - (Д) ламин

- 20. Нейросекреторные ядра гипоталамуса. Верно всё, КРОМЕ:**  
(А) аксоны нейросекреторных клеток образуют гипоталамо-гипофизарный тракт  
(Б) нейроны синтезируют и секретируют вазопрессин  
(В) нейроны синтезируют соматостатин и либерины  
(Г) окситоцин по аксонам поступает в заднюю долю гипофиза  
(Д) либерины по аксонам поступают в аденогипофиз
- 21. Натриуретический фактор. Верно всё, КРОМЕ:**  
(А) усиливает секрецию вазопрессина  
(Б) оказывает сильное сосудорасширяющее действие на крупные сосуды  
(В) подавляет секрецию ренина  
(Г) клетки клубочковой зоны коры надпочечников — мишени натриуретического фактора  
(Д) вырабатывается в ЦНС
- 22. Активность какого типа эндокринных клеток не регулируется трофным гормоном?**  
(А) Пучковой зоны коры надпочечников  
(Б) Фолликулов щитовидной железы  
(В) Клубочковой зоны коры надпочечников  
(Г) Паращитовидной железы  
(Д) *Thesa interna*
- 23. Для дифференцировки каких клеток существенно необходимы глюкокортиконды?**  
(А) Хромаффинных  
(Б) *Мёркеля*  
(В) *Сертоли*  
(Г) *Лейдига*  
(Д) *Шванновских*
- 24. Из красного костного мозга происходят все клетки, КРОМЕ:**  
(А) *Хофбауэра*  
(Б) *Купффера*  
(В) *Лангерханса*  
(Г) альвеолярных макрофагов  
(Д) *Клара*
- 25. Клеточные элементы зачатка зуба. Верно всё, КРОМЕ:**  
(А) одонтобласты участвуют в образовании внеклеточного матрикса  
(Б) амелобласты развиваются из внутреннего эпителия эмалевого органа  
(В) энамелобласты секретируют органические вещества дентина  
(Г) клетки цемента дифференцируются во внутреннем слое зубного мешочка  
(Д) клетки, расположенные по периферии зубного сосочка, дифференцируются в одонтобласты
- 26. Периодонт. Верно всё, КРОМЕ:**  
(А) в его образовании участвуют наружные клетки зубного мешочка  
(Б) находится между цементом и надкостницей  
(В) соединяет корни соседних зубов  
(Г) хорошо кровоснабжается и иннервируется  
(Д) состоит из коллагеновых волокон, образующих короткие и толстые пучки
- 27. Стимуляция блуждающего нерва вызывает всё, КРОМЕ:**  
(А) секреции норадреналина из варикозных расширений двигательных волокон  
(Б) усиления работы  $H^+,K^+$ -АТФазы в мембране париетальных клеток  
(В) усиления перистальтики кишечника  
(Г) активации секреции гастрина и холецистокинина энтероэндокринными клетками  
(Д) увеличения секреции инсулина

28. Какой гормон стимулирует секрецию панкреатического сока?  
(А) VIP  
(Б) Холецистокинин  
(В) Серотонин  
(Г) Брадикинин  
(Д) Соматостатин
29. Нефрон. Верно всё, КРОМЕ:  
(А) все отделы построены из эпителия  
(Б) эпителий во всех отделах однослойный  
(В) во всех отделах присутствует базальная мембрана  
(Г) каналцы сопровождаются капиллярами первичной сети  
(Д) каналец возвращается к своему почечному тельцу
30. Мишени вазопрессина:  
(А) собирательные трубочки  
(Б) проксимальные извитые каналцы  
(В) дистальные извитые каналцы  
(Г) тонкий отдел петли Хёлле  
(Д) толстый отдел петли Хёлле
31. В какой структуре почки реабсорбируется основное количество ионов  $\text{Na}^{+}$ ?  
(А) Проксимальный извитой каналец  
(Б) Дистальный извитой каналец  
(В) Тонкий отдел петли Хёлле  
(Г) Толстый отдел петли Хёлле  
(Д) Собирательная трубочка
32. Перемещению оплодотворённой яйцеклетки по маточной трубе способствуют все факторы, КРОМЕ:  
(А) мышечного сокращения  
(Б) движения ресничек  
(В) тока жидкости  
(Г) хемотаксиса  
(Д) пульсации кровеносных сосудов в стенке трубы
33. Через какое время после оплодотворения происходит имплантация бластоцисты в эндометрий матки?  
(А) 12–24 часа  
(Б) 30 часов  
(В) 4,5 суток  
(Г) 5,5–6 суток  
(Д) 14 суток
34. Имплантация бластоцисты в эндометрий матки. Верно всё, КРОМЕ:  
(А) к моменту имплантации жёлтое тело активно продуцирует прогестерон  
(Б) происходит на 20–21-й день менструального цикла, когда функциональный слой эндометрия имеет наименьшую толщину  
(В) децидуальная оболочка образуется на всём протяжении эндометрия, но раньше она формируется в области имплантации  
(Г) в ходе имплантации клетки трофобласта пролиферируют и образуют цитотрофобласт  
(Д) при имплантации клетки трофобласта выделяют ферменты, растворяющие структуры эндометрия

**35. Развитие плаценты. Верно всё, КРОМЕ:**

- (А) цитотрофобласт формируется в предворсинчатый период
- (Б) плацентация — период образования первичных ворсинок
- (В) с 3-й недели появляются третичные ворсинки, содержащие кровеносные сосуды
- (Г) образование ворсинок заканчивается к 50-м суткам беременности
- (Д) период образования котиленонов заканчивается к концу 3-го месяца беременности

**36. При врождённом дистрофическом буллёзном эпидермолизе образуются волдыри из-за отделения эпидермиса вместе с базальной мембраной от дермы. Укажите причину заболевания.**

- (А) Дефект цитокератинов 4 и 15 в клетках базального слоя эпидермиса
- (Б) Дефект цитокератинов 1 и 10, экспрессируемых кератиноцитами поверхностных слоёв эпидермиса
- (В) Мутации генов коллагена I типа, который образует основные коллагеновые волокна в сосочковом слое кожи
- (Г) Мутации генов коллагена III типа, входящих в состав ретикулиновых волокон сосочкового слоя
- (Д) Дефект коллагена VII типа — компонента *якорных* волокон

**37. При псориазе возрастает митотическая активность кератиноцитов. Какой лиганд снижает пролиферацию и стимулирует дифференцировку кератиноцитов?**

- (А)  $1\alpha,25$ -Дигидроксихолекальциферол
- (Б) Вещество Р
- (В) Эпидермальный фактор роста
- (Г) Трансформирующий фактор роста  $\alpha$
- (Д) Инсулин

**38. Меланин и ультрафиолетовое облучение кожи. Верно всё, КРОМЕ:**

- (А) тирозиназа — чувствительный к ультрафиолету фермент
- (Б) в кератиноцитах под воздействием ультрафиолета образуется холекальциферол
- (В) меланин защищает организм от ультрафиолетового излучения
- (Г) в кератиноцитах ДОФА превращается в меланин под действием ДОФА-оксидазы
- (Д) тирозиназа присутствует в меланосомах и катализирует превращение тирозина в ДОФА

**39. Фрагмент какой клетки представлен на рисунке 17-1?**

- (А) Астроцит
- (Б) Олигодендроцит
- (В) *Шванновская* клетка
- (Г) Эпендимоцит
- (Д) Нейрон

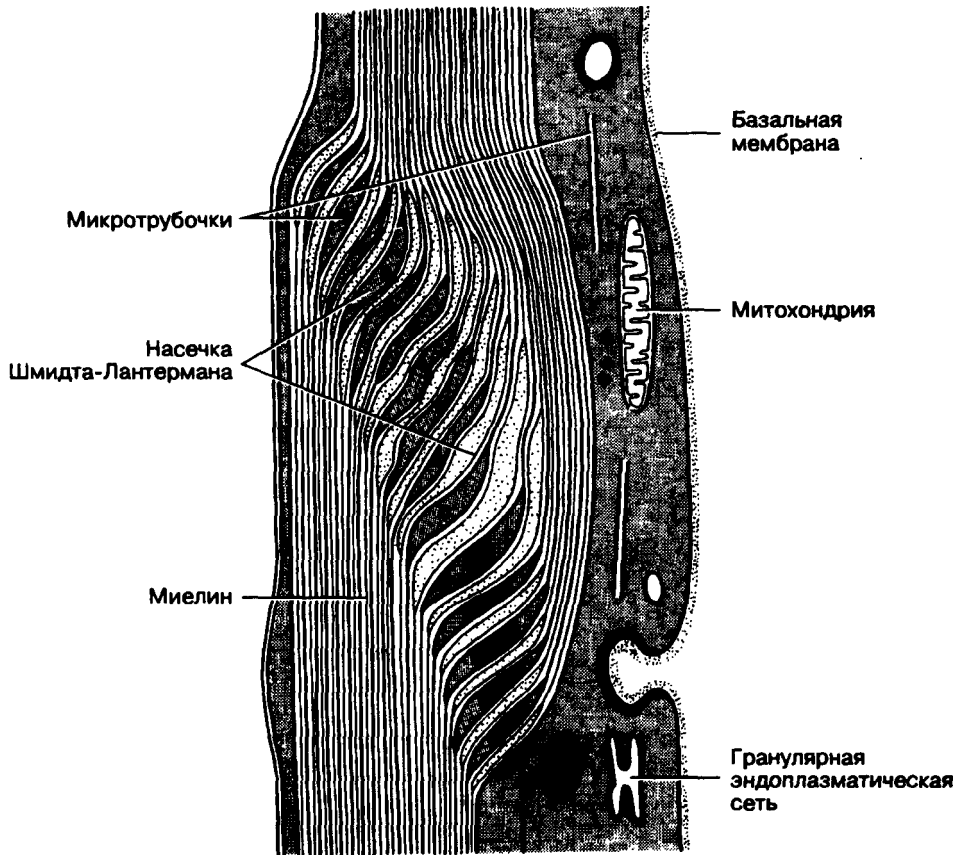


Рис. 17-1. Фрагмент одной из клеток нервной ткани [из Hall SM, Williams PL, 1970]

**Пояснение.** Каждый из нижеприведённых вопросов 40-65 содержит четыре варианта ответов, из которых правильными могут быть один или сразу несколько. Выберите:

- А — если правильны ответы 1, 2 и 3
- Б — если правильны ответы 1 и 3
- В — если правильны ответы 2 и 4
- Г — если правилен ответ 4
- Д — если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

**40. В комплексе Гольджи происходят процессинг и модификация белков для:**

- (1) лизосом
- (2) плазмолеммы
- (3) секреторных гранул
- (4) цитозоля

**41. Какие органы активно участвуют в гемопоэзе у 6-недельного эмбриона?**

- (1) Красный костный мозг
- (2) Желточный мешок
- (3) Селезёнка
- (4) Печень

- 42. Укажите факторы, мишенями которых являются унипотентные клетки-предшественницы:**
- (1) эритропоэтин
  - (2) интерлейкин-1 (ИЛ-1)
  - (3) тромбопоэтин
  - (4) интерлейкин-3 (ИЛ-3)
- 43. Выберите утверждения, верные для системы тканей внутренней среды:**
- (1) много клеточных типов и межклеточного вещества
  - (2) мезенхимное происхождение клеток
  - (3) быстрое обновление клеток
  - (4) выраженная способность к миграции у большинства клеточных типов
- 44. В состав каких структур входит коллаген I типа?**
- (1) Сосочковый слой кожи
  - (2) Волокнистый хрящ
  - (3) Костный матрикс
  - (4) Гиалиновый хрящ
- 45. Молекулы эластических волокон:**
- (1) изодесмозин
  - (2) гепарансульфат протеогликан
  - (3) фибриллин
  - (4) энтактин
- 46. Эпифизарная хрящевая пластинка:**
- (1) зона покоящегося хряща расположена на метафизарной стороне
  - (2) хондроциты погибают в зоне гипертрофии
  - (3) остеоциты образуются из остеобластов в зоне гипертрофии
  - (4) на месте обызвествлённого хряща формируется костная ткань
- 47. Сокращение миофибрилла скелетной мышцы оказывается возможным в результате:**
- (1) активации рецепторов рианодина в мембране саркоплазматического ретикулума
  - (2) связывания  $Ca^{2+}$  с кальсеквестрином
  - (3) связывания  $Ca^{2+}$  с тропонином С
  - (4) присоединения  $Ca^{2+}$  к головкам миозина
- 48. Пути повышения концентрации  $Ca^{2+}$  в цитоплазме гладкомышечной клетки:**
- (1) транспорт ионов через потенциалзависимые  $Ca^{2+}$ -каналы в плазмолемме вследствие изменения мембранного потенциала при передаче возбуждения через щелевые контакты
  - (2) транспорт ионов через потенциалзависимые  $Ca^{2+}$ -каналы в плазмолемме вследствие изменения мембранного потенциала при воздействии агонистов (нейромедиаторы, гормоны) на клетку
  - (3) выход ионов из саркоплазматического ретикулума под действием инозитолтрифосфата
  - (4) поступление ионов из саркоплазматического ретикулума вследствие активации аденилатциклазы и увеличения уровня цАМФ
- 49. Факторы, повышающие АД:**
- (1) выброс альдостерона в кровь
  - (2) образование ангиотензина II в эндотелии капилляров лёгких
  - (3) усиление синтеза и секреции ренина
  - (4) увеличение активности клеток клубочковой зоны коры надпочечников



**50. АД понижается вследствие:**

- (1) активации хромаффинных клеток мозгового вещества надпочечников
- (2) увеличения уровня  $Ca^{2+}$  в цитозоле ГМК
- (3) усиления выработки вазопрессина
- (4) активации системы цАМФ в ГМК

**51. Механизм действия VIP:**

- (1) связывание с рецептором, встроенным в плазмолемму, активирует G-белок
- (2) повышение внутриклеточной концентрации  $Ca^{2+}$  вызывает расслабление ГМК
- (3) активация G-белка увеличивает активность аденилатциклазы и повышает уровень цАМФ
- (4) цАМФ стимулирует выход  $Ca^{2+}$  из цистерн гладкой эндоплазматической сети в цитозоль

**52.  $H^+$ ,  $K^+$ -АТФаза выкачивает из клетки  $H^+$  в обмен на  $K^+$ . В плазмолемму каких клеток встроен этот белок?**

- (1) Гломусная
- (2) Остеокласт
- (3) Альвеолоцит II типа
- (4) Parietalная

**53. Какие вещества участвуют в лизисе трансформированных клеток?**

- (1)  $\gamma$ -Интерферон ( $\gamma$ -ИНФ)
- (2) Перфорин
- (3) Трансформирующий фактор роста  $\beta$  (TGF $\beta$ )
- (4) Фактор некроза опухоли  $\alpha$  (TNF $\alpha$ )

**54. Дифференцировочный Ag CD4:**

- (1) Ag начинают экспрессировать предшественники лимфоцитов, находящиеся во внутренней части коры дольки тимуса
- (2) участвует во взаимодействии T-хелпера ( $T_H$ ) с Ag-представляющей клеткой или B-лимфоцитом
- (3) экспрессируемая на мембране  $T_H$  молекула CD4 взаимодействует с молекулой MHC II класса
- (4) белок оболочки ВИЧ gp120 избирательно связывается с молекулой CD4 T-хелпера

**55. Одна из причин язвенной болезни желудка — избыточная выработка в нём соляной кислоты. Какие рецепторы в мембране париетальных клеток следует заблокировать, чтобы понизить секрецию HCl?**

- (1) Гистамина  $H_2$
- (2) Гистамина  $H_1$
- (3) Гастрин
- (4) Соматостатина

**56. Через рецепторы какого гормона в ацинозных клетках поджелудочной железы усиливается секреция панкреатического сока, богатого электролитами?**

- (1) VIP
- (2) Холецистокинин
- (3) Гастрин
- (4) Секретин

**57. Глюкокортикоиды:**

- (1) стимулируют синтез сурфактанта альвеолоцитами II типа
- (2) снижают всасывание  $Ca^{2+}$  в кишечнике
- (3) клетки, синтезирующие глюкокортикоиды, — мишени АКТГ
- (4) регулируют дифференцировку хромаффинных клеток мозгового вещества надпочечников и стимулируют секрецию ими катехоламинов

- 58. В каких отделах нефрона  $\text{Na}^+$  реабсорбируется путём активного транспорта?**
- (1) Толстая восходящая часть петли *Хёгле*
  - (2) Собирательная трубочка
  - (3) Проксимальный извитой каналец
  - (4) Тонкий отдел петли *Хёгле*
- 59. Альдостерон:**
- (1) тропные гормоны — ангиотензин II и АКТГ
  - (2) атриопептин подавляет синтез альдостерона
  - (3) клетки-мишени расположены в дистальных извитых канальцах
  - (4) усиливает реабсорбцию  $\text{Na}^+$
- 60. Мутация гена мембранного белка аквапорина-2 — одна из причин нефрогенной формы несахарного диабета. В каких структурах нефрона расположены клетки, содержащие аквапорин-2?**
- (1) Капсула почечного тельца
  - (2) Восходящая часть петли *Хёгле*
  - (3) Дистальные извитые канальцы
  - (4) Собирательные трубочки
- 61. Окситоцин:**
- (1) синтезируется в нейросекреторных нейронах гипоталамуса
  - (2) стимулирует сокращение миоэпителиальных клеток лактирующих молочных желёз
  - (3) вызывает сокращение ГМК миометрия в родах
  - (4) тиролиберин стимулирует секрецию окситоцина
- 62. Какие структуры отсутствуют в толстой коже?**
- (1) Потовые железы
  - (2) Аг-представляющие клетки эпидермиса
  - (3) Меланоциты
  - (4) Сальные железы и волосяные фолликулы
- 63. Терморецепторы кожи:**
- (1) клетки *Мёркеля*
  - (2) колбы *Краузе*
  - (3) тельца *Пачини*
  - (4) свободные нервные окончания между клетками глубоких слоёв эпидермиса
- 64. Брадикинин:**
- (1) секретируется интерстициальными клетками мозгового вещества почки
  - (2) секретируется тучными клетками
  - (3) выделяется потовыми железами
  - (4) бронхо- и вазодилататор
- 65. Цитокератин:**
- (1) цитокератин 1 — маркёр терминальной дифференцировки кератиноцитов
  - (2) экспрессируется миоэпителиальными клетками
  - (3) присутствует в клетках всех слоёв эпидермиса
  - (4) кератиноциты различных слоёв эпидермиса содержат различные цитокератины

**Пояснение.** Каждая группа вопросов **66-97** состоит из обозначенных буквами позиций и следующих за ними пронумерованных вопросов. Для каждого вопроса выберите одну, наиболее подходящую позицию. Каждую позицию можно использовать один раз, несколько раз или не использовать вовсе.

**Вопросы 66–70**

**Из каких эмбриональных зачатков развиваются перечисленные ниже структуры?**

- (А) Эктодерма
- (Б) Мезодерма
- (В) Энтодерма
- (Г) Нервный гребень
- (Д) Хорда

**66. Хромаффинные клетки мозговой части надпочечника**

**67. Гепатоциты**

**68. Гладкомышечные клетки сосудистой стенки**

**69. Меланоциты**

**70. Кератиноциты**

**Вопросы 71–74**

**Укажите, из каких глоточных карманов развиваются нижеперечисленные структуры.**

- (А) I
- (Б) II
- (В) III
- (Г) II и III
- (Д) III и IV

**71. Нёбная миндалина**

**72. Паращитовидная железа**

**73. Тимус**

**74. Полость среднего уха и слуховая труба**

**Вопросы 75–79**

**Гормон, выполняющий одну из нижеперечисленных функций:**

- (А) эстрадиол
- (Б) прогестерон
- (В) ЛГ
- (Г) ФСГ
- (Д) ингибин

**75. Тормозит выработку ФСГ**

**76. Иницирует синтез прогестерона**

**77. Способствует регенерации эндометрия**

**78. Индуцирует завершение первого деления мейоза**

**79. Стимулирует рост фолликула**

**Вопросы 80–84**

Для каждого из перечисленных ниже веществ выберите название форменного элемента крови, в гранулах которого они содержатся.

- (А) Нейтрофил
- (Б) Эозинофил
- (В) Базофил
- (Г) Эритроцит
- (Д) Тромбоцит

**80. Протеиназа 3**

**81. Миелопероксидаза**

**82. Гепарин**

**83. Кислая фосфатаза**

**84. Серотонин**

**Вопросы 85–87**

Для каждого из перечисленных ниже типов межклеточных контактов выберите в наибольшей мере соответствующий ему гликопротеин.

- (А) Энтактин
- (Б) Е-кадгерин
- (В) Коннексин
- (Г) Интегрин
- (Д) Ламинин

**85. Щелевой контакт**

**86. Промежуточный контакт**

**87. Точечный адгезионный контакт**

**Вопросы 88–92**

Укажите локализацию каждого из нижеперечисленных белков.

- (А) Рибофорины
- (Б) Синтаксин
- (В) Сукцинатдегидрогеназа
- (Г) Клатрин
- (Д) Гликопротеин Ib/IIIa

**88. Гранулярная эндоплазматическая сеть**

**89. Плазмолемма**

**90. Внутренняя мембрана митохондрий**

**91. Пресинаптическая мембрана**

**92. Окаймлённые пузырьки**

**Вопросы 93–97**

**Какой тип коллагена доминирует в составе нижеперечисленных структур?**

- (А) Коллаген I типа
- (Б) Коллаген II типа
- (В) Коллаген III типа
- (Г) Коллаген IV типа
- (Д) Коллаген V типа

**93. Базальная мембрана**

**94. Ретикулиновое волокно**

**95. Хрящевая ткань**

**96. Костная ткань**

**97. Волокнистая соединительная ткань**

**Пояснение.** Для каждого из пронумерованных вопросов 98-104 с описанием структуры укажите соответствующую букву, которой обозначена эта структура на рисунке.

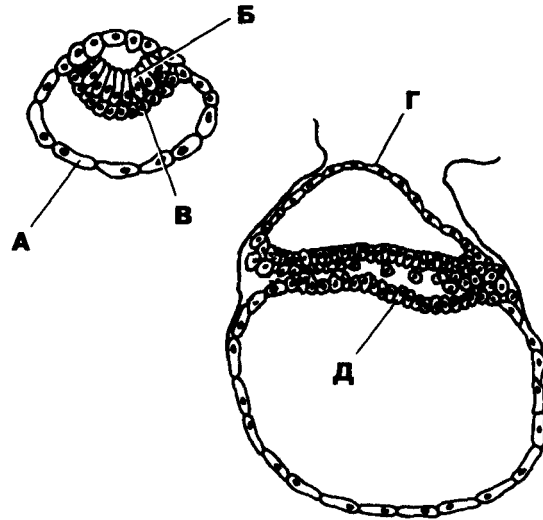
**Вопросы 98-99** (рис. 17-2)

98. Укажите источник развития зародышевой мезодермы

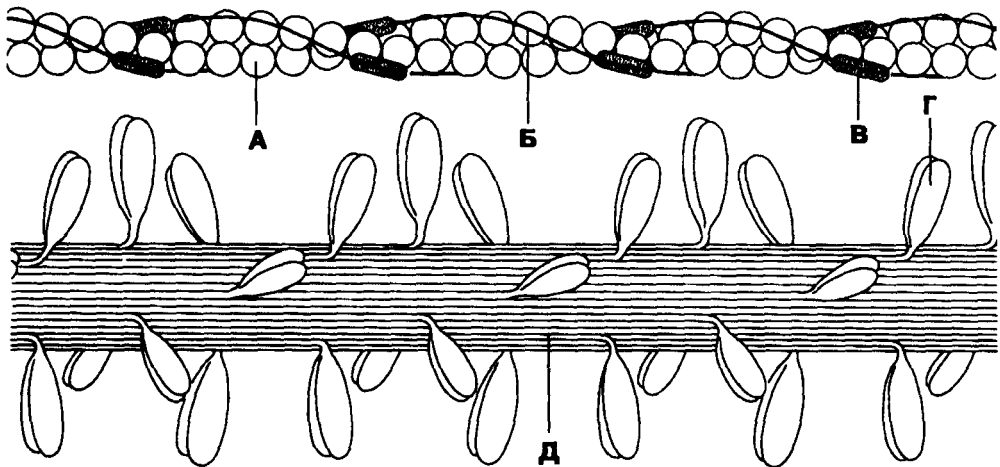
99. Укажите структуру, из которой развивается энтодерма желточного мешка

**Вопрос 100** (рис. 17-3)

100. Укажите молекулу актомиозинового хемомеханического преобразователя, связывающую  $Ca^{2+}$



**Рис. 17-2.** Формирование первичных зародышевых листков [из Johnson KE, 1988]



**Рис. 17-3.** Актимиозиновый хемомеханический преобразователь поперечнополосатого мышечного волокна [из Kessel RG, Kardou RH, 1979]

Вопрос 101 (рис 17-4)

101 Нервно-мышечный синапс Укажите локализацию мишени ботулинического и столбнячного токсинов — белка синаптотренина

Вопрос 102 (рис 17-5)

102 Укажите клетки, которые выделяют ренин в ответ на снижение концентрации  $\text{Na}^+$  в просвете дистальных канальцев нефрона

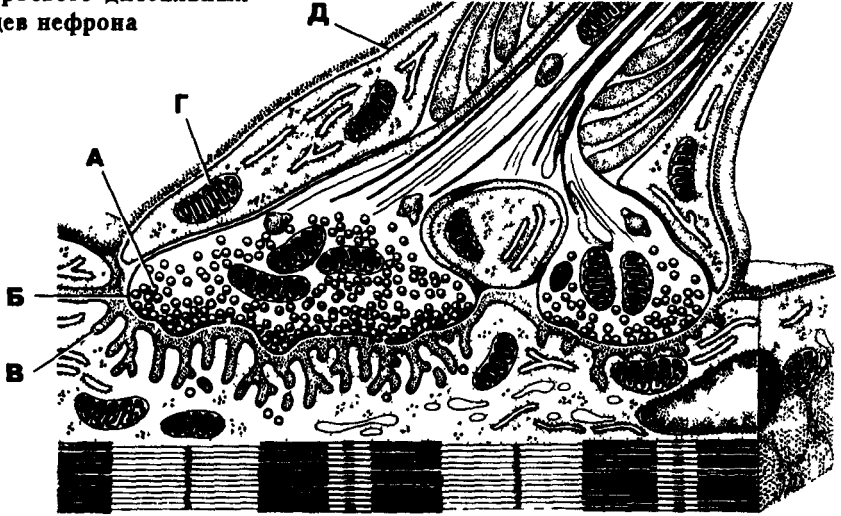


Рис 17-4 Нервно-мышечный синапс [из Kopf-Maier P, Merker H-J, 1989]

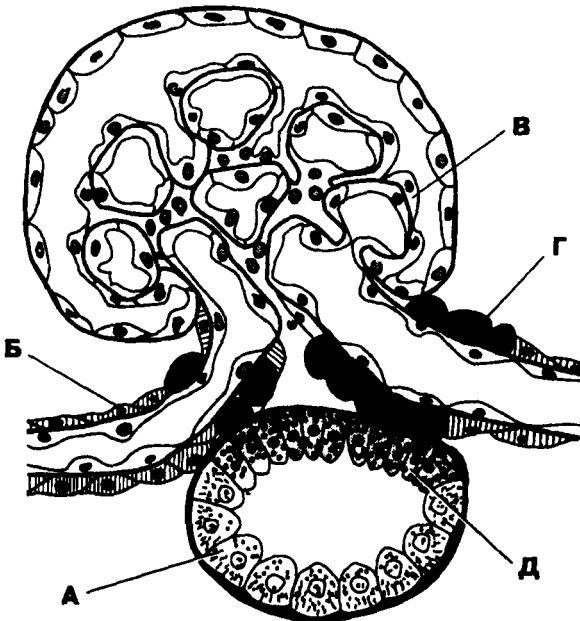


Рис 17-5 Юкстагломерулярный комплекс [из Lazo et al, 1992]

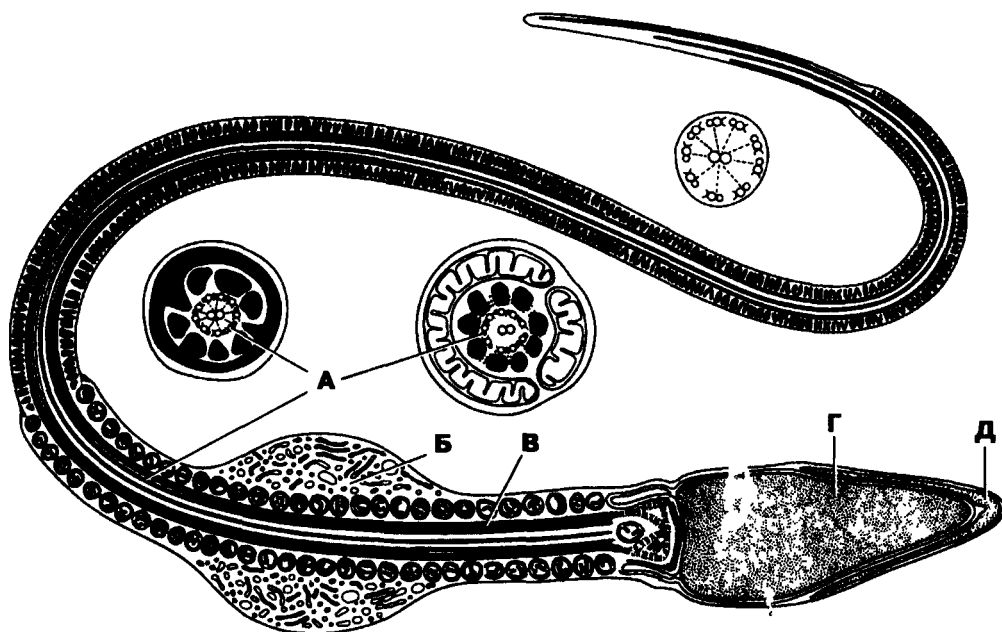


Рис 17-6. Сперматозоид [из Kessel RG, Kardon RH, 1979]

Вопросы 103–104 (рис. 17-6)

103 Укажите структуры, состоящие из тубулина

104 Укажите локализацию протеаз

**Пояснение.** Попробуйте ответить на следующие вопросы **105-108**, взятые из тестового экзамена по педиатрии (Педнатрия, М *ГЭОТАР*, 1996). Все сведения, необходимые для правильного ответа, имеются в тексте учебника "Гистология".

**105 Фенилкетонурия** — одно из самых распространённых заболеваний — врождённое нарушение обмена аминокислот. Какое из нижеследующих утверждений справедливо для данного заболевания?

(А) Фенилкетонурия (ФКУ) — аутомно-доминантное заболевание

(Б) Одним из распространённых признаков фенилкетонурии является гиперпигментация

(В) Раннее назначение диеты (на первом месяце жизни) позволяет избежать задержки умственного развития

(Г) У взрослых ограничения в диете могут быть сняты

(Д) У больных фенилкетонурией часто обнаруживают врождённые пороки сердца



106. Употребление во время беременности значительных доз алкоголя может привести к нижеследующим последствиям, **КРОМЕ**:
- (А) рождения здорового ребёнка
  - (Б) рождения ребёнка с задержкой нервно-психического развития без других отклонений от нормы
  - (В) рождения ребёнка с синдромом *Дауна*
  - (Г) рождения ребёнка с дисморфическими признаками, гипотрофией и задержкой нервно-психического развития
  - (Д) рождения ребёнка с микроцефалией и несоответствием гестационному возрасту
107. Какое из следующих утверждений справедливо для дефектов формирования нервной трубки?
- (А) Дефекты формирования нервной трубки возникают до имплантации концептуса
  - (Б) Снижение уровня  $\alpha$ -фетопротеина (АФП) в сыворотке крови матери может свидетельствовать о нарушениях формирования нервной трубки
  - (В) Причиной дефектов формирования нервной трубки является моногенное заболевание
  - (Г) В семье, где имеется ребёнок с пороком формирования нервной трубки, существует повышенный риск рождения ребёнка с этой аномалией
108. У 36-летней беременной женщины проведён амниоцентез. При исследовании кариотипа плода получены следующие результаты:  $46XY/47XY+21$ , указывающие на то, что часть клеток имеет нормальный кариотип, а часть имеет трисомию хромосомы 21. Какие из нижеследующих объяснений полученных результатов верны?
- (А) У плода синдром *Дауна*
  - (Б) Причиной существования двух клеточных линий является нерасхождение хромосом до оплодотворения
  - (В) Выявленная хромосомная аномалия говорит о наличии транслокации
  - (Г) Возвратный риск данного хромосомного заболевания составляет 15%

## ОТВЕТЫ И ПОЯСНЕНИЯ

### 1. Правильный ответ — В

Свободные полирибосомы (полисомы), не связанные с мембранами цистерн гранулярной эндоплазматической сети, участвуют в синтезе полипептидных молекул для самой клетки (конститутивный синтез), а полирибосомы гранулярной эндоплазматической сети — полипептидов, предназначенных для хранения и выведения из клетки (синтез на экспорт).

### 2. Правильный ответ — В

Пемфигоидный Аг —  $\text{Ca}^{2+}$ -связывающий белок из семейства кадгеринов, близкий по аминокислотной последовательности к белку десмоглеину I одного из типов адгезионных межклеточных контактов — десмосом. Пемфигоидный Аг входит в состав цитоплазматической пластинки полудесмосом, прикрепляющих кератиноциты к базальной мембране, и отсутствует в цитоплазматической пластинке десмосом.

### 3. Правильный ответ — Д

Первичная эмбриональная индукция — влияние хордомезодермы (индуктора) на дорсальную эктодерму (индуцируемая ткань). Индуцированная часть дорсальной эктодермы приобретает способность к нейруляции — формированию нервной системы (ткани). Механизм индукционного взаимодействия и природа индуцирующего фактора остаются неясными.

### 4. Правильный ответ — Д

Актин — ключевой компонент актомиозинового биологического мотора — одного из самых распространённых хемомеханических преобразователей. Согласно модели скользящих нитей, сокращение клеток и волокон мышечных тканей осуществляется в результате взаимодействия актина и миозина. В немышечных клетках актин участвует в эндо- и экзоцитозе (акросомная реакция), транспорте органелл, образовании псевдоподий (миграция клеток), изменении величины и формы отростков клеток. Подвижность немышечных клеток (*например*, миофибробластов в ране, макрофагов, лейкоцитов) связана с изменением формы клеточной поверхности вследствие регулируемой полимеризации актина. Актин контролирует консистенцию цитозоля, что имеет значение для образования псевдоподий и перемещения клеток (*например*, нейтрофилов в ответ на действие фактора хемотаксиса нейтрофилов). Поперечно сшитые актиновые микрофиламенты стабилизируют структуру локальных выпячиваний плазматической мембраны (*например*, в микроворсинках эпителиальных клеток кишки, где пучок параллельных микрофиламентов образует их сердцевину). Движение мерцательных ресничек эпителия маточных труб и бронхов связано с работой тубулин-динеинового хемомеханического преобразователя. Элемент этого преобразователя белок динеин обладает АТФазной активностью.

### 5. Правильный ответ — Д

Полоса 3 — многофункциональный мембранный гликопротеин ( $M_r$  93 кД), контролирует транспорт анионов  $\text{Cl}^-$  и  $\text{HCO}_3^-$  через фосфолипидный бислой, регулирует внутриклеточный рН, участвует в транспорте глюкозы и воды. Состоит из двух доменов: трансмембранного ( $M_r$  50 кД) с  $\text{COOH}$ -конца молекулы (транспорт анионов) и цитоплазматического ( $M_r$  43 кД). Цитоплазматический домен имеет участки связывания с белком цитоскелета спектрином, Нб и несколькими гликолитическими ферментами. Полоса 3 присутствует в эритроцитах, гепатоцитах, кератиноцитах, альвеолоцитах, лимфоцитах, клетках почки, нейронах и фибробластах.

### 6. Правильный ответ — Г

Миграция нейтрофилов в очаги воспаления может привести к обширным локальным повреждениям вследствие выхода токсичного для тканей содержимого гранул нейтрофилов. Нейтрофилы в течение первых секунд после стимуляции резко увеличивают поглощение кислорода и быстро расходуют значительное его количество. Это явление известно как *респираторный (кислородный) взрыв*. При этом образуются токсичные для микроорганизмов и собственных клеток  $\text{H}_2\text{O}_2$ , супероксид  $\text{O}_2^-$  и гидроксильный радикал  $\text{OH}^\cdot$ . Активированные нейтрофилы выделяют также протеазы, в т.ч. коллагеназу. Это приводит к разрыву стенки кровеносных сосудов, геморрагиям и местному некрозу.

**7. Правильный ответ — Г**

Дифференцировочный Ag CD8 несут клетки функционального подтипа CD8<sup>+</sup> Т-лимфоцитов. К этому подтипу относятся Т-супрессоры (T<sub>S</sub>) и цитотоксические Т-лимфоциты (T<sub>C</sub>). Т-супрессоры (T<sub>S</sub>) регулируют интенсивность иммунного ответа, подавляя активность Т-хелперов (T<sub>H</sub>), предотвращая развитие аутоиммунных реакций, защищают организм от нежелательных последствий иммунной реакции, от чрезмерного воспаления и аутоагрессии. T<sub>C</sub> участвуют в реакциях клеточной цитотоксичности (клеточно-опосредованный цитолиз), уничтожая при помощи перфорина инфицированные вирусом и чужеродные клетки.

**8. Правильный ответ — Б**

ИЛ-2 стимулирует пролиферацию активированных Т-хелперов, цитотоксических Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов. ИЛ-2 вырабатывается Т-хелперами. При взаимодействии с Т-хелпером Ag-представляющие клетки вырабатывают ИЛ-1, вызывающий активацию Т-хелперов и синтез ИЛ-2.

**9. Правильный ответ — Г**

γ-ИНФ вырабатывается Т-лимфоцитами (активированными Ag или митогенами) и НК-клетками преимущественно при воспалительных и аутоиммунных состояниях. γ-ИНФ активирует макрофаги, цитотоксические Т-лимфоциты, их фагоцитарную и цитолитическую активность, а также экспрессию молекул МНС II класса на поверхности макрофагов и других Ag-представляющих клеток, обладает противовирусным эффектом, модулирует синтез Ig и цитокинов, усиливает антибактериальную и противоопухолевую активность макрофагов, стимулирует дифференцировку миелоидных ростков.

**10. Правильный ответ — Д**

99% всего Ca<sup>2+</sup> в организме присутствует в костях в связанной форме. Остальное количество Ca<sup>2+</sup> находится во внеклеточном пространстве. Концентрация Ca<sup>2+</sup> имеет важное значение для генерации возбуждения в нервной и мышечной тканях, для сокращения мышцы, свёртывания крови и других физиологических процессов. Средняя нормальная концентрация Ca<sup>2+</sup> в плазме составляет 2,5 ммоль/л. ПТГ опосредованно (через остеобласты [имеют рецепторы ПТГ]) активирует остеокласты (не имеют рецепторов ПТГ), что усиливает резорбцию кости и повышает концентрацию Ca<sup>2+</sup> в плазме. В почке гормон паращитовидной железы увеличивает реабсорбцию Ca<sup>2+</sup>, а также синтез кальцитриола. Увеличение в организме уровня 1α,25-дигидроксихолекальциферола стимулирует поглощение Ca<sup>2+</sup> в тонкой кишке за счёт увеличения синтеза Ca<sup>2+</sup>-связывающего белка в эпителиальных клетках слизистой оболочки.

**11. Правильный ответ — А**

С-клетки щитовидной железы имеет все признаки, характерные для клеток, синтезирующих белок на экспорт; они вырабатывают гормоны белковой природы кальцитонин и катакальцин.

**12. Правильный ответ — Б**

Проколлагеновая пептидаза отщепляет концевые участки молекулы проколлагена во внеклеточном пространстве, в результате образуется тропоколлаген. Подобное отщепление характерно для коллагенов I, II и III типов и не происходит у коллагенов IV и V типов, чем можно объяснить то, что эти последние коллагены не образуют фибрилл.

**13. Правильный ответ — Д**

Остеокласты — многоядерные клетки, расположенные в лакунах *Хьюшина*. Они разрушают остатки хрящевого матрикса в ходе энхондрального остеогенеза, развиваются из моноцитов и относятся к системе мононуклеарных фагоцитов. Через рецепторы в клеточной мембране остеокластов кальцитонин подавляет активность этих клеток и резорбцию кости. Остеокласты не имеют рецепторов ПТГ. Активация остеокластов при повышении уровня ПТГ опосредуется через клетки других типов (*например*, остеобластов).

**14. Правильный ответ — Б**

Глобулярная головка (S<sub>1</sub> фрагмент) миозина обладает АТФазной активностью и участвует в гидролизе АТФ.

**15. Правильный ответ — Г**

Дистрофин ( $M_r$  400 кД) — аналог белков цитоскелета фодрина и спектрина, связан с цитоплазматической поверхностью сарколеммы мышечного волокна. Белок оказывает стабилизирующее действие на дистрогликаны, входящие в состав дистрофинового комплекса. Дистрогликаны связывают ламинин и обеспечивают адгезию мышечного волокна к межклеточному матриксу.

**16. Правильный ответ — Б**

ГМК одной локализации при действии на них гистамина сокращаются, а другой локализации — расслабляются. Гистамин, действуя на ГМК артериол через  $H_1$ -рецепторы, вызывает их расслабление. Действуя через  $H_1$ -рецептор, гистамин активирует аденилатциклазу, что увеличивает образование цАМФ. цАМФ усиливает работу кальциевого насоса, вследствие чего снижается концентрация  $Ca^{2+}$  в цитозоле и происходит расслабление ГМК. В ГМК бронхов гистамин, действуя через  $H_1$ -рецептор, активирует фосфолипазу С, что способствует образованию инозитолтрифосфата, стимулирующего выход  $Ca^{2+}$  из саркоплазматического ретикулума в цитозоль и последующему сокращению ГМК.

**17. Правильный ответ — А**

Аксолемма в перехватах *Ранвье* — центр электрической активности нервного волокна, т.к. в этом месте сосредоточены потенциалзависимые  $Na^+$ -каналы, блокируемые местными анестетиками типа новокаина или лидокаина. Преимущественную локализацию  $Na^+$ -каналов в перехватах *Ранвье* контролирует специфический для нервной ткани белок цитоскелета — анкирин-G.

**18. Правильный ответ — Г**

При повреждении нерва происходит дегенерация нервных волокон на небольшом протяжении центрального и на всем протяжении периферического отрезка. В дальнейшем развиваются глубокие дегенеративные изменения в периферическом отрезке (*уоллеровская дегенерация*), которые проявляются в разрушении осевых цилиндров, их фрагментации, распаде миелина. Фрагменты осевых цилиндров и миелина фагоцитируются макрофагами и частично *шванновскими* клетками, остающимися на своих местах в виде *бюнгнеровских лент*. Эти структуры направляют рост регенерирующих нервных волокон, сохранивших связь с перикарионами нейронов.

**19. Правильный ответ — В**

Входящий в состав промежуточных филаментов астроцитов глиальный фибриллярный кислый белок — маркер этих нейроглиальных клеток.

**20. Правильный ответ — Д**

Аксоны нейросекреторных нейронов гипоталамуса образуют гипоталамо-гипофизарный тракт. Синтезируемые в нейросекреторных нейронах гипоталамуса вазопрессин и окситоцин по аксонам транспортируются в заднюю долю гипофиза. Либерины и соматостатин, также синтезируемые в нейросекреторных нейронах, транспортируются по аксонам этих нейронов в срединное возвышение, где секретируются из концевых расширений аксонов и поступают в первичную капиллярную сеть. Кровь из первичной капиллярной сети собирается в портальные вены, идущие к передней доле гипофиза и образующие в ней вторичную капиллярную сеть, откуда рилизинг-гормоны диффундируют к своим клеткам-мишеням.

**21. Правильный ответ — А**

Вырабатываемые в сердце и ЦНС натриуретические гормоны — мощные гипотензивные факторы; атриопептин подавляет синтез альдостерона, секрецию ренина и вазопрессина. На крупные сосуды атриопептин оказывает сильное сосудорасширяющее воздействие.

**22. Правильный ответ — Г**

Активность эндокринных клеток парашитовидной железы не регулируется трофным гормоном. Секрецию паратиреоидного гормона непосредственно регулирует содержание  $Ca^{2+}$  в крови. При этом  $Ca^{2+}$  взаимодействует со специальной белковой молекулой в плазмолемме эндокринной клетки —  $Ca^{2+}$ -сенсором, который через G-белок активирует в клетке фосфолипазу С и подавляет секрецию паратиреоидного гормона. Мутация гена, кодирующего синтез  $Ca^{2+}$ -сенсора, служит причиной семейной гипопаратиреоидной гиперкальциемии.

**23. Правильный ответ — А**

Глюкокортикоиды необходимы для дифференцировки хромаффинных клеток мозгового вещества надпочечников. Кровоток надпочечника организован таким образом, что кровь со стероидными гормонами из коры поступает в мозговую часть, где глюкокортикоиды стимулируют дифференцировку хромаффинных клеток, синтез и секрецию ими катехоламинов.

**24. Правильный ответ — Д**

Макрофаги, в т.ч. альвеолярные, клетки *Хофбауэра*, клетки *Лангерханса* эпителия, клетки *фон Купфера* печени относят к системе мононуклеарных фагоцитов. Клетки этой системы происходят из костного мозга; образуются из моноцитов, способны к фагоцитозу, процессированию и представлению Ag при иммунном ответе. Клетки *Клара* расположены в бронхиолах между реснитчатыми клетками, участвуют в выработке сурфактанта и происходят из энтодермы, как и большинство других клеток эпителиальной выстилки воздухопроводящих путей.

**25. Правильный ответ — В**

Энамелобласты (амелобласты) — образующие эмаль призматические клетки — развиваются из внутреннего эпителия эмалевого органа. Из мезенхимного зубного сосочка формируется пульпа зуба. Клетки, расположенные по периферии зубного сосочка, дифференцируются в одонтобласты. Они вырабатывают органические вещества, входящие в состав дентина. Обызвествлённый дентин, как и костная ткань, содержит кристаллы гидроксиапатита, карбонат кальция, коллаген. Окружающая закладку зуба уплотнённая ткань мезенхимного происхождения образует зубной мешочек. Его внутренние клетки дифференцируются в цементобласты и далее — в цемтоциты (клеточные элементы цемента).

**26. Правильный ответ — В**

Наружные клетки зубного мешочка формируют соединительную ткань периодонта, состоящего из мощных коллагеновых волокон, объединённых в пучки. Периодонт фиксирует зуб в альвеолярной лунке, располагаясь между цементом и костью. Хорошо кровоснабжается, имеет богатую чувствительную иннервацию, представленную преимущественно свободными нервными окончаниями. Это болевые рецепторы и механорецепторы, регистрирующие направление и величину механической нагрузки, прикладываемой к коронке зуба.

**27. Правильный ответ — А**

При стимуляции блуждающего нерва из варикозных расширений двигательных нервных волокон секретруется ацетилхолин. Parietalная клетка активируется ацетилхолином через m-холинорецептор (блокатор — атропин). Ацетилхолин стимулирует все виды секреции в желудке, двенадцатиперстной кишке, поджелудочной железе, а также моторику желудка и перистальтику кишечника. Стимуляция блуждающего нерва усиливает секрецию гастрина и холецистокинина энтероэндокринными клетками и инсулина β-клетками островков *Лангерханса*.

**28. Правильный ответ — Б**

Холецистокинин, вырабатываемый энтероэндокринными клетками эпителия слизистой оболочки тонкой кишки, стимулирует секрецию панкреатического сока, богатого пищеварительными ферментами.

**29. Правильный ответ — Г**

Все отделы нефрона (капсула клубочка, проксимальный и дистальный канальцы, восходящая и нисходящая части петли *Хенле*) построены из однослойного эпителия, расположенного на базальной мембране. Дистальный каналец возвращается к почечному тельцу своего же нефрона, где часть клеток дистального канальца образует плотное пятно юкстагломерулярного комплекса. Первичная капиллярная сеть (капиллярный клубочек) находится в составе почечного тельца, здесь фильтруется кровь и образуется первичная моча. Вторичная капиллярная сеть оплетает канальцы нефронов и содержит кровь, в которую происходит реабсорбция.

**30. Правильный ответ — А**

Мишени вазопрессина — клетки собирательных трубочек. Гормон способствует задержке в организме воды и уменьшению диуреза за счёт увеличения проницаемости стенки собирательных

трубочек для воды. Дефект рецептора вазопрессина в клетках собирательных трубочек проявляется в их неспособности отвечать на действие гормона и служит причиной нефрогенного несахарного диабета.

### 31. Правильный ответ — А

2/3 всех ионов  $\text{Na}^+$  из клубочкового фильтрата реабсорбируется в проксимальных извитых канальцах путём активного транспорта через базолатеральную мембрану эпителиоцитов, а также сочетанного с глюкозой и аминокислотами транспорта этих ионов через апикальную мембрану этих же эпителиоцитов. Белки плазмолеммы NHE осуществляют перенос внеклеточного  $\text{Na}^+$  в обмен на внутриклеточный  $\text{H}^+$ . Белки-переносчики NHE1 и NHE2 экспрессируются в базолатеральных отделах плазмолеммы, а NHE3 — в апикальной мембране эпителиальных клеток. Диуретик амилорид ингибирует NHE1 и NHE2 и не оказывает влияния на NHE3. 22%  $\text{Na}^+$  реабсорбируется путём активного транспорта в восходящей толстой части петли *Хенле*. Незначительное количество  $\text{Na}^+$  достигает эпителия дистальных извитых канальцев, где реабсорбируется при помощи регулируемого альдостероном  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ -ионообменника.

### 32. Правильный ответ — Г

Перемещению оплодотворённой яйцеклетки по маточной трубе способствуют сокращения ГМК мышечной оболочки, биения ресничек мерцательных клеток слизистой оболочки, ток жидкости в просвете маточной трубы и пульсация кровеносных сосудов в стенке трубы.

### 33. Правильный ответ — Г

Имплантация бластоцисты в эндометрий матки происходит на 5–6 сутки после оплодотворения.

### 34. Правильный ответ — Б

Прикрепление и последующее погружение бластоцисты в эндометрий происходит на 20–21-й день нормального менструального цикла. В секреторную фазу менструального цикла функциональный слой эндометрия имеет наибольшую толщину, будучи подготовленным к имплантации гормонами жёлтого тела (прогестерон и эстрогены).

### 35. Правильный ответ — Б

Плацентация — период образования третичных ворсинок, содержащих кровеносные сосуды. Эти ворсинки появляются с 3-й недели.

### 36. Правильный ответ — Д

Причина врождённого дистрофического буллёзного эпидермолиза, при котором эпидермис вместе с базальной мембраной отделяется от сосочкового слоя кожи, — мутации гена коллагена VII типа, главного компонента *якорных* волокон, связывающих коллагеновые волокна (коллаген I типа) сосочкового слоя с базальной мембраной.

### 37. Правильный ответ — А

При псориазе нарушается дифференцировка кератиноцитов и усиливается их пролиферация. Применение  $1\alpha,25$ -дигидроксихолекальциферола (кальцитриола) даёт положительный лечебный эффект, т.к. стимулирует терминальную дифференцировку кератиноцитов. Вещество Р из чувствительных нервных волокон, эпидермальный фактор роста и инсулин из крови, трансформирующий фактор роста  $\alpha$  из самих же кератиноцитов стимулируют или поддерживают пролиферативную активность кератиноцитов, но не влияют на их дифференцировку.

### 38. Правильный ответ — Г

Меланоциты синтезируют пигмент меланин, заключённый в меланосомы и защищающий организм от ультрафиолетового излучения. Находящийся в меланосомах чувствительный к ультрафиолету фермент тирозиназа катализирует превращение тирозина в ДОФА. В меланоцитах ДОФА окисляется под действием ДОФА-оксидазы и в ходе последующих химических реакций превращается в меланин.

### 39. Правильный ответ — В

На рисунке фрагмента клетки указан миелин. Следовательно, речь может идти либо об олигодендроците — миелинообразующей клетке ЦНС, либо о *шванновской* клетке, образующей миелин в волокнах периферических нервов. Поскольку клетка содержит насечки *Шмидта-Лантермана*, можно полагать, что мы имеем дело со *шванновской* клеткой.

**40. Правильный ответ — А**

В комплекс *Гольджи* поступают белки из цистерн гранулярной эндоплазматической сети. Комплекс *Гольджи* процессирует и модифицирует нецитозольные белки для лизосом, плазмолеммы и секреторных гранул.

**41. Правильный ответ — В**

Эмбриональный гемопоэз начинается с конца второй — начала третьей недели в желточном мешке и продолжается до 12-й недели. С 5-й недели центром кроветворения становится печень. Селезёнка с четвёртого месяца начинает функционировать как кроветворный орган. Кроветворение в красном костном мозге начинается на 12-й неделе. Таким образом, у 6-недельного эмбриона гемопоэз протекает преимущественно в желточном мешке и печени.

**42. Правильный ответ — Б**

Эритропоэтин, синтезируемый интерстициальными клетками мозгового вещества почки, регулирует эритропоэз, стимулируя пролиферацию и дифференцировку унипотентных предшественников эритроцитов. Тромбопоэтин синтезируется преимущественно в печени и служит фактором пролиферации предшественников мегакарицитов, их созревания и увеличения числа тромбоцитов.

**43. Правильный ответ — Д**

Для тканей внутренней среды характерны следующие общие свойства: все они имеют мезенхимное происхождение, состоят из многочисленных клеточных типов, значительный объём ткани занимает внеклеточный матрикс; клетки входят в состав обновляющихся клеточных популяций, многие из них способны к миграции.

**44. Правильный ответ — А**

Коллаген I типа присутствует в коже, волокнистом хряще, является основным белковым компонентом (до 95%) костного матрикса. Матрикс гиалинового хряща содержит коллаген II типа.

**45. Правильный ответ — Б**

Гликопротеин эластин в большом количестве содержит аминокислоты десмозин и изодесмозин, участвующие в образовании внутри- и межмолекулярных поперечных связей. В результате образования десмозиновых и изодесмозиновых поперечных связей формируется упругая резиноподобная сеть. Фибриллин служит каркасом для образования эластического волокна из аморфного эластина. Фибриллин синтезируется и секретируется до эластина. После образования каркаса из фибриллина эластин организуется в волокно, так что микрофибриллы фибриллина оказываются как внутри, так и вокруг эластического волокна. Мутация гена и появление дефектного фибриллина зарегистрированы при синдроме *Марфана*.

**46. Правильный ответ — Г**

Эпифизарная хрящевая пластинка последовательно от эпифиза к метафизу содержит следующие зоны: покоящегося хряща (резервная зона), размножения, гипертрофии клеток и созревания хряща, кальцификации хряща и зону окостенения. В зоне гипертрофии клеток и созревания хряща расположены крупные вакуолизованные хондроциты, прекратившие митозы. В зоне кальцификации хряща происходят минерализация хрящевого матрикса и гибель хондроцитов. В зоне окостенения на месте обызвествлённого хряща формируется костная ткань.

**47. Правильный ответ — Б**

При активации рецепторов риаинодина в мембране саркоплазматического ретикулума открываются  $Ca^{2+}$ -каналы и  $Ca^{2+}$  из депо выходит в саркоплазму. Затем  $Ca^{2+}$  связывается с ТпС в тонких нитях, что вызывает изменение конформации тропомиозина с последующим разблокированием миозин-связывающих центров молекулы актина. Это дает возможность головкам миозина взаимодействовать с актином и создавать тянущее усилие, при котором тонкие нити скользят между толстыми нитями.  $Ca^{2+}$ -связывающий белок кальсеквестрин присоединяет  $Ca^{2+}$ , находясь в цистернах саркоплазматического ретикулума.

**48. Правильный ответ — А**

Концентрация  $\text{Ca}^{2+}$  в саркоплазме ГМК контролируется мембранным потенциалом. При передаче возбуждения от клетки к клетке через щелевые контакты и при воздействии на клетку агонистов (нейромедиаторов, гормонов) открываются  $\text{Ca}^{2+}$ -каналы, и  $\text{Ca}^{2+}$  поступает в клетку. Другая система регуляции внутриклеточной концентрации  $\text{Ca}^{2+}$  связана с саркоплазматической сетью и регулируется вторыми посредниками. Инозитолтрифосфат стимулирует освобождение  $\text{Ca}^{2+}$  из цистерн саркоплазматической сети. цАМФ активирует  $\text{Ca}^{2+}$ -АТФазу, закачивающую  $\text{Ca}^{2+}$  в цистерны саркоплазматического ретикулума — депо  $\text{Ca}^{2+}$ .

**49. Правильный ответ — Д**

Активация системы «ренин-ангиотензин» повышает АД. Конечным звеном здесь служит увеличение тонуса ГМК сосудистой стенки под влиянием ангиотензина II, образующегося из ангиотензина I в эндотелии капилляров лёгких. Ангиотензин II увеличивает активность синтезирующих альдостерон клеток клубочковой зоны коры надпочечников, что влияет на ионный гомеостаз и также способствует повышению тонуса ГМК сосудистой стенки.

**50. Правильный ответ — Г**

цАМФ усиливает работу  $\text{Ca}^{2+}$ -АТФазы, встроенной в мембрану саркоплазматического ретикулума ГМК сосудистой стенки. В результате в саркоплазме снижается концентрация  $\text{Ca}^{2+}$ , и клетки расслабляются, что приводит к снижению АД.

**51. Правильный ответ — Б**

Вазодилататор VIP связывается с рецептором в клеточной мембране ГМК сосудистой стенки и активирует G-белок. Это приводит к увеличению активности аденилатциклазы и образования цАМФ. цАМФ усиливает работу кальциевого насоса, закачивающего  $\text{Ca}^{2+}$  внутрь цистерн эндоплазматического ретикулума. В цитозоле снижается концентрация  $\text{Ca}^{2+}$ , и ГМК расслабляются.

**52. Правильный ответ — В**

$\text{H}^+$ ,  $\text{K}^+$ -АТФаза выкачивает  $\text{H}^+$  из клетки в обмен на  $\text{K}^+$ , будучи встроенной в плазмолемму остеокласта и париетальной клетки. Через мембрану многочисленных цитоплазматических выростов гофрированной каёмки остеокласта проходит большое количество ионов  $\text{H}^+$ , что создаёт и поддерживает в замкнутом пространстве лакуны кислую среду, оптимальную для растворения солей кальция костного матрикса и активной резорбции костной ткани.  $\text{H}^+$ ,  $\text{K}^+$ -АТФаза встроена в плазмолемму обращённой в просвет желудка части париетальной клетки. Эта АТФаза, как и  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ -АТФаза, является гетеродимером и состоит из большой каталитической  $\alpha$ -СЕ и малой, но интенсивно гликозилированной  $\beta$ -СЕ. В сыворотке больных пернициозной анемией и атрофическим гастритом присутствуют АТ к  $\beta$ -СЕ  $\text{H}^+$ ,  $\text{K}^+$ -АТФазы.

**53. Правильный ответ — В**

$\text{CD8}^+$  Т-лимфоциты и НК-клетки содержат специальные цитолитические гранулы с белком перфорином, при помощи которого киллеры убивают клетки-мишени (трансформированные, инфицированные вирусами и чужеродные клетки). Многофункциональный цитокин — фактор некроза опухоли  $\alpha$  (TNF $\alpha$ ), секретируемый макрофагами, имеет выраженный цитостатический и цитотоксический эффекты по отношению к злокачественным клеткам, а также стимулирует иммунную систему; мощный иммуномодулятор и воспалительный агент, провоцирующий развитие ревматоидного артрита, болезни Крона, множественного склероза, эндотоксинового шока, кахексии при раке и ВИЧ-инфекции.

**54. Правильный ответ — Д**

Во внутренней части коры дольки тимуса предшественники Т-лимфоцитов по мере созревания утрачивают дифференцировочный Ag CD1, но приобретают дифференцировочные Ag CD3, CD4 и CD8. Дальнейшая дифференцировка протекает в мозговой части дольки тимуса.  $\text{CD4}^+$  Т-лимфоциты — один из функциональных подтипов дифференцированных лимфоцитов. В ходе иммунного ответа экспрессируемая на мембране  $\text{T}_\text{H}$  молекула CD4 взаимодействует с молекулой МНС II



класса в мембране Ag-представляющей клетки или В-лимфоцита. ВИЧ избирательно инфицирует Т-хелперы. Один из белков вирусной оболочки (*gp 120*) связывается с молекулой CD4 Т-хелпера.

#### 55. Правильный ответ — Б

Париетальная клетка начинает усиленно выкачивать  $H^+$  в обмен на  $K^+$  при активации холинорецепторов, рецепторов гастрина и  $H_2$ -гистамина. Гистамин — мощный стимулятор секреции соляной кислоты в желудке. Специфическими блокаторами  $H_2$ -рецепторов гистамина служат циметидин и ранитидин, которые используют для лечения пептических язв. Через  $H_1$ -рецепторы гистамин действует на ГМК стенки бронхов и сосудов.

#### 56. Правильный ответ — Г

Секреция панкреатического сока, богатого электролитами, усиливается при стимуляции ацинозных клеток секретинном, вырабатываемым энтероэндокринными клетками слизистой оболочки тонкой кишки.

#### 57. Правильный ответ — Д

Глюкокортикоиды синтезируются клетками пучковой зоны коры надпочечников. Гормоны усиливают синтез белков сурфактанта SP-A, SP-B и SP-C в лёгких плода, снижают всасывание  $Ca^{2+}$  в кишечнике. Глюкокортикоиды — регуляторы дифференцировки хромаффинных клеток мозговой части надпочечников, стимулируют синтез и секрецию ими адреналина и норадреналина. Гормоны коры надпочечника секретируются в просвет кровеносных капилляров. Эти капилляры проходят в мозговую часть надпочечника и там открываются в широкие венозные синусы, вокруг которых расположены хромаффинные клетки. ГМК стенки воздухоносных путей имеют рецепторы глюкокортикоидов, активация которых вызывает расслабление ГМК, что имеет важное значение для купирования приступа бронхиальной астмы.

#### 58. Правильный ответ — Б

$Na^+$  реабсорбируется путём активного транспорта в проксимальных извитых канальцах и толстом отделе петли *Хенле*.

#### 59. Правильный ответ — Д

Стероидный гормон альдостерон синтезируется в клетках клубочковой зоны коры надпочечников. Ангиотензин II и в меньшей степени АКГГ стимулируют выработку альдостерона. Мишени альдостерона — клетки дистальных извитых канальцев. Альдостерон усиливает реабсорбцию из их просвета ионов  $Na^+$ , что снижает диурез и способствует повышению АД.

#### 60. Правильный ответ — Г

Аквапорины — интегральные мембранные белки, образующие водный канал. Канал, образованный аквапорином-2, присутствует в клетках собирательных трубочек. Вазопрессин, взаимодействуя с аквапорином-2, регулирует транспорт воды через эпителий собирательных трубочек. Мутация гена аквапорина-2 — одна из причин нефрогенной формы несахарного диабета.

#### 61. Правильный ответ — А

Окситоцин синтезируется в нейросекреторных нейронах околожелудочковых и надзрительных ядер гипоталамуса и поступает в заднюю долю гипофиза. Гормон вызывает сокращение ГМК миометрия в родах, сокращение миоэпителиальных клеток лактирующих молочных желёз, способствуя продвижению молока в выводные протоки. У кормящих матерей при раздражении соска афферентные импульсы стимулируют нейросекреторные клетки к выделению окситоцина

#### 62. Правильный ответ — Г

В эпидермисе как *толстой*, так и *тонкой* кожи присутствуют меланоциты и Ag-представляющие клетки (клетки *Лангерханса*). Глубоко в сетчатом слое *толстой* и *тонкой* кожи располагаются концевые отделы потовых желёз. Сальных желёз и волосяных фолликулов в *толстой* коже нет.

#### 63. Правильный ответ — Г

Свободные чувствительные нервные терминали, расположенные между кератиноцитами глубоких слоёв эпидермиса, служат терморепцепторами.

**64. Правильный ответ — Д**

Брадикинин вызывает расслабление ГМК сосудистой стенки, связываясь со своим рецептором и активируя G-белок, что приводит к увеличению активности аденилатциклазы и образованию цАМФ. цАМФ усиливает работу кальциевого насоса, закачивающего  $Ca^{2+}$  в депо. В цитозоле уменьшается концентрация  $Ca^{2+}$ , вследствие чего снижается тонус ГМК. Брадикинин секретируется интерстициальными клетками мозгового вещества почки, расширяет сосуды почки; секретируется тучными клетками, являясь одним из медиаторов анафилаксии; выделяется активно функционирующими потовыми железами, вызывая вазодилатацию в коже и участвуя в терморегуляции; сильный бронхо- и вазодилататор, вызывающий отёк лёгких.

**65. Правильный ответ — Д**

Промежуточные филаменты эпителиальных клеток состоят из цитокератинов. Клетки различных эпителиев имеют свои молекулярные формы цитокератина. Иммуногистохимическое выявление цитокератинов позволяет определить принадлежность исследуемого материала к тому или иному типу эпителиев, что имеет важное значение в диагностике опухолей. Цитокератины присутствуют в клетках всех слоёв эпидермиса, от слоя к слою происходит перепрограммирование синтеза цитокератинов с одного типа на другой. Кератиноциты базального слоя содержат цитокератины 5 и 14, промежуточных слоёв — 4 и 13 и в поверхностных слоях эпидермиса — 1 и 10. Экспрессия цитокератина 1 служит признаком терминальной дифференцировки кератиноцитов. Проявляющие свойства эпителиальных и мышечных клеток миоэпителиальные клетки также экспрессируют цитокератины (5, 14 и 17).

**66. Правильный ответ — Г****67. Правильный ответ — В****68. Правильный ответ — Б****69. Правильный ответ — Г****70. Правильный ответ — А****71. Правильный ответ — Б****72. Правильный ответ — Д****73. Правильный ответ — Д****74. Правильный ответ — А****75. Правильный ответ — Д****76. Правильный ответ — В****77. Правильный ответ — А****78. Правильный ответ — В****79. Правильный ответ — Г****80. Правильный ответ — А****81. Правильный ответ — А****82. Правильный ответ — В****83. Правильный ответ — Б****84. Правильный ответ — Д****85. Правильный ответ — В****86. Правильный ответ — Б****87. Правильный ответ — Г****88. Правильный ответ — А**

89. Правильный ответ — Д

90. Правильный ответ — В

91. Правильный ответ — Б

92. Правильный ответ — Г

93. Правильный ответ — Г

94. Правильный ответ — В

95. Правильный ответ — Б

96. Правильный ответ — А

97. Правильный ответ — А

98. Правильный ответ — Б

Зародышевая мезодерма развивается из эпибласта.

99. Правильный ответ — В

Энтодерма желточного мешка развивается из гипобласта.

100. Правильный ответ — В

В актомиозиновом хемомеханическом преобразователе поперечнополосатого мышечного волокна  $Ca^{2+}$  связывается с глобулярной СЕ тропонина — тропонином С. Тропоновый комплекс прикреплен к одному из концов молекулы тропомиозина с интервалом 40 нм.

101. Правильный ответ — А

Слияние синаптических пузырьков с пресинаптической мембраной происходит в результате взаимодействия белков синаптобревина, SNAP-25 (synaptosomal-associated protein) и синтаксина. Синаптобревин встроен в мембрану синаптического пузырька, а SNAP-25 и синтаксин — в пресинаптическую мембрану. Синтаксин, SNAP-25 и синаптобревин — мишени ботулинического токсина, необратимо подавляющего слияние синаптических пузырьков с пресинаптической мембраной. Мишенью столбнячного токсина, также блокирующего синаптическую передачу, является синаптобревин.

102. Правильный ответ — Г

Ренин синтезируют юкстагломерулярные клетки — видоизменённые ГМК в стенке артериол. Снижение концентрации  $Na^+$  в просвете дистальных канальцев вызывает секрецию ренина из юкстагломерулярных клеток.

103. Правильный ответ — А

Тубулин входит в состав тубулин-динеинового хемомеханического преобразователя в аксономе жгутика.

104. Правильный ответ — Д

Протеазы вместе с гликозидазами, липазами и фосфатазами входят в состав содержимого акросомы

105. Правильный ответ — В

Фенилкетонурия (ФКУ) — аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с нарушением обмена аминокислот, в частности превращения фенилаланина в тирозин. В терапии ФКУ очень важно возможно более раннее назначение диеты (на первом месяце после рождения), которую необходимо соблюдать в течение всей жизни, что особенно важно для женщин, страдающих ФКУ, которые (при несоблюдении диеты) имеют высокий риск рождения детей с микроцефалией и врождёнными пороками сердца. Поскольку тирозин участвует в образовании меланина, то один из характерных признаков ФКУ — гипопигментация.

106. Правильный ответ — В

Приём алкоголя во время беременности может повлечь за собой рождение ребёнка с полным или частичным алкогольным синдромом плода, а также рождение ребёнка без каких-либо видимых отклонений. Клинически *алкогольный* синдром плода проявляется различными отклонениями со стороны нервной системы (*например*, микроцефалия, дефект интеллекта), задержкой физического

развития, дисморфическими чертами лица и другими структурными аномалиями. Употребление алкоголя во время беременности не является фактором риска рождения ребёнка с синдромом *Дауна*.

**107. Правильный ответ — Г**

Дефекты нервной трубки возникают в результате нарушения её формирования, которое происходит в течение первых 28 дней гестации. Имплантация концептуса происходит на 5–6 день после оплодотворения. Дефект развития орального отдела нервной трубки приводит к анэнцефалии, а каудального отдела — к менингомиелоцеле и *spina bifida*. Оба порока — многофакторные заболевания с разными типами манифестации. Возвратный риск увеличивается пропорционально количеству родственников первой степени родства, имеющих подобный дефект. Семья, имеющая одного ребёнка с пороком формирования нервной трубки, имеет риск рождения ещё одного ребёнка с тем же дефектом — 3–5%, а у семьи, имеющей двух таких детей, возвратный риск повышается до 7–10%. В 85% случаев беременностей, заканчивающихся рождением ребёнка с открытым пороком развития нервной трубки, отмечается высокий уровень АФП в сыворотке крови матери вследствие аномального сообщения между ликворной системой плода и амниотической жидкостью через дефект нервной трубки.

**108. Правильный ответ — А**

У плода имеются признаки мозаицизма, характерные для синдрома *Дауна* (у одной клеточной линии определяется 46 хромосом с двумя хромосомами из 21 пары, а у другой клеточной линии — 47 хромосом с трисомией хромосомы 21). Мозаицизм — следствие нарушенного расхождения хромосом в ходе митоза после оплодотворения. Возвратный риск в таких случаях незначительный. Фенотипические проявления синдрома *Дауна* в случае мозаицизма те же, что и при полной трисомии хромосомы 21, хотя порой и менее чёткие. Под транслокацией понимают обмен генетическим материалом между двумя хромосомами, а мозаицизм — наличие нескольких клеточных линий с различными хромосомными наборами.

## I. АББРЕВИАТУРЫ

\* или # — с последующим кодом из 6 цифр (согласно классификации наследуемых нозологических единиц человека, полностью — МН \*[код] — менделеевское наследование [McKusick V.A. *Mendelian Inheritance in Man*, Baltimore, Johns Hopkins University Press, Aris System Corporation, 1995]). Первоначально *Виктор МакКьюсик* применял предложенную им классификацию по отношению к менделирующим заболеваниям, в настоящее время коды присвоены всем нозологическим единицам, по отношению к которым *хотя бы имеется подозрение* на любой тип наследования, а также всем идентифицированным локусам генома человека (см. 18 V. Геном человека); символ \* перед кодом, заменённый на символ # (или код без предшествующего символа #), означает, что к этой нозологической группе относится несколько типов генных дефектов (или фенотипов)

♀ символ *Венеры* (в генетике — женский пол)

♂ символ *Марса* (в генетике — мужской пол)

Я — аутосомное доминантное наследование

р — аутосомное рецессивное наследование

X — связанное с X-хромосомой наследование

APUD-система. АПУД (калька *англ.* аббревиатуры, *нрк.*) *Аббревиатура от* Amine Precursor Uptake, Decarboxylase.

Совокупность эндокринных клеток, секретирующих пептидные гормоны и расположенных в различных органах; клетки системы APUD имеют общие черты: содержат амины, могут *in vivo* захватывать предшественники этих аминов, содержат декарбоксилазу аминокислот + В настоящее время представление об APUD-системе имеет исторический интерес

В-клетки (В *произносят как бэ*) — В-лимфоциты

BFU (от *burst-forming unit*, взрывообразующая единица) *Гематология* Ранние предшественники ростков крови

BFU-E (от *BFU-Erythroid*, эритроидная) Взрывообразующая единица эритроцитов; ранний предшественник эритроидных клеток

C1, C2, C3 (*произносят как си*) и т.д. — компоненты системы комплемента 1, 2, 3 и т.д.

CD (от *cluster of differentiation* (*произносят как си ди*), кластер дифференцировки), см. дифференцировочные Ag sep (от *centromere*, центромера) При указании локуса

CFU (*произносят как си эф ю, от colony-forming unit*, колониеобразующая единица, применяют также аббревиатуру КОЕ, от колониеобразующая единица) *Гематология* Ранние предшественники ростков крови

CFU-blast (от *CFU-blast*, бласт) — полипотентная колониеобразующая единица; **стволовая кроветворная клетка (СКК)**

CFU-E (от *CFU-Erythroid*, эритроидная) — колониеобразующая единица эритроцитов; **унипотентный предшественник эритроцитов**

CFU-Eo (от *CFU-Eosinophil*, эозинофильная) — колониеобразующая единица эозинофилов; **унипотентный предшественник эозинофилов**

CFU-GEMM (от *CFU-Granulocyte Erythroid, Monocyte Megakaryocyte*, гранулоцитарная эритроидная моноцитарная мегакариоцитарная) — смешанная колониеобразующая единица гранулоцитов, эритроцитов, моноцитов и мегакариоцитов; **полипотентная клетка-предшественница миелопоэза**

CFU-GM (от *CFU-Granulocyte Monocyte*, гранулоцитарная моноцитарная) — колониеобразующая единица гранулоцитов и моноцитов; **полипотентная клетка-предшественница гранулоцитов и моноцитов**

CFU-Ly (от *CFU-Lymphocyte*, лимфоцитарная) — колониеобразующая единица лимфоцитов; **полипотентная клетка-предшественница лимфоцитопоэза**

CFU-M (от *CFU-Monocyte*, моноцитарная) — колониеобразующая единица моноцитов; **унипотентный предшественник моноцитов**

Символ ↔ означает *синоним*. В статьях и подстатьях применяется сокращение термина — первая буква термина (*например, в подстатьях к статье анемия вместо этого термина использовано а.*). Символ → означает *см. также*

- CFU-Meg (от CFU-Megakaryocyte, мегакариоцитарная) — колониеобразующая единица мегакариоцитов; **уни-потентный предшественник мегакариоцитов**
- CSF (произносят как си эс эф, от colony-stimulating factor, **колониестимулирующий фактор**) *Гематология*  
Специфический фактор, стимулирующий пролиферацию и дифференцировку отдельных ростков крови
- G-CSF (от Granulocyte-CSF гранулоцитарный колониестимулирующий фактор) Колониестимулирующий фактор гранулоцитов
- GM-CSF (от Granulocyte Monocyte-CSF гранулоцитарный и моноцитарный колониестимулирующий фактор) колониестимулирующий фактор гранулоцитов и макрофагов
- M-CSF (от Monocyte-CSF моноцитарный колониестимулирующий фактор) колониестимулирующий фактор макрофагов
- EGF — эпидермальный фактор роста
- Fab (произносят как фаб) см. фрагмент
- Fc (произносят как эф си) см. фрагмент
- FGF — фактор роста фибробластов
- Hb — гемоглобин
- HLA (произносят как эйч эль эй, от human leukocyte antigens) — лейкоцитарные Ag (главного комплекса гистосовместимости) человека, см. MHC
- Ht — гематокрит
- Ig — иммуноглобулин
- IQ (произносят как ай кью, от Intelligence quotient, умственного развития коэффициент)
- LE-клетки — волчаночные клетки (от lupus erythematosus)
- MHC (произносят как эм эйч си, от major histocompatibility complex, **главный комплекс гистосовместимости**)
- M<sub>1</sub> — кажущаяся молекулярная масса
- MyoD (от Myogenic Differentiation antigen, Ag миогенной дифференцировки) см. миогенин
- NA — Nomina Anatomica (Анатомическая Номенклатура)
- p — короткое плечо хромосомы (при номере хромосомы)
- pCO<sub>2</sub> — парциальное давление двуокиси углерода
- PDGF — фактор роста из тромбоцитов
- P<sub>i</sub> — неорганический фосфат
- pO<sub>2</sub> — парциальное давление кислорода
- pter — начало короткого плеча хромосомы (при номере хромосомы)
- q — длинное плечо хромосомы (при номере хромосомы)
- qter — начало длинного плеча хромосомы (при номере хромосомы)
- rT<sub>2</sub> [от англ. reverse, **реверсивный** (обратный) T<sub>2</sub>] ♦ глава 9 IV B 1 в (5)
- S после численного значения — константа седиментации *Сведберга*
- SCF (произносят как эс си эф, от stem cell factor, фактор стволовых клеток)
- SNAP-25 — synaptosomal associated protein, ассоциированный с синапсосомами белок
- t. — tunica, оболочка
- t(x,xx) — транслокация между хромосомами [например, t(9;22) — транслокация между хромосомами 9 и 22]
- T-клетки — Т-лимфоциты
- T<sub>C</sub> — цитотоксические Т-лимфоциты
- T<sub>H</sub> — Т-хелперы
- T<sub>S</sub> — Т-супрессоры
- TDF — фактор, детерминирующий развитие мужских гонад
- TGF — фактор роста опухоли
- Tn — тропонин, тропонины (TnC, TnI, TnT)
- VIP (произносят как ви ай пи) — вазоактивный интестинальный пептид
- ZP — белки прозрачной оболочки
- AV — атриоventрикулярный (узел, блокада, канал)
- Ag — антиген, антигены
- AD — артериальное давление
- ADГ — антидиуретический гормон
- АДФ — аденозиндифосфорная кислота, аденозиндифосфаты
- АКТГ — адренкортикотропный гормон, кортикотропин
- цАМФ — циклический аденозин 3',5'-монофосфат
- АСАТ — аспартат-минотрансфераза
- АТ — антитело, антитела
- АТФ — аденозинтрифосфорная кислота, аденозинтрифосфаты
- АТФаза — аденозинтрифосфатаза

ВИЧ — вирус иммунодефицита человека

ВП — врождённый порок

ВПС — врождённый порок сердца

*в т.ч.* — в том числе

Г6ФД — глюкозо-6-фосфат дегидрогеназа

ГМК — гладкомышечная клетка

цГМФ — циклический гуанозинмонофосфат

*гр.* — греческий

ГТФ — гуанозинтрифосфорная кислота, гуанозинтрифосфаты

ГТФаза — гуанозинтрифосфатаза

ДВС — диссеминированное внутрисосудистое свёртывание

ДГТ — дигидротестостерон

ДНК — дезоксирибонуклеиновая кислота

ДОФА — диоксифенилаланин, *не следует применять ДОПА*

ЕД — единица действия (для пенициллинов — активность 0,5988 мкг кристаллического бензилпенициллина по эффекту на стандартный штамм золотистого стафилококка; для инсулинов — активность 0,04082 мг кристаллического инсулина при оценке в физиологическом тесте или физико-химически [1 ЕД = 1 ИЕ — интернациональная единица]; для витамина D — МЕ — международная единица [0,025 мкг чистого витамина D]; для вазопрессина — 1 мг лиофилизированного адюнкрина)

ЖКТ — желудочно-кишечный тракт

ИБС — ишемическая болезнь сердца

ИЛ — интерлейкин

ИФН — интерферон

КОЕ — колониеобразующая единица, см. CFU

КФ — Классификация Ферментов

КФК — креатинфосфокиназа

*лат.* — латинский

ЛВП — липопротеины высокой плотности

ЛГ — лютеинизирующий гормон, лютропин

ЛДГ — лактатдегидрогеназа

ЛНП — липопротеины низкой плотности

ЛОНП — липопротеины очень низкой плотности

МЕ — международная единица (см. ЕД)

НАДН — никотинамидадениндинуклеотид (восстановленная форма)

ОПСС — общее периферическое сосудистое сопротивление

ПД — потенциал действия

ПТТ — паратиреоидный гормон

РНК — рибонуклеиновая кислота

мРНК — матричная РНК

рРНК — рибосомная РНК

тРНК — транспортная РНК

РФ — рестрикционный фрагмент + глава 1 Е 3 а (3) (6)

СДГ — сукцинатдегидрогеназа

СЕ — субъединица, субъединицы

СКВ — системная красная волчанка

СКК — стволовая кровятворная клетка (*также* CFU-blast)

СМ — световой (светооптический) микроскоп, световая (светооптическая) микроскопия

СНАДГ — синдром неадекватной секреции АДГ

СОЭ — скорость оседания эритроцитов

СПИД — синдром приобретённого иммунодефицита, возбудитель — вирус иммунодефицита человека (ВИЧ)

СПЭА — семейный полиэндокринный аденоматоз

T<sub>3</sub> — трийодтиронин

T<sub>4</sub> — тироксин

*т.н.* — так называемый

УЗИ — ультразвуковое исследование, ультразвукография

ХГТ — хорионический гонадотропин

ЦНС — центральная нервная система

ЭКГ — электрокардиограмма, электрокардиография

ЭМ — электронный микроскоп, электронная микроскопия

## II. СЛОВАРЬ ТЕРМИНОВ И ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

(Составлен с дополнениями по: **Англо-русский медицинский энциклопедический словарь** [Stedman's Medical Dictionary]. М.: ГЭОТАР, 1995)

**ALA-синтаза** Фермент, участвующий в синтезе гема, способствует соединению глицина с сукцинил-КоА, в результате образуется одна из углеводородсодержащих составных частей молекулы гема — δ-аминолевулиновая кислота (ALA); для синтеза требуется активная форма витамина В<sub>6</sub>

**Clostridium** Род анаэробных спорообразующих подвижных грамположительных палочек; включает ряд высокопатогенных видов, образующих экзотоксины: *Clostridium botulinum* (возбудитель ботулизма), *Clostridium tetani* (возбудитель столбняка); группу возбудителей гангренозно-некротических поражений: *Clostridium histolyticum* (выявляют при некротических раневых инфекциях), *Clostridium perfringens* (палочка Уэлла, основной этиологический агент газовой гангрены), *Clostridium novyi* (ранее *Clostridium oedematiens*, возбудитель газовой гангрены и некротического гепатита), *Clostridium septicum* (палочка Гона-Сакса), *Clostridium difficile* (комменсал кишечника, вырабатывает токсин, вызывающий диарею)

**Helicobacter pylori** → глава 12 VIII Б 1 а (1) (ж) (iv)

*in situ* — на месте

*in vitro* (лат. “в стекле”) Термин имеет отношение к экспериментам, проводимым с использованием бесклеточных систем и культивированием выделенных из организма клеток и тканей

*in vivo* (лат. “в живом”) Термин относится к экспериментам в условиях ненарушенной целостности организма на уровне клетки (бактерии) или целого многоклеточного организма

*macula adherens* — десмосома

*myasthenia gravis* — миастения тяжёлая псевдопаралитическая

**Neisseria** Род аэробных или факультативно анаэробных, грамотрицательных диплококков с выпрямленными смежными краями (семейство *Neisseriaceae*); типовой вид *Neisseria gonorrhoeae*

*Neisseria gonorrhoeae* Вид *Neisseria*, вызывающий гонорею; типовой вид рода *Neisseria* ↔ гонококк

*Neisseria meningitidis* Вид *Neisseria*, возбудитель менингококковой инфекции; серологически разделён на группы А, В, С и D по специфичности капсулярных полисахаридов ↔ менингококк

*per se* — само по себе, в чистом виде

**Salmonella** Род аэробных и факультативно-анаэробных грамотрицательных бактерий семейства *Enterobacteriaceae*; патогенны для людей и животных, типовой вид *Salmonella choleraesuis*

**spina bifida** (сирингомиелоцеле) Выбухание оболочек и вещества спинного мозга через дорсальный дефект позвоночного столба; отмечают увеличение количества жидкости в патологической полости и превращение вещества мозга в тонкостенный мешок, выбухающий через дефект в позвонках ↔ расщелина позвоночника → глава 3 VI Ж 1 в

**Yersinia** Род грамотрицательных бактерий, паразитов животных и человека; типовой вид *Yersinia pestis* (чумная палочка, п. *Kumazamo*) — возбудитель чумы; *Yersinia enterocolitica* — возбудитель нерсиниоза

*zona pellucida* — прозрачная оболочка

*zonula adherens* — опоясывающая десмосома

*zonula occludens* — плотный контакт

**абберрация** (лат. aberratio — уклонение) Оптический артефакт, погрешность изображения оптических систем, а. проявляется тем, что оптические изображения в ряде случаев не вполне отчётливы, неточно соответствуют объекту или оказываются окрашенными; использование широких пучков, необходимое для повышения освещённости изображения, и увеличение поля зрения приводит к возникновению а. → глава 1 А 3 а (2)

**абetalипротениемия** Наследственное заболевание (р, \*200100, мутации гена белка транспорта триглицеридов, при этом в плазме крови отсутствуют хиломикроны, ЛНП, ЛОНП); характерны акантоцитоз, пигментная дегенерация сетчатки, нарушения кишечного всасывания, атаксия ↔ *Бассена-Корнцвейга* синдром → табл. 6-3

**авидин** Гликопротеин, выделенный из яичного белка и обладающий высоким сродством к биотину; меченый а. взаимодействует со связанным с АТ биотином → глава 1 Б 5

**агаммаглобулинемия** Отсутствие или резкое снижение уровня γ-глобулинов сыворотки крови



- связанная с хромосомой X а. [\*30030, дефект гена *AGMX1*] Развивается у мальчиков, отсутствуют зрелые В-лимфоциты и Ig всех изотипов, постоянные инфекции (*в особенности* опасны бактериальные пневмонии и менингиты), требуются постоянное введение антибиотиков и заместительное введение Ig + глава 6.1 II Б 6 д (2)
- агглютини́н (1) АТ**, вызывающее агрегацию либо агглютинацию бактерий или иных клеток, индуцирующих синтез а. или содержащих иммунологически сходные Ag (2) Вещество, способствующее агглютинации органических частиц и не являющееся специфическим агглютинирующим АТ
- агенезия** Отсутствие органа, части органа, части тела; аномалия развития + *например*, глава 13 А 3 з, глава 14 А 4 а
- агирия** Дефект развития в виде слабой выраженности извилин коры мозга вследствие искажённой миграции нейробластов в эмбриогенезе + глава 8.1 II Б 2
- агонист** (*гр.* agon, соперничество, соревнование) Вещество, лекарственный препарат; связывается со своим рецептором и инициирует цепь внутриклеточных биохимических процессов + *например*, глава 7 III В, Д; рис. 8-48, глава 9 VI Е 4 а, глава 10 А 7 а (2)
- агрин** Белок синаптической базальной мембраны, индуцирующий агрегацию холинорецепторов в постсинаптической мембране, имеет структурное сходство с ламинином; а. связывается с компонентом дистрофинового комплекса  $\alpha$ -дистрогликаном и стабилизирует примембранный цитоскелет мышечного волокна в области синапса + глава 6.2 Б 1 в (4) (а), глава 8.2 III Б 1 е
- адапта́ция 1** Благоприобретённые изменения, позволяющие растению или животному жить в изменившихся условиях  $\Leftrightarrow$  приспособление **2** Полезные изменения функции или структуры органа в новых условиях **3** Реакция зрачка и сетчатки на разную освещённость  $\Leftrightarrow$  аккомодация **4** Свойство структур не отвечать или реагировать в меньшей степени на повторный стимул или серию стимулов одинаковой интенсивности  $\Leftrightarrow$  толерантность
- адгалин** Связанный с дистрофином белок синаптической базальной мембраны нервно-мышечного синапса, компонент дистрофинового комплекса
- адге́зия** Способность клеток избирательно прикрепляться друг к другу или к элементам внеклеточного матрикса  $\Leftrightarrow$  прилипание + глава 4 III
- аденин** Пуриновое основание; входит в состав РНК, ДНК, нуклеотидов и играет важную роль в метаболизме  $\Leftrightarrow$  6-аминопурин
- аденозинтрифосфатаза (АТФаза)**
- натрий, калиевая АТФаза** (АТФ-фосфогидролаза, КФ 3.6.1.3) + глава 2 I В 1 в (1)
- протонная и калиевая АТФаза** ( $H^+K^+$ -АТФаза, КФ 3.6.1.36) + глава 2 I В 1 в (2)
- миозиновая АТФаза** (открыта В.А. Энгельгардтом и М.Н. Любимовой в Казани в 1939 г.) + глава 7 I Б 3 а (1), глава 7 III В 2 а
- Ca<sup>2+</sup>-транспортирующие АТФазы** (Ca<sup>2+</sup>-АТФазы) + глава 2 I В 1 в (3)
- аденоматоз семейный полиэндокринный (СПЭА)**. Наличие функционирующей опухоли в двух и более эндокринных железах, чаще в островковой части поджелудочной железы и в паращитовидной железе, нередко сопровождается образованием пептических язв желудка и повышением желудочной секреции. Применяемое в последнее время наименование СПЭА: **Multiple Endocrine Neoplasia (MEN)**  $\Leftrightarrow$  множественный эндокринный а.  $\Leftrightarrow$  семейный эндокринный а.  $\Leftrightarrow$  **множественные эндокринные неоплазии** + глава 9 IV В 2 б (1) (д), V А 1, VI Е 5 а
- СПЭА I** (9q, \*131100, 11q13) Опухоли передней доли гипофиза, островковых клеток поджелудочной железы (инсулиномы) и околощитовидных желёз. Эндокринно неактивные опухоли гипофиза могут привести к развитию гипопитуитаризма. Опухоли гипофиза, секретирующие гормоны, могут вызвать акромегалию или гигантизм, гиперпролактинемические синдромы или болезнь *Кушинга*. Инсулиномы приводят к развитию гипогликемии (секреция инсулина), не поддающихся обычному лечению пептических язв (секреция гастрина) или гипергликемии (секреция глюкагона). Повышенное содержание кальция в крови развивается при гиперпаратиреозидизме (гиперплазия или опухоли околощитовидных желёз)  $\Leftrightarrow$  синдром *Золлингера-Эллисона*  $\Leftrightarrow$  *Вермера* синдром
- СПЭА II** (9q, #171400, 10q11.2, мутации онкогена *RET*) Феохромоцитома, гиперплазия околощитовидных желёз, медуллярная карцинома щитовидной железы, *Кушинга* синдром, амиллоидоз кожи, гипокальциемия, повышенное содержание тирокальцитонина; выделяют несколько подклассов СПЭА II  $\Leftrightarrow$  **синдром Сипплаа**
- СПЭА III** (9q, #162300, 10q11.2) Множественные невромы слизистой оболочки губ, век и языка; телосложение, как при синдроме *Марфана*, аномалии скелета, медуллярная карцинома щитовидной железы, феохромоцитома
- адреналин** Агонист адренорецепторов + глава 9 VI Е 3 д, рис. 9-26

**адреноблокатор** (антагонист адренорецепторов) Соединение, избирательно блокирующее или угнетающее активность симпатических адренергических нервов (симпатолитические аа.), а также реакцию на адреналин, норадреналин и другие биогенные амины (адренолитический а.) ⇔ антиадренергический препарат

β Уменьшают частоту сердечных сокращений, потребность миокарда в кислороде, активность ренина, минутный объём сердца; имеют отрицательный инотропный эффект, не влияют на коронарный кровоток

**адреномиметик** (адреностимулятор, агонист адренорецепторов)

α (α<sub>1</sub> + α<sub>2</sub>) Адреналин, норадреналин

α<sub>1</sub> Метоксамин

α<sub>2</sub> Йохимбин, клонидин

β (β<sub>1</sub> + β<sub>2</sub>) Адреналин, изопроterenол ⇨ рис. 9-26

β<sub>1</sub> Добутамин, норадреналин

β<sub>2</sub> Метопролол, салбутамол, тербуталин

**адренорецептор** см. рецептор

**адрессин** Гликопротеин с M<sub>r</sub> 58–66 кД; адресная метка, узнаваемая CD44 в плазмолемме циркулирующих в крови лимфоцитов ⇨ глава 10 А 7 б (5) ⇨ хоминг

**азур** Термин, определяющий группу метилтениновых или фенотиазиновых красителей (а. А, В, С, I и II); используют для окрашивания мазков крови и ядер клеток

а. А; C<sub>14</sub>H<sub>14</sub>N<sub>2</sub>SCl; синий краситель, используют в составе тетрахромной смеси по *Макнилу* и смеси азур-эозин по *Романовскому* для окрашивания мазков крови, а также как краситель на мушину, нуклеиновые кислоты и гранулы тучных клеток; вещества с выраженной кислой реакцией окрашиваются метахроматически с оттенками от фиолетового до красного

**акаптоцит** Эритроцит с множественными шиповидными выростами → эритроциты патологические

**аквапорин** Водный канал ⇨ глава 2 I В 1 б (2) (д), глава 14 Б 3 а (1)

**акридиновый жёлтый** Флюоресцентный краситель (бледно-жёлтый раствор, сильно флюоресцирует в сине-фиолетовой области спектра); также используют как местный антисептик ⇔ 5-аминоакридин гидрохлорид ⇔ 9-аминоакридин гидрохлорид

**акридиновый оранжевый** 3,6-бис(диметиламино)акридин гидрохлорид; щелочной флюоресцентный метахроматический краситель для выявления нуклеиновых кислот

**акросин** (КФ 3.4.21.10) Сериновая протеаза акросомы зрелого сперматозоида (присутствует в виде проакросина), необходим для лизиса *zona pellucida* ⇨ глава 3 III В 2 в

**акромегалия** Прогрессирующее увеличение размеров кистей, стоп, нижней челюсти, грудной клетки, внутренних органов вследствие чрезмерной секреции соматотропина ⇔ (*Пьера*) *Мари* синдром (болезнь) ⇨ глава 6.3 Б 12 б, глава 9 II Е 1 г (5) (6), 5 е (3)

**акросома** (гр. акрон, верхушка, soma, тело) Специальный мембранный органоид в передней части головки сперматозоида ⇨ глава 3 III В 2 г (1)

**аксотомия** Перерезка аксона (нейрита)

**актин** Ключевой белок актомиозинового хемомеханического преобразователя, а также важный компонент цитоскелета. Присутствует в форме G-а. (глобулярный а.) и F-а. (фибриллярный а) ⇨ см. пояснение к вопросу 4 в главе 17

**α-актинин** Белок в составе Z-линий поперечнополосатой мышцы и плотных телец ГМК. Служит посредником между актином микрофиламентов и белками (винкулин, талин), связанными с мембранными интегринами ⇨ глава 4 III А 3 (1)

**аланин-аминотрансфераза** Фермент, осуществляющий перенос аминогруппы с l-аланина на 2-кетоглутарат или обратную реакцию (с l-глутамата в пируват) [(сывороточная) глутамат-пируват трансминаза]

**аллантоис** Двухслойный внезародышевый орган, образован внезародышевыми энтодермой и мезодермой, соединён с задней кишкой ⇨ глава 3 VIII Г

**аллель, аллели** мн.ч. Серия из двух или более генов, занимающих одинаковые позиции (локусы) в гомологичных хромосомах ⇔ аллеломорф ⇔ аллельный ген

**аллотрансплантация** Пересадка ткани или органа, при которой донором и реципиентом являются генетически чужеродные организмы одного и того же вида

**аллофения** Соединение различных фенотипов в одной особи

**альбинизм** Врождённый дефицит или отсутствие пигмента в коже, волосах, радужке глаза или только

в радужке глаза за счёт нарушения обмена тирозина при синтезе меланинов ⇨ лейкопатия врождённая глазной а. [\*300650, \*300700, №] Пигмент отсутствует в радужной, сосудистой и пигментной оболочках глаза; часта глухота

**кожно-глазной а.** Врождённое (р) отсутствие пигмента в коже, волосах, структурах глаза, имеется две неалельные формы: [\*203100] — дефицит тирозиназы, [\*203200] — дефицит тирозиназы только в пигментных клетках. Варианты: тип IA: дефект тирозиназы, меланин отсутствует полностью, выраженная светобоязнь, нистагм Тип IB (жёлтый а): низкая активность или полное отсутствие тирозиназы, возможно частичное улучшение. Тип II: обычно активность тирозиназы нормальна; пигментированные волосы, родимые пятна и веснушки (наиболее частая форма, найдена мутация гена P). Тип III: тирозиназы нет, но радужная оболочка в течение первых десяти лет жизни пигментирована. Тип V: в фенотипе огненно-рыжие волосы. Тип VI (синдром Херманского-Лудляка): тирозиназы нет или активность её невелика; характерны накопление цероидов в лизосомах, патология лёгких, гранулёматозный колит, почечная недостаточность, кардиомиопатия, кровоизлияния из-за дефектов функционирования кровяных пластинок

**кожный а.** [\*126070, 9#] Частичная депигментация кожи конечностей, передней части туловища, часты прыжки белых волос

**альбумин** Растворимый мономерный глобулярный негликозилированный белок плазмы с  $M_r$  65 кД; приблизительно половина массы всех белков плазмы приходится на а.; служит переносчиком стероидов, жирных кислот, гормонов щитовидной железы, участвует в поддержании осмотических свойств тканей; синтезируется в печени

**альдостерон** Минералокортикоид + глава 9 VI Д 1 6 (1) (2)

**альциановый синий *in vivo*** окрашивает макрофаги и фибробласты; выявляет сульфатированные полисахариды и гликозаминогликаны

**амилоид** Комплекс глобулинов и полисахаридов, продукт нарушенного белкового обмена; откладывается в стенках сосудов, а также в строме и/или оболочках различных органов

**амилоидоз** Патология неясной этиологии (диспротеиноз), характеризующаяся внеклеточным накоплением амилоида в тканях и органах; приводит к склерозу, атрофии, потере функции ⇨ амилоидная дистрофия **сенильный а** Частая форма а у пожилых людей (протекает, как правило, легко и характеризуется отложением амилоида в сердце) ⇨ старческий а

**δ-аминолевулинат дегидратаза** (порфобилиноген синтетаза, КФ 4.2.1.24) Фермент состоит из 8 одинаковых СЕ и катализирует образование монопиррольного кольца порфобилиногена, непосредственного предшественника порфиринов, из двух молекул δ-аминолевулиновой кислоты. Недостаточность фермента вызывает врождённую порфирию, при которой накапливаются токсичные промежуточные порфирины, и сидеробластическую анемию. При отравлении свинцом активность фермента значительно снижается, и развивается порфирия (плюмбопорфирия) + глава 6.1 II А 3 г (2)

**амниоцентез** Прокол передней брюшной стенки и стенки матки с целью получения амниотической жидкости + глава 3 X В 3

**амплификация** Умножение количества копий + глава 8.1 I Б 3 (3), глава 9 VI Е 6

**амалгезия** Состояние, при котором болевое раздражение воспринимается, но не интерпретируется в качестве боли (обычно характеризуется седативным эффектом без отключения сознания)

**анафилаксин** Комплекс биологически активных веществ, образующихся при анафилактической реакции; является непосредственной причиной реакции, развивающихся при шоке; результат взаимодействия *in vivo* специфических аллергена и АТ

**ангиогенез** Развитие и рост кровеносных сосудов

**ангиогенин** Белок, стимулирующий рост кровеносных сосудов в нормальных и трансформированных тканях + глава 10 А 8 а, 14q11

**ангиотензин** Циркулирующий в крови субстрат ренина + см. в главе 18 G-белок "классический", ингибитор, ренин, 1q42-q43; глава 2 III А 3 6 (3) (6), глава 9 VI Д 6 (3) (а), глава 10 А 7 6 (4) (а), глава 13 Е 1, Ж 1, глава 14 Б 6 а, табл 14-1

**ангиотензин I конвертирующий фермент** Ключевая роль в образовании ангиотензина II и катализме брадикинина — двух пептидов, регулирующих тонус сосудов и пролиферацию ГМК.

**анемия** Любое состояние, при котором количество эритроцитов, содержание Hb и Ht снижены относительно нормы; это относится к *концентрации* переносящего кислород материала в определённом объёме крови (*в отличие от общего количества* при олигоцитемии, олигохромемии и олигемии)

**апластическая а. а.**, характеризующаяся выраженным снижением образования эритроцитов и Hb; обычно ассоциирована с гранулоцитопенией и тромбоцитопенией из-за гипоплазии или аплазии красного костного мозга ⇨ гипопластическая а.

- аутоиммунная гемолитическая а.** Приобретённая гемолитическая а., вызванная присутствием АТ класса IgG, реагирующих с эритроцитами крови пациента; варьирует по тяжести, встречается во всех возрастных группах обоих полов, может быть идиопатической или вторичной по отношению к неопластическим, аутоиммунным или другим болезням ⇨ аутоаллергическая гемолитическая а.
- врождённая гипопластическая (апластическая) а.** [\*205900, р] Нормоцитарная нормохромная а., возникающая вследствие врождённой гипоплазии костного мозга; в костном мозге мало эритроидных предшественников, но остальные ростки нормальны ⇨ *Дайемонда-Блэкфэна синдром* ⇨ эритро(цит)поэз несовершенный
- гемолитическая а. Общее название а.,** вызванных разрушением эритроцитов
- железодефицитная а. Общее название** Форма гипохромной микроцитарной а., возникающая вследствие недостатка железа в пище или его потери в результате хронического кровотечения ⇨ сидеропеническая а.
- макроцитарная а.** Гемолитическая а., при которой средний размер циркулирующих эритроцитов больше, чем в норме; в т.ч. ⇨ а. гемолитическая несфероцитарная наследственная ⇨ *Дайка-Янга* врождённая гемолитическая а.
- мегалобластическая а. Общее название а.,** при которых среди гиперплазированных эритроидных клеток костного мозга наблюдается множество мегалобластов и относительно немного нормобластов (как при пернициозной а.)
- нормоцитарная а. Общее название а.,** при которых размер эритроцитов находится в пределах нормальных значений
- пернициозная а.** [\*361000] Прогрессирующая хроническая а. взрослых, возникающая в связи с недостатком *внутреннего фактора (Касла)*, что приводит к нарушению всасывания витамина В<sub>12</sub>; характеризуется значительным снижением количества эритроцитов, низким уровнем Hb, появлением макроцитов, гипо- или ахлогидрией в сочетании с преобладанием мегалобластов при относительно малом количестве нормобластов в красном костном мозге; глоссит, атрофический гастрит, патология спинного мозга (фуникулярный миелоз); известно минимально две аутосомно-рецессивные формы: [\*26100], дефицит внутреннего фактора и [\*261100], нарушения всасывания витамина В<sub>12</sub> ⇨ злокачественная а. ⇨ *Аддисона-Бирмера болезнь* ⇨ *Бирмера болезнь серповидно-клеточная а.* [\*141900] а., характеризующаяся наличием полунных (серповидных) эритроцитов, выраженным гемолизом и активным гемопоэзом; Hb аномален, до 85% или более составляют HbS и HbF у гомозигот по серповидно-клеточному гену; гетерозиготы имеют серповидно-клеточную аномалию эритроцитов
- Фанкони а.** Тип идиопатической рефрактерной а., характеризующийся панцитопенией (лейкопения), гипоплазией костного мозга и врождёнными аномалиями (низкорослость, микроцефалия, гипогенитализм, косоглазие, дефекты развития скелета, почек, микрофтальмия, умственная отсталость); встречается как семейная болезнь (р — \*227650 и \*227660) ⇨ *Фанкони синдром*
- аинонообменники** ⇨ глава 2 I В 1 6 (1) (в)
- аниридия** Отсутствие радужной оболочки или большей её части вследствие аномалии развития [\*106200] или травмы
- анкирин-G** присутствует в начальном сегменте, в перехватах миелиновых волокон ЦНС и периферической нервной системы, а также в нервно-мышечных синапсах; связан с потенциалзависимым Na<sup>+</sup>-каналом, Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>-АТФазой, белками адгезии; вероятная функция — концентрирование белков в перехватах *Ранвье* и начальном сегменте
- аномалия**
- Миа-Хегглина а.** Наследуемая (Я) патология, при которой нейтрофилы и эозинофилы содержат базофильные включения, известные как тельца *Дэле* или *Амато*; нарушения созревания тромбоцитов с тромбоцитопенией, гигантскими тромбоцитами; иногда геморрагический синдром ⇨ *Хегглина синдром* ⇨ табл. 6-6
- Пельгера-Хобста ядерная аномалия** Врождённая [\*169400, Я] задержка появления долготы ядер нейтрофильных лейкоцитов, не связана с патологией типа *сдвиг влево* ⇨ табл. 6-6
- анорексия** Снижение аппетита, отвращение к пище ⇨ глава 6.1 IV В 3 6 (1), глава 9 II Е 3 6 (7) (6), глава 9 V Д 2 6, глава 15.3 Ж 2 6
- нервно-психическая а.** Личностное расстройство, проявляющееся чрезмерным отвращением к еде; обычно встречается у девушек, вызывает похудание, аменорею ⇨ глава 9 II Е 3 6 (7) (6)
- антацид 1** Агент, нейтрализующий кислоту 2 Вещество, подавляющее секрецию соляной кислоты в желудке (*например*, циметидин, ранитидин) ⇨ глава 9 V Г 2 а (1) (6)
- антероградный** Ортоградный, направленный от перикарiona к терминалям отростков
- антиген (Ag) 1** Вещество, индуцирующее состояние чувствительности и /или резистентности к инфекциям или токсинам при контакте с иммунной системой после латентного периода; взаимодействие с тканями и /или АТ сенсibilизированного организма может быть продемонстрировано *in vivo* или *in vitro* 2 Вещество, несущее признаки генетически чужеродной информации и вызывающее в организ-

- ме развитие специфических иммунологических реакций; *точнее* антигенная детерминанта (эпитоп, область Ag, определяющая специфичность реакции Ag-AT) ⇔ иммуноген + глава 11 | А 1
- главного комплекса гистосовместимости (HLA) лейкоцитарные Ag.** Система обозначения продуктов генов сцепленных локусов (A, B, C и D) шестой хромосомы; оказывают сильное влияние на аллотрансплантацию, при переливании крови не поддающимся лечению пациентам и при определённых сочетанных заболеваниях; идентифицировано более 60 аллелей; большинство располагается в локусах, ответственных за продукцию HLA-A и HLA-B ⇔ а. главного локуса ⇔ общий а. лейкоцитов ⇔ главного комплекса а.; Ag МНС I Ag гистосовместимости, экспрессируемые всеми ядродержащими клетками; мембранные гликопротеины, уникальны для каждого организма, определяют его биологическую индивидуальность; Ag МНС II Мембранные гликопротеины, экспрессируемые иммунокомпетентными клетками, играют решающую роль в иммунологическом распознавании, у человека — HLA-DR; Ag лейкоцитов человека класса II Поверхностноклеточные αβ-гетеродимеры (M<sub>1</sub>, ≈ 60 кД), экспрессируемые в первую очередь Ag-представляющими клетками (макрофаги, дендритные клетки, В-лимфоциты); представляют Т-хелперам пептиды внеклеточных Ag, характеризуются выраженным полиморфизмом
- групп крови Ag** + см. гликофорины (ABO), Rh-ноль синдром
- дифференцировочные Ag (CD)** + табл. 1-4
- пемфигонный Ag** Ca<sup>2+</sup>-связывающий белок из семейства кадгеринов + глава 4 IV Б 1 в (1) (a)
- старения клеток Ag,** + глава 2 I В 1 6 (1) (в) (ii)
- антикоагулянт волчаночный** + глава 6.1 II В 8 в (3) (r) (i), см. антифосфолипидный синдром
- антитело (АТ) 1** Вещество, относящееся к классу Ig, специфически взаимодействующее со своим Ag 2 Один из классов Ig, появившийся в сыворотке крови и жидкостях организма в результате антигенной стимуляции или “естественно” встречающийся; различные генетически наследуемые детерминанты G<sub>m</sub> (обнаружены в IgG Н-цепях), A<sub>m</sub> (обнаружены в IgA Н-цепях) и K<sub>m</sub> (обнаружены в L-цепях К-типа) контролируют антигенность молекул АТ; подклассы обозначаются буквами алфавита или цифрами, или сочетанием обоих видов символов (*например*, G3mb1, G3m5)
- моноклональные аа.** В организме почти всегда производятся поликлональные АТ, т.е. в их выработке участвует более одного клона; техника гибридом позволяет получить большое количество м.а.; в 1975 году Кёлер и Мильштейн (*Kohler, Milstein*) показали, что при слиянии *in vitro* плазматических клеток иммунизированного донора с миеломными клетками образуются клеточные гибриды, способные размножаться и синтезировать тот же Ig, что и исходные плазматические клетки. м.а. широко используют как инструмент в диагностике для определения концентрации белков и лекарств в сыворотке, для типирования тканей и крови, выявления инфекционных агентов, идентификации дифференцировочных Ag при диагностике и лечении лейкозов и лимфом, для выявления опухолевых Ag и аутоантител; м.а. к Т-клеткам применяют для профилактики отторжения и предотвращения реакции “трансплантат против хозяина” при пересадках костного мозга
- анэнцефалия** Выраженное отсутствие структур головного мозга в сочетании с отсутствием костей свода черепа и полушарий головного мозга и мозжечка, рудиментарный мозговой ствол, следы базальных ганглиев
- апертура**
- четвёртого желудочка латеральная а.** Парное отверстие в сосудистой основе IV желудочка головного мозга, расположенное в области его боковых карманов и сообщающее IV желудочек с подпаутинным пространством ⇔ *Люшка* отверстие
- четвёртого желудочка срединная а.** Отверстие в сосудистой основе IV желудочка головного мозга, расположенное в области нижнего угла ромбовидной ямки и связывающее IV желудочек с подпаутинным пространством ⇔ *Мажанди* отверстие
- апикальный (лат. арех, верхушка)** Относящийся к верхушке клетки, органа, части тела; противоположная базальной специализированная часть полярно дифференцированной клетки
- аплазия 1** Аномалия развития или врождённое отсутствие зачатка, органа, ткани, структуры, ростка ⇔ агенезия 2 **Гематология** Неполная, замедленная, неполноценная регенерация форменных элементов крови или её прекращение (см. анемии)
- кожи врождённая а.** [\*107600] 1 Врождённое отсутствие или дефект участков кожи скальпа, в области дефекта тонкая просвечивающая мембрана 2 Врождённый дерматоз в виде язв и рубцов
- тимуса врождённая а.** ⇔ *ди Джексона* синдром
- эритроцитарная парциальная а.** Временный блок эритропоэза (при и после инфекции, гемолитических синдромах, как эффект некоторых лекарств), при продолжительной блокаде — развитие анемии
- апноэ** Отсутствие дыхания (временное) ⇔ удушье ⇔ остановка дыхания
- апокриновый о секреции** + глава 5 II Б 3 6

- аполипопротени А-I** Представитель липопротеинов высокой плотности, синтезируется в печени, в плазме присутствует в концентрации 1,0–1,5 мг/мл; кофактор лецитин:холестерол ацетилтрансферазы; способствует выходу холестерина из клеток
- апоптоз** Запрограммированная гибель клеток путём деградации её компонентов (включая конденсацию хроматина и фрагментацию ДНК) с последующим фагоцитозом макрофагами; а. наблюдается при морфогенезе органов, удалении аутореактивных клонов иммунокомпетентных клеток, регуляции численности пролиферирующих клеточных популяций, повреждении генома клеток + глава 4 V Г
- аргинин (Arg)** + рис. 9-11
- аргинин вазопрессин** + рис. 9-11, см. вазопрессин
- аритмия сердца** Нарушение формирования импульса возбуждения или его проведения по миокарду, проявляющееся обычно нарушением ритма сердечных сокращений + глава 10 Б 2 6 (2) (ж)
- аррестины** Белковые кофакторы десенситизации  $\beta$ -адренорецепторов + 2q37.1, 17p13, Xcen-q21
- артефакт** Что-либо (*в частности*, на гистологическом препарате) случайное, связанное с использованием аппаратуры и не обусловленное реальным существованием
- оптические аа.** + глава 1 А 3 а (2)
- артрит** Воспаление одного или нескольких суставов  $\Leftrightarrow$  суставной ревматизм
- псориатический а.** Сочетание псориаза и а., напоминает ревматоидный а. (считается самостоятельным заболеванием)
- ревматоидный а.** Хроническое прогрессирующее системное заболевание, встречающееся чаще у женщин и поражающее соединительную ткань; а. является доминирующим клиническим проявлением, сопровождающимся утолщением мягких тканей суставов с распространением на синовиальные ткани, которые становятся "изъеденными", что ведёт к деформации  $\Leftrightarrow$  ревматоидная болезнь  $\Leftrightarrow$  полиартрит инфекционный неспецифический  $\Leftrightarrow$  полиартрит ревматоидный
- ювенильный а.** Хронический а., начинающийся в детстве; обычно поражает несколько суставов  $\Leftrightarrow$  Стилла болезнь  $\Leftrightarrow$  синдром Стилла  $\rightarrow$  ювенильный ревматоидный а.
- ювенильный ревматоидный а.** Болезнь поражает несколько суставов, наблюдается увеличение лимфатических узлов и селезёнки, встречается у младенцев и маленьких детей  $\Leftrightarrow$  Стилла болезнь  $\Leftrightarrow$  Стилла-Шофара (Шуффара) болезнь
- аспартат аминотрансфераза (АСАТ)** Фермент, катализирующий перенос аминокетильной группы с глутаминовой кислоты на щавелево-уксусную с образованием кетоглутаровой и аспарагиновой кислот; полезен при диагностике вирусного гепатита и инфаркта миокарда  $\Leftrightarrow$  трансаминаза аспарагиновой кислоты
- астма**
- а. (бронхиальная)** Обратимое генерализованное сужение просвета дыхательных путей; опосредовано воспалением, спазмом гладких мышц, гиперсекрецией слизи в просвет бронхов и бронхиол; развивается на фоне аллергизации и высвобождению вазо-, гладкомышечно- и секреторно-активных веществ (клинически — экспираторная одышка)
- неаллергическая а.** Явления бронхоспазма, не связанные с прямым действием аллергена и индуцированные эндогенными (внутренняя а.) или экзогенными (внешняя а.) факторами
- атрезия** Полное отсутствие просвета полого органа + *например*, глава 12 VII А 3 а, глава 12 IX А 3 а, глава 12 X А а, глава 13 А 3 а
- атриопептин** + глава 10 Б 2 6 (3)
- атрофия** Уменьшение массы и объёма ткани вследствие гибели паренхиматозных элементов, уменьшения пролиферации клеток, ишемии, сдавления, недоедания, снижения функции органа или нарушения гормональной регуляции метаболизма  $\Leftrightarrow$  истощение
- Лёбера наследственная зрительная а.** [МН\*308900] Дегенерация зрительного нерва с быстрым развитием центральной скотомы, чаще встречается у мужчин; может развиваться в любом возрасте  $\Leftrightarrow$  Лёбера а. зрительного нерва  $\Leftrightarrow$  Лёбера синдром + глава 3 III Г 4
- мышечная перонсальная типа а.** [\*302800 до \*302908, Я, р, К]  $\Leftrightarrow$  амиотрофия наследственная нервная Группа семейных нервно-мышечных расстройств в виде прогрессирующей дегенерации мышечных волокон в дистальных мышцах конечностей, начинающаяся с мышц ног (описана мутация коннексона-32, экспрессируемого в *шванновских* клетках  $\Leftrightarrow$  Шарко-Мари-Тута болезнь
- аутизм** Склонность к самоизоляции, отгороженность от реального мира и утрата связей с ним, погружение в мир личных переживаний; аутизм, по-видимому, обусловлен дисфункцией мозга неясного генеза. Пренатальные осложнения, синдром *ломкой* X-хромосомы (как и другая генетическая патология), краснуха во время беременности, фенилкетонурия, менингит и энцефалит считают предрасполагающими факторами, хотя у многих аутичных субъектов не выявлено никаких известных факторов предрасположенности

**аутолиз 1** Ферментативное переваривание клеток собственными ферментами **2** Повреждение клеток как результат образования лизисов этими же клетками или другими клетками того же организма ⇨ аутоцитоллиз ⇨ самопереваривание

**афферентный** о направлении возбуждения в проводниках (к центру, в значении чувствительный) + глава 8.1 III В 7

**ахондрогенез** Карликовость, для которой характерны различные деформации костей конечностей, нормальных размеров или увеличенный череп, короткое туловище, задержка окостенения в нижних отделах позвоночника [ \*200600, \*200720, р, Я ] + глава 6.2 Б 1 б (1) (r) (iii) [II]

**ахондроплазия** Нарушение энхондрального остеогенеза длинных трубчатых костей; вариант хондродистрофии (у части больных найдена мутация [глицин замещён аргинином в позиции 380 рецептора фактора роста фибробластов 3] хромосомы 4, Я с полной пенетрантностью; гомозиготы погибают в плодном периоде), приводящий к очевидной при рождении карликовости с короткими конечностями, но нормальным туловищем и относительной макроцефалией + глава 6.2 Б 1 б (1) (r) (iii) [II]

**ацетилхолинэстераза (АХЭ, КФ 3.1.1.7, \*100740, 7q22), или истинная АХЭ** (в отличие от сывороточной *псевдохолинэстеразы* с неизвестной функцией) — нейромедиатор нервно-мышечного синапса и других холинэргических синапсов, присутствует также в мембране эритроцитов (эритроцитарный Аг Yt [группа крови] находится в молекуле АХЭ)

#### ацидемия

**изовалериановая а.** [р, МН\*243500] Аутосомно-рецессивно наследуемое нарушение метаболизма лейцина в виде повышенного образования изовалериановой кислоты после употребления в пищу белка или при инфекции; результатом является тяжёлый метаболический ацидоз; причина — недостаточность изовалерил-КоА-дегидрогеназы + табл. 1-3, глава 1 Е 3 б (4) (б) (iv)

**ацидурия оротовая** [р, \*258900] Нарушение метаболизма пиримидина, характеризующееся мегалобластической анемией, лейкопенией, замедлением роста и выделением с мочой оротовой кислоты; рецессивное наследование + глава 1 Е 3 б (4) (в) (ii), глава 6 I II А 1 а (1)

**ацинус** Концевой отдел экзокринных желёз в форме пузырька

**базальный противоположный по значению апикальный (см.), также** основной, также наблюдающийся без вмешательства, присутствующий в покое

#### барьер

**аэрогематический б.** Совокупность структур, через которые происходит газообмен между кровью и воздухом альвеол лёгких; в состав барьера входят уплощённая часть цитоплазмы альвеолоцита I типа, безъядерная часть цитоплазмы эндотелиальной клетки капилляра, общая для них базальная мембрана, а также мономолекулярный слой сурфактанта + глава 13 Г 3 г, рис. 13-9

**гематотестикулярный б.** обладает избирательной проницаемостью, что обеспечивает определённый химический состав среды, в первую очередь высокую концентрацию тестостерона, что необходимо для поддержания сперматогенеза; главный образующий компонент — клетка *Сертоли* + глава 15.2 А 2 а (1), рис. 15-13.

**гематоэнцефалический б.** Структура, отделяющая мозг от внутренней среды организма; непроницаем для клеток иммунной системы и многих веществ, ограничивает проницаемость ряда метаболитов + глава 10 А 3 г, рис. 10-3

**батрахотоксин** Стероидный алкалоид яда короткоголовых лягушек из рода листолазов (*Phylllobates*); один из наиболее сильных природных небелковых токсинов; специфически блокирует нервно-мышечную передачу, вызывая деполаризацию мембран; не оказывает токсического действия при попадании через пищеварительный тракт

#### белок

**ВМР** Морфогенетические белки кости, индуцируют энхондральный остеогенез; ВМР2 (20p12) и ВМР3 (4p14-q21) относятся к семейству трансформирующего фактора роста β (TGFB) + глава 6.3 Б 1 б (2) (в)

**С-б (произносят как си)** Миозин-связывающий белок с  $M_r$  128 кД, стабилизирует структуру миозиновых нитей, влияет на агрегацию молекул миозина, обеспечивая одинаковый диаметр и стандартную длину толстых нитей + глава 7 I Б 3 а (3)

**cdc (произносят как си ди си; от cell division cycle)** Белки cdc индуцируют митоз + глава 2 IV А 2 а

**G-б. (произносят как джи)** Вторые посредники; внутриклеточные, связанные с мембраной клетки бб., передающие сигнал (например, от β-адренорецепторов, факторов роста и др.) на клеточные эффекторы; имеют средство за гуаниновым нуклеотидом, поэтому и названы G-бб. Целесообразно различать два типа G-бб.: 1 G-б. "классический" — гетеротример  $G_s$ - $G_p$ , связывающий ГТФ (активная форма) при активации мембранных рецепторов и передающий сигнал на внутриклеточные ферменты и ионные каналы; 2 **Ras G-б.**, активируемый от рецепторных тирозин киназ и через активирующие ГТФазу бб. передающий сигнал на Ras-каскад (см. субстатьи)

**G-белок "классический"** В  $G_s \cdot G_{\beta\gamma}$  связывает ГТФ (ГДФ в неактивной форме) только  $G_s$  (при связывании ГТФ гетеротример распадается на  $G_s$  и  $G_{\beta\gamma}$ ), но активируют ферменты и каналы как  $G_s$ , так и  $G_{\beta\gamma}$ . Независимо, антагонистически или синергетически  $G_s$ ,  $G_{\beta\gamma}$  активируют: калиевые каналы типа  $I_{K, ACh}$  ( $G_s$ ,  $G_{\beta\gamma}$ ) и  $I_{K, ATP}$  ( $G_s$ ), фосфолипазы  $A_2$  ( $G_{\beta\gamma}$ ) и  $CB_{1,3}$  ( $G_s$ ,  $G_{\beta\gamma}$ ), аденилил циклазы I-IV,  $Ca^{2+}$ -каналы типов L и N ( $G_s$ ), фосфодиэстеразу цГМФ ( $G_s$ ), киназу ацетилхолинового мускаринового рецептора ( $G_{\beta\gamma}$ ),  $\beta$ -адренорецепторы ( $G_{\beta\gamma}$ ). **Полиморфизм и регуляция  $G_s \cdot G_{\beta\gamma}$** : имеется несколько изоформ каждой CE, токсин коклюша инактивирует гетеротример при АДФ-рибозилировании  $G_s$ , кальмодулин и фосфудин действуют на  $G_{\beta\gamma}$ , б. нервной ткани GAP43 ( $G_s$ ), изменяя их активность. **Дефекты G-б.** приводят к развитию наследственной остеоидиофии *Олбрайта* и псевдогиперпаратиреонидизма, синдрома *МакКьюна* и *Олбрайта*, повышенному риску развития опухолей гипофиза, щитовидной железы (*gsp*-онкоген), яичника и коры надпочечников (*gpr*-онкоген); точечная мутация  $\alpha$ -CE G-б. (в позиции 366 аланин замещён на серин) вызывает развитие псевдогиперпаратиреонидизма типа Ia в сочетании с преждевременной маскулинизацией. **Лиганды связанных с G-белком мембранных рецепторов**: ангиотензин II, АТФ, ацетилхолин (мускариновые рецепторы), бомбезин, брадикинин, вазопрессин, вещество P, гистамин, глутамат, люлиберин, кванты света, нейромедин, нейропептид Y, норадреналин, одоранты, ППТ, серотонин, тиролиберин, тромбин, тромбосан  $A_2$ , тромбоцитоз агрегации фактор, холецистокинин, эндотелин

**Ras G-б.** Для Ras G-белка, активирующего Ras-каскад различают: связывающий нуклеозид дифосфат [ГДФ] — неактивная форма Ras-белка и связывающий нуклеозид трифосфат [ГТФ] — активная форма Ras-белка, быстро переходящая в неактивную форму вследствие присутствия в Ras-белке активного центра ГТФазы; существуют дополнительные классы регуляторов Ras-белков [например, GTPase activating p. (GAP) активирующий ГТФазу б., адаптер Grb2]. Мишенью активного Ras-белка (фосфорилированное Ras-белка) является продукт онкогена *raf* — Raf-белок (протенинкиназа C [закрывающая передачу сигналов посредством цАМФ,  $Ca^{2+}$ , диацилглицерина, инозитолфосфатов] также фосфорилирует Raf-белок), в свою очередь фосфорилирующий киназу MAP-киназы (MEK); в дальнейшем последовательные фосфорилирования субстратов киназного каскада приводят к транскрипции соответствующих генов

**ras-каскад** Последовательность внутриклеточных реакций преобразования сигнала, осуществляемых в значительной части продуктами экспрессии генов семейства *ras*; существенная часть реакций происходит при фосфорилировании компонентов к., внешний сигнал — преимущественно факторы роста, некоторые пептидные гормоны; результат — транскрибирование генов, обеспечивающих пролиферацию и/или дифференцировку клеток; в злокачественно трансформированных клетках мутации генов *ras* приводят к неконтрольной пролиферации  $\leftrightarrow$  зависимый от Ras (серин/треониновый) киназный к.

**Ras-подобные ГТФазы** Суперсемейство гуанозинтрифосфатаз, кодируемых генами *ras*; к ним относятся регуляторы синтеза белка (факторы элонгации и инициации), переноса сигнала (G-белки) и множество др. ГТФаз; неактивный фермент (в связи с ГТФ) под влиянием активирующего ГТФазу белка (GAP [например, Sos]) переходит в активную форму фермента (в связи с ГДФ); переход из неактивной в активную форму стимулирует также фактор обмена гуанинового нуклеотида (GEF) и подавляет ингибитор диссоциации гуанинового нуклеотида (GDI); ферменты связаны с клеточными мембранами (связывание осуществляется пренилтрансферазами); каждая ГТФаза состоит примерно из 190 аминокислотных остатков; классификация: "истинные" Ras-белки (кодируются генами *H-ras*, *N-ras*, *K-ras*, *K-ras*); передают сигналы от тирозиновых киназ плазматической мембраны к серин/треониновым киназам, от которых сигнал поступает в ядро клетки; киназный Ras-каскад, Rho/Rac-белки (контроль организации клеточного цитоскелета), Rab-белки (транспорт пузырьков между мембранными компартментами клетки), Rap-белки (ГТФазы клеточного цикла) участвуют в трансмембранной передаче сигналов и определяют продолжительность работы сигнальных путей.

**активирующий ГТФазу б.** Белок класса активирующих ГТФазу факторов; регулятор Ras-(подобных) ГТФаз; например, белок *hSos1* [от *human Son of Sevenless*, продукт гена — GAP-белок]) активирует ГТФазу (Ras-ГДФ  $\rightarrow$  Ras-ГТФ) в результате формирования комплекса: *hSos1*—белок-адаптер Grb2—рецепторная тирозин киназа

**тирозин киназа (тк.)** Фермент, фосфорилирующий остаток тирозина (тирозил). Ряд рецепторов (фактора роста эпидермиса, инсулина, фактора роста нервов, тромбоцитарного фактора роста и др.) обладает активностью тк. (внутриклеточный домен тк., тк. рецепторов, рецепторная тк.); многие субстраты тк., а также тк. рецепторы кодируются онкогенами (например, Ras). **Фосфорилирование**: тк. фосфорилирует фосфолипазу *Cy1*, CE тк. взаимно аутофосфорилируют друг друга в составе димера тк., сформировавшегося после связывания лиганда. **Передача сигнала**: 1 Посредством фосфолипазы *Cy1* формируются: вторые посредники инозитол 1,4,5-трифосфат и диацилглицерин 2 т.м. киназный Ras-каскад, проводящий сигнал до стадии транскрипции генов, начинается от Ras-ГТФаз (сигнал от рецепторных тк. к Ras-ГТФазе опосредуют обменные (активирующие) Ras-факторы [Sos] и адапторные белки [Grb2])

**GFAP** (от *angl. glial fibrillary acidic protein*) Глиальный фибриллярный кислый б.; присутствует в промежуточных филаментах; маркер астроцитов



- GMP-140** (произносят как Джи Эм Пи) Белок с  $M_r$  140 кД в плазматической мембране  $\alpha$ -гранул активированных тромбоцитов  $\rightarrow$  глава 6.1 II В 4 а (5)
- M-6** Миозин-связывающий белок с  $M_r$  165 кД, находится в области М-линии толстых филаментов, участвует в их сборке  $\leftrightarrow$  миозезин  $\rightarrow$  глава 7 I Б 3 а (4)
- MAP** (microtubule-associated protein)  $\rightarrow$  глава 2 III Б 1 а (2)
- p53** Онкопротенин, фактор транскрипции. Известен также как главный супрессор опухолей; активирует транскрипцию (связывается с последовательностью ТАТА ДНК); избыточная экспрессия дикого типа p53 подавляет реализуемую разными промоторами транскрипцию, что приводит к блоку пролиферации клеток в фазе клеточного цикла  $G_1$  (в опухолях часто обнаруживаются аллели p53 в мутантной форме [пролиферацию не блокируют!]); при повреждении ДНК индуцируют гибель клеток (апоптоз); существует множество ассоциированных с p53 белков, посредством которых p53 участвует во многих клеточных процессах: подавляет клеточный цикл в фазе  $G_1$ , репликацию ДНК, спирализующую активность и пролиферацию опухолевых клеток  $\rightarrow$  глава 2 IV А 2 б
- R 66.** Класс иммунологически идентичных гликопротеинов с  $M_r$  56–62 кД, различающихся по содержанию углеводных остатков и электрофоретической подвижности (R от rapid, быстромигрирующий при электрофорезе); витамин  $B_{12}$ -связывающий б. в слюне, желудочном соке, слезной жидкости, молоке, желчи и лейкоцитах; две формы — транскобаламин I и транскобаламин III — присутствуют в плазме; транскобаламин I содержится во вторичных гранулах нейтрофилов; в отличие от транскобаламина II, который захватывается из плазмы различными типами клеток, R 66. захватываются гепатоцитами с последующим выделением в желчь; предположительно служат для выведения из организма токсических аналогов витамина  $B_{12}$  из мозга и других тканей  $\leftrightarrow$  связывающие белки R
- gas 66.** Кодированные *gas*-генами бб., выполняющие множество функций, включая пролиферацию клеток, состояние цитоскелета, транспорт между разными мембранными компартментами клетки; среди *gas* бб. выделяют суперсемейство ГТФаз, см. G-белок
- S-100** Са<sup>2+</sup>-связывающий белок, выделен из мозга, выявлен в различных нормальных и трансформированных клетках, в эпителиях, клетках мезодермального и нейроэктодермального происхождения; состоит из двух СЕ —  $\alpha$  и  $\beta$ ; известны три формы:  $\alpha$ - $\alpha$ , S-100a(0);  $\alpha$ - $\beta$ , S-100a и  $\beta$ - $\beta$ , S-100b; б. экспрессируют трансформированные клетки на этапе развития опухоли и при метастазировании; по сравнению с другими клеточными типами в глиальных клетках количество S-100b по крайней мере на порядок выше; в мозге уровень  $\alpha$ -СЕ примерно в 10 раз меньше, чем  $\beta$ -СЕ, в мозге S-100b содержат преимущественно астроциты, S-100b поддерживает пролиферацию астроцитов и рост аксонов; экспрессия гена S-100b при синдроме Дауна и болезни Альцгеймера повышена
- SNAP-25** (synaptosomal-associated protein, связанный с синапсосомами б.) Интегральный мембранный б., участвующий в спонтанном и регулируемом экзоцитозе
- ZP** (аббревиатура от *zona pellucida*)  $\rightarrow$  глава 3 III В 2 б (1)
- витамин  $B_{12}$ -связывающие бб.** Внутренний фактор (Касла), транскобаламин II, R-66.
- витамин D-связывающий  $\alpha$ -глобулин** Белок плазмы, связывающий и транспортирующий витамин D
- глиальный фибриллярный кислый б.** см. GFAP
- дробления сигнальный б.**  $\rightarrow$  глава 3 III Г 5
- кальций связывающие белки** Кальмодулин, щелочная фосфатаза, т-белок в микротрубочках, тропонин, кальсеквестрин, кальретикулин и др.
- контрактильные белки** обеспечивают процессы сокращения и расслабления скелетной, сердечной и гладкой мышц, а также миоэпителиальных клеток; к ним относят миозин, актин, тропомиозин, тропонины,  $\alpha$ -актинин и некоторые др. бб.
- клина бб.**
- P<sub>0</sub>** Интегральный мембранный гликопротеин ( $M_r$  28 кД), предположительно связывает соседние ламеллы и таким образом стабилизирует структуру миелина; главный структурный белок миелина периферической нервной системы, присутствует только в *шванновских* клетках и не экспрессируется миелинобразующими клетками ЦНС; на его долю приходится более 50% массы всех белков миелина в периферическом нерве; ген локализован в 1 хромосоме, аутосомное доминантное наследование дефектного гена белка наблюдается при болезни Шарко-Мари-Тута (тип 1б)
- P<sub>1</sub>** Небольшой щелочной белок миелина периферического нерва, представитель семейства бб., связывающих жирные кислоты; предполагают, что играет роль в образовании компактного миелина
- P<sub>21</sub>** Мутации (дупликации, иногда точечные мутации) гена (хромосома 17) — причина болезни Шарко-Мари-Тута (тип 1а)
- миелина основной б.** МВР главный щелочной белок  $\rightarrow$  глава 6.1 II Б 3 б (1)
- миелин-олигодендроцитов б.** Присутствует на поверхности миелинобразующих олигодендроцитов и наружных мембран миелиновой оболочки в ЦНС; содержит два трансмембранных участка; N-конец внеклеточной части молекулы близок по структуре вариабельному домену Ig и в значительной мере гомологичен N-концу белка молочной железы бутирилфилина (бр22-p21.3)

**протоолипидный б.** Основной компонент миелина в ЦНС; вместе с основным белком миелина составляет более 80% массы всех белков миелина ЦНС; при мутации гена у мышей линии *jitru* демиелинизация развивается в ЦНС и не наблюдается в периферической нервной системе, проявляется в виде дрожания и судорог; существует предположение, что болезнь *Пелицеуса-Мерцбахера* аналогична демиелинизирующему расстройству у мышей линии *jitru* ⇨ липофиллин

**морфогенетические бб. кости см.** ВМР

**теплогового шока бб.** Специфические бб., синтезирующиеся при внезапном повышении температуры; их функция — снижение повреждающего действия высокой температуры. Реальные функции разнообразны ⇨ глава 2 П 3 а, 1q, 1q21.2-q22, 4q35, 6p21.3, 11p14.2-p14.1, 14q24.1

**билирубин** Красный жёлчный пигмент в виде натриевой (растворимой в жёлчи) или кальциевой (нерастворимой, содержащейся в конкрементах жёлчного пузыря) соли; продукт восстановления биливердина, образуется в результате нормального и патологического разрушения эритроцитов

**непрямой б.** Фракция сывороточного билирубина, не соединяющаяся в клетках печени с глюкуроновой кислотой (назван так потому, что реагирует с диазореактивом *Эрлиха* только после добавления этилового спирта) ⇨ неконъюгированный б. ⇨ несвязанный б. ⇨ свободный б.

**прямой б.** Фракция сывороточного билирубина, соединяющаяся в клетках печени с глюкуроновой кислотой с образованием диглюкуронида билирубина [назван так потому, что напрямую реагирует с диазореактивом *Эрлиха*] ⇨ связанный б. ⇨ конъюгированный б.

**свободный б.** Непрямой б.

**связанный б.** Прямой б.

**биотин цис-Тетрагидро-2-оксотено[3,4-*d*]имидазолин-4-валерьяновая кислота; *d*-изомерный компонент** витамина В<sub>7</sub>, участвует в реакциях карбоксилирования и инактивируется авидином из-за высокого сродства. Для обнаружения молекулы биотина используют меченые АТ ⇨ глава 1 Б 5 ⇨ коэнзим R ⇨ витамин Н ⇨ фактор W → авидин

**бластоциста** Ранняя стадия развития, предшествующая гастрوله, имеет форму пузырька ⇨ глава 3 П 4, рис. 3-4, 3-5, глава 3 IV В

**близнец 1** Один из двоих, родившихся в одни роды 2 Развивавшийся в двойне ⇨ глава 3 IX Д

**аллантоидоангиоплаг** Нервная монозиготная двойня, возникающая вследствие слияния сосудов их аллантоиса ⇨ омфалоангиоплаг ⇨ диссоциированная двойня

**дизиготные бб.** бб., развившиеся из двух отдельных зигот (70% всех близнецов), каждый зародыш имеет свой амнион, хорнион и свою плаценту (иногда сливается) ⇨ разноййцовые бб.

**мопоамниотические бб.** бб. с общим амнионом

**монозиготные бб.** Возникают из одной яйцеклетки, которая на ранней стадии развития разделяется на две независимо растущие клеточные группы, давая развитие двум индивидуумам одного пола и идентичной генетической конституции; имеют свой амнион и общие хорнион и плаценту ⇨ идентичные бб.

**снамские бб.** Впервые описанная двойня из Снама (1811-1874), сейчас используется для описания любого типа сращённых бб.

**соединённые бб.** Монозиготные бб. с различной степенью сращения и различной выраженностью удвоения

**блокаторы кальциевых каналов** Класс лекарственных препаратов, ингибирующих вход ионов кальция в клетку; вследствие своих фармакологических эффектов (отрицательный инотропный, хронотропный и дромотропный эффекты) препараты имеют особое значение в терапии сердечно-сосудистых заболеваний; представители — нифедипин, верапамил, дилтиазем, никардин, исрадин и др. ⇨ блокаторы медленных кальциевых каналов ⇨ антагонисты кальция

**бляшка Лейера** Мощное скопление лимфоидной ткани в подвздошной кишке ⇨ глава 12 IX Б 1 б, рис. 12-48

**болезнь**

**Аддисона б.** Выраженная слабость, снижение массы тела, гипотония, расстройства пищеварения, коричневая пигментация кожи и слизистых оболочек. Острая недостаточность коры надпочечников (*аддисоновский криз*) — тяжёлая адренкортикальная патология на базе хронической недостаточности коры надпочечников; проявляется тошнотой, рвотой, коллапсом, нередко гипертермией, гипонатриемией, гиперкалиемией и гипогликемией

**Александера б.** Фатальная нейродегенеративная болезнь ЦНС у детей, психомоторное отставание, припадки, параличи, мегалозцефалия в сочетании с обширной лейкодистрофией, особенно лобных долей

**Альцхаймера б.** Органическое слабоумие, возникающее после 50 лет (различают раннее [*т.н.* семейная б.] и позднее [после 65 лет] начало А.б.) и сопровождающееся *альцхаймеровским* склерозом, нейрофибрилярной дегенерацией (при участии т-белка микротрубочек), старческими бляшками (отложения β-амилоидного белка, образование амилоидных волокон) ⇨ деменция пресенильная (о А.б. с ранним началом). Мутантный (?) ген β-амилоида локализован в хромосоме 21, риск развития А.б. увеличивается в соответствии с дозой гена апополипротеина Е4 (хромосома 14), при соединении с β-амилоидом, переводящим последний в нерастворимую форму

**аутоиммунные бб.** [#109100] Во многих случаях — типичные семейные болезни [например, АТ к щитовидной железе (140300), *alopecia areata* (104000), пернициозная анемия (170900), гипoadренокортицизм с гипопаратиреоидизмом и монолиазом (240300), синдром *Шмидта* (269200), СКВ (152700), синдром *Шёгрена* (270150), аутоиммунная гемолитическая анемия (205700)]. Генетика а.б. не очень ясна, чаще находят сочетания с экспрессией конкретных HLA Ag

**Буэрэ б.** Тахикардия пароксизмальная

фон *Виллебранда б.* [\*193400, Я, ограниченная пенетрантность и вариабельная воспроизводимость, 12pter-p12; \*277480, р, типы IIC III; различают не менее 30 аллельных вариантов] Врождённое отсутствие высокомолекулярных форм фактора VIII (фФВ), необходимых для агрегации тромбоцитов. Геморрагический диатез, характеризующийся тенденцией к кровотечению из слизистых оболочек, увеличением времени кровотечения, нормальным количеством тромбоцитов, нормальной ретракцией сгустка, частичной и выраженной в различной степени недостаточностью VIII:R и возможным морфологическим дефектом тромбоцитов; тип III болезни имеет более тяжёлое течение, содержание фактора VIII:R резко снижено; возможны аортальный стеноз (при типе IIA) и пролапс митрального клапана ↔ ангиогеофилия ↔ наследственная псевдогеофилия ↔ сосудистая геофилия ↔ конституциональная тромбопатия ↔ капиллярпатия геморрагическая ↔ псевдогеофилия сосудистая ↔ пурпура атромбеническая ↔ пурпура атромбоцитопеническая ↔ *Юргенса* синдром

**Гляциманна-Нёгеле б.** [\*273800, р, Я] Геморрагический диатез, проявляющийся нормальным или удлинённым временем кровотечения; при нормальном времени свёртывания ретракция сгустка дефектна; при нормальном количестве тромбоцитов имеются их морфологические или функциональные аномалии ↔ *Гляциманна* болезнь ↔ тромбоцитастения ↔ *Гляциманна* синдром ↔ тромбастения *Гляциманна*

**Гоше б.** Накопление глюкоцереброзидов в макрофагах (клетки *Гоше*, содержащие керазин [глюкоцерамид]) вследствие наследуемой недостаточности глюкоцереброзидазы (р): гепатоспленомегалия, лимфаденопатия; разрушение костной ткани; различают три основных типа: церебральная ювенильная [\*230800], церебральная ювенильная [\*230900], церебральная взрослых [\*231000] ↔ цереброзидоз ↔ цереброзидный липидоз

**Грейеса б. см.** диффузный токсический зоб ↔ глава 9 II E 4 e (3)

**Детон-Уокера б.** [\*304340] Аномалия развития области IV желудка в сочетании с гипоплазией мозжечка, гидроцефалией, атрезией отверстия *Льюшка* и *Мажанди* ↔ глава 8.3 III Д

**Дэвидсона б.** [р, \*251850] Энтеропатия, обусловленная нарушением внутриклеточного транспорта везикул от комплекса *Гольджи* к апикальной поверхности энтероцитов и формирования щёточной каймки. Проявляется затяжной диареей, обезвоживанием, недостаточностью питания, задержкой роста; часто гибель в периоде новорожденности. При ЭМ выявляют гипоплазию и атрофию микроворсинок щёточной каймки, внутриклеточные включения под апикальной частью плазмолеммы.

**Ицэнко-Кунинга б.** Гиперкортицизм в связи с избыточной секрецией АКТП ↔ гипопизарный базофилизм ↔ глава 9 II E 2 д (3) (а) (i)

**коллагеновые бб.** Группа генерализованных бб., поражающих соединительную ткань и характеризующихся фибриноидным некрозом или васкулитом: СКВ, системная склеродермия, ревматоидный артрит, ревматическая лихорадка, узелковый периартерит и дерматомиозит. Термин *коллагеновые бб.* неточен, т.к. не показано, что первично или преимущественно поражаются именно коллагены (речь идёт скорее об использовании понятия *коллаген* как синонима термина *соединительная ткань*) ↔ коллагеново-сосудистые бб. ↔ коллагенозы

**Костманна б.** [р, \*202700] Злокачественно текущая форма агранулоцитоза, дифференцировка нейтрофилов блокируется на стадии промиелоцитов

**Кройтцфельда-Якоба б.** Спастический псевдосклероз с кортико-стриоспинальной дегенерацией; форма спонгиозной энцефалопатии, вызываемая медленными вирусными инфекциями (обсуждается вопрос о передаче инфекционного начала [см. приоб] от крупного рогатого скота, страдающего губчатой энцефалопатией) и характеризующаяся слабоумием, мнуклониями, атаксией и другими неврологическими проявлениями (быстро приводит к коме и смерти) ↔ дегенерация кортико-стриоспинальная

**Крона б.** Гранулематозная патология; вовлекаются терминальные отделы подвздошной кишки, реже другие отделы ЖКТ; характерны отдельные глубокие язвы с возможным образованием фистул, сужение просвета и утолщение стенок кишечника за счёт фиброза и лимфоцитарной инфильтрации, а также неказеозные туберкулонные гранулёмы в регионарных лимфоузлах ↔ регионарный энтерит ↔ регионарный илеит

**курчавых волос б.** Врождённый фатальный дефект метаболизма меди [N в рецессиве — \*309400, дефект гена, кодирующего катион-транспортующую АТФазу; содержание меди в тканях повышено (кроме печени)], медь необходима для свивки полипептидов кератина), характерны слабо пигментированные, редкие выпадающие курчавые волосы, судороги, физическое и умственное отставание, прогрессирующее поражение мозга ↔ *Мён-Кеса* синдром ↔ трихополиодистрофия

- минимальных изменений** б. Неясной этиологии б. у детей и подростков, развивающаяся при повышении проницаемости фильтрационного барьера почечных клубочков для белка; единственное морфологическое изменение в почечных тельцах — сглаживание и слияние ножек подоцитов, в эпителии канальцев — липидные вакуоли; отёки, альбуминурия, гиперхолестеринемия, функция почек фактически не страдает ↔ **минимальных изменений** нефротический синдром [в отечественной практике минимальные изменения в гломерулах относят к одному из вариантов гломерулонефрита, как и фокально-сегментарный гломерулосклероз] ↔ липоидный нефроз
- Ниманна-Пика** б. Липидный гистиоцитоз (недостаточность сфингомиелиназы, Я) с накоплением фосфолипидов (сфингомиелина) в гистиоцитах печени, селезёнки, лимфатических узлах и костном мозге; вовлечение головного мозга возможно на поздних стадиях, образование вишнёво-красного пятна в области жёлтого пятна глазного дна встречается реже, чем при б. **Тэй-Сакса** ↔ сфингомиелиновый липидоз ↔ фосфатидоз ↔ гистиоцитоз липоидный ↔ липидоз фосфатидный ↔ ретикулёз нелейкемический ↔ ретикулоэндотелиоз метаболический ↔ спленогепатомегалия липоидно-клеточная ↔ сфингомиелиноз
- Паркинсона** б. см. паркинсонизм
- Пеллеусе-Мерцбахера** б. [\*260600] Наследственное дегенеративное заболевание головного мозга с прогрессирующим склерозом в белом веществе лобных долей, умственной отсталостью и вазомоторными нарушениями ↔ лейкодистрофия суданофильная
- Паймера** б. Термин иногда применяют по отношению к гипертиреозу, возникающему при узловатом токсическом зобе (обычно без экзофтальма) + глава 9 IV B 1 з (б)
- поликистозная** б. почек Поликистоз почек; прогрессирующая болезнь, характеризующаяся формированием множественных кист различного размера, диффузно расположенных в обеих пп., что приводит к сдавлению и деструкции почечной паренхимы; обычно сопровождается гипертонией, макрогематурией и уремией; имеется два типа: 1) [\*263200, р] проявляется в раннем детском возрасте; 2) [\*174000, Я] проявляется у взрослых
- Рёфсума** б. [Я, \*266500, недостаточность оксидазы фитановой кислоты] Пигментный ретинит, миоз, птоз, атаксия, аносмия, глухота, демиелинизирующая полиневропатия, изменения ЭКГ, ихтиоз; при ювенильной форме [р, \*266510] — умственное отставание, лицевой дисморфизм (*плоское* лицо), гепатомегалия, стеатопорея, остеопороз
- сердца ишемическая** б. (ИБС) б., характеризующаяся сужением просвета коронарных артерий сердца при атеросклерозе и возникновением локальной ишемии миокарда; проявляется коронарной недостаточностью в виде стенокардии, очаговой дистрофии или инфаркта миокарда
- Силлмодса** б. Первичная гипофизарная недостаточность, обусловленная гипо- или атрофией передней доли гипофиза (или недостаточностью гипоталамических либерринов), травмой, сосудистыми поражениями или опухолью; клинически характеризуется астенией, резким снижением массы тела и потерей волос, артериальной гипертензией и проявляется недостаточностью щитовидной, половых желёз, коры надпочечников ↔ кахексия гипофизарная ↔ пангипопитуитаризм ↔ кахексия диэнцефально-гипофизарная
- Тэй-Сакса** б. (недостаточность гексозаминидазы А, р) Ранний детский тип церебрального сфинголипидоза; самый распространённый ганглиозидоз, характерен для еврейских детей ↔ идиотия амавротическая детская ранняя
- Уилсона-Коновалова** б. см. гепатолентикулярная дегенерация
- Хашимото** б. Аутоиммунное заболевание. Диффузная лимфоцитарная инфильтрация щитовидной железы, приводящая к диффузному зобу, прогрессирующему фиброзу, деструкции паренхимы и гипотиреозу ↔ зоб *Хашимото* ↔ тиреонит *Хашимото* ↔ зоб лимфоматозный ↔ лимфаденоидный зоб ↔ тиреонит хронический ↔ зоб лимфоцитарный
- Хёртспрунга** б. Врождённое вздутие и гипертрофия стенки толстой кишки, вызванное отсутствием (аганглиоз) или значительным уменьшением (гипоганглиоз) количества ганглиозных нейронов в нервных сплетениях прямой кишки и вышележащих отделах толстой кишки. Причина: дефекты онкогена *RET* (хромосома 10q11.2) в ряде случаев приводят к развитию болезни; редкое заболевание (1:5.000), сопровождающееся запорами ↔ *Гиршпрунга* б. ↔ аганглиоз толстой кишки врождённый ↔ **мегаколон врождённый**
- Шарко-Мари-Тута** б. [Я (тип 1), р (тип 2), Я] Группа семейных нервно-мышечных расстройств в виде прогрессирующей дегенерации мышечных волокон в дистальных мышцах конечностей, начинающейся с мышц ног; слабые или отсутствующие глубокие сухожильные рефлексы, сенсорная полиневропатия, гипергидроз, сердечная блокада, диарея, тошнота; дегенерация мотонейронов спинного мозга, уменьшение скорости проведения по нервам, сегментарная демиелинизация, тяжесть течения зависит от типа наследования; **классификация**: тип 1В [#118200, Iq22 мутация белка миелина P<sub>0</sub>, скорость проведения по нерву <38 м/с]; тип 1А [#118220, 17p11.2 мутация белка 22 миелина, скорость проведения по нерву <38 м/с]; тип 2 (\*118210, 1p36-p35); тип Х (#302800, Xq13, мутация белка щелевых контактов — коннексина-32; также \*302801 [тип Х2]); тип 4 (р, \*214400, 8q13-q21.1, мутация белка 2 миелина); тип 5 (600361, характерны *пирамидные* знаки), также 302803 (Я, с аплазией кожи) и другие формы ↔ **Шарко-Мари** мышечная атрофия ↔ мышечная перонеальная типа атрофия ↔ **амиотрофия наследственная невральная**

- бомбезин** (\*162340, нейромедин В, ген *NMB*, 15q22-qter) Семейство пептидов (например, гастрин-релизинг гормон [GRP]) + глава 13 В 1 а (3)
- брадикардия** Пониженная частота сердечных сокращений
- синусовая б.** Наблюдаемая при многих формах кардиальной и экстракардиальной патологий (реже — у практически здоровых людей) б., водитель ритма — синусно-предсердный узел
- брадикинин** Нонапептид, получаемый из декапептида (каллидина II, брадикининогена), который в свою очередь синтезируется из  $\alpha_2$ -глобулина под действием калликреина; присутствует в крови в неактивной форме; по действию аналогичен трипсину; один из кининов плазмы — потенциальный вазодилататор; один из физиологических медиаторов анафилаксии, высвобождается из тучных клеток при взаимодействии последних со специфичным Аг (аллергеном)  $\Leftrightarrow$  каллидин I  $\Leftrightarrow$  каллидин 9 + глава 7 III Д 2, глава 10 А 7 а (3), глава 12 IV 4 в, 6 г, Х Б 2 е, глава 13 В 1 а (1) (а) (iii), (vii), Е 2, Ж 2, глава 16 Г 1 а (3), табл. 6-12, 12-5, 14-1
- бунгаротоксин** Белки в составе яда южно-азиатской змеи *Bungarus multicinctus* из семейства аспидовых (*Elipidae*);  $\alpha$ -б. блокирует холинорецепторы постсинаптических мембран нервно-мышечного син-напса;  $\beta$ -б. обладает фосфолипазной активностью;  $\beta$ - и  $\gamma$ -бб. блокируют нервно-мышечную передачу, действуя на пресинаптическую мембрану и нарушая процесс секреции медиатора; используют как фармакологический инструмент для исследования нервно-мышечной передачи
- вазодилататор** Средство, расширяющее просвет кровеносного сосуда и снижающее АД (в т.ч. путём уменьшения ОПСС). Атриопептин, оксид азота (NO), VIP и некоторые простагландины — вазодилататоры.
- артериальные вв. вв.** (например, нитропруссид натрия), преимущественно воздействующие на артериолы; уменьшают посленагрузку, снижая периферическое сосудистое сопротивление; в результате повышается сердечный выброс, снижаются давление наполнения и напряжение стенок желудочков
- венозные вв. вв.** (например, нитроглицерин), преимущественно воздействующие на вены; снижают преднагрузку и давление наполнения желудочков, способствуя перераспределению крови из лёгких в периферическое венозное русло
- вазоконстрикция** Уменьшение просвета кровеносного сосуда
- вазопрессин**  $\Leftrightarrow$  аргинин вазопрессин  $\Leftrightarrow$  антидиуретический гормон (АДГ) + глава 9 II Ж 3
- вещество Р** Пептид из семейства тахикининов, продуцируемый нейронами (также и ненервными клетками) и в ряде случаев функционирующий как нейромедиатор + глава 8.1 III Г 4 б (2) (и)
- взрыв респиаторный** + глава 6.1 II Б 2 ж
- вибротом** Устройство для быстрого получения тонких срезов фиксированных и нефиксированных тканей без замораживания; изготовление срезов производят с помощью вибрирующего ножа; применяют в энзимогистохимических, радиоавтографических и иммуноцитохимических исследованиях
- виллин** Белковый компонент цитоскелета эпителиальных клеток пищеварительной, мочевыделительной и половой систем,  $\text{Ca}^{2+}$ -регулируемый актинсвязывающий белок с  $M_r$  95 кД + глава 5 I А 4 а (1) (а), 2q35-q36
- виментин** Белок промежуточных нитей в клетках мезенхимного происхождения + табл. 2-3, 4-2, глава 7 I Б 3 б (4), 10p13
- винкулин** Белок, участвует в стабилизации примембранного цитоскелета, образовании фокальных (точечных) контактов; связывает  $\alpha$ -актинин и талин + глава 4 III А 3 (2), глава 4 III А 3 (2), рис. 4-2, 10q22.1-q23
- вирус** Термин для группы микроорганизмов, способных (за некоторым исключением) проходить через бактериальные фильтры; в отличие от бактерий, не способны к росту или воспроизводству вне живых клеток; классификация зависит от особенностей вирионов и от способов передачи, многообразия хозяев, симптомов заболевания и других факторов
- герпеса в.** I Вирус простого герпеса; вирус рода *Herpesvirus* (семейство *Herpetoviridae*) представлен двумя типами: г.в. 1 типа — возбудитель простого герпеса человека, вызывающий острый стоматит, особенно у детей, и высыпание везикул, в основном на наружной поверхности губ и носдрей; вызывает также герпетическую экзему и герпетический гингивостоматит, кератоконъюнктивит и менингоэнцефалит; г.в. 2 типа — возбудитель герпеса половых органов и г. новорождённых, г.в. 8 типа (human herpes virus 8) — вероятный возбудитель саркомы *Капоши 2* *Прежнее* название любого вируса рода *Herpesvirus*, в который затем включили эти вирусы, и отнесённого сейчас к семейству *Herpetoviridae*; термин герпетовирус используют в настоящее время как общее понятие
- иммунодефицита человека в. (ВИЧ)** Цитопатогенный ретровирус (подсемейство *Lentivirinae*, семейство *Retroviridae*), около 100 нм в диаметре, с липидной оболочкой и характерным плотным цилиндрическим нуклеоидом, содержащим белки и РНК; этиологический фактор СПИДа

**красну́хи** в. РНК-овый в. рода *Rubivirus*, возбудитель (коровой) краснухи (*германская корь*)  
**Эпштейн-Барр** в. в., обнаруженный в клеточных культурах лимфомы *Béreketta*; возбудитель инфекционного мононуклеоза (семейство *Herpesviridae*, подсемейство *Gammaherpesvirinae*) ⇨ *Béreketta* лимфомы в.

**ВИТАМИН**

**В<sub>1</sub>** Пиридоксин и родственные соединения

**В<sub>12</sub>** Цианокобаламин; антианемический в.; общее название для соединений, демонстрирующих биологическую активность цианокобаламина

**D** см. кальцитриол, холекальциферол, эргокальциферол + глава 6.3 Б 11 а (1), глава 9 V Д 1 6

**К** Общее название жирорастворимых термостабильных соединений, обладающих биологической активностью филлохинона; содержатся в люцерне, свиной печени, рыбной муке и растительных маслах; важны для образования протромбина ⇨ антигеморрагический фактор

**вitreин** Сходный с коллагеном белок, входящий в состав стекловидного тела глаза

**волос си́нуозный** Рецепторный орган, характеризуется высокой тактильной чувствительностью. Крупнее обычного волоса, содержит заполненный кровью синус, расположенный снаружи от внутреннего волосяного фолликула

**волчанка** Термин ранее применяли для описания эрозий кожи (как после волчьих укусов); сейчас (с определяющим словом) используют для обозначения различных болезней. Классификация: «в.» — «в. обыкновенная» (*lupus vulgaris*), она же — «в. туберкулёзная», «в. красная» (*lupus erythematosus*), «в. озноблённая» (*lupus pernio*)

**обыкновенная** в. Кожный туберкулёз с характерными узелковыми поражениями лица, особенно вокруг носа и ушей ⇨ в. ⇨ в. туберкулёзная

**системная красная** в. (СКВ) Воспалительное заболевание соединительной ткани с разнообразными проявлениями, часто сопровождающееся лихорадкой, слабостью и утомляемостью, болями в суставах или артритами, напоминающими ревматоидный артрит, диффузными эритематозными поражениями кожи лица, шеи, верхних конечностей с дегенерацией по типу разжижения базального слоя эпидермиса и его атрофией, с лимфаденопатией, плевритом, перикардитом, поражением почечных клубочков, анемией, гиперглобулинемией, положительным тестом на клетки красной в. (LE-клетки), а также другими признаками аутоиммунного процесса ⇨ диссеминированная красная в.

**слабая кожа** Врождённое заболевание, проявляющееся избыточностью к., что приводит к образованию дряблых складок; возможны дефекты сосудов (доминантное или рецессивное наследование, при последнем не исключено присоединение эмфиземы лёгких) ⇨ *cutis laxa* ⇨ халазодермия ⇨ *Алибёра* дерматолит

**галактоземия** + глава 1 Е 3 6 (4) (г) (i)

**гамета** Клетка зародышевого пути, половая клетка

**гамето́генез** Процессы возникновения и созревания гамет

**гаптён** Неполный или частичный Аг; не способен сам по себе индуцировать синтез АТ, но может взаимодействовать со специфическими АТ; **конъюгированный** г. г., способный вызывать продукцию АТ при ковалентном связывании с белком ⇨ конъюгированный Аг

**гастрин-релизинг гормон** (GRP, \*137260, 18q21) см. бомбезин

**гематокрит** (Ht) Отношение объёма клеточных элементов к объёму крови ⇨ гематокритное число

**гематоксилин** C<sub>16</sub>H<sub>14</sub>O<sub>6</sub>·3H<sub>2</sub>O; гистологический краситель, получаемый из кампешевого (сандалявого) дерева *Haematoxylon campechianum*

**фосфорно-вольфрамовый кислый** г. Клеточные ядра, митохондрии, фибрин, поперечная исчерченность мышц окрашиваются в синий цвет, матрикс костной и хрящевой ткани, эластика — в оттенки жёлто-оранжевого; спектр окрашиваемых структур расширяется при сочетании с окраской люксоловым прочным синим и применением ШИК-реакции

**гемоглобин** Дыхательный белок эритроцитов, состоящий из гема (около 3,8%) и глобина (96,2%); транспортирует кислород (в виде оксигемоглобина — HbO<sub>2</sub>) от лёгких к тканям, где кислород легко освобождается, и HbO<sub>2</sub> восстанавливается до Hb; имеется пять типов нормального г.: эмбриональные Hb (Hb Gower-1 [Гóуэр], Hb Gower-2), fetalный (HbF) и два типа дефинитивных Hb взрослого человека (HbA, HbA<sub>2</sub>). Hb — тетрамер, состоящий из двух α-глобиновых цепей, содержащих 141 аминокислотный остаток (в клетках кровяных островков эмбриона экспрессируется также θ-1) и двух цепей глобинов другого типа (β, γ, δ, ε или ζ), состоящих из 146 аминокислотных остатков (Hb Gower-1 содержит по 2 ζ- и ε-цепи) + глава 4 II Б 1 г (1) (6)

**гемопексин** Белок плазмы человека, связывающий свободный гем + табл. 6-2, 11p15.5-p15.4

**гемопоз** + глава 4 П В 3, глава 6.1 IV

**гемосидерин** Нерастворимый в воде аморфный агрегат молекул ферритина без оболочки из апоферритина. Железо гемосидерина менее доступно для синтеза гема + глава 6.1 II А 3 д, в главе 18 — цитохимические методы исследования мазков крови

**гемофилия** глава 3 X В 6

**гемофилия А** + глава 1 Е 3 в, глава 6.1 II В 8 в (1) (а)

**гемофилия В** + глава 6.1 II В 8 в (2) (а)

**гемохроматоз** Расстройство обмена железа: увеличенное всасывание, насыщение железосвязывающих белков, отложения гемосидерина в печени, поджелудочной железе, коже; цирроз печени, диабет (*бронзовый диабет*), бронзовая пигментация кожи

**ген** Единица наследственности, занимающая специфическое место (локус) в хромосоме, способна к самовоспроизведению в клеточном цикле; структурный г. в виде последовательности нуклеотидов содержит информацию о последовательности аминокислот пептидной цепи

**CACN** (кальциевые каналы) + глава 2 I В 1 6 (2) (в)

**CLC** (хлорные каналы) + глава 2 I В 1 6 (2) (г)

**CREM** (*от cyclic AMP-responsive element modulator*) Изоформы экспрессии гена **CREM** (*е т.ч. ICER [inducible cAMP early repressor]*), имеющий ДНК-связывающие домены белок с  $M_r \sim 120$  кД — мощные репрессоры (иногда активаторы) индуцируемой cAMP транскрипции; при экспрессии г. происходят альтернативные сплайсинг, полнадецирование и инициация трансляции, что приводит к появлению множественных изоформ разного функционального назначения (*например*, в ходе сперматогенеза в пахитене мейоза вместо репрессорных изоформ **CREM**  $\alpha, \beta, \gamma$  под влиянием фолликулостимулирующего гормона начинает экспрессироваться активатор транскрипции **CREM**  $\tau$ )

**GLUT** (переносчик глюкозы) + глава 2 I В 1 6 (1) (а) (i)

**FMR-1** Экспрессия дефектного г. приводит к развитию у мальчиков синдрома ломкой X-хромосомы; для г. характерны амплификация повторности CGG (кол-во повторностей у больных значительно увеличено) и гиперметилирование (у больных) области CpG; идентифицированы цитоплазматические белки, кодируемые г. (у больных не транскрибируется мРНК этих белков)

**H19** [11p15.5] г. из группы подавляющих (развитие) опухоли гг.; экспрессируется в искажённой форме: при синдроме *Беквитта-Видеманна* [MH\*130650]), опухоли Вильмса — два импринтных гг.: **H19** (импринтинг материнского аллеля) и **Igf2** (импринтинг отцовского аллеля), злокачественных рабдоидных опухолях, эмбриональной рабдомиосаркоме; в случае опухоли *Вильмса* имеется потеря импринтинга, что расценивается как возможный фактор развития этой патологии

**KCN** (калиевые каналы) + глава 2 I В 1 6 (2) (6) (iv)

**NPT** (реабсорбция фосфатов) + глава 2 I В 1 6 (1) (r) (i)

**ras** Семейство гг., кодирующих Ras-белки (*например*, v-H-ras — трансформирующие гг. вирусов саркомы *Harvey*, BALB, Rasheed и саркомы *Кирстена* [v-K-ras]); формально рассматриваются как онкогены (*точнее*, к таким следует отнести мутантные и видоизменённые аллели, экспрессия которых ведёт к злокачественному росту)

**SCN** (натриевых каналов) + глава 2 I В 1 6 (2) (а) (iii)

**SGLT** (гены белков-переносчиков глюкозы и  $\text{Na}^+$ ) + глава 2 I В 1 6 (1) (а) (ii)

**SLC** (переносчики аминокислот) + глава 2 I В 1 6 (1) (6)

**SUR** (рецептор сульфонилмочевины) + глава 2 I В 1 6 (2) (6) (ii) [III]

**аутосомный г. г.**, локализованный в любой хромосоме, кроме половых (X, Y)

**гистосовместимости гг. гг.**, контролирующие HLA-Ag

**гомейозисные гг.** Семейство родственных генов, определяющих форму тела. Действие генов разделяет тело эмбриона по переднезадней оси на клеточные поля, которые дифференцируются в конечности и другие структуры организма + глава 3 I В 2 а (1), (2)

**иммунного ответа гг. гг.** в регионе HLA-D комплекса гистосовместимости 6-й хромосомы (контролируют иммунный ответ к специфическому Ag)

**импринтные гг.** Термин применяют по отношению к гг., когда преимущественно экспрессируется аллель, полученный от  $\sigma$  или  $\phi$  (*например*, отцовский **Igf2** г., материнский **H19** г.)

**инсулиноподобного фактора роста 2 г.** При синдроме *Беквитта-Видеманна* и опухоли *Вильмса* экспрессируются два заведомо импринтных гена — **Igf2** и **H19**

**клонированные г.** (нормальные и патологические аллели) и полипептиды — продукты их экспрессии. Для диагностики ряда моногенных заболеваний возможно определение дефекта гена + глава 1 Е

**летальный г.** Гомозиготный или гетерозиготный г., экспрессия которого приводит к смерти организма

**мутантный г. г.**, имеющий отличия в последовательности нуклеотидов сравнительно с исходным г.

- операторный г. г.**, активирующий копирование матричной РНК с одного или нескольких соседних структурных генов
- плайотропный г. г.**, кодирующий многочисленные, явно не связанные фенотипические проявления
- подавляющий (развитие) опухоли г. г.** (*например, p53, Rb, H19*), кодирующие белки с разными функциями (*например, факторы транскрипции*); экспрессия гг. подавляет рост злокачественных опухолей (*в более общем виде* пролиферацию клеток), экспрессия мутантных гг. предупреждает этот эффект
- регуляторный г. г.**, опосредующий синтез репрессоров, способных взаимодействовать с г.-оператором, угнетая его способность активировать структурные гг. (т.о. предупреждается синтез полипептида)
- репрессорный г. г.**, предотвращающий транскрипцию неаллельных генов
- структурный г. г.**, определяющий структуру (аминокислотную последовательность) полипептида
- сцепленный с полом г. г.**, расположенный в половой хромосоме
- сцепленный с X-хромосомой г. г.**, локализованный в X-хромосоме
- сцепленный с Y-хромосомой г. г.**, локализованный в Y-хромосоме (абсолютное сцепление) ⇔ голландрический г.
- гене́з** (от гр. genesis) Возникновение, развитие или начало процесса
- геном** Полный комплект генов в хромосомах + глава 2 II Д, похромосомная карта генома — глава 18 V
- гепарансульфат** + глава 6.2 Б 1 а (1) (6) (v)
- гепарин** Естественный антикоагулянт, содержится в многих тканях (особенно в печени, лёгких) и тучных клетках; гетерополисахарид ( $M_r$  от 16 до 17 кД) с повторяющимися остатками сульфатированных *d*-глюкуроновой кислоты и *d*-глюкозамина [4-*O*-( $\alpha$ -*D*-глюкуронидо)-*D*-глюкозамин-*N*-сульфаты]; в сочетании с кофактором белка сыворотки крови действует как антитромбин и антипротромбин, предупреждая агрегацию тромбоцитов и тем самым образование тромбов; усиливает активность *осветляющих факторов* (липопротеин липазы), подавляет сокращение мышечных клеток (блокатор рецепторов инозитол-1,4,5-трифосфата), ингибирует РНКазы, казеинкиназу + глава 6.2 Б 1 а (1) (6) (v)
- гепатит** Воспаление печени (обычно вирусной этиологии, иногда вследствие влияния токсикантов)
- гермафродитизм** [из греческой мифологии — *Hermaphroditos*, сын бога Гермеса (*Hermes*) и богини Афродиты (*Aphrodite*); во время купания слился своим телом с нимфой] Наличие у индивидуума и мужской и женской половых желёз (истинный гермафродитизм) ⇔ андрогиния ⇔ двуполость; *термин также (и с генетической точки зрения — нестрого) употребляют в значении: наличие у индивидуума признаков обоих полов (включая поведенческие) ⇔ амбисексуальность ⇔ бисексуализм ⇔ бисексуальность ⇔ интерсексуализм ⇔ интерсексуальность*
- билатеральный г.** Истинный г., при котором ovotestis (овотестис, половая железа, содержащая ткань и яичка, и яичника) располагается с обеих сторон
- латеральный г. г.**, при котором яичко расположено с одной, а яичник — с другой стороны
- ложный г. см.** псевдогермафродитизм (*в т.ч.* псевдогермафродитизм, при котором наружные половые органы относятся к одному полу, а половые железы — к противоположному)
- монолатеральный г. г.**, при котором морфологические признаки обоих полов присутствуют на одной стороне тела: с одной стороны — ovotestis, с другой — либо яичник, либо яичко
- гетеротаксия** Патологическое строение или расположение органов и частей тела
- висцеропредсердная г.** Может протекать асимптоматически или в форме, несовместимой с жизнью; в наиболее тяжёлых случаях сопровождается аспленическим синдромом с частотой до 1 на 20 000 новорождённых и включает около 1% врождённых пороков сердца
- гетеротопный** Возникающий в нормально не присущем месте (*например, гетеротопные водители ритма сердца, сравни с номотопный*)
- гетерохроматин см. также** хроматин + глава 2 II В 1
- гибридизация in situ** + глава 1 Б 4
- гидрамнион, гидрамниос** Многоводие
- гидроксипатит**-Кристаллы фосфата кальция  $Ca_{10}(PO_4)_6(OH)_2$ , откладываются при минерализации костного матрикса, входят в состав эмали и дентина + глава 6.3 Б 1 а (1)
- гидрола́зы** [КФ, класс 3] Ферменты, катализирующие реакции расщепления внутримолекулярных связей, протекающие с присоединением  $H_2O$  в точке расщепления (*например, эстеразы, фосфатазы, нуклеазы, пептидазы*)
- гидроцефалия** Чрезмерное накопление жидкости, расширяющей желудочки мозга, с истончением вещества головного мозга и расхождением костей черепа ⇔ водянка головного мозга + глава 8.3 III Б 3 а
- гнионная** (от гр. буквы  $\psi$ ) Структура V-формы или U-формы (*например, os hyoideum*; 2-я жаберная дуга называется гнионной)



**гиперкалиемия** Повышенное содержание калия в плазме крови; при концентрации калия в сыворотке более 6,5 мэкв/л наблюдают мышечную слабость, парестезии, арефлексию, восходящий паралич и дыхательную недостаточность, кардиальные проявления (брадикардия, переходящая в асистолию; замедление АВ-проводимости, ведущее к полной АВ-блокаде и фибрилляции желудочков) + глава 10 Б 2 б (2) (ж)

**гиперкальциемия** Патологически высокие концентрации соединений кальция в циркулирующей крови (обычно для указания повышенной концентрации ионов кальция  $[Ca^{2+}]$  в крови) + глава 9 V В 3

**гиперплазия** (*gr. plasis, формирование*) Увеличение объёма (массы) ткани (органа) за счёт увеличения количества клеток

**гипертэнзия** Устойчивое повышение АД

**симптоматическая артериальная г.** Артериальная г. при патологии внутренних органов ⇨ вторичная г.  
**эссенциальная г.** г. без предшествовавшей почечной патологии или другой причины ⇨ болезнь гипертоническая ⇨ гипертэнзия артериальная первичная ⇨ гипертэнзия артериальная эссенциальная

**гипертиреозидизм** Аномалия щитовидной железы, при которой её секреция повышена и выходит из-под регуляторного контроля гипоталамо-гипофизарного центра ⇨ гипертиреоз

**гипертрофия** (*hyper — сверх; gr. trophe — питание*) Увеличение объёма или части структуры, *напримёр* объёма органа или ткани за счёт увеличения размеров, а не количества отдельных гистологических элементов

**гипобласт** Тонкий слой клеток внутренней клеточной массы, обращённый к бластоцеллю и образующий внезародышевую энтодерму + глава 3 V А 1

**гиповолемиа** см. олигемия

**гипогонадизм** Неадекватное функционирование половых желёз из-за дефектов гаметогенеза, гонад и/или секреции половых гормонов; выраженное или неполное развитие вторичных половых признаков; для мальчиков характерно короткое туловище и длинные конечности ⇨ гипогенитализм

с **аносмией г.** [\*308700, №?] Вызванный недостаточной секрецией гонадотропинов г. в сочетании с аносмией из-за агенезии обонятельных долей мозга ⇨ *Колмена* синдром

**вторичный г.** см. гипогонадотрофный г.

**гипергонадотрофный г.** Дефекты развития и/или функции гонад вследствие повышенного уровня гонадотрофных гормонов

**гипогонадотрофный г.** Дефекты развития и/или функции гонад из-за неадекватной (пониженной) секреции гонадотрофинов гипофиза ⇨ гипогонадотрофный евнухондизм ⇨ вторичный г.

**мужской г.** см. евнухондизм

**первичный г.** Дефектное развитие (или потеря) гонад

**семейный гипогонадотрофный г.** [\*312100 и \*307300, №, р] Группа расстройств в виде задержки или отсутствия полового созревания из-за недостаточности гипофизарных гонадотрофных гормонов

**гипокалиемия** Патологически низкое содержание ионов калия в циркулирующей крови; при снижении концентрации калия менее 2,5 мэкв/л наблюдают недомогание, усталость, нервно-мышечные расстройства (*напримёр*, слабость, парестезии, судороги, острый некроз скелетных мышц, паралич), желудочно-кишечные расстройства (запоры, непроходимость кишечника), нарастание печёночной энцефалопатии, проявления со стороны сердечно-сосудистой системы (ортостатическая гипотония, прогрессирование артериальной гипертэнзии, аритмии), а также нарушения функции почек и электролитного баланса (метаболический алкалоз, снижение концентрирования мочи с полиурией и полидипсией) + глава 10 Б 2 б (2) (ж)

**гипокальциемия** Патологически низкая концентрация кальция в циркулирующей крови; наблюдаются тетания, симптомы *Труссо* и *Хвостека*; при тяжёлой гипокальциемии — спазм гортани, судороги и обратимая сердечная недостаточность + глава 9 V А 4, глава 9 V В 2

**гипоксия** Пониженное содержание кислорода в воздухе, крови или ткани ⇨ голодание кислородное ⇨ кислородная недостаточность

**анемическая г.** г., возникающая в результате уменьшения концентрации функционального Hb или понижения количества эритроцитов

**гипоксическая г.** г., возникающая в результате нарушения механизма оксигенации в лёгких (*напримёр*, вызванного низким парциальным давлением, патологией функции лёгких или обратным сбросом крови в сердце)

**ишемическая г.** г., возникающая в результате замедления периферического кровообращения в тканях настолько, что  $pO_2$  в крови капилляров ниже нормы, хотя кислородное насыщение, содержание и парциальное давление в артериальной крови в норме; связано с врождённой сердечной недостаточностью, шоком и нарушенным венозным оттоком

**гипопитуитаризм** Известны следующие наследственные формы: 1 (Ж, 146390, г. + синдром 18p- [Ж, 147250, делеция в хромосоме 18, характерно слияние резцов верхней челюсти], гипоплазия гипоталамуса и гипофиза, недостаточность СТГ); 2 (241540, 3q, дефицит гипофизарного фактора транскрипции); отсутствие стебля гипофиза и задней доли, гипоплазия передней доли, врождённый г. с несхарным диабетом, гипогликемия, гипоплазия гениталий

**гипоплазия** Недоразвитие ткани, органа, части тела

**гипоспадия** Аномалия развития: (1, мальчики) Отсутствие дистальной части мужского мочеиспускательного канала с локализацией его наружного отверстия на нижней поверхности полового члена, в мошонке, промежности; конкордантность у братьев — 10% ⇔ незаращение мочеиспускательного канала нижнее ⇔ расщелина мочеиспускательного канала нижняя ⇔ щель мочеиспускательного канала нижняя; (2, девочки) Дефект задней стенки мочеиспускательного канала (в сочетании с дефектом передней стенки влагалища), при котором наружное отверстие мочеиспускательного канала открывается в полость влагалища +

**мошоночная г.** Отсутствует губчатая часть мочеиспускательного канала, его наружное отверстие расположено в области мошонки

**полового члена г.** Отсутствует (или развита плохо) губчатая часть мочеиспускательного канала, его наружное отверстие расположено по протяжению губчатого тела полового члена

**промежностная г.** Отсутствуют губчатая и перепончатая части мочеиспускательного канала, его наружное отверстие локализовано в области промежности

**стволовая г см** полового члена г.

**членомошоночная г.** Наружное отверстие мочеиспускательного канала расположено на границе тела полового члена и мошонки

#### ГИПОТЕЗА

**Лейон г.** + глава 1 Е 3 в (1) (a) (ii)

**сигнальная г** + рис. 2-14

**гистамин 4-(2-Аминоэтил)-имидазол;** продукт декарбоксилирования гистидина; мощный стимулятор секреции соляной кислоты в желудке, важнейший медиатор немедленных аллергических реакций и воспаления, вызывает сокращение гладкой мускулатуры, бронхоконстрикцию, сосудорасширяющее (для капилляров и артериол) действие, отёк и стимуляцию афферентных нервов; рецепторы г. —  $H_1$ ,  $H_2$ ; г. действует в ходе IgE-зависимых реакций, что опосредуется рецепторами  $H_1$  + табл. 2-1, 6-12, 12-5, пояснения к вопросу 4 в главе 6.1 и к вопросу 9 в главе 6.2, рис. 11-4, 12-19, глава 2 I B 2 а (3) (a) (i) (III), глава 6.1 II Б 3 е, Б 4 а (г), Б 4 г, В 4 б, глава 6.2 Б 2 г (5), глава 7 III Д 2 а, глава 9 I К 2, глава 10 А 4 а, глава 11 I Е 1, глава 12 IV 4 з, VIII Б 1 б (1) (a) (iii), VIII Б 1 б (1) (r) (iv), X Б 2 д, глава 13 Б 4, В 1 а (1) (b) (vi)

#### ГИСТОСОВМЕСТИМОСТЬ

**МНС-рестрикция (ограничение)** Зависимость функции Т-клеток и их растворимых факторов от комплементарных взаимодействий молекул МНС I или II класса с Ag и Т-клеточным (Ag-распознающим) рецептором.

*Например,* чужеродные Ag распознаются CD4<sup>+</sup> Т-клетками только в ассоциации с собственным аллельным вариантом молекулы МНС II класса. Ограничение в том, что без ассоциации распознавания не происходит

**глаукома** Заболевание глаза с повышением внутриглазного давления, экскавацией и атрофией зрительного нерва, приводящее к дефекту поля зрения

**гликогён** Разветвлённый полисахарид животного организма (линейные отрезки цепи включают 11–18 остатков α-D-глюкопиранозы [соединённых α(1→4)-гликозидными связями], в точках ветвления остатки соединены α(1→6)-гликозидными связями), содержится во всех тканях, особенно им богаты печень и мышцы; основной резервный углевод, легко гидролизует до глюкозы

**гликогенозы** Группа болезней, характеризуемых накоплением гликогена в тканях; по *Кори*, различают 9 типов гг. (I–IX), практически все гг. — р [I \*232200, \*232220, \*232240; II \*232300; III \*232400; IV \*232500; V \*232600; VI \*232700; VII \*232800] ⇔ гликогеновая болезнь

**1 типа г.** (Ж) Недостаточность глюкозо-6-фосфатазы, приводящая к избыточному содержанию гликогена нормальной химической структуры (особенно в печени и почках); увеличение печени и почек, кахексия, судороги, кома ⇔ *фон Гирке* болезнь ⇔ нефромегалический г. ⇔ *Гирке-ванКрёвельда* синдром

**2 типа г.** Дефицит лизосомальной α-1,4-гликозидазы, приводящий к избыточному содержанию гликогена нормальной химической структуры в сердце, скелетных мышцах, печени, мозге ⇔ *Помпе* болезнь

**3 типа г.** Недостаточность амилло-1,6-гликозидазы, приводящая к накоплению ненормальной структуры гликогена с короткими внешними цепями в печени и мышцах ⇔ *Кори* болезнь ⇔ *Фёрбса* болезнь ⇔ лимитдекстриноз

- 4 типа г.** Недостаточность ветвящего фермента, приводящая к накоплению ненормальной структуры гликогена с длинными цепями в печени, почках, мышцах и других тканях ↔ болезнь *Андерсен* ↔ амилопектиноз
- 5 типа г.** Дефект гликогенфосфорилазы, вызывающий накопление гликогена нормальной химической структуры в мышцах ↔ *МакАрдла-Шмида-Пирсона* болезнь ↔ миофосфорилазная недостаточность ↔ *МакАрдла* болезнь
- 6 типа г.** Недостаточность гликогенфосфорилазы в печени, приводящая к накоплению гликогена нормальной структуры в гепатоцитах и в лейкоцитах ↔ *Гирса* болезнь ↔ гепатофосфорилазная недостаточность
- 7 типа г.** Миопатии и гепатомегалия, обусловленные недостаточностью фосфоглюкомутазы ↔ гепатофосфоглюкомутазная недостаточность ↔ *Томсона* болезнь
- 8 типа г.** Недостаточность фосфофруктокиназы в мышцах, мышечная слабость ↔ фосфофруктокиназная недостаточность ↔ *Таруи* болезнь
- 9 типа г.** Гепатомегалия, обусловленная недостаточностью киназы фосфорилазы В ↔ *Хага* болезнь
- гликогенёлиз** Гидролиз гликогена до глюкозы
- гликозаминогликаны** → глава 6.2 Б 1 а (1)
- гликозиды сердечные** Соединения типа эфиров (гидролизуются на сахара и агликоны) с кардиотонической активностью (укорочение систолы и усиление сокращения, удлинение диастолы, угнетение проводящей функции), существуют с.г. растительные, полу- и полностью синтетические. По *М.Д. Машковскому*, различают: препараты наперстянки, горчицвета, строфанта, ландыша, желтушников. Механизм действия — угнетение натрий-калиевой АТФ-азы в саркомерме.
- гликокаликс** → глава 2 I Б 4
- гликóлиз** Анаэробное ферментативное расщепление моносахаридов (главным образом глюкозы) с освобождением энергии и образованием молочной кислоты
- гликопротеин** Белково-углеводное соединение; наиболее важны муцины, мукоиды и амилоиды → глава 6.2 Б 1 а (3)
- гликофорины** Мембранные гликопротеины эритроцитов (моп. масса около 30 кД). Полисахаридные цепи гликофорина содержат Ag-детерминанты групп крови АВО. Биосинтез групповых веществ крови начинается с экспрессии Ag-H. Далее вступают в действие аллели гена АВО (9q34). Аллель А кодирует образование гликозилтрансферазы А, аллель В — гликозилтрансферазы В. Ферменты различаются по структуре одной аминокислотой. Трансферазы определяют специфичность Ag-A и Ag-B, модифицируя Ag-H. Так, трансфераза А опосредует присоединение 1,3α-D-ацетилгалактозамина, а трансфераза В — 1,3α-D-галактозу к D-галактозному терминальному фрагменту Ag-H. Аллель 0 отличается от аллеля А отсутствием гуанина-258, что приводит к трансляции белка, неспособного модифицировать Ag-H. АТ (аллогемагглютинины) к Ag А и В образуются только в том случае, если этот Ag отсутствует на собственных эритроцитах (правило *Ландштейнера*). АТ образуются в результате латентной иммунизации Ag микрофлоры кишечника, перекрёстно реагирующими с Ag групп крови. У новорождённого в мембране эритроцитов Ag групп крови уже экспрессированы, тогда как естественные гемагглютинины появляются в течение 3-го месяца постнатального периода и относятся к IgM; до их появления в сыворотке присутствуют материнские гемагглютинины (IgG) → глава 6.1 II А 2 е, 2q14-q21, 4q28-q31, 4q28.2
- глия бергманновская** → глава 8.3 II А 7
- гломерулонефрит** Болезнь почек, характеризующаяся двусторонними воспалительными изменениями в клубочках ↔ клубочковый нефрит
- мембранозно-пролиферативный г.** Хронический г., характеризующийся пролиферацией мезангиальных клеток, утолщением стенки клубочковых капилляров, увеличением массы мезангиального матрикса, низким уровнем комплемента в сыворотке ↔ мезангиопролиферативный г. ↔ гипокомплементарный персистирующий г.
- мембранозный г. г.**, с диффузным утолщением базальных мембран клубочковых капилляров (отчасти вследствие отложения Ig), клинически характеризуется постепенным началом нефротического синдрома и длительно сохраняющейся протеинурией ↔ липоидный нефроз ↔ г. перимембранозный ↔ г. экстрамембранозный ↔ гломерулопатия мембранозная диффузная
- фокальный г. г.**, поражающий небольшую часть почечных клубочков, не связанный с азотемией; проявляется обычно гематурией, ассоциируется с острой инфекцией верхних дыхательных путей; характерны отложения IgA в мезангии клубочков ↔ *Берже* болезнь ↔ IgA-нефропатия
- глобус** (лат. *glotus*, клубок, шар) Клубочек каротидного тельца, в состав которого входит; содержит хеморецепторные глобусные клетки → табл. 3-2, глава 9 II Ж 3 г (1), Е 2 а, глава 10 А 6 б

**глутаральдегид**  $C_5H_8O_2$ ; один из лучших фиксаторов в электронной микроскопии, позволяет получить качественную картину клеточных структур, особенно ядра; наиболее подходящий фиксатор для целей электронной цитохимии; также используют как антисептик при обработке инструмента, в первую очередь эндоскопического

### глухота

**нейросенсорная г. г.**, обусловленная поражением какой-либо части звуковоспринимающего аппарата ⇨ перцептивная г. ⇨ глава 8.3 III Г 2

**голокриновый** (о типе секрети) ⇨ глава 5 II Б 3 в, рис. 5-9

**гомесобокс** Короткие фрагменты ДНК, впервые обнаруженные у *Drosophila melanogaster* и ответственные за пространственную организацию частей тела на ранних стадиях эмбриогенеза ⇨ глава 3 VI Б 3

**гомеостаз 1** Состояние равновесия в организме в отношении различных функций и химического состава жидкостей и тканей **2** Процесс сохранения гомеостатического состояния

**гомованилиновая кислота** Фенол, присутствующий в моче, продукт разложения тирозина, ДОФА и гидрокситирамина

**гомоцистинурия** [\*236200, реже \*236250 и \*236270, р] Расстройство, характеризующееся выделением гомоцистина с мочой, задержкой умственного развития, эктопией хрусталика, редкими светлыми волосами, вывернутыми наружу коленями, тенденцией к судорожным реакциям, явлениями тромбоза эмболии и жировым перерождением печени и сочетающееся с дефектом образования цистатионин синтетазы; имеется множество форм г. ⇨ глава 1 E 3 б (4) (б) (iii)

**гранулёма** Агрегат из Т-лимфоцитов, плазматических клеток, моноцитов и гигантских клеток; γ-ИФН, секретируемый Т-лимфоцитами, способствует образованию гигантских клеток в месте г.; г. характерна для хронического воспаления; образование г. — реакция организма, направленная на локализацию инфекции

### гранулематоз

**Вегенера г.** [Wegener F. (Вегенер), немецкий патолог] Редкое заболевание, часто со смертельным исходом; наблюдается главным образом в четвёртой и пятой декадах жизни, характеризуется прогрессирующим изъязвлением слизистой оболочки верхних дыхательных путей, гнойными выделениями из носа, ушей; закупоркой носовых ходов, иногда кровохарканьем, образованием инфильтративных процессов и каверн в лёгких, лихорадкой; в основе заболевания лежит (деструктивно-пролиферативный) васкулит с повреждением мелких сосудов (*вероятно*, иммунной природы) ⇨ гранулёма злокачественная ⇨ г. неинфекционный некротический

**гуанин 2**-Амино-6-оксипурин; одно из главных азотистых оснований, входящих в состав нуклеиновых кислот

**дегенерация** (лат. degeneratio — вырождение, перерождение) Разрушение, деструкция, дезинтеграция. Изменение структуры ткани, органа, клетки, при котором снижается их жизнеспособность и ухудшается функционирование

**гепатолентикулярная д.** Наследственный дефект (р, [\*277900] мутация гена(ов) в хромосоме 13q14.3-q21.1, кодирующего транспортный белок меди; отсюда низкая активность цитохромоксидазы) обмена меди, характерны: цирроз печени, дистрофические изменения в базальных ганглиях [*в т.ч.* в чечевицеобразном ядре], отложение пигмента зелёного цвета по периферии роговицы (кольцо *Кайзера-Флайшера*), голубоватые полулуния на ногтях; клинически — стволовые и мозжечковые расстройства, экстрапирамидная ригидность, гиперкинезы, расстройства психики, гиперкальциурия, гиперфосфатурия ⇨ болезнь (синдром) *Уилсона* ⇨ *Вестфэля-Уилсона-Коновалова* болезнь ⇨ *дистрофия гепатocereбральная* ⇨ дегенерация лентикулярная прогрессирующая

**уаллеровская д.** Дегенерация нервных волокон, осевые цилиндры которых отделены от перикарионов нейронов.

Проявляется в виде атрофии и деструкции осевых цилиндров, фрагментации и распада миелина

**делёция** Потеря части генетического материала, регистрируемая цитогенетически (хромосомная д.) либо методами молекулярной генетики (точечная д.); размер д. может меняться от одного нуклеотида до целой хромосомы ⇨ глава 1 E 2 а (1) (б)

**денервация** Лишение органа, части органа, анатомической области иннервации; наблюдается при травматическом и токсическом повреждении нервных клеток и проводников

**депрессия 1** Опускание ниже окружающего уровня **2** Плоская опущенная область **3** Снижение показателей эмоциональной сферы до уровня, представляющего клинический интерес

**дерматансульфат** ⇨ глава 6.2 Б 1 а (1) (б) (iii)

**дерматит** Воспаление кожи

**герпетиформный д.** Хроническое заболевание кожи с выраженными обширными очагами зудящих пустулёзных и папулёзных высыпаний, образующих группы ⇨ *Дюринга* болезнь ⇨ пузырчатка пруригинозная ⇨ д. полиморфный

**дерматом** Часть сомита, зачаток соединительнотканной части кожи

**дерматия рестриктивная** Увеличение в фибробластах экспрессии  $\alpha_1$  и  $\alpha_2$  СЕ интегрина, ответственных за связывание с коллагеном внеклеточного матрикса. Проявляется выраженным отставанием внутриутробного развития; наличием врождённых контрактур, узкого носа, небольшого рта; ограниченной подвижностью нижней челюсти, гиперкератозом, дисплазией кожи, дегенерацией фибробластов кожи ⇨ синдром контрактуры плотной кожи ⇨ синдром гиперкератоза-контрактуры

**десмин** (\*125660, ген DES, 2q35), белок промежуточных филаментов мышечного типа ⇨ глава 7 I A 6 6

**десмогленины** ⇨ глава 4 IV Б 1 6 (1) (в)

**десмоколлины** ⇨ глава 4 IV Б 1 6 (1) (г)

**десмоплакины** ⇨ глава 4 IV Б 1 6 (1) (б)

**десмосома** Специализированный межклеточный контакт для прикрепления клеток друг к другу ⇨ глава 4 IV А, глава 4 IV Б, рис. 4-3

**детерминанта антигенная** Часть молекулы Ag, взаимодействующая со специальным Ag-связывающим участком молекулы AT; этот участок соответствует локализации вариабельных областей L- и H-цепей и называется идиотопом ⇨ эпитоп

**детерминация** Причинная обусловленность будущей судьбы частей зародыша; процесс выбора компетентной системой (клеточной, тканевой) одного из многих возможных путей развития ⇨ глава 3 I А

**детерминация пола** В общем виде пол генетически детерминируется наличием Y-хромосомы (*в т.ч.* геном *SRY*, относящимся к семейству *Sox* — ДНК-регуляторные гены; ген *SRY* — один из индукторов развития мужской половой железы); хромосома 17 содержит *Sox9*-подобный ген *SRA1*, мутации которого приводят к реверсии пола (генетические мужчины имеют женский фенотип) и камптотелической дисплазии, при которой 2/3 больных с генотипом XY имеют женский фенотип ⇨ глава 15.1 Б 2

**дефинитивный** Окончательный, достигший дифференцированного или стабильного состояния

**деформация** ⇨ глава 3 X Б 1 а (2)

**децидуализация** Образование децидуальных оболочек

**диабет**

**вторичный сахарный д.** Гипергликемия вследствие панкреатита, панкреатэктомии, воздействия лекарственных и нелекарственных токсических веществ, при синдроме *Кушинга*, акромегалии

**инсулин-зависимый сахарный д.** Тяжёлый, часто по типу лабильного, сахарный д., аутоиммунное заболевание; быстрое развитие в возрасте до 20 лет (в США этой формой д. страдает около 1 млн); происходит опосредованная Т-лимфоцитами гибель  $\beta$ -клеток островков *Лангерханса* поджелудочной железы (наблюдается экспрессия  $\beta$ -клетками *т.н.* суперантигена — ретровируса?); клинически: жажда, полиурия, повышенный аппетит, потеря массы тела, низкое содержание инсулина в крови, временами кетоацидоз; инсулинотерапия и диета обязательны ⇨ юношеский д. ⇨ д. типа I

**инсулин-независимый сахарный д.** Умеренно выраженный сахарный д. с постепенным началом, обычно в возрасте свыше 35 лет у лиц полного телосложения (в США этой формой д. страдает примерно 14 млн); абсолютное содержание инсулина в крови — от нормы до высоких значений, в соотношении с сахаром крови — повышение содержания инсулина незначительно; кетоацидоз редок, может развиваться гиперосмотическая кома; поддаётся терапии диетой и/или гипогликемическими препаратами *per os*; один из ведущих признаков — толерантность к глюкозе; могут развиваться осложнения и дегенеративные поражения органов (*в частности*, амилоидоз островков поджелудочной железы) ⇨ д. типа II ⇨ д. взрослых

**несахарный д. (*diabetes insipidus*)** Постоянная полиурия, моча имеет низкий удельный вес, сильная жажда; развивается в результате пониженной секреции антидиуретического гормона; изменения мочи, происходящие при неумеренном потреблении воды (*например*, при психогенной полидипсии), могут имитировать несахарный д.; разные варианты наследования множества генетических дефектов (9A — [\*125700, \*125800, \*192340], X — [\*304800 и \*304900], р — [\*222000]) ⇨ нефрогенный д.

**нефрогенный несахарный д.** (X, развёрнутая клиника у мальчиков, частичный дефект у гетерозиготных девочек) д., обусловленный неспособностью почечных канальцев реагировать на АДГ

**дивертикул Меккеля** Врождённый дивертикул подвздошной кишки, встречается в 2% случаев, чаще у мужчин, рудимент желточного стебелька ⇨ глава 3 VIII Б 2, глава 12 IX А 3 д

**дигитализация** Применение дигиталиса (наперстянки) в дозировке, обеспечивающей насыщение организма и вызывающей желаемые терапевтические эффекты

**дизрупции** ⇨ глава 3 X Б 1 а (3)

**динейн** Белок динейновых ручек, отходящих от периферических пар микротрубочек в составе аксономы; обладает активностью АТФазы

**динорфины** ⇨ глава 8.1 III Г 4 б (2) (з)

**дисморфия** ⇨ глава 3 X Б 1

**дисплазия** Ненормальное развитие ткани ⇨ дисгенез(ия) ⇨ глава 3 X Б 1 а

**ангидротическая эктодермальная д.** [\*305100, N в рецессиве] Врождённое отсутствие потовых желёз или дефекты их функционирования, гладкая кожа, уплощённый нос, дефекты зубов или адентия, редкие и ломкие волосы, отсутствуют зачатки грудных желёз, умственное отставание, синдактилия ⇨ *Криста-Сименса-Турёна синдром* ⇨ гипогидротическая эктодермальная д.

**врождённая эктодермальная д.** Незавершённое развитие эпидермиса и придатков кожи, характерны гладкая и безволосая кожа, поражения зубов и ногтей, слабое потоотделение

**гидротическая эктодермальная д.** [\*129500, Я] Врождённая дистрофия ногтей и волос (утолщённые ногти, редкие волосы); избыточное ороговение кожи ладоней и стоп, функция потовых желёз нормальна

**камптомелическая д.** Редкая и часто фатальная (смерть в первые месяцы жизни от дыхательной недостаточности) д. костного скелета, определяемая дефектом гена *SRA1* хромосомы 17

**септо-оптическая д.** Врождённая гипоплазия зрительного нерва вследствие аплазии ганглиозных нейронов сетчатки; может сочетаться с дефектами средних структур промежуточного мозга

**эктодермальная д.** Врождённые дефекты структур эктодермального генеза (*в т.ч.* кожи и её придатков); например, гидротическая и ангидротическая формы в сочетании с различными изменениями лица

**эпифиза пунктирная д.** [\*118650, Я; \*215100, р] Пунктирный эпифиз; развивающийся дефект эпифиза, характеризующийся тяжёлыми деформациями, оссификацией эпифиза из нескольких дискретных центров, появившихся в виде пунктира, утолщением тел длинных костей; возможен катаракта и умственное отставание

**дистрофии** ⇨ глава 7 I Ж 1, рис. 7-10, см. в главе 18 псевдогипертрофическая мышечная дистрофия; дилатационная, связанная с X-хромосомой кардиомиопатия; Хр21.2

**дистрофия** Недостаточное (несбалансированное) питание ⇨ дистрофия ⇨ гипобиоз ⇨ дегенерация ⇨ перерождение

**псевдогипертрофическая мышечная д.** Мышечная д. у мальчиков: начинается со слабости мышц тазового пояса с дальнейшим распространением на мышцы грудной клетки, туловища, конечностей; болезнь фатальна, приводит к гибели в среднем после 20 лет жизни; мышечная псевдогипертрофия, контрактуры мышц, затруднения с реализацией познавательных функций (связанное с X-хромосомой рецессивное наследование, дефектен ген дистрофина). Проводятся испытания с введением в поражённые мышцы миобластов, экспрессирующих нормальный дистрофин; модель на животных — *mdx*-мышы ⇨ детская мышечная д. ⇨ псевдогипертрофический мышечный паралич ⇨ *Дюшенна д.* [Duchenne G.V.A. (Дюшённ Г.), фр. невропатолог, 1806-1875] ⇨ (2) *Дюшенна болезнь* ⇨ *Дюшенна паралич* ⇨ миопатия псевдогипертрофическая

**псевдогипертрофическая мышечная взрослых д.** Мышечная д. с поздним началом, часто в 20–30 лет, с относительно доброкачественным течением (N) ⇨ поздняя мышечная д. *Беккерского* типа ⇨ миопатия X-хромосомная псевдогипертрофическая доброкачественная ⇨ миопатия *Беккера*

**псевдогипертрофическая мышечная прогрессирующая д.** [\*310200, Хр21.2] Термин включает несколько вариантов д., включая дд. *Дюшенна* и *Беккера*, все формы возникают в результате дефектов гена, кодирующего белок дистрофин. Дистрофин локализован в плазматической мембране скелетных мышечных волокон и кардиомиоцитов. **Симптоматика:** неврологическая — гипотония, шатающаяся походка, гипорефлексия, лёгкие умственные дефекты; мышечная — псевдогипертрофия мышц (особенно икроножных), характерны поражение мышц тазового пояса, мышечные фибрилляции, кардиомиопатия (изменения на ЭКГ, сердечная недостаточность), увеличенное содержание в крови КФК

**дифференцировка** Проявление различий между клетками; внешнее выражение детерминации, проявляющееся в формировании морфологических и функциональных признаков специализации клеток. Применительно к клетке (цитодифференцировка) и в более узком смысле — созревание данной клетки и превращение её в высокоспециализированную структуру ⇨ глава 3 I Б

**дифферон** Совокупность клеточных форм, составляющих ту или иную линию дифференцировки. Цепь различных типов популяций (стволовые клетки, делящиеся, простые транзитные) ⇨ гистогенетический ряд ⇨ глава 4 II В

**диффузия облегчённая** ⇨ глава 2 I В 1 б

**домен** Стереотипное проявление пространственной организации белков, их третичной структуры

**доминантный 1** Управляющий или контролирующий **2 Генетика** Обозначающий аллель гетерозиготной особи, проявляющийся в её фенотипе и подавляющий экспрессию рецессивного аллеля, унаследованного от другого родителя

**доминирование** Существование в доминантном состоянии ⇔ доминантность

**генетическое д.** Тип наследования аутосомного менделирующего признака, при котором ген всегда проявляется в фенотипе; в целом фенотип гомозиготы устойчивее, чем фенотип гетерозиготы; детали зависят от критериев фенотипирования

**д. генов** Взаимодействие между двумя или более аллельными генами, занимающими одинаковые локусы на гомологичных хромосомах; если гетерозиготная особь экспрессирует наследуемый признак, детерминируемый одним геном (аллелем), а действие другого гена (аллеля) в фенотипе не проявляется, то первый ген считается доминантным, а второй — рецессивным; в некоторых случаях на доминантные отношения могут влиять факторы среды (*например*, при множественном аллелизме встречается кодоминирование)

**ДОФА** + глава 8.1 III Г 4 6 (2) (6) (iii), глава 9 VI E 3, рис. 9-26

**ДОФА декарбоксилаза** катализирует реакцию декарбоксилирования *L*-ДОФА и образование дофамина; фермент вовлечён в синтез двух важных нейромедиаторов: дофамина и серотонина + глава 9 VI E 3 6

**дофамин** Нейромедиатор в различных областях мозга и особенно в базальных ганглиях; вырабатывается в симпатических нейронах и хромаффинных клетках как предшественник норадреналина и адреналина + глава 8.1 II Ж, глава 8.1 III Г 4 6 (2) (6), глава 9 II Б 1 6, глава 9 II Б 1 6, глава 9 VI E 3 в

**дофамин-β-гидроксилаза** (КФ 1.14.17.1) Фермент катализирует реакцию образования норадреналина из дофамина и локализуется в синаптических пузырьках постганглионарных симпатических нейронов. Секрция норадреналина сопровождается выделением дофамин-β-гидроксилазы. Поэтому определение уровня этого фермента в плазме служит показателем активности симпатических нейронов + глава 9 VI E 3 в

**дробление** + глава 3 IV A

**дромотропный** Влияющий на скорость проведения возбуждения (*например*, в нерве или волокнах сердечной мышцы)

**эвнухондизм** [от *эвнух* — лицо с удалёнными или недоразвитыми мужскими половыми железами]

Состояние, характеризующееся гипофункцией яичек ⇔ мужской гипогонадизм

**единица морфофункциональная органа** Многократно повторяющийся структурный элемент, выполняющий конкретную функцию; *например* нефрон в почке, ацинус в железах, котиледон в плаценте и т.д.

**енолаза** Фермент [КФ 4.2.1.11, 12p13], катализирующий отщепление молекулы воды от 2-фосфо-*d*-глицериновой кислоты с образованием фосфоенолпировиноградной кислоты ⇔ фосфопируват-гидратаза

**железа**

**бруннеровы жж.** Сложные трубчатые железы, расположенные в подслизистой основе двенадцатиперстной кишки и начальной части тощей кишки; принимают участие в выработке кишечного сока ⇔ дуоденальные ж. + глава 12 IX Б

**бульбоуретральная ж.** Парная сложная альвеолярно-трубчатая ж., расположенная в толще мочеполовой диафрагмы у заднего конца луковицы полового члена, выделяющая слизь через маленький проток в пещеристую часть мочеиспускательного канала ⇔ *glandula bulbourethralis* [NA] ⇔ ж. луковицы мочеиспускательного канала ⇔ луковично-мочеиспускательная ж. ⇔ *Купера ж.*

**железы мочеиспускательного канала** Многочисленные слизистые жж., расположенные в слизистой оболочке мочеиспускательного канала ⇔ *glandulae urethrales* [NA] ⇔ парауретральные жж. ⇔ уретральные жж. ⇔ *Литтрэ жж.*

**жидкость цереброспинальная** Спинномозговая жидкость, *liquor cerebrospinalis*, циркулирует в системе желудочков и в подпаутинном пространстве

**закон** Принцип или правило; формула, отражающая факт или сумму фактов, общих для ряда процессов или событий

**Менделя законы** 1 Первый з. ⇔ з. единообразия гибридов первого поколения 2 Второй з. ⇔ з. независимого наследования 3 Третий з. ⇔ з. независимого комбинирования генов

**Стёрлинга з.** определяет зависимость силы сокращения мышечных волокон миокарда от их исходной длины: сила сокращения кардиомиоцитов пропорциональна величине их первоначального растяжения, т.е. чем больше наполнение полостей сердца в диастоле, тем больше последующий систолический выброс. Другими словами, увеличение в некоторых пределах давления наполнения и диастолического объёма желудочка усиливает его систолу ⇔ з. сердца ⇔ *Франка-Стёрлинга з.*

**зигота** Оплодотворённая яйцеклетка

**зоб**

**диффузный токсический зоб** Увеличение щитовидной железы с повышенной её гормональной активностью; похудание, тахикардия, часто экзофтальм, обменные нарушения ⇔ *Грейвса болезнь* ⇔ *Базедова болезнь* ⇔ *Парри болезнь*

- ИЗОИММУНИЗАЦИЯ** Индукция синтеза специфических АТ как результат стимуляции эритроцитарными Аг другого представителя того же вида
- ИЗОМЕРАЗА** Класс ферментов (КФ, класс 5), катализирующих взаимные превращения изомеров; *например*, глюкозофосфат изомеразы (КФ 5.3.1.9)
- ИЗОФОРМЫ** Белки, имеющие различную первичную структуру, но выполняющие одинаковые функции
- ИММУНИТЕТ** Способ защиты организма от живых тел и веществ, несущих признаки генетически чужеродной информации
- ГУМОРАЛЬНЫЙ И.** Процессы выработки АТ, циркулирующих в крови и специфически связывающихся с Аг ⇨ гуморальный иммунный ответ
- КЛЕТОЧНЫЙ И.** Связан с отбором, пролиферацией и активностью Т-киллеров, а не циркулирующих в крови АТ; включает образование специализированных клеток, реагирующих с чужеродным Аг главным образом на поверхности собственных клеток организма ⇨ клеточный иммунный ответ
- КЛОНАЛЬНО-СЕЛЕКЦИОННАЯ ТЕОРИЯ ИММУНИТЕТА** Основные постулаты: 1) лимфоциты — заранее запрограммированные клетки, Аг производит отбор клеточного клона, который его узнаёт; 2) отбор, осуществляемый Аг, стимулирует пролиферацию клеток одной специфичности; 3) существует столько различных клонов В-лимфоцитов, сколько имеется типов АТ. *Краткая историческая справка.* Немецкий врач *Пауль Эрлих* (лауреат Нобелевской премии 1908 г.) в 1905 г. выдвинул предположение о том, что АТ существуют в виде специфичных рецепторов на поверхности клеток. Эта идея легла в основу клонально-селекционной теории. В 50-х годах произошло воскрешение селекционной теории. Лауреат Нобелевской премии 1960 г. *М. Бернет* (Австралия) предположил, что каждая клетка, способная синтезировать АТ, производит только один их вид. Это предположение нашло подтверждение в эксперименте. Датскому ученому *Ерне*, лауреату Нобелевской премии 1984 г., принадлежит идея о том, что Аг является селективным агентом, т.е. именно Аг производит отбор компетентной клетки для последующего образования клона. *Талмейдж* (США) предположил, что связывание Аг вызывает размножение клеток
- ИММУНОГИСТОХИМИЧЕСКАЯ (ЦИТОХИМИЧЕСКАЯ) РЕАКЦИЯ** Основана на определении локализации Аг в ткани или клетке при помощи специфического АТ, конъюгированного (связанного) с флюоресцентной или другой меткой
- ИММУНОГЛОБУЛИН (Ig) см.** Антитело
- ИММУНОДЕФИЦИТ** Состояние, развивающееся при нарушении иммунных механизмов; различают: 1) **первичный и.** (дефект самой иммунной системы); 2) **вторичный и.** (связан с развитием другого заболевания); 3) **специфический и.** (вызванный избирательным поражением либо В-лимфоцитов, либо Т-лимфоцитов, либо тех и других); 4) **неспецифический и.** (вызванный сбоем механизмов неспецифического иммунитета); следует отметить достаточно небольшую частоту врождённой иммунопатологии и широкую распространённость приобретённых иммунодефицитов (*например*, около 90% всех вирусных инфекций сопровождается транзиторной иммунодепрессией или модуляцией иммунных реакций на гетерологичные АГ) ⇨ иммунологический дефицит ⇨ дефицит иммунитета ⇨ иммунный дефицит ⇨ иммунологическая недостаточность
- ВАРИАБЕЛЬНЫЙ НЕКЛАССИФИЦИРУЕМЫЙ И. [\*240500] И.** неизвестной этиологии, встречающийся в любом возрасте у лиц обоего пола; общее количество Ig обычно меньше 300 мг%, количество В-лимфоцитов часто в пределах нормы, при этом в лимфоидной ткани отсутствуют плазматические клетки; клеточный и. (Т-лимфоцитарный), как правило, не изменён; сопровождается частыми гнойными инфекциями, иногда развиваются аутоиммунные заболевания
- КЛЕТОЧНЫЙ И. С НАРУШЕННЫМ СИНТЕЗОМ ИММУНОГЛОБУЛИНОВ** Нечётко выраженная группа спорадических заболеваний неизвестной причины, сочетающихся с повторными бактериальными, грибковыми, протозойными и вирусными инфекциями; наблюдаются гипоплазия вилочковой железы, угнетение клеточного (Т-лимфоцитарного) и гуморального (В-лимфоцитарного) иммунитета, хотя содержание Ig может быть в пределах нормы ⇨ тимусная алимплоплазия незелофского типа ⇨ *Незелофа* синдром
- КОМБИНИРОВАННЫЙ И. И.**, связанный с поражением как В-лимфоцитов, так и Т-лимфоцитов
- ТЯЖЁЛЫЙ КОМБИНИРОВАННЫЙ И. (SCID — от severe combined immunodeficiency) [\*202500, \*300400, ρ, ⚡ в рещессиве, в 50% случаев имеется также недостаточность аденозин дезаминазы]** Отсутствует как гуморальный (нет АТ), так и клеточный иммунитет; алимплоплазия или алимпфонения (относится как к В-лимфоцитам, так и к Т-лимфоцитам). Безусловная подверженность бактериальным, грибковым, протозойным, вирусным инфекциям, введение живых вакцин должно быть исключено; смерть наступает к концу первого года жизни (жизнь поддерживает трансплантация костного мозга)
- ИМПЛАНТАЦИЯ (лат. *implantatio*, внедрение)** Прикрепление и последующее погружение бластоцисты в эндометрий; при этом клетки трофобласта выделяют ферменты, растворяющие структуры эндометрия



**инвагинация** (*лат. invaginatio*, впячивание) Один из способов перемещения клеток при гастрულიации  
**инверсия 1** Перестановка, смена направления на противоположное **2** Инверсия сахаров — расщепление сложных сахаров на простые **3** Повреждение молекулы ДНК, вызванное удалением фрагмента, изменением его ориентировки и возвратом на место

**инволюкрин** Основной компонент оболочки ороговения кератиноцитов на стадии их терминальной дифференцировки; оболочка формируется при образовании лизинизопептидных сшивок между мембранными и цитозольными белками; и. сначала появляется в цитоплазме, а затем при помощи фермента трансглутаминазы подшивается к мембранным белкам + глава 16 Б 2 а (2) (в), 1q21

**инволюция 1** Нормализация увеличенных размеров ткани **2** Редукция или упрощение морфологических характеристик органов и тканей **3** Возрастная атрофия органов и тканей

**ингибин** + глава 15 2 А 2 в (4) (д)

**ингибитор** Агент, подавляющий или замедляющий физиологические, химические или ферментативные реакции

**ангиотензин превращающего фермента** и Класс лекарственных веществ, используемых при лечении гипертонии; вызывают уменьшение артериального периферического сопротивления, механизм их действия включает. снижение концентрации ангиотензина II, уменьшение секреции альдостерона (и повышение натриуреза), повышение уровней брадикинина и простагландинов, дилатацию почечных сосудов с последующим увеличением натриуреза; препараты — каптоприл, эналаприл, лизиноприл, фозиноприл, рамиприл и др.

**моноаминоксидазы и.** Вещества с группой (-NHNH<sub>2</sub>) и (-CONHNH<sub>2</sub>) гидразиновых производных, ингибирующие некоторые ферменты и повышающие уровень норадреналина и 5-гидрокситриптамина; используют в качестве антидепрессивных и гипотензивных средств

**холинэстеразы и.** Лекарственное средство (*например*, неостигмин) ингибирования биологического распада ацетилхолина, восстанавливающее нервно-мышечную передачу при миастении или после введения недеполяризующего нервно-мышечного релаксанта

**индукция** Влияние одной ткани (индуктора) на другую (ткань-мишень), приводящее к качественным изменениям в последней в ходе её развития

**нейральная индукция** см. первичная эмбриональная индукция

**первичная эмбриональная индукция** Процесс формирования нервной системы из дорсальной эктодермы под влиянием индуктора — хордомезодермы. Открытие организатора и феномена первичной эмбриональной индукции стало возможным в результате более чем двадцатилетних экспериментально-эмбриологических исследований Ханса Шпёмана, который за это открытие в 1935 году был удостоен Нобелевской премии по физиологии и медицине + глава 3 I В 2 б (1)

**инициация** (*лат. initium*, начало) Запуск, старт

**инкапсулированный** Окружённый капсулой или содержащий её в своем составе, *например* инкапсулированный механорецептор — тельце *Пачини*

**инотропный** Изменяющий силу мышечного сокращения

**интактный** Нетронутый, неповреждённый, находящийся в обычном нормальном состоянии

**интегрины** Семейство мембранных белков-рецепторов для белковых молекул внеклеточного матрикса — фибронектина, ламинина и других + глава 4 III А 3 (4)

**интерлейкин** (ИЛ) Один из цитокинов с известной аминокислотной последовательностью; *в т.ч.* ии. — монокины и лимфокины, действующие как факторы роста и дифференцировки лимфоцитов и др. клеток. **Цитокин** (известно не менее 20), осуществляющий через соответствующие рецепторы взаимодействия между клетками, вовлекаемыми в защитный (*в т.ч.* иммунный) ответ; **общий термин для всего класса** — цитокин, **подклассы:** лимфокины, монокины

**ИЛ-1** Стимулирующий Т-хелперы и В-лимфоциты цитокин, впервые выделенный из мононуклеарных фагоцитов (*отсюда синоним* монокин). Ключевой медиатор воспаления, при избытке ИЛ-1 возникают пирексия, синтез *т.н.* белков острой фазы (*см.* ИЛ-11), катаболизм белков. Имеется минимально 2 ИЛ-1: ИЛ-1 $\alpha$  и ИЛ-1 $\beta$  (предшественник ИЛ-1 $\beta$  переводится в ИЛ-1 $\beta$  протеазой). **Устаревшие синонимы:** монокин, лимфоциты активирующий фактор, эндогенный пироген А

**ИЛ-2** Лимфокин, вырабатываемый Т-хелперами, способствует клональной экспансии Т-лимфоцитов, аутокринный фактор роста Т-лимфоцитов, *также* активирует В-лимфоциты и естественные киллеры  $\leftrightarrow$  Т-лимфоцитов фактор роста 1  $\leftrightarrow$  Т-лимфоцитов фактор роста

**ИЛ-3** Стимулирующий моноцитопоз цитокин, продуцируемый моноцитами, фибробластами и эндотелиальными клетками

- ИЛ-4** Стимулирующий дифференцировку В-лимфоцитов цитокин, продуцируемый Т4-лимфоцитами, тучными клетками и базофильными лейкоцитами ↔ лимфоцитов фактор дифференцировки ↔ Т-лимфоцитов фактор роста 2
- ИЛ-5** Гомодимер из 2 цепей, содержащих по 115 аминокислотных остатков, ИЛ-5 продуцируют Т-лимфоциты, мишени ИЛ-5 — клетки-предшественницы эозинофилов (*например*, увеличение эозинофилов при бронхиальной астме стимулирует ИЛ-5) и В-лимфоциты
- ИЛ-6** Продуцируемый макрофагами, фибробластами и опухолевыми клетками цитокин, стимулирующий синтез и секрецию Ig В-лимфоцитами; ИЛ-6, индуцируя транскрипцию гена *Mud118*, стимулирует также миелоидную дифференцировку ↔ В-лимфоциты стимулирующий фактор 2 ↔ интерферон-β<sub>2</sub>
- ИЛ-7** Продуцируемый клетками красного костного мозга цитокин, вызывающий пролиферацию Т- и В-лимфоцитов
- ИЛ-8** Вызывающий хемотаксис нейтрофилов и Т-лимфоцитов цитокин, продуцируемый эндотелиальными клетками, фибробластами, кератиноцитами, макрофагами ↔ нейтрофилы активирующий аннионный пептид ↔ нейтрофилов хемотактический фактор из моноцитов ↔ нейтрофилов активации фактор ↔ нейтрофилов активации белок ↔ нейтрофилов хемотаксиса фактор
- ИЛ-9** Аутокринный цитокин, стимулирующий пролиферацию Т-лимфоцитов
- ИЛ-10** Подавляющий секрецию γ-интерферона из Т-лимфоцитов цитокин, продуцируемый Т-хелперами, В-лимфоцитами и моноцитами
- ИЛ-11** Продуцируемый клетками стромы красного костного мозга (эндотелиальные клетки, макрофаги, предшественники жировых клеток) цитокин, стимулирующий увеличение в плазме крови *т.н.* белков острой фазы
- ИЛ-12** Индуцирующий экспрессию гена γ-интерферона в Т-лимфоцитах и естественных киллерах цитокин, продуцируемый Т- и В-лимфоцитами и макрофагами ↔ естественных киллеров стимуляции фактор
- ИЛ-13** Продуцируемый Т-хелперами цитокин, подавляющий участие мононуклеаров в реакции воспаления; ИЛ-13 Т-лимфоцитов, базофильных лейкоцитов и тучных клеток стимулирует также выработку IgE плазматическими клетками
- ИЛ-14** Продуцируемый Т-лимфоцитами цитокин, стимулирующий пролиферацию В-лимфоцитов и подавляющий секрецию Ig
- ИЛ-15** Продуцируемый Т-лимфоцитами цитокин, стимулирующий пролиферацию Т-лимфоцитов и активирующий естественные киллеры

**интернализация** Перемещение внутрь клетки, *например* опосредуемый рецепторами эндоцитоз молекул или частиц

**интерферон (ИФН)** Гликопротеин, вырабатываемый различными клетками под действием соответствующих стимулов и имеющий противовирусную активность; выделяют, по крайней мере, 4 типа (α, β, γ, ω): α-, или *лейкоцитарный* ИФН, вырабатывается лейкоцитами при вирусной инфекции или стимуляции двуцепочечной РНК; β-ИФН вырабатывается фибробластами при тех же состояниях; γ-, или *иммунный* ИФН, вырабатывается лимфоцитами под действием митогенов

β<sub>2</sub>-Интерферон *см.* интерлейкин-6

γ-Интерферон вырабатывается естественными киллерами и активированными Ag или митогенами Т-лимфоцитами преимущественно при воспалительных, аутоиммунных состояниях; индуцирует экспрессию гликопротеинов классов I и II главного комплекса гистосовместимости, обладает противовирусным эффектом, модулирует синтез Ig и цитокинов, усиливает антибактериальную и противоопухолевую активность макрофагов, стимулирует дифференцировку миелоидных ростков ↔ иммунный и.

**интрон** ♦ глава 2 II А 3 6

**инофóр** Соединение, образующее комплекс с ионом и транспортирующее его через мембрану

**ихтиóз** Врождённый дефект ороговения в виде сухости кожи и формирования крупных кератиновых чешуек, похожих на рыбью чешую ↔ *крокодиля* кожа ↔ *рыбья* кожа ↔ сауродерма ↔ сауриаз ↔ кератома диффузная

**кадгерины** M<sub>1</sub>~120 кД, состоят из трёх доменов: внеклеточного, мембранного и относительно небольшого цитоплазматического. Цитоплазматический домен соединен с элементами цитоскелета через белки катенины. При адгезии взаимодействуют N-концы внеклеточных доменов молекул кадгерина соседних клеток в присутствии Ca<sup>2+</sup> ♦ глава 4 III А 1 6 (1), рис. 4-1

**кальмодулин** Ca<sup>2+</sup>-связывающий белок; связывание с Ca<sup>2+</sup> в цитоплазме клеток изменяет его конформацию и превращает его в активатор ферментов (*например*, фосфодиэстераз или киназы лёгкой цепи миозина в ГМК); регулятор процесса сокращения ГМК и многих внутриклеточных событий

**кальретиккулин** ♦ глава 2 III А 3 6 (1)

**кальсеквестрин** ♦ глава 2 III А 3 6 (1)

**кальцидиол** 25-Гидроксизохолекальциферол (3,25-диол); продукт первого этапа биологического превращения витамина D<sub>3</sub> в более активную форму — кальцитриол ♦ глава 9 V Д 1 в

**кальцитонин** Пептидный гормон, синтезируемый С-клетками щитовидной железы, антагонист паратиреоидного гормона + глава 9 IV B 2

**кальцитриол**  $1\alpha,25$ -Дигидроксивитамин  $D_3$ ,  $1\alpha,25$ -дигидроксихолекальциферол,  $9,10$ -секохолестатриен- $5,7,10(19)$ -триол- $1\alpha,3\beta,25,1,25(OH)_2D$ ; продукт второго этапа биологического превращения витамина  $D_3$  в его активную форму (холекальциферол), эффекты выраженнее, чем у кальцитриола + глава 9 V D 1 г

**кальциферол** см. эргокальциферол

**камптодактилия** Постоянная флексия одного или обоих межфаланговых суставов, одного или нескольких пальцев, обычно мизинца

**камптомелия** Искривление конечностей, вызывающее стойкую деформацию

**каналы**

**водные к.** + глава 2 I B 1 6 (2) (д)

**ионные к.** + глава 2 I B 1 6 (2)

**кальциевые,** + глава 2 I B 1 6 (2) (б) (iv)

**кальциевые,** глава 2 I B 1 6 (2) (в)

**натриевые,** глава 2 I B 1 6 (2) (а)

**хлорные,** + глава 2 I B 1 6 (2) (г)

**лаёммов к.** Круговой венозный сосуд, расположенный в толще склеры на границе с роговицей; через этот канал оттекает водянистая влага  $\leftrightarrow$  венозный синус склеры  $\leftrightarrow$  венозная пауза склеры  $\leftrightarrow$  склеральный к.

**кандидоз** Микоз, вызванный грибами рода *Candida*  $\leftrightarrow$  монилиаз

**капацитация** (лат. *capacitas*, допускающий, поддающийся). Физиологический процесс приобретения сперматозоидом, проходящим по женским половым путям, способности к оплодотворению; возможно воспроизведение *in vitro*

**капсула**

**бумезово к.** Начальный отдел нефрона, имеющий форму чаши, стенка которой состоит из внутреннего и наружного эпителиальных листов с щелевидной полостью между ними  $\leftrightarrow$  почечного клубочка к.

**кардиоверсия** Восстановление нормального сердечного ритма воздействием на миокард разряда конденсатора высокого напряжения; обычно под к. понимают электроимпульсную ж.  $\leftrightarrow$  электроимпульсная терапия

**наружная к.** — один электрод накладывается справа от грудины на уровне II ребра, другой — на уровне пятого межреберья по левой среднеключичной линии или между лопатками

**фармакологическая к.** При помощи антиаритмических препаратов (*например*, новокаиномид, лидокаин)

**электрическая** (электроимпульсная) к. Воздействие на миокард разрядом высокого напряжения. Предсердные аритмии купируют разрядом мощностью 25–50 Дж. Мерцательная аритмия, пароксизмальная желудочковая тахикардия требуют разряда не менее 100 Дж, фибрилляция желудочков — не менее 200 Дж. При повторных попытках следует применять разряды максимальной мощности до 320–400 Дж. Электроды должны быть смазаны специальной пастой. Если больной в сознании, необходима седативная терапия. Постоянный контроль дыхания и АД.

**кардиомиопатия** Избирательное, чаще невоспалительного характера, поражение миокарда не всегда ясной или спорной этиологии

**алкогольная к.** Болезнь миокарда у хронических алкоголиков (чаще в результате тиаминовой недостаточности или/и токсического эффекта этанола)

**дилатационная митохондриальная** [#510000, множественные делеции митохондриальной ДНК]

**гипертрофическая к.** Утолщение перегородки сердца и стенки левого желудочка с выраженной дегенерацией кардиомиоцитов

**гипертрофическая диффузная к.** См. гипертрофия миокарда идиопатическая

**гипертрофическая семейная к.** [\*115200, \*192600 и др.] 1) к., частота появления которых среди членов одной семьи выше, чем во всей популяции; 2) Наследственная к., проявляющаяся с 10–20-летнего возраста обмороками, одышкой при физической нагрузке, ощущением пульсации в грудной клетке, нарушениями внутривентрикулярной проводимости, аритмиями

**гипертрофическая семейная (желудочковая) типа I к.** [9q, #192600] Возможны внезапная смерть, асимметричная гипертрофия перегородки, гипертрофия желудочковая, мышечный субаортальный стеноз, пресистолический ритм *галоп*  $\leftrightarrow$  наследственная желудочковая гипертрофия

**гипертрофическая семейная типа II к.** [9q, #115195, 1q3, мутация гена тропонина Т, другие мутации сократительных белков?; также зарегистрированы дефекты в хромосомах 11, 14 (гены *SMN2*, *SMN1*), 15 (ген *SMN3*)

- гипертрофическая семейная типа III к.** [Я, #115196, 15q2; также затронуты локусы сократительных белков хромосом 1, 11, 14]
- гипертрофическая семейная типа IV к.** [Я, \*115197, 11p13-q13; также локусы в хромосомах 1, 14, 15]
- гипертрофическая семейная типа V к.** [Я, \*115198; также локусы в хромосомах 1, 11, 14, 15]
- дилатационная к. (ДКМП)** Предполагается, что морфологической основой ДКМП являются первичная дегенерация и гибель кардиомиоцитов с коллапсом стромы и ответной реакцией в виде интерстициального фиброза и неравномерной гипертрофии мышечных волокон, сердечной недостаточностью
- дилатационная, митохондриальная** [#510000, множественные делеции митохондриальной ДНК]
- дилатационная, связанная с X-хромосомой к.** [N, #302045, в т.ч. в связи с дефектом гена дистрофина, а также с характерной нейтропенией (синдром *Барта*)] Проявления: у мужчин во второй декаде жизни, у гетерозиготных женщин — позднее начало
- дилатационная, связанная с X-хромосомой, фатальная мальчиков к.** [N, \*600622; возможно, как вариант синдрома *Барта*]
- застойная к. к.** с преобладанием дилатации полостей сердца; проявляется признаками сердечной недостаточности ↔ конгестивная к. ↔ необструктивная к.; в т.ч. [р, 212110, начало после 10 лет жизни]
- идиопатическая к. СМ.** гипертрофия миокарда идиопатическая; см. также первичная к.
- идиопатическая семейная к.** [Я, р, \*115200, 1p11-q11] Застойная к., фибрилляция предсердий, желудочковые аритмии, сердечная недостаточность, *Моргagni-Адамса-Стокса* синдром
- констриктивная к. к.** с нарушением растяжимости стенок камер сердца вследствие субэпикардального фиброза; проявляется недостаточностью кровообращения в большом круге кровообращения (асцит, отеки, цианоз), мерцанием предсердий, кардиоমেгалией
- миопатии, внезапная смерть и к.** [р, \*212130] Асимметричное утолщение перегородки, скелетномышечные миопатии
- облитерирующая к. к.** с уменьшением объема полостей сердца вследствие образования в них пристеночных тромбов; вариант застойной или рестриктивной к.
- обструктивная к. к.** с резким сужением полости левого желудочка вследствие образования под аортальным клапаном циркулярно расположенного валика гипертрофированного миокарда ↔ стеноз аорты подклапанный ↔ стеноз субаортальный гипертрофический идиопатический ↔ стеноз субаортальный мышечный
- рестриктивная к. к.** с нарушением растяжимости стенок вследствие эндокардиального и субэндокардиального фиброза ↔ *Беккера* болезнь ↔ африканская к. ↔ *Лёффлера* синдром ↔ *Лёффлера* эндокардит ↔ эндокардит фиброзный ↔ эндокардит фибропластический
- рестриктивная семейная к.** [Я, \*115210] Нарушения диастолической функции, расширение предсердий
- кардиостимулятор** Аппарат для стимуляции сердца генерируемыми электрическими импульсами
- деманд-к. (к. ждущий)** — биоуправляемый к., подающий импульсы только в случае отсутствия собственного сокращения сердца через нормальный интервал после появления зубца Р
- имплантируемый к.** Помещается больному под кожу, снабжен автономным источником питания, обеспечивающим работу в течение нескольких лет
- кардиостимуляция** см. электрокардиостимуляция
- карман *Ратке*** Выпячивание эпителия задней стенки ротовой полости зародыша на границе с глоткой; зачаток аденогипофиза ↔ глава 9 П А 1 а
- карнозин** Основной небелковый азотсодержащий компонент ткани мозга, впервые обнаружен в мышцах; образует комплексное соединение с медью и активирует АТФазу миозина ↔ *Nβ*-аланил-*l*-гистидин
- катаракта** Нарушение прозрачности хрусталика глаза и/или его капсулы
- полярная к.** Капсулярная к., ограниченная определённой областью над передним или задним полюсом хрусталика
- катехол-*O*-метилтрансфераза** Фермент [КФ 2.1.1.6], катализирующий метилирование гидроксильных групп в 3 позиции ароматического кольца катехинов (в т.ч. адреналина и норадреналина; при этом соответственно образуются норметанефрин и метанефрин); донором метильных групп служит *S*-адезил-*l*-метионин. Основной этап катаболизма катехоламинов
- катехоламины** Пирокатехины с алкиламином в боковой цепи (например, адреналин, норадреналин, *l*-ДОФА); главные элементы в ответе организма на стресс
- келлоид** Разрастание в коже вследствие усиленного образования коллагена в гиперпластической рубцовой ткани
- кератансульфат** ↔ глава 6.2 Б 1 а (1) (6) (iv)
- кератины** Белки промежуточных филаментов эпителиальных клеток; известно более 20 к. с *M*<sub>0</sub> от 48 до 68 кД; всё многообразие к. подразделяют на два типа: к. типа I (K10–K19) — небольшие (40–56.5 кД) кислые (pI = 4.5–5.5) полипептиды; к. типа II (K1–K9) — более крупные (53–68 кД) и более щелочные молекулы (pI = 5.5–7.5). При образовании промежуточных филаментов объединяются по одному представителю обоих типов к. ↔ цитокератины

**кинезин** + глава 2 III Б 1 а (3)

**киноцилия** (гр. *kinesis*, движение; *cilium*, ресничка) Специальная органелла подвижности; тонкий цилиндрический вырост, покрытый цитолеммой; в основании — базальное тельце

**кислота**

**арахидоновая к.** — жирная кислота, мобилизуемая из фосфолипидов клеточной мембраны при активации клетки; окисляется с помощью двух ферментов — циклооксигеназы и липооксигеназы. В результате окисления образуются простагландины, тромбоксаны, лейкотриены и ряд других производных, обладающие высокой и разносторонней физиологической активностью + глава 2 I A 1 а (2)

**галактозная к.** Мукополисахарид, составная часть внеклеточного основного вещества соединительной ткани, стекловидного тела и синовиальной жидкости + глава 6.2 Б 1 а (1) (6) (i)

**ретинобевая к.** Витамин А<sub>1</sub>; ретинальдегид, у которого радикал -CHO окислен до -COOH; используют для лечения акне; играет важную роль в процессах роста и дифференцировки; связывается с ядерными рецепторами типа RAR

**классификация**

**гиперчувствительности к.** Широко принята классификация *Джэлла и Кумбса* подразделяет гиперчувствительность на 4 основных типа (в зависимости от механизмов, участвующих в их реализации). Многие иммунопатологические процессы опосредованы комбинацией нескольких реакций гиперчувствительности + глава 11 I E

**кластер** Скопление и/или объединение ранее разобщённых родственных элементов — клеток, молекул и т.д.

**кластеры дифференцировки** (CD-маркёры), см. CD-Ag

**клатрин** Белок оболочки okayмлённых пузырьков, предотвращающий их слияние с лизосомами и переваривание ферментами. Участвует в секреции белка

**клетка**

**HeLa** клеточная линия получена из раковой опухоли шейки матки у Генриетты Лакс (*Henrietta Lacks*), умершей в 1951 г. в больнице *Джона Хопкинса* в Балтиморе (США) + глава 1 В 3 б (1)

**Her-2** + глава 1 В 3 б (2)

**антиген-представляющая к.** Захватывающая, расщепляющая и представляющая (процессирующая) Ag клетка. Предъявляет Ag другим иммунокомпетентным клеткам в ходе их взаимодействия при иммунном ответе

**гигантские к.** *Пирогова-Лангханса* Многоядерные гигантские клетки с периферическим расположением овалных ядер; наблюдают при туберкулёзе и других инфекционных заболеваниях

**дендритная к.** Костномозгового (моноцитарного) генеза популяция отростчатых к. лимфоидной ткани, представляют антигенные пептиды Т-лимфоцитам; д.к. тимуса принимают участие в удалении аутореактивных Т-клеток

**зародышевого пути к.** Дифференцируется на ранних стадиях эмбриогенеза; на более поздних стадиях становится способной исключительно к мейотическому делению, приводящему к образованию новых половых клеток (сперматозоидов и яйцеклеток)

**иммунокомпетентная к.** Принимает участие в иммунных реакциях организма: Т- и В-лимфоциты, Ag-представляющие клетки

**Ито к.** Отростчатая к. в пространстве *Диссе* или между гепатоцитами; метаболизирует и накапливает ретиноиды; в цитоплазме находятся жировые капли, содержащие витамин А; вместе с эндотелиальными клетками и гепатоцитами участвует в синтезе и секреции макромолекул межклеточного матрикса; маркёрами к. служат десмин, гладкомышечный актин, витамин А, 5'-нуклеотидаза ↔ жиронакапливающая к. ↔ перисинусоидная к. ↔ парасинусоидная звёздчатая к. ↔ липоцит

**Кайра к.** Присутствует в эпителии терминальных отделов воздухоносных путей, участвует в выработке сурфактанта в бронхолах

**Лангерханса к.** Ag-представляющая и процессирующая Ag дендритная к. эпидермиса моноцитарного генеза, содержит специфические гранулы; Л.к. несут поверхностноклеточные рецепторы Ig (Fc) и компонента (C3), экспрессируют Ag МНС II, участвуют в кожных реакциях гиперчувствительности отсроченного типа; локализуются в различных эпителиях (кожи, воздухоносных путей); адгезия Л.к. и кератиноцитов опосредуется E-кадгеринном; поскольку Л.к. имеют ограниченную способность к самоподдержанию, происходит постоянная их репопуляция в эпидермисе за счёт миграции сюда предшественников из костного мозга; после взаимодействия с Ag в эпидермисе Л.к. мигрируют в региональные лимфатические узлы

**Лейдига к.** Интерстициальный эндокриноцит, расположен между извитыми семенными канальцами, секретирует тестостерон

**Мейнерта к.** Одиночные пирамидные клетки, обнаруженные в коре затылочной доли + глава 8.3 II Б 2 (1) (6)

**Мёркеля к.** + глава 16 Д 2

**МИФ-к.** Малая интенсивно флюоресцирующая к., одна из разновидностей нейронов практически во всех вегетативных ганглиях; небольшая (диаметр 10–20 мкм) безотростчатая или с небольшим количеством отростков к., в цитоплазме содержит множество крупных гранулярных пузырьков диаметром 50–200 нм с катехоламинами; клетки располагаются группами вдоль кровеносных сосудов; на клетках заканчиваются синаптические окончания, имеются данные о способности МИФ-к. митотически делиться; МИФ-к. выделяют катехоламины, предположительно выполняют хеморецепторную функцию, реагируя на концентрацию биологически активных веществ во внутренней среде ⇨ малая гранулярная клетка ⇨ мелкая гранулярная клетка

**Панета к.** + глава 12 IX Б 1 а (4)

**Рейшоу кк.** Нейроны, расположенные в передних рогах спинного мозга, оказывающие тормозное влияние на мотонейроны и предохраняющие их от чрезмерного возбуждения

**светлые клетки (С-клетки, производят как си-клетки, от англ. calcitonin, кальцитонин)** + глава 9 IV Б 2 а (3)  
**стволовая кроветворная к.** Существование стволовых клеток было показано в работах Till and McCulloch (1961), которые инъецировали клетки костного мозга летально облучённым мышам той же генетической линии, что и доноры; некоторые из этих клеток, пролиферируя, формировали в селезёнке хозяина колонии, состоящие из предшественников эритроцитов, гранулоцитов, тромбоцитов + глава 6.1 IV Б 1 а

**тучная к.** Активация рецепторов Fc-фрагментов IgE вызывает распад фосфатидилинозитола с образованием инозитолтрифосфата и диацилглицерола, последний активирует протеникиназу C, что открывает Ca<sup>2+</sup>-каналы и приводит к увеличению внутриклеточного Ca<sup>2+</sup> с последующей дегрануляцией; одновременно Ca<sup>2+</sup> активирует ряд ферментов, которые мобилизуют арахидоновую кислоту из клеточной мембраны и из цитоплазматических фосфолипидов. Из арахидоновой кислоты образуются липидные медиаторы. Дегрануляция происходит и в том случае, когда молекулы IgE перекрёстно связываются специфическими АТ. АТ к рецептору IgE также активируют тучную к. Активированные тучные кк. и базофилы экспрессируют лиганд для CD40, обеспечивая контактный сигнал для синтеза IgE В-лимфоцитами + глава 6.2 Б 2 г

**Хоффбауэра к.** Крупная клетка в соединительной ткани ворсинки хорiona, аналог макрофага, относится к системе мононуклеарных фагоцитов

**хромаффинная к.** Хорошо окрашивается солями хрома в изумрудно-зелёный цвет, имеет гранулы, содержащие катехоламины (норадреналин, адреналин, дофамин), происходит из нервного гребня; преимущественно локализуется в мозговом веществе надпочечника, а также в симпатических ганглиях, каротидном тельце, в нервных сплетениях, блуждающем нерве, сердце, кровеносных сосудах и т.д.

**Хёртла клетки** + глава 9 IV Б 2 а (4)

**юктавазкулярные кк.,** расположенные около сосудистого полюса почечного клубочка, где синтезируется ренин, входящий как компонент в состав юктагломерулярного комплекса ⇨ **Гёрмагига к.** ⇨ **околоклубочковые к. Гёрмагига**

**клинодактилия** Устойчивая деформация одного или нескольких пальцев

**клиренс** (с подчёркнутым указанием на удаление чего-либо) Удаление вещества из крови, выражаемое как объём протекающей артериальной крови или плазмы, который может содержать количество вещества, удаляемого за единицу времени (измеряется в мл/мин) ⇨ очищение ⇨ коэффициент очищения (крови)

**клон** Совокупность потомков отдельного организма или клетки, образовавшихся в результате бесполого размножения и имеющих идентичные признаки

**кодон** Последовательность из трёх смежных нуклеотидов, кодирующая какую-либо аминокислоту или терминацию полипептидной цепи + глава 2 II А 3 в

**кожа**

**елаяя к.** Врождённое заболевание, проявляющееся избыточностью к., что приводит к образованию дряблых складок; возможны дефекты сосудов; при доминантном наследовании дефектного гена (7q31.1-q31.3), кодирующего V<sub>1</sub>-цепь ламинина, наблюдаются арахнодактилия, контрактуры в локтевом, тазобедренном и коленном суставах, вывихи тазобедренного сустава, эмфизема лёгких, врождённые пороки сердца, диафрагмальная грыжа ⇨ халазодермия ⇨ **Алибера дерматоз**

**гиперэластическая к. Элерса-Данлю-Русакёва синдром**

**колба Краузе** + глава 16 Д 5

**колит** Воспаление слизистой оболочки толстой кишки

**коллагеназа** Фермент, катализирующий гидролиз коллагена

**коллагены** + глава 5 I А 5 а, глава 6.2 Б 1 6 (1), табл. 6-10

**коллатераль** Боковая ветвь

**колобома** Аномалия развития глаза в виде расщепления века или радужной оболочки либо в виде дефекта хрусталика

**кольпоцитодиагностика см. ПАП-мазок**

**колхисин** Цитостатик, алкалоид безвременника осеннего, в эквимолярном соотношении связывается с субъединицами тубулина и тем самым препятствует их присоединению к (+)-концу микротрубочек

**кольцо**

**Кэйзера-Файшера к.** Желто-зеленоватая пигментация периферии роговицы, наблюдаемая при синдроме *Уилсона* ⇨ симптом роговичного к.

**Кэбота к.** Морфологические образования в эритроцитах в форме кольца, восьмерки или скрипичного ключа, вероятно, остатки ядерной оболочки; наблюдают при некоторых анемиях

**коммитированный** (*англ.* commit, поручать) Запрограммированный на определённое направление дифференцировки или на синтез одного определённого продукта

**компактизация** Уплотнение структуры раннего зародыша вследствие сближения бластомеров

**компа́ртмент 1** Зона, содержащая потомство небольшой группы равноценных клеток, детерминированных к развитию в определённую структуру **2** Отдельная, функционально значимая часть клетки или обособленная субклеточная структура, характеризующаяся специфическими морфологическими или биохимическими свойствами и отделённая от остальной клетки по крайней мере одной избирательно проницаемой мембраной

**компартиментализация** Разделение клетки на компартменты; структурная или биохимическая специализация частей клетки

**комплемент** [Первоначально назван Г.Бюхнером алексин, окончательное название дано П.Эрлихом] Комплекс сывороточных белков, активация которых происходит путём серии взаимодействий, приводящих к ферментативному расщеплению; происходит по одному из двух путей; в случае иммунного гемолiza (*классический путь*) комплекс охватывает девять компонентов (обозначаемых с C1 по C9), взаимодействующих в определённой последовательности, их активация инициируется комплексом Ag-AT; *альтернативный путь* активируется иными, чем комплекс Ag-AT, факторами и вовлекает другие компоненты (не C1, C2 и C4) для активации C3; → компонент комплемента

**компо́нент компле́мента** Один из девяти различных белков (обозначаемых с C1 до C9) и располагающихся в α, β и γ-фракциях при электрофорезе белков сыворотки), обладает иммунологической активностью, ассоциированной с комплементом. C1 — комплекс трёх CE: C1q, C1r, C1s. Активный C1q (C1q) переводит C1r в C1r, в свою очередь осуществляющий C1s → C1s (C1 эстераза), C1s переводит C2 в C2b и образует C4b из C4. C2b в сочетании с C4b образует *классическую* C3/C5 конвертазу (C3 конвертаза, C5 конвертаза, C42). Этот фермент расщепляет C3 на C3a и C3b, а C5 на C5a и C5b (как *альтернативного пути* C3/C5 конвертаза [фактор В, пропердиновый фактор В, C3 проактиватор]). Фактор комплемента I (C3b или C3b/C4b инактиватор) инактивирует C3b и C4b. Известно несколько генных дефектов компонентов комплемента

**конканавалин** см. лектины

**коннексины** Семейство белков, совокупность которых (коннексон — connexon) формирует межклеточное сообщение — щелевой контакт [ш.к.], или нексус (nexus) — с порой около 1,5 нм; кк. обеспечивают ионный и метаболический обмен между клетками, связанными ш.к.; из клетки в клетку проникают молекулы массой до 1,5 кД; *примеры*: ш.к. между кардиомиоцитами (синхронизация сокращения), ГМК стенки кровеносных сосудов (передача возбуждения); описана мутация кк. (к.-32), приводящая к развитию периферических нейропатий типа болезни *Шарко-Мари-Тута*

**коннексон** ⇨ глава 4 IV Б 3 а (1)

**контакт**

**адгезионный межклеточный к.** ⇨ глава 4 IV А 1

**замыкающий к.** ⇨ глава 4 IV А 2

**контакт щелевой** Специализированный межклеточный контакт, обеспечивает электрическое (ионное) сопряжение и метаболическую кооперацию клеток, позволяет небольшим молекулам (до 1500 Д) переходить из клетки в клетку; состоит из коннексонов, образующих канал между соседними клетками; коннексон состоит из 6 белковых CE ⇨ электротонический контакт ⇨ электротонический синапс ⇨ *macula communicans* ⇨ нексус ⇨ глава 4 IV А 3

**контроль нейротрофический** Регуляция со стороны нейронов фенотипической экспрессии признаков (молекулярных модификаций) в клетках-мишенях иннервируемой ткани

**конус**

**роста к.** Специализированная структура терминали растущего аксона, впервые детально описанная *С.Рамон-и-Кахалем*, имеет на конце булавовидные утолщение (ламеллоподия), от которого отходят тонкие пальцевидные отростки — филоподии

**эктоплацентарный к.** Часть трофобласта, зачаток плодной части плаценты, прослеживается со стадии зародышевого цилиндра

**конформация** Пространственная форма молекулы; различные кк. получаются одна из другой при вращении фрагментов молекулы вокруг простых связей или изгиба без разрыва ковалентных связей  
**концептус** + см. примечание к табл. 3-1

**контгледон** Структурно-функциональная единица плаценты

**коэффициент**

**умственного развития к.** (Intelligence quotient, IQ) Показатель, оценивающий уровень интеллектуальных способностей; используют как тест, определяющий уровень интеллекта путём сравнения с аналогичными средними показателями для индивидуумов того же возраста

**краевой пояс Лиссауэра** + глава 8.3 I 2 6 (3) (a)

**краниопог** Двойной урод со сросшимися черепами

**краниораксизис** Врождённое незаращение черепа и позвоночника

**красители**

**гематологические к.** Окраска мазков крови

по *Романовскому-Гимза*. Компоненты смеси: эозинат метиленового синего, эозинат азура А, эозинат азура В, солянокислый метиленовый синий.

по *Райту и Лейшману*. Используют смеси — соединения эозина Y с метиленовым синим, изменённые под действием щелочей, азур А, азур В, метиленовый фиолетовый.

Результаты окраски по *Романовскому-Гимза*, *Райту* и *Лейшману*:

– эритроциты. От розового через желтовато-розовый до розовато- или серовато-желтого (в зависимости от pH раствора);

– гранулы: базофилов — интенсивный сине-фиолетовый; эозинофилов — оранжево-розовый; нейтрофилов — от пурпурного до фиолетового. Ядра гранулоцитов красно-фиолетовые;

– лимфоциты. Цитоплазма светло-синяя, ядро — от интенсивно пурпурного до фиолетового;

– моноциты. Цитоплазма голубовато-серая, ядро светлое пурпурно-красное;

– тромбоциты. Пурпурно-красные гранулы на голубом фоне.

по *Май-Грюнвальду*. Краситель — эозинат метиленового синего. Результат: эритроциты светло-красные, тромбоциты бледно-синие, ядра лейкоцитов синие; гранулы нейтрофилов — от светло-красного до пурпурно-красного, эозинофилов — яркого кирпично-красного, базофилов — тёмно-синего цвета.

Паноптическая окраска по *Май-Грюнвальду-Гимза*. Красители: раствор *Май-Грюнвальда*, смесь *Гимза*. Результат: эритроциты розовые, полихромные формы синеватые. Ядра лейкоцитов красновато-фиолетовые. Гранулы нейтрофилов — от коричневатого до синевато-розового; эозинофилов — от коричневатого-оранжевого до кирпично-красного; базофилов — ультрамариновые с фиолетовым оттенком. Цитоплазма лимфоцитов светло-синяя.

**кислые к.** + глава 1 A 2 a (1)

**стандартные к.** + глава 1 A 2 a (3)

**щелочные к.** + глава 1 A 2 a (2)

**креатин** *N*-(аминоиминометил)-*N*-метилглицин; присутствует в моче преимущественно в виде креатинина, в мышцах — как креатинфосфат

**креатинфосфокиназа** Фермент, катализирующий перенос фосфата от фосфокреатина на АДФ с образованием креатина и АТФ (важный процесс при мышечном сокращении); выделяют М (от Muscle [мышца]) и В (от Brain [мозг]) изоферменты; МВ-тип фермента характерен для миокарда, в связи с чем его обнаружение в сыворотке крови служит признаком ишемии миокарда

**криз** Внезапное кратковременное состояние у больного с появлением новых и усилением имеющихся симптомов болезни

**гипертонический к.** Острое развитие симптоматики церебральных и сердечно-сосудистых расстройств на фоне индивидуально высоких цифр АД. Диастолическое АД, как правило, превышает 120 мм рт.ст. При поражении "органов-мишеней" наблюдают выраженные изменения глазного дна (кровоизлияния, экссудаты, отёк дисков зрительных нервов), поражения сердца (отёк лёгких, ишемия или инфаркт миокарда), расстройства ЦНС (головная боль, нарушения психики, судороги, кома), поражения почек (гематурия, повышение уровня креатинина крови)

**криостат** Устройство для приготовления гистологических срезов в условиях низкой температуры + глава 1 A 1 г (2)

**кристаллины** Белки, экспрессируемые эпителиальными клетками хрусталика

**кристаллоид** эозинофилов имеет структуру кубической решётки и состоит из антипаразитарного агента — богатого аргинином главного щелочного белка МВР

**кровообращение** Перемещение крови в кровеносной системе

**искусственное к. к.**, обеспечиваемое полным или частичным замещением деятельности сердца работой специальных аппаратов ↔ экстракорпоральное к.



**экстракорпоральное к. см.** искусственное к.

**культура** + глава 1 В

**клеточная к.** + глава 1 В 3 а

**органная к.** + глава 1 В 3 в

**первичная к.** + глава 1 В 3 б

**тканевая к.** + глава 1 В 3 в

**кэппинг** + глава 2 I Б 3

**лайонизация** + глава 1 Е 3 в (1) (а) (ii)

**лактатдегидрогеназа (ЛДГ)** Фермент, участвующий в каталитическом окислении лактата в пируват; изоферменты ЛДГ (ЛДГ<sub>1</sub>–ЛДГ<sub>5</sub>) — тетрамеры, состоящие из Н (от Heart [сердце]) и М (от Muscle [мышца]) СЕ (отсюда *сердечный* тип спектра ЛДГ [преобладание в спектре изоферментов ЛДГ<sub>1</sub> и ЛДГ<sub>2</sub>, характерен для кардиомиоцитов] и *мышечный* тип [преобладание в спектре изоферментов ЛДГ<sub>3</sub> и ЛДГ<sub>5</sub>, в целом характерен для скелетной мышцы]); при повреждении клеток ферменты циркулируют в крови и могут быть маркерами ряда заболеваний (*например*, при ишемии миокарда в сыворотке крови длительно [до 2 недель] наблюдается *сердечный* тип спектра, в особенности увеличение ЛДГ<sub>1</sub>; доказательно повышение активности ЛДГ<sub>1</sub> через сутки от начала ишемии миокарда)

**лактоферрин** Связывающий железо белок с выраженными бактериостатическими свойствами. Связывает свободные радикалы, продуцируемые в нейтрофилах и повреждающие как сами клетки, так и окружающие ткани. Лактоферрин присутствует в секретах экзокринных желёз, *в т.ч.* в молоке + глава 6.1 II Б 2 в (2) (а)

**лакуна** Небольшое пространство, полость или углубление ⇔ впадина ⇔ полость

**Лакуна** лл. Небольшие углубления или бороздки на поверхности кости, возникающие при её перестройке в процессе развития ⇔ разъёденные лл.

**ламеллоподия** (лат. *lamina*, пластинка, листок) Значительный вырост клетки или её отростка, обеспечивает перемещение в потенциальном пространстве миграции и роста

**ламини** + глава 5 I А 5 б, глава 6.2 Б 1 в (2) (а)

**ламини** + глава 2 II Е 4

**лейкодистрофии** Общее название наследуемых болезней ЦНС; дегенерация белого вещества головного мозга, характеризующаяся демиелинизацией и реакцией глии; характерно прогрессирующее психическое опустошение

**лейкоз** Прогрессирующее размножение патологически изменённых лейкоцитов, обнаруживаемых в повышенных количествах в кроветворной ткани, других органах и в циркулирующей крови; классифицируется в зависимости от преобладающего типа клеток и по длительности от начала заболевания до летального исхода: **острый л.** длится несколько месяцев и сопровождается симптомами, характерными для острой инфекции с выраженной анемией, кровотечением, незначительным увеличением лимфатических узлов и селезёнки; течение **хронического л.** — свыше одного года с постепенным нарастанием симптомов анемии, выраженным увеличением селезёнки, печени, лимфатических узлов ⇔ лейкоemia ⇔ белокровие (*устаревш.*)

**лейкотриены** Продукты метаболизма арахидоновой кислоты, образуются при липооксигеназном окислении арахидоновой кислоты; обладают физиологической активностью (*например*, медиаторы воспаления или вещества, участвующие в аллергических реакциях), вызывают значительное сокращение гладкой мускулатуры кишечника, ГМК сосудов, участвуют в регуляции иммунных реакций

**лейкоэнцефалит** Энцефалит, ограничивающийся поражением белого вещества головного мозга

**лейомиоматоз диффузный** Нарушение дифференцировки ГМК и гистогенеза гладкомышечной ткани различной локализации, пищевода, воздухопроводящих путей, гениталий и др.; причина — наследование двух дефектных генов X-хромосомы, кодирующих синтез  $\alpha_3$ - и  $\alpha_5$ -цепей коллагена IV типа

**лектин** Белок, вызывающий агглютинацию клеток различных типов; участвует в преципитации и других феноменах, но не является АТ; лл. известны с 1899 г., когда Стилмарк (Stillmark) впервые выделил гемагглютинин из зёрен клеверины; источником лл. преимущественно являются растения, но также найдены у представителей беспозвоночных и некоторых позвоночных; термин “фитогемагглютинин” применяют для обозначения лл. растительного происхождения; лл. связываются с гликопротеинами, протеогликанами и гликолипидами клеточной мембраны, их используют как маркеры для исследования свойств поверхности нормальных и трансформированных клеток, для локализации и выделения молекул, содержащих сахара; ⇔ агглютинин ⇔ фитоагглютинин

- зародышей пшеницы *Triticum vulgare* л.** (агглютинин) специфически связывается с остатками N-ацетил-β-D-глюкозаминила и олигомерами N-ацетил-β-D-глюкамина, вызывает неспецифическую агглютинацию эритроцитов и лимфоцитов
- земляного ореха л.** (агглютинин) выделен методом аффинной хроматографии из арахиса (*Arachis hypogaea*), специфически связывается с остатком D-галактозы, агглютинирует лимфоциты, обработанные нейраминидазой, и не вызывает агглютинации необработанных лимфоцитов
- конканавалин А (КонА)** Наиболее изученный л. из зёрен канавалии мечевидной *Canavalia ensiformis*; реагирует с глюко- и маннопиранозидами, вызывает агглютинацию многих соматических и половых клеток, взаимодействует с рецепторами на клеточной мембране, содержащими сахара; *in vitro* нормализует пролиферативную активность трансформированных вирусами фибробластов; подавляет развитие опухолей *in vivo*; как и другие фитогемагглютинины, КонА оказывает более сильное митогенное действие на Т-, чем на В-лимфоциты; применяют как зонд в исследованиях состояния клеточной мембраны и деления клеток
- семян лотоса *Lotus tetragonolobus seu Tetragonolobus purpureus* л.** специфически связывается с α-L-фукозой
- сои *Glycine max* л.** специфически связывается с N-ацетил-D-галактозаминном, агглютинирует В-лимфоциты, но не Т-лимфоциты
- фитогемагглютинин** Выделен из фасоли обыкновенной *Phaseolus vulgaris*, характеризуется высокой митогенной активностью, слабо агглютинирует эритроциты + глава 1 Е 2 а (2) (а)
- ли́зы Ферменты** (КФ, класс 4), удаляющие радикалы негидролитическим путём с образованием двойных связей. Префиксы «гидро-», «аммониа-» и др. указывают тип реакции. Тривиальные названия: синтетазы, декарбоксилазы, альдолазы, дегидратазы и др.
- либерин** Гормон, способствующий усилению синтеза и секреции соответствующего гормона в эндокринных клетках передней доли гипофиза + глава 9 I В 2 а, II Д
- лига́зы** Класс ферментов (КФ, класс 6), катализирующих синтез специфических молекул при расщеплении пирофосфатной связи в молекуле АТФ и подобных соединениях ⇔ синтетáзы
- лига́нд** 1 Молекула, связанная с ионом металла координационными связями (*например*, порфириновая часть гема) 2 Молекула, связанная с индикаторным элементом (*например*, радионуклид) 3 Молекула (гормон, фактор роста, цитокин и др.), специфически связывающаяся с рецептором 4 Гистологические красители также рассматриваются как лл.
- лизилоксидáза** Фермент, катализирующий гидроксирование остатков лизина в полипептиде в присутствии ионов  $Cu^{2+}$  + глава 6.2 Б 1 б (2) (в) (ii)
- лизоцим** [КФ 3.2.1.17] Фермент, разрушающий клеточные стенки у некоторых бактерий ⇔ мурамида́за
- ликвор** (*лат.* liquor — жидкость) Цереброспинальная жидкость
- лимфокины** Собирательное название для белков и полипептидов, выделяемых активированными лимфоцитами, преимущественно Т-лимфоцитами
- лимфо́ма** Обычно злокачественные новообразования лимфатической и ретикуло-эндотелиальной ткани; проявляются в виде чётко ограниченных плотных опухолей, состоящих из клеток, которые кажутся незрелыми или напоминают лимфоциты, плазматические клетки или гистиоциты; классифицируются по типу клеток, степени дифференцировки и характеру роста (очаговый или диффузный) ⇔ злока́чественная л. линия
- М-л.** (*М. производят как эм*) Тонкая л. в центральной части анизотропного диска саркомера в поперечнополосатой мышечной ткани ⇔ М-полоска ⇔ мезофра́гма
- Z-л.** (*Z. производят как зэт*) Тонкая л., разделяющая саркомеры гистологических элементов поперечнополосатой мышечной ткани ⇔ Z-полоска ⇔ телофра́гма
- Оуэна л.** + глава 12 VI В 7 а
- Рэ́тцуса л.** + глава 12 VI В 7 б
- Э́бера л.** + глава 12 VI В 7 б
- лиофи́лизация** + глава 1 А 1 а
- липопротеин** Комплексы или соединения, содержащие липид и белок; одна из форм липидов плазмы; последние мигрируют при электрофорезе с α- и γ-глобулинами; по константе флотации (плотности) их классифицируют следующим образом: хиломикроны (<0,93), л. очень низкой плотности (ЛОНП, 0,93–1,006), л. низкой плотности (ЛНП, 1,019–1,063), л. высокой плотности (ЛВП, >1,21) ⇔ липопротеид
- липосомы** + глава 2 I А 1 а (3)
- липофильный** Жирорастворимый
- липофу́сцин** (*гр.* lipos. жир; *лат.* fuscus, тёмный, бурый) Гранулы коричневого пигмента из жиродержащих продуктов лизосомного переваривания ⇔ пигмент бурый ⇔ пигмент жёлтый ⇔ пигмент изнашивания ⇔ пигмент липоидный ⇔ пигмент старения + глава 2 III В 3

**липофусциноз** Патологическое накопление жиросодержащего пигмента

**восковидный л.** Поздний юношеский тип церебрального сфинголипидоза

**нейрональные л.** Группа болезней с различным наследованием, характерно накопление пигментов (эти болезни относят также к группе церебральных сфинголипидозов). Главные формы: хроническая ювенильная (*Batten*-*тема* болезнь, р), медленное прогрессирование поведенческих и зрительных симптомов; острая поздняя детская (*Bilshovского* болезнь, р); хроническая взрослая (*Kufs*а болезнь); острая детская (болезнь *Santavuori-Haltia*), быстрое развитие двигательных и ментальных расстройств в сочетании с миоклоническими судорогами. Существует множество более редких форм

**лихорадка**

**сенная л.** Форма атопии, характеризующаяся острым воспалением слизистых оболочек глаз и верхних дыхательных путей; характерны зуд и профузное выделение влаги; состояние ежегодно повторяется примерно в одно и то же время года как аллергическая реакция на пыльцу деревьев, трав, сорняков, цветов и т.п. ⇨ полиноз

**локус** Место в хромосоме, в котором расположен данный ген или один из его аллелей

**лорикрин** Компонент оболочки ороговения поверхностных кератиноцитов и роговых чешуек эпидермиса; вместе с инволюкрином образует сеть в составе оболочки ороговения под плазматической мембраной, обращенной к поверхности эпидермиса; появляется в клетках зернистого слоя, где вместе с профилагрином формирует гранулы кератогиалина; ген картирован в 1q21.

**мазки** (*гематологические* [например, крови и красного костного мозга] и *гинекологические* [например, т.н. ПАП-мазки]), **мазки-отпечатки** (например, слизистой оболочки щеки для определения ПАП-м. (*Пapanиколáу* м). Цитологический метод диагностики рака шейки матки путём изучения клеточного состава влагалищных мазков ⇨ кольпоцитодиагностика

**макроглобулин(ы)** Глобулины сыворотки крови с необычно большой (1 млн дальтон) молекулярной массой

**макроглобулинемия** Наличие макроглобулинов в циркулирующей крови

**Вальденстрёма м.** [99, \*153600] Встречается у пожилых, чаще у женщины; характеризуется пролиферацией клеток в красном костном мозге, похожих на лимфоциты и плазматические клетки, а также анемией, гиперглобулинемией (IgM), повышением СОЭ, полиневропатией; характерна повышенная частота лимфом, лейкозов, аденокарцином лёгкого ⇨ макроглобулинемия ⇨ ретикулолимфоматоз макроглобулинемический

**макростомия** (*гр.* тагрос, большой; stoma, рот) Дефект развития, чрезмерно большая ротовая щель

**макрофаг** ⇨ глава 6.2 Б 2 в

**мальформация** Дефект развития в виде отклонения структуры от нормы вследствие локализованной ошибки морфогенеза ⇨ порок развития ⇨ врождённый порок ⇨ глава 3 Х Б 1 а (1)

*Арнольда-Киари м. см.* синдром *Арнольда-Киари*

**маркёр** В широком значении характерное свойство, ярлык, метка, специфический признак. Термин широко применяют для идентификации клеточного типа (фенотипов), различных заболеваний ⇨ глава 4 П Б 5

**CD-м., см.** CD-Ar, табл. 1-4

**генетический** (*в т.ч.* генные м.) м. Лocus, аллели которого легко распознаваемы; может быть или не быть частью экспрессируемого гена (например, тельце *Барра*, хромосома *филадельфийская*), ⇨ глава 1 Е

**кластеры дифференцировки**, CD-маркёры (*см.* CD-Ar) ⇨ табл. 1-4

**опухолевый м.** Вещества, выделяемые опухолью, по которым судят о присутствии в организме специфического типа опухоли ⇨ табл. 4-1, 4-2, 4-3

**хромосомные м.** ⇨ глава 1 Е 2, глава 4 П Б 5 а

**масса внутренняя клеточная** Эмбриобласт

**матрикс** (внеклеточный) Структурированное содержимое внеклеточного пространства; главным образом волокна, гликозаминогликаны и гликопротеины. Все макромолекулы матрикса синтезируются в клетках

**мегакариоцит** Гигантская псевдомногоядерная клетка красного костного мозга, предшественник тромбоцитов

**мегаклон** Значительное расширение части или всей ободочной кишки с гипертрофией её стенки

**врождённый м.** Врождённое вздутие и гипертрофия стенки толстой кишки, вызванное отсутствием (аганглиоз) или значительным уменьшением (гипоганглиоз) количества ганглиозных нейронов в нервных сплетениях прямой кишки и вышележащих отделах толстой кишки. Дефекты онкогена *RET* (хромосома 10q11.2) в ряде случаев приводят к развитию б. ⇨ *Хиршпрунга* болезнь ⇨ аганглиоз толстой кишки врождённый ⇨ глава 3 VI Ж 2 а

**мегалобласт** Большой, содержащий ядро эмбриональный тип клетки, которая является предшественником эритроцитов при аномальном эритропоэзе, обязательный признак при пернициозной анемии

**медиатор**

**воспаления медиаторы** Химические факторы, вызывающие видимые симптомы (покраснение, отёк) и жар; продуцируются клетками соединительной ткани; к ним относятся гистамин, серотонин, факторы плазмы (система кинина и система комплемента), метаболиты арахидоновой кислоты. Это простагландины и лейкотриены, медиаторы, секретируемые лейкоцитами, медленно реагирующий фактор анафилаксии SRS-A, лимфокины, ИФН

**мезаксон** + рис. 8-8

**мезангий** Часть паренхимы капиллярного клубочка, находящаяся между капиллярами (сюда не относятся эпителий почечного тельца)

**мезофрагма** саркомера, М-линия

**меланома** Злокачественная опухоль из продуцирующих меланин клеток + глава 16 Б 2 б (г)

**кожная злокачественная м.** [9, \*155600, 1р36; также хромосомы 6 и 9 (#155601, 9р13-p22)] ⇔ диспластический невус

**меланосома** (гр. melas, чёрный; soma, тело) Пигментные гранулы овальной формы 0,2–0,6 мкм, вырабатываемые меланоцитами

**менингомиелоцеле** Выбухание оболочек и вещества спинного мозга сквозь дефект в позвоночном канале ⇔ миеломенингоцеле ⇔ миелоцистоменингоцеле

**мерозии** Белок, присутствующий в базальной мембране трофобласта и базальной мембране поперечнополосатых мышц и *шванновских* клеток ⇔  $\alpha_2$ -ламинин

**мерокриновый** + глава 5 П Б 3 а

**меромиозины** Продукты расщепления миозина трипсином; различают лёгкий и тяжёлый меромиозины; лёгкий меромиозин — фрагмент стержневой части миозина, тяжёлый меромиозин содержит как стержневую часть, так и головки

**метамер** (гр. meta- после, между, сверх-; meros, часть) Одна из частей в последовательности гомологичных элементов (сегментов) тела

**метаплазия** (гр. metaplasia, трансформация) Стойкое превращение одного типа ткани в другой, отличающийся от исходного морфологически и функционально; (приобретённая патология); происходит нередко за счёт пролиферации камбиальных клеток

**миелоидная м.** Синдром, характеризующийся анемией, увеличением селезёнки, появлением в циркулирующей крови незрелых форм эритроцитов и гранулоцитов, образованием в селезёнке и в печени выраженных участков экстрамедуллярного кроветворения; наблюдается у некоторых больных с другими (*например*, инфекционными) заболеваниями и называется первичная или симптоматическая миелоидная м.; также встречается как первичная патология, в этом случае её называют (из-за наличия фиброза костного мозга неясной этиологии) первичная или идиопатическая миелоидная м. или миелофиброз, или миелосклероз

**метахромазия** (гр. chroma, цвет) Окрашивание структуры в цвет, отличный от цвета используемого красителя

**метилёновый синий**  $C_{14}H_{18}ClN_3S$ , может кристаллизоваться с 3, 4 или 5 молекулами  $H_2O$ . Основной краситель, используемый в гистологии и микробиологии; индикатор РНК и РНКазы в электрофорезе; антидот при метгемоглобинемии, отравлении цианидами и нитратами, обладает антисептическими свойствами

**методы**

**гистохимические м.** + глава 1 Б, табл. 1-1

**иммуногистохимические м.** + глава 1 Б 2

**сколов м.** + глава 1 А 3 б (3)

**Фалька м.** + глава 1 А 3 а (3) (д) (i)

**хромосомного анализа м.** + глава 1 Е 2 а (2)

**механоцит** Клетка, участвующая в построении тканей системы внутренней среды; активно синтезирует и секретирует гликозаминогликаны, коллаген и эластин для межклеточного вещества (тканевого матрикса)

**миастения** Мышечная слабость

**тяжёлая псевдопаралитическая м.** [\*254200] Хроническая прогрессирующая м., обычно начинающаяся с поражения мышц лица, атрофии мышц не происходит; патология нервно-мышечной передачи как результат выработки АТ против  $\alpha$ -СЕ рецепторов ацетилхолина ⇔ *Гольдфлама* болезнь ⇔ миастения ⇔ *Эрба-Гольдфлама* болезнь ⇔ *myasthenia gravis* ⇔ *Hönne-Гольдфлама* болезнь

**миелинблиз** Разрушение миелиновых оболочек нервных волокон

**миеломы**

**множественная м.** Клинически характерна моноклональная гаммапатия, которая встречается чаще у мужчин, чем у женщин; сопровождается анемией, кровозлияниями, повторными инфекциями и слабостью; обычно её рассматривают как злокачественное новообразование костного мозга, часто поражающее скелет; клинические признаки зависят от места поражения и от нарушений образования белка плазмы, но наиболее частыми являются возникновение протенурии *Бенс-Джонса*, выраженное увеличение глобулинов плазмы, иногда образуется *криоглобулин* и развивается *первичный амилоидоз* ↔ **миеломная болезнь** ↔ *Кэлера* болезнь ↔ **миеломы** ↔ **миеломатоз** ↔ **плазмоцитомы** ↔ **ретiculoплазмоцитоз** ↔ *Русцицкого* болезнь ↔ *Русцицкого-Кэлера* болезнь

**миелофиброз** см. **миелобидная метоплазия**

**микроскопия** + глава 1 А 3

**интерференционная м.** + глава 1 А 3 а (3) (г)

**люминесцентная м.** + глава 1 А 3 а (3) (д)

**поляризационная м.** + глава 1 А 3 а (3) (в)

**световая м.** + глава 1 А 3 а, рис. 1-2

**темнопольная м.** + глава 1 А 3 а (3) (а)

**фазово-контрастная м.** + глава 1 А 3 а (3) (б)

**электронная м.** + глава 1 А 2 б, 3 б

**микротом** + глава 1 А 1 г (1), рис. 1-1

**микротрабекулы** + глава 2 III Б 4

**микрофаги** Термин применяют по отношению к фагоцитарной функции нейтрофильных лейкоцитов

**микрофиламенты** + глава 2 III Б 3

**многенин** Мышечноспецифический фактор транскрипции + глава 7 I А 6 а

**миогенный** Связанный с мышечной тканью

**миоглобин** Белок мышц, близкий по составу и свойствам Hb; связывает молекулярный кислород и передаёт его окислительным системам клеток; обеспечивает мышцы некоторым запасом связанного кислорода

**миозин** Контрактильный белок, состоящий из двух спирально закрученных E

**миопатия** Любые патологические состояния или болезни мышечной ткани, преимущественно скелетной мускулатуры

**Бэккера м. см.** псевдогипертрофическая мышечная дистрофия взрослых

**миопатия Брэдди** — недостаточность Са<sup>2+</sup>-АТФазы саркоплазматического ретикулаума, проявляющаяся симптомами мышечной усталости при физической нагрузке

**митохондриальная м.** [делеции митохондриальной ДНК, Я, \*160560, р — \*252010] Генерализованная слабость, гипотония мышц, особенно плечевого и тазового пояса; при биопсии под сарколеммой мышечных волокон гигантские, причудливой формы митохондрии

**немалиновая м.** [Я — \*161800, р — \*256030] Врождённая прогрессирующая мышечная слабость, чаще поражающая проксимальные мышцы с характерными палочковидными и нитеобразными стержнями (элементы Z-линий) ↔ м. врождённая прогрессирующая

**поздняя дистальная наследственная м.** м., поражающая чаще дистальные отделы конечностей, обычно встречается в возрасте после 40 лет (Я — шведский [\*160500] и детский вариант [\*160300]; р — японский вариант [\*254130]) ↔ *Гюверса-Веландер* форма миопатии ↔ *Невина* миопатия

**тиреотоксическая м.** Выраженная мышечная слабость при тяжёлом тиреотоксикозе

**центронуклеарная м.** [Я — \*160150, р — \*255200, К — \*310400] Медленно прогрессирующая общая мышечная слабость и атрофия мышц, начинающиеся в детском возрасте; ядра большинства мышечных волокон локализованы преимущественно в центральной части (характерно для мышечных трубочек), а не по периферии мышечных волокон (характерно для зрелых волокон) ↔ миотубулярная м.

**миотом** Дорсолатеральная часть сомита, образуется после выселения клеток склеротома, зачаток скелетной мускулатуры тела и конечностей

**миотония врождённая** Наследственное заболевание (Я, \*160800, 7q35, мутация гена *CLCN1*, кодирующего субъединицу хлорных каналов мышечного волокна), проявляющееся тоническим спазмом, возникающим при попытке произвольного движения ↔ *Томсона* болезнь. Существует также рещесивная форма с более тяжёлым течением + глава 2 I В 1 б (2) (г)

**миотуба** Мышечная трубочка; структура развивающейся или регенерирующей скелетной мышцы, образованная слившимися постмитотическими миообластами; дифференцируется в мышечное волокно

- миофибрилла** Сократительная нить мышечных тканей, содержит тонкие и толстые филаменты, контрактильные белки актомиозинового хемомеханического преобразователя
- миофибробласт** Клетка имеет свойства ГМК, сократительные нити, контрактильные белки, с другой стороны, может перепрограммироваться на синтез коллагена III типа + глава 7 IV Б
- митоген** Лиганд, активирующий пролиферацию клеток
- митоз**  
квантальный м. + глава 3 I Б 3 в  
пролиферативный м. + глава 3 I Б 3 в
- модальность** + глава 8.1 III В 8
- модель**  
**скользящих нитей** м. Механизм мышечного сокращения, в основе которого лежит образование и разрыв поперечных связей между толстыми (миозиновыми) и тонкими (актиновыми) нитями
- модификация посттрансляционная** Изменение первичной структуры белковой молекулы, происходящее после её синтеза
- мозаицизм** + глава 1 E 2 а (1) (в)
- монокины** Секретируемые мононуклеарными фагоцитами факторы, регулирующие функцию лимфоцитов, *например* ИЛ-1
- моносомия** Особь или клетка с отсутствующей хромосомой из пары гомологичных хромосом
- морула** (*лат.* уменьшит. от *morip*, тутовая ягода [*Morus nigra*]). Группа бластомеров, возникших в ходе нескольких делений дробления и заключённых внутри прозрачной оболочки
- морфогенез** Процессы формирования внешней и внутренней конфигурации зародыша + глава 3 I В
- мотилин** Гормон ЖКТ и дыхательных путей + глава 12 IV 4 л, табл. 12-5
- муковисцидоз** Фиброз кистозный + глава 1 E 3 6 (3)
- мукополисахаридоз** [\*252700 до \*253230] Одна из группы болезней, имеющих аномалии обмена мукополисахаридов; различные дефекты костной, хрящевой, соединительной тканей  
типа I м. *Хёрлер*-синдром  
типа IS м. *Шяя* синдром  
типа II м. *Хантера* синдром  
типа III м. *Санфилиппо* синдром  
типа IV м. *Моркио* синдром  
типа V м. *прежнее название, современное название* типа IS м. (*Шяя* синдром)  
типа VI м. *Марот-Лами* синдром  
типа VII м. м., развивающийся в связи с дефектом β-глюкуронидазы; серьёзные расстройства в связи с дефицитом расщепления в лизосомах дерматан-, гепаран- и хондронтин сульфатов  
типа VIII м. *ди Ферранте* синдром
- мультиполярный** Многоотростчатый
- мультиформный** (*лат.* *multus*, много) Различающийся по какому-то признаку, *например* структуре, форме, размерам и т.д. ⇔ полиморфный
- муральный** Пристеночный, связанный со стенкой полого органа
- мускарин** Нейротоксин, выделенный из *мухомора Amanita muscaria* (присутствует и в других видах грибов); вещество с холинергическими свойствами, фармакологические эффекты сходны с эффектами ацетилхолина: постганглионарная парасимпатическая стимуляция (замедление ритма сердца, вазодилатация, слюно- и слёзотечение, бронхоспазм, стимуляция моторики кишечника)
- мыши голые** Животные инбредной линии *nude*, не имеют тимуса, клеточного иммунитета, не способны отторгать трансплантаты
- мыши инбредные** Линии генетически идентичных (сингенных) мышей, полученные путём многократных скрещиваний не менее чем в 40 поколениях
- нафтоловый жёлтый**  $S_{C_{10}H_4N_2Na_2O_6S}$ ; мол. масса 358,20. Кислотный краситель, используют для окрашивания основных белков в микроспектрометрии ⇔ цитронин А ⇔ серный жёлтый S ⇔ кислый жёлтый S
- небулины** + глава 7 I Б 3 а (2)
- невропатия** (*гр.* *pathos*, страдание, болезнь) Нарушение в нервной системе, в узком смысле — болезнь черепных или спинальных нервов
- недостаточность**  
н. LCAT *Аббревиатура* от *lecithin cholesterol acyl transferase* (лецитин-холестерин ацилтрансфераза) Редкое заболевание с помутнением роговицы, анемией, протенурией и низким уровнем указанного фермента

- антитрипсинна н.** (9А) Умеренный или выраженный дефицит  $\alpha_1$ -антитрипсинна, гликопротеина сыворотки крови. Существует множество вариантов умеренной н. (40–60% нормальной активности) и тяжелой н. (менее 10% нормального содержания, сочетаются с эмфиземой лёгкого и/или циррозом печени)
- аргининосукцинат лиазы н.** [\*207900, р] н. фермента, катализирующего расщепление *l*-аргининосукцината до *l*-аргинина и фумарата; наследуемое нарушение метаболизма, характеризующееся повышенной экскрецией аргининяктарной кислоты с мочой, а также эпилепсией, атаксией, задержкой умственного развития, болезнями печени и другими нарушениями  $\leftrightarrow$  аргининосукцинатная ацидурия
- галактокиназы н.** [\*230200, р] Врождённое нарушение метаболизма, обусловленное д. галактокиназы, что приводит к галактоземии, развитию катаракты, гепатомегалии, умственной отсталости. Недостаточность галактозоэпимеразы [\*230350] и галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы [\*230400] приводит к развитию этой же клиники
- 1 $\alpha$ -гидроксилазы кальцидиола н.** Моноксигеназа (25-гидроксиголекальциферол 1 $\alpha$ -гидроксилаза), превращающая при участии  $O_2$  и НАДФН кальцидиол в кальцитриол, н. (р) приводит к дефициту витамина D (витамином D-зависимый рахит)
- 17-гидроксилазы н.** см. 17-гидроксилазы недостаточности синдром
- 3 $\beta$ -гидроксистероиддегидрогеназы н.** Мальчики вирилизированы не полностью (дефект синтеза тестостерона). Девочки могут быть вирилизированы в лёгкой степени. Диагноз основан на выявлении повышенных концентраций в крови дегидроэпандростерона и 17-гидроксипрегненолона.
- гипоксантин гуанин фосфорибозилтрансферазы н.** (H, рецессив) (1) Полная недостаточность при синдроме *Лёша-Найена*; (2) При неполной н. — острый подагрический артрит, почечные камни
- глутатион синтетазы н.** Врождённый дефект метаболизма в виде массивной экскреции 5-оксипролина, повышенного содержания 5-оксипролина в крови и СМЖ; тяжёлый метаболический ацидоз, склонность к гемолизу, неврологическая симптоматика. Возможны генерализованная форма и форма с поражением исключительно эритроцитов
- глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы (Г6ФД) н.** Г6ФД важна для поддержания внутриклеточного содержания восстановленных нуклеотидов; наследуемая (H) н. фермента имеет множество форм, приводит к развитию анемий, включая фавизм (см. примаксиновая анемия), анемию новорождённых, хронические неспероцитарные гемолитические анемии
- глюкозофосфатизомеразы н.** [\*172400, р] д. фермента, приводящий к развитию хронической гемолитической неспероцитарной анемии
- 17,20-десмолазы н.** Редкая причина мужского псевдогермафродитизма, возникающего в результате невозможности превращения прогестагенов в андрогены. Дефект может быть выявлен по искажённому соотношению прогестагенов и андрогенов как на базальном уровне, так и после стимуляции ХГТ
- карбамоилфосфат синтетазы н.** Фосфотрансферазы, катализирующие образование карбамоилфосфата; карбамоилфосфат синтетазы I — митохондриальный фермент, превращающий в ходе реакции 2АТФ,  $NH_3$ ,  $CO_2$  и  $H_2O$  в 2АДФ и  $H_2O$ , активируется *N*-ацетилглутаматом, участвует в образовании мочевины; н. фермента приводит к гипераммониемии
- карнитин пальмитоилтрансферазы н.** н. изофермента I приводит к кетогенезу и гипогликемии; при н. изофермента II поражаются скелетные мышцы
- миелопероксидазы н.** [\*254600, 17q21.3-q22, точечная мутация лизосомальной миелопероксидазы (КФ 1.11.1.7)] Частота н. около 1:5000, частые бактериальные и грибковые инфекции
- 17-оксидоредуктазы н.** предупреждает превращение андростендиона в тестостерон, повышенное отношение андростендиона к тестостерону после стимуляции ХГТ
- орнитинкарбамоил трансферазы н.** Карбамоилтрансфераза катализирует образование *l*-цитруллина и ортофосфата из *l*-орнитина и карбамоилфосфата; н. фермента приводит к отравлению аммиаком
- пируваткиназы н.** [\*166200, р] н. пируваткиназы эритроцитов с характерной гемолитической анемией
- фруктозо-1,6-дифосфатазы н.** Фермент в ходе глюконеогенеза катализирует превращение фруктозо-1,6-дифосфата в *d*-фруктозо-6-фосфат и неорганический фосфат; н. фермента приводит к гипогликемии
- холестерин десмолазы н.** приводит к тяжёлой потере соли. Выраженный дефицит минерало- и глюкокортикоидов, а также андрогенов приводит к смерти в раннем детском возрасте, несмотря на заместительную терапию стероидными гормонами
- эпимеразы н.** н. уридинфосфат галактозо-4-эпимеразы, происходит накопление галактозы
- нейрокинин А**  $\leftrightarrow$  глава 13 E 4
- нейрокриптопатия** Аномалия развития или неоплазия тканей, берущих начало из нервного гребня
- нейромодулин (GAP-43)** Специфичный для аксона фосбелок, его экспрессия — признак начала дифференцировки нейронов. Нейроны сначала образуют отдельные короткие отростки, которые потенциально могут стать либо аксоном, либо дендритами. Отросток, в котором преимущественно накапливается GAP-43, в дальнейшем становится аксоном  $\leftrightarrow$  глава 8.1 III B 1 a

**нейрон**

**адренергический н.** Синтезирует, содержит в электроплотных пузырьках, транспортирует и выделяет норадреналин как нейромедиатор

**пептидергический н.** Имеет системы синтеза, внутриклеточного транспорта и секреции пептидов как нейромедиаторов

**пуринергический н.** Имеет механизмы синтеза, транспорта и секреции АТФ как нейромедиатора

**холинергический н.** Синтезирует, содержит в пузырьках, транспортирует и выделяет ацетилхолин как нейромедиатор

**нейропор** Незамкнутый участок нервной трубки

**нейротензин** Нейропептид, нейромедиатор и нейромодулятор в ЦНС

**нейрофасцин** → глава 4 III A 2 б

**нейрофизины** → глава 9 II Ж 2

**нейрофиламенты** Промежуточные нити в нейронах, один из элементов цитоскелета, образованный белками нейрофиламентного триплета

**нейроэктодерма** Часть дорсальной эктодермы — зачаток нервной ткани (системы)

**нейруляция** Процессы закладки и развития нервной ткани

**некроз** Гибель в результате необратимого повреждения клеток или участка ткани, органа; наиболее часто видны признаки разрушения ядра: пикноз, кариолизис и карioreксис

**нексус** (nexus) ↔ щелевой контакт

**неокортекс** Кора больших полушарий головного мозга

**неоплазия** Патологический процесс образования и роста опухоли вследствие автономной пролиферации клеток и нарушения нормальных механизмов, контролирующей клеточную пролиферацию и рост ткани

**нефроном** Промежуточная мезодерма, расположена латеральнее сомита, участвует в развитии мочевыделительной и половой систем

**никотинамидадениндинуклеотид (НАД)** Связанные пирофосфатной связью рибозилникотинамид-5'-фосфат и аденозин-5'-фосфат; кофермент многих оксидоредуктаз (дыхательных ферментов), переносчик электронов и протонов

**никотинамидадениндинуклеотидфосфат (НАДФ)** Кофермент многих оксидоредуктаз, переносчик электронов и протонов

**ножка**

**ножка зародыша** см. Ножка тела

**ножка тела** Внезародышевая мезодерма, соединяющая зародыш с мезодермой желточного мешка и амниона

**нойматовские влагалища** → глава 12 VI B 4

**номотопный** Нормально присущий данной структуре (*например, номотопный* водитель ритма — синусно-предсердный узел)

**норадреналин** → глава 8.1 III Г 4 б (2) (а)

**нуклеазы** Ферменты, расщепляющие фосфодиэфирные связи в цепях нуклеиновых кислот

**нуклеозид** Соединение сахара (обычно рибозы или дезоксирибозы) с пуриновым или пиримидиновым основанием с помощью *N*-гликозидной связи

**нуклеотид 1** Соединение пуринового или пиримидинового основания, сахара (обычно рибозы или дезоксирибозы) и фосфатной группы **2** *В широком смысле* любое соединение, содержащее гетероцикл, связанный с фосфорилированной молекулой сахара с помощью *N*-гликозидной связи ↔ мононуклеотид ↔ нуклеозидфосфат

**нуклеотидил-трансферазы** Ферменты (КФ, класс 2.7.7), переносящие остатки нуклеотидов (нуклеотидилы) с нуклеозидди- и трифосфатов на димеры или полимеры нуклеотидов. Некоторые нуклеотидил-трансферазы имеют специальные обозначения (*например, аденилил-трансферазы*), тривиальные названия (пирофосфорилазы, фосфорилазы), или обозначаются по продукту синтеза (РНК- или ДНК-полимераза)

**оболочка**

**блужащая о. см.** передняя пограничная пластинка

**досцементная о. см.** задняя пограничная пластинка

**объем** Пространство, занятое любой формой материи, выраженное обычно в кубических миллиметрах, кубических сантиметрах, литрах и т.п. ↔ емкость



- диастолический о.** Количество крови в полостях сердца во время диастолы
- овуляция** Разрыв оболочки зрелого фолликула и выход овоцита и фолликулярной жидкости из яичника
- оксид азота** Бесцветный свободнорадикальный газ; реагирует с  $O_2$  (при этом образуются  $NO_2^{\cdot}$ ,  $N_2O_3$ ,  $N_2O_4$ ), в итоге превращаясь в нитриты ( $NO_2^-$ ) и нитраты ( $NO_3^-$ ); естественный вазодилататор (**эндотелием освобождаемый фактор вазодилатации**), образующийся из l-аргинина в клетках эндотелия сосудов, макрофагах, нейтрофильных лейкоцитах, тромбоцитах. Газообразный медиатор межклеточных взаимодействий (костная ткань, мозг, эндотелий,  $\beta$ -клетки островков поджелудочной железы, периферические нервы), образующийся при помощи синтетазы окиси азота. В гепатоцитах, **кундфферовских** клетках, макрофагах, ГМК NO образуется при помощи индуцируемой эндотоксином синтетазы. NO имеет многочисленные иные функции (**в частности**, вызывает эрекцию, блокирует рост аксонов нервных клеток); недостаточность NO вызывает повышение АД, образование атеросклеротических бляшек, избыток NO токсичен для нейронов, может привести к коллапсу
- синтетаза окиси азота** Фермент, катализирующий реакцию l-аргинина с  $2O_2$  и 1.5НАДФН с образованием  $NO$ , l-цитруллин, 1.5НАДФ<sup>+</sup> и  $2H_2O$ ; различают индуцируемый и конститутивный синтез фермента. Обе формы фермента существенно важны для вазодилатации, функции почек, поддержания сосудистого тонуса и т.д.
- олигемия** Недостаток крови в организме  $\leftrightarrow$  гиповолемия
- олигоцитемическая о.** о. с уменьшением количества форменных элементов
- полицитемическая о.** о. с увеличением количества форменных элементов в единице объёма
- простая о.** о. с нормальным соотношением между количеством форменных элементов и плазмы
- олигодендроцит** Миелинообразующая клетка в ЦНС
- омфалит** Воспаление кожи и подкожной клетчатки в области пупка
- онкоген 1** Один из генов, в обычных условиях кодирующих белок, обеспечивающий пролиферацию и дифференцировку клеточных популяций (протеникиназы, ГТФазы, ядерные белки, факторы роста); так, ген *c-erbB* кодирует рецептор фактора роста эпидермиса, а ген *erbA* — рецептор стероидных гормонов. У опухолевых ДНК-вирусов онкогены кодируют нормальные вирусные белки; оо., однако, могут спровоцировать — в случае их мутаций или активации ретровирусами — злокачественный рост. Идентифицировано множество оо., **например**, *ras* (опухоль мочевого пузыря); *p53*, мутантный ген хромосомы 17 (нормально принимает участие в репарации вызванных ультрафиолетовым облучением генных дефектов); *p53* ответствен за развитие рака молочной железы, шейки матки, яичника, лёгкого; *RET* хромосомы 10 (q10.2) — **вероятно**, важен для морфогенетических процессов в эмбриогенезе, экспрессируется в озлокачествлённых С-клетках (продуцирующих кальцитонин) щитовидной железы, клетках феохромоцитомы. Малигнизирующие эффекты оо. могут быть усилены ретровирусами, **т.н.** прыгающими генами, мутациями. **2** Найдены в некоторых ДНКовых опухолевых вирусах, необходимы для репликации вируса  $\leftrightarrow$  трансформирующий ген. **3** Ген вируса или ретровируса, вызывающий злокачественное перерождение клетки-хозяина, но необязательный для репликации вируса
- онтогенез** Процесс индивидуального развития от момента оплодотворения до смерти организма, **в широком смысле** — вся жизнь индивидуума
- оплодотворение экстракорпоральное** Оплодотворение вне организма, в лабораторных условиях, *in vitro*
- опсонизация** Феномен участия АТ в фагоцитозе. АТ усиливают фагоцитарную активность гранулоцитов и макрофагов в отношении своих Аг
- орган** [*гр. organon*, инструмент] Часть организма, сложившаяся в филогенезе и представленная комплексом тканей; выполняет определённые специфические функции; оо. образуют системы; различают полые (мочевой пузырь, желудок, кишка и др.) и паренхиматозные (селезёнка, почка, печень и др.) оо.
- органелла** Одна из специализированных частей клетки, включая митохондрии, аппарат *Гольджи*, клеточный центр и центриоли, гранулярный и гладкий эндоплазматический ретикулум (сеть), вакуоли, микросомы, лизосомы, плазматическую мембрану и компоненты цитоскелета  $\leftrightarrow$  органоид
- органоид 1** Образование, сходное со структурой какого-либо органа (но не **стандартный орган**) **2** Состоящий из железистого или других характерных элементов; относится к некоторым опухолям, которые содержат цитологические и гистологические признаки, напоминающие (или идентичные) ткань нормального органа **3** Органоид *см.* органелла
- особь аллофенная** Генетическая химера, полученная путём соединения в агрегат клеток различных эмбрионов с последующей имплантацией в матку ложнобеременной самки

**остеогенез** Процесс образования кости ⇨ **костеобразование**

**несовершенный о.** Состояние патологической хрупкости и пластичности костей, сопровождающееся частыми переломами после легких травм и деформацией длинных костей, иногда голубым цветом склер; часто развивается остеосклероз; наследуется обычно по аутосомно-доминантному типу, реже — по аутосомно-рецессивному ⇨ глава 6.2 Б 1 6 (1) (r) (iii) [1]

**остеодистрофия** Дефектный остеогенез

**Олбрайт** наследственная о. Псевдогипопаратиреонизм с диабетом, гипертензией, артеритом, полиартрозом

**почечная о.** Распространённое повреждение костей, сходное с остеомалицией, рахитом или фиброзным оститом; встречается при хронической почечной недостаточности ⇨ остеопатия нефрогенная ⇨ остеодистрофия нефрогенная ⇨ остеодистрофия уремическая

**остеокальцин** Небольшой и  $PO_4^{3-}$  из минерализованном матриксе кости, участвует в процессе кальцификации;  $1\alpha,25$ -дигидроксихолекальциферол на уровне транскрипции контролирует экспрессию о.

**остеомалиция** Постепенное и болезненное размягчение костей; обусловлено тем, что кости содержат остеоид, не подвергшийся кальцинозу из-за отсутствия витамина D или из-за нарушения функции почечных канальцев

**остеоонектин** Гликопротеин с M<sub>r</sub> 32 кД костной и дентина; характеризуется высоким сродством одновременно к коллагену I типа и к гидроксипатиту; имеет  $Ca^{2+}$ -связывающие домены; о. поддерживает процесс осаждения  $Ca^{2+}$  и  $PO_4^{3-}$  из растворов в присутствии коллагена

**остеопетроз** Избыточное образование трабекулярной костной ткани (*особенно* в трубчатых костях), приводящее к зарастанию костномозговых полостей, анемии с миелоидной метаплазией и гепатоспленомегалией; проявляется в раннем детском возрасте и сопровождается нарастающей глухотой и ухудшением зрения (аутосомное рецессивное наследование) ⇨ *Альберс-Шёнберга* болезнь ⇨ *мраморная болезнь* ⇨ окаменелость костей

**остеопороз** (разрежение кости) Дистрофия костной ткани в виде уменьшения количества костных перекладин, их истончения, искривления и рассасывания. О. обусловлен повышенным метаболизмом кости и, возможно, ингибирующим эффектом кортизола на синтез коллагена и всасывание кальция

**остеосклероз** Увеличение количества костных перекладин, их утолщение, деформации и уменьшение костно-мозговых полостей (вплоть до полного их исчезновения)

**отверстие**

**Львица** о. см. апертúra четвёртого желудка латеральная

**Мажанди** о. см. апертúra четвёртого желудка срединная

**межжелудочковое о.** Парное о., расположенное между столбом свода и передним концом таламуса; соединяет III желудочек мозга с боковым ⇨ *Монро* о. ⇨ foramen interventriculare [NA]

**Монро** о. см. межжелудочковое о.

**отёк** Патологический процесс, при котором увеличивается объём тканевой жидкости, а её отток затруднён вследствие закупорки вен или снижения уровня кровотока в венах (*например*, при сердечной недостаточности, увеличении проницаемости капилляров вследствие повреждения, повышенной секреции гистамина, закупорки лимфатических сосудов)

**ототоксический** Угнетающий слух, токсически влияющий на волосковые клетки

**отросток**

**отросток головной** Полоска мезодермы, растущая вперёд от *гензеновского* узелка между экто- и энтодермой

**хордальный отросток** см. Головной отросток

**папаин** Протеолитический фермент из млечного сока папая, дынного дерева (*Carica papaya*). Расщепляет пептидную связь, гидролизует амиды, эфиры и тиоэфиры. Используется для фрагментирования Ig и других белковых молекул

**паренхима** ⇨ глава 9 IV Б 2

**паркинсонизм** [\*168600, Я, сообщается и о других вариантах] 1 Неврологический синдром, обычно обусловленный атеросклеротическими изменениями в базальных ганглиях и характеризующийся ритмическим мышечным тремором, ригидностью движений, семенящей походкой, согбенным положением тела, маскообразным лицом; часто сочетание с дисфункцией обонятельного анализатора, возможно постепенное развитие деменции; различают п. постэнцефалитный, идиопатический, симптоматический и наследуемый. В части случаев наблюдается выраженный полиморфизм митохондриального гена *P450 2D6*. Имеется положительный опыт купирования симптомов после трансплантации эмбрионального промежуточного мозга ⇨ *болезнь (синдром) Паркинсона* ⇨ *дрожательный*

паралич 2 Синдром, сходный с п., появляющийся как побочный эффект приёма антипсихотических лекарств (*в т.ч.* синтетического опиоида 1-метил-4-фенил-1,2,3,6-тетрагидропиридина [меперидин])  
 ⇨ дрожательный паралич

**пемфигоид** Заболевание, напоминающее пузырчатку, но значительно отличающееся гистологически (нет акантолиза) и клинически (в основном доброкачественное течение)

**буллёзный п.** Хроническое, преимущественно доброкачественное заболевание, наблюдающееся преимущественно у лиц пожилого возраста; характеризуется упругостью неакантолитических пузырей, в которых сывороточные АТ локализованы в базальной мембране эпидермиса, что приводит к отслойке эпидермиса ⇨ пузырчатка неакантолитическая ⇨ парапемфигус ⇨ пузырчатка собственно неакантолитическая

**пептид**

**вазоактивный интестинальный п. (VIP, \*192320, 6q26-q27)** ⇨ глава 7 III Д 2, глава 8.1 III Г 4 Б (2) (л), глава 8.2 III А 3 Б (6), глава 8.2 IV В 3 (4)

**опиоидный п.** Вещество, действующее как опий (производное опия), но не полученное из опия

**желудочный нигбирующий пептид (GIP, \*137240, 17q21.3-q22)** ⇨ табл. 12-5, глава 12 VIII Б 1 Б (1) (л) (i)

**перикарион** Околоядерная часть клетки

**пероксиомы** Пузырьки небольших размеров, содержат ферменты, катализирующие окислительные реакции ⇨ глава 2 III А 9

**перфорины** Токсины, образующие поры; цитолитины, содержащиеся в гранулах Т-лимфоцитов, NK-клеток, полиморфноядерных гранулоцитов, тучных клеток

**пиноцитоз** Разновидность эндоцитоза; клеточный процесс активного поглощения жидкости и растворённых веществ; сопровождается образованием мембранных везикул (пиноцитозных пузырьков)

**пирогены** Агенты, вызывающие повышение температуры ⇨ глава 6.1 II Б 5 д

**плазмин** [КФ 3.4.21.7] Фермент, катализирующий гидролитическое расщепление пептидов и эфиров аргинина и гистидина, превращает фибрин в растворимые продукты; присутствует в плазме в виде плазминогена и превращается в плазмин под действием некоторых факторов ⇨ фибринолизин ⇨ фибриназа

**плазминогён** см. плазмин

**плакоглобин** ⇨ глава 4 IV Б 1 Б (1) (а)

**плако́да** Утолщённый участок эктодермы, источник развития ряда структур, *например* обонятельная плако́да — органа обоняния, нейрогенные плако́ды — некоторых нейронов и т.д.

**нейрогенная п.** Участок дорсальной эктодермы, один из зачатков нервной ткани (наряду с нервной трубкой и нервным гребнем)

**плацента** Провизорный орган, состоящий из материнской (*decidua basalis*) и плодной (*chorion frondosum*) частей

**плацентация** Процесс формирования плаценты

**подоцит** Эпителиальная клетка внутреннего листка капсулы почечного тельца, прикреплённая к базальной мембране на наружной поверхности капиллярного клубочка при помощи отростков (ножек) ⇨ глава 14 Б 2 в (1) (6), рис. 14-11

**пойкилоцит** Эритроцит неправильной формы, см. эритроциты патологические

**полиплоидия** Увеличение количества хромосом, кратное нормальному для данного вида количеству

**политенизация** Удвоение количества хромосом в интерфазных хромосомах без последующей их спирализации

**полоска**

**первичная п.** Одна из наиболее важных структур в эмбриональном развитии, аналог бластопора амфибий. Определяет общий план строения тела. Из первичной полоски выселяются клетки эктодермы и мезодермы

**сосудистая п.** образует наружную стенку канала улитки; содержит до трёх слоёв эпителиальных клеток, различающихся по плотности цитоплазмы; в её эпителии присутствуют многочисленные "интраэпителиальные капилляры"; выполняет секреторную функцию, продуцируя эндолимфу

**полость**

**проамниотическая п.** Длинная узкая щель в центральной части зародышевого цилиндра

**тела вторичная п.** см. Целом

**эктоплацентарная п.** Полость, образованная внезародышевой эктодермой на стадии головного отростка

**полосы Ханта-Шрёгера** ⇨ глава 12 VI Б 8

- полулуние Джангунци** Скопление сероцитов, расположенное между мукоцитами и базальной мембраной концевой отдела серозно-слизистой слюнной железы (поднижнечелюстной или подъязычной), имеющее на срезе полулунную форму
- порфирия** Нарушение обмена порфирина наследственное (уропорфирия эритропозитическая, п. кожи поздняя, п. печёночная) или приобретённое, рассматриваемое как результат воздействия химических агентов ⇨ болезнь порфириновая
- порфобилиногён** 5-Аминометил-4-карбоксиметилпиррол-3-пропионовая кислота; предшественник порфириногенов, порфиринов и гема, содержится в моче при острой или врождённой порфирии
- порфобилиноген дезаминаза** Фермент, катализирующий конденсацию порфобилиногена в уропорфириноген I ⇨ уропорфириноген-I-синтетаза
- порфобилиноген синтетаза** Фермент печени [КФ 4.2.1.24], катализирующий образование п. и воды из 2 молекул d-аминолевулината; важный этап биосинтеза порфирина (ингибитор — свинец); при недостаточности п.с. увеличивается содержание d-аминолевулината, что приводит к развитию неврологических расстройств
- посленагрузка** — нагрузка на сердце, вызванная сопротивлением кровотоку в артериальной системе. Таким образом, посленагрузка — это **нагрузка давлением**, которая увеличивается, например, при артериальной гипертензии.
- посредник второй** Многочисленный класс соединений: циклические нуклеотиды (цАМФ, цГМФ), Ca<sup>2+</sup>, диацилглицерол, инозитолфосфаты и др.; опосредуют действие внешнего сигнала (лиганда) на клетку, при этом подразумевается, что первый посредник — сам гормон
- предентин** Неминерализованный матрикс дентина
- преднагрузка** — нагрузка на сердце, создаваемая объёмом крови, поступающим в левый желудочек в диастолу, или это сила растяжения волокон миокарда при заполнении камер сердца поступающей кровью. Таким образом, преднагрузка — это **нагрузка объёмом**. Может возрастать при недостаточности клапанов или артериовенозном шунтировании.
- прион** [prion proteinaceous infectious particle (белковоподобная инфекционная частица) + on; термин ввёл в 1982 г. С. Прюзинер (Stanley Prusiner)] Инфекционный агент (Pr<sup>Sc</sup>) т.н. прионовых болезней; белок Pr<sup>c</sup> кодируется в нормальном геноме, **вероятно** (в т.ч. при мутации гена Pr<sup>c</sup> и в присутствии Pr<sup>Sc</sup>), возможна конформация Pr<sup>c</sup> в Pr<sup>Sc</sup>, устойчивого к действию протеаз; Pr<sup>Sc</sup> выделен из инфекционного начала скрепи, куру, **Кройтцфельда-Якоба** болезни, губчатой энцефалопатии коров, из β-амилоида мозга; п., **возможно**, необходим для синаптической передачи; в литературе ещё можно встретить трактовку вышеназванных нейродегенеративных болезней как т.н. медленных вирусных инфекций
- проопиомеланокортин** + глава 9 II E 2
- простагландины I** Биологически активные эндогенные алифатические кислоты, увеличивают проницаемость сосудистой стенки, влияют на сократимость ГМК сосудов и бронхов, изменяют порог болевой чувствительности; 2 производные арахидоновой кислоты, образуемые при её окислении циклооксигеназой. Всего известно 10 типов п., участвующих в регуляции многих функций организма (поддержание гемостаза, регуляция тонуса ГМК, секреции желудочного сока, при родах, в поддержании иммунного статуса и т.д.); развитие ряда патологических состояний также связано с действием п. (воспаление, бронхиальная астма, рост опухолей). Так, п. PGE<sub>2</sub> является мощным пирогеном и модулятором метастазирования раковых клеток
- простагландин** Простагландин PG<sub>1</sub>, образуемый клетками эндотелия по циклооксигеназному пути окисления арахидоновой кислоты; ингибирует агрегацию тромбоцитов, в связи с чем применяется в клинике при проведении операций с искусственным кровообращением; вызывает расслабление ГМК сосудов
- протениоз лёгочный альвеолярный** Патология лёгких со скоплением в альвеолах ШИК-позитивного материала. Характерны: низкое содержание сывороточного и секреторного IgA, пальцы в виде **баранных палочек**, при рентгенографии двусторонние инфильтраты в лёгких и расширение корней, прогрессирующее до фиброза лёгких; при врождённой форме — отсутствие протенина В сурфактанта и гибель в младенческом возрасте. У взрослых часто сочетается с системными заболеваниями крови, лимфомами и инфекциями (нокардиоз, гистоплазмоз, цитомегаловирусная инфекция).
- протектин** Гликопротеин (M<sub>r</sub> 18–25 кД) экспрессируют все лейкоциты периферической крови, эритроциты и некоторые другие типы клеток; предотвращает лизис эритроцитов и лейкоцитов гомологичным компонентом, но не вызываемое перфорином уничтожение клеток ⇨ CD59

**протогликан** Разветвлённая молекула, содержит связанные между собой белки и гликозаминогликаны, присутствует в тканевой матриксе, где структурирует воду (*например*, обуславливает упругость хряща) ♦ глава 6.2 Б 1 а (2)

### проток

**артериальный п.** Сосуд у плода, соединяющий лёгочную артерию с нисходящей аортой; после рождения облитерируется, превращаясь в фиброзный тяж — артериальную связку; в редких случаях неполной облитерации возникает сердечно-сосудистая недостаточность, корректируемая хирургическим путём ♦ **ботталлов п.**  
**мезонефрический п. п.** мезонефроса; у мужчин впоследствии становится семявыносящим п.; у женщин облитерируется, ♦ **вольфов п.** ♦ первичный мочеточник

**парамезонефрический п.** Эмбриональная трубочка, тянущаяся вдоль первичной почки почти параллельно мезонефрическому п. и открывающаяся в клоаку; у женщин образует маточные трубы и часть влагалища; у мужчин редуцируется в предстательную маточку и придаток яичка ♦ **мёллеров п.** ♦ женский п.

**протоонкоген** Ген нормального генома человека; участвует в регуляции пролиферации клеток; продукты экспрессии пп. во многих случаях важны для нормальной дифференцировки клеток, межклеточных взаимодействий; в результате соматических мутаций п. может стать онкогенным; *к имени п. может быть добавлена приставка с-* (от cellular клеточный), *вирусные гомологи маркируются приставкой v-* (от viral вирусный)

### процесс

**конститутивный п.** Идущий непрерывно (*например*, пиноцитоз), а не индуцируемый специальными сигналами (*например*, фагоцитоз)

**морфогенетические пп.** Размножение клеток; дифференцировка клеток, тканей, органов; рост; миграция клеток; межклеточные взаимодействия (индукция); гибель клеток

**процессинг 1** Процесс расщепления поглощённого макрофагом Ag на фрагменты для последующего их представления на поверхности макрофага в связи с Ag МНС I или МНС II **2** Процесс созревания, преобразования, перестройки, модификации; чаще всего в отношении молекул **3** В широком смысле последовательность событий, связанных с Ag с момента его поступления в организм до выработки к нему АТ

**проционовый жёлтый** Коммерческое название реактива-красителя из большой группы проционовых красителей; применяют для цитофлюориметрии липидов

**прочный зелёный**  $C_{37}H_{34}N_2Na_2O_{10}S_3$ ; мол. масса 808,86; тёмно-зеленый порошок или гранулы с металлическим блеском. Максимум поглощения 628 нм. Применяют как гистологический краситель. Разрешён для использования в пищевой промышленности, в лекарственных препаратах и косметических средствах с противопоказанием для применения в области глаз

**псевдогермафродитизм** Состояние, при котором индивидуум является представителем одного из полов (т.е. генотипа XX или XY), обладающим либо яичками (**мужской п.**), либо яичниками (**женский п.**), несмотря на то что имеет вторичные половые признаки обоих полов ♦ ложный гермафродитизм

**психоз 1** Психическое расстройство, приводящее к грубому искажению и дезорганизации психических способностей личности, эмоциональных реакций и способности распознавания действительности, общения с окружающими; пп. делятся на две большие группы в зависимости от генеза: одни связаны с органическими мозговыми синдромами, другие — с функциональными изменениями **2** Общий термин для любой формы т.н. душевных болезней и наиболее общих форм шизофрении **3** Острое расстройство эмоциональной сферы и поведения

**маниакально-депрессивный п.** (в т.ч. №, 309200, Xq28, тип 2) Психическое расстройство с различными изменениями настроения с тенденцией к ремиссиям и рецидивам; в маниакальной фазе пациент находится в приподнятом настроении и двигательном возбуждении; в депрессивной фазе страдает от пониженного настроения, тревоги, сниженных физических возможностей, которые могут доходить до состояния ступора; при циркулярной форме встречается одна или обе фазы

**псориаз** Хронический воспалительный дерматоз, поражающий до 2% населения; характеризуется гиперпролиферацией кератиноцитов и воспалением с инфильтрацией ткани активированными Т-хелперами, полиморфноядерными лейкоцитами, клетками *Лангерханса* и макрофагами с активным выделением медиаторов воспаления; связь псориаза с определёнными аллелями HLA подтверждает гипотезу об его аутоиммунном генезе, 20-кратное увеличение риска возникновения псориаза установлено у носителей HLA-Cw6; при п. усиливается экспрессия нескольких низкомолекулярных белков, один из которых назван псориазином (M<sub>r</sub> 11 кД), белок содержит Ca<sup>2+</sup>-связывающую последовательность и близок белку S-100

**пузырчатка** *Общий термин* Хроническое заболевание, характеризующееся появлением пузырей [*например*, листовидная (эксфолиативная) п., эритематозная (себорейная) п., вегетирующая п.]; используется с различными прилагательными для обозначения разнообразных заболеваний кожи с буллезными поражениями ⇔ обыкновенная п. ⇔ вульгарная п. + глава 4 IV Б 1 6 (5)

**пул 1** Совокупность, группа клеток; **2** скопление клеток крови в каком-либо участке тела вследствие расширения капилляров и вен и замедления в них циркуляции

**пул кровяное дело** Скопление крови в любом участке тела вследствие расширения капилляров и вен и замедления в них циркуляции ⇔ депó крови

**пурпура** Состояние, характеризующееся кровоизлияниями в кожу, проявление которых зависит от типа п., длительности процесса и остроты начала; цвет сначала красный, постепенно темнеющий до пурпурного и затем блекнувший до коричневатого-желтого и обычно исчезающий; цвет остаточной постоянной пигментации в значительной степени зависит от типа нерассосавшегося пигмента вышедшей из сосудов крови; выход крови из сосудов может происходить также в слизистые оболочки и внутренние органы

**анафилактическая п.** Нетромбоцитопеническая п. в ответ на пищу, лекарства и укусы насекомых ⇔ анафилактоидная п. см. *Шенляйна-Гёноха* болезнь

**идиопатическая тромбоцитопеническая п.** (ИТП) Системное заболевание, характеризующееся обширными кровоизлияниями, гемorragиями в слизистые оболочки, дефицитом тромбоцитов, анемией и протрацией ⇔ болезнь *Верльгофа* (*Верльгофа*) ⇔ п. геморрагическая ⇔ тромбопеническая п. ⇔ тромбоцитопеническая п. *В отечественной практике* — общее название группы болезней, характеризующихся тромбоцитопенией и проявляющихся геморрагическим синдромом (*например*, болезнь *Верльгофа*); в т.ч. аутоиммунная тромбоцитопеническая п. [98, \*188030]

**тромботическая тромбоцитопеническая п.** (ТТП) [р, \*274150] Кровоточивость, тромбозы, тромбоцитопения, пурпура ⇔ микроангиопатическая гемолитическая анемия (возможно, гемолитико-уремический синдром, \*235400)

**радиоавтография** ⇔ автордиография + глава 1 Д, табл. 1-2

**рахит** Болезнь, связанная с дефицитом витамина D, недостатком кальция в костной ткани, деформациями скелета

**витамин D-резистентный р.** [р, \*277420, 277440, дефекты рецептора кальцитриола] Наследственная форма р. с гипофосфатемией из-за нарушенной канальцевой реабсорбции фосфата и снижения всасывания кальция, поступающего с пищей

**X-сцепленный гипофосфатемический р.** [\*307800, минимально два типа] Витамин D-резистентная форма рахита, характерны прогрессирующее анкилозирование суставов, нефрокальциноз, уменьшенное всасывание фосфатов в кишечнике, гипофосфатемия

**реакция**

**PAS-р.** см. ШИК-р.

**акросомная р.** + глава 3 III В 2 г

**гиперчувствительности р.** + глава 1 I E

**иммуноцитохимическая р.** глава 1 Б 2, рис. 1-3 и 1-4

**кортикальная р.** + глава 3 III Д 1 в

**Милана р.** используют для выявления тирозина

**Саксагуни р.** Метод выявления аргинина и других гуанидинов, используют в цитофотометрии и хроматографии ШИК-р. Реакция обнаружения оснований *Шиффа* после окисления периодной кислотой

**релаксин** (179730, ген *RLXN1*; 9pter-q12) Пептидный гормон жёлтого тела и плаценты, предупреждающий сокращения ГМК матки + глава 15.3 Д 2 г (2)

**ренин** Протеаза, синтезируемая в около клубочковом комплексе; секретируется в кровь, субстрат — ангиотензиноген, от которого р. отщепляет декапептид ангиотензин I; **регуляция** синтеза и секреции р.: **1.** Опосредуемая β-адренорецепторами симпатическая иннервация (стимуляция секреции р.), **2.** ангиотензины (по принципу отрицательной обратной связи), **3.** рецепторы *плотного пятна* (регистрация содержания NaCl в дистальных канальцах нефрона), **4.** барорецепторы в стенке приносящей артериолы почечных телец

**ретиккулярная формация** Скопление нейронов, окружённое нервными волокнами; расположено в центральных отделах ствола головного мозга и между боковыми и задними рогами спинного мозга; осуществляет активирующее воздействие на кору большого мозга и контролирует рефлекторную деятельность спинного мозга; оказывает восходящие и нисходящие влияния, что важно для центральной

регуляции функций эндокринной и вегетативной систем, а также рефлекторной активности спинного мозга ↔ сетевидная формация

**рецептор. 1** Белковая молекула на поверхности клетки, в цитоплазме или ядре, специфически связывающая вещества (гормоны, Аг, нейромедиаторы, факторы роста, цитокины). **2** Нервное окончание или специализированная клетка; термин ввёл *Шеррингтон* (С. Sherrington) ↔ рецептор сенсорный; **первичночувствующий р.** Сенсорный рецептор, в котором первичный трансформационный процесс осуществляется в нервной терминали; **вторичночувствующий р.** Сенсорный рецептор, в котором первичный трансформационный процесс осуществляется в специализированных клетках, от которых возбуждение через синапсы передаётся на отростки чувствительных нейронов

**IgE р.**, регистрирующий присутствие IgE; различают рр. с низкой (FcεRII/CD23) и высокой (FcεRI) аффинностью; FcεRI экспрессируются в клетках тучных и *Лангерханса*, эозинофильных и базофильных лейкоцитах (опосредуют дегрануляцию содержимого гранул этих клеток); FcεRII найдены на поверхности этих же клеток, а также моноцитов (опосредованный IgE фагоцитоз иммунных комплексов), В-лимфоцитов (часть системы презентации Аг, взаимная адгезия В-клеток), дендритных клеток лимфатических фолликулов (хоминг В-лимфоцитов); растворимые фрагменты FcεRII стимулируют развитие клонов Т- и В-лимфоцитов, а также базофильных лейкоцитов

**NMDA р.** Эти рр. (глутаминовой кислоты) в нейронах гиппокампа интенсивно изучают для установления механизмов *М.И.* долговременной потенциации, находящейся, как полагают, в основе обучения и памяти

**адренергические рр.** Реактивные элементы эффекторных тканей, большая часть которых иннервируется адренергическими постганглионарными нервными волокнами симпатической нервной системы; могут быть активированы норадреналином, адреналином и другими адренергическими препаратами, делятся на α- и β-рецепторы в зависимости от типа активирующих (адреномиметики) и блокирующих (адреноблокаторы) агентов ↔ адренорецепторы. Различают α<sub>1</sub>- (постсинаптические в симпатическом отделе вегетативной нервной системы), α<sub>2</sub>- (пресинаптические в симпатическом отделе вегетативной нервной системы и постсинаптические в головном мозге), β<sub>1</sub>- (кардиомиоциты) и β<sub>2</sub>-адренорецепторы (другие структуры, иннервируемые симпатическими нервными волокнами). Адренорецепторы связаны с G-белками, β-р. обычно активируют, α<sub>2</sub> — ингибируют аденилатциклазу.

**α-адренергические рр.** Адренергические рр. в эффекторных тканях, способные селективно активироваться и блокироваться; к физиологическим эффектам их активации относятся сужение зрачка и сокращение мышц, выпрямляющих волосы ↔ α-адренорецептор

**Подтипы α<sub>1</sub>-адренергических рр.** — А, В, С, D.

**Подтипы α<sub>2</sub>-адренергических рр.** — А, В, С.

**β-адренергические рр.** Адренергические рр. эффекторных тканей селективно активируемые и блокируемые; физиологическими эффектами их активации являются увеличение скорости и силы сердечных сокращений (β<sub>1</sub>), расслабление гладкой мускулатуры бронхов и сосудов (β<sub>2</sub>); идентифицирован β<sub>3</sub>-подтип.

**γ-аминомасляной кислоты рр.** Тормозной эффект ГАМК достигается за счёт увеличения проводимости Cl при связывании ГАМК с рр. (ГАМК<sub>A</sub> рр.), рр. — димеры, состоящие из изоформ SE 5 классов (α, β, γ, δ, ρ) ↔ ГАМК рр. подразделяют на ГАМК<sub>A</sub>- и ГАМК<sub>B</sub>-рецепторы. Через ГАМК<sub>A</sub>-рецепторы реализуется эффект активации хлорных каналов, а через ГАМК<sub>B</sub>-рецепторы — увеличение уровня цАМФ. ГАМК-р. состоит из α-, β-, γ-, δ- и ρ субъединиц. β-СЕ содержит участок связывания γ-аминомасляной кислоты. На участок связывания лиганда с рецептором оказывают влияние другие участки связывания, которые в свою очередь взаимодействуют с бензодиазепинами, барбитуратами, пикротоксином, мусцимолом. Взаимодействие лиганда с рецептором усиливается под влиянием бензодиазепинов. Описаны варианты ГАМК<sub>A</sub>-рецепторов, характеризующиеся избирательной чувствительностью к γ-аминомасляной кислоте и бензодиазепинам

**витамина D<sub>3</sub>** р. относится к надсемейству ядерных гормональных рецепторов, активируемых лигандом факторам транскрипции

**гемопоза рр.** для (факторов) класса I Семейство рр., имеющих близкие аминокислотные последовательности внеклеточного домена; включает рр. интерлейкинов, интерферонов, колоннестимулирующих факторов, пролактинна, соматотропина

**глициновый р.** Погружённый в мембрану нейронов пентамер α- и β-СЕ, связывается с глицином в тормозных синапсах ЦНС; прикрепляется к цитоплазматическим микротрубочкам при помощи гефрина

**глутаминовой кислоты возбуждающие рр.** Подразделяют на рецепторы N-метил-D-аспартата (NMDA), квисквалата и канната. Рецепторы N-метил-D-аспартата влияют на транспорт Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup> и Ca<sup>2+</sup>. Рецепторы квисквалата и канната контролируют трансмембранные потоки Na<sup>+</sup> и K<sup>+</sup>

**гормона роста р.** Относится к семейству рр. для факторов гемопоза класса I; 1 молекула гормона роста связывается одновременно с 2 молекулами р. + глава 9 II E I

**дигидропиримидиновый р.** Потенциалзависимый р. мембраны Т-трубочек скелетного мышечного волокна, *СМ.* риадиноновый р. + глава 2 III A 3 6 (3) (а)

- дофаминный р.** (дофамина р.) Мембранный белок, лигандом которого являются дофамин, а также его агонисты и антагонисты; в зависимости от кинетики связывания лигандов различают 4 типа рр. (тип 4 — подтип типа 2): D<sub>1</sub>, D<sub>2</sub> и D<sub>3</sub>. D<sub>1</sub>-рецепторы активируют аденилатциклазу через G<sub>i</sub>-белок, а через D<sub>2</sub>-рецепторный вход и G<sub>i</sub>-белок активность аденилатциклазы подавляется. D<sub>1</sub>-рецепторы встречаются в 4 раза чаще, чем D<sub>2</sub>-рецепторы. И те, и другие в большом количестве экспрессируют нейроны лимбической системы и базальных ганглиев. D<sub>2</sub>-рецептор не влияет на активность аденилатциклазы и также сосредоточен в клетках лимбической системы. При шизофрении увеличено количество рр. типа 4, это наблюдение, а также то, что амфетамины могут приводить к развитию шизофреноподобных психозов (нейрелептики блокируют эффект амфетаминов, выступая как антагонисты рр. дофамина типа 2) привело к появлению “дофаминовой гипотезы” геназа шизофрении
- инозитол 1.4.5-трифосфата рр.** Семейство мембранных белков (IP<sub>3</sub>R1a, IP<sub>3</sub>R1b, IP<sub>3</sub>R2-4), тетрамеры которых формируют Ca<sup>2+</sup>-канал в мембране внутриклеточных Ca<sup>2+</sup>-депо при взаимодействии со вторым посредником (инозитол 1.4.5-трифосфат); модулируются цАМФ-зависимым фосфорилированием
- каннабиноидов р.** Различают два типа рр.: центральные (связаны с G-белками, экспрессируются в мозге и яичках) и периферические (СХ5, экспрессируются в макрофагах селезенки); эндогенными лигандами рр., возможно, являются производные арахидоновой кислоты
- мускариновые рр.** см. холинэргические рр.
- некроза опухолей фактора рр.** Различают рр. двух типов (TNF-R55 и TNF-R75), TNF-R55 экспрессируют разные типы клеток (включая злокачественные), TNF-R75 имеют преимущественно миелоидные и лимфоидные клетки (*в особенности* активированные Т- и В-лимфоциты)
- обонятельные рр.** Встроенные в клеточную мембрану обонятельных рецепторных нейронов белки, специфически реагирующие на молекулы пахучих веществ; в этих клетках транскрибируется мРНК и синтезируются связанные с G-белком белки, *in vitro* реагирующие на присутствие пахучих веществ
- опиатные рр.** рр. нервных клеток, способные связывать морфин; расположены вдоль *сильвиева* водопровода
- опиоидные рр.** (эндорфинов и энкефалинов рр.) подразделяют на  $\mu_1$  и  $\mu_2$  (сенсомоторная интеграция, анальгезия),  $\delta$  (двигательная интеграция, когнитивная функция),  $\kappa_1$  и  $\kappa_2$  (регуляция водного баланса, анальгезия, пищевое поведение)
- пролактин р.** относится к семейству рр. факторов гемопоза класса 1, связывает как пролактин, так и соматотропин (для взаимодействия необходим Zn<sup>2+</sup>) + глава 9 II Е 5 е
- ретиноидов рр.** рр. семейства ядерных гормональных рецепторов, различают рр. типа RAR (retinoic acids [., RAR $\alpha$ , RAR $\beta$ , RAR $\gamma$  и множество их изоформ — специфически связывают *all-trans*-ретиновую кислоту) и RXR (X-r., RXR $\alpha$ , RXR $\beta$ , RXR $\gamma$  — связывают *9-cis*-ретиновую кислоту)
- рианодиновый р.** Идентифицированные при помощи алкалоида рианодина рр. (4 рр. формируют мембранный кальцевый канал), регулирующие выброс Ca<sup>2+</sup> из внутриклеточных депо Ca<sup>2+</sup>; рр. активирует рианодин и кофеин; различают 3 типа (изоформы) рр.
- RYR1 — тип 1 рр. рр. скелетномышечного типа, 5037 аминокислотных остатков, фосфорилируются зависимыми от цАМФ и кальмодулина способами; сопряжение возбуждения и сокращения; рр. саркоплазматического ретикула активируют дигидропиридиновые рр. Т-трубочек, регистрирующие изменения мембранного потенциала ( $\Delta V$ )
- RYR2 — тип 2 рр. рр. кардиомиоцитов, 4967 аминокислотных остатков; активируются Ca<sup>2+</sup>, поступающим в миоплазму из внеклеточного пространства при открытии потенциалзависимых каналов плазмолеммы кардиомиоцитов
- RYR3 — тип 3 рр. рр. немышечного типа (*например*,  $\beta$ -клеток островков *Лангерганса*), 641 аминокислотный остаток, экспрессируются при взаимодействии клеток с трансформирующим фактором роста  $\beta$ , кофеин не взаимодействует с рр.
- стероидных гормонов рр.** Цитоплазматические и ядерные рр., лигандами которых являются стероидные гормоны; конечный эффект состоит в изменении спектра транскрибируемых генов, некоторые рр. — онкопротенны (*например*, *erbA*)
- тиреоидных гормонов рр.** рр. семейства ядерных гормональных рецепторов, специфически связываются с T<sub>3</sub> и T<sub>4</sub>, различают TR $\alpha$  и TR $\beta$
- N-формилметонилпептидов р.** Связывание с этими рецепторами их лигандов приводит к активации нейтрофилов (дегрануляция нейтрофилов, образование супероксидных радикалов). Стимуляция рецепторов N-формилметонилпептидов, представителей семейства рецепторов, связанных с G-белком, приводит к активации фосфолипазы С и увеличению уровня вторых посредников, диацилглицерина и инозитолтрифосфата, которые активируют протеинкиназу С и мобилизуют Ca<sup>2+</sup> из внутриклеточных депо
- холинэргические рр.**, холинорецепторы. Мембранный рецептор, чувствительный к ацетилхолину, представлен белковыми макромолекулами нескольких типов. Различают мускариновые холинорецепторы (м-холинорецепторы), преимущественно расположенные в эффекторных клетках, иннервируемых постганглионарными холинэргическими (парасимпатическими) волокнами, и никотиновые холинорецепторы (н-холинорецепторы),



локализованные в скелетной мышце, ганглиях вегетативной нервной системы и хромаффинных клетках мозговой части надпочечников. В свою очередь н-холинорецепторы подразделяют на  $n_1$ - (нейроны ганглиев вегетативной нервной системы) и хромаффинные клетки мозговой части надпочечников) и  $n_2$ -холинорецепторы (волокна скелетной мышцы). м-Холинорецепторы также подразделяют на несколько типов. Наиболее изучены  $m_1$ - (нейроны вегетативной нервной системы, полосатое тело, кора больших полушарий, гиппокамп) и  $m_2$ -холинорецепторы (нейроны вегетативной нервной системы, кардиомиоциты, ГМК стенки пищеварительного тракта, ромбовидный мозг, мозжечок)

м-х. (приставка м- производят как эм) кодируют минимально пять генов

н-х. (приставка н- производят как эн) в дефинитивном нервно-мышечном синапсе состоит из 5 СЕ: 2  $\alpha$ , 1  $\beta$ , 1  $\delta$  и 1  $\epsilon$ -СЕ; в мышечных трубочках и волокнах до формирования синапсов, а также при денервации мышцы н-холинорецепторы содержат те же СЕ, но вместо  $\epsilon$ -СЕ —  $\gamma$ -СЕ, переход от эмбриональной на дефинитивную форму холинорецептора происходит в течение первых двух недель после рождения и сопровождается заменой в постсинаптической мембране низкопроводимых ацетилхолин-зависимых каналов с продолжительным временем открытия на высокопроводимые каналы с коротким временем открытия; в течение первых двух недель в 10 раз увеличивается экспрессия  $\epsilon$ -СЕ, а  $\gamma$ -СЕ практически исчезает. Различают нейронные и мышечные холинорецепторы, СЕ которых кодируют свои гены

**эндорфинов и энкефалинов рр.** см. опиоидные рр.

**эндотелина р.** Белок семейства рецепторных тирозин киназ, различают подтипы А (опосредуют вазоконстрикцию при связывании с эндотелином-1) и В (некоторые агонисты могут вызвать вазодилатацию)

**ядерные рр.** рр. семейства ядерных гормональных рецепторов, факторы транскрипции, взаимодействуют со специфическими последовательностями ДНК в виде гомодимеров (рр. 9-*cis*-ретиновой кислоты [ретиноидов рр.] и витамина D<sub>3</sub> [витамина D<sub>3</sub> р.]) или гетеродимеров (один мономер — всегда р. ретиноидов типа RXR [ретиноидов рр.], второй — р. 9-*cis*-ретиновой кислоты или витамина D<sub>3</sub>, T<sub>3</sub>, all-*trans*-ретиновой кислоты)

**рианодин** Алкалоид *Ryania speciosa* (семейство *Flacourtiaceae*), обладающий разрушающим эффектом на саркоплазматический ретикулум кардиомиоцитов (фибриляция желудочков) и скелетных мышечных волокон (тетанус)

**рибонуклеиновая кислота (РНК)** Макромолекула, состоящая из остатков рибонуклеозидов, соединённых фосфатом в направлении от 3'-гидроксила одного остатка к 5'-гидроксила следующего, присутствует во всех клетках (в ядре и цитоплазме как в растворённом состоянии, так и в виде агрегатов), а также во многих вирусах

**гетерогенная РНК** Ядерная РНК с большим разбросом молекулярной массы, никогда не покидающая ядра; по-видимому, предшественник мРНК ↔ гетерогенная ядерная РНК

**матричная РНК (мРНК)** РНК, в точности отражающая нуклеотидную последовательность генетически активной ДНК и представляющая собой матрицу, по которой в цитоплазме синтезируется аминокислотная последовательность белка, первичная информация о которой закодирована в ДНК

**рибосомная РНК (рРНК)** РНК, входящая в состав рибосом и полирибосом + глава 2 II Б 3

**растворимая РНК** Транспортная РНК, растворимая в растворах солей

**транспортная РНК (тРНК)** Низкомолекулярная РНК, присутствующая в клетке по крайней мере в виде 20 различных молекул, каждая из которых способна связываться с одной из аминокислот; соединяясь своими антикодонами с определёнными участками (кодонами) на мРНК и неся на другом конце аминокислоту ↔ растворимая РНК + глава 2 II Б 2

**ядерная РНК** РНК, находящаяся в ядре клеток, может быть связана с ДНК или с ядерными структурами

**рибофорины** Рецептор (гликопротеин) в мембране цистерн гранулярной эндоплазматической сети, связывающийся с большой субъединицей рибосом + глава 2 III А 3

**рилизинг гормон** + глава 9 I В 2

**ринит** Воспаление слизистой оболочки носа

**аллергический р.** Ринит, связанный с сенной лихорадкой (поллинозом); проявляется отёком слизистой оболочки и выделением обильного слизистого секрета

**рутеневый красный** Ru<sub>3</sub>(NH<sub>3</sub>)<sub>4</sub>O<sub>2</sub>Cl<sub>6</sub>; мол. масса 786,35; коричнево-красный порошок, растворим в воде; применяют для окрашивания гистологических препаратов и в электронной микроскопии для выявления полисахаридов, ингибитор связывания циклической аденозин дифосфат риббзы с рецепторами риаподина

**ряд гистогенетический**, дифферон + глава 4 II В

**сакситоксин** Сильнодействующий нейротоксин, обнаруженный в двухстворчатых моллюсках, поглощается из воды моллюсками с фильтрующим типом питания, вырабатывается также жгутиковыми *Gonyaulax catanella*

**саркоидоз** Системное гранулематозное заболевание неизвестного происхождения, поражающее чаще всего лёгкие с последующим фиброзом; также поражает лимфатические узлы, кожу, печень, селезёнку, глаза, кости фаланги пальцев и околоушные железы, гранулёмы состоят из эпителиоидных и многоядерных гигантских клеток с незначительным некрозом или без него

### саркома

**Клоуни** с. Множественная злокачественная или доброкачественная опухоль из малодифференцированной сосудистой ткани, встречается в коже (иногда в лимфатических узлах или внутренних органах), состоит из веретенообразных клеток и мелких сосудистых полостей, часто содержащих макрофаги, нагруженные гемосидерином; клинически: кожные поражения (от пурпурно-красных до тёмно-синих) макулы, бляшки, узелки; чаще возникает у мужчин в возрасте старше 60 лет, при СПИДе, иммуносупрессии ("эпидемическая К.с." агрессивного характера: быстрый рост, генерализация, включая внутренние органы и лимфатические узлы); эндемична в Центральной Африке. Скорее всего, инфекционный агент — вирус герпеса 8 человека

**саркомер** ⇨ глава 7 I B 3

**связка цинноба** с. Система волокон, идущих от ресничных отростков к капсуле хрусталика и прикрепляющихся в области его экватора; натяжение связки при сокращении ресничной мышцы приводит к уменьшению кривизны хрусталика ⇨ ресничный пояс ⇨ ресничная связка ⇨ глава 8.4 I A 2 в (3)

**сердечный выброс** Показатель функции сердца: объём крови, выбрасываемой желудочком за 1 мин.; выражают в л/мин или мл/мин ⇨ минутный объём сердца ⇨ минутный объём крови ⇨ объёмная скорость выброса крови ⇨ сердечный выброс минутный

**синаптобrevин** Белок синаптосом, связанный с экзоцитозом синаптических пузырьков; расщепляется эндопептидазами — столбнячным и ботулиническим токсинами серотипов B, D, F ⇨ VAMP/s

**синаптотагмин** Интегральный мембранный белок синаптического пузырька, служит сенсором для Ca<sup>2+</sup> в процессах транспорта пузырьков и секреции нейромедиатора; содержит две копии последовательностей, аналогичных регуляторной области протеинкиназы C

**синаптофизин** Интегральный мембранный белок мелких синаптических пузырьков в нейронах и секреторных гранул эндокринных клеток

**сингамия** ⇨ глава 3 III Г

**синдактилия** Любая выраженность сращения или слияния пальцев, затрагивающего только мягкие ткани или костные структуры (обычно при аутосомно-доминантном наследовании) ⇨ глава 3 I B 4 б

**синдром 1** Относящаяся к болезни совокупность симптомов патологического процесса ⇨ симптомокомплекс **2** Нозологическая единица

**MELAS** с. (от mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and strokelike episodes Митохондриальная миопатия, лактат-ацидоз, инсультоподобные состояния) [\*540000, мутация митохондриальной ДНК]

**MERRF** с. (от myoclonus epilepsy associated with ragged-red fibers Миоклоническая эпилепсия в сочетании с рваными красными мышечными волокнами) [\*545000, мутация митохондриальной ДНК] Различной степени поражение скелетных мышц с уменьшением содержания цитохромов, содержание пирувата и/или лактата в крови увеличено

**Rh null** с. (Rh-ноль с.) [\*268150] Отсутствие всех резусных Ag, компенсированная гемолитическая анемия, стоматоцитоз. Ag Rh группы крови (D, Cc, Ee), трансмембранные белки с M<sub>r</sub> 30-32 кД, Rh-белки имеют строгую эритроидную специфичность. Гены *RHD* и *RHCE* кодируют Rh-белки (D и Cc/Ee соответственно) и расположены в хромосоме 1p34-p36. Генная модель для всех RhD\* и большинства RhD гаплотипов: экспрессия двух (*RHD* и *RHCE*) или только одного (*RHCE*) гена. Ген *RHD* кодирует D-белок, ген *RHCE* кодирует белки C/c и E/e (вероятно, с альтернативным сплайсингом про-mPHK)

**TORCH** с. Группа врождённых инфекций со сходными клиническими проявлениями, хотя симптомы могут варьировать по степени и времени проявления: токсоплазмоз (t), другие инфекции (o), рубелла [краснуха] (r), цитомегаловирусные инфекции (c) и герпес простой (h)

**адаптационный** с. Неспецифическая реакция организма на органическую и психическую травму или стресс: 1) реакция тревоги; 2) защитная реакция, включающая в себя все неспецифические системные адаптационные реакции, высвобождающие энергию при продолжении воздействия повреждающего стимула; 3) состояние истощения с невозможностью дальнейшей адаптации ⇨ *Селье* с. ⇨ глава 9 VI B

**антифосфолипидный** с. [9, \*107320] Артериальные и венозные тромбозы с иммунной тромбоцитопенией (спектр аутоантител к клеточным фосфолипидам, например к кардиолипину). Термин *волчаночный* антикоагулянт относится к группе АТ (преимущественно IgG) с ингибиторным эффектом по отношению к коагуляционно активным фосфолипидным компонентам в тестах *in vitro* изучения свёртывания крови. Встречается при СКВ, аутоиммунной тромбоцитопении

**Арнольда-Киари** с. Перемещение вниз мозжечка и продолговатого мозга с расстройствами динамики ликвора и гидроцефалией (аутосомное рецессивное (?) наследование); мозжечковые расстройства с атаксией и нистагмом, параличи черепных нервов, приступы судорог, диплопия, гемипарез; может сочетаться с расщеплением позвоночника ↔ **Арнольда-Киари** мальформация

**аутоиммунный лимфопролиферативный** с. [N. \*308240] Иммунодефицит, недостаточность естественных киллеров, отсутствие лимфоцитов в тимусе и тимус-зависимых зонах лимфатических узлов и селезёнки, инфильтрация ЦНС и других органов лимфоцитами, плазмочитами и макрофагами

**Бартера** с. характеризуется потерей калия почками, гипокалиемией, метаболическим алкалозом и полиурией. АД обычно нормальное или сниженное, но уровни ренина и альдостерона чрезвычайно высоки. Вследствие дефекта реабсорбции хлора в восходящей толстой части петли **Хенле**, избыточно секретируется K<sup>+</sup>, отсюда гипокалиемия ↔ глава 14 Б 2 ж (1)

**Бёхчета** с. Рецидивирующий афтозный стоматит, язвенные изменения слизистой оболочки гениталий в сочетании с увеитом или иридоциклитом ↔ болезнь **Бёхчета** ↔ **Турёна** большой афтоз

**Вольфа-Паркинсона-Уайта** с. описан в 1930 г. [\*194200]; антеистолыя левого или правого желудочка (укороченный до 0,1с или менее интервал PQ, предваряемый дельта-волной уширенный комплекс QRS), может сочетаться с суправентрикулярной тахикардией, мерцанием и трепетанием предсердий ↔ синдром ВПУ ↔ с. преждевременного возбуждения желудочков ↔ глава 10 Б 2 б (2) (д) (iv)

**Вольфа-Хиршхорна** с. [#194190, делеция короткого плеча хромосомы 4 (4p16.3)] Выраженная задержка умственного развития, пороки сердца, дефекты развития гениталий; может развиваться, если мать принимала фенитоин при беременности ↔ глава 3 XI А 4

**гидантоиновый** с. плода Отставание в росте и умственном развитии, дисморфические черты лица, расщеплённое нёбо и верхняя губа, пороки сердца, дефекты развития гениталий; может развиваться, если мать принимала фенитоин при беременности ↔ глава 3 XI А 4

**Гийёна-Барре** с. [Я, \*139393, семейная форма] Демиелинизирующая невропатия (предположительно вирусной этиологии) в виде парезов конечностей, слабости мышц или вялых параличей; характерно увеличение содержания белка в спинно-мозговой жидкости при нормальном количестве клеток; при лечении эффективен плазмаферез ↔ **острый первичный идиопатический полирадикулоневрит** ↔ **Гийёна-Барре-Штрöля** с. ↔ глава 8.1 IV Б 4 в (5) (6)

**Гудпасчера** с. [\*233450] Гломерулонефрит с образованием АТ к коллагену 4 (α3, **Гудпасчера** Ag) базальной мембраны в сочетании с лёгочным гемосидерозом

**Дауна** с. У 50% больных выявляются пороки сердца. Наиболее часто обнаруживаются дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородки, утолщение эндокарда (фиброэластоз); у половины больных эти пороки приводят к летальному исходу ↔ глава 1 Е 2 б (1), глава 3 X Б 2

**диссеминированного внутрисосудистого свёртывания** с. (ДВС, ДВС-с.) Геморрагический с., возникающий в результате бесконтрольной активации свёртывающих факторов и фибринолитических ферментов (граммотрицательный сепсис); отложение фибрина приводит к закупорке капилляров, тромбоциты и свёртывающие факторы расходуются (коагулопатия потребления), продукты деградации фибрина ингибируют его полимеризацию, приводя в конечном итоге к некрозу тканей и кровотечениям

**Золлингера-Эллисона** с. — опухоль островковых клеток, вырабатывающая гастрин и сопровождающаяся гиперсекрецией кислоты в желудке и пептическими язвами. В 60% случаев опухоли злокачественные; чаще поражают поджелудочную железу; прочие места локализации опухоли — желудок, двенадцатиперстная кишка, селезёнка и лимфатические узлы ↔ глава 12 IV 1 д (е)

**Йова** с. [р, 243700] Иммунодефицит, высокий уровень IgE, дефекты хемотаксиса лейкоцитов, постоянные стафилококковые инфекции кожи и слизистых оболочек, кандидоз ↔ гипериммуноглобулинемия Е с. [Йов — библейский персонаж, в книге Йова (2:7) сказано “Сатана ... поразил Йова язвами от стоп до макушки”]

**Кэртмагнера** с. [\*244400, р] Полная инверсия внутренних органов (*situs viscerum inversus*) в сочетании с бронхоэктазами и хроническим синуситом ↔ глава 2 III А 6 б (4), глава 3 III А 4

**Клиппеля-Фейля** с. [\*148900] Врождённый дефект, проявляющийся короткой шеей, обширным слиянием шейных позвонков и аномалиями ствола мозга и мозжечка (синдром описан Клиппелем и Фейлем в 1912 г.) ↔ синдром короткой шеи ↔ глава 3 XI Ж 1 б (4), глава 8.3 III А 3 б

**Кляйффелтера** с. ↔ глава 1 Е 2 в (2)

**Колмена** с., гипогонадизм ↔ глава 9 II Д 3 г (1)

**кошачьего крика** с. Нарушение, вызванное частичным отсутствием хромосомы 5: микроцефалия, антимонголоидная щель между веками, эпикантальные складки, микрогнатия, страбизм, ментальная и физическая заторможенность, пороки сердца и характерный высокий (подобный кошачьему) крик ↔ болезнь **кошачьего крика** ↔ **Лежéна** с. ↔ глава 1 Е 2 г (1) (6)

**Кушинга** с. Гиперфункция коры надпочечников (в основном в связи с опухолями), ожирение, гирсутизм, атрофические полосы кожи, артериальная гипертензия, остеопороз, мышечная слабость ↔ **Иценко-Кушинга** синдром ↔ глава 9 II Е 2 д (3) (а), глава 9 VI Д 3 а (5)

**Кэнзэси** с. Летальная болезнь (преимущественно у еврейских детей, р); проявляется в раннем детском возрасте; нарастающие параличи, слепота, мегалозцефалия, выраженная демиелинизация и образование полостей в подкорковых областях головного мозга ↔ дегенерация белого вещества мозга спонгиозная ↔ *Кэнзэси-Ван-Богарта-Бертрана* болезнь ↔ **губчатая дегенерация** + глава 8.3 III Б 3 6

**ленивых лейкоцитов** с. + глава 6.1 II Б 2 з (4)

**Леша-Найена** с. Наследственный дефект (связанное с X-хромосомой рецессивное наследование, с. встречается только у мальчиков [МН\*308000]) образования гипоксантин-гуанин фосфорибозилтрансферазы, проявляющийся повышенной экскрецией мочевой кислоты, хореоатетозом, умственной отсталостью, спастическими центральными парезами, приступами агрессивного поведения с членовредительством (*например*, пальцев и губ) [Lesch Michael (Леш Майкл), американский педиатр, р.1939; обнаружил в моче у двух мальчиков-братьев с необычными неврологическими и поведенческими знаками кристаллы мочевой кислоты; дальнейшие исследования Леш проводил со своим сотрудником Найеном; синдром, получивший их имя, был описан в 1964 г., дефект фермента — в 1967 г. Nyhan William Leo (Найен Уильям), американский педиатр, р.1926]

**Лиддла** с. [98, \*177200] Дефект натриевых каналов почечного эпителия; проявляется гипертонзией, гипокалиемией, гипокалиемическим алкалозом, снижением концентрации ренина и ангиотензина ↔ псевдоальдостеронизм + глава 9 VI Д 6 (6), глава 14 Б 2 з (1)

**ломкой X-хромосомы** с. Наиболее частая (после с. *Дауна*) причина (встречается у 1 из 1250 мальчиков) наследуемой умственной отсталости, обусловленной дефектами гена *FMR-1*; *ломкая X-хромосома* несёт нестабильный сайт в конце длинного плеча, ведущий к образованию практически свободного фрагмента; для дефектного гена *FMR-1* характерны амплификация повторности CGG (количество повторностей у больных значительно увеличено) и гиперметилирование области CpG; идентифицированы цитоплазматические белки, кодируемые г. (у больных не транскрибируется мРНК этих белков) + глава 1 Е 3 в (2)

**мальабсорбции** с. Сочетание гиповитаминоза, анемии и гипопротенемии, обусловленное нарушением всасывания в тонкой кишке ↔ **мальабсорбция** + глава 6.1 IV В 3 6 (2)

**Мёбиуса** с. [\*157900] Наследственный паралич (преимущественно черепных) нервов: затруднённое сосание, глотание и движения мимических мышц, одно- или двусторонний птоз, слабость жевательной мускулатуры, атрофия языка, возможны тугоухость, гипоплазия нижней челюсти и другие дефекты + глава 8.3 III Г 1

**Морганьи-Адамса-Стокса** с. Приступообразные нарушения кровоснабжения мозга сердечно-сосудистого происхождения, иногда эпилептиформные; развиваются на фоне предвестников (плохое самочувствие, давление в области сердца, головокружения); во время приступа: брадикардия, слабый пульс, коллапс, бледность, цианоз; ЭКГ: асистолия, блокада атриовентрикулярная, трепетание желудочков + глава 10 Б 2 6 (2) (а) (iii)

**неподвижных ресничек** с. [\*242650] Наследуемая патология в виде ресиндирующих инфекций верхних дыхательных путей и лёгких, стерильности у мужчин, пониженной фертильности у женщин; с. развивается из-за отсутствия движений ресничек эпителия (отсутствие одной или обеих динейновых ручек); при сочетании с *situs viscerum inversus* называют с. *Кармагенера*

**нефритический** с. Клинические симптомы нефрита, особенно — гематурия, гипертонзия и почечная недостаточность

**нефротический** с. Клиническое состояние в виде отёка, альбуминурии, снижения содержания альбумина плазмы; тельца с двойной рефракцией в моче и обычно увеличение в крови содержания холестерина; в клетках почечных канальцев могут присутствовать липидные включения, но главные нарушения состоят в повышении проницаемости базальных мембран клубочковых капилляров

**Нунаи** с. имеет схожие фенотипические проявления с синдромом *Тёрнера*, однако этиологически не связан с ним. В отличие от последнего, при синдроме *Нунаи* заболеванию подвержены как мальчики, так и девочки, а в клинике доминирует **задержка умственного развития** + глава 1 Е 2 в (1) (г)

**Олпорта** с. Классический с., описан Alport [Alport, A.C. Hereditary familial congenital hemorrhagic nephritis. Brit. Med. J. 1: 504-506, 1927], проявляется у лиц обоего пола в виде нефрита, часто с прогрессирующей почечной недостаточностью, при анализе мочи неопределяются гематурия, пенистые клетки, гипофосфатемия, нефрокальциноз, протениурия, азотемия; отмечено нарушение структуры базальной мембраны фильтрационного барьера с чередующимися утолщёнными и истонченными участками; нейросенсорная глухота, хрупкость переднего отдела капсулы хрусталика, лентиконус, полярная катаракта (передний полюс), миопия, появление АТ против щитовидной железы; причина с. — доминантное наследование связанного с X-хромосомой дефектного гена, кодирующего синтез  $\alpha_5$ -цепи коллагена IV типа

**осмотической демиелинизации** с. Ограниченное разрушение миелина в области основания моста мозга; может быть связан с голоданием, алкоголизмом, гипотонической дегидратацией ↔ **центральный мостовой миелинолиз**

**поликистоза яичников** с. Склерокистозная патология яичников, обычно проявляющаяся гирсутизмом, ожирением, нарушением менструаций, бесплодием и увеличением яичников ↔ с. *Штейна-Левентáля* ↔ склерокистозная болезнь яичников + глава 15.3 Ж 3 а

**Пра́дер-Вилли** с. Многофакторное заболевание, вызванное делецией 15q, которую удаётся выявить с помощью анализа хромосом в прометафазе. Для этого синдрома характерны дисморфические признаки, ожирение, низкий рост и задержка умственного развития + глава 1 Е 2 г (1) (в), глава 9 II Е 3 б (7) (r)

**Райтера (Рейтера)** с. Триада симптомов — уретрит, иридоциклит и артрит, которые появляются в названной последовательности; один или более из этих симптомов могут возникать повторно + **Райтера** болезнь + **Райтера** триада + с. уретроокулоиновиальный

**серых тромбоцитов** с. Врождённое отсутствие или уменьшение количества  $\alpha$ -гранул + глава 6.1 II В 4 а (6) (а)

**Тёрнера (Тёрнера)** с. [Turner H. (Тёрнер), американский кардиолог] Хромосомная болезнь женщин, обусловленная отсутствием в карิโอ типе одной X-хромосомы, проявляющаяся недоразвитием первичных и вторичных половых признаков и птеригий-синдромом + глава 1 Е 2 в (1)

**Хёрлер** с. Дефект обмена мукополисахаридов в виде недостаточности  $\alpha$ -L-идуронидазы; накопление значительного количества дефектного межклеточного вещества, выделение с мочой хондритинсульфата В и гепарансульфата, множественные дефекты хондро- и остеогенеза, помутнение роговицы, гепатоспленомегалия, умственное отставание, причудливые черты лица (р, \*252800) + дизостоз множественный + гаргонлизм (р) + **Хёрлер** болезнь + липохондродистрофия + мукополисахаридоз I типа + **Пфаундлера-Хёрлер** болезнь + **Пфаундлера-Хёрлер-Элиса** болезнь + глава 2 III А 8 г (2)

**Шёгерена Хёрника** с. Иммунное нарушение, сухой кератоконъюнктивит, сухость слизистых оболочек, телеангиоэктазии или пурпурные пятна на лице, двустороннее увеличение околоушных желёз; часто сопровождается ревматоидным артритом, кариесом зубов, инфильтрацией паренхимы почек лимфоцитами + **Шёгерена** с. + **Сёгерена** с.

**Шедьёка-Штайнбрикка-Хигдси (Хигдши)** с. [р, \*214450, \*214500] Минимально две формы синдрома. Первичный дефект фагоцитоза, частичный иммунодефицит, гипогаммаглобулинемия, нейтропения, тромбоцитопения. Характерны функциональный дефицит миелопероксидазы и торможение хемотаксиса. Патологические изменения гранул и ядер всех типов лейкоцитов, дефекты гранул с положительной пероксидазной реакцией, цитоплазматические включения, телёца *Дёле*; светлая радужная оболочка, альбинизм, возможны гиперпигментация кожи, гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, анемия, тромбоцитопения, изменения в костях, лёгких, сердце, а также психомоторные дефекты и предрасположенность к инфекциям + **Шедьёка-Штайнбрикка-Хигдси** аномалия + **Шедьёка-Хигдси** болезнь

**Элерса-Данло- (Русакова)** с. Группа наследственных системных заболеваний соединительной ткани; клинические проявления: гиперэластичность и ранимость кожи, разболтанность суставов, травматизация сосудов кожи и различных крупных артерий; заболевания вызваны количественными или качественными дефектами коллагена + гиперэластическая кожа + эластическая кожа + десмогенез несовершенный + + **Русакова** несовершенный десмогенез + глава 6.2 Б 1 б (1) (r) (iii) [III], (3)

**синкаринон** + глава 3 III Г

**синтаксин** Интегральный белок в плазматической мембране; основная его часть находится в цитоплазме + глава 8.1 III Г 2 б, рис. 8-5

**синтез на экспорт** Биосинтез белка полирибосомами гранулярной эндоплазматической сети для хранения или выведения из клетки + глава 2 III А 1 б (2)

**синтез фермента конститутивный** Биосинтез какого-либо фермента в клетке, происходящий независимо от наличия веществ, превращения которых он катализирует + глава 2 III А 1 б (2)

**синцитий** Гистологический элемент; состоит из клеток, соединённых цитоплазматическими мостиками, *например* сперматиды или синцитиотрофобласт

**синцитиотрофобласт** Высокоплодная многоядерная структура, расположена снаружи от цитотрофобласта, контактирует со структурами эндометрия матки

**система**

**моновуклеарных фагоцитов** с. + глава 6.1 II Б 5, глава 6.2 Б 2 в (2)

**ренин-ангиотензин(альдостерон)** + глава 14 Б 6 а

**экстрапирамидная** с. включает двигательные пути, которые не проходят через пирамиды продолговатого мозга; оказывает регулирующее влияние на связи двигательной системы спинного мозга, мозжечка и коры больших полушарий; старейшая в филогенетическом отношении система, осуществляет высшие безусловные рефлексы; включает стриарную (*nucleus caudatus + putamen*) и паллидарную системы, зрительный бугор, чёрное вещество, красное ядро, подбугорье, мозжечок со своими ядрами, оливы продолговатого мозга, сетчатое вещество продолговатого мозга и варолиевого моста; экстрапирамидные проводящие пути, подобно пирамидным, являются центробежными проекционными путями

**складка головная** Структура между передним концом нервных складок; место соединения амниона с желточным мешком; отделяет головную часть зародыша от внезародышевых тканей

**склероз 1** Уплотнение, связанное с хроническим воспалением **2** Уплотнение нервов и других (каких-либо) структур из-за гиперплазии интерстициальной, фиброзной или глиальной ткани

**боковой амиотрофический с. (БАС)** Заболевание двигательных путей боковых столбов и передних рогов спинного мозга, вызывающее прогрессирующую мышечную атрофию, повышение рефлексов, фибриллярные подергивания и спастическую возбудимость мышц ⇨ *Шарко* болезнь. Для семейной формы [\*105400, Я] характерна мутация гена *CE 5* глутаматного рецептора (21q21-q22.1); в части случаев зарегистрирован дефект супероксиддисмутазы 1 (#105400, *SOD1*; БАС-1); выделена ювенильная форма БАС (БАС-1, \*205100, ρ) и форма БАС с прогрессирующей деменцией и бульбарными параличами [\*105550, Я]. У части больных БАС обнаружены АТ к ганглиозиду  $GM_1$  и моноклональные парапротеинемии

**множественный с.** [\*126200, многофакторное наследование, важна роль генов МНС, 18q22-qter, *MBP*, *MS*] Демиелинизирующее заболевание ЦНС в виде появления склеротических бляшек в головном и спинном мозге; характерны: начало в молодом возрасте, параличи и парезы различной выраженности, тремор, нистагм, диплопия, потеря зрения, нарушения речи, слабость, парестезии, изменения настроения, расстройства функции тазовых органов; течение интермиттирующее, симптомы варьируют и зависят от области поражений (аутоиммунное, воспалительного характера заболевание, опосредуемое  $CD4^+$  Т-хелперами; факторы предрасположенности — аллели главного комплекса гистосовместимости класса II, полиморфизм рецепторов Т-лимфоцитов; модель м.с. — экспериментальный аллергический энцефаломиелит, возникающий при иммунизации животных основным белком миелина [myelin basic protein]) ⇨ **рассеянный с.** ⇨ *Шарко-Вильянуа* болезнь

**прогрессирующий системный с.** Системное заболевание, характеризующееся образованием особенно на кистях рук и на лице гиалинизированной и уплотнённой коллагеновой и фиброзной ткани, с утолщением кожи и образованием сращений с подлежащими тканями ⇨ склеродермия ⇨ склеродермия генерализованная ⇨ склеродермия диффузная ⇨ склеродермия универсальная ⇨ склеродермия системная

**склеротом** Часть сомита; выселяющиеся из него клетки окружают хорду и вентральную часть нервной трубки, дифференцируются в клетки скелетных тканей для позвонков, рёбер, лопаток

**скрининг** (англ. screening; to screen — просеивать, сортировать) Массовое исследование, отыскание нужного из совокупности

**слой**

*Ламелла* с. Подэндотелиальный слой внутренней оболочки аорты ⇨ глава 3 VIII А 4 (1)

*Нитабух* с. ⇨ глава 3 IX Б 2

*Томса зернистый с.* Слой дентина корня зуба, состоящий из мелких дентинных шаров; расположен на границе с цементом

**солитарный** Одиночный

**соматокринин** (соматолиберин) ⇨ глава 9 II Д 2

**соматолиберин** (соматокринин) ⇨ глава 9 II Д 2

**соматомедины** (инсулиноподобные факторы роста IGF-I, IGF-II) ⇨ глава 6.3 Б 11 в (1), глава 9 II Е 1 д

**соматостатин** ⇨ глава 9 II Д 1

**соматотрофин** ⇨ глава 9 II Е 1 а (1)

**сомит** Парная структура сегментированной мезодермы, сс. расположены латеральнее нервного желобка и нервной трубки, основа для развития склеротома, миотома, дерматома

**сомитомер** Потенциальный сомит; скопление клеток в виде утолщения по бокам от нервной трубки и хорды

**сопротивление сосудов общее периферическое** Сопротивление, оказываемое сосудами большого круга кровообращения (главным образом артериолами и капиллярами) переменеению крови из левого желудочка в правый желудочек; рассчитывается как отношение разности среднего давления крови в аорте и полый вене к среднему объёму крови, протекающей за 1 с; иногда термин применяют и для малого круга кровообращения

**сопряжение**

**возбуждения и сокращения с.** ⇨ глава 7 I Б 5

**хемнотическое с.** ⇨ глава 2 III А 4 в (2) (6)

**спайки** (мн. число от англ. spike, нервный импульс) Нервные импульсы

**спектрин** Белковый компонент цитоскелета, состоит из двух полипептидных цепей с  $M_r$  220 и 240 кД; вместе с актином и другими белками цитоскелета формирует на цитоплазматической поверхности клеточной мембраны сеть; поддерживает, например, двояковогнутую форму эритроцита и в то же время даёт возможность изменять форму при прохождении через капилляры ⇨ глава 6.1 II А 1 б (4), 2, 2 в, рис. 6-2

**сплайсинг** (в т.ч. дифференциальный) ⇨ глава 2 II А 3 б, глава 9 IV В 2 а

**сплетение**

*ауэрбаховское нервное с.* Интрамуральное вегетативное сплетение, расположенное между мышечными слоями пищеварительной трубки ⇨ глава 12 II 3

- мэйстеровское нервное с.** Интрамуральное вегетативное сплетение, расположенное в подслизистой основе пищеварительной трубки + глава 12 П 2
- спонгиозный Губчатый**
- спондилит** Воспаление одного или более компонентов позвоночника (суставов, дисков, тел позвонков)
- спраутинг (также спрутинг)** Ветвление нервных волокон в ходе нейроонтогенеза или регенерации
- статины** Гормон, способствующий снижению синтеза и секреции соответствующего гормона в эндокринных клетках (*например*, соматостатин — статин для большого количества эндокринных клеток) + глава 9 I B 2 б
- статмокинетик** Антимитотическое вещество, или цитостатик (*например*, колхицин, винбластин и др.); блокирует митозы и внутриклеточный транспорт, включая аксонный
- стебельк желточный** Проток между кишкой и желточным мешком
- стереоцилия** Присутствует в эпителиальных клетках канальцев придатка и в чувствительных волоковых клетках органа равновесия и слуха + главы 8.4 IV Б 3 а, 8.4 IV В 1
- стероиды анаболические** Стероидные гормоны (*например*, тестостерон), а также фармакологические препараты-аналоги мужских стероидных гормонов
- стоматоцитoз см.** эритроциты патологические
- стриатум от corpus striatum (полосатое тело)** Скопление серого вещества в глубине полушарий переднего мозга, состоит из хвостатого и чечевицеобразного ядер, участвует в координации двигательных актов, процессе памяти, эмоциональном поведении и т.д.; повреждение дофаминергических нейронов стриатума вызывает развитие синдрома *Паркинсона*
- стридор** Свистящий шум, возникающий главным образом во время вдоха; обусловлен резким сужением просвета гортани, трахеи или бронхов; наблюдают, *например*, при опухолях, аспирации инородных тел, параличе голосовых связок
- строма** Основа, остов, основная опорная структура, поддерживающая орган + глава 6.2 А, глава 9 IV Б
- суданы** Красители для выявления жиров
- суперантиген Ag**, взаимодействующий с рецептором Т-лимфоцитов вне стандартного для Ag-детерминанты сайта ( $V_H$ -последовательность); с. активирует значительное количество Т-лимфоцитов (поликлональная стимуляция); молекулы с. (токсины, вирусные белки) *также* взаимодействуют (до связывания с рецепторами Т-клеток) с белками главного комплекса гистосовместимости (МНС) класса II
- сурфактант** Эмульсия фосфолипидов, белков и холестерина, покрывающая поверхность альвеол лёгкого в виде мономолекулярного слоя; снижает поверхностное натяжение, препятствуя спадению альвеол, а также выполняет ряд защитных функций
- сфероцит** Эритроцит сферической формы, обнаруживаемый при гемолитических анемиях
- сфероцитoз** Присутствие в крови эритроцитов сферической формы — сфероцитов
- наследственный с.** (\*182900 — Я; [\*270970], рецессивная форма) Врождённый дефект клеточной мембраны эритроцитов (спектрина [\*182860]), становящейся избыточно проницаемой для  $Na^+$ ; эритроциты приобретают шарообразную форму, становятся ломкими и подверженными спонтанному гемолизу, время их циркуляции в крови уменьшено; развивается хроническая анемия с ретикулоцитозом, эпизодами умеренной желтухи, возможны острые кризы с гипертермией и болями в животе; чаще страдают жители северной Европы ↔ врождённая гемолитическая желтуха ↔ *Минковского-Шоффара* болезнь
- сфинголипидоз** *Собирательный термин* Различные болезни, характеризующиеся аномальным метаболизмом сфинголипидов, ганглиозидов, липофусцинов ↔ сфинголипидострофия
- церебральный с.** Общее наименование группы наследственных заболеваний, характеризующихся мышечным гипертонусом, прогрессирующим спастическим параличом, потерей зрения (обычно с центральной дегенерацией сетчатки и атрофией зрительного нерва), судорогами и умственными дефектами; сочетается с аномальным отложением сфингомиелина и родственных липидов, клинически и биохимически различают четыре типа: (1) детский (*Тэй-Сакса* болезнь,  $G_{M2}$ -ганглиозидоз); (2) ранний юношеский (*Янског-Бильшовского* болезнь, или *Бильшовского* болезнь); (3) поздний юношеский (*Шпильмейера-Фогта* болезнь *си* *Баттена-Майо* болезнь *си* *восковидный* липофусциноз) (4) взрослый (*Курса* болезнь) ↔ церебральный липидоз ↔ дегенерация церебромакулярная ↔ идиотия амавротическая ↔ идиотия амавротическая семейная. В *отечественной практике* к типам амавротической идиотии относят также амавротическую врождённую идиотию (*idiotia amaurotica congenita*)
- сфинголипиды** + глава 2 I A 1 б
- таксoб** Дитерпенoид из тиса тихоокеанского *Taxus brevifolia* и его грибового эндофита *Taxomyces andreaeanae*, мощный ингибитор клеточного цикла в поздней фазе  $G_2$  (формирует стабильные микротрубочки), получен синтетически, используют при терапии рака яичника, грудной железы, лёгкого и меланом

**талассемия** Одно из нескольких наследуемых по рецессивному типу расстройств обмена Hb (снижен синтез глобина без изменений в его структуре, но транскрибируются гены разных глобинов); клинические признаки варьируют от едва заметных гематологических нарушений до смертельной анемии  
 ⇨ мишеневидно-клеточная гемолитическая анемия

**α-т. т.**, возникающая вследствие экспрессии генов Hb *Барта*; **1. гетерозиготы:** *тяжёлый тип*, малая т. с 5-15% Hb *Барта* при рождении; у взрослых только следы Hb *Барта*; *умеренный тип*, 1-2% Hb *Барта* при рождении, у взрослых не определяется; **2. гомозиготы:** *тяжёлый тип*, эритробластоз и смерть плода, присутствуют только Hb *Барта* и HbH; средний тип клинически не определяется [Bart (Барт), фамилия больного, у которого впервые был описан данный Hb]

**β-т. т.**, возникающая вследствие экспрессии аномальных генов β-глобиновой цепи **1. гетерозиготное состояние:** *малая т.* с повышенным HbA<sub>2</sub>, нормальным или в разной степени повышенным HbF, нормальным или слегка сниженным HbA **2. гомозиготное состояние:** *большая т.* с уменьшенным содержанием HbA, очень высоким содержанием HbF

**β-δ т. т.**, возникающая при наличии аномальных β- и δ-глобиновых генов **1. гетерозиготное состояние:** *малая т.* с содержанием HbF в пределах 5-30% общего Hb, но распределённого между клетками неравномерно; содержание HbA<sub>2</sub> снижено или в пределах нормы **2. гомозиготное состояние:** умеренная анемия с наличием только HbF без HbA или A<sub>2</sub>

**большая т.** [\*141800-142310] Тяжёлая анемия, возникающая у гомозигот по одному из генов Hb *Лепора*; начало заболевания в младенчестве или детстве, проявляется бледностью, желтухой, слабостью, спленомегалией, увеличением сердца, истончением внутренней и наружной пластин черепа, микроцитарной гипохромной анемией с пойкилоцитозом, анизоцитозом, зернистыми клетками, клетками-мишенями и ядросодержащими эритроцитами; типы Hb варьируют и зависят от поражённого гена ⇨ *Кули* анемия ⇨ средиземноморская анемия ⇨ эритробластическая анемия

**Лепора т.** [\*142000.0020 и другие] Синдром т., возникающий вследствие выработки аномального Hb *Лепора* **1. гетерозиготное состояние:** *малая т.* с наличием около 10% Hb *Лепора*; содержание HbF умеренно повышено, а HbA<sub>2</sub> в норме **2. гомозиготное состояние:** *большая т.* с выработкой только HbF и Hb *Лепора* без HbA или HbA<sub>2</sub>

**малая т.** [\*141800-142310] Анемия у гетерозигот по генам Hb *Лепора*, лейкоцитоз, умеренный гипохромный микроцитоз, несколько уменьшенное содержание Hb, некоторое увеличение количества эритроцитов

**тали** ⇨ глава 4 III A 3 (3)

**таурин** 2-Аминоэтансульфоновая кислота. Таурин транспортирует специальный белок-переносчик. Активность белка-переносчика определяют концентрации Na<sup>+</sup> и Cl<sup>-</sup>.

**тафтсин** От названия университета в Тафте (США), где впервые был выделен этот фрагмент тяжёлой цепи IgG; синтезируется в селезёнке, активирует фагоциты, обладает слабым иммуностимулирующим свойством

**тахикардия** Частота сердечных сокращений более 100 в 1 мин

**желудочковая т.** возникает при наличии гетеротопного очага автоматизма в желудочках сердца и/или при патологической циркуляции волны возбуждения по миокарду

**пароксизмальная т.** Внезапно начинающиеся и внезапно прекращающиеся приступы тахикардии, возникающие в результате активности гетеротопных очагов автоматизма или (чаще) патологической циркуляции волны возбуждения по миокарду. ⇨ *Бурё* болезнь

**суправентрикулярная т. т.**, при которой водитель ритма сердца расположен в миокарде предсердий или синусно-предсердном узле ⇨ *наджелудочковая т.*

**тельце**

**Барри т.** ⇨ глава 2 II B 1

**маломыгисовы тельца** селезёнки Лимфатические фолликулы селезёнки

**мультивезикулярное т.** Органелла, скопление везикул ⇨ рис. 2-24

**направительное т.** Часть цитоплазмы, образующаяся в результате неравного деления клеточного материала в ходе первого (первое направительное тельце) и второго (второе направительное тельце) делений мейоза при овогенезе; первое направительное тельце дегенерирует

**Пачини тт.** ⇨ глава 8.2 III A 5

**Руффини тт.** ⇨ глава 8.2 III A 4

**Хайнца-Эрлика** тт. Округлые эозинофильные или тёмно-фиолетовые включения в эритроцитах, состоящие из дефектных Hb; регистрируются при метгемоглобинемиях

**Хёуэлла-Жоли** тт. Сферические или овальные эксцентрично расположенные гранулы; встречаются в циркулирующих эритроцитах, чаще и в большем количестве после спленэктомии



**Хэрингс** тт. + глава 9 II A 4

**температура базальная** Температура, измеренная утром (сразу после сна)

**тенасцин** (гексабрахион, цитотактин, мышечно-сухожильный Ag) Внеклеточный белок, гексамер из SE с  $M_r$  от 190 до 240 кД, обнаруживается преимущественно в сухожилиях

**тератоген** Фактор или агент различной физико-химической природы, вызывающий аномальное развитие

**тератокарцинома 1** Злокачественная тератома, чаще возникает в яичках; опухоль из первичных половых клеток, не достигших места окончательной локализации; клетки т. — аналоги клеток эмбриобласта, дифференцируются в эпителиальные, хрящевые, костные, мышечные, нервные и другие клетки; **2** Злокачественная эпителиальная опухоль, возникающая в тератоме ⇔ рак эмбриональный ⇔ тератобластома

**тератология** Наука об аномалиях развития

**тератома** Опухоль, состоящая из различных тканей, включая те, которые в норме в этом органе не обнаруживаются ⇔ тератонидная опухоль

**терминаль** Концевая часть отростка нейрона, специализированная для передачи возбуждения или секреции веществ, в т.ч. нейромедиаторов (двигательная), или для восприятия раздражения (чувствительная)

**тест с нитросиним тетразолием (НСТ)** т. определения фагоцитарной активности полиморфноядерных лейкоцитов путём оценки кислород-зависимых бактерицидных систем. С помощью т. возможно определение окислительного метаболизма любых фагоцитирующих клеток

**тетрамерный** Состоящий из четырёх частей; способный существовать в четырёх формах

**тетродотоксин** Сильный нейротоксин, выделяемый из печени и яичника японской рыбы-собака (фугу) *Spherooides rubripes*, других скалозубых рыб и некоторых тритонов; блокирует потенциалзависимые  $Na^+$ -каналы

**тигролиз** Аксон-реакция, растворение *тигроидного* вещества при повреждении нейрона

**тимин** 5-метилурацил; составная часть дезокситимидиловой кислоты

**тимопоэтин** Полипептидный гормон тимуса с многочисленными эффектами; влияет на протимоциты, зрелые Т-лимфоциты,  $\alpha$ -холинорецепторы, кортикотропны гипофиза; вырабатывается эпителиальными клетками тимуса и кератиноцитами

**тирозин гидроксилаза** + глава 9 VI E 3 а

**тирозин киназа** + глава 2 I B 2 а (3) (а) (ii) [I]

**титин** + глава 7 I B 3 а (2)

**токсин**

**ботулинический т.** Нейротоксин *Clostridium botulinum*, белок с  $M_r$  150 кД, Zn-зависимая эндопептидаза, при протеолизе фрагментируется на 2 связанных дисульфидной связью фрагмента (L- и H-цепи); процесс интоксикации состоит в связывании H-цепи с мембраной, интернализации т., формировании пор в пузырьках (каждая пора формируется 4 молекулами т.), что приводит к блокированию слияния синаптических пузырьков с мембраной; серотипы B, D, F расщепляют синаптобrevин, A и E — SNAP-25, C — синтаксин, D и F — целлюбrevин ⇔ ботулотоксин

**столбнячный т.** Нейротропный термолабильный экзотоксин *Clostridium tetani*, вызывающий tetanus; Zn-зависимая эндопептидаза, расщепляющая мембранные белки: синаптосом нейронов — синаптобrevин, эндоцитозных пузырьков всех клеток — целлюбrevин; ингибитор экзоцитоза, в т.ч. секреции нейромедиаторов

**токсоплазмоз** Заболевание, обусловленное инфицированием *Toxoplasma gondii*; проявления многообразны, но общими являются хориоретинит и увеит; при пренатальных инфекциях возможны значительные поражения головного мозга и глаз или летальный исход; может развиваться острая форма заболевания, особенно у лиц с иммунодефицитами, приводящая к генерализованной инфекции

**толерантность иммунологическая** Естественное или индуцированное отсутствие (или ослабление) иммунного ответа на конкретный Ag при сохранении иммунореактивности на все прочие Ag

**толуидиновый синий**  $O C_{15}H_{16}N_3SCl$ ; синий основной краситель; используют как антибактериальный агент, ядерный и метахроматический краситель; также для окрашивания РНК, РНКазы и мукополисахаридов; антагонист антикоагуляционного эффекта гепарина

**тотипотентность** Способность отдельных клеток, образующихся в результате нескольких первых делений после оплодотворения, формировать целый организм

**трабекула** Перегородка (например, в лимфатическом узле, селезёнке), образована плотной волокнистой соединительной тканью

- транскобаламин II** Глобулин плазмы, транспортирует витамин В<sub>12</sub> из кишечника в органы кровотока; врождённое отсутствие — причина тяжёлой мегалобластической анемии
- транскортин α-Глобулин** плазмы, связывает и транспортирует кортикостероиды
- транслокация** глава 1 Е 2 6 (1) (6)
- трансплантат**
- аллотрансплантат** Орган или ткань, пересаженная генетически отличающемуся представителю того же вида
    - ↔ гомотрансплантат
  - аутоотрансплантат** Ткань, пересаженная в пределах одного организма
  - гетеротрансплантат** Орган или ткань, пересаженная от представителя одного вида представителю другого вида
    - ↔ ксенотрансплантат
    - ↔ ксеногенный трансплантат
  - изотрансплантат** Орган или ткань, пересаженные генетически идентичному (сингенному) организму — одной особи или животному той же инбредной линии
    - ↔ сингенный трансплантат
- транспозиция** 1 Перенос с одного места на другое 2 Расположение после переноса, противоположное нормальному (*например*, органа относительно сагиттальной плоскости) 3 Внутренняя (внутрихромосомная) транслокация
- транспорт**
- активный т.** + глава 2 I B 1 в
  - пассивный т.** + глава 2 I B 1 а
- трансфекция** Метод введения в клетку клонированных генов путём её инфицирования нуклеиновой кислотой (*например*, посредством рекомбинантного [содержащего нужный ген] ретровируса); репликация вируса в заражённой клетке приводит к экспрессии введённого гена. *Например*, для лечения гомозигот с семейной гиперлипопroteinемией клетки печени пациента культивировали *in vitro* в присутствии рекомбинантного ретровируса, содержащего нормальный ген рецептора ЛНП; суспензию трансфицированных клеток ввели в брыжеечную вену пациента, через 4 месяца в биоптате печени найдены клетки с трансгеном
- трансферазы** Ферменты (КФ, класс 2), переносящие различные химические группировки: одноуглеродные группы (КФ, подкласс 2.1; 2.1.1 — метилтрансфераза; 2.1.2 — формилтрансфераза; 2.1.3. — карбоксил- и карбамоилтрансферазы; 2.1.4 — амидинотрансфераза), ацильный радикал (2.3 — ацилтрансфераза); гликозил-радикал (2.4 — гликозилтрансфераза); алкил- или арил-группу (2.5); азотную группу (2.6); фосфорсодержащие группы (2.7 — фосфотрансферазы); серо-содержащие группы (КФ 2.8: 2.8.2 — сульфотрансферазы; и 2.8.3 — КоА-трансферазы)
- трансферрин** Негеминовый β-глобулин плазмы, способен обратимо связывать до 1,25 мкг железа на грамм белка; транспортный белок железа
- трансформация** Генетическая модификация, индуцированная введением в клетку ДНК, выделенной в чистом виде из других клеток или вирусов
- тревога Психоанализ** Осознание опасности и страха в сочетании с беспокойством, напряжением, тахикардией и одышкой, не связанными с явным и распознанным стимулом ↔ страх
- трепетание желудочков** Желудочковая тахикардия с ЧСС более 250 в 1 минуту ↔ тахисистолия желудочковая
- триплет нейрофиламентный** Три различных типа белка (M<sub>r</sub> 68–70, 150–160 и 180–200 кД) в составе промежуточных нитей нейронов позвоночных
- трисомия** Наличие в клетке лишней хромосомы; вместо обычной пары гомологичных хромосом имеются три одинаковые хромосомы
- хромосомы 13 т.** Краниоцефальная дисплазия, анофтальм, микрофтальмия, колобома, *заячья губа, волчья пасть*, морщинистая кожа, полидактилия, пороки сердца, капиллярные гемангиомы, дефекты внутренних органов; дети доживают до 2 лет ↔ трисомия D ↔ трисомия 13–15 ↔ *Pétau (Pátau)* синдром + глава 1 Е 2 6 (2)
- хромосомы 18 т.** Умственная отсталость, ненормальная форма черепа, низкорасположенные и уродливые ушные раковины, пороки сердца, короткая грудина, диафрагмальные и паховые грыжи, *меккелев* дивертикул, приведённые пальцы, аномалии рисунка кожи; фатальна, больные доживают до 2–3 лет ↔ *Эдвардса* синдром + глава 1 Е 2 6 (3)
- хромосомы 21 т.** + глава 1 Е 2 6 (1) (а), см. также синдром *Дауна*
- тромб** Сгусток в сердечно-сосудистой системе, образованный прижизненно из компонентов крови; может быть как окклюзивным, так и прикрепленным к стенке сосуда или сердца без закупорки просвета

**тромбастения** Аномалия тромбоцитов, характерная для тромбастении *Глэнцманна* ⇨ тромбастеническая гемофилия

*Глэнцманна т.* Геморрагический диатез, проявляющийся нормальным или увеличенным временем кровотечения; при нормальном времени свёртывания ретракция сгустка дефектна; при нормальном количестве тромбоцитов имеются их морфологические или функциональные аномалии (аутосомно-рецессивное наследование и аутосомно-доминантное наследование); причина — дефект белков адгезии — мембранного гликопротеина IIb-IIIa (тромбоцитарный интегрин) или ⇨ *Глэнцманна болезнь* ⇨ *Глэнцманна-Нёгели болезнь* ⇨ тромбоцитастения ⇨ *Глэнцманна синдром*

**β-тромбоглобулин** ⇨ глава 6.1 II В 4 а (2) (6)

**тромбоз** Образование или присутствие тромба; тромбирование кровеносных сосудов, которое может вызвать инфаркт тканей, прилежащих к этим сосудам ⇨ тромбообразование

**коронарный т.** Закупорка венечных артерий при образовании тромба, обычно является результатом атероматозных изменений в стенке артерии и ведёт к инфаркту миокарда

**пристеночный т.** Образование тромба, связанного с эндокардиальной поверхностью камеры сердца или (в отсутствие окклюзии) с внутренней поверхностью крупных кровеносных сосудов

**тромбоксаны** Группа соединений, биохимически связанных с простагландинами; образуются при циклооксигеназном окислении арахидоновой кислоты; влияют на агрегацию тромбоцитов, вызывают сокращение ГМК сосудов

**тромбопоэтин** Белковый фактор (M<sub>r</sub> 35 кД) пролиферации предшественников мегакариоцитов, их созревания и увеличения количества кровяных пластинок; синтезируется главным образом в печени

**тромбоспондин** Многофункциональный белок, имеет участки связывания с тромбином, фибриногеном, гепарином, плазминогеном, активатором плазминогена, фибронектином, коллагеном, ламинином и другими молекулами; вырабатывается многими клетками; впервые обнаружен в α-гранулах тромбоцитов; участвует в агрегации тромбоцитов и клеточной адгезии и как таковой регулирует миграцию клеток (*например*, миграцию предшественников клеток зёрен в коре мозжечка)

**тромбостенин** Актиномицин тромбоцитов

**тромбоцитопения** Патологически низкое количество тромбоцитов в циркулирующей крови ⇨ тромбопения (*не рекомендуется*)

**тромбоцитопоэз** Процесс образования тромбоцитов, происходящий в красном костном мозге: стволовая кровяная клетка → ... → мегакариобласты (пролиферация и дифференцировка) ⇨ мегакариоциты (гигантские клетки) ⇨ отщепление тромбоцитов и их поступление в кровоток; регуляторы т.: тромбопоэтин, интерлейкины 3, 6, 11. Различают мегакарицитопоэз и тромбоцитопоэз (отщепление от мегакариоцитов кровяных пластинок [тромбоциты])

**труба**

*евстахиева т.* Костно-хрящевой канал, соединяющий барабанную полость с носовой частью глотки ⇨ слуховая т. ⇨ барабанно-глоточная т

**маточная т. т.** проходящая с обеих сторон дна матки к верхненаружному концу яичника; состоит из воронки, ампулы, перешейка и маточной части ⇨ *фаллопиева т.* ⇨ tuba uterina [NA]

*фаллопиева т.* см. маточная т.

**тубулин** Глобулярный белок, спирально уложенный в составе стенки микротрубочки

**увоморулин** Белок адгезии (M<sub>r</sub> 120 кД), присутствует на поверхности эпителиальных клеток, а также бластомеров с 8-клеточной стадии ⇨ глава 3 IV А 5

**ел** Ограниченная масса относительно однородных элементов

**предсердно-желудочковый у.** Небольшое скопление атипичных кардиомиоцитов в правом предсердии; проводит импульсы от синусно-предсердного у. по предсердно-желудочковому пучку *Гиса* к желудочкам ⇨ атриовентрикулярный (АВ) у. ⇨ *Ашофа-Тавары у.*

**синусно-предсердный у.** Скопление атипичных кардиомиоцитов под эпикардом верхнего конца пограничной борозды, между ушком правого предсердия и местом впадения верхней полой вены; начальная часть проводящей системы сердца, ведущий центр автоматии сердца, главный водитель ритма сердца ⇨ синоатриальный у. ⇨ синоаурикулярный у. ⇨ синусный у. ⇨ *Кифа-Флёка у.*

**узелок гейзенговский** Утолщение на головном конце первичной полоски

**уэллеровская регенерация** ⇨ глава 8.1 I А 3 6 (4)

**урацил** 2,4-диоксопиримидин; пиримидиновое основание, входящее в состав РНК

**фактор**

**активации остеокластов ф.** Лимфокин, стимулирующий костную резорбцию и ингибирующий синтез компонентов костного матрикса

- анафилаксии медленно реагирующий ф.** [от англ. slow-reacting substance (of anaphylaxis) (SRS, SRS-A)] Вещество, вырабатываемое тучными клетками при аллергической реакции, в том числе анафилактическом шоке, вызывающее медленное, но более продолжительное, чем гистамин, сокращение гладких мышц; представляет продукт расщепления арахидоновой кислоты — смесь лейкотриенов  $C_4$ ,  $D_4$  и  $E_4$
- анафилаксии эозинофильный хемотаксический ф.** пептидный ф. хемотаксиса эозинофильных лейкоцитов, выделяемый тучными клетками
- ангиогенеза ф.** Один из белков класса а.ф. с  $M_r$  от 2000 до 20000; ф. секретируют макрофаги и другие клетки, стимулирует формирование кровеносных сосудов в заживающих ранах и строме опухолей
- ангиогенный опухолевый ф.** Вещество, вырабатываемое опухолью, стимулирующее ангиогенез в самой опухоли
- антинуклеарный ф.** Содержащийся в сыворотке крови ф., обладает строгим сродством к ядрам клеток; обнаруживают с использованием флуоресцирующих АТ при ревматическом артрите, красной волчанке
- фон Виллестранда ф.** Комплекс белков, которые преимущественно связываются с гликопротеином Ib (связывается и с другими гликопротеинами мембраны тромбоцитов, для этого имеет отдельный участок связывания с гликопротеином IIb-IIIa); в основном сосредоточен в гранулах тромбоцитов и в плазме, но частично присутствует в базальной мембране эндотелия и в эндотелии (*например*, печени, поэтому и служит маркером этих эндотелиальных клеток); способствует адгезии тромбоцитов к стенке поврежденного сосуда
- внешний ф., витамин  $B_{12}$**
- внутренний ф. [Кисла]** Мукотропин, секретируемый париетальными клетками желудка; необходим для адекватного всасывания витамина  $B_{12}$ ; для пернициозной анемии характерен дефицит ф.  $\leftrightarrow$  гастромукотропэнд
- инициации ф.** Один из растворимых белков, участвующий в инициации синтеза белка, после начала элонгации ф. выделяется из рибосом
- инсулиноподобные роста фф. (IGF)** Белковые фф., их образование стимулирует гормон роста и через IGF реализуется его действие на ткани; на 70% гомологичны инсулину  $\leftrightarrow$  соматомедины
- колониестимулирующие фф.** Белковые фф., необходимые для выживания, пролиферации и дифференцировки гемопоэтических клеток. Они носят имя клеток, на которые оказывают стимулирующее влияние. Это колониестимулирующий фактор гранулоцитов (G-CSF), колониестимулирующий фактор гранулоцитов и макрофагов (GM-CSF), колониестимулирующий фактор макрофагов (M-CSF) и колониестимулирующий фактор для многих клеточных типов (ИЛ-3)
- комплекта хемотаксический ф.** Активированный комплекс из пятого, шестого и седьмого компонентов системы комплемента (C5,6,7), вызывает хемотаксис полиморфноядерных лейкоцитов. Аналогичную активность проявляет и третий компонент системы
- красной волчанки фф.** Антиядерные Ig в крови больных диссеминированной красной волчанкой, подтвержденной волчаночно-клеточным феноменом — образованием LE-клеток в присутствии LE-фф.
- В-лимфоциты стимулирующий ф. 2**, интерлейкин-6
- миллеров ингибирующий ф.** Клетки *Sertoli* яичек плода секретируют ф., вызывающий регрессию *миллеровых* протоков у плода мужского пола
- нейтрализующий ф.**  $\leftrightarrow$  глава 3 VI Б 1
- нейротрофические фф.** Группа фф., образующихся в нейронах, а также в других клетках нервной системы и влияющих на другие клетки (*чаще всего* на нейроны)  $\leftrightarrow$  нейротрофины
- нейтрофилов активации ф., интерлейкин-8**
- нейтрофилов хемотаксиса ф., интерлейкин-8**
- некроза опухолей ф. (TNF)** Многофункциональный цитокин, реализующий эффекты посредством рецепторов двух типов (TNF-R55, TNF-R75); поскольку TNF имеет выраженные цитостатический и цитотоксический эффекты по отношению к злокачественным клеткам, а также стимулирует иммунную систему, было предложено использовать TNF как противоопухолевое средство, *однако* токсические эффекты TNF сдерживают применение этой терапии; разрабатывают модифицированные формы TNF, имеющие преимущественно противоопухолевый эффект
- некроза опухолей ф.  $\alpha$**  Вырабатываемый активированными моноцитами и макрофагами цитокин; мембранно-связанный предшественник ф. состоит из 233 аминокислотных остатков, активная форма — из 157 (процессинг предшественника катализируют металлопротеиназы межклеточного матрикса); мощный иммуномодулятор и воспалительный агент, провоцирующий развитие ревматоидного артрита, болезни Крона, множественного склероза, эндотоксического шока, кахексии при раке и инфекции вирусом иммунодефицита человека; ф. стимулирует также кладку яиц шистосомами в воротной системе печени  $\leftrightarrow$  кахектин
- некроза опухолей ф.  $\beta$**  Цитолитический ф., вырабатываемый CD4- и CD8-лимфоцитами при антигенной стимуляции  $\leftrightarrow$  лимфотоксин
- очищающие фф.** Липопротеиновые липазы, катализирующие гидролиз связанных с белками триглицеридов при наличии акцептора (*например*, сывороточного альбумина)

**плазменные свёртывания крови фф.**

- ф. I Фибриноген, превращающийся в фибрин под влиянием тромбина
- ф. II Протромбин, превращающийся в тромбин под влиянием ф. Ха, мембран тромбоцитов и других клеток,  $Ca^{2+}$  и ф. Va
- ф. IIa Тромбин
- ф. III Тканевый ф. (тромбопластин) запускает внешний механизм свёртывания взаимодействием с ф. VII (образуется ф. VIIa)
- ф. IV  $Ca^{2+}$
- ф. V Недостаточность ф. ведёт к развитию редко встречающейся парагемофилии ( $\rho$ ); гетерозиготы имеют уменьшенное содержание ф. V, но у них отсутствует склонность к кровотечениям; точечная мутация гена ф. V (ф. V<sub>лейден</sub>) является фактором риска венозных тромбозов  $\leftrightarrow$  проакцелерин
- ф. Va. Акцелерин
- ф. VII Известны следующие виды патологий ф. VII: 1) врождённая недостаточность ф. VII с пурпурой и кровоточивостью слизистых оболочек ( $\rho$ ); 2) приобретённая недостаточность ф. VII (дефицит витамина K, период новорождённости, введение протромбинопенических препаратов); 3) приобретённый избыток ф. VII у некоторых больных с тромбозами; ф. VII в присутствии тканевого тромбопластина,  $Ca^{2+}$  и ф. V ускоряет превращение ф. IX в ф. IXa, ф. X в ф. Ха
- ф. VIII ф. VIII участвует в образовании комплекса с ф. IXa, тромбоцитами,  $Ca^{2+}$ , что приводит к активации ф. X.; недостаточность ф. VIII приводит к развитию классической гемофилии A ( $\aleph$ , рецессив), наблюдающейся только у мужчин; время свёртывания крови увеличено, конверсия протромбина уменьшена  $\leftrightarrow$  антигемофильный глобулин A  $\leftrightarrow$  антигемофильный ф.; ф. VIII:C — коагулирующий компонент ф. VIII, циркулирующий в комплексе с ф. VIII:R (Виллебранда ф., кофактор антибиотика ристомицина [ристоцетин]) и др. компонентами (гликопротеины эндотелия и тромбоцитов), комплекс связывается с местами повреждения эндотелия, формируя поверхность для прикрепления тромбоцитов. Недостаточность ф. VIII:R приводит к развитию ряда болезней, суммарно называемых Виллебранда болезнью
- ф. IX Недостаточность ф. приводит к развитию гемофилии B (болезнь Кристиаса [Christmas (Кристиас), фамилия ребёнка с гемофилией],  $\aleph$ , рецессив), похожей на гемофилию A; активная форма ф. — ф. IXa  $\leftrightarrow$  Кристиаса ф.
- ф. X Стюарта ф., Стюарта-Прауэр ф. [фамилии больных с недостаточностью ф. X]), активная форма ф. — ф. Ха, недостаточность ф. X приводит к дефектам свёртывания
- ф. XI Компонент плазмы крови, абсорбируемый на поверхности стекла; недостаточность ф. XI приводит к кровоточивости ( $\rho$ ); активная форма — ф. XIa, сериновая протеаза, превращающая ф. IX в ф. IXa.  $\leftrightarrow$  плазменный предшественник тромбопластина
- ф. XII Недостаточность ф. XII приводит к увеличению времени свёртывания венозной крови, кровотечения наблюдаются редко ( $\rho$ ); активная форма — ф. XIIa (активирует фф. VII и XI, превращает ф. XI в его активную форму — ф. XIa)  $\leftrightarrow$  Хагемана ф. [Хагеман — больной, у которого в 1963 г. идентифицирован ф. XII]
- ф. XIII Активированный тромбином ф. XIII (ф. XIIIa); стабилизирует фибриновый сгусток, образуя нерастворимый фибрин  $\leftrightarrow$  фибринстабилизирующий ф.  $\leftrightarrow$  Лаки-Лорана ф.  $\leftrightarrow$  фибриназа
- подавляющий миграцию ф. (MIF) Растворимый ф. M<sub>1</sub>,  $\approx$  12,5 кД, вырабатываемый лимфоцитами сенсibilизированного организма в ответ на антигенную стимуляцию; тормозит миграцию моноцитов/макрофагов**
- предсердный натрийуретический ф.** Синтезируемый кардиомиоцитами правого предсердия пептидный гормон, усиливает экскрецию натрия почками; синтез ф. и содержание его в крови увеличены при сердечной недостаточности  $\leftrightarrow$  атриопептин + глава 10 Б 2 6 (3)
- происходящий из мозга нейротрофический ф. (BDNF)** относится к семейству нейротрофинов
- распознавания фф.**, осуществляющие распознавание Ag полиморфоядерными лейкоцитами; чаще всего фрагмент молекулы АТ и активированный третий компонент комплемента (C3); рецепторы для них экспрессируются на мембранах фагоцитов
- ресничный нейротрофический ф.** Трофический фактор семейства нейротрофинов, вырабатывается в *шванновских* клетках периферических нервов и в астроцитах; известен как ф. повреждения, т.к. синтезируется при повреждениях нерва и мозга
- роста нервов ф. (NGF)** относится к семейству нейротрофинов; белок (M<sub>r</sub> 26 кД) контролирует развитие постангионарных симпатических и чувствительных нейронов; сходен, но не идентичен факторам, выделенным из яда некоторых видов змей; выделен из подчелюстных желёз самцов мыши; при введении новорождённым животным вызывает гиперплазию и гипертрофию симпатических ганглиев; стимулирует синтез нуклеиновых кислот и белка
- свёртывания (крови) ф.** Различные компоненты плазмы, реализующие образование сгустка крови [например, фибриноген (ф. I), протромбин (ф. II), тромбопластин (ф. III), ионы кальция (ф. IV)]
- сопряжения фф.** Белки, восстанавливающие фосфорилирующую способность митохондрий (образование АТФ) при разобщении окисления и фосфорилирования

**сосудистый эндотелиальный ф. роста** Гликопротени, митоген (в особенности эндотелиальных клеток), экспрессию ф. (как и его рецептора Flk-1) стимулирует гипоксия; при альтернативном сплайсинге мРНК может формироваться 4 гомодимера ф.: VEGF<sub>121</sub> (121 аминокислотный остаток в мономере), VEGF<sub>165</sub>, VEGF<sub>188</sub>, VEGF<sub>206</sub>

**способствующий синтезу ДНК ф. (SPF)** Комплекс белков, содержащий циклин, p107, ф. транскрипции E2F, подавляющий (развитие) опухоли ф.; активируется посредством gas-каскада

**стволовых клеток ф. (SCF)** Поддерживает выживание, пролиферацию и миграцию ранних потомков стволовых клеток ↔ c-kit-лиганд

**транскрипционный ф. ДНК-связывающий белок;** т. фф., специфически связываясь с генами, инициируют (активаторы) или подавляют (репрессоры) синтез мРНК; имеется значительное количество т. фф. ↔ ф. транскрипции

**AP-1** Комплекс кодируется протоонкогенами *fos (c-fos)* и *jun (c-jun)*, точнее при активации протенинкиназы С продукты экспрессии *Jun* и *Fos* димеризуются, образуя AP-1 ↔ Jun-Fos

**b-zip basic region-leucine zipper** Семейство ф.т. (например, эритроидный ф.т. NF-κB)

**c-Fos** Активатор транскрипции, компонент т.ф. AP-1

**c-Jun** Активатор транскрипции, компонент т.ф. AP-1

**CREB/ATF** Семейство ф.т.

**CREM** см. *CREM* ген

**E2F** см. *DNA synthesis promoting f.* способствующий синтезу ДНК ф.

**EKLF erythroid kruppel-like factor** (Kruppel, калека, карлик) Гомологичны ф. семейства белков цинковых пальцев Kruppel (Kr); узнают последовательность CCACACCCCT; исходя из этого, полагают, что EKLF влияет на эритропоэз, обладая способностью связываться с последовательностью CAC промотора гена β-глобина; мутация в этом элементе снижает экспрессию гена β-глобина; экспрессируется эритробластами всех стадий в печени плода и костного мозга; не участвует в регуляции эритропоэза в желточном мешке, коммитировании эритроидных клеток и регуляции экспрессии других потенциально значимых генов; рассматривается как кандидат на роль переключателя эритропоэза с эмбрионального на definitive (переключение с γ-глобина на β-глобин)

**FosB** Активатор транскрипции

**GATA** ДНК-связывающие белки (в т.ч. эритроидный ф.т.), узнающие последовательность GATA; контролируют экспрессию генов и дифференцировку различных типов клеток; все GATA-связывающие белки содержат 1–2 домена "цинковых пальцев" (CXNCX(17)CNXC)

**GATA1** Поддерживает нормальный эмбриональный и постнатальный гемопоэз, экспрессируется на высоком уровне в эритроидных клетках, тучных клетках, мегакариоцитах, а также некроветворных стволовых клетках эмбриона

**GATA2** Играет ключевую роль в регуляции экспрессии гемопоэтических факторов, контролирующих эмбриональный гемопоэз в желточном мешке и печени; экспрессируется кроветворными клетками и большим количеством других клеточных типов

**GATA3** Экспрессируется в лимфоидных Т-клетках и в некоторых некроветворных клетках, включая клетки мозга и эмбриональные стволовые клетки

**GATA4** Экспрессируется клетками сердца, эпителии кишки и гонад, у эмбриона — в клетках энтодермы желточного мешка и клетках зачатка сердца; регулирует экспрессию генов мозгового атриопептина и генов, контролирующих дифференцировку миокарда и его функционирование (тропонина С, тяжелой α-цепи сердечного миозина)

**HLH** [helix-loop-helix спираль-петля-спираль] Белок семейства ф.т. HLH, характерно присутствие 2 α-спиральных фрагментов, связанных последовательностью в виде петли; в направлении N-конца присутствует т.н. основная область b (basic region), необходимая для связывания ДНК с димером HLH, а также Z-область (om zipper, застёжка); полный комплекс, эффективно реализующий связывание с последовательностью ДНК CACGTG, именуется b/HLH/Z; в семействе ф.т. HLH имеются белки без области b (функционируют как негативные регуляторы ф.т. HLH); представители семейства — онкопротенины Muc, белок Max, MyoD

**MyoD** Специфичный для миогенеза ф.т. семейства HLH ф.т., блокирует пролиферацию миобластов и переводит их на путь терминальной дифференцировки; негативный регулятор ф.т. AP-1 (кодируется протоонкогеном *c-fos*) и *c-Jun*

**NF-(B) nuclear f. KB** ф.т. активируют эфиры фторбола, липополисахариды, интерлейкин-1, ф. α некроза

опухоли, при активации NF-κB ингибирующая SE KB фосфорилируется и подвергается атаке протеаз

**NF-E2 nuclear f. erythroid** Эритроидный ф.т. семейства ф.т. b-zip, активирует транскрипцию α- и β-глобинов, ферментов синтеза гема (порфибилиноген дезаминάза и феррохелатаза)

**Oct-1** ф.т. семейства ф.т. Pou

**p53** ф. *Ли-Фрэмели* ракового синдрома

**Pou** Семейство ф.т., связывающееся с последовательностью ДНК ATGCAAAT (*например*, Oct-1)

**SCL** (от stem cell [leukaemia]). Мишени: стволовая кроветворная клетка, предшественники эритроцитов, мегакариоцитов и тучных клеток; экспрессируют также Т-клетки острого лейкоза.

**TFIIВ** (transcription factor IIВ) Белок, главный ф. инициации транскрипции (general transcription f. IIВ), в сочетании с разными белками (*например*, класса активаторов транскрипции и др.) формирует комплекс пренинициации; TFIIВ взаимодействует с промоторным комплексом D-DNA TFIIД (содержит TFIIД $\gamma$  [TATA-связывающая СЕ] *see* TBP [TATA-binding protein, TATA-связывающий белок]), чем обеспечивается последующее взаимодействие с РНК-полимеразой типа II

**трансформирующие ф. роста (TGF)** Два полипептидных фактора роста

**трансформирующий ф. роста  $\alpha$  (TGFA)** Цитокин, стимулирующий пролиферацию эпителиальных клеток, включая эпидермальные; получен из кондиционированных трансформированными клетками сред; продуцируется клетками нормальных тканей в эмбриогенезе и некоторыми клетками во взрослом организме

**трансформирующий ф. роста  $\beta$**  Один из множества цитокинов семейства трансформирующих ф. роста; выделен из почек и тромбоцитов; влияет на рост и дифференцировку, подавляет рост клеток эндотелия, стимулирует заживление ран, ингибирует пролиферацию ГМК артерий; плазмин активирует ф.р.б, но ЛНП блокируют превращение плазминогена в плазмин

**тромбоцитарный роста ф. (PDGF)** ф. тромбоцитов, обладает митогенными свойствами, вызывает пролиферацию эндотелия и других клеток мезенхимного происхождения

**тромбоцитарный тканевый ф. см.** тромбопластин

**тромбоцитов 3 ф.** ф. коагуляции крови, продукт тромбоцитов; при совместном действии с некоторыми фф. превращает протромбин в тромбин  $\leftrightarrow$  тромбопластин кровяной

**тромбоцитов 4 ф.** + глава 6.1 II В 4 а (2) (а)

**тромбоцитов агрегации ф.** Вещество, выделяющееся из тучных клеток и других клеток воспаления; важный медиатор аллергической реакции немедленного типа, вызывает агрегацию тромбоцитов  $\leftrightarrow$  1 *O*-алкил-2-ацетил-3-глицеро-3-фосфохолин

**тромбоцитов активации ф. (PAF)**  $\leftrightarrow$  тромбоцитов агрегации ф.

**фибробластов фф. роста (ФРФ)** Относятся к семейству связывающих гепарин фф. роста фибробластов, различают: кислый ф.ф.р. (acidic FGF, FGF-1, aFGF) и основной ф.ф.р. (basic FGF, FGF-2, bFGF); FGF-2 — мощный стимулятор ангиогенеза

**цитостатический ф.** Белковый комплекс (один из компонентов ф. — продукт экспрессии протоонкогена *c-myc*), предупреждающий зависящую от убиквитина деградацию митотических циклинов и способствующий наступлению М-фазы ф. (M phase-promoting f. [MPF]); ф. останавливает мейоз в метафазе второго деления, при оплодотворении резкое увеличение внутриклеточной концентрации  $Ca^{2+}$  инактивирует ц.ф. и мейоз заканчивается

**элонгации ф.** Белки, катализирующие удлинение полипептида при синтезе белка

**эндотелием освобождаемый ф. вазодилатации** Вызывающий сокращение ГМК сосудов ф., происходящий из эндотелиальных клеток;  $\leftrightarrow$  оксид азота

**эндотелин-1** Пептид, состоящий из 21 аминокислотного остатка, мощный вазоконстриктор, вырабатываемый эндотелиальными клетками; семейство э. представлено тремя изоформами — э-1, э-2 и э-3; все они имеют общий рецептор, но характеризуются разной аффинностью; только э-1 синтезируется эндотелиальными клетками и является наиболее важным вазоконстриктором из семейства э.; участвует в аутокринной регуляции эндотелиальных клеток, индуцируя выработку NO и простагличина; стимулирует секрецию ангиотензина и альдостерона, подавляет секрецию ренина; э-2 обладает более выраженной вазоконстрикторной активностью; дефекты гена рецептора эндотелина сопряжены с нарушением дифференцировки клеток нервного гребня, приводящим к болезни *Хиршпрунга* и нарушениям пигментации

**эндотелин фактор роста** Вырабатываемый тромбоцитами полипептидный ф.р. (M, 45 кД), стимулирует пролиферацию только эндотелиальных клеток; при гипоксии экспрессия ф.р. увеличивается; рецептор ф.р. обладает активностью тирозин киназы и имеет важное значение для эмбрионального ангиогенеза; служит главным стимулятором ангиогенеза в опухолях

**эпидермальный роста ф.** Белок, изолированный из подчелюстной железы самцов мыши; при введении новорожденным животным вызывает открытие глаз и прорезывание зубов; стимулирует рост эпидермиса и процесс ороговения; в больших дозах тормозит рост организма, развитие волос и вызывает жировую инфильтрацию печени

**ядерных гормональных рецепторов семейство** Активируемые лигандом ф. т., ядерные рецепторы

**фаллоидин** Циклический пептид, продуцируемый ядовитым грибом *Amanita phalloides*, близок аманитину + глава 2 III В 3 а (2) (б)

- фасцин** Актинсвязывающий белок, соединяет микрофиламенты в микроворсинках
- фенилкетонурия (ФКУ)** Наследственная болезнь (недостаточность фенилаланин 4-монооксигеназы [\*261600], иногда дигидроферин редуктазы [\*261630] или дигидриобиптерин синтетазы [\*261640]); дефект образования *l*-тирозина, повышенное содержание фенилаланина в крови, моче (также повышенная экскреция фенилпирувата), накопление в организме фенилаланина и его метаболитов; проявляется поражением мозга, что приводит к тяжёлым расстройствам развития, умственной отсталости, нарушениям движений и мышечного тонуса, судорожным припадкам, дефициту миелинизации, экземе; имеется несколько форм ФКУ (все — р); близка по картине и последствиям недостаточности гуанидин трифосфат циклогидролазы 1 [\*233910] ⇨ фенилпируватная олигофрения, глава 1 Е 3 6 (4) (6) (ii)
- фенилэтаноламин N-метилтрансфераза (КФ 2.1.1.28)** Катализирует образование адреналина из норадреналина
- феномен**
- арборизации ф.** ⇨ папоротника ф.
- Артикса ф.** Местная гиперергическая воспалительная реакция с некрозом тканей, вызываемая преципитацией комплекса аллерген-антитело в сосудистой стенке и тканях
- папоротника ф.** При высушивании мазка шеечной слизи, выделяемой в середине менструального цикла, секрет кристаллизуется с образованием микроструктур, напоминающих папоротник или пальмовый лист ⇨ феномен арборизации
- фенотип** Совокупность всех признаков особи; формируется в результате совместного действия генотипа и окружающей среды
- феохромоцитом** Обычно доброкачественная, гормонально активная опухоль, происходящая из хромаффинных клеток (чаще из мозговой части надпочечника); характерна увеличенная и по типу кризов секреция катехоламинов; часто имеет наследуемый характер [например, \*171300, Я], может сочетаться с нейрофиброматозами, семейным полиэндокринным аденоматозом ⇨ опухоль хромаффинная ⇨ феохромобластома ⇨ хромаффин(оцит)ома
- ферритин** Белок, образующийся из апоферритина при соединении с Fe(III); обнаружен в слизистых оболочках кишечника, селезёнке, печени (водорастворимые мицеллы железа, гидроксильные ионы и кислород, заключённые в оболочку из апоферритина). Каждая мицелла содержит более 4000 атомов железа. Основной запас железа для синтеза гема
- феррохелатаза** Лиаза (КФ 4.9.9.1), катализирующая гидролиз гема, образуя протопорфирин и три иона железа
- фертильность** Способность к оплодотворению
- α-фетопrotein** Плодный белок (также встречается у взрослых), аналог сывороточного альбумина, содержание α-ф. повышается в крови во время беременности; также (при амниоцентезе) является важным индикатором дефектов нервной трубки; синтезируется печенью плода и определяется у взрослых пациентов при заболеваниях печени, обнаруживается при различных злокачественных опухолях ⇨ фетоглобулин
- фибриллин** ⇨ глава 6.2 Б 1 а (3) (6)
- фибрилляции** Чрезмерно частые сокращения или подёргивания мышечных волокон, но не всей мышцы ⇨ фибриллярное подёргивание ⇨ мерцание (о сердечной мышце)
- фибродисплазия** Патологическое развитие волокнистой соединительной ткани
- ф. прогрессирующая костеобразующая** Генерализованная патология соединительной ткани с оссификацией сухожилий, фасций и связок (аутосомное доминантное наследование)
- фиброз** Репаративное или реактивное образование фиброзной ткани
- кистозный ф.** ⇨ глава 1 Е 3 6 (3)
- лёгких ф.** Склероз лёгочной ткани, развивающийся в исходе хронического воспалительного или дистрофического процесса ⇨ пневмосклероз
- фиброматоз 1** Множественные фибромы 2 Патологическая гиперплазия волокнистой ткани
- фибронектин** Белок внеклеточного матрикса, контролирующий направленную миграцию клеток и избирательность связей между клеточными партнёрами, которые несут на своей поверхности рецепторы фибронектина — белки из семейства интегринов
- филаггрин** Белок кератиноцитов, его предшественник профилаггрин является компонентом гранул кератогиалина; образуется в результате протеолитического расщепления профилаггринна на отдельные молекулы ф., tandemно входящие в состав предшественника; ген картирован в 1q21



**филамин Белок** (250 кД); как и  $\alpha$ -актинин, образует гибкие сшивки актиновых филаментов

**филоподия** Тонкий пальцевидный вырост клетки, отходящий от ламеллоподии

**фимбрин** Актинсвязывающий белок, соединяет параллельные актиновые филаменты (*например*, в составе микроворсинок)

**фитановая кислота** 3,7,11,15-тетраметилгексадекановая кислота; кислота, накапливающаяся в сыворотке крови и тканях страдающих синдромом *Рефсума* из-за наследственного отсутствия фитанат- $\alpha$ -оксидазы; образуется из фитола и ингибирует  $\alpha$ -окисление пальмитиновой (гексадекановой) кислоты

**фосфоламбан**  $\leftrightarrow$  глава 2 III A 3 б

**фосфолипид** Липид, содержащий фосфор; в класс фосфолипидов входят лецитины, фосфатидовые кислоты, сфингомиелины и плазмалогены; основной компонент биологических мембран  $\leftrightarrow$  2 A 1 а, рис. 2-1

**фрагмент**

**Fab-ф.** (*от* antigen-binding fragment) Ag-связывающий ф.; ф. молекулы Ig, взаимодействующий с Ag, различают Fab, и Fab<sub>2</sub>-фф.  $\leftrightarrow$  переменный участок Ig

**Fc-ф.** (*произносят* эф си, *от* fragment crystallizable) Кристаллизующийся ф.; ф. молекулы Ig, взаимодействующий (обычно) с мембранным Fc-рецептором  $\leftrightarrow$  константный ф. Ig

**хемоаттрактант** (см. табл. 6-4) Вещество, по градиенту концентрации которого происходит миграция клеток (*например*, нейтрофилов)

**хемокинез** Спонтанное увеличение подвижности клеток (гранулоцитов)

**хемотаксис** Передвижение организмов, клеток (в том числе крови) по градиенту концентрации химических стимулов (различают положительный и отрицательный хемотаксис)

**холекальциферол** 9, 10-секохолестатриен-5, 7, 10(19)-ол-3 $\beta$ ; жирорастворимый витамин, источники — печень млекопитающих, рыб, птиц, яичный желток, рыбий жир; при недостаточности х. возникает рахит  $\leftrightarrow$  кальциол  $\leftrightarrow$  витамин D<sub>3</sub>

**холера** Острое инфекционное заболевание, вызываемое *Vibrio cholerae*, характеризующееся профузным водянистым стулом, выраженной потерей жидкости и электролитов, крайней слабостью  $\leftrightarrow$  азиатская х.

**холецистокинин** Пептид, стимулирует перистальтику кишечника, но подавляет моторику желудка; стимулирует поступление желчи в кишечник и секрецию в поджелудочной железе, усиливает высвобождение инсулина; х. имеет значение для процесса медленной эвакуации содержимого желудка, расслабления сфинктера *Одди*, участвует в контроле роста поджелудочной железы и в генезе опухоли; клетки саркомы *Юинга* и нейроэпителиомы экспрессируют ген х.

**холин** Ион (2-гидроксиэтил)триметиламония, присутствует в большинстве тканей и микроорганизмах либо в свободном состоянии, либо в составе лецитина (фосфатидилхолин), ацетата (ацетилхолин), либо в виде цитидин дифосфохолина; входит в состав витаминов группы B; некоторые его соли используют в медицине

х. **ацетилтрансфераза** Фермент, катализирующий конденсацию х. и ацетилкофермента А с образованием ацетилхолина

х. **киназа** Фермент, катализирующий образование фосфохолина из х. в присутствии АТФ

**холинергический** 1 Относящийся к нервным клеткам или волокнам, использующим ацетилхолин в качестве нейромедиатора 2 Относящийся к реагенту, действующему как ацетилхолин

**холинолитический** Противодействующий эффекту ацетилхолина

**холинониметический** Обладающий действием, сходным с эффектом ацетилхолина

**холинореактивный** Реагирующий на ацетилхолин и родственные соединения

**холинорецептивный** Относящийся к структурам эффекторных клеток (холинорецептор), взаимодействующих с ацетилхолином  $\leftrightarrow$  холинорецепторный

**хоминг**  $\leftrightarrow$  глава 7 IV B 2 а (2), глава 10 A 7 б (5)  $\rightarrow$  адрессин

**хондрогенез несовершенный** Врожденная болезнь, характеризующаяся дефектами хондрогенеза и как следствие нарушениями развития костного скелета  $\leftrightarrow$  гиперпластическая хондродистрофия  $\leftrightarrow$  *Русакóва* н.х.

**хондродисплазия** см. хондродистрофия

**хондродистрофия** [\*215150, р] Патология энхондрального окостенения (особенно эпифизарных хрящей), приводящая к остановке роста костей в длину  $\leftrightarrow$  хондродисплазия  $\leftrightarrow$  аплазия диафизарная  $\leftrightarrow$  ахондроплазия плода  $\leftrightarrow$  х. врожденная  $\leftrightarrow$  х. гипопластическая  $\leftrightarrow$  *Парр-Мари* болезнь

**кальцифицирующая х.** Врожденная болезнь, характеризующаяся карликовостью; развивается вследствие наличия у новорожденных обызвествлённых очагов некролиза хряща  $\leftrightarrow$  *Кюбради* болезнь  $\leftrightarrow$  *Кюбради-Либнерманна* синдром

**хондритинсульфат** Разновидность сульфатированных гликозаминогликанов + глава 6.2 Б 1 а (1) (6) (ii)  
**хондронектин** Гликопротеин хрящевого матрикса; обеспечивает прикрепление хондроцитов к коллагену II типа; молекула х. имеет несколько различных активных центров для связывания с молекулами коллагена II типа, протеогликанов и рецепторами хондронектина в клеточной мембране хондроцитов; связывается с хондритинсульфатом и гепарином; по структуре и функции аналогичен фибронектину; х. имеет значение для развития и поддержания хряща, контролируя консистенцию хрящевого матрикса

**хорея** Беспорядочные, судорожные непроизвольные движения мышц конечностей и/или лицевых мышц наследственная х. Наследственная болезнь (Х, ген хромосомы 4, кодирующий хантингтин), дегенерация нейронов полосатого тела, атрофия коры большого мозга; клинически — хорейческие и атеоидные гиперкинезы, нарастающее слабоумие + дегенеративная х. + *Хантингтона* х. + прогрессирующая хроническая х. + *Хантингтона* болезнь

**Сиденгама (Сиденхзма)** х. Острое токсическое или инфекционное заболевание нервной системы, обычно связанное с острой ревматической лихорадкой, появляющееся в молодом возрасте и характеризующееся непроизвольными беспорядочными отрывистыми движениями мышц лица, шеи и конечностей; они исчезают во время сна + х. маляла + *Сиденхзма* болезнь + х. обыкновенная + х. ревматическая + болезнь английская *устаревш.* + пляска святого *Вита* + пляска святого *Гвидо* (Гвидона)

**хроматин** Генетический материал в ядре, образован дезоксирибонуклеопротенном; в фазе между митотическими делениями представлен гетерохроматином (хорошо различимые конденсированные глыбки) или эухроматином (диспергированный, плохо или совсем не окрашивающийся материал)

**хромогранин А** Белок хранится вместе с катехоламинами в электроплотных гранулах хромаффинных клеток и симпатических нейронов и секретируется вместе с катехоламинами

**хромогранины** Растворимые белки гранул хромаффинных клеток; хромогранин А — кислый гликопротеин, составляет половину белкового содержимого гранул

**цветовой показатель крови** Индекс, применяемый для дифференциальной диагностики анемий; частное от деления найденного содержания Hb (в граммах на литр крови) к найденному количеству эритроцитов в 1 мл крови

**целиакия глютенчувствительная** Токсико-аллергическая диспепсия. Болезнь, обусловленная чувствительностью к глютену (белок эндосперма семян пшеницы) или к недостаточности глютена; характеризуется атрофией слизистой оболочки верхних отделов тонкой кишки; симптомы: диарея, стеаторея, мальабсорбция, общая дистрофия, витаминная недостаточность + глютенная энтеропатия + б. глютенной недостаточности + спру

**целом** Полость между париетальным и висцеральным листками спланхнотома

*intraembryonic coelom*, внутрзародышевый целом

*extraembryonic coelom*, внезародышевый целом, экзоцелом, экзоцеломическая полость

**церулоплазмин  $\alpha_2$ -Гликопротеин, голубой белок**, наряду с трансферрином является металлопротеином плазмы, связывает 90–95% меди плазмы, на одну молекулу ц. приходится 6 или 7 атомов меди; ц. человека представлен одной полипептидной цепью; обладает ферментативными свойствами, катализируя окисление  $Fe^{2+}$ -трансферрина в  $Fe^{3+}$ -трансферрин (поэтому ц. называют ферроксидазой); количество ц. и меди в плазме снижены при болезни накопления меди (болезни *Уилсона*) и при вялой коже (*cutis laxa*) + ферроксидаза

**цикл**

**клеточный ц.** состоит из митоза (М-фаза [от *англ.* mitosis — митоз]) и интерфазы. В интерфазе последовательно различают фазы G<sub>1</sub> (от *англ.* gap — промежуток), S (от *англ.* synthesis — синтез) и G<sub>2</sub>, *Крэбса* ц. + 2 А 4 в (1)

**трикарбоновых кислот ц. см. ц. Крэбса**

**циклины** — регуляторные SE р<sup>34</sup>-протенинкина. Активность циклинов зависит от стадии клеточного цикла. К середине М-фазы концентрация циклинов в клетке резко уменьшается с последующим нарастанием синтеза на протяжении всего цикла

**цилиндр**

**цилиндр зародышевый** Удлиненная структура, сформированная быстрорастущими клетками внутренней клеточной массы

**цирроз** Фиброзное и бугристое уплотнение какого-либо органа (в т.ч. печени); прогрессирующая болезнь печени, характеризующаяся диффузным повреждением клеток печёночной паренхимы с узелковой регенерацией, фиброзом и нарушением нормальной архитектоники; ц. сопровождается недо-

статочностью функции печёночных клеток и изменением кровотока печени, что часто приводит к желтухе, портальной гипертензии и асциту

**алкогольный ц. ц.**, развивающийся при хроническом алкоголизме; характеризуется увеличением печени вследствие жирового перерождения с умеренным фиброзом, позже — *лазникёвским* ц. со сморщиванием печени  
 \* *лазникёвский* ц. печени

**билиарный ц. ц.** вследствие билиарной обструкции, которая может быть первичной патологией печени или вторичной (обструкция жёлчных путей вне печени) \* холангиолитический ц. \* *Ано* ц. печени

**сердечный ц.** Обширная склеротическая реакция печени, возникающая вследствие длительной застойной сердечной недостаточности \* псевдоцирроз

**холянгиолитический ц. ц.**, при котором имеется диффузное воспаление жёлчных протоков с фиброзом и регенерацией; характеризуется хроническим течением, обострениями и лихорадочными приступами

**цистиноз** [все р, \*219800 — форма, проявляющаяся в раннем детстве, \* 219900 — проявляется в юношеском возрасте, \*219750 — форма проявляется у взрослых, поражения функции почек нет]

Группа болезней, вместе называемых синдромом *Фанкони*; характерны расстройства функции канальцев почки; наследуемый дефект обмена цистина; генерализованное отложение кристаллов цистина в сочетании с полиурией, глюкозурией, выраженной потерей аминокислот с мочой, хроническим ацидозом (часто с гипокалиемией), гипофосфатемией, резистентным к терапии витамином D рахитом \* *Абдергальдена-Фанкони* синдром \* *Линьяка* синдром \* *Линьяка-Фанкони* синдром \* *Абдергальдена-Кауфманна-Линьяка* синдром \* диабет гликофосфаминный

**цистинурия** [\*220100, р] Избыточная экскреция цистина с мочой (совместно с лизином, аргинином и орнитином) вследствие нарушения почечной канальцевой реабсорбции; наблюдается при ряде наследуемых болезней (*например*, при синдромах *Фанкони*, *Уилсона*)

**цитовиллин** Периферический мембранный белок на цитоплазматической поверхности плазмолеммы синцитиотрофобласта и некоторых опухолевых клеток человека, ген картирован в 6q25-q26; входит в состав энтероцитов как субстрат тирозин киназ, рI 6.1, M<sub>r</sub> 69 кД, по аминокислотной последовательности близок белку цитоскелета эритроцитов полосы 4.1 \* *виллин-2* \* *эзрин* \* глава 4 III А 3 (3)  
**цитозин** 4-амино-2(1H)-пиримидинон; пиримидиновое основание, входящее в состав нуклеиновых кислот

**цитозоль** Один из важнейших клеточных компартментов; вместе с цитоплазматическими органеллами образует цитоплазму, место большей части реакций промежуточного обмена, синтеза белка на свободных рибосомах, синтеза жирных кислот

**цитокератины** Семейство белков промежуточных филаментов эпителиальных клеток *см.* кератины

**цитокinesis** Деление клетки, следующее за делением ядра (митоз)

**цитокины** Белки (*например*, лимфокины), вырабатываемые клетками при контакте с определёнными Ag и митогенами; выступают как межклеточные медиаторы при иммунном ответе; регулируют пролиферативную активность и экспрессию фенотипа клеток-мишеней. Образуют семейство, в которое входят факторы роста, ИЛ, факторы некроза опухоли, колиниестимулирующие факторы, интерфероны, факторы супрессии и др.

**цитолемма** Клеточная оболочка, клеточная мембрана, плазматическая мембрана

**цитоскелет** Опорные внутриклеточные структуры, определяющие форму клеток, способность к миграции и перемещению органелл \* глава 2 III Б

**цитостатик** Вещество, блокирующее митозы

**цитотрофобласт** Внутренняя часть трофобласта; состоит из клеток и покрыт синцитиотрофобластом \* глава 3 VIII А 4 (1)

**цитофотометрия** \* глава 1 Г

**цитохалазины** Группа веществ, вырабатываемых плесневыми грибами, препятствующих делению и подвижности клеток \* глава 2 III Б 3 а (2) (а)

**цитохимические методы исследования мазков крови**

**гемосидерин (метод Пирлса)**

Реактивы: кислый железосинеродистый калий, сафранин.

Результат: костномозговой гемосидерин выявляется в виде мелких синих гранул в цитоплазме эритробластов и эритроцитов, в виде крупных гранул — в макрофагах.

Применение: для оценки запасов костномозгового железа. Дифференцировка различных видов гипохромной анемии.

**гликоген (ШИК-реакция)**

Реактивы: перйодная кислота, реактив *Шиффа*, зелёный светлый.

Результат: гранулы гликогена в гранулоцитах окрашиваются в багряно-красный цвет.

Применение:

- при дифференциальном диагнозе отдельных видов острой лейкемии;
- в целях постановки диагноза и наблюдения за ходом лечения при хронической лимфатической лейкемии;
- для дифференцировки клеток *Гоше*.

#### **пероксидаза (метод Грахама-Кнолля)**

Реактивы: спиртовой раствор бензидина с перекисью водорода; смесь *Гимза*.

Результат: при наличии активности пероксидазы в цитоплазме присутствует жёлто-коричневая зернистость.

В клетках нормального гранулоцитарного ряда — положительная реакция, в лимфоцитах — отрицательная, в моноцитах — отрицательная или слабоположительная.

Применение: при дифференцировке цитологического вида острого лейкоза. Реакция полезна при ранней диагностике прелейкозного состояния.

#### **фосфатаза щелочная лейкоцитов (метод Леонарда, Израэльса и Вилкинсона)**

Реактивы: β-глицерофосфат натрия, веронал натрия, сульфат магния, нитрат кобальта, сульфид аммония, смесь *Гимза*.

Результат: в нейтрофилах выявляются отдельные или скученные гранулы чёрного цвета. Степень активности щелочной фосфатазы определяется по интенсивности окраски гранул.

Применение:

- при дифференцировке хронического гранулоцитарного лейкоза от лейкозоподобной реакции или от миелондной метаплазии с миелосклерозом;
- при дифференцировке различных видов острого лейкоза;

Высокая активность щелочной фосфатазы также наблюдается при беременности и после кортикостероидной терапии.

#### **астеразы неспецифические**

Реактивы: нафтол AS-D-хлорацетат, ацетон, вероналовый буфер, соль диазония, гемалаун *Майера*.

Результат: наличие светло-красных гранул в гранулоцитах и моноцитах. Отсутствуют в лимфоцитах.

Применение: для дифференцировки острых моноцитондных и гранулоцитарных лейкозов от лимфоидных.

**цитруллинемия** Аутосомно-рецессивно наследуемое нарушение метаболизма [\*215700]: повышенное содержание цитрулина в крови, моче и спинномозговой жидкости, рвота, аммиачное отравление, начинающаяся в детстве задержка умственного развития

**шизофрения** Наиболее общая форма психоза в виде нарушений мыслительного процесса (*например*, бред и галлюцинации, снижение интереса к другим людям и внешнему миру, сосредоточение интереса только на самом себе); термин скорее относится к группе психических заболеваний, а не к одному заболеванию

#### **шок**

**анафилактический шок** Форма аллергической реакции немедленного типа, проявляющаяся тяжёлой, часто летальной формой ш., характеризующаяся сокращением гладкой мускулатуры и расширением капилляров, опосредуется цитотропными (класса IgE) АТ ↔ генерализованная анафилаксия ↔ системная анафилаксия

**эксон** + глава 2 II А 3 а

**экзоцелом** Полость, образуемая путём слияния небольших полостей в мезодерме амниотических складок и содержащая аллантоис

**экзоцитоз** (*гр.* ехо, из, kytos, клетка) Выделение веществ из клетки; подлежащий экзоцитозу материал находится в секреторных пузырьках (гранулах), их мембрана сливается с клеточной мембраной

**экринный** + глава 5 II Б 3 а

**экотаксис** (*гр.* oikos, дом; tassein, перемещение, движение) *см.* Хоминг

**экспрессия** Проявление, выражение

**экстрамуральный** Расположенный вне стенки полого органа

**экстрасистола** Эктопические (обычно преждевременные) сокращения сердца; такие сокращения происходят из предсердий, из АВ-узла или желудочков и прерывают доминирующий, обычно синусовый, ритм; они в некоторой степени зависят от предшествующего сокращения и являются поэтому форсированными сокращениями ↔ преждевременная систола

**эластин** Эластичный фибриллярный белок, основной компонент эластичных соединительнотканых структур + глава 6.2 Б 1 6 (2) (а)

**эладин** Преломляющее свет и слабо окрашивающееся вещество, родственное кератину, содержится в клетках блестящего слоя эпидермиса кожи на ладонях и подошвах

- электрокардиостимуляция** (кардиостимуляция) Ритмичное возбуждение миокарда, искусственно вызываемое импульсами кардиостимулятора; применяется при резкой брадикардии, некоторых формах тахикардии
- элемент гистологический** Структура, образующая ткань, входящая в её состав (например, клетка, симпласт, синцитий, компоненты межклеточного вещества)
- эмбриобласт** Скопление клеток в бластоцисте, из части которых развивается зародыш
- эмфизема** 1 Присутствие воздуха в интерстиции внутреннего органа 2 Состояние лёгких, характеризующееся увеличением сверх нормальных размеров воздушных пространств, расположенных дистальнее терминальных бронхиол, с деструктивными изменениями их стенок и уменьшением их количества; существуют два структурных варианта: **панлобулярная э.** и **центрилобулярная э.** ⇔ э. лёгких
- эндорфины** Полипептиды с морфиноподобным действием; первоначально выделены из мозга, но затем обнаружены во многих других органах; обладают способностью специфически связываться с опиатными рецепторами. Эндорфины (α и β) различаются по своим физическим, химическим и биологическим эффектам. *см. также* энкефалины
- эндосома** *Собирательное понятие*, относится либо к неидентифицированным мембранным пузырькам цитоплазмы, либо к органеллам типа лизосом, синаптических пузырьков и т.д.
- эндотелин-1** *см.* фактор
- эндотоксин** 1 Бактериальный токсин, прижизненно не выделяющийся в окружающую среду 2 Фосфолипидно-полисахаридный макромолекулярный комплекс, составная часть клеточной стенки разнообразных, сравнительно авирулентных и вирулентных штаммов грамотрицательных бактерий; токсины выделяются только при нарушении целостности бактериальной стенки; в большинстве термостабильны, эффект слабее большинства экзотоксинов, менее специфичен, что определяет невозможность получения анатоксинов ⇔ **внутриклеточный токсин**
- эндоцитоз** (*гр.* endon, внутри, kytos, клетка) Поступление в клетку веществ, частиц, бактерий и т.д. ⇨ 2 А 3 в, рис. 2-2
- опосредуемый рецепторами э.** Разновидность эндоцитоза; ЛНП (переносчики холестерина в клетку), трансферрин и другие крупные молекулы связываются со своими рецепторами, встроенными в клеточную мембрану, накапливаются в окаймлённых ямках, поступают в клетку и транспортируются в ней в составе окаймлённых пузырьков, окруженных плотной оболочкой из клатрина ⇨ 2 А 3 в (3), рис. 2-3
- энкефалины** Пентапептиды, обнаруженные в ЦНС; связываются со специфическими сайтами опиатных рецепторов; оказывают обезболивающее действие; предполагается, что они являются эндогенными нейромедиаторами и анальгетиками, к которым не возникает привыкания
- лейцин-энкефалин** (лейэнкефалин) Tyr-Gly-Gly-Phe-Leu ⇨ глава 8.1 III Г 4 6 (2) (ж)
- метенин-энкефалин** (метэнкефалин) Tyr-Gly-Gly-Phe-Met ⇨ глава 8.1 III Г 4 6 (2) (ж)
- пролин-энкефалин** (проэнкефалин) Tyr-Gly-Gly-Phe-Pro ⇨ глава 8.1 III Г 4 6 (2) (ж)
- энтактин** Сульфатированный гликопротеин с  $M_r$  150 кД, основной компонент базальных мембран, образует стабильный нековалентный комплекс с ламинином, сшивает два важнейших белковых компонента базальной мембраны — коллаген IV типа и ламинин; ген э. локализуется в 1q43 ⇔ **нидоген**
- энтеральный** (*гр.* enteron, кишка, внутренности) Относящийся к пищеварительному тракту
- энтерокиназа** Энтеропептидаза, протеолитический фермент из группы эндопептидаз, гликопротеид, синтезируется в слизистой главным образом двенадцатиперстной кишки, инициирует активацию трипсиногена
- энцефалоцеле** Врожденное расхождение костей черепа, обычно с грыжевым выпячиванием вещества головного мозга
- эозин** Натриевые соли 2',4',5',7'-тетрабромфлюоресцеина или 4',5'-дибром-2',7'-динитрофлюоресцеина; также известны под названиями э. Y, э. YS, э. I (голубоватый) соответственно; кислотные ксантеновые красители, используемые для приготовления гистологических препаратов и препаратов крови по *Романовскому*
- эпэндима** (*гр.* ependyma, верхняя одежда) [NA] Слой клеток, находящийся на границе с центральным каналом спинного и содержимым желудочков головного мозга
- эпибласт** Часть внутренней клеточной массы, оставшаяся после формирования гипобласта; из эпибласта через первичную полосу мигрируют клетки для энто- и мезодермы, оставшиеся клетки эпибласта образуют эктодерму

- эпигенез** Концепция, выдвинутая Вольфом в XVIII в. В её основе лежит идея развития путём прогрессивного роста и дифференцировки
- эпигенетика** Представление, сформулированное Уоддингтоном и объясняющее развитие как результат причинных взаимодействий между различными частями зародыша. Признаёт приоритет генетических факторов в развитии
- эпигенетический** 1 Относящийся к эпигенезу; 2 Не имеющий генетической природы
- эпидермолиз** Состояние, при котором эпидермис слабо связан с дермой, легко слущивается или образует пузыри
- эпилепсия** Хроническое заболевание с пароксизмальными приступами дисфункции деятельности мозга, обусловленное избыточными нейрональными разрядами и обычно сопровождающееся различной степенью нарушением сознания; приступы могут ограничиваться простыми или сложными нарушениями поведения или прогрессировать до генерализованных судорог
- эргокальциферол** Витамин D<sub>2</sub>, активированный эргостерол, витамин D растительного происхождения (образуется при облучении эргостерола ультрафиолетом) ↔ кальциферол
- эритробластоз плода** Гемолитическая анемия, в большинстве случаев возникающая вследствие развития в организме матери анти-Rh AT в ответ на Rh-фактор крови плода (Rh-положительной); проявляется большим количеством эритробластов в крови, часто генерализованным отёком (водянка плода), увеличением печени и селезёнки ↔ гемолитическая болезнь новорождённых ↔ врождённая анемия ↔ анемия новорождённых
- эритропоэз** Все ядросодержащие клетки эритроидного ростка (кроме унипотентного предшественника), как нормальные (нормобластические), так и патологические (мегалобластические [мегалобластные] при пернициозной анемии). Термин *мегалобласт* также применяют для обозначения первой генерации эритроидных клеток (*т.о.* термин относят как к нормальным, так и к патологическим эритроидным клеткам). *Нормобластический эритропоэз*: пронормобласт (проэритробласт) → базофильные и полихроматофильные нормобласты (эритробласты) → ортохромные (оксифильные) нормобласты (эритробласты) → после выталкивания ядра молодые эритроциты (нормоциты) именуют *ретикулоцитами* (зернистость окрашивается бриллиантовым крезильовым синим) → эритроциты. *Мегалобластический эритропоэз*: промегалобласт → базофильный мегалобласт → полихроматофильный мегалобласт → ортохроматический (оксифильный) мегалобласт
- эритропоэтин** Белок (содержащий сialовую кислоту), усиливающий эритропоэз; стимулирует образование проэритробластов, освобождает ретикулоциты из костного мозга; секретируется почками, возможно, другими органами (печень), присутствует в плазме крови и моче; получен методами генной инженерии (*например, эпоэтин альфа* используют при анемиях, хронических поражениях почек (особенно при их трансплантации) для стимуляции эритропоэза) ↔ EPO
- эритроцитоз** Увеличение выше нормы количества циркулирующих в крови эритроцитов ↔ эритроцитемия ↔ полицитемия
- эритроциты патологические** *drepanoцит* — серповидный (серповидно-клеточный) э.; *макроцит* — крупные э. [ > 8 мкм] (наследуемая гемолитическая несфероцитарная анемия); *макроэллиптоцит* — овальный или эллиптической формы эритроцит, встречаются у 1 из 2000 обследуемых при наследственном эллиптоцитозе и в меньшем количестве при талассемии и железодефицитной анемии; *менискоцит* — серповидный (серповидно-клеточный) э.; *микросфероцит* — малый диаметр, большая толщина, гомогенное окрашивание без центрального просветления (наследственный сфероцитоз, гемолитические анемии); *микроцит* — мелкие эритроциты, диаметром менее 7 мкм (железодефицитные анемии); *мишеневидный э.* — небольшое содержание Hb, центральное расположение Hb, бледная окраска, плоская форма (талассемия); *овалоцит* — эллипсоидная форма (овалоцитарная гемолитическая анемия, наследственные эллиптоцитозы); *серповидный э.* (drepanoцит, менискоцит, серповидно-клеточный э.) — э. формы серпа (серповидно-клеточная анемия, анемии с экспрессией HbS и HbF); *стоматоцитоз* — центрально расположенное просветление в виде стома, щели (наследственный сфероцитоз, Rh-ноль синдром); *сфероцит* — форма близка к шарообразной (микросфероцит); *шизоцит* — выраженная фрагментация, фрагменты э. (гемолитические анемии); *шпороклеточный э.* — многочисленные мелкие отростки (тяжёлый цирроз печени, гемолитические анемии); *эллиптоцит* — см. овалоцит; см. также эритроцитарный индекс
- эухроматин** см. также хроматин + глава 2 II В 2

## ядро

**грудное я.** Тяж, расположенный в боковом столбе серого вещества спинного мозга, протягивающийся от I грудного до II поясничного сегмента; даёт волокна заднему спинно-мозжечковому пути своей стороны ↔ грудной столб ↔ *nucleus thoracicus* [NA] ↔ *Кларка я.*

*Дейтерса я. см.* преддверное латеральное я.

**преддверное латеральное я.** Ядро, расположенное в латеральной части преддверного поля ромбовидной ямки и содержащее нейроны, на которых заканчиваются волокна преддверной части улитково-преддверного нерва ↔ *Дейтерса я.*

**преддверное медиальное я.** Ядро, расположенное в медиальной части преддверного поля ромбовидной ямки и содержащее нейроны, на которых заканчиваются волокна преддверной части улитково-преддверного нерва ↔ *Швальбе я.*

**студенистое я.** Фиброзно-хрящевая центральная часть межпозвонкового диска ↔ *nucleus pulposus* [NA]

*Швальбе я. см.* преддверное медиальное я.

**ямки окаймлённые** Впячивания плазматической мембраны, окружённые клатрином; участвуют в поглощении специфических макромолекул путём опосредуемого рецепторами эндоцитоза

## III. АВТОРСКИЙ СПРАВОЧНИК

(Составлен с дополнениями по: **Англо-русский медицинский энциклопедический словарь** [Stedman's Medical Dictionary]. Москва, ГЭОТАР, 1995; **Merriam Webster's Medical Desk Dictionary**, Springfield, Merriam-Webster Inc., 1995)

- Бец Владимир Александрович**, отечественный гистолог, 1834–1894; в 1874 году открыл и описал гигантские пирамидные нейроны в двигательной коре больших полушарий головного мозга
- Добель Александр Станиславович**, отечественный гистолог, 1852–1922
- Иценко Николай Михайлович**, отечественный невропатолог, 1889–1954; в 1925 г. привёл описание симптомокомплекса (болезнь *Иценко-Кушинга*) при поражении гипоталамуса
- Коновалов Николай Васильевич**, отечественный невропатолог, 1900–1966
- Лаврентьев Борис Иннокентьевич**, отечественный гистолог, 1892–1944, член-корр. АН СССР. До 1926 года работал в Казанской нейрогистологической лаборатории. Ввёл экспериментально-морфологический метод в исследования вегетативной нервной системы. Основные работы — по морфологии вегетативной нервной системы, организации межнейронных синапсов, двигательной и чувствительной иннервации внутренних органов, гистопатологии нервной системы, нервной трофике
- Максимов Александр Александрович**, отечественный гистолог, 1874–1928; сформулировал представление о предшественниках клеток крови и считал, что они по морфологии сходны с лимфоцитами
- Пирогов Николай Иванович**, отечественный хирург и анатом, 1810–1881
- Романовский Дмитрий Леонидович**, отечественный врач, 1861–1921, в 1891 г. в монографии по паразитологии и лечению малярии предложил смесь эозина и метиленового синего для окрашивания мазков крови
- Тимофеев Дмитрий Александрович**, отечественный гистолог, 1859–1921, профессор кафедры гистологии Казанского университета. В 1903–1921 г. заведовал этой кафедрой. Основные работы — по морфологии чувствительных нервных окончаний. Впервые описал дополнительное нервное волокно в составе инкапсулированных механорецепторов
- Шерешёвский Николай Адольфович**, отечественный эндокринолог, 1885–1961; в 1925 г. описал симптомокомплекс, известный как синдром *Шерешёвского-Тёрнера*
- Энгельгардт Владимир Александрович**, выдающийся отечественный биохимик, 1894–1984
- Abercrombie J.** (Аберкромби Д.), шотландский врач, 1780–1844
- Adams Robert** (Адамс Роберт), британский врач, хирург и патолог, 1791–1895; в 1827 г. опубликовал книгу о болезнях сердца
- Addison Thomas** (Аддисон Томас), английский врач, 1793–1860; его называют отцом эндокринологии, в 1855 г. опубликовал монографию, содержащую, в частности, классические описания злокачественной анемии и хронической надпочечниковой недостаточности; вскоре французский врач Арман Труссё [Trousseau Armand] предложил называть их *аддисоновой* анемией и болезнью *Аддисона*
- Alexander W. Stewart** (Александр Стюарт), новозеландский патолог
- Alibert J.L.** (Алибёр), французский врач, 1768–1837
- Alpers V.J.** (Альперс В.), американский нейрохирург, 1900–1969
- Alport Arthur Cecil** (Олпорт Артур), английский врач, работавший в Южной Африке, 1880–1959
- Alzheimer Alois** (Альцхаймер Алонс), немецкий врач-невролог, 1864–1915; опубликовал массу статей (алкогольный психоз, шизофрения, эпилепсия, сифилис мозга, хорея *Хантингтона*, артеросклеротическая атрофия мозга [1894], пресенильный психоз [1907, немецкий психиатр Эмиль Крепелин позднее назвал эту болезнь именем *Альцхаймера*]); в 1904–1908 гг. в соавторстве с Францем Нисслем выпустил шеститомную энциклопедию «*Гистология и гистопатология коры мозга*»
- Arnold Julius** (Арнольд Юлиус), немецкий патолог, 1835–1915
- Arthus Nicolas Maurice** (Артюс Никола́), французский бактериолог, 1862–1945
- Aschoff Karl Albert Ludwig** (Ашофф), немецкий патолог, 1866–1942; известен исследованиями холелитиаза, тромбозов, цинги, аппендицита; в 1904 дал классическое описание гистопатологии миокардита при острой ревматоидной атаке; объединил различные фагоцитирующие клетки в ретикуло-эндотелиальную систему (РЭС)
- Auerbach Leopold** (Ауэрбах Леопольд), немецкий анатом, 1828–1897; в 1862 г. опубликовал описание межмышечного нервного сплетения в кишечнике



- Bachmann** Jean George (Ба́хман), американский физиолог, 1877–1959
- Barr** Murray (Барр Мюррей), канадский анатом, р.1908; в 1949 г. обнаружил в ядрах нейронов скопления хроматина — тельце *Ба́рра*, служащее признаком принадлежности исследуемых клеток *генетически* женской особи
- Barr** Yvonne M. (Барр Ивонн), английский вирусолог, р. 1932; вместе с Майклом Энтони Эпштейном в 1964 г. выделили герпесвирус, в настоящее время называемый *Эпштейна-Барр* вирус (Epstein-Barr virus — EBV); причинный фактор развития лимфомы *Бёркетта* и ряда других злокачественных опухолей человека
- Barré** Jean Alexander (Баррэ Жан), французский невропатолог, 1880–1967
- Bartter** Frederic C. (Ба́рттер Ф.), американский врач, 1914–1983
- Basédow** Karl Adolph, von (фон Базедов Карл Адольф), немецкий врач, 1799–1854; приведённое им в 1840 г. описание диффузного токсического зоба считается классическим, в частности, выделена триада: экзофтальм, тахикардия, зоб
- Bassen** F. (Ба́ссен *также* Бёссен), американский врач
- Becker** Peter Emil (Бёккер Пётёр Эмиль), немецкий генетик, р.1908
- Behçet** H. (Бёхчет), турецкий дерматолог, 1889–1948
- Berger** Jean (Берже Жан), французский нефролог
- Bergmann** Gottlieb H. (Бёргманн Готлиб), немецкий невролог и анатом, 1781–1861
- Bertrand** I.G. (Бертра́н), французский врач, 1893–1965
- Bichat** Marie Francois Xavier (Биша́ Мари Франсуа́ Ксавье́), французский анатом и врач, 1771–1802; основоположник учения о тканях. По *Биша́*, организмы состоят из тканей; описал 21 тип тканей.
- van **Bogaert** Ludo (Ван-Бо́гарт), бельгийский невропатолог, р.1897
- Botallo** Leonardo (Боталло Леона́рдо), итальянский хирург и анатом, француз по происхождению, 1530–1600; ученик Габриэ́лло Фалло́пия [Fallopio Gabriele], работал в Париже (лейб-медик Карла IX) и Павии; в 1564 г. дал описание артериального протока (несколько раньше этот проток был описан Джу́лио Ара́нци [Julio Aranzi])
- Bouveret** L. (Бувре́), французский врач, 1850–1929
- Bowman** Sir William (сэр Уильям Боумен), английский офтальмолог, анатом и физиолог, 1816–1892; в 1840 г. впервые детально охарактеризовал морфологию поперечнополосатой мышцы, в 1847 г. описал переднюю пограничную мембрану в роговице глаза (*боуменова* мембрана), внёс вклад в исследование почек и процесса фильтрации, в 1842 г. опубликовал описание капсулы почечного тельца
- Breuer** Josef (Бройер Йозеф), австрийский терапевт, 1842–1925
- Brunner** Johann Conrad (Бру́ннер Йохан), швейцарский анатом, 1653–1727, известен работами по поджелудочной железе и двенадцатиперстной кишке, в 1672 г. открыл железы двенадцатиперстной кишки
- Buengner** Otto (Бюнгнер Отто), немецкий хирург и морфолог, 1858–1905
- Burdach** Karl F. (Бу́рдах Карл), немецкий анатом и физиолог, 1776–1847
- Cabot** Richard Clarke (Кэ́бот Ричард Кларк), американский врач, 1868–1939; пионер социальной гигиены и медицины в США, известны работы по кардиологии, в 1903 г. описал включения в эритроцитах при анемии
- Canavan** M. Myrtelle (Кэ́нэвэн М.), американский врач, 1879–1953
- Castle** W. (Касл У.), американский физиолог-гематолог, р. 1897
- Charcot** Jean-Martin (Шарко́ Жан-Мартен), французский невропатолог, 1825–1893; в 1886 г. вместе с Пьером Мари́ привёл описание наследственной невральной амиотрофии
- Chédiak** A.Moisés (Шедья́к Муазе́), французский врач, работавший на Кубе
- Chiari** Hans (Киари́ [Хиари́] Ганс), австрийский патолог, 1851–1916
- Chouffard** A.M.E. (Шоффа́р [Шуффа́р]), французский терапевт, 1855–1932
- Clara** Max (Кла́ра Макс), австрийский анатом, р.1899
- Clarke** Jacob A.L. (Кларк), английский анатом, 1817–1880
- Claudius** Friedrich Mattias (Кла́удиус Фридрих), немецкий анатом, 1822–1869; в 1852 г. в спиральном органе описал клетки, носящие его имя
- Coombs** Robert Royston Amos (Кумбс Рóберт Рóйстон Амос), английский иммунолог, р.1921
- Corti** Alfonso Giacomo Gaspare (Кóрти Альфо́нсо), итальянский анатом, 1822–1876, изучал улитку

- млекопитающих, ввёл в микроскопию метод окрашивания кармином, при помощи которого впервые описал строение спирального органа
- Cowper William** (Купер Уильям), английский хирург и анатом, член Королевского общества хирургов, 1666–1709; в 1702 г. описал бульбоуретральные железы
- Crohn Burrell Bernard** (Крон Бэррил Бернард), американский врач, 1884–1983; в 1934 г. опубликовал наблюдения о регионарном илите (заболевание позднее названо его именем)
- Cushing Hurvey Williams** (Күшинг Харви Уильямс), американский нейрохирург, 1869–1939; в 1930 г. привёл полное описание болезни, названной его именем (точнее симптомокомплекс при базофильной аденоме гипофиза)
- Dandy Walter Edward** (Дэнди Уолтер Эдвард), американский нейрохирург, 1886–1946
- Danlos Henri A.** (Данло), французский врач, 1844–1912
- Deiters Otto** (Дейтерс Отто), немецкий анатом, 1834–1863; ядро в мозге и клетки в спиральном органе названы его именем
- Déjerine Joseph J.** (Дежерин), французский невропатолог и анатом, 1849–1917
- Descemet Jean** (Дессемэ Жан), французский врач, 1732–1810; в 1759 г. дал первое подробное описание задней пограничной мембраны в роговице глаза
- Disse Joseph** (Диссе Йозеф), немецкий анатом, 1852–1912
- Duchenne Guillaume-Benjamin-Amand** (Дюшэнн Гийом), французский невропатолог, 1806–1875; основатель электротерапии
- Duhring Louis A.** (Дюбринг), американский дерматолог, 1845–1913
- Ebner Victor von** (фон Эбнер Виктор), австрийский гистолог, 1842–1925
- Ehlers Edward L.** (Элерс), датский дерматолог, 1863–1937
- Ehrlich Paul** (Эрлих Пауль), немецкий учёный, 1854–1915; в 1905 г. высказал предположение о том, что АТ существуют в виде специфических рецепторов на поверхности клеток, что легло в основу клонально-селекционной теории иммунитета, лауреат Нобелевской премии 1908 г.
- Ellisson Edwin Homer** (Эллисон Эдвин Гомер), американский хирург, 1918–1970
- Epstein Michael Anthony** (Эпстайн), английский вирусолог, р. 1921
- Eustachi [также Eustachio, Eustachius] Bartolomeo** (Евстахий Бароломео), анатом эпохи Возрождения, 1510–1574
- Fabricius Johann Christian** (Фабрициус Иоханн), датский энтомолог, 1745–1808
- Fallopio (Fallopium) Gabriello** (Фаллопио [Фаллопий] Габриэлло) итальянский анатом, 1523–1562
- Fallot Etienne-Louis Arthur** (Фалло Этьен Луи-Артур), французский врач, 1850–1911; в 1988 систематизировал наблюдения по сочетанным врождённым дефектам сердца у детей (ныне носит его имя тетрада [*иногда* тетралогия] *Фалло*)
- Feil André** (Фейль Андре), французский врач, р. 1884
- Feulgen Robert** (Фельген), немецкий биохимик, 1884–1955
- Flack Martin William** (Флек Мартин Уильям), английский физиолог, 1882–1931
- Flechsig Paul E.** (Флэксиг Пауль), немецкий невролог, 1847–1929
- Fleischer Bruno** (Фляйшер Бруно), немецкий офтальмолог, 1874–1965
- Frank Otto** (Франк Отто), 1865–1944, немецкий физиолог; разработал множество инструментальных методов, позволяющих количественно измерять физиологические функции, особенно сердечно-сосудистой системы (*например*, тоны сердца, артериальный пульс, содержание крови в полостях сердца)
- Gianuzzi** (Джануцци), итальянский анатом, 1839–1876
- Giemsa Gustav** (Гймза Густав), немецкий химик и фармацевт, 1867–1948; в 1902 г. предложил метод окрашивания для выявления плазмодиев малярии, а 1905 г. — спирохет, в 1909 г. — метод фиксации ткани смесью хлорида ртути и алкоголя
- Glanzmann E.** (Гланцманн Э., *точнее* Глянцманн), швейцарский гематолог, 1887–1959
- Golgi Camillo** (Гольджи Камилло), итальянский гистолог, 1843–1926, разработал метод окрашивания ткани, основанный на импрегнации соединениями металлов. Метод был развит *Рамон-и-Кахалем* и его учениками, что позволило описать строение практически всех отделов нервной системы. За разработку этого метода *Гольджи* в 1906 г. был удостоен Нобелевской премии по медицине вместе с *Сантьяго Рамон-и-Кахалем*
- Goll Friedrich** (Голл Фридрих), швейцарский анатом, 1829–1903

- Goodpasture** E.W. (Гудпáсчер), американский патолог, 1886-1960
- Goormaghtigh** Norbert (Гóрмагтиг Норберт), бельгийский врач, 1890-1960
- Graaf** Reinier de, (де Граáф Ренé), голландский врач и анатом, 1641-1673; в 1672 г. представил описание структуры, известной как *граáфов* пузырьк — зрелый фолликул в яичнике
- Gram** Hans Christian Joachim (Грам Ханс), датский бактериолог, фармаколог и врач, 1853-1938; в 1884 г. предложил метод дифференциальной окраски бактерий (отсюда грамположительные, грамотрицательные)
- Graves** Robert James (Грэйвс Роберт Джемс), британский врач, 1796-1853; в 1835 г. детально описал клинику гипертиреозидизма (назван болезнью *Грэйвса*)
- Grünwald** Ludwig (Грюнвалд Рихард), немецкий врач, р.1863
- Guillain** George Charle (Гийéн Жорж Шарль), французский невропатолог, 1876-1961; в 1916 г. вместе с Ж.Барре описал острый первичный идиопатический полирадикулоневрит
- Hashimoto** Nakaru (Хашимóто [также Хасимóто] Хакáру), японский хирург и патолог, 1881-1934; в 1912 описал форму тиреоидита, позднее названного его именем
- Hassall** Arthur (Хáссел Артур), английский врач и химик, 1817-1894; в 1846 г. в "*Микроскопической анатомии здорового и больного тела человека*" впервые описал слоистые эпителиальные тельца в тимусе
- Havers** Clopton (Хáверс Клоптон), английский остеолог, 1655?-1702; автор первого детального описания микроскопической структуры пластинчатой кости
- Hegglin** Robert (Хéглин [также Хéгглин] Рóберт), швейцарский терапевт, 1907-1969
- Heinz** Robert (Хáйнц Роберт), немецкий врач, 1865-1924; в 1890 г. опубликовал сообщение о наличии в эритроцитах при гемолитической анемии специфических включений
- Held** Hans (Гельд Ханс), немецкий анатом, 1866-1942
- Helweg** Hans K.S. (Гельвег Ханс), датский психиатр, 1847-1901
- Henle** Friedrich Gustav Jacob (Хéнле Фридрих Густав Якоб), немецкий анатом и гистолог, 1809-1885; петля нефрона была описана Хэ́нле в 1862 г.
- Hensen** Victor (Хэ́нсен Виктор), немецкий физиолог и биолог, 1835-1924; 1863 г. в улитке человека описал клетки, носящие его имя
- Hering** Heinrich Ewald (Хэ́ринг Хáйнрих Эвальд), немецкий физиолог, 1866-1948
- Herring** Percy T. (Хэ́рринг Перси), английский физиолог, 1872-1967
- Higashi** Ototaka (Хигáши [Хигáси] Ототáка), японский врач
- Highmore** Nathaniel (Гáймор [Хáймор] Натаниел), английский врач и анатом, 1613-1685
- Hirschsprung** Harald (Гиршспрунг Хáролд, также *Хиршспрунг Хáролд*), датский педиатр, 1830-1916
- His** Wilhelm, Jr (Гис Вильгельм, младший), немецкий врач, 1863-1934, один из пионеров кардиологии; в 1893 г. привёл описание атриовентрикулярного пучка (пучок *Гиса*)
- Hodgkin** Thomas (Хóджкен Тóмас), английский врач, 1798-1866; в 1826 г. описал аортальную регургитацию, в 1832 г. — лимфому (по предложению сэра *Сэмюэла Уилкса*, в 1865 г. названа болезнью *Хóджкена*)
- Hofbauer** J. Isfred (Хофбáуэр), американский врач-гинеколог, 1878-1961
- Hooke** Robert (Хук Роберт), английский врач и биолог, 1635-1703, автор первого описания клетки в 1667 г.
- Howell** William Henry (Хáуэлл Уильям), американский физиолог, 1860-1945
- Howship** John (Хóушип Джон), английский анатом и хирург, 1781-1841; в 1820 г. в работе по патологической анатомии костей описал костные полости, известные как лакуны *Хóушипа*
- Huét** G.T. (Хю́эт), голландский врач, р. 1879
- Hunter** John (Хáнтер Джон), шотландский хирург, анатом, физиолог и патолог, 1728-1793
- Hurler** Gertrud (*Хю́рлер* Гертруда), австрийский педиатр; в 1920 г. описала один из мукополисахаридозов
- Hürthle** Karl W. (Хю́ртль Карл, также Гю́ртль), немецкий гистолог, 1860-1945
- Huxley** Hough E. (Хáксли Хью), английский биолог, в 1954 г. выдвинул теорию скользящих нитей, объясняющую механизмы мышечного сокращения
- Huxley** Thomas (Хáксли Томас), английский биолог, врач, анатом, 1825-1895; в 1845 г. опубликовал результаты микроскопического исследования корня волоса
- Ito** T. (Ито), японский врач XX века

- Jacobson Ludwig L.** (Якобсон Людвиг), датский анатом, 1783–1843
- James Thomas N.** (Джеймс Томас), американский кардиолог и физиолог, р.1925
- Jell В.Р.** (Джелл), английский иммунолог, известна классификация реакций гиперчувствительности *Джелла* и *Кумбса*
- Jolly Justin Marie Jules (Жоли Ж.)**, французский гистолог-гематолог, 1870–1953
- Kahler O.** (Калер), австрийский терапевт, 1849–1893
- Kallman Franz Josef (Колмен Франц Йозеф)**, американский генетик и психиатр, 1897–1965; профессор Колумбийского Университета, изучал влияние наследственных факторов на развитие психозов и гомосексуализма
- Kaposi-Kohn Moritz Kaposi (Капоши-Кон М.)**, венгерский дерматолог, 1837–1902
- Kártagener Manes (Картагенер М.)**, швейцарский врач, р. 1897; в 1933 г. описал наследуемый комплекс признаков, известный как триада (комплекс, синдром) *Картагенера*
- Kaysr Bernhard (Кайзер Бернхард)**, немецкий врач, 1869–1954
- Keith Sir Arthur (Киф, сэр Артур)**, шотландский антрополог и анатом, 1866–1955 (синусно-предсердный узел)
- Kent Albert (Кент Олберт)**, английский физиолог, 1863–1958
- Kitasato S.** (барон Шибасабуро Китагато), японский бактериолог, 1856–1931
- Klippel Maurice (Клиппель Морис)**, французский невропатолог, 1858–1942
- Kornzweig A.** (Корнцвейг), американский врач
- Kostmann Rolf (Костманн Ролф)**, шведский педиатр, р.1909; наследственный агранулоцитоз описан им в 1956 г.
- Kölliker Rudolf Albert, von (фон Кёлликер Рудольф Альберт)**, немецкий анатом и гистолог, работавший в Швейцарии, 1817–1905; основоположник современной гистологии, автор капитального руководства по гистологии (1852 г.) и современной классификации тканей
- Krause Wilhelm J.F. (Краузе Вильгельм)**, немецкий анатом, 1833–1910
- Krebs Sir Hans Adolf (Кребс, сэр Ганс Адольф)**, англо-немецкий биохимик, 1900–1981; в 1937 году открыл цикл трикарбоновых кислот (лимонной кислоты), известный как цикл *Кребса*, за что в 1957 г. был удостоен Нобелевской премии
- Kupffer Karl, von (фон Купффер Карл)**, немецкий анатом, 1829–1902
- Langerhans Paul (Лангерханс Пауль)**, немецкий патолог, 1847–1988; в 1869 г. описал в поджелудочной железе островки, позднее названные его именем
- Langhans Theodor (Лангханс Теодор)**, немецкий патолог и анатом, 1839–1915; в 1870 г. описал циторофобласт и образующие его клетки (*Лангханса*), а также гигантские клетки при туберкулезе (1867) и болезни *Ходжкена* (1872)
- Langley John (Лэнгли Джон)**, английский физиолог, 1852–1925
- Lauth Ernst A. (Ляут Эрнст)**, немецкий врач, 1803–1837
- Leber Theodor (Лёбер Т.)**, немецкий офтальмолог, 1840–1917
- Levi-Monalcini R. (Левин-Монтальчини Рита)**, нейробиолог; известна пионерскими работами по фактору роста нервов; лауреат Нобелевской премии 1986 г. вместе с С.Козном
- Leydig Franz, von (фон Лейдиг, Франц)**, 1821–1908. Немецкий специалист по сравнительной анатомии, гистологии и физиологии. В 1850 г. открыл интерстициальные клетки семенников (*ныне Лейдига* клетки), в 1892 — *вальфов* проток. В 1857 выпустил руководство по гистологии
- Lissauer Heinrich (Лиссауэр Хайнрих)**, немецкий невролог, 1861–1891; в 1885 г. опубликовал описание дорсолатерального тракта
- Litré Alexis (Литтрé Алексис, правильно Литтр)**, французский хирург и анатом, 1658–1725, в 1719 г. дал подробное описание мочеиспускательного канала и уретральных желёз
- Löwenthal W. (Лёвенталь)**, немецкий врач, 1850–1894
- Luschka Hubert (Люшка)**, немецкий анатом, 1820–1875
- Lyon Mary Frances (Лайон Мэри Ф.)**, английский генетик, р.1925; предложила названную её именем гипотезу
- MacNeal Ward J. (Макнил Уорд)**, американский бактериолог, 1881–1946
- Magendie F. (Мажанди)**, французский физиолог, 1783–1855
- Malpighi Marcello (Мальпиги Марчелло)**, итальянский анатом, врач, физиолог, 1628–1694

- Marie Pierre** (Мари Пьер), французский невропатолог, 1853-1940; ученик Шарко (Jean-Martin Charcot), в 1886-1891 гг. дал классическое описание акромегалии, в 1886 г. — мышечной атрофии перонеального типа, в 1898 г. — анкилозирующего спондилита
- Martinotti Giovanni** (Мартинотти Джованни), итальянский врач, 1857-1928
- Mazzoni Vittorio** (Мазцони Витторно), итальянский врач, 1880-1940
- May Richard** (Май Рихард), немецкий патолог, 1863-1936
- Mayer Paul** (Майер Пауль), немецкий гистолог, 1848-1923
- Meckel Johann-Friedrich** (Меккель-младший Йоганн-Фридрих), немецкий врач, анатом и эмбриолог, 1781-1833, основоположник научной тератологии, специалист по врожденным дефектам и уродствам, автор многотомного руководства по патологической анатомии; дивертикул подвздошной кишки описан им в 1809 г.
- Meissner Georg** (Майсснер Георг), немецкий гистолог, 1829-1905
- Mendel Gregor J** (Мендель Г.), естествоиспытатель и монах, работавший в Брно 1822-1884
- Merkel Friedrich S.** (Меркель Фридрих), немецкий анатом и физиолог, 1845-1919
- Merzbacher Ludwig** (Мерцбахер Людвиг), немецкий психиатр и патологоанатом, 1875-1942; в 1908 г., независимо от Фридриха Пеллицеуса, описал заболевание, носящее имя этих учёных
- Meynert Theodor H.** (Мейнерт Теодор), венский невропатолог, 1833-1892
- Millon Auguste-Nicolas-Eugene** (Миллон Огюст), французский химик и врач, 1812-1867; в 1849 г. предложил реактив, содержащий нитрат ртути, в настоящее время известный как реактив *Миллона*, используемый для выявления тирозина
- Mitchell Peter** (Митчелл Питер), лауреат Нобелевской премии
- Monakow Constantin von** (фон Моначов Константин), швейцарский гистолог, 1853-1930
- Monro Alexander Jr.** (Монро Александр), английский анатом, 1733-1817; изучал строение и функцию головного мозга, его имя носит межжелудочковое отверстие
- Morgagni Giovanni B.** (Морганьи Джованни), итальянский анатом и патолог, 1682-1771
- Müller Heinrich** (Мюллер Хайнрих), немецкий анатом, 1820-1864
- Müller Johannes Peter** (Мюллер Йоганн Петер), немецкий физиолог и анатом, 1801-1958: парамезо-нефрический проток назван его именем
- Neumann Ernst** (Нойманн Эрнст), немецкий гистолог, анатом и патолог, 1834-1918
- Nissl Franz** (Ниссл Франц), немецкий гистолог, 1860-1919, в 1884 г., будучи студентом Мюнхенского университета, впервые предложил и использовал метиленовый синий для окрашивания структур нервной ткани, что фактически ознаменовало начало новой эры в нейроанатомии и невропатологии
- Nitabuch Raissa** (Нитабух Раиса), немецкий врач XX в.
- Nomarski Georges** (Номарски Жорж), французский разработчик оптических устройств
- Oddi Ruggero** (Одди Руджеро), итальянский врач, 1864-1913
- Owen Richard** (Оуэн Ричард), английский анатом, 1804-1892
- Pacini Filippo** (Пачини Филиппо), итальянский анатом, 1812-1883
- Paneth Josef** (Панет Иозеф), немецкий анатом, 1857-1890
- Papanicolaou George Nicholas** (Папаниколау Джордж), американский анатом и цитолог, 1883-1962; в 1943 г. опубликовал книгу *Диагностика рака матки путём изучения влагалищных мазков (Diagnosis of Uterine Cancer by Vaginal Smear)*, написанную на материале изучения 179 случаев рака (шейки) матки, аменореи, гиперплазии слизистой оболочки матки и др.; предложенный метод диагностики рака (*Пап-мазок*) быстро завоевал популярность. Миллионы женщин должны быть ему благодарны. В 1996 г. Национальный Институт Здоровья США указал, что отсутствие регулярного проведения этого простого исследования — основная причина позднего обнаружения рака шейки матки.
- Parkinson James** (Паркинсон Джемс), английский хирург, 1755-1824; в 1817 г. выпустил книгу о дрожательном параличе
- Parkinson, Sir John** (сэр Джон Паркинсон), английский кардиолог, р. 1885
- Parry Caleb H.** (Пэрри К.), английский врач, 1755-1822; в 1915 дал первое описание диффузного токсического зоба
- Pelger K.** (Пельгер К.), голландский врач, 1885-1931
- Pelizaetus Friedrich** (Пелицеус Фридрих), немецкий невропатолог, 1850-1917; в 1885 г. описал семейную болезнь, поражающую белое вещество головного мозга

- Peyer Johann** (Пейер Йоханн), швейцарский морфолог, 1653–1712
- Plummer Henry S.** (Плэммер), американский терапевт, 1874–1937
- Porter Keith** (Портер Кейт), американский биолог, р. 1912; автор первых публикаций с электрограммами, создатель ультрамикротомы (1953 г.)
- Prader Andrea** (Прадер Андреа) р. 1919, швейцарский педиатр; вместе с Хайнрихом Вилли (Willi Heinrich) описала в 1956 г. синдром, названный их именем
- Purkinje Jan Evangelista** (Пуркинье Ян Эвангелиста), работавший в Моравии (Чехия), 1787–1869; открыл волокна проводящей системы сердца, ганглиозные нейроны мозжечка
- Ramon y Cajal Santiago** (Рамон-и-Кахаль Сантьяго), испанский нейрогистолог, 1852–1934, философ и эссеист, лауреат Нобелевской премии по медицине 1906 г., создатель нейронной теории, автор фундаментальных работ по нейроэмбриологии, микроскопической анатомии центральной и периферической нервной системы, один из создателей теории цветной фотографии
- Ranvier Louis** (Ранвье Луи), французский патолог, 1835–1922
- Rathke Martin Heinrich** (Ратке Мартин Хайнрих), немецкий анатом, 1793–1860, известны его работы по эмбриологии, в 1838 г. опубликовал материалы по развитию эпителиальной части гипофиза
- Refsum Sigvald B.** (Рэфсум Сигвалд), норвежский невропатолог, р. 1907
- Reissner Ernst** (Райсснер Эрнст), немецкий анатом, 1824–1878
- Reiter Hans Konrad Julius** (Райтер Ханс Кónрад Юлиус), немецкий гигиенист, 1881–1969; в 1916 г. опубликовал наблюдения над триадой симптомов, позднее названной его именем (синдром *Райтера*); идентифицировал возбудителя сифилиса — *Treponema pallidum* (также Шáудинн и Хóфманн, 1905)
- Renshaw Birdsley** (Рэншоу Бёрдсли), американский нейрофизиолог, 1911–1948
- Retzius Magnus** (Рэтциус Магнус), шведский анатом и антрополог, 1842–1919
- Rolando Luigi** (Ролáндо Луиджи), итальянский анатом, 1773–1831
- Ruffini Angelo** (Руффини Анжело), итальянский гистолог, 1864–1929
- Schiff Hugo Josef** (Шифф), немецкий химик, 1834–1915; в 1864 г. им открыт продукт конденсации альдегидов и аминов (основание *Шиффа*), в 1864 г. предложена реакция обнаружения альдегидов: обесцвеченный фуксин восстанавливает окраску в присутствии альдегида
- Schlemm Friedrich** (Шлемм Фридрих), немецкий анатом, 1795–1858
- Schmidt Henry** (Шмидт Генри), американский анатом и патолог, 1823–1888
- Schreger Christian** (Шрегер Христиан), немецкий анатом и химик, 1768–1833
- Schultze Max J.** (Шульце Макс), немецкий гистолог и зоолог, 1825–1874
- Schwalbe Gustav A.** (Швáльбе Густав), немецкий анатом, 1844–1916
- Schwann Th.** (Шванн Теодóр), немецкий гистолог и физиолог, 1810–1882; основатель современной гистологии, вместе с М.Шульце создатель клеточной теории (1839 г.); в 1836 г. открыл пепсин, в 1838 г. опубликовал первую работу по строению миелиновой оболочки
- Selye Hans** (Селье Ганс), австрийский эндокринолог в Канаде, 1907–1982; его имя связано с адаптационным синдромом
- Sertoli Enrico** (Сертоли Энрико), итальянский физиолог, 1842–1910; в 1865 г. описал в извитых семенных канальцах особый тип клеток, ныне известных как клетки *Сертоли*
- Sharpey William** (Шáрпи Уильям), английский анатом и физиолог, 1802–1880
- Simmonds Moris** (Симмондс Мóрис), немецкий патолог, 1855–1925; атрофия передней доли гипофиза описана им в 1914 г.
- Sjögren Henrick Samuel Conrad** (Шёрген Хёнрик), шведский офтальмолог, р. 1899
- Spemann Hans** (Шпéманн Ганс), немецкий эмбриолог, 1869–1941; открыл феномен первичной эмбриональной индукции, за что в 1935 г. удостоен Нобелевской премии
- Starling Ernest Henry** (Стáрлинг Эрнст Генри), 1866–1927, английский физиолог; основные работы: поддержание баланса жидкости в тканях, регуляторная роль гормонов (термин *гормон* предложен им вместе с Уильямом Бэйлиссом [W. Bayliss, 1860–1924] в 1904 г.), механика сердечного сокращения (закон сердца сформулирован им в 1918 г.)
- Steinbrinck W.**, (Штáйнбринк В.), немецкий врач XX века
- Still Sir George F.** (сэр Джордж Стил), английский врач, 1868–1941
- Stokes William** (Стокс Уильям), британский врач, 1804–1878; автор более чем 140 книг и статей, специалист по болезням лёгких и сердца, в 1846 г. привёл классическое описание сердечной

- блокады (более ранние описания — Джованни Морганьи [Morgagni Giovanni], Роберт Адамс [Adams Robert]), в 1854 расширил наблюдения Чейна о типе дыхания
- Strohl A.** (Штрóль), французский врач и физик, р.1887
- Svedberg Theodore** (Сведберг Теодор), шведский химик, 1884–1971
- Sylvius Franciscus** (*лат.*), *он же* Dubois [De Le Boë] François [Franz] (Сильвий), голландский анатом, врач и химик, 1614–1672; профессор медицины в Лейдене, основатель ятрохимической медицинской школы, труды опубликованы в 1671 г.; в частности, описал водопровод мозга, *сильвиеву* борозду
- Tawara Sunao** (Тавáра Сунáо), японский патолог, 1873–1952 (предсердно-желудочковый узел)
- Thomsen Asmus Julius Thomas** (Тóмсен Юлнус), датский врач, 1815–1896; в 1876 г. привёл полное описание врождённого тонического спазма, от которого страдал сам
- Tomes John** (Томс Джон), английский стоматолог и анатом, 1815–1895
- Touraine Albert** (Турéн А.), французский дерматолог, 1883–1961
- Turner Henry Hubert** (Тёрнер Генри Хьюберт [*также* Тёрнер]), американский эндокринолог, 1892–1970; в 1938 г. описал носящий его имя Х0-синдром у женщин (*Шерешёвского-Тёрнера* синдром)
- Virchow Rudolf** (Вирхов Рудольф), немецкий врач и патолог, 1821–1902; основатель современной патологической анатомии, внес неоценимый вклад в развитие клеточной теории
- Volkmann Alfred Wilhelm** (Фóлькманн Альфред), немецкий физиолог, 1800–1877
- Vulpian E.F.** (Вюльпиáн), французский врач, 1826–1887
- Waldenström Jan Gosta** (Вальденстрём Ян), шведский гематолог, р.1906; профессор терапии в Университете Лунда, обобщающая монография о гипергаммаглобулинемиях вышла в 1968 г.
- von Waldeyer** (Waldeyer-Hartz) Wilhelm (фон Вальдéйер-Гартц Вильгельм), немецкий анатом и патолог, 1836–1921, основатель Германского анатомического общества (1886 г.), ввёл в гистологию термины “хромосома”, “нейрон”, “плазматическая клетка”, “пульпа”, “моторная концевая пластинка” и т.д. Его именем назван ряд анатомических образований: “дорожка *Вальдéйера*” в желудке, лимфоэпителиальное кольцо *Вальдéйера-(Пирогова)* в глотке и др.
- von Willebrand E.A.** (фон Вйллебранд), финский врач, 1870–1949
- Waller Augustus Volney** (Вóллер Аугустус), английский физиолог, 1816–1870; в 1849 г. при перерезке нервов языка описал картину дегенерации дистального отрезка аксона и заключил, что жизнедеятельность аксона зависит от перикариона; метод дегенерации используют для определения локализации перикарионов нейронов и путей прохождения нервных волокон и трактов
- Westphal Karl Friedrich Otto** (Вестфáль Карл Фридрих Отто), немецкий психиатр и невропатолог, 1833–1890; в 1871 г. привёл первое описание агорафобии, в 1877 — нарколепсии
- White Paul Dudley** (Уáйт Пол Дáдли), американский кардиолог, 1886–1973, специалист по ЭКГ, автор книги “*Болезни сердца [Heart Diseases]*”, личный кардиолог Президента Эйзенхауэра
- Wilms M.** (Вильмс), немецкий хирург, 1867–1918
- Wilson Samuel Alexander Kinnier** (Уилсон Сэмуэл), английский невролог, 1877–1937; в 1912 г. выпустил книгу о прогрессирующей гепатолентикулярной дегенерации
- Wolff** (Вольф Каспар), родился и учился в Германии, работал и умер в России; анатом, физиолог и эмбриолог, 1733–1794
- Wolff Louis** (Вольф Лóус), американский кардиолог, 1898–1972
- Wright James Homer** (Рáйт Джéймс), американский патолог, 1869–1928; профессор Медицинской Школы в Гарварде, окраска мазков крови предложена им в 1902 г.
- Young Thomas** (Янг Томас), английский врач и физик, 1773–1829; предложил теории цветного зрения (1802)
- Zinn Johann Gottfried** (Цинн Иоган), немецкий анатом, 1727–1759
- Zollinger Robert Milton** (Зóллингер Роберт Милтон), американский хирург, главный редактор *American Journal of Surgery*; р. 1903

## IV. ЛЕКАРСТВЕННЫЕ СРЕДСТВА

- Адреналин** Адреностимулятор  
**Амантадин** Противопаркинсоническое, противовирусное средство  
**Амилорид** Калийсберегающий диуретик  
**Амобарбитал** Снотворное, седативное средство, барбитурат  
**Антимицин А** Антибиотик, фунгицид, инсектицид  
**Аспирин см.** Ацетилсалициловая кислота  
**Атропин** М-холиноблокатор  
**Ацетилсалициловая кислота** Ненаркотический анальгетик, НПВС, антиагрегант из группы салицилатов  
**Бензилпенициллина новокаиновая соль см.** Проканилпенициллин G  
**Бисептол** Противомикробный препарат, комбинированный. Ориприм, Септрин, Триметоприм/сульфаметоксазол  
**Бромокриптин** Противопаркинсоническое средство, алкалоид спорыньи  
**Буметанид** Петлевой диуретик  
**Валпроат** (вальпроевая кислота) Противосудорожное средство  
**Варфарин** Антикоагулянт  
**Винбластин** Противоопухолевый препарат, растительный алкалоид  
**Винкрестин** Противоопухолевый препарат, растительный алкалоид; Онковин, Онкокристин  
**Витамин D<sub>2</sub>**; Эргокальциферол  
**Галантамин** Ингибитор ацетилхолинэстеразы  
**Гентамицин** Антибиотик, аминогликозид  
**Гепарин** Антикоагулянт  
**Гидрокортизон** Гормон коры надпочечников; Кортизол  
**Дезипрамин** Трициклический антидепрессант; Десметилимипрамин  
**Дезоксикортикостерон** Аналог глюкокортикоидов  
**Дикумарол** Антикоагулянт; Дикумарин  
**2,4-Динитрофенол** Инсектицид  
**Дифенилгидантоин см.** Дифенин  
**Дифенин** Антиаритмический препарат класса Ib, противосудорожное средство; Дилантин, Дифантоин, Дифенилгидантоин, Фенитоин  
**Доксорубин** Противоопухолевый антибиотик; Адриабластин, Адриамицин  
**Имипрамин** Трициклический антидепрессант  
**Индометацин** Ненаркотический анальгетик, НПВС  
**Инсулин** Гормон поджелудочной железы  
**Кальцидиол** Препарат витамина D  
**Кальцитриол** Аналог витамина D; Рокальтрол  
**Карбамазепин** Противосудорожное средство; Тегретол  
**Карбахол** Холиномиметик; Карбахол  
**Клофелин α<sub>2</sub>**-Адреностимулятор центрального действия; Гемитон, Клонидин  
**Клофибрат** Гиполипидемический препарат; Мисклерон  
**Коккаин** Местный анестетик  
**Колхицин** Противовоспалительное, урикозурическое средство  
**Коринфар см.** Нифедипин  
**Кортизол см.** Гидрокортизон  
**Кофеин** Стимулятор ЦНС  
**Ксилокаин см.** Лидокаин  
**Кумадин см.** Варфарин  
**Кумарин** Антикоагулянт  
**Лазикс см.** Фуросемид  
**Лейковорин** Антидот метотрексата, производное фолиевой кислоты; Фолинат кальция  
**Лидокаин** Антиаритмический препарат класса Ib, местный анестетик; Ксилокаин  
**Листенон см.** Сукцинилхолин



- Люминал см.** Фенobarбитал  
**Метилпреднизолон** Глюкокортикоид  
**Метиндол см.** Индометацин  
**Метотрексат** Противоопухольевый препарат, антимабиолит  
**Мисклерон см.** Клофибрат  
**Неостигмин** Холиномиметик, антидот блокаторов нервно-мышечного проведения; Прозерин  
**Нифедипин** Антагонист кальция; Адалат, Кордафен, Кордипин, Коринфар, Миогард  
**Норадреналин**  $\alpha$ -Адреностимулятор  
**Октреотид** Гормональный препарат, аналог соматостатина; Сандостатин  
**Пенициллин G, калиевая соль** Антибиотик из группы пенициллинов  
**Пенициллин V** Антибиотик из группы пенициллинов; Феноксиметилпенициллин  
**Пенициллин VK** Антибиотик из группы пенициллинов  
**Пирицидин A** Антибиотик  
**Приметамин** Противомаларийное средство; Дараприм, Тиндурин, Хлоридин  
**Пралидоксим** Антидот антихолинэстеразных, фосфорорганических веществ; Протопам  
**Преднизолон** Глюкокортикоид; Декортин  
**Проглюмид** Блокатор рецепторов гастрина  
**Прозерин см.** Неостигмин  
**Прокаинопенициллин G** Антибиотик, Пенициллин; Бензилпенициллина новокаиновая соль  
**Ретинол** Витамин A  
**Секobarбитал** Снотворное, седативное средство, барбитурат; Секонал  
**Секонал см.** Секobarбитал  
**Септрин см.** Бисептол  
**Спиронолактон** Калийсберегающий диуретик; Верошпирон  
**Стрептомицин** Антибиотик, аминогликозид, противотуберкулезное средство  
**Сукральфат** Противоязвенный препарат  
**Сукцинилхолин** Деполяризующий блокатор нервно-мышечного проведения, миорелаксант; Дитилин, Листенон, Суксаметоний  
**Тегретол см.** Карбамазепин  
**Теотард см.** Теофиллин  
**Теофиллин** Бронходилататор, противоастматическое средство; Теотард, Этифиллин, Эуфилонг  
**Тетрациклин** Антибиотик из группы тетрациклинов  
**Тиопентал** Средство для наркоза  
**Толбутамид** Пероральный гипогликемизирующий препарат; Бутамид  
**Триамтерен** Калийсберегающий диуретик  
**Триметоприм** Антибактериальное средство  
**Триметоприм/сульфаметоксазол см.** Бисептол  
**Тубокурарин** Миорелаксант  
**Уабаин** Сердечный гликозид  
**Фенobarбитал** Снотворное, седативное, противосудорожное средство, барбитурат; Люминал  
**Фенитоин см.** Дифенин  
**Феноксиметилпенициллин см.** Пенициллин V  
**Физостигмин** Антидот антихолинэргических средств, холиномиметик, офтальмологический препарат; Эзерин  
**Фторотан** Средство для наркоза; Галотан  
**Фуросемид** Петлевой диуретик; Лазикс  
**Хинидин** Антиаритмический препарат класса Ia;  
**Холекальциферол** Препарат витамина D  
**Циметидин** Блокатор  $H_2$ -рецепторов гистамина; Беломет, Гастролит, Гистодил  
**Эзерин см.** Физостигмин

## V. ГЕНОМ ЧЕЛОВЕКА

(По: *Mendelian Inheritance in Man* McKusick V.A. Baltimore, Johns Hopkins University Press, Aries System Corporation, 1995)

Слева направо: локус, имя гена, кодируемый белок или патология, связанная с этим геном; помимо общепринятых, введены аббревиатуры: пп — полипептид, Рц — рецептор, рецепторный; ГАМК — γ-аминомасляная кислота

## Хромосома 1

1pter-p36.13	ENO1, PPH	Енолаза 1, α
1pter-p36	ERPL1, HLM	Онкоген <i>HLM2</i>
1pter-p32	AGRN	Агрин
1pter-q12	GJA4, CX37	Коннексин 37
1pter-q12	GJA5, CX40	Коннексин 40
1p36.33-p36.2	CA6	Карбоангидраза VI
1p36.3	RNU1	РНК, U1 малая ядерная
1p36.3-p34.3	HTR1D	Серотонина Рц 1D
1p36.3-p36.2	NB, NBS	Нейробластомы супрессор
1p36.3-p36.2	PLOD	Лизин гидроксилаза
1p36.3	TNFR2	Некроза опухоли фактор, Рц
1p36.3-p34.1	C1QA, B, C	Комплемента компонент 1, субкомпонент q, полипептид α, β, γ
1p36.2	NPPA, PND,	Пронатриодилатин (атриопептин)
1p36.2	NPPB, BNP	Натриуретический фактора предшественник B
1p36.2-p36.13	PGD	6-Фосфоглюконат дегидрогеназа
1p36.2	FGR, SRC2	Онкоген <i>FGR</i>
1p36.2-p35	CDA	Цитидин дезаминаза
1p36.2-p34	EKV	Эритрокератодермия вариабельная
1p36.2-p34	EPB41, EL1	Эритроцитов белок полосы 4.1
1p36.2-p34	RH	РЕЗУС КЛАСТЕР
1p36.2-p34	SC	Группа крови Sciapna
1p36.13	D1S1733E	Нейробластома, aberrantный ген
1p36.1	HSPG2, PLC	Гепарансульфат протеогликан базальной мембраны (перлекан)
1p36.1	PRKACB	Протеин киназа, cАМФ-зависимая, каталитическая, β
1p36.1	TRN	тРНК аспарагина
1p36.1-p35	LAP18, SMN	Лейкоз, фосфобелок p18 (статин)
1p36.1-p35	RAP1GA1 RAP1,	Активирующий ГТФазу белок 1
1p36.1-p35	SLC9A1,	Na <sup>+</sup> /H <sup>+</sup> -обменник, изоформа 1, амилорид-чувствительный
1p36.1-p34.3	GPR3	Связанный с G-белком Рц 3
1p36.1-p34.3	OPRD1	Опиоидов Рц, δ-1
1p36.1-p34	ALPL, HOPS	Фосфатаза щелочная, печень/кость/почка
1p36	BRCD2	Рак протоков грудной железы
1p36	CD30, D1S1	CD30 Ag (Ki-1 Ag)
1p36	CMM, MLM	Кожная злокачественная меланома/диспластический невус
1p36	E2F2 E2F	Транскрипции фактор 2
1p36	TRE	тРНК глутаминовой кислоты
1p36-p35	CMT2	<i>Шарко-Мари-Тута</i> болезнь, тип 2
1p36-p35	GALE	УДФ галактозо-4-эпимераза
1p36-p22	SRM, SPS1	Спермидин синтетеза 1
1p35	EBVS1	<i>Эпштейн-Барр</i> вируса сайт интеграции
1p35	CRTM	Хрящевого матрикса белок
1p35	PLA2B, PLA	Фосфолипазы A2 полипептид B (синовиальная жидкость)
1p35	RPA2	Репликации белок A2 (32кД)
1p35-p34.3	CSF3R	Колонистимулирующего фактора 3 Рц (гранулоциты)
1p35-p34.3	LCK	Тирозин киназа лимфоцитов
1p35-p34	GUCA2	Гуанилатциклазы активатор 2 (гуанилин 2, кишечный)
1p35-p31.3	SLC2A1, GL	Транспортёр глюкозы 1

1p34.4-p32.3	COL8A2	Коллаген VIII, $\alpha 2$ пп
1p34.1	CTPS	Цитидин 5'-трифосфат синтетаза
1p34.1-p32	RPS8	Рибосомный белок S8
1p34	AK2	Аденилаткиназа 2, митохондриальная
1p34	COL16A1	Коллаген, тип XVI, $\alpha 1$ пп
1p34	EDN2	Эндотелин 2
1p34	FUCA1	Фукозидаза, $\alpha$ -L-1, тканевая
1p34	HU, PNEM	HU-Ag D (паранеопластический Ag энцефаломелита)
1p34	INPP5B	Инозитол полифосфат-5-фосфатаза, 75 кД
1p34	MPL	Миелоблейкоза мышей вирус, гомолог (9L, *159530)
1p34	UROD	Уропорфириноген декарбоксилаза
1p34-p33	GRIK3, GLU	Глутаматный Рц, канната, 3
1p34-p12	CYP4B1	Цитохром P-450, подсемейство IVB, 1
1p33-p32.2	COL9A2	Коллаген, тип IX, $\alpha 2$
1p33-p31	FABP3	Жирных кислот связывающий белок 3, мышечный
1p32	BLYM	Онкоген <i>BLYM</i>
1p32	C8A, C8B	Комплемента компонент 8, $\alpha$ -пп, $\beta$ -пп
1p32	CLN1	Цероидный липофуциноз, инфантильный
1p32	CPT2	Карнитин пальмитоилтрансфераза II
1p32	DFNA2	Глухота нейросенсорная, тип 2
1p32	EDM2	Эпифизарная множественная дисплазия типа 2
1p32	EPSI5	EGF (эпидермального фактора роста) Рц пути субстрат 15
1p32	MYCL1, LMY	Онкоген <i>MYC</i> , карцинома лёгкого
1p32	TAL1, TCL5	T-клеточный ОЛЛ
1p32	UMPK	Уридин монофосфат киназа
1p32-p31	VCAM1	Молекула адгезии сосудистых клеток 1
1p31.3	JAK1	<i>Янус</i> киназа 1 (тирозин киназа)
1p31.2	PTGER3, EP	Простагландин Е Рц 3 (подтип EP3)
1p31.1	PTGFR	Простагландин F Рц (FP)
1p31	ACADM, MCA	Ацил-КоА дегидрогеназа, C-4-C-12
1p31	PGM1	Фосфоглюкомутаза-1
1p31	RPE65	Пигментного эпителия специфичный белок (65 кД)
1p31	SLC2A5, GL	Переносчики 2 (облегчённый транспорт глюкозы), 5
1p31-p22	CRYZ	Кристаллин, $\zeta$ (хинон редуктаза)
1p22.1-qter	SDH	СДГ
1p22	DIS155E,	U NRAS-относящийся ген
1p22	DPYD, DPD	Дигидропиримидин дегидрогеназа
1p22	UOX	Урат оксидаза
1p22-p21	F3, TFA	Фактор свёртывания III
1p22-p21	PXMP1, PMP	Пероксисом мембранный белок 1 (70 кД)
1p21	AGL, GDE	Амил-1,6-глюкозидаза, 4- $\alpha$ -глюкантрансфераза ( <i>ветящий фермент</i> )
1p21	AMY1A, B, C	Амилаза слюны, $\alpha 1$ (A, B, C)
1p21	AMY2A, B	Амилаза панкреатическая, $\alpha 2$ (A, B)
1p21	CHRNB2	Холинэргический Рц, никотиновый, $\beta$ пп 2
1p21	COL11A1	Коллаген XI, $\alpha 1$ пп
1p21-p13.3	CD53, MOX4	CD53 Ag (панлейкоцитарный маркер)
1p21-p13.3	KCNA3	Калиевый потенциалозависимый канал, <i>shaker</i> подсемейство, 3
1p21-p13	ADORA3	Аденозина А3 Рц
1p21-p13	STGD, FFM	<i>Штаргардта</i> болезнь
1p21-p13	AMPD1	Аденозин монофосфат дезаминаза 1 (мышечная)
1p21-p13	AMPD2	Аденозин монофосфат дезаминаза 2 (печени)
1p21-p13	CSF1, MCSF	Колонистимулирующий фактор 1 (макрофагальный)
1p21-p13.3	WS2B	<i>Варденбурга</i> синдром, тип 2B
2q33-q35	PI7, PN1	Протеазы ингибитор 7 (протеаза нексин 1)
1p13.3	GSTM1	Глутатион S-трансфераза M1
1p13.3	GSTM2, GST	Глутатион S-трансфераза M2 (мышечная)

1p13.3	GSTM3, GST	Глутатион S-трансфераза M3 (мозга)
1p13.3	GSTM4	Глутатион S-трансфераза M4
2q33.3-q34	HER4, ERBB	Тирозин киназа, Рц HER4
1p13.3	GSTM5	Глутатион S-трансфераза M5
1p13.3	RAP1A, KRE	RAS-относящийся белок RAP1A
1p13.3-p11	CASQ2	Кальсеквестрин, скелетномышечный, быстрый, 2
1p13.1	HSD3B1	Гидрокси- $\delta$ -5-стероид дегидрогеназа, 3 $\beta$ - и стероид $\delta$ -изомераза, тип 1 (плацентарная)
1p13.1	HSD3B2	Гидрокси- $\delta$ -5-стероид дегидрогеназа, 3 $\beta$ - и стероид $\delta$ -изомераза, тип 2 (надпочечники, гонады)
1p13	CD2	CD2 Ag (p50), эритроцитов барана Рц
1p13	CD58, LFA3	CD58 Ag (лимфоцитов Ag 3)
1p13	GNAI3	G-белок, $\alpha$ -ингибирующий, пп 3
1p13	GNAT2	G-белок, $\alpha$ - (трансдуцин), пп 2
1p13	LGALS3	Лектин, связывающий галактозу, растворимый, 3
1p13	NGFB	Фактор роста нервов (NGF), $\beta$
1p13	NRAS	Нейробластомы RAS ( <i>v-ras</i> ) онкоген, гомолог
1p13	TSHB	ТТТ, $\beta$ -пп (врождённый гипотиреоз, р, *188540)
1p13-p12	HMGCS2	3-гидрокси-3-метилглутарил-КоА синтетаза 2
1p13-p11	ATP1A1	АТФ-аза, Na <sup>+</sup> K <sup>+</sup> транспортирующая, $\alpha$ 1 пп
1p11-q11	CDCD	Идиопатическая семейная кардиомиопатия
1p	GABRD	ГАМК, А Рц, $\delta$
1p	PCHC	Феохромоцитома
1cen-q32	PFKM	Фосфофруктокиназа, мышечный тип
1q	FMO4, FMO2	Флаavin-содержащая монооксигеназа 2
1q	HSPA6, HSPA7	Теплового шока 70 кД белок 6 (HSP70B <sup>1</sup> ), белок 7 (HSP70B)
1q	PMX, PHOX1	Парный мезодермальный гомеобокс
1q	SYT2	Синаптотагмин 2
1q12-q21	S100A8,	CA S100 кальций связывающий белок A8 (кальгранулин A)
1q12-q22	S100A9,	CA S100 кальций связывающий белок A9 (кальгранулин B)
1q12-qter	IFI16	Интерферон, $\gamma$ -индуцируемый белок 16
1q12-qter	NTRKR3	Тирозин киназа Рц, относящийся к TRK
1q12-qter	TNNI1	Тропонин I, скелетномышечный, медленный
1q2	CAE1	Врождённая катаракта (9A, *116200)
1q21	CASQ1	Кальсеквестрин, быстрый, скелетномышечный, 1
1q21	CTSS	Катепсин S
1q21	FLG	Филаггрин
1q21	GBA	Глюкозидаза, $\beta$ , кислая
1q21	GBAP	Глюкозидаза, $\beta$ , кислая, псевдоген
1q21	H1F2	H1 гистоны, семейство 2
1q21	H3F2	H3 гистоны, семейство 2
1q21	H4F2	H4 гистоны, семейство 2
1q21	IL6R	Интерлейкина 6 Рц
1q21	IVL	Инволюкрин
1q21	LOR	Лорикрин
1q21	MCL1	Миелоидная лимфома (9A, *159552)
1q21	MTXN	Метаксин
1q21	MUC1, PUM	Муцин 1, трансмембранный
1q21	PKLR, PK1	Пируват киназа, печени и эритроцитов
1q21	PKND	Пикнодизостоз
1q21	RBP6, CRAB	Ретиновой кислоты связывающий белок 6
1q21	RCCP1	Сосочковая карцинома почки
1q21	S100A1	S100 белок, $\alpha$ пп
1q21	S100A2-A7, S1	S100 кальций-связывающий белок, A2-A7
1q21	S100A10,	C S100 кальций-связывающий белок, A10 (аннексина II лиганд, кальпактин I, лёгкая цепь [p11])

1q21	SPTA1	Спектрин, $\alpha$ , эритроцитарный, 1
1q21	THBS3, TSP	Тромбоспондин 3
1q21-q22	FY, GPD	Группа крови Duffy
1q21-q22	NPR1, ANPR	Натрийуретический пептид, P <sub>1</sub> A/гуанилатциклаза A
1q21-q22	NTRK1	Нейротрофическая тирозин киназа, P <sub>1</sub> , тип 1
1q21-q22	SPRR1(2,3)A(B,C)	Малый, богатый пролином белок 1A,B, 2A-2C, 3
1q21-q22	UGP1	Уридил дифосфат глюкоза пиродифосфориллаза 1
1q21-q23	APCS, SAP	Амилоида P компонент, сывороточный
1q21-q23	APOA2	Аполипопротеин A-II
1q21-q23	ATP1A2	АТФ-аза, Na <sup>+</sup> K <sup>+</sup> транспортирующая, $\alpha$ 2 пп
1q21-q23	CD1A-D	Тимоцитов Ag CD1A-D
1q21-q23	CRP	C-реактивный белок
1q21-q23	FCGR2B, IG	Fc фрагмент IgG, низкоаффинный II, P <sub>1</sub> (CD32)
1q21-q23	PE1	Онкоген <i>PE-1</i>
1q21-q25	LTN	Лимфотактин
1q21-q31	GLC1A, POA	Глаукома 1, открытоугольная
1q21-q31	TUFT1	Туфтелин 1
1q21.2-q21.3	FCGR1A, IG	Fc фрагмент IgG, высокоаффинный Ia, P <sub>1</sub> (CD64)
1q21.2-q22	HSPCAL1	Теплового шока 90 кД белок, $\alpha$ -подобный 1
1q21.3	THL	Трихогалин
1q21.3-q22	CD48, BCM1	CD48 Ag (B-клеток мембранный белок)
1q22	IFI16	Интерферон, $\gamma$ -индуцируемый белок 16
1q22	MNDA	Миелоидных клеток ядерный дифференцировочный Ag
1q22	MPZ, CMT1B	Миелина белок 0
1q23-q25	CD3Z, TCRZ	CD3Z Ag, $\xi$ пп (T13 комплекс)
1q22-q23	RXR $\gamma$	Ретиноидов X P <sub>1</sub> , $\gamma$
1q22-q23	TPM3, NEM1	Тропомозин 3 (немшечный)
1q22-q25	ATP1B1	АТФ-аза, Na <sup>+</sup> K <sup>+</sup> транспортирующая, $\beta$ 1 пп
1q23	D1S111, MS	Минисателлит 33.6
1q23	F5	Фактор свёртывания V
1q23	FCER1A	Fc фрагмент IgE P <sub>1</sub> , $\alpha$ пп
1q23	FCER1G	Fc фрагмент IgE, высокоаффинный I, P <sub>1</sub> , $\gamma$ пп
1q23	FCGR3A, CD	Fc фрагмент IgG, низкоаффинный III, P <sub>1</sub> (CD16)
1q23	PBX1	Пре-B клеток лейкоза фактор транскрипции 1
1q23-q24	TRK	Онкоген <i>TRK</i>
1q23-q25	AT3	Антитромбин III
1q23-q25	FMO1	Флаavin-содержащая монооксигеназа 1 (печень плода)
1q23-q25	SELE, ELAM	Селектин E (эндотелия молекула адгезии 1)
1q23-q25	SELL, LYAM	Селектин L (лимфоцитов молекула адгезии 1)
1q23-q25	SELP, GRMP	Селектин P (гранулоцитов мембранный белок; Ag CD62)
1q24-q32	CSRP	Цистеином богатый белок
1q25	NCF2	Нейтрофилов цитозольный фактор 2 (65 кД)
1q25	PLA2G4	Фосфолипаза A2, группа IV
1q25	RNS4	Рибонуклеаза 4 (2',5'-олигонзоаденилат синтетаза-зависимая)
1q25	STAT, ACAT	Стерол ацилтрансфераза
1q25-q31	LAMC2, LAM	Ламинин, $\gamma$ 2 (ницин [100 кД], калинин [105 кД], BM600 [100 кД])
1q25-q31.1	PDC	Фосдуцин, эпифиз
1q25-q32	ATP2B4, AT	АТФ-аза, Ca <sup>2+</sup> транспортирующая, 4
1q25.2-q25.3	PTGS2	Простагландин-эндопероксид синтетаза 2
1q3	TNNT2, CMH	Тропонин T2, сердечный
1q31	CTSE	Катепсин E
1q31	EBR2A	Эпидермолиз врождённый буллёзный ( <i>Хёрлица</i> )
1q31	LAMC1, LAM	Ламинин, $\gamma$ 1 (ранее LAMB2)
1q31	PFKB2	Фруктозо-2,6-бисфосфатаза, сердечный изозим
1q31	SSA2	Синдрома <i>Шёгрена</i> Ag A2 (60 кД, рибонуклеопротеидный Ag SS-A/Ro)
1q31-q32.1	F13B	Свёртывания фактор XIII, B пп

1q31-q32.1	RP12	Ретинит пигментный-12 (р)
1q31-q41	MYOG, MYF4	Миогенный фактор-4; миогенин
1q31-q42	PIGR	Полимерных Ig Р <sub>с</sub>
1q32	RCAC	КОМПЛЕМЕНТА АКТИВАЦИИ КЛАСТЕР
1q32	C4BPA(B)	Комплемента компонента 4 связывающий белок, α,β пп
1q32	CACNL1A3,	Кальциевый канал, L тип, α1 пп, изоформа 3, скелетномышечный
1q32	CD34	CD34 Ag
1q32	CR1, C3BR	Комплемента компонента (3b/4b) Р <sub>с</sub> 1
1q32	CR2, C3DR	Комплемента компонента (3d/Эпштайна-Барр вирус) рецептор 2
1q32	HF1, CFH	Н фактор 1 (комплемент)
1q32	LAMB3	Ламинин, β3 (ниценн [100 кД], калинин [105 кД], BM600 [100 кД])
1q32	REN	Ренин
1q32	SNRPE	Малый ядерный рибонуклеопротеин, пп E
1q32	VWS, LPS	<i>ван дер Вуда</i> синдром
1q32-q41	CENPF	Центромеры аутоантиген F (400 кД)
1q32-q42	EPRS, QPRS	Глутамил-пролил-tPHK синтетаза
1q32.1	ADORA1, RD	Аденозина A1 Р <sub>с</sub>
1q32.1	FMOD	Фибромодулин
1q32.1	MYBPH	Миозин-связывающий белок H
1q32.1	PTPN7	Тирозин фосфатаза, не-Р <sub>с</sub> , тип 7
1q32.1-q42	GUK1(2)	Гуанилат киназа 1(2)
1q41	TGFB2	Трансформирующий фактор роста, β2
1q32	USH2A	<i>Ашера</i> синдром 2A
1q41-q42.1	HLXB9, HOX	Гомеобокс HB9
1q41-q43	ITPKB	Инозитол 1,4,5-трифосфат 3-киназа B
1q41-q44	CHRM3	Холинергический Р <sub>с</sub> , мускариновый, 3
1q42	ADPRT, PPO	АДФ-рибозилтрансфераза НАД <sup>+</sup>
1q42	PEPC	Пептидаза C
1q42-q43	ACTN2	Актинин, α2
1q42-q43	AGT	Ангиотензиноген
1q42-q43	RAB4	Онкоген <i>RAB4</i>
1q42.1	ACTA1, ASM	Актин, α1, скелетномышечный
1q42.1	FH	Фумарат гидратаза
1q42.1-q43	RYR2	Рианодиновый Р <sub>с</sub> 2 (сердечный)
1q43	NID	Нидоген
Хр.1	CAPN2	Кальпаин, большой пп L2
Хр.1	G1P1	Интерферон, α-индуцируемый белок (клон IF1-4)
Хр.1	HKR3	Онкоген <i>HKR3</i>
Хр.1	HPCA	Гиппокальцин, 23 кД, Са <sup>2+</sup> -связывающий белок
Хр.1	HSD11	Гидроксистероид дегидрогеназа, 11β
Хр.1	IL10	Интерлейкин 10
Хр.1	INSRR, IRR	Инсулина Р <sub>с</sub>
Хр.1	KCNC4	Калиевый потенциалзависимый канал, <i>Shaw</i> подсемейство, 4
Хр.1	MTR	5-Метилтетрагидрофолат:L-гомоцистеин S-метилтрансфераза
Хр.1	PFN2, PFL	Профилин 2

### Хромосома 2

2p25.3	D2S448, MG	Меланома, ассоциированный ген
2p25	ACP1	Кислая фосфатаза 1, растворимая
2p25	ODC1	Орнитин декарбоксилаза 1
2p25	POMC	Проопиомеланокортин (АКТГ/β-липотропин)
2p24.1	MYCN, NMYC	Онкоген <i>NMYC</i>
2p24.1	SDC1	Синдекан 1
2p24	APOB	Аполипопротеин B [включая x-Ag]
2p24-p22	ADCY3	Аденилат циклаза 3
2p24-p21	SPG4	Спастическая параплегия 4 (9R)

2p23	ALK	Анапластической лимфомы киназа (Ki-1)
2p23	MDH1	Малат дегидрогеназа, растворимая
2p23-p22	NCX1	Натрий-кальциевый обменник 1, сарколеммальный
2p23-p22	XDH	Ксантин дегидрогеназа (ксантин оксидаза)
2p23-p21	MPV17	Гомолог гломерулосклероза и нефротического синдрома мышц
2p23-qter	IFNB3	Интерферон, $\beta$ 3, фибробластов
2p21.3-p21.1	CALM2	Кальмодулин 2
2p21	HPE2, HPC	Голопроэнцефалия 2
2p21	LHCGR	Лютеинизирующий гормон/хориальный гонадотрофин, R $\alpha$
2p21	PRKR	Протеин киназа, интерферон-индуцируемая
2p21	SPTBN1	Спектрин, $\beta$ , неэритроцитарный 1 ( $\beta$ -фодрин)
2p16.3	SLC3A1, AT	Переносчики (цистин, двуосновные и нейтральные аминокислоты), 1
2p16-p15	COC1A, FCC	Рак толстой кишки, семейный, аполипозный тип 1
2p16-p13	LGMD2B	Тазово-плечевая мышечная дистрофия ( $\rho$ )
2p15-p13	SLC1A4, SA	Переносчики 1 (глутамат/нейтральные аминокислоты), 4
2p13.1	ACTA3	Актин, $\alpha$ -3, гладкомышечный
2p13	ANXA4	Аннексин IV (плацентарный антикоагулянт II)
2p13	TGFA	Трансформирующий фактор роста, $\alpha$
2p13-p12	REL	Онкоген <i>REL</i>
2p12	CD8A	CD8 Ag, $\alpha$ пп (p32)
2p12	CD8B	CD8 Ag, $\beta$ пп (p37)
2p12	IGK	Ig к. ЛЕГКИХ ЦЕПЕЙ КЛАСТЕР
2p12	PAP	Панкреатит-ассоциированный белок
2p11.2	LIS2	Лиссэнцефалин ген 2
2p11.2-p11.1	TCF9	Фактор транскрипции 9
2p11	FABP1	Жирных кислот связывающий белок, печени
2cen-q13	COX5B	Цитохром с оксидаза, CE Vb
2cen-q13	INHBB	Ингибн, $\beta$ 2
2cen-q13	RALB	<i>RAS</i> -подобный белок B
2cen-q13	VPP3	Протонный насос 3 (58 кД CE)
2cen-q24	CAPG	Кэпирующий белок (актина нити), подобный гельзолину
2q	TBS, BCG	Микобактериальные инфекции, подверженность
2q	TUBA1	Тубулин, $\alpha$ , тестикулярный
2q12	IL1RA	Интерлейкина 1 R $\alpha$ , $\alpha$ , тип I R $\alpha$
2q12-q21	DBI	Ингибитор связывания диазепам
2q12-q22	IL1RB	Интерлейкина 1 R $\alpha$ , $\beta$ , тип II R $\alpha$
2q12-qter	NCL	Нуклеолин
2q13	NPH1	Нефронофтиз ювенильный
2q13-q14	PROC	Белок C (инактиватор факторов свертывания Va и VIIIa)
2q13-q21	IL1A	Интерлейкин 1, $\alpha$
2q13-q21	IL1B	Интерлейкин 1, $\beta$
2q14-q21	GYPC, GE	Гликофорин C (группа крови Gerbich)
2q14-q21	LCO	Рака печени онкоген
2q14-q21	RAB6	Онкоген <i>RAB6</i>
2q14.2	IL1RN	Интерлейкина 1 R $\alpha$ антагонист
2q21	LCT, LAC	Лактаза
2q21-q23	SCN6A	Натриевый канал, потенциалзависимый, тип VI, $\alpha$ пп
2q23	DPP4, CD26	Дипептидилпептидаза IV (CD26)
2p23	FAPA	Фибробластов активации белок, $\alpha$ CE
2q23-q24.3	SCN A 1,2,3	Натриевый канал, потенциалзависимый, типы I-III, $\alpha$ пп
2q24-q31	LRP2	Относящийся к ЛНП белок 2
2q24-q32	CHRNA1	Холинергический R $\alpha$ , никотиновый, $\alpha$ -пп 1 (мышечный)
2q24-qter	NPPC	Натрийуретического пептида предшественник C
2q31	COL3A1	Коллаген, тип III, $\alpha$ 1 пп
2q31	COL5A2	Коллаген V, $\alpha$ 2 пп
2q31	GAD1	Глутамат декарбоксилаза 1, мозга (67 кД)

2q31	IDDM7	Инсулинозависимый <i>diabetes mellitus</i> 7
2q31	NFE2L2, NR	Ядерный фактор (эритроидного типа 2) 2
2q31-q32	HOXD, HOX	ГОМЕОБОКСА D КЛАСТЕР
2q31-q32	ITGA4, CD4	Интегрин, $\alpha 4$ (Ag CD49D, $\alpha 4$ CE VLA-4 R $\alpha$ )
2q31-q32	ITGAV, VNR	Интегрин, $\alpha V$ (витронектина R $\alpha$ , $\alpha$ пп)
2q31-q32	NEB	Небулин
2q31-q32	TTN	Титин
2q31-q32.1	CHN	Химерин, п
2q32	IPPP	Инозитол полифосфат 1-фосфатаза
2q32	WSS	Сморщенной кожи синдром
2q32-q34	GLS	Глутаминаза
2q32-q33.3	RPE	Рибулозо-5-фосфат 3-эпимераза
2q32.1-qter	MYL1	Миозин (лёгкая цепь 1, шелочная) скелетномышечный, быстрый
2q33	PLCL	Делетированная фосфолипаза C при карциноме лёгкого
2q33-q34	CD28	CD28 Ag (Tr44)
2q33-q34	CHRND, ACH	Холинергический рецептор, никотиновый
2q33-q34	CHRNA, ACH	Холинергический R $\alpha$ , никотиновый, $\gamma$ пп
2q33-q34	IGFBP2	Инсулиноподобного фактора роста связывающий белок 2 (36 кД)
2q33-q34	NDUFS1	НАДН дегидрогеназа (убихинон), Fe-S белок-1 (75 кД)
2q33-q35	ALS2	Боковой амиотрофический склероз 2 (ювенильная форма)
2q33-q35	CHE2	Холинэстераза, сывороточная, 2
2q33-q35	CRYG, CCL	КРИСТАЛЛИН, $\gamma$ -ПОЛИПЕПТИДА КЛАСТЕР
2q33-q36	CPS1	Карбамоил-фосфат синтетаза 1, митохондриальная
2q33-q36	INHA	Ингибин, $\alpha$
2q33-qter	CYP27, CTX	Цитохром P450, подсемейство XXVII (стерол 27-гидроксилаза)
2q33.3	IDH1	Изоцитрат дегидрогеназа, растворимая
2q34	FN1	Фибронектин 1
2q34	TCL4	T-клеточный лейкоз/лимфома 4
2q34-q35	ACADL, LCA	Ацил-КоА дегидрогеназа, длинноцепочечная
2q34-q35	MAP2	Связанный с микротрубочками белок 2
2q35	DES	Десмин
2q35	IL8RA	Интерлейкина 8 R $\alpha$ , $\alpha$
2q35	IL8RB	Интерлейкина 8 R $\alpha$ , $\beta$
2q35	PAX3, WS1	<i>Варденбурга</i> синдром, типы 1 и 3
2q35-q36	VIL1	Виблин 1
2q36	COL4A3	Коллаген IV, $\alpha 3$ пп ( <i>Гудна́счера</i> Ag)
2q36	IRS1	Инсулинового R $\alpha$ субстрат 1
2q36	SLC2C, AE3	Анионообменник 3, нейронный
2q36-q37	AGXT, SPAT	Аланин-глиоксилат аминотрансфераза, печени пероксисомная
2q36-q37	COL4A4	Коллаген IV, $\alpha 4$ пп
2q36-q37	GCG	Глюкагон
2q36-q37.2	VGL	Вигилин
2q36.3-q37.1	ALPI	Щелочная фосфатаза, кишечная
2q37	ALPP	Щелочная фосфатаза, плацентарная (Regan изофермент)
2q37	BDE, BMDR	Брахидактилия типа E и умственного отставания синдром
2q37	COL6A3	Коллаген VI, $\alpha 3$ пп
2q37	HDLBP	ЛВП-связывающий белок
2q37.1	SAG	S-Ag; сетчатка и шишковидная железа (аррестин), болезнь <i>Огуши?</i>
2q37.3	PDCD1	Запрограммированная гибель клеток 1
Xp.2	ADD2	Аддуцин 2 ( $\beta$ )
Xp.2	ADRA2B, AD	Адренергический, $\alpha 2B$ -R $\alpha$
Xp.2	GLI2	Семейства генов <i>GLI-Kruppel</i> ген <i>GLI2</i> (Онкоген <i>GLI2</i> )
Xp.2	ITGA6	Интегрин, $\alpha 6$
Xp.2	ITGB6	Интегрин, $\beta 6$
Xp.2	NPY3R	Нейропептида Y Y3 R $\alpha$
Xp.2	PRIM2	Примаза, пп 2 (58 кД)



Хр.2	PTMA, TMSA	Протимозин, $\alpha$
Хр.2	SLC9A2	Переносчики 9 (ионообменник натрий/водород), изоформа 2
Хр.2	SLC9A4, NH	Переносчики 9 (ионообменник натрий/водород), изоформа 4
Хр.2	SRD5A2	Стероидов-5 $\alpha$ -редуктаза [КФ 1.3.99.5], $\alpha$ -п 2, мужской псевдогермафродитизм из-за недостаточности фермента
Хр.2	TAC1R, NK1	Тахикинина 1 Рц (вещества Р Рц, нейрокинина 1 Рц)
Хр.2	UGP2	Уридил дифосфат глюкоза пирофосфорилаза 2
Хр.2	UGT1A1	УДФ-глюкуронилтрансфераза 1, <i>Криглера-Найяра</i> синдром
Хр.2	UV24	УФ-повреждение, репарация

### Хромосома 3

3pter-p21	CCK	Холецистокинин
3p26.2	OXTR	Окситоцина Рц
3p26-p25	ATP2B2, PM	АТФаза, Ca <sup>2+</sup> транспортирующая, 2
3p26-p25	ITPR1	Инозитол 1,4,5-трифосфата Рц, тип 1
3p26-p25	VHL	<i>Линдау</i> болезнь
3p26-p24	IL5RA	Интерлейкина 5 Рц, $\alpha$
3p25	RAF1	Онкоген <i>RAF1</i>
3p25	XPC, XPCC	Пигментная ксеродерма
3p24.3	THRB, ERBA	Тиреоидных гормонов Рц, $\beta$ ( <i>v-erb-a</i> онкогена гомолог 2)
3p24	RARB, HAP	Ретиновой кислоты Рц, $\beta$ пп
3p24-p22	RAB5	Относящийся к RAS белок 5
3p24-p21	SCN5A, LQT	Натриевый канал, потенциалзависимый, тип V, $\alpha$ пп
3p23-p22	ACAA	Ацетил-КоА ацилтрансфераза
3p23-p21	NKTR	НК-клеток распознающая последовательность
3p23-p21	SCLC1	Мелкоклеточная карцинома лёгкого
3p22	HHT2	Наследственная геморрагическая телеангиэктазия, тип II
3p22	TGFBR2	Трансформирующий фактор роста, $\beta$ , Рц (70-80 кД)
3p22	VIPR1	Вазоактивный интестинальный пептид (VIP), Рц 1
3p22-p21.33	TGM4	Трансглутаминаза 4 (простатическая)
3p22-p21.3	CTNNB1	Катенин, $\beta$ 1 (88 кД)
3p22-p21.1	PTHr	ПТГ Рц
3p21.33	GLB1	Галактозидаза, $\beta$ 1
3p21.3	COL7A1	Коллаген VII, $\alpha$ 1 пп
3p21.2-p21.1	ARF2	АДФ-рибозилирования фактор 2
3p21.1	ACY1	Аминоацилаза 1
3p21.1	ALAS1	Аминолевулинат, $\delta$ -, синтетаза 1
3p21.1-p12	SCA7, OPCA	Спиноцеребеллярная атаксия 7
3p21	APEH, D3S4	N-ациламиноацил-пептид гидролаза
3p21	ARH12, RHO	Онкоген <i>RHO H12</i>
3p21	CDC25A	Клеточного цикла белок 25A
3p21	DAG1, DAG	Дистрофин-ассоциированный гликопротеин 1
3p21	GNAI2, GNA	G-белок, $\alpha$ -ингибирующий пп 2
3p21	GNAT1	G-белок, $\alpha$ -трансдуцин, пп 1
3p21	LAMB2, LAM	Ламинин, $\beta$ 2 (ламинин S)
3p21	MST1, HGFL	Макрофагов стимуляция, 1
3p21-p14	HRH1	Гистамина Рц, H1
3p14.3	CACNL1A2,	Кальциевый канал, L тип, $\alpha$ -1 пп, изоформа-2 (нейроэндокринная)
3p14.3	TKT	Транскетолаза
3p14.2	RCA1, HRCA	Почечная карцинома, семейная
3p14.1-p12.3	MITF, WS2A	Ассоциированный с микрофтальмией фактор транскрипции; <i>Варденбурга</i> синдром, тип 2A <i>Бардэ-Бидла</i> синдром 3
3p13-p12	BBS3	
3p13-q23	PDHB	Пируват дегидрогеназа, E1, $\beta$ пп
3p12	GBE1	Ветвящий (гликоген) фермент
3p12-q13.2	IL12A	Интерлейкин 12A

3p11.1-q11.2	PROS1	Белок S, $\alpha$
3p11	PIT1	Питунтарный фактор транскрипции Pit-1
3p	MYL3	Миозин (лёгкая цепь 3, щелочная) желудочковый, скелетномышечный, медленный
3p	PRKCD	Протеин киназа C, $\delta$
3p	TOP2B	Топоизомераза (ДНК) II, $\beta$ (180 кД)
3p	TRH	Тиролинберин
3q	HHD	<i>Хейли-Хейли</i> болезнь
3q	RPN1	Рибофорин I
3q11-q12	GPX1	Глутатин пероксидаза I
3q12-q13.1	COL8A1	Коллаген VIII, $\alpha 1$ пп
3q13	FIH	Гипопаратиреонидизм
3q13	UMPS, OPRT	Уридин монофосфат синтетаза
3q13.2-q21	ADCY5	Аденилат циклаза 5
3q13.3	DRD3	Дофамина R $\alpha$ D3
3q2	AKU	Алкаптонурия
3q21	CD28LG, LA	CD28 Ag лиганд (B7 Ag)
3q21	CDCL1	Клеточного цикла белок 1 (митотин)
3q21	NCK	NCK тирозин киназа
3q21	TF	Трансферрин
3q21-q22	RBP1, CRBP	Ретинол-связывающий белок 1, клеточный
3q21-q23	ACPP	Кислая фосфатаза, простата
3q21-q23	LTF	Лактотрансферрин
3q21-q24	CP	Церулоплазмин
3q21-q24	HNC1, FHH	Гипокальциурическая гиперкальциемия 1
3q21-q24	RHO, RP4	Родопсин
3q21-q25	AGTR1, AGT	Ангиотензина рецептор 1
3q21-q25	USH3	<i>Ашера Барни</i> синдром (пузырчатка эритематозная)
3q21-qter	RBP2, CRBP	Ретинол-связывающий белок 2, клеточный
3q22-q23	BPES	Блефарофимоз, эпикант, птоз
3q22-q23	PBX2	Пре-B-клеточного лейкоза фактор транскрипции 2
3q26	EV11	Онкоген <i>EV11</i>
3q26	MDS1	Миелодисплазии синдром 1
3q26	RPL22, EAP	Рибосомный белок L22
3q26.1-q26.2	BCHE, CHE1	Бутирилхолинэстераза
3q26.1-q26.3	SLC2A2, GL	Переносчики 2 (облегчённый транспорт глюкозы), 2
3q26.2	TFR3	Трансферрина R $\alpha$
3q26.2-qter	APOD	Аполипопротеин D
3q26.3	CDL	<i>Корнелии де Ланге</i> синдром
3q26.3	PIK3CA	Фосфатидилинозитол 3-киназа, каталитическая, $\alpha$ пп
3q26.3-q27	SOX2 SRY	Определяющая пол область Y
3q26.3-q27	THPO, MPLL	Тромбопоэтин
3q27	BCL6	B-клеточный ОЛЛ/лимфома 6
3q27	KNG	Кининоген
3q27	RF4	Репликации фактор C (активатор 1), 4 (37 кД)
3q27-qter	EIF4G	Трансляции инициации фактор 4, $\gamma$
3q28	SST	Соматостатин
3q28-qter	OPA1	Зрительная атрофия 1 (9A)
3q29	MFI2, MAP9	Меланома-ассоциированный Ag p97
3q29	MUC4	Муцин 4, трахеобронхиальный
Xp.3	CPA3	Карбоксипептидаза A3 тучных клеток
Xp.3	CRYGS, CRY	Кристаллин, $\gamma$ S
Xp.3	GAP43	GAP-43 ( <i>нейромодулин</i> )
Xp.3	GP9	Гликопротеин IX тромбоцитов
Xp.3	GSTM1L, GS	Глутатин S-трансфераза M1
Xp.3	HV1S	Чувствительность к вирусу герпеса
Xp.3	TDGF1	Фактор роста 1 из тератокарциномы

## Хромосома 4

4pter-q2i	CSN2	Казенин, β
4pter-q2i	SOD3	Супероксиддисмутаза 3, внеклеточная
4p16.3	ADD1	Аддуцин 1, α
4p16.3	DRD1B	Дофамина Рц D1B
4p16.3	FGFR3, ACH	Фибробластов роста фактора Рц 3
4p16.3	HD, IT15	Хантингтин
4p16.3	IDUA, IDA	Идуридаза, α-L-
4p16.3	MYL5	Миозин (лёгкая регуляторная цепь)
4p16.3	PDEB, CSNB	Фосфодиэстераза, циклического ГМФ (Рц), β пп
4p16.3	WHCR	Синдром <i>Вольфа</i> (низкий рост, микроцефалия)
4p16.1-p15.3	DRD5	Дофамина Рц D5
4p16	CRSA, CRS3	Краниосиностаз, тип <i>Аделаида</i>
4p16	S100P	S100 кальций-связывающий белок P
4p16-p14	CDPR	Хондродисплазия
4p15	CD38	CD38 Ag (p45), АДФ-рибозил циклаза
4p14-p13	RFC1, RECC	Репликационный фактор C (активатор 1), 1 (145 кД)
4p14-q12	GABRA4	ГАМК <sub>A</sub> Рц, α4
4p14-q12	PGM2	Фосфоглюкомутаза 2
4p14-q21	BMP3	Кости морфогенетический белок 3
4p14-q21.1	GABRG1	ГАМК <sub>A</sub> Рц, γ1
4p13-p12	GABRA2	ГАМК <sub>A</sub> Рц, α2
4p13-p12	GABRB1	ГАМК <sub>A</sub> Рц, β1
4p12	TXK, BTKL	TXK тирозин киназа
4p11-q12	PEPS	Пептидаза S
4p	WFRS	DIDMOAD-синдром
4q11-q13	AFP, HPAFP	α-Фетопротеин
4q11-q13	ALB	Альбумин
4q11-q13	JPD	Периодонтит ювенильный
4q11-q21	SPP1, OPN	Остеопонтин
4q12	GC, DBP	Витамин D-связывающий белок
4q12	KIT, PBT	Онкоген <i>v-kit</i>
4q12	PDGFRA	Роста фактора из тромбоцитов Рц, α пп
4q12	POL2RB	Полимераза (РНК) II, пп B (140 кД)
4q12	PPAT, GPAT	Фосфорибозилпирофосфат амидотрансфераза
4q12-q13	PF4	Тромбоцитов фактор 4
4q12-q13	TGB2	Тромбоглобулин, β2
4q12-q13.3	CENPC	Центромерный аутоантиген C (140 кД)
4q13	GK2, GKTA	Глицерол киназа, тестикулярная, тип A
4q13-q21	AREG	Амфирегулин
4q13-q21	DG11	Несовершенный дентиногенез
4q13-q21	ENA78	Нейтрофилов активации пептид ENA-78
4q13-q21	IL8	Интерлейкин 8
4q13.3-q21.1	DCK	Дезоксцитидин киназа
4q16.1	ADRA2C, AD	Адренергический, α2C-, Рц
4q2-q3	CLTB	Клатрин, лёгкая цепь (Lcb)
4q21	ANX3	Аннексин III (липокортин III)
4q21	FGF5	Фибробластов фактор роста
4q21	GRO1, MGSA	<i>GRO1</i> онкоген (меланомы стимулирующая активность)
4q21	GRO, MIP2	Онкогены <i>GRO</i> (стимуляция роста меланомы)
4q21	INP10	Интерферон-индуцируемый цитокин IP-10
4q21	MLLT2, AF4	Миелонидный/лимфоидный или смешанный лейкоз
4q21-q23	PKD2, P KD4	Поликистозная болезнь почек 2 (9)
4q21-q24	FDH	Формальдегид дегидрогеназа
4q21-q25	ADH5	Алкоголь дегидрогеназа (класс III), ζ пп
4q21-q31	ANX2P1, AN	Аннексин II (липокортин II) псевдоген 1

4q21.2	GNRHR	Гонадолиберина Rц
4q22	ADHC1	АЛКОГОЛЬ ДЕГИДРОГЕНАЗЫ КЛАССА I КЛАСТЕР
4q22-q23	PDHA2	Пируват дегидрогеназа, E1, $\alpha$ пп, тестикулярная
4q24-q25	CENPE	Центромеры аутоантиген E (312 кД)
4q25	EGF	Фактор роста эпидермиса (EGF)
4q25-q26	RGS	Синдром <i>Ригера</i> (множественные аномалии развития глаза)
4q25-q27	ANK2	Анкирин 2, неэритроцитарный
4q25-q27	FGF2, FGFB	Фактор роста фибробластов (основной)
4q26-q27	IL2	Интерлейкин 2
4q26-q28	ANX5, ENX2	Аннексин V (эндонексин II)
4q27	CCNA, CCN1	Циклин A
4q28	FGC	ФИБРИНОГЕНА КЛАСТЕР
4q28-q31	ASMD	Дисгенезия переднего сегмента глаза [*107250]
4q28-q31	FABP2	Жирных кислот связывающий белок, кишечный
4q28-q31	GYPB, SS	Гликофорин B (включая Ss-группу крови)
4q28-q31	GYPE, GPE	Гликофорин E (включая Ss-группу крови)
4q28-q31	HCL2, RHC	Красные волосы
4q28-q31	IBSP	Интегрин-связывающий сиалопротеин кости
4q28-q31	SF	Stoltzfus (Si) группа крови
4q28-q31	TYS	Склеротилоз [врожденная кератодермия, гипоплазия ногтей]
4q28.2	GYP A, MN	Гликофорин A (включая MN-группу крови)
4q31	IL15	Интерлейкин 15
4q31-q32	TDO2, TPH2	Триптофан оксигеназа
4q31.1	MLR, MCR	Альдостерона рецептор
4q31.3-q32	NPY1R	Нейропептид Y, Rц
4q32	GUC1A3, GU	Гуанилатциклаза 1, растворимая, $\alpha$ 3
4q32	GUC1B3, GU	Гуанилатциклаза 1, растворимая, $\beta$ 3
4q32-q33	GRIA2, GLU	Глутаматный Rц, AMPA 2
4q32.1	HVBS6	Гепатита B вируса сайт интеграции 6
4q35	ANT1	Аденинового нуклеотида транслокатор 1 (скелетномышечный)
4q35	F11	Фактор свёртывания XI
4q35	FSHMD1A, F	Лице-лопаточно-плечевая мышечная дистрофия 1A
4q35	HSPCAL2	Теплового шока 90 кД белок, 2
4q35	KLK3	Калликреин плазмы (фактор <i>Флэтчера</i> )
4q35.1	IRF2	Интерферона регуляторный фактор 2
Xp.4	ATP1B1	АТФаза, Na <sup>+</sup> K <sup>+</sup> транспортирующая, $\beta$ 1 пп
Xp.4	CCKAR	Холецистокинина A Rц
Xp.4	CLCN3	Хлорный канал 3
Xp.4	COX7A2	Цитохром с оксидаза, CE VIIa пп 2 (печени)
Xp.4	CPE	Карбоксипептидаза E
Xp.4	EDNRA	Эндотелина Rц типа A
Xp.4	GTA, GGTB1	Галактозилтрансферазы активатор
Xp.4	LAG5	Лейкоцитарный Ag, группа 5
Xp.4	MNB	Маннозидаза, $\beta$ -
Xp.4	PDE1A	Фосфодиэстераза 1A

### Хромосома 5

5pter-q11	RARS	Аргинил-тРНК синтетаза
5p15.3	ADCY2	Аденилил циклаза 2, мозга
5p15.3	SLC6A3, DA	Переносчики 6 (дофамина транспортёр), 3
5p15.3	SLC9A3, NH	Переносчики 9 (нонообменник натрий/водород), изоформа 3
5p15	SRD5A1	Стероидов 5 $\alpha$ -редуктаза
5p14-p13	CDHB	Кадгерин мозга (Вг-кадгерин)
5p14-p13	HMGCS1	3-гидрокси-3-метилглутарил-КоА синтетаза 1
5p14-p12	NPR3, ANPR	Натрийуретического пептида Rц
5p13	C6, C6, C9	Комплемент компонента 6, 7 и 9

5p13	IL7R	Интерлейкина 7 Рц
5p13	SLC1A3, EA	Переносчики 1 (глиальный, глутамата транспортёр), 3
5p13-p12	GHR	Рц гормона роста
5p13-p12	BBBG	Гипоспадин-дисфагии синдром ( <i>Олица BBBG синдром</i> )
5p13-p12	PRLR	Рц пролактина
5p13-cen	TARS	Треонил-тРНК синтетаза
5p13-q12	LIFR	Лейкоза ингибирующего фактора Рц
5p	PTGER2	Простагландин Е Рц 2, EP2 подтип
5cen-q11	LARS	Лейцил-тРНК синтетаза
5q	LMN2	Ламин В
5q11-q13	ARSB	Арилсульфатаза В
5q11.2	KFS	<i>Клиппеля-Фейля</i> синдром
5q11.2-q13	HTR1A	5-гидрокситриптамина 1А Рц
5q11.2-q13.2	DHFR	Дигидрофолатредуктаза
5q11.2-q13.3	CRHBP	Кортиколиберин-связывающий белок
5q11.2-q13.3	SCZD1	Шизофренического расстройства сайт 1
5q12	CCNB1	Циклин В1
5q12-q14	CSPG2	Хондроитин сульфат протеогликан 2 (верзикан)
5q12-q32	MAR	Макроцитарная рефрактерная анемия
5q12.2-q13.3	SMA	Спинальная мышечная атрофия
5q13	F2R	Фактор свёртывания II (тромбин), Рц
5q13	GRB1, PIK3	Фосфатидилинозитол-3 киназа p85, $\alpha$
5q13	HEXB	Гексозаминидаза В ( $\beta$ пп)
5q13	MAP1B	Связанный с микротрубочками белок 1В
5q13-q23	RPS20A	Рибосомный белок S20A
5q13.3	CKMT2	КФК митохондриальная
5q13.3	RASA, GAP	<i>RAS</i> p21 белка активатор (ГТФазу активирующий белок)
5q13.3-q14	HMGCR	3-гидрокси-3-метилглутарил КоА редуктаза
5q15-q21	CAST	Кальпастатин
5q21	MCC	Мутация при колоректальной карциноме
5q21-q22	APC, GS, F	Аденоматозный полипоз кишечника (синдром <i>Тюрка</i> )
5q21-q31	CTNNA1	Катенин (кадгерин-ассоциированный белок), $\alpha 1$ (102 кД)
5q22-q33.3	CDGG1	Роговицы дистрофия, Гроелопиш тип I
5q22.3-q31.3	LGMD1	Тазово-плечевая мышечная дистрофия (9R)
5q23	DTS, HBEGF	Чувствительность к дифтерийному токсину
5q23-q31	FBN2, CCA	Фибриллин 2
5q23-q31	ITGA2, CD4	Интегрин, $\alpha 2$ (CD49B; $\alpha 2$ CE VLA-2 Рц, тромбоцитов Ag Bg)
5q23.3-q31.2	LOX	Лизил оксидаза
5q31	CDC25C	Клеточного цикла белок 25С
5q31	FGF1, FGFA	Фактор роста фибробластов (FGF) 1 (кислый)
5q31	GRL	Глюкокортикоидов Рц, лимфоцитарный
5q31	IL13	Интерлейкин 13
5q31-q32	PDGFRB, PD	Фактор роста из тромбоцитов, $\beta$ -пп
5q31-q33	DFNA1, LFH	Глухота (9R)
5q31-q33	RPS14, EMT	Рибосомный белок S14
5q31.1	CD14	CD14 Ag
5q31.1	CSF2, GMCS	Колонистимулирующий фактор 2 (гранулоциты-макрофаги)
5q31.1	IL3	ИЛ-3
5q31.1	IL4	ИЛ-4
5q31.1	IL5	ИЛ-5
5q31.1	IL9	ИЛ-9
5q31.1	IRF1	Интерферона регуляторный фактор 1
5q31.1	MOT2	Морталин 2 (околоядерный)
5q31.1	TCF7	Транскрипции фактор 7, Т-клеточный
5q31.1-q33.1	GABRG2	ГАМК А Рц, $\gamma 2$
5q31.1-q33.1	IL12B, NKS	ИЛ-12В (естественных киллеров стимулирующий фактор 2, p40)

5q31.1-q35	GABRA6	ГАМК А Рц, α6
5q31.2-q34	PDEA	Фосфодиэстераза, циклического ГМФ, α пп
5q31.3-q32	SPARC, ON	Остеонектин
5q31.3-q33.1	GM2A	GM <sub>2</sub> ганглиозида активаторный белок
5q32	CD74, DHLA	CD74 Ag
5q32	GLRA1, STH	Глицина Рц, α 1
5q32	ITK, EMT	Т-клеточная тирозин киназа
5q32-q33.1	TCOF1, MFD	<i>Тричера Коллинза</i> синдром
5q32-q34	ADRB2	Адренергический, β2, Рц
5q32-q34	ANX6, CBP6	Аннексин VI (кальций-связывающий белок р68)
5q33	ADRA1B	Адренергический, α1B, Рц
5q33	GRIA1, GLU	Глутаматный Рц, AMPA 1
5q33-qter	F12, HAF	Фактор свёртывания XII ( <i>Хагемана</i> фактор)
5q33-qter	RPS17L1, R	Рибосомный белок S17A-подобный 1
5q33-qter	RPS20B	Рибосомный белок S20B
5q33.2-q33.3	CSF1R, FMS	Колонистимулирующего фактора 1 Рц, онкоген <i>FMS</i>
5q34	SLC2A3P, G	Переносчики 2 (облегчённый транспорт глюкозы)
5q34-q35	GABRB2	ГАМК А Рц, β2
5q34-q35	GABRA1	ГАМК А Рц, α1
5q35	CANX	Кальнексин
5q35.1	DRD1	Дофамин Рц D1
5q35.1-qter	FGFR4	Фибробластов роста фактор Рц 4
Хр.5	GPX3	Глутатион пероксидаза 3 (плазменная)
Хр.5	HARS	Гистидил-тРНК синтетаза
Хр.5	ITGA1, VLA	Интегрин, α1
Хр.5	MANA2	Маннозидаза, α II
Хр.5	SPINK1, PS	Сериновой протеазы ингибитор, Kazal тип I
Хр.5	TRP3	тРНК пролина (UGG) 3
Хр.5	TRT1	тРНК треонина (UGU) 1

### Хромосома 6

6pter-p22	SCZD3	Шизофренического расстройства сайт 3
6pter-p21.1	CLPS	Колипаза панкреатическая
6pter-p21	DSP	Десмоплакин
6pter-p21	ITPR3	Инозитол 1,4,5-трифосфата Рц, тип 3
6p24.3	OFC1, CL	Расщепление губы с или без расщепления нёба
6p25-p24	F13A1, F13	Фактор свёртывания XIII, пп А
6p24-p23	EDN1	Эндотелин 1
6p24-p22.3	AP2TF, TFA	AP2 транскрипции фактор
6p23	GMPR	Гуанин монофосфат редуктаза
6p23	SCA1	Спиноцеребеллярная атаксия I
6p23	SOX4	SRY (определяющая пол область Y), бокс 4
6p22.2-p21.3	PRL	Пролактин
6p22.2-p21.1	H1F3	H1 гистоны, семейство 3
6p22	E2F3	E2F транскрипции фактор 3
6p22-p21.3	MOG	Миелин-олигодендроцитов гликопротеин
6p21.3	AS, ANS	Анкилозирующий спондилит
6p21.3	ASD2	Дефект межпредсердной перегородки
6p21.3	BF	Пропердина фактор В
6p21.3	C2	Комплемента компонент 2
6p21.3	C4A, C4S	Комплемента компонент 4A
6p21.3	C4B, C4F	Комплемента компонент 4B
6p21.3	COL11A2	Коллаген XI, α2 пп
6p21.3	CYP21, CA2	Цитохром P-450, подсемейство XXI; стероид 21-гидроксилаза
6p21.3	CYP21P, CY	Цитохром P-450, подсемейство XXI; стероид 21-гидроксилаза
6p21.3	D6S51E, BA	HLA-B ассоциированный транскрипт 2

6p21.3	D6S52E, BA	HLA-B ассоциированный транскрипт 3
6p21.3	D6S54E, BA	HLA-B ассоциированный транскрипт 4
6p21.3	D6S81E, BA	HLA-B ассоциированный транскрипт 1
6p21.3	D6S82E, BA	HLA-B ассоциированный транскрипт 5
6p21.3	DYLYX2, DLX	Дислексия, специфическая, 2
6p21.3	EJM1, JME	Эпилепсия ювенильная миоклоническая 1
6p21.3	GLYS1	Глюкозурия
6p21.3	H1F1	H1 гистоны, семейство 1 (тесткулярные)
6p21.3	HFE	Гемохроматоз
6p21.3	HXBL, TNX	Гексабрахион (тенасцин X)
6p21.3	MHC	ГЛАВНЫЙ КОМПЛЕКС ГИСТОСОВМЕСТИМОСТИ
6p21.3	HLA-A	HLA-A
6p21.3	HLA-B	HLA-B
6p21.3	HLA-C	HLA-C
6p21.3	HLA-CD12	МНС, класс I (HLA-F)
6p21.3	HLA-DMA, R	МНС, класс II, DM $\alpha$
6p21.3	HLA-DMB, R	МНС, класс II, DM $\beta$
6p21.3	HLA-DOB	МНС, класс II, DO $\beta$
6p21.3	HLA-DPA1	HLA-DP
6p21.3	HLA-DPB1	МНС, класс II, DP $\beta$ -1
6p21.3	HLA-DQA1	МНС, класс II, DQ $\alpha$ -1
6p21.3	HLA-DQB1	МНС, класс II, DQ $\beta$ -1
6p21.3	HLA-DRA	HLA-DR
6p21.3	HLA-DNA	HLA-DZ
6p21.3	HLA-E	HLA-E
6p21.3	HLA-G	HLA-G гистосовместимости Ag, класс I
6p21.3	HLA-H	HLA-H гистосовместимости Ag, класс I
6p21.3	HMAA	Моноцитов Ag A
6p21.3	HMAB	Моноцитов Ag B
6p21.3	HSPA1	Теплового шока 70 кД белок 1
6p21.3	HSR1	HSR1 ГТФ-связывающий белок
6p21.3	IDDM1	Сахарный диабет типа 1
6p21.3	MLN	Мотилин
6p21.3	NEP	Нейроэпителиальная тирозин киназа
6p21.3	NEU	Нейраминидаза
6p21.3	NFYA	Транскрипции фактор NF-Y, A CE
6p21.3	OLFR2	Обонятельный Рц
6p21.3	PDB	<i>Педжета</i> болезнь кости
6p21.3	RDBP	RD РНК-связывающий белок
6p21.3	RP14	Ретинит пигментный-14 (p)
6p21.3	RWS	Чувствительность к амброзии
6p21.3	RXRБ	Ретиноидов X Рц, $\beta$
6p21.3	TNFA	Некроза опухоли фактор $\alpha$
6p21.3	TNFB	Некроза опухоли фактор $\beta$
6p21.3	TUBB	Тубулин, $\beta$ пп
6p21.3-p21.2	GLO1	Глиоксилаза I
6p21.3	LAP	Паралич аддуктора гортани
6p21.3-p21.1	B144	B144 белок
6p21.2	PIM1	Онкоген <i>PIM1</i>
6p21.1	CSNK2B	Казеин киназа-2, $\beta$ пп
6p21.1	GUCA1, GCA	Гуанилатциклазы активатор 1 (гуанилин 1, сетчатка)
6p21.1-p12	PKHD1, ARP	Поликистоз почки (p)
6p21.1-cen	RDS, RP7	Дегенерация сетчатки медленная
6p21	CCD	Клейдохранияльная дисплазия
6p21	CCND3	Циклин D3
6p21	GLP1R	Глюкагоноподобного пептида 1 Рц

6p21	MUT, MCM	Метилмалонил КоА мутаза
6p21-qter	TPX1	Тестикулярно-специфичный белок TPX-1
6p12 2	GSTA1	Глутатион S-трансфераза A1
6p12 2	GSTA2, GST	Глутатион S-трансфераза A2
6p12	HSPCB, HSP	Теплового шока 90 кД белок 1, β
6p12-p11	BPAG1	Буллёзного пемфигоида Ag 1
6p12-p11	KRAS1P	Онкоген <i>v-Ki-ras1</i>
6p12-cen	MEP1A	Меприн A, α
6p	CSCI	Кортикостерона боковой цепи изомерераза
6p	ICS1	<i>Неподвижных ресничек</i> синдром
6cen-q14	STGD3	Дистрофия желтого пятна
6q12	PGM3	Фосфоглюкомутаза 3
6q12-q21	DBI	Диазепам-связывающий ингибитор
6q13	COL9A1	Коллаген IX, α1 пп
6q13	HTR1B	5-гидрокситриптамина (серотонин) P <sub>u</sub> -1B
6q13-q15	OAR, OAR	Глазной альбинизм (p)
6q14-q15	CNR	Каннабиноидов P <sub>u</sub>
6q14-q15	HTR1E	Серотонина P <sub>u</sub>
6q14-q15	SIASD, SLD	Сиаловых кислот болезнь накопления
6q14-q15	TPBG	Гликопротеин трофобласта
6q14-q16 2	MCDR1	Дистрофия желтого пятна (North Carolina тип)
6q14-q21	GABRR1	ГАМК A P <sub>u</sub> , p-1
6q14-q21	GABRR2	ГАМК A P <sub>u</sub> , p-2
6q14-q21	NT5	5'-Нуклеотидаза (CD73)
6q16	POU3F2, OC	POU домен, класс 3, транскрипции фактор 2
6q21	CCNC	Циклин C
6q21	CD24	CD24 Ag
6q21	LAMA4, LAM	Ламинин, α4
6q21-q22 3	COL10A1	Коллаген, тип X, α1 пп
6q21-q23 2	GJA1, CX43	Коннексин 43
6q21-qter	NMBR	Нейромедина B P <sub>u</sub>
6q21 1-q23	CGA	ХГТ, α-пп
6q22	MYB	Гомолог онкогена <i>v-myb</i>
6q22-q23	LAMA2, LAM	Ламинин, α2 (мерозин)
6q22 1	PLB	Фосфоламбан
6q23	ARG1	Аргиназа печени
6q23-q24	IFNGR1	Иммунного интерферона P <sub>u</sub>
6q23 1	CTGF, NOV2	Соединительной ткани роста фактор
6q24	DMDL, DRP	Дистрофин-подобный белок
6q24-q25	OPRM1	Рецептор опиоидов
6q24-q27	IDDM5	Инсулин-зависимый сахарный диабет
6q24-q27	MAS1	Онкоген <i>MAS1</i>
6q25-q26	RCD1	Дистрофия колбочек
6q25-q26	VIL2, CVL	Виллин 2 (цитовиллин)
6q25-qter	FUCA2	Фукозидаза, α-L-2, плазмы
6q25 1	ESR	Эстрогена P <sub>u</sub>
6q25 3	SOD2	Супероксид дисмутаза 2, митохондриальная
6q26	IGF2R, MPR	Инсулиноподобного фактора роста 2 P <sub>u</sub>
6q26	PLG	Плазминоген
6q26-q27	OVCS	Рак яичника
6q26-q27	VIP	Вазоактивный интестинальный пептид
6q27	LPA	Аполипопротеин Lp(a)
6q27	TBP	TATA-связывающий белок
6q27	THBS2	Тромбоспондин 2
Хр 6	BMP5, 6	Кости морфогенетический белок 5
Хр 6	COL17A1	Коллаген тип XVII, α1 пп



Хр.6	ELANH2, EI	Протеазы ингибитор 2 (антиэластаза)
Хр.6	FEA F9	Эмбриональный Ag
Хр.6	GRIK2, GLU	Глутаматный Rц, канната, 2
Хр.6	PCSA	$\beta$ -Клетки поджелудочной железы, агенезия

### Хромосома 7

7pter-p22	PRKAR1B	Протеин киназа, цАМФ-зависимая, регуляторная, тип 1, $\beta$
7pter-p14	GCTG	$\gamma$ -Глутамилциклотрансфераза
7pter-p13	CALML1	Кальмодулин-подобный белок 1
7p22-p15	RALA	<i>RAS</i> -подобный белок А
7p22	PDGFA	Фактор роста из тромбоцитов, $\alpha$ пп
7p22	RPA3	Репликации белок А3 (14 кД)
7p22.1-p21.3	MEOX2	Мезенхимы гомеобокс 2
7p21.3-p21.2	CRS, CSO	Краниосиностоз типа I
7p21	ACS3, SCS	Акроцефалосиндактилия 3
7p21	IL6, IFNB2	Интерлейкин 6 (интерферон, $\beta$ 2)
7p21-p15	MDDC	Дистрофия жёлтого пятна
7p15.2-p15.1	PSP	Фосфосерин фосфатаза
7p15.1	NPY	Нейропептид Y
7p15.1-p13	RP9	Ретинит пигментный
7p15	SP4	Sр4 транскрипции фактор
7p15-p14	GHRHR	Соматотриберина Rц
7p15-p14.2	HOXA , HOX	ГОМЕОБОКСА А КЛАСТЕР
7p15-p14	TCRG	T-клеток Ag Rц, $\gamma$ -пп
7p15-p13	GCK	Глюкокиназа (гексокиназа 4)
7p15-p13	INHBA	Ингибин, $\beta$ 1
7p15-p12	ACTB	Актин, $\beta$
7p14	ADCYAP1R1,	Аденилат циклазу активирующий пп 1 (гипофизарный), Rц, тип 1
7p14	AQP1, CHIP	Аквапорин 1 (28 кД)
7p14-p12	IGFBP1	Инсулиноподобного фактора роста связывающий белок 1
7p14-p12	IGFBP3	Инсулиноподобного фактора роста связывающий белок 3
7p14-cen	BLVR	Биливердин редуктаза
7p13	GLI3	Онкоген <i>GLI3</i>
7p13-p12	ADCY1	Аденилат циклаза 1 (мозга)
7p13-q22	MDH2	Малат дегидрогеназа, митохондриальная
7p12.3	EGFR	Эпидермального фактора роста Rц
7p12-q21	PHKG1	Фосфорилазы киназа, $\gamma$ 1 (мышечная)
7p11.4-cen	ARAF2, PKS	Онкоген <i>ARAF2</i>
7p11-q11.2	PKS1	Онкоген <i>PKS1</i>
7p11	DDC	ДОФА декарбоксилаза
7p	GHS	<i>Голденара</i> синдром $\leftrightarrow$ окуло-аурикуло-вертебральная дисплазия
7cen-q11.2	ASL	Аргининосукцинат лиаза
7q	HRX	Гиперрефлексия
7q	NFE2U	Ядерный фактор эритроидный 2 (p18)
7q	PTC	Фенилтиокарбамида вкус
7q11-q22	CAM	Кавернозный ангиоматоз
7q11.2	CD36	CD36 Ag (коллаген типа I)
7q11.2	ELN	Эластин
7q11.2	POR	Цитохром P-450 редуктаза
7q11.2	EEC	Эктодермальная дисплазия, губа/нёбо
7q11.23	NCF1	Нейтрофилов цитозольный фактор 1 (47 кД)
7q11.23	RFC2	Репликации фактор C (активатор 1) 2 (40 кД)
7q11.23	ZWS1	Zellweger синдром 1
7q21	EPO	Эритропоэтин
7q21	GNAI1	G-белок, $\alpha$ -ингибирующей активности пп 1
7q21-q22	CACNL2A	Кальциевый канал, L тип, $\alpha$ 2 пп

7q21-q22	TAC2, NKNA	Тахикинин 2 (вещество К, нейрокинин А)
7q21-q27	GNB2	Гуанинового нуклеотида связывающий белок, β пп 2
7q21-q31	ASNS	Аспарагин синтетазы
7q21 1	HGF	Гепатоцитов роста фактор
7q21 1	PGY1, MDR1	Р-гликопротеины 1 (резистентность к лекарствам)
7q21 1	PGY3, MDR3	Р-гликопротеины 3 (резистентность к лекарствам)
7q21 11	GUSB	Глюкуронидаза, β
7q21 2-q21 3	SHFM1, SHF	Расщепленная кисть, тип 1
7q22	ACHE, YT	Ацетилхолинэстераза (YT крови группа)
7q22	CALCR, CRT	Кальцитонина Рц
7q22	H2A	Гистоны IIa
7q22	H2B	Гистоны IIb
7q22	MUC3	Муцин 3, кишечный
7q22	PRKAR2B	Протеин киназа, цАМФ-зависимая, регуляторная, тип II, β
7q22-qter	NM, GP130	Миграция нейтрофилов
7q22 1	AZGP1, ZAG	α-2-Гликопротеин
7q22 1	COL1A2	Коллаген, тип I, α2 пп
7q22 1	CYP3A	Цитохром Р-450, подсемейство IIIA (нифедипин оксидаза)
7q31	CLD	Хлоридная диарея врожденная
7q31	MET	Онкоген <i>MET</i>
7q31	OBS	Ожирение
7q31-q32	ABP1	Амилорид-связывающий белок 1
7q31-q35	RP10	Ретинит пигментный (9A)
7q31 1-q31 3	LAMB1	Ламинин, β1
7q31 2	CFTR, CF	Кистозного фиброза трансмембранный регулятор
7q31 3	PTPRZ, PTP	Белок тирозин фосфатаза, Рц-тип, ζ-пп
7q31 3-q32	BCP, CBT	Синий пигмент колбочек
7q32-q35	FLN2, ABPA	Филамин 2 (актин-связывающий белок 280)
7q32-q36	EPHT EPH	Онкоген <i>EPH</i>
7q32-q36	PIP	Пролактином индуцируемый белок
7q32-qter	CPA1	Карбоксипептидаза А
7q32-qter	PRSS1, TRY	Протеаза, сериновая, I (трипсин 1)
7q32 1	SLOS, SLO	<i>Смита-Лёмли-Опица</i> синдром
7q33	CALD1, CDM	Кальдесмон 1
7q33	KEL	Kell группа крови
7q34	TBXAS1	Тромбоксан А синтетазы 1 (тромбоцитов)
7q35	ALDR1	Альдегид редуктаза 1
7q35	CLCN1	Хлорный канал 1, скелетномышечный
7q35	TCRB	T-cell Ag Рц, β-пп
7q35-q36	CHRM2	Холинергический Рц, мускариновый
7q35-q36	D7S437, MS	Минисателлит 33 15
7q35-q36	HERG, LQT2	Удлиненного интервала QT синдром
7q35-q36	SLC4A2, AE	Переносчики 4, анионообменник, 2
7q36	CDK5	Циклин-зависимая киназа 5
7q36	HPE3, HLP3	Голопрозэнцефалия 3
7q36	HPFH2	Наследственная экспрессия HbF
7q36	NOS3	Оксида азота синтетазы 3 (эндотелиальные клетки)
7q36	TPT1	Полисиндактилия
7q36 2-q36 3	AQP3	Акватпорин 3
Xp 7	HADHB	Гидроксиацил-КоА дегидрогеназа
Xp 7	JUP, DP3	Плакоглобин (десмоплакин III)
Xp 7	NHCP2	Негистоновый хромосомный белок 2
Xp 7	UP	Уридин фосфорилаза
Xp 7	ZP3A, ZP3B	Блестящей оболочки гликопротеин 3A и 3B (Рц сперматозоидов)

## Хромосома 8

8pter-p22	EPMR	Эпилепсия прогрессирующая, умственное отставание
8pter-q11	AAC1(2)	Ариламин N-ацетилтрансфераза 1 и 2
8p23 3-p23 1	F7R, F7E	Свёртывания фактора VII регулятор
8p23	DEF1, MRS	Дефензин 1
8p22	CTSB, CPSB	Катепсин B
8p22	LPL, LIPD	Липопротеин липаза
8p22	MSR1	Макрофагов Рц
8p22-p11	HGL, HRGA	Херегулин, $\alpha$ (45 кД, ERBB2 р185-активатор)
8p22-q11	FNTA	Фарнезилтрансфераза, CAAX, $\alpha$
8p21 3	VMAT1, VAT	Моноаминов транспортёр 1
8p21 1	GSR	Глутатион редуктаза
8p21	ADRA1C	Адренергический, $\alpha$ 1C, Рц
8p21	BMP1	Морфогенетический белок кости 1
8p21	NEFL	Нейрофиламентов лёгкая цепь
8p21	SFTP2	Сурфактанта апопротеин 2 (SP-C)
8p21-p12	GATA4	GATA-связывающий белок 4
8p21-p11 2	LHRH, GNRH	Гонадолиберин
8p12	PLAT, TPA	Активатор плазминогена тканевый
8p12-p11 2	ADRB3	Адренергический, $\beta$ 3, Рц
8p12-p11 2	FGFR1, FLT	Фибробластов фактора роста Рц 1 ( <i>fms</i> -тирозинкиназа 2)
8p12-p11	WRN	<i>Вернера</i> синдром
8p12-q11 2	CALB1	Кальбайдин 1 (28 кД)
8p12-q13	SPG5A	Спастическая параплегия 5A ( $\rho$ )
8p11 2	ANK1, SPH2	Анкирин 1, эритроцитарный
8p11 2	CHRNB3	Холинергический Рц, никотиновый, $\beta$ -пп 3
8p11-q21	RP1	Ретинит пигментный 1
8q	EBN2	Эпилепсия неонатальная
8q	GPB	Глицерол фосфатаза, $\beta$
8q11	MOS	Онкоген <i>MOS</i>
8q11-q12	CYP7	Цитохром P-450, подсемейство VII (холестерол 7- $\alpha$ -монооксигеназа)
8q11 2	OPRK1	Опиатов Рц, $\kappa$ 1
8q12	SGPA, PSA	Плеоморфная аденома слюнных желёз
8q12-q13	IL7	Интерлейкин 7
8q13	CRH	Кортиколиберин
8q13-q21 1	CMT4A	<i>Шарко-Мари-Тута</i> невропатия 4A ( $\rho$ )
8q13-q22	PDE7A, HCP	Фосфоднэстераза 7A
8q13 1-q13 3	TTP1, AVED	Токоферол переносащий белок, $\alpha$
8q13 3	BOR	Бранхио-ото-рениальный синдром
8q21	CYP11B2	Цитохром P450, подсемейство XIВ, пп 2
8q21 3-q22 1	PMP2	Периферического миелина белок 2
8q22	CAC	КАРБОАНГИДРАЗЫ КЛАСТЕР
8q22-q23	CSH1	<i>Козна</i> синдром (ожирение, умственное отставание)
8q22-q24	HSPG1	Гепаран сульфат протеогликан, фибробластов
8q23	TRHR	Тиролиберин
8q23-q24	PENK	Проэнкефалин
8q23-q24	SNT2B1, A1	Синтрофин, $\beta$ 1
8q24	EBS1	Эпидермолиз буллёзный простой
8q24	PDS	<i>Пёндреда</i> синдром
8q24	PVT1	Онкоген <i>PVT-1</i>
8q24 11-q24 1	EXT1	Множественные экзостозы
8q24 2	ADCY8, ADC	Аденилил циклаза 8 (мозга)
8q24 2-q24 3	TG	Тироглобулин
8q24 3	CYC1	Цитохром c1
Хр 8	CHRNA2	Холинергический Рц, никотиновый, $\alpha$ пп 2
Хр 8	GLI4, HKR4	Онкоген <i>HKR4</i>

Хр 8	GRINA, NMD	Глутаматный Рц, N-метил
Хр 8	PPP3CC,	CA белок фосфатаза 3, $\gamma$ изоформа (кальцинейрин А $\gamma$ )
Хр 8	RPL30	Рибосомный белок L30
Хр 8	RTS	<i>Ротмунда-Томсона</i> синдром

## Хромосома 9

9pter-q12	RLN1	Релаксин, Н1
9pter-q12	RLN2	Релаксин, Н2
9p24	EAAC1	Глутамата транспортер EAAC1
9p24	JAK2	<i>Янус</i> киназа 2 (тирозин киназа)
9p24	OVC	Онкоген <i>OVC</i>
9p24	VLDLR	ЛПОНП Рц
9p24-p13	AK3	Аденилат киназа 3, митохондриальная
9p22-p21	LALL	Лимфоматозный ОЛЛ
9p22-p13	ACO1	Аконитаза, растворимая
9p21	CDKN2A, B, MT	Циклин-зависимой киназы ингибитор 2A (p16, p15, ингибирует CDK4)
9p21	MLM, CMM2	Меланома
9p21	IFN1, IFN	Интерферон, тип 1, кластер
9p21	IFNB1	Интерферон, $\beta$ 1, фибробластов
9p21	RPS6	Рибосомный белок S6
9p21	TEK, TIE2 TEK	Тирозин киназа, эндотелиальная
9p21-p12	NPR2, ANPR	Натрийуретический пептид Рц В/гуанилатциклаза В
9p21-q21	AMCD1, DA1	Артрогрипоз множественный наследственный, дистальный
9p13	ANX2P2, AN	Аннексин II (липокортин II), псевдоген 2
9p13	GALT	Галактозо-1-фосфат уридилтрансфераза
9p13	GGTB2	Гликопротеин-4- $\beta$ -галактозилтрансфераза-2 (КФ 2 4 1 22)
9p11	MROS	<i>Мелькерсона-Розенталя</i> синдром
9p	CD72, LYB2	CD72 Ag
9p	VMCM	Венозная мальформация, кожная и слизистых оболочек
9q11-q22	ANX1, LPC1	Аннексин I (липокортин I)
9q13	CNTFR	Цилиарный нейротрофический фактор, Рц
9q13	PRKACG	Протеин киназа, cAMP-зависимая, каталитическая, $\gamma$
9q13-q21 1	FRDA	<i>Фридрайха</i> атаксия
9q21	ALDH1	Альдегид дегидрогеназа 1, растворимая
9q21-q22	COL15A1	Коллаген, тип XV, $\alpha$ 1 пп
9q21-q22	CTSL	Катепсин L
9q22	ALDOB	Альдолаза В
9q22	HSD17B3, E	Гидроксистеронд (17- $\beta$ ) дегидрогеназа 3
9q22-q31	CSMF	Хондросаркома
9q22 3	FACC	Анемия <i>Фанкони</i>
9q31	ESS1	Эпителиома ( <i>Фергюсон-Смита</i> тип)
9q31	NBCCS, BCN	Невоидной базальноклеточной карциномы синдром
9q31	TAL2	T-клеточный ОЛЛ
9q31-q33	DYS	Дизавтономия ( <i>Рилей-Дэя</i> синдром)
9q31-q33	FCMD	Врожденная мышечная дистрофия ( <i>Фукуямы</i> )
9q31-qter	APPL1	Амилоид $\beta$ (A4)
9q32	AFDN	Акрофациальный дизостоз, тип <i>Нюгера</i>
9q32-q33 3	PTGS1	Простагландин-эндопероксид синтетаза 1
9q32-q34	DYTI	Торсионная дистония ( <i>Ж</i> )
9q33	HXB	Тенаксин
9q33-q34	PBX3	Пре-B-клеточного лейкоза фактор транскрипции 3
9q33-q34	SPTAN1	Спектрин, $\alpha$ , незритроцитарный 1 ( $\alpha$ -фодрин)
9q33-qter	ITO	Гипомеланоз <i>Ито</i>
9q34	ABO	ABO группа крови
9q34	C8G	Комплемента компонент 8, $\gamma$ пп

9q34	DBH	Дофамин-β-гидроксилаза
9q34	GSN	Гельзолин
9q34	LCN2, NGAL	Онкоген <i>24p3</i>
9q34	TSC1	Туберозный склероз
9q34	VAV2	Онкоген <i>Vav2</i>
9q34 1	AK1	Аденилат киназа 1
9q34 1	C5	Комплемента компонент 5
9q34 1	CRAT, CAT1	Карнитин ацетилтрансфераза
9q34 1	ENDOG	Эндонуклеаза G
9q34 1	EPB72	Стоматин эритроцитов
9q34 1	XPA	Пигментная ксеродерма
9q34 2-q34 3	COL5A1	Коллаген V, α1 пп
9q34 2-q34 3	PTGDS	Простагландин D2 синтетаза (21 кД, мозга)
9q34 3	GRIN1, NMD	Глутаматный Рц, N-метил D-аспарат, 1
9q34 3	RXRA	Ретиноидов X Рц, α
Xp 9	VARS1	Валил-tPHK синтетаза

### Хромосома 10

10pter-p13	CALML3	Кальмодулин-подобный белок 3
10p15 3-p15 2	PFKP	Фосфофруктокиназа, тромбоцитарный тип
10p15-p14	DDH1	Дигидродиол дегидрогеназа 1
10p15-p14	IL2RA, IL2	Интерлейкин 2, Рц
10p13	BMI1	Онкоген <i>BMI-1</i>
10p13	MRC1	Маннозы Рц, С тип, 1
10p13	VIM	Виментин
10p12-q23 2	GBM	Многоформная глиобластома
10p11 23	GAD2	Глутамат декарбоксилаза 2 (панкреатическая)
10p11 2	ITGB1, FNR	Интегрин, β1 (Рц фибронектина, β-пп, Ag CD29)
10p11 2	TCF8	Транскрипции фактор 8
10q	EPT	Эпилепсия парциальная
10q	PEO	Прогрессирующая офтальмоплегия (делеция митохондриальной ДНК)
10q11-q21	TAC2R, NKN	Тахикинина 2 Рц (вещества К Рц, нейрокинина 2 Рц)
10q11 2	CHAT	Холинацетилтрансфераза
10q11 2	PRKGR1B	Протеин киназа, ш/МФ-зависимая, регуляторная, тип I, β
10q11 2	RBP3	Ретинол-связывающий белок 3, интерстициальный
10q11 2	RET	СПЭА II ( <i>Сиппла</i> синдром), онкоген <i>RET</i>
10q11 2-q21	MBL	Маннозу связывающий лектин, растворимый (дефект опсонизации)
10q11-q24	ADK	Аденозин киназа
10q11 1-q24	PP	Неорганическая пирофосфатаза
10q21	ANK3	Анкирин 3, перехваты <i>Ранвье</i>
10q21	TCF6L2	Транскрипции фактор 6, 2
10q21-q22	ANX2P3, AN	Аннексин II (липокортин II), псевдоген 3
10q21-q24	HTR7	5-гидрокситриптамиин (серотонин), Рц 7
10q21 1	CDC2	Клеточного цикла белок 2, G <sub>1</sub> до S и G <sub>2</sub> до M
10q21 1-q21 2	ANX7, SNX	Аннексин VII (синексин)
10q22	COL13A1	Коллаген XIII, α1 пп
10q22	HK1	Гексокиназа 1
10q22	PRF1	Перфорин
10q22-q23	SFTP1B	Сурфактанта белок A-II
10q22-q24	ACTA2, ACT	Актин, α2, гладкомышечный, аортальный
10q22 1	PRG	Протеогликан, секреторный (тромбоцитов протеогликан)
10q22 1-q23	VCL	Винкулин
10q22 2-q23 1	SFTP1	Сурфактанта ассоциированный белок, 35 кД
10q23-q24	DNTT, TDT	Терминальная дезоксирибонуклеотидилтрансфераза
10q23-q24	IFI56, G10	Интерферон, α-индуцируемый белок (56 кД)

10q23-q24	G10P2, IFI	Интерферон, $\alpha$ -индуцируемый белок (54 кД)
10q23-q24	RBP4	Ретинол-связывающий белок 4, интерстициальный
10q23 3	SFTP4	Сурфактанта ассоциированный белок 4
10q23 3	GLUD1	Глутамат дегидрогеназа 1
10q24	NFKB2, LYT	Онкоген <i>Lyt-10</i>
10q24	PLAU, URK	Плазминогена активатор, урокиназа
10q24-q25	LIPA	Липаза А
10q24-q26	ADRA2A, AD	Адренергический, $\alpha$ 2A, P $\alpha$
10q24-q26	ADRB1, ADR	Адренергический, $\beta$ 1, P $\alpha$
10q24 1	APT1, FAS	Апоптоза (APO-1) Ag 1
10q24 3	BPAG2	Буллёзного пемфигиода Ag 2
10q24 3	CYP17, P45	Цитохром P-450, подсемейство XVII, стероид 17- $\alpha$ -гидроксилаза
10q25	VAT2, SVMT	Транспортёр 2 синаптических пузырьков
10q25-qter	MKI67	Ki-67 Ag
10q25 2-q26 3	UROS	Уропорфириноген III синтетаза
10q25 3	PGAM1	Фосфоглицерат мутаза А, немышечная форма
10q25 3-q26 3	ADORA2L	Аденозин, A2 P $\alpha$
10q26	FGFR2, BEK	Фибробластов роста фактор P $\alpha$ -2
10q26	MGMT	Метилгуанин-ДНК метилтрансфераза
10q26	OAT	Орнитин аминотрансфераза
10q26 1	PNLIP	Панкреатическая липаза
Xp 10	ATP5, ATPM	АТФ синтетаза, H <sup>+</sup> -транспортирующая (АТФаза, митохондриальная)
Xp 10	FGF8	Фибробластов роста фактор 8
Xp 10	GSAS	Глутамат- $\gamma$ -полуальдегид синтетаза
Xp 10	MSMB	Микросеминомы белок, $\beta$
Xp 10	RSU1	Ras супрессорный белок 1

### Хромосома 11

11pter-p15 4	BWS, WBS	<i>Бекуитта-Видеманна</i> синдром
11pter-p13	AMPD3	Аденозин монофосфат дезаминаза 3 (изоформа E)
11pter-p13	CD44, MDU2	CD44 Ag (хóминг лимфоцитов)
11pter-p13	RPS17	Рибосомный белок S17
11pter-p11 2	TP250	T-клеток активации Ag p250
11p15 5	CARS	Цистеинил-тРНК синтетаза
11p15 5	CTSD, CPSD	Катепсин D
11p15 5	DRD4	Дофамина P $\alpha$ D4
11p15 5	IDDM2	Инсулин-зависимый сахарный диабет
11p15 5	MER2	Эритроцитов Ag MER2
11p15 5	MUC2	Муцин 2, кишечный/бронхиальный
11p15 5	MUC5AC, MU	Муцин 5, подтипы А и С, трахеобронхиальный/желудочный
11p15 5	NAGC, HBB	не- $\alpha$ -ГЛОБИНОВ КЛАСТЕР
11p15 5	HBB	H $\beta$
11p15 5	HBD	H $\delta$
11p15 5	HBG1	H $\gamma$ A
11p15 5	HBG2	H $\gamma$ G
11p15 5	HBE1	H $\epsilon$
11p15 5	IGF2	Соматомедин А
11p15 5	INS	Инсулин
11p15 5	KRNIL	Кератин кутикулы волоса
11p15 5	LQT1	Удлинённого QT интервала синдром
11p15 5	LSP1	Лимфоцитарный Ag pp52
11p15 5	MTACR1, WT	Множественные опухоли
11p15 5	RMS1	Рабдомиосаркома эмбриональная
11p15 5	RNH	Плацентарной рибонуклеазы ингибитор
11p15 5	RO52	Ro/SSA аутоантиген, 52 кД

11p15 5	RRM1	Рибонуклеотид редуктаза, M1 пп
11p15 5	TH, TYH	Тирозин гидроксилаза
11p15 5-p15 4	CCKBR, GAS	Холецистокинин, B Pц
11p15 5-p15 4	HPX	Гемопексин
11p15 5-p15 3	LDHC, LDH3	ЛДГ С
11p15 4	LDHA, LDH1	ЛДГ А
11p15 4	MYOD1, MYF	Миогенный фактор 3
11p15 4-p15 1	SMPD1, NPD	Сфингомиелин фосфодиэстераза 1, кислая, лизосом
11p15 3-p15 1	PTH	ПТГ
11p15 3-p14	TPH	Триптофан гидроксилаза (триптофан-5-монооксигеназа)
11p15 2	CALCA, CALCB	Кальцитонин
11p15 1	SAA1, 2, 4	Сывороточный амилоид A1, A2, A4
11p15 1	USH1C	<i>Ашера Чарльза</i> синдром (p)
11p15 1-p14	PHH1	Незидиобластоз
11p15	KCNC1	Калиевый потенциалзависимый канал, Shaw, 1
11p15	ST5, HTS1	Туморогенности супрессор 5
11p14 3-p12	ST2	Туморогенности супрессор 2
11p14 2-p14 1	HSPCAL3	Теплового шока 90 кД белок, $\alpha$ -подобный 3
11p14 1	KCNA8	Калиевый потенциалзависимый канал, shaker
11p13	BDNF	Происходящий из мозга нейротрофический фактор (BDNF)
11p13	CAT	Каталаза
11p13	CD59	CD59 Ag (p18-20)
11p13	FSHB	ФСГ, $\beta$ -пп
11p13	TCL2	T-клеточный лейкоз/лимфома
11p13	WT1	Опухоль <i>Вильмса</i>
11p13-p11 2	PCM	Рак простаты
11p13-q13	CMH4	Гипертрофическая кардиомиопатия
11p12	CD82, SAR2	CD82 Ag
11p12	SPI1	Онкоген <i>SPI1</i>
11p12-p11 2	CHRM4	Холинергический Pц, мускариновый, 4
11p12-p11	ACP2	Кислая фосфатаза 2, лизосомная
11p12-q13	CCI10, CCSP	Специфичный для клеток <i>Клапа</i> белок, 10 кД
11p11-q11	EXT2	Множественный дизостоз
11p11-q11	SCA5	Спинocereбеллярная атаксия
11p11-q12	F2	Фактор свёртывания II (тромбин)
11p	SLC1A2, EA	Переносчики 1 (глутамата глиальный транспортёр), 2
11cen-q13	ADRBK1	Адренергический, $\beta$ , Pц киназа 1
11q	CPT1	Карнитин пальмитоилтрансфераза I
11q	JBS	<i>Якобсена</i> синдром (тромбоцитопения, множественные дефекты развития)
11q11-q12	TCN1, TC1	Транскобаламин I
11q11-q13 1	CINH	Комплемента компонента 1 ингибитор
11q11-qter	UGB	Утероглобин
11q12-q13	CHRM1	Холинергический Pц, мускариновый, 1
11q12-q13	FTH1, FTHL	Ферритин
11q12-q13	OSBP	Оксистерол-связывающий белок
11q12 2	CNTF	Цилиарный нейротрофический фактор
11q13	BBS1	<i>Бардэ-Бидла</i> синдром
11q13	CCND1, PRA	Циклин D1
11q13	CD5, LEU1	CD5 Ag (p56-62)
11q13	CD20	CD20 Ag
11q13	COX8	Цитохром с оксидаза, CE VIII
11q13	EMS1	Онкоген <i>EMS1</i>
11q13	FCER1B	Fc-фрагмент IgE, Pц
11q13	FGF4, HSTF	Саркомы <i>Капоши</i> онкоген
11q13	FGF3, INT2	Онкоген <i>INT2</i>

11q13	GSTP1, GST	Глутатион S трансфераза
11q13	IDDM4	Инсулин-зависимый сахарный диабет
11q13	MEN1	СПЭА 1 ( <i>Вермера</i> синдром, <i>Зоблингера-Эллисона</i> синдром)
11q13	PGA3, 4, 5	Пепсиноген А3, А4, А5
11q13	PLCB3	Фосфолипаза С, β 3 (фосфатидилинозитол-специфичная)
11q13	PYGM	Гликогенфосфорилаза мышечная
11q13	SEA	Онкоген <i>SEA</i>
11q13	SMTN	Соматотрофинома (акромегалия)
11q13	VMD2	<i>Бёста</i> болезнь
11q13-q14	ACTN3	Актинин, α-3
11q13-q22	ESA4	Эстераза, А4
11q13 3	BCL1	В-клеточный ХЛЛ/лимфома
11q13 3-q13 5	FOLR1	Фолатов Рц 1 (дефинитивная форма)
11q13 3-q13 5	FOLR2	Фолатов Рц 1 (фетальная форма)
11q13 3-q13 5	GALN, GLNN	Галанин
11q13 3-q13 5	RPS3	Рибосомный белок S3
11q13 4-q13 5	PC	Пируват карбоксилаза
11q13 4-q14 1	KCNA4	Калиевый потенциалзависимый канал, shaker, 4
11q13 4-q14 1	OMP	Ольфакторный маркер
11q13 5	DFNB2, NSR	Нейро-сенсорная глухота (ρ)
11q13 5	USH1B	<i>Ашера Чарлза</i> синдром (ρ)
11q14-q21	CLAI	Церебеллярная атаксия
11q14-q21	TYR	Тирозиназа
11q21	FUT4, FCT3	Фукозилтрансфераза 4 (α [1,3] фукозилтрансфераза)
11q22	PGR	Прогестерон Рц
11q22-q23	GRIA4, GLU	Глутаматный Рц, АМРА 4
11q22-qter	ANC	Карцинома анального канала
11q22 2-q22 3	IL1BC	Интерлейкин 1, β-конвертаза
11q22 3	ATA, AT1	Атаксия-телеангиэктазия
11q22 3	GRIK4	Глутаматный Рц, каината, 4
11q22 3	MMP13, CLG	Коллагеназа 3
11q22 3-q23 1	CRYAB, CRY	Кристаллин, αВ
11q22 3-q23 2	PGL, CBT1	Параганглиома
11q23	APOLP1	АПОЛИПОПРОТЕИНА КЛАСТЕР 1
11q23	BRCA3	Рак молочной железы (11,22 транслокация)
11q23	CD3D, T3D	CD3D Ag, δ пп (ТiТ3 комплекс)
11q23	CD3E	CD3E Ag, ε пп (ТiТ3 комплекс)
11q23	CD3G	CD3G Ag, γ пп (ТiТ3 комплекс)
11q23	DRD2	Дофамин Рц, D2
11q23	RDX	Радиксин
11q23	TCPT	Тромбоцитопения (синдром делеции 11q23)
11q23 1	NCAM	Молекула адгезии нервных клеток
11q23 1	PORC	Порфирия острая
11q23 3	CBL2	Онкоген <i>CBL2</i>
11q23 3	IL10R	Интерлейкин 10, Рц
11q23 3	RPS25	Рибосомный белок S25
11q23 3	THY1	Thy-1 Т-клеток Ag
Xp 11	A7M	Адреномедулин
Xp 11	CAPN1	Кальпаин, пп L1
Xp 11	CD6, TP120	CD6 Ag
Xp 11	CD57, LEU7	CD57 Ag (LEU7)
Xp 11	GIF	Внутренний фактор
Xp 11	OPCML	Связывающий оплоиды белок



## Хромосома 12

12pter-p12	CD4	CD4 Ag (p55)
12pter-q21	D12S53E, P	Меланоцитов белок mel 17
12p13 32	LAG3	Лимфоцитов активации ген 3
12p13 3	CCHL1A1	Кальциевый канал, изоформа 1, $\alpha$ -1 пп (сердечный)
12p13 3	SLC2A3, GL	Переносчики 2 (облегчённый транспорт глюкозы), 3
12p13 3	VWF, F8VWF	Фактор свёртывания VIII ( <i>фон Виллебранда</i> фактор)
12p13 3-p12 3	A2M	$\alpha$ -2-Макроглобулин
12p13 3	ACLS	Акрокаллозальный синдром
12p13 2	PR	СЛЮННЫХ ЖЕЛЁЗ БОГАТЫХ ПРОЛИНОМ БЕЛКОВ КОМПЛЕКС
12p13 2	TNFR1	Фактор некроза опухоли, Рц 1 (55 кД)
12p13	CCND2	Циклин D2
12p13	CD9, MIC3	CD9 Ag (p24)
12p13	ENO2	Енолаза 2, $\gamma$ , нейрональная
12p13	FGF6	Фибробластов роста фактор 6
12p13	GNB3	Гуанинового нуклеотида связывающий белок, $\beta$ пп-3
12p13	KCNA1, AEM	Калиевый потенциалзависимый канал, shaker, 1
12p13	KCNA5	Калиевый потенциалзависимый канал, shaker, 5
12p13	KCNA6	Калиевый потенциалзависимый канал, shaker, 6
12p13	MPE	Злокачественная пролиферация, эозинофильная
12p13	NOL1	Ядрышковый белок 1 (120 кД)
12p13	NTF3	Нейротрофин 3
12p13-p12	CD69	CD69 Ag (p60)
12p13-qter	ATP5B, ATP	АТФ синтетаза, H <sup>+</sup> -транспортирующая, митохондриальная, F1 комплекс, $\beta$ пп
12p12 3-p12 1	IAPP	Амилин (ассоциированный с диабетом пептид)
12p12 2	GYS2	Гликоген синтетаза 2 (печени)
12p12 2	LDHB	ЛДГ В
12p12 1	PTH1H	ПТГ-подобный гормон, гиперкальциемия при злокачественных опухолях
12p12	GRIN2B, NM	Глутаматный Рц, N-метил D-аспартат 2B
12p11	ITPR2	Инозитол 1,4,5-трифосфат Рц, тип 2
12p11 2-q11	KRT4, CYK4	Кератин 4
12p11-p12	ORW3, HNT3	<i>Рандю-Узбера-Ослера</i> синдром
12p11-qter	CS	Цитрат синтетаза, митохондриальная
12p	ELA1	Эластаза I
12p	SYB1	Синаптобrevин 1
12cen-q21	SYT1	Синаптотагмин 1
12q11-q13	ITGA5, FNR	Интегрин, $\alpha$ 5 (фибронектина Рц, $\alpha$ -CE)
12q11-q13	KRT1	Кератин 1
12q11-q13	KRT2A, KRT	Кератин 2A
12q11-q13	KRT5	Кератин 5
12q11-q21	H1F4	H1 гистоны, семейство 4
12q12-q13	ADCY6	Аденилат циклаза 6
12q12-q13	CD63, MLA1	CD63 Ag (меланомы Ag)
12q12-q13	KRT3	Кератин 3
12q12-q13	PRPH	Периферин
12q12-q14	KRT6A	Кератин 6A
12q12-q14	VDR	Витамина D (1,25-дигидроксивитамин D <sub>3</sub> ) Рц
12q13	AQP2	Акваторин 2 (собирательная трубка)
12q13	CDK2	Циклин-зависимая киназа 2
12q13	CDK4	Циклин-зависимая киназа 4
12q13	ERBB3	Трансформирующий ген <i>ERBB-3</i>
12q13	HOXC, HOX	ГОМЕОБОКСА С КЛАСТЕР
12q13	ITGA7	Интегрин, $\alpha$ 7

12q13	KRT18	Кератин 18
12q13	LALBA	Лактальбумин, $\alpha$
12q13	MIP	Главный белок хрусталикового волокна
12q13	NFE2	Ядерный фактор, эритроидный, 2, 45 кД
12q13	RARG	Ретиновой кислоты Рц, $\gamma$ пп
12q13	SHMT2, GLY	Сериновая гидроксиметилтрансфераза
12q13-q14	MDM2	Онкоген <i>MDM2</i>
12q13-q21	TAC3, NKNB	Тахикинин 3 (нейромедин К, нейрокинин В)
12q13 1	HEM1	Гематопозитический белок 1
12q13 1	HNRPA1	Гетерогенной ядерной РНК рибонуклеопротеин А1
12q13 1	SP1	Sp1 транскрипции фактор
12q13 1-q13 3	LRP1, A2MR	$\alpha$ -2-Макроглобулина Рц
12q13 11 q13	COL2A1	Коллаген, тип II, $\alpha$ 1 пп
12q13 13	ITGB7	Интегрин, $\beta$ 7
12q13 2-q24 1	FEOM, CFEO	Врождённый фиброз наружных глазных мышц
12q13 3	DAGK1	Диацилглицерол киназа, $\alpha$ (80 кД)
12q14	GNS, G6S	N-ацетилглюкозамин-6-сульфатаза
12q14	RAP1B	RAS-относящийся белок RAP1B
12q14-qter	PPD	4-гидроксифенилпируват диоксигеназа
12q15	BABL, LIPO	Липома
12q21	CNA2	Соглеа р1апа 2 ( $\rho$ )
12q21	PEPB	Пептидаза В
12q21-q23	ATP2B1, PM	АТФаза, $\text{Ca}^{2+}$ транспортирующая, плазмолеммы, 1
12q21 3-q22	HOS	<i>Холт-Орама</i> синдром
12q21 3-q22	LDC	Люмикан
12q22	MGCT	Семинома
12q22	MGF	Тучных клеток фактор роста
12q22-q23	NFYB	Транскрипции фактор NF-Y, В-СЕ
12q22-q24 1	IGF1	Инсулиноподобный фактор роста 1, соматомедин С
12q22-qter	ACADS	Ацил-КоА дегидрогеназа, С-2 до С-3 короткие цепи
12q22-qter	NS1	<i>Нуан</i> синдром 1
12q23	DCN	Декорин
12q23-q24	CLTA	Клатрин, лёгкая цепь (Lca)
12q23-q24	EPS8	EGF Рц пути субстрат 8
12q23-q24 1	ATP2A2, AT	АТФаза, $\text{Ca}^{2+}$ -зависимая, медленная фазная, миокардиальная
12q23-q24 1	DAR	Фолликулярный кератоз
12q23-q24 3	MYL2	Миозин (лёгкая цепь 2, регуляторная) сердечный, медленный
12q24	SCA2	Спиноцеребеллярная атаксия 2
12q24 1	IFNG	Интерферон, $\gamma$
12q24 1	PAH, PKU1	Фенилаланин гидроксилаза
12q24 2	ALDH2	Альдегид дегидрогеназа 2, митохондриальная
12q24 2-q24 3	TRA1	Отторжения опухоли Ag 1 (gp96)
12q24 2-q24 3	NOS1	Оксида азота синтетаза 1, нейрональная
12q24 2-q24 3	RFC5	Репликации фактор С (активатор 1), 5 (36 5 кД)
12q24 3	UBC	Убиквитин С
12q24 31-q24	RSN	Рестин (экспрессируемый клетками <i>Рид-Штернберга</i> белок промежуточных филаментов)
Хр 12	GNAI2L, GN	G-белок, $\alpha$ - пп
Хр 12	GPD1	Глицерол-3-фосфат дегидрогеназа
Хр 12	GST12	Глутатион S-трансфераза 12 (микросомальная)
Хр 12	IGFBP6	Инсулиноподобного роста фактор, связывающий белок 6
Хр 12	KRT6B	Кератин 6B
Хр 12	KRT8	Кератин 8
Хр 12	LYZ	Лизоцим
Хр 12	M6PR	Маннозо-6-фосфат, Рц (катион-зависимый)
Хр 12	MVK, MVLK	Мевалонат киназа

Хр 12	MYBPC1	Миозин-связывающий белок С, медленного типа
Хр 12	MYF5	Миогенный фактор 5
Хр 12	MYF6	Миогенный фактор 6
Хр 12	NKG2	НК-клеток лектин NKG2
Хр 12	NTS	Нейротензин
Хр 12	PFKX	Фосфофруктокиназа X
Хр 12	PHC	Фосфата переносчик, митохондриальный
Хр 12	PLA2A, PLA	Фосфолипаза А2 панкреатическая

### Хромосома 13

13q12	DFNB1	Нейросенсорная глухота, р
13q12-q13	DMDA1	Типа <i>Дюшенна</i> мышечная дистрофия, р
13q12 1-q12 3	ATP1A1	АТФаза, Na <sup>+</sup> K <sup>+</sup> транспортирующая, α1 пп
13q12 2-q13	MBS	<i>Мёбиуса</i> синдром
13q12 3	ATRC1	Аминокислот транспортёр, катионный 1
13q12 3	BRCA2	Рак молочной железы
13q12 3-q12	RFC3	Репликации фактор С (активатор 1) 3 (38 кД)
13q13	CSNK1A1	Казеин киназа 1, α1
13q13-q14 3	ENUR1	Энурез
13q14	D13S25, DB	Дефект локуса при В-клеточных опухолях
13q14-q21	HTR2	Серотонина Рц 2
13q14-q31	LESD	<i>Лёттерера-Сиве</i> болезнь
13q14 1	RB1	Ретинобластома
13q14 1-q14 3	LCP1	Лимфоцитов цитозольный белок 1 (плазмин)
13q14 3-q21 1	ATP7B, WND	АТФ-аза, Cu <sup>2+</sup> транспортирующая, β пп
13q21 1-q32	CLN5	Цероидный липофусциноз
13q22	EDNRB, HSC	Эндотелина Рц типа В, <i>Варденбурга</i> синдром
13q32-q33	TPP2	Трипептидил пептидаза II
13q33-q34	HPECT1	H <sup>+</sup> /пептиды, котранспортёр, кишечный
13q34	ATP4B	АТФаза, H <sup>+</sup> , K <sup>+</sup> , β
13q34	COL4A1	Коллаген IV, α1 пп
13q34	COL4A2	Коллаген IV, α2 пп
13q34	DJS	<i>Дубина-Джёнсона</i> синдром
13q34	F7	Фактор свёртывания VII
13q34	F10	Фактор свёртывания X
13q34	HNH	Гиперорнитинемии-типераммониемии-гомоциструллинемии синдром
13q34	LAMP1	Лизосомный мембранный белок 1
13q34	RAP2A	RAP2, из RAS-онкогенов (K-gev)
13q34	STGD2	Дистрофия жёлтого пятна
Хр 13	BRCD1	Рак протоков молочной железы, супрессор 1
Хр 13	CPB2	Карбоксипептидаза В2 (плазмы)
Хр 13	GJA3, CX46	Щелевого контакта белок, α3, 46 кД (коннексин 46)
Хр 13	GJB2, CX26	Щелевого контакта белок, β2, 26 кД (коннексин 26)

### Хромосома 14

14q	MPD1	Миопатия дистальная
14q	SPG3A	Спастическая параплегия
14q	YY1	YY1 транскрипции фактор
14q11	ANG	Ангиогенин
14q11-q12	TRL1	тРНК лейцина, 1
14q11-q12	TRP1	тРНК пролина, 1
14q11-q12	TRP2	тРНК пролина, 2
14q11-q12	TRT2	тРНК треонина, 2
14q11-q24	PIGN	Фосфатидилинозитол гликан, класс Н
14q11 1-q13	HPE4	Голопроэнцефалия

14q11 2	ADCY4	Аденилат циклаза 4
14q11 2	CMA1	Химаза 1, тучных клеток
14q11 2	CTSG	Катепсин G
14q11 2	CTSG L2	Катепсин G-подобный белок 2 (белок h-CCPX, гранзим H)
14q11 2	ICR2, LI	Врождённый ихтиоз
14q11 2	TCRA	T-cell Ag Pц, α пп
14q11 2	TCRD	T-cell Ag Pц, δ пп
14q11 2	TGM1	Трансглютаминаза 1
14q11 2-q12	APEX	АРЕХ нуклеаза
14q12	MYH6	Миозин (тяжёлая цепь 6) сердечный, α
14q12	MYH7, CMH1	Миозин (тяжёлая цепь 7) сердечный, β
14q13	SSTR1	Соматостатина Pц
14q13 1	NP	Нуклеозид фосфорилаза
14q22-q23 2	SPTB	Спектрин, β, эритроцитарный
14q22 1-q22 2	GCH1	ГТФ циклогидролаза 1
14q22-q24	ACTN1	Актинин, α 1
14q24	TGFB3	Трансформирующий фактор роста
14q24	WARS	Триптофанил-тРНК синтетаза
14q24-q31	CALM1, PHK	Кальмодулин 1 (киназа фосфорилазы, δ)
14q24-q31	RNS2, EDN	Рибонуклеаза 2 (нейротоксин эозинофилов)
14q24-q31	RNS3, ECP	Рибонуклеаза 3 (эозинофилов катионный белок)
14q24-qter	CTAA1	Катаракта
14q24 1	HSPA2	Теплового шока 70 кД белок 2
14q24 3	AD3	<i>Альцхаймера</i> болезнь
14q24 3	FOS FBJ	Онкоген <i>FOS</i>
14q24 3-q31	MJD	<i>Мачадо-Жозефа</i> болезнь
14q24 3-q32 1	GALC	Галактозилцераминидаза
14q24 3-qter	SCA3	Спиноцереbellарная атаксия 3
14q31	TSHR	ТТГ Pц
14q32	BDKRB2	Брадикинина Pц
14q32	CHGA	Хромогранин А (секреторный белок парашитовидной железы)
14q32	CKB, CKBB	КФК, В-тип
14q32	DNECL	Динеин
14q32	SIV	<i>Situs viscerum inversus</i>
14q32	USH1A, USH	<i>Чарльз Ашера</i> синдром
14q32	VP, PPOX	Порфирия (дефект протопорфириноген оксидазы)
14q32 1	AACT	α-1-антихимотрипсин
14q32 1	CBG	Связывающий кортикостерониды глобулин
14q32 1	PCI, PLANH	Ингибитор белка С (активатора плазминогена ингибитор)
14q32 1	PI, AAT	α <sub>1</sub> -антитрипсин
14q32 1	TCL1	T-клеточная лимфома
14q32 3	BST1	Костного мозга стромы Ag 1
14q32 3	ELK2	Онкоген <i>ELK-2</i>
14q32 3	HSPCAL4	Теплового шока 90 кД белок, 4
14q32 33	IGH	ТЯЖЁЛЫХ ЦЕПЕЙ Ig КЛАСТЕР
14q32 33	IGHA1	Константная область тяжёлой цепи IgA1
14q32 33	IGHA2	Константная область тяжёлой цепи IgA2
14q32 33	IGHD	Константная область тяжёлой цепи IgD
14q32 33	IGHE	Константная область тяжёлой цепи IgE
14q32 33	IGHEP1	Константная область тяжёлой цепи IgEP1
14q32 33	IGHG1	Константная область тяжёлой цепи IgG1
14q32 33	IGHG2	Константная область тяжёлой цепи IgG2
14q32 33	IGHG3	Константная область тяжёлой цепи IgG3
14q32 33	IGHG4	Константная область тяжёлой цепи IgG4
14q32 33	IGHJ	J (соединяющая) область тяжёлой цепи
14q32 33	IGHM, MU	Константная область тяжёлой цепи IgM

14q32 33	IGHR	Ig тяжёлой цепи регулятор
14q32 33	IGHV	Ig тяжёлые цепи, вариабельные области (множество генов)
Xp 14	BMP4, BMP2	Кости морфогенетический белок 4
Xp 14	COX7A3	Цитохром с оксидаза, СЕ VIIa, пп-3 (печень)
Xp 14	ESAT	Эстеразы активатор
Xp 14	GPX2	Глутатион пероксидаза 2
Xp 14	KNS2	Кинезин 2 (60-70 кД)
Xp 14	MPS3C	<i>Санфилиппо</i> синдром
Xp 14	PI4, KLST	Протеазы ингибитор 4 (каллистатин)
Xp 14	RMCH	Палочек монохроматичность
Xp 14	RNS1	Панкреатическая рибонуклеаза
Xp 14	RPL36A	Рибосомный белок L36A

### Хромосома 15

15q11	PWCR, PWS	<i>Пра́дер-Вилли</i> синдром
15q11-q13	ANO2	<i>Олбрайта</i> наследственная остеоидистрофия
15q11-q13	ANCR	<i>Энжелмана</i> синдром
15q11-q13	ITO	Гипомеланоз <i>Ито</i>
15q11-q13	MANA1	Маннозидаза, $\alpha$ A, цитоплазматическая
15q11-q13	DIS5227(226)E	<i>Пра́дер-Вилли</i> синдром / <i>Энжелмана</i> синдром
15q11 1	SPG6	Спаستическая параплегия
15q11 2-q12	GABRB3	ГАМК A Pц, $\beta$ 3
15q11 2-q12	GABRA5	ГАМК A Pц, $\alpha$ 5
15q11 2-q12	GABRG3	ГАМК A Pц, $\gamma$ 3
15q11 2-q12	OCA2, P, P	Глазокожный альбинизм II
15q12	SNRPN	Малых ядерных рибонуклеопротеинов пп N
15q13-q22	FGF7	Фибробластов роста фактор 7 (кератиноцитов роста фактор)
15q13-qter	MAP1A	Связанный с микротрубочками белок 1A
15q14	ACTC	Актин, $\alpha$ , сердечный
15q14	CHRNA7	Холинергический Pц, никотиновый, $\alpha$ пп 7
15q14-q15	IVD	Изовалерил КоА дегидрогеназа
15q14-q15	RYR3	Рианодиновый Pц 3
15q15	CKMT1	КФК митохондриальная
15q15	EPB42	Эритроцитов белок полосы 4 2
15q15	SORD	Сорбитол дегидрогеназа
15q15	THBS1	Тромбоспондин 1
15q15-q12	MFAP1	Микрофибрилярный белок 1
15q15 1	LGMD2A	Тазово-плечевая мышечная дистрофия 2A ( $\rho$ )
15q15 1-q21 1	LTK, TYK1	Лейкоцитов тирозин киназа
15q21	CDAN3, CDA	Врождённая дизэритропоэтическая анемия, тип III
15q21	MYH12	Миозин, тяжёлая цепь (миоксин)
15q21	TCF12, TCF	Транскрипции фактор 12
15q21-q22	ANX2, ANX2	Аннексин II (липокортин I)
15q21-q22	B2M	$\beta$ -2-Микроглобулин
15q21-q22	HDC	Гистидин декарбоксилаза
15q21-q23	LIPC	Липаза, печени
15q21-qter	IDH2	Изоцитрат дегидрогеназа, митохондриальная
15q21 1	CYP19, ARO	Цитохром P-450, подсемейство XIX (ароматизация андрогенов)
15q21 1	FBN1, MFS1	Фибриллин
15q22	PKM2, PK3	Пируват киназа 3
15q22	PML, MYL	Промиелоцитарного лейкоза индуктор
15q22	TPM1, CMH3	Тропомиозин I ( $\alpha$ )
15q22-qter	NMB	Нейромедин B
15q22 3-q23	BBS4	<i>Бардэ-Бидла</i> синдром
15q23-q24	HEXA, TSD	Гексозаминидаза A ( $\alpha$ пп)
15q23-q25	CSK	c-src тирозинкиназа

15q23-q25	ETFA, GA2	Флавопротеин цепи переноса электронов, $\alpha$ пп
15q24	CHRNA3	Холинергический Рц, нейрональный, никотиновый, $\alpha$ пп-3
15q24	CHRNA5	Холинергический Рц, нейрональный, никотиновый, $\alpha$ пп-5
15q24	CHRNA4	Холинергический Рц, нейрональный, никотиновый, $\beta$ пп-4
15q24-q25	CTSH	Катепсин Н
15q24-q25	NTRK3, TRK	Нейротрофическая тирозин киназа, Рц, тип 3
15q24-q25	THBP1	Тиреоидного гормона связывающий белок цитозоля (p58)
15q25-q26	IGF1R	Рецептор соматомедина
15q26	CHRM5	Холинергический Рц, мускариновый, 5
15q26	IDDM3	Инсулин-зависимый сахарный диабет
15q26 1	BLM, BS	<i>Блума</i> синдром
15q26 1	FES	Онкоген <i>FES</i>
15q26 1-q26 2	ARPI	Аполипопротеин, регуляторный белок 1
Xp 15	CAPN3	Кальпаин, большой пп L3
Xp 15	CDC2L2	Клеточного цикла белок 2
Xp 15	COL1A1	Коллаген I, $\alpha$ , Рц
Xp 15	GANC	Нейтральная $\alpha$ -гликозидаза С
Xp 15	GALK2, GK2	Галактокиназа-2
Xp 15	XPF	Пигментная ксеродерма

### Хромосома 16

16pter-p13 3	HBAC	$\alpha$ -ГЛОБИНОВ КЛАСТЕР
16pter-p13 3	HBA1	Hb $\alpha 1$
16pter-p13 3	HBA2	Hb $\alpha 2$
16pter-p13 3	HBQ1	Hb $\theta 1$
16pter-p13 3	HBZ	Hb, $\zeta$
16pter-p13 3	HBHR, ATR1	$\alpha$ -талассемия / умственное отставание, тип 1
16pter-p1 1	PDE1B	Фосфодиэстераза-1B
16p13 31	PKD1	Поликистоз почки (PKD)
16p13 3	CATM	Катаракта врожденная, микрофтальмия
16p13 3	CCNF	Циклин F
16p13 3	PKDTS	Поликистоз почки с туберозным склерозом
16p13 3	PRM1	Протамин спермы P1
16p13 3	PRM2	Протамин спермы P2
16p13 3	RSTS	<i>Рубинстайна-Тейби</i> синдром (комплекс наследственных аномалий мозга, костной системы, кожи, глаз)
16p13 3	SSTR5	Рц соматостатина
16p13 3	TSC2	Туберозный склероз
16p13 13-p13	MYH11	Миозин (тяжелая цепь 11) гладкомышечный
16p13 11-p12	CRYM	Кристаллин, $\mu$
16p13 11-p12	UMOD	Уромодулин ( <i>Тамма-Хорсфолла</i> гликопротеин)
16p13 1	BCMA	В-клеток фактор созревания
16p13 1	GSPT1	G1 до S фазы переход 1
16p13	GRIN2A, NM	Глутаматный Рц, N-метил D-аспартат 2A
16p13	HAGH, GLO2	Гидроксинацил глутатион гидролаза, глиоксалаза II
16p13	MEF, FMF	Средиземноморская семейная лихорадка
16p12 3	SCNN1B	Натриевый канал, потенциалнезависимый, 1 $\beta$
16p12 1	CLN3, BTS	Липофусциноз нейрональный ( <i>Баттена</i> болезнь)
16p12 1-p11 2	IL4R	Интерлейкина 4 Рц
16p12 1-p11 2	PHKG2	Фосфорилаза киназа, $\gamma$ 2 (тестикулярная)
16p11 2	ITGAL, CD1	Интегрин, $\alpha$ L (Ag CD11A [p180])
16p11 2	ITGAM, CR3	Интегрин, $\alpha$ M (Рц компонента комплемента, $\alpha$ , Ag CD11B, Ag макрофагов, $\alpha$ -пп)
16p11 2	ITGAX, CD1	Интегрин, $\alpha$ X (Ag CD11C [p150], $\alpha$ -пп)
16p11 2	PRKCB1, PK	Протеинкиназа С
16q	SCA4	Спинаocerebellарная атаксия, тип 4

16q	WT3	<i>Вильмса</i> опухоль
16q12-q13	ADCY7	Аденилат циклаза 7
16q12-q13 1	PHKB	Фосфорилазы киназа, $\beta$ пп
16q12 1	TBS	<i>Таунса-Брокса</i> синдром (*107480)
16q12 2	NAT1	Норадреналина транспортёр 1
16q13	GNAO1	G-белок, $\alpha$ -активирующий
16q13	MT1A-X	Металлотнионенн 1A-X
16q21	BBS2	<i>Бардэ-Бидла</i> синдром
16q21-q23	CA7	Карбоангидраза VII
16q22-qter	COX4	Цитохром с оксидаза, СЕ IV
16q22 1	CALB2	Кальбайндин 2, (29 кД, кальретинин)
16q22 1	CDH1, UVO	Кадгерин 1 (Е-кадгерин, увоморулин)
16q22 1	CDH3, CDHP	Кадгерин 3 (Р-кадгерин)
16q22 1	CTM	Катаракта типа <i>Мэрнера</i> (*116800)
16q22 1	HP	Гаптоглобин
16q22 1	LCAT	Лецитин-холестерол ацилтрансфераза
16q22 1	SLC9A5, NH	Переносчики 9 (ионообменник натрий/Н <sup>+</sup> ), изоформа 5
16q22 1-q22 3	TAT	Тирозин аминотрансфераза, цитозольная
16q23 2-q23 3	CTRB	Химотрипсиноген В
16q24	APRT	Аденин фосфорибозил трансфераза
16q24	CYBA	Цитохром b-245, $\alpha$ пп
16q24 1	PLCG2	Фосфолипаза С, $\gamma$ 2 (фосфатидилинозитол-специфичная)
16q24 1	HSD17B2, E	Гидроксистеронд (17- $\beta$ ) дегидрогеназа
16q24 1-qter	CDH14, CDH	Кадгерин-14 (М-кадгерин)
16q24 3	DPEP1, RDP	Дипептидаза-1, почечная
16q24 3	GALNS, MPS	Галактозамин (N-ацетил)-6-сульфат сульфатаза
16q24 3	MC1R	Меланокортинна Рс
Хр 16	ATP2A1	АТФаза, Са <sup>2+</sup> транспортирующая, быстрая, фазная мышца, 1
Хр 16	CA5	Карбоангидраза V (митохондриальная)
Хр 16	CDH11, CAD	Кадгерин 11 (ОВ-кадгерин остеобластов)
Хр 16	CSNK2A2	Казеин киназа 2, $\alpha'$ пп
Хр 16	ESB3	Эстераза В3
Хр 16	LIPB	Липаза В, лизосом кислая
Хр 16	TK2	Тимидин киназа, митохондриальная
Хр 16	TPS1	Триптаза, $\alpha$
Хр 16	TPS2	Триптаза, $\beta$

### Хромосома 17

17pter-p12	ENO3	Енолаза-3, $\beta$ , мышечная
17pter-p12	GP1BA	Гликопротеин Ib, тромбоцитов, $\alpha$ пп
17pter-p12	PLI	$\alpha$ -2-Плазмина ингибитор
17pter-p12	SYB2	Синаптобревин 2
17p13 3	MDCR, MDS	<i>Миллера-Дикера</i> синдром
17p13 3	OLFR1	Обонятельный рецептор
17p13 3	PFN1	Профилин 1
17p13 3	RPA1	Репликации белок A1 (70 кД)
17p13 105-p13	TRK1	tРНК лизина, 1
17p13 105-p13	TRL2	tРНК лейцина, 2
17p13 105-p13	TRQ1	tРНК глутамина, 1
17p13 1	MYH1	Миозин (тяжёлая цепь 1), скелетномышечный, взрослый
17p13 1	MYH2	Миозин (тяжёлая цепь 2), скелетномышечный, взрослый
17p13 1	MYH3	Миозин (тяжёлая цепь 3), скелетномышечный, эмбриональный
17p13 1	MYH4	Миозин (тяжёлая цепь 4), скелетномышечный
17p13 1	MYH8	Миозин (тяжёлая цепь 8), скелетномышечный, перинатальный
17p13 1	RCV1	Рековерин
17p13 1	TP53	Онкобелок p53

17p13 1-p12	MDB	Медуллобластома
17p13	ARRB2	Аррестин, $\beta 2$
17p13	GUC2D, GUC	Гуанилатциклаза 2D, мембранная (сетчатки)
17p13	MYH10	Миозин (тяжёлая цепь 10), немышечный
17p13	SLC2A4, GL	Переносчики 2 (облегчённый транспорт глюкозы), 4
17p13-p11	ASGR1	Асиалогликопротеин, Рц 1
17p13-p12	SHBG, ABP	Андрогены связывающий белок
17p12-p11 2	ADORA2B	Аденозина A2 $\beta$ Рц
17p12-p11 1	UBB	Убиквитин В
17p12-p11	CHRNB1, AC	Холинергический Рц, никотиновый, $\beta$ пп-1 (мышечный)
17p12-q12	DFNB3	Глухота ( $\rho$ )
17p11 2	ALDH5	Альдегид дегидрогеназа 5
17p11 2	PMP22, CMT	Периферического миелина белок 22
17p11 2	RNU3	РНК, U3 малая ядерная
17p11 2	SHMT1	Сериновая гидроксиметилтрансфераза (растворимая)
17p11 2	SMCR	<i>Смит-Мейджениса</i> синдром (дефекты развития ЦНС)
17p11-qter	ACTG1	Актин, $\gamma 1$
17p	ASGR2	Асиалогликопротеин, Рц 2
17p	ATP1B2, AM	АТФаза, Na <sup>+</sup> K <sup>+</sup> транспортирующая, $\beta 2$ пп
17p	RP13	Ретинит пигментный
17cen-q11 2	NOS2	Оксида азота синтетаза 2 (индуцируемая, гепатоцитов)
17cen-q12	ALDOC	Альдолаза С
17cen-q21 3	TCF2, HNF2	Транскрипции фактор 2, LF-B3
17cen-qter	HTLV-1	Рецепторы HTLV-1 и HTLV-2
17q	PRS17L2, R	Рибосомный белок S17B, 2
17q	PSS1	Псориаз семейный, подверженность
17q11	RPL19	Рибосомный белок L19
17q11	VTN, VNT	Витронектин
17q11-q21	TCP228	T-клеточный белок p288
17q11-qter	CLTC	Клатрин, тяжёлая цепь
17q11-qter	ITGB4	Интегрин, $\beta 4$
17q11 1-q12	CRYB1	Кристаллин, $\beta$ , полипептид 1
17q11 1-q12	HTT	Серотонина транспортер (чувствительный к кокаину и антидепрессантам)
17q11 2	NF1, VRNF	Нейрофиброматоз типа 1
17q11 2	SLS	<i>Шегрена Тарстена-Ларссона</i> синдром (врождённый ихтиоз, олигофрения, недостаточность жирных спиртов НАД-оксидоредуктазы)
17q11 2	THRA1, ERB	Онкоген <i>ERBA1</i>
17q11 2-q12	CSF3, GCSF	Колоннестимулирующий фактор 3 (гранулоцитарный)
17q11 2-q24	MHS2	Злокачественная гипертермия
17q12	RARA	Ретиноевой кислоты Рц, $\alpha$ пп
17q12-q21	EDH17B1, H	Эстрадиол 17- $\beta$ -дегидрогеназа 1
17q12 q21	IGFBP4	Инсулиноподобного фактора роста связывающий белок 4
17q12-q21	KRT9, EPPK	Кератин 9
17q12-q21	KRT14, EBS	Кератин 14
17q12 q21	KRT16	Кератин 16
17q12-q21	KRT17	Кератин 17
17q12-q21	PCHC1	Врождённая пахионихия
17q12-q21	PPY	Панкреатический пп
17q12-q21	WD1	Waldner группа крови
17q12-q21 33	ADL, DAG2,	Адгалин
17q12-q22	PTMS	Паратимозин
17q12-q23 2	CDC27	Клеточного цикла белок 27
17q21	ACAC, ACC	Ацетил-КоА карбоксилаза
17q21	BRCA1	Рак молочной железы
17q21	CNP	2',3' цАМФ 3'фосфогидролаза



17q21	G6PT	Глюкозо-6-фосфатаза
17q21	GAS	Гастрин
17q21	GFAP	Глиальный фибриллярный кислый белок
17q21	MAPT, MTBI	Связанный с микротрубочками белок $\tau$
17q21-q22	CACNLB1, C	Кальциевый канал, L-тип, $\beta$ 1 пп
17q21-q22	DI	Диего группа крови
17q21-q22	HOXB, HOX	ГОМЕОБОКСА В КЛАСТЕР
17q21-q22	KRT10	Кератин 10
17q21-q22	KRT13	Кератин 13
17q21-q22	KRT15	Кератин 15
17q21-q22	NGFR	Фактора роста нервов Рц
17q21-q22	PENT, PNMT	Фенилэтаноламин N-метилтрансфераза
17q21-q22	RNU2	РНК, U2 малая ядерная
17q21-q22	SLC4A1, AE3, BND3	Переносчики 4, анионообменник, 1 (эритроцитов белок полосы 3, Диего группа крови)
17q21-q22	TOP2A, TOP	Топизомераза (ДНК) II, $\alpha$ (170 кД)
17q21 1	ACL1	АТФ цитрат лиаза
17q21 1	M17S2, CA1	Карциномы яичника Ag CA125
17q21 3-q22	GIP	Желудочный ингибирующий пептид (GIP)
17q21 3-q22	MPO	Миелопероксидаза
17q21 31-q22	COL1A1	Коллаген I, $\alpha$ 1 пп
17q21 32	ITGA2B, GP	Интегрин, $\alpha$ 2b (тромбоцитов гликопротеин IIb комплекса IIb/IIIa, Ag CD41B)
17q21 32	ITGB3, GP3	Интегрин, $\beta$ 3 (тромбоцитов гликопротеин IIIa, Ag CD61)
17q22	BCL5	В-клеточный ХЛЛ/лимфома
17q22	TCF11	Транскрипции фактор 11
17q22-q23 2	PRKCA, PKC	Протеин киназа C, $\alpha$ пп
17q22-q24	GHC	ГОРМОНА РОСТА/ПЛАЦЕНТАРНОГО ЛАКТОГЕНА КЛАСТЕР
17q22-q24	CSH1, CSA,	Хорионический соматомаммотрофин
17q22-q24	CSH2, CSB	Хорионический соматомаммотрофин B
17q22-q24	GH1, GHN	Гормон роста 1
17q22-q24	GH2, GHV	Гормон роста 2
17q23	CA4	Карбоангидраза IV
17q23	GAA	Глюкозидаза, кислая, $\alpha$
17q23-q24	PRKAR1A, T	Протеин киназа, $\alpha$ АМФ-зависимая, регуляторная, тип I, $\alpha$
17q23-q25	HLR1, G17P	Геликаза, РНК, ядерная 1, р68 (РНК-зависимая АТФаза)
17q23-q25	ICAM2	Молекула адгезии 2
17q23-q25	UMPH2	Уридин 5'-монофосфат фосфогидролаза 2 (КФ 3 3 3 5)
17q23-qter	APOH	Аполипопротеин H ( $\beta$ -2-гликопротеин I)
17q23-qter	PEPE	Пептидаза E
17q23-qter	TOC, TEC	Кератодермия и рак пищевода
17q23 1-q25 3	SCN4A, HYP	Натриевый канал, потенциалзависимый, тип 4, $\alpha$ пп
17q23 2-q25 3	TK1	Тимидин киназа I
17q24	CACNLG	Кальциевый канал, L тип, $\gamma$ пп
17q24	CCA1	Врожденная катаракта
17q24	GALK1	Галактокиназа I
17q24	SSTR2	Соматостатина Рц
17q24 3-q25 1	CMD1, SOX9	Камптомелическая дисплазия
17q25	ACOX	Ацил-КоА оксидаза
17q25	GCGR	Глюкагона Рц
17q25	GRIN2C, NM	Глутаматный Рц, N-метил D аспарат 2C
17q25	RSS	Сильвера-Рассела синдром
17q25 2	CD7	CD7 Ag (p41)
Хр 17	CHRNE	Холинэргический Рц, никотиновый, $\epsilon$ -пп
Хр 17	G6PDL	Глюкозо-6-фосфат дегидрогеназа
Хр 17	GRN	Гранулин

Хр 17	KRT19	Кератин 19
Хр 17	MYL4	Миозин (легкая цепь 4, щелочная), предсердный, эмбриональный
Хр 17	PDEG	Фосфодиэстераза, цГМФ, $\gamma$ пп

### Хромосома 18

18pter-p11	ERV1	Онкоген <i>ERV1</i>
18pter-q11	HPE1	Голопрозэнцефалия, алобарная
18p11 32	MCL	Множественная наследственная кожная лейомиома
18p11 32	TYMS, TS,	Тимидилат синтетаза
18p11 31	LAMA1	Ламинин, $\alpha$ 1
18p11 3	YES1	Онкоген <i>YES-1</i>
18p11 2	MC2R	Меланокортина 2 Рц (АКТГ Рц)
18p11 2	MC5R	Меланокортина 5 Рц
18p11	ADCYAP1	Аденилат циклазу активирующий пп 1 (гипофизарный)
18q	TGFBRE, TG	Трансформирующий фактор роста, $\beta$
18q11 q12	JK	Kidd группа крови
18q11 q12	LCFS2	<i>Линча</i> семейного рака синдром II (#114400)
18q11-q12	NPC	<i>Ниманна-Пика</i> болезнь, тип С
18q11 2	NCAD	Кадгерин, нейтральный
18q12 1	DSC3	Десмоколлин 3
18q12 1	DSC4	Десмоколлин 4
18q12 1-q12 2	DSG1	Десмоглеин 1
18q12 1-q12 2	DSG2	Десмоглеин 2
18q12 1-q12 2	DSG3	Десмоглеин 3 ( <i>pemphigus vulgaris</i> Ag)
18q21	GRP	Гастрин-рилизинг пептид
18q21-qter	GNAL	Гуаниновый нуклеотид связывающий белок, $\alpha$ -СЕ, ольфакторный тип
18q21 1-q22	FEO	Семейный остеолит
18q21 3	BCL2	В-клеточный ХЛЛ/лимфома
18q21 3	FECH, FCE	Феррохелатаза
18q21 3	PI5	Протеазы ингибитор 5
18q21 3	SCCA1	Карциномы Ag 1
18q21 3	SCCA2	Карциномы Ag 2
18q21 3-q22	MC4R	Меланокортина 4 Рц
18q22-qter	MBP	Основной белок миелина
18q22-qter	MS1	Множественный склероз
18q22 1	GTS	<i>Жиль де ла Туретта</i> синдром
18q23	CBLN1	Церебеллина 1 предшественник
18q23	CYB5	Цитохром b5
18q23	PEPA	Пептидаза А
18q23 3	DCC	Делеция при колоректальной карциноме
Хр 18	DSC1	Десмоколлин 1
Хр 18	RPL35A	Рибосомный белок L35A

### Хромосома 19

19pter-p13 2	OK	Группа крови ОК
19p13 3	AZU1, CAP3	Азуроцидин 1 (катионный антимикробный белок 37)
19p13 3	CDC34	Клеточного цикла белок 34
19p13 3	ELA2	Эластаза 2, нейтрофилов
19p13 3	FCER2, FCE	Fc-фрагмент IgE, Рц CD23A
19p13 3	FUT5	Фукозилтрансфераза 5 ( $\alpha$ [1,3] фукозилтрансфераза)
19p13 3	FUT6	Фукозилтрансфераза 6 ( $\alpha$ [1,3] фукозилтрансфераза)
19p13 3	GTF2F1, RA	Транскрипции фактор IIF, пп 1 (74 кД СЕ)
19p13 3	HNCC2, FHH2	Гипокальциурическая гиперкальциемия
19p13 3	LMNB2	Ламин В2
19p13 3	PRTN3, AGP	Аутоантиген гранулёматоза <i>Вегенера</i>

19p13 3	TBXA2R	Тромбоксана А2 Рц
19p13 3	TCF3, E2A	Транскрипции фактор 3
19p13 3-p13 2	AMH, MIF	<i>Антимюллеровский</i> гормон
19p13 3-p13 2	ATHS, ALP	Предрасположенность к атеросклерозу
19p13 3-p13 2	C3	Комплемента компонент 3
19p13 3-p13 2	DNMT	ДНК метилтрансфераза
19p13 3-p13 2	EPOR	Эритропоэтина Рц
19p13 3-p13 2	ICAM1	Молекула адгезии 1
19p13 3-p13 2	ICAM3, CDW	Молекула адгезии 3
19p13 3-p13 2	NAGRI	N-ацетилглюкозамин Рц 1 (щитовидной железы)
19p13 3	VAV	Онкоген <i>VAV</i>
19p13 3-p13 1	ACP5	Кислая фосфатаза 5
19p13 2	BST2	Стромальных клеток костного мозга Ag
19p13 2	CALR, SSA	Ag A (аутоантиген Ro, кальретикулин)
19p13 2	GCDH	Глутарил-КоА дегидрогеназа
19p13 2	INSL3	Инсулиноподобный фактор 3 (клетки <i>Лейдига</i> )
19p13 2	INSR	Инсулина Рц
19p13 2	JUNB	<i>jun B</i> протоонкоген
19p13 2	LDLR, FHC	Семейная гиперхолестеринемия (ЛПНП Рц)
19p13 2-cen	MEL	Онкоген <i>MEL</i>
19p13 2-q13 2	TNNI3, TNN	Тропонин-1, сердечный
19p13 1	COMP, EDM1	Олигомерный белок хрящевого матрикса, множественная эпифизарная дисплазия типа 1
19p13 1	PTGER1	Простагландин E Рц 1 (подтип EP1), 42 кД
19p13 1-p12	JUND	<i>jun D</i> протоонкоген
19p13 1-p12	RAB3A	RAS-ассоциированный белок RAB3A
19p13 1-cen	LW	Landsteiner-Weiner группа крови
19p13 1	FUT3, LE	Lewis группа крови
19p13 1-q13 1	FUT1, H, H	Фукозилтрансфераза-1 (фенотип Bombay)
19p13 1-q13 1	GEY	Зелёный/синий цвет глаз
19p13 1-q13 1	HCL1, BRHC	Коричневые волосы
19p13-q13 4	CD37	CD37 Ag В-лимфоцитов
19p13	GNA11	Гуаниновый нуклеотид связывающий белок, Gq класс, GNA11
19p13	GNA16	Гуаниновый нуклеотид связывающий белок, $\alpha$ CE, Gq класс
19p13	MHP1	Мигрень гемиплегическая
19p13	NFIX, NF1A	Ядерный фактор 1/X (CCAAT-связывающий транскрипции фактор)
19p	APCA, CAPA	Мозжечковая атаксия
19p	EXT3	Множественные экзостозы
19p	FNRBL	Фибронектина Рц, $\beta$ CE
19cen-q12	MANB	Маннозидаза, $\alpha$ B, лизосомальная
19cen-q13 11	FUT2, SE	Фукозил трансфераза 2
19cen-q13	LU, AU	Lutheran группа крови, Auberger группа крови
19cen-q13 11	PEPD	Пептидаза D (пролидаза)
19cen-q13 2	A1BG	Гликопротеин, $\alpha$ 1B
19cen-q13 2	AD2	<i>Альцхаймера</i> болезнь
19cen-q13 2	APLP1, APL	Амилоид $\beta$ (A4), белок 1
19q	RPS11	Рибосомный белок S11
19q	SYT3	Синаптотаксин 3
19q12	CADASIL	Церебральная артериопатия с подкорковыми инфарктами и лейкоэнцефалопатией
19q12-q13 1	NPHS1, CNF	Нефроз врождённый
19q12-q13 2	ATPIA3	АТФаза, Na <sup>+</sup> K <sup>+</sup> транспортирующая, $\alpha$ 3 пп
19q13	APS	Простато-специфичный Ag
19q13	BCL3	В-клеточный ХЛЛ/лимфома
19q13	СКМ, СКММ	КФК, мышечный тип
19q13	KLK2	Калликреин 2, простаты

19q13	PLAUR, URK	Плазминогена активатор, урокиназа, P <sub>u</sub>
19q13 1	ATP4A, ATP	АТФаза, H <sup>+</sup> , K <sup>+</sup> транспортирующая, $\alpha$
19q13 1	CD22	CD22 Ag
19q13 1	CLC	<i>Шарко-Лейдена</i> кристаллов белок
19q13 1	COX6B	Цитохром с оксидаза VIb
19q13 1	GPI	Глюкоза фосфат изомеразы, нейролейкин
19q13 1	MAG, GMA	Миелин-ассоциированный гликопротеин
19q13 1	RYR1, MHS,	Рианодиновый P <sub>u</sub> 1 (скелетномышечный)
19q13 1	SCN1B	Натриевый канал, потенциалзависимый, тип I, $\beta$ пп
19q13 1-q13 3	PGF, PSBG	Характерный для беременности $\beta$ -1-гликопротеин 1-8
19q13 1-q13 3	TGFB1	Трансформирующий фактор роста, $\beta$
19q13 2	APOLP2	АПОЛИПОПРОТЕИНОВ КЛАСТЕР II
19q13 2	BGP	Гликопротеин билиарный
19q13 2	CEA	Карциноэмбриональный Ag (КЭАг)
19q13 2	CYP2A, P45	Цитохром P-450, подсемейство IIA (фенобарбитал-индуцируемый)
19q13 2	CYP2B	Цитохром P-450, подсемейство IIB (фенобарбитал-индуцируемый)
19q13 2	CYP2F1	Цитохром P-450, подсемейство IIF, пп 1
19q13 2	GRIK5	Глутаматный P <sub>u</sub> , каината, 5
19q13 2-q13 3	CALM3	Кальмодулин 3
19q13 2-q13 3	DM	Миотоническая дистрофия
19q13 2-q13 3	HB1, PFHB1	Сердечная блокада, семейная, тип I
19q13 2-q13 3	LIG1	Лигаза I, ДНК, АТФ-зависимая
19q13 2-q13 4	KLK1, KLKR	Калликреин
19q13 3	FOSB	Онкоген <i>FOS-B</i>
19q13 3	GYS1, GYS	Гликоген синтетаза
19q13 3	NGFG	Фактор роста нервов, $\gamma$ CE
19q13 3	NTF4, NT4	Нейротрофин 4
19q13 3	PTGIR	Простагландин I2 (простациклин), P <sub>u</sub> (IP)
19q13 3	SNRP70, U1	Малых ядерных рибонуклеопротеинов пп (RNP Ag)
19q13 3	STD	Сульфотрансфераза дегидроэпиандростерона
19q13 3	CD33	CD33 Ag (gp67)
19q13 3	FTL	Ферритин, лёгкая цепь
19q13 3-q13 4	IL11	Интерлейкин 11
19q13 3-q13 4	KCNC2, 3	Калиевый потенциалзависимый канал, Shaw подсемейство, 2 и 3
19q13 32	CGB	Гонадотрофин хорионический, $\beta$ пп
19q13 32	LHB	Лютропин, $\beta$ -пп
19q13 4	FCAR	Fc-фрагмент IgA, P <sub>u</sub>
19q13 4	LIM2, MP19	Хрусталика белок 2 (19 кД)
19q13 4	RP11	Ретинит пигментный (R)
19q13 4	PRKCG, PKC	Протеин киназа C, $\gamma$ пп
19q13 4	TNNT1	Тропонин-T1, медленный, скелетномышечный
Xp 19	C5R1, C5AR	Комплемент компонента 5, P <sub>u</sub> 2 (C5a лиганд)
Xp 19	COX7A1, CO	Цитохром с оксидаза CE VIIa, пп-1 (мышечная)
Xp 19	HKR1	Онкоген <i>HKR1</i>
Xp 19	HKR2	Онкоген <i>HKR2</i>
Xp 19	KCNA7	Калиевый потенциалзависимый канал, shaker подсемейство, 7
Xp 19	LGALS7	Лектин, галактозид-связывающий, 7 (галектин 7)
Xp 19	MYBPC2, MY	Миозин-связывающий белок C, быстрый тип
Xp 19	NTF5	Нейротрофин-5
Xp 19	PGK2	Фосфоглицерат киназа-2 (тестикулярная PGK)
Xp 19	POU2F2, OT	POU домен, класс 2, фактор транскрипции 2
Xp 19	RRAS	Онкоген <i>RRAS</i>

**Хромосома 20**

20-p12 21	PDYN	Продинорфин
20pter-p12	CHGB, SCG1	Хромогранин В (секретогранин В)
20pter-p12	PRNP, PRIP	Прионовый белок (p27-30)
20p13	ADRA1D	Адренергический, $\alpha 1D$ , P $\alpha$
20p13	AVP, AVRP	АДГ
20p13	CDC25B	Клеточного цикла белок 25B
20p13	CENPB	Центромерный белок В
20p13	CSNK2A1, C	Казеин киназа-2, $\alpha 1$ пп
20p13	OXT	Окситоцин-нейрофизин I
20p12	BMP2	Кости морфогенетический белок 2
20p12	PCNA	Пролиферирующих клеток ядерный Ag
20p12-cen	THBD, THRM	Тромбомодулин
20p11 2	AGS, AHD	<i>Алажлия</i> синдром
20p11 21	CST5	Цистатин D
20p11 2	SSTR4	Соматостатина P $\alpha$
20p11	CST3	Цистатин C
20q11 2	GHRF	Соматолиберин (соматокринин)
20q11 23-q12	LBP	Липополисахариды связывающий белок
20q12	TGM3	Трансглютаминаза 3
20q12-q13	PI3	Протеазы ингибитор 3, кожный (SKALP)
20q12-q13	SRC, ASV	Протоонкоген <i>SRC</i>
20q12-q13 1	PLCG1, PLC	Фосфолипаза C, $\gamma 1$ (ранее подтип 148)
20q12-q13 1	RPN2	Рибофорин II
20q12-q13 1	SEMG1, SEM	Сегментогелин
20q12-q13 1	SEMG2	Сегментогелин II
20q12-q13 1	TOP1	Топоизомераза (ДНК) I
20q12-q13 2	CD40	CD40 Ag
20q13	MODY1	Ювенильный диабет
20q13 11	ADA	Аденозин дезаминаза
20q13 2	GNAS1	G-белок, <i>МакКьюна-Олбрайта</i> синдром
20q13 2	KCNB1	Калиевый потенциалзависимый канал, Shab подсемейство, 1
20q13 2	MC3R	Меланокортин 3 P $\alpha$
20q13 2-q13 3	CHRNA4, EB	Холинергический P $\alpha$ , никотиновый, $\alpha$ пп-4
20q13 2	CYP24	Витамина D 24-гидроксилаза
20q13 2	EDN3	Эндотелин 3, <i>Варденбурга</i> синдром
20q13 2-q13 3	FA1, FA	<i>Фанкони</i> анемия
20q13 3	CST1	Цистатин SN
20q13 3	CST2	Цистатин SA
20q13 31	PCK1	Фосфоенолпируват карбоксикиназа I (растворимая)
Xp 20	ADRA1A	Адренергический, $\alpha 1A$ , P $\alpha$

**Хромосома 21**

21p12	RNR4	Рибосомная РНК-4
21q11 2	MST	Миелопролиферативный синдром
21q21 3-q22 0	APP, AAA,	Амилоида $\beta$ (A4) предшественник
21q22	GRIK1, GLU	Глутаматный P $\alpha$ , каинатный, 1
21q22	SLC5A3	Переносчики 5 (инозитола транспортер), 3
21q22 1	CRFB4	Цитокинов P $\alpha$ , семейство II, 4
21q22 1	GART, PRGS	Фосфорибозилглицинамид формилтрансфераза
21q22 1	IFNAR	Интерферон ( $\alpha$ и $\beta$ ), P $\alpha$
21q22 1	SOD1, ALS1	Супероксиддисмутаза 1, растворимая
21q22 1-q22 2	IFNGT1	Интерферон, $\gamma$ , P $\alpha$ 2
21q22 1-q22 2	KCNE1	Калиевый потенциалзависимый канал, 1
21q22 12	CBR	Карбонил редуктаза

21q22 2-q22 3	S100B	Белок S-100
21q22 3	APECED	Аутоиммунный полигландулярный синдром типа I
21q22 3	BCE1	Индуцируемая эстрогенами последовательность (рак молочной железы)
21q22 3	CBS	Цистатионин β-синтетаза
21q22 3	COL6A1	Коллаген VI, α1 пп
21q22 3	COL6A2	Коллаген VI, α2 пп
21q22 3	COL18A1	Коллаген, тип XVIII, α1
21q22 3	CRYA1	Кристаллин, α-пп, 1
21q22 3	DSCR	Дауна синдром
21q22 3	EPM1	Эпилепсия, прогрессирующая миоклоническая
21q22 3	ERG	Эритробластоз E26, ( <i>v-ets</i> )
21q22 3	ETS2	Онкоген <i>ETS-2</i>
21q22 3	HMG14	Негистоновый хромосомный белок HMG-14
21q22 3	ITGB2, CD1	Интегрин, β2 (Ag CD18 [p95], макрофагов Ag, β-пп)
21q22 3	PFKL	Фосфофруктокиназа, печёночный тип
21q22 3	SML1	Спазмолитический белок 1
Хр 21	HSPA3	Теплового шока 70 кД белок 3

### Хромосома 22

22pter-q11 2	ATP6E	АТФаза, H <sup>+</sup> -транспортирующая, лизосомная
22p12	RNR5	Рибосомная РНК-5
22q11	ADRBK2, BA	Адренергическая, β, Pц киназа 2
22q11	CECR, CES	(*115470 синдром <i>кошачьего</i> глаза, колобома, микрофтальмия)
22q11	DGCR, DGS	<i>Ди Джордже</i> синдром
22q11-q13	G22P1	Щитовидной железы аутоантиген (Ku Ag)
22q11 1-q11 2	GGT1, GTG	γ-глутамилтрансфераза 1
22q11 12	GGT2	γ-глутамилтрансфераза 2
22q11 12	IGL	IG λ ЛЕГКОЙ ЦЕПИ КЛАСТЕР
22q11 12	IGLV	Варнабельная область
22q11 12	IGLJ	J-область
22q11 12	IGLC1, IGL	Константная область
22q11 2	COMT	Катехол-О-метилтрансфераза
22q11 2	MMP11, STM	Металлопротеиназа 11
22q11 2	MYH9	Миозин (тяжёлая цепь 9) немышечный
22q11 2-q12 2	CRYB2	Кристаллин, β пп 2
22q11 2-q12 2	CRYB3	Кристаллин, β пп 3
22q11 2-q13	IL2RB	Интерлейкин 2, Pц, β пп
22q11 2-q13	MB	Миоглобин
22q11 2-q13 1	CRYBA4	Кристаллин, β пп A4
22q11 2-qter	P1	P1 группа крови
22q11 2-qter	SGLT1	Натрий-глюкозы транспортёр 1
22q11 2-qter	TCN2, TC2	Транскобаламин II
22q11 21	VPREB1, IG	Пре-B лимфоцитов специфический белок
22q11 21	VPREB2	Пре-B лимфоцитов специфический белок 2
22q11 21-q13	ACO2	Аконитаза, митохондриальная
22q12	ADTB1, BAM	Адаптин, β (менингиома?)
22q12	EWSCR, EWS	<i>Юинга</i> саркома
22q12	HMOX1	Гем оксигеназа 1
22q12-q13 1	LGALS1	Лектин, связывающий галактозу, растворимый-1
22q12-q13 1	PVALB	Парвальбумин
22q12 1-q12 2	OSM	Онкостатин M
22q12 1-q13 2	TIMP3, SFD	Тканевый ингибитор металлопротеиназы 3
22q12 2	NEFH	Нейрофиламенты, тяжёлый пп
22q12 2	NF2	Нейрофиброматоз типа 2
22q12 2-q13 1	CSF2RB	Колонистимулирующий фактор 2, Pц, β, низкоаффинный

22q12 3-q13 1	PDGFB, SIS	Онкоген <i>SIS</i>
22q13	ECGF1	Эндотелия фактор роста 1, из тромбодитов
22q13	GAD3	Глутамат декарбоксилаза 3
22q13	TEF	Тиротрофов эмбриональный фактор
22q13-qter	ACR	Акрозин
22q13 1	ADSL	Аденилосукцинат лиаза
22q13 1	CYP2D, CY	Цитохром P-450, подсемейство IID
22q13 1	H1FV, H1F0	H1-0 гистоны
22q13 1	KCNJ4, HIR	Калиевый выпрямляющий канал, подсемейство J, 4
22q13 1	SSTR3	Соматостатина Рц 3
22q13 3	FBLN1	Фибулин 1
22q13 31	BZRP	Бензодиазепинов Рц, периферический тип
22q13 31-qter	ARSA	Арилсульфатаза А
22q13 31-qter	DIA1	Диафороза (НАДН), цитохром b5 редуктаза
Xp 22	ADORA2A	Аденозин, А2а Рц

### Хромосома X

Xpter-p22 32	ARSC2	Арилсульфатаза С, f-форма
Xpter-p22 32	ASMT, HIOM	Ацетилсеротонин метилтрансфераза
Xpter-p22 32	XG	Xg группа крови
Xpter-p22 2	CFND	Краннодисплазия
Xp22 32	CSF2RA	Колонистимулирующего фактора 2 Рц (гранулоциты-макрофаги)
Xp22 32	STS, ARSC1	Стероид сульфатаза, микросомальная
Xp22 31	DHOF, FODH	Дермальная гипоплазия
Xp22 3	ARSE, CDPX	Арилсульфатаза Е
Xp22 3	ARSD	Арилсульфатаза D
Xp22 3	ARSF	Арилсульфатаза F
Xp22 3	CLCN4	Хлорный канал 4
Xp22 3	HYR	H-Y регулятор, или репрессор
Xp22 3	IL3RA	Интерлейкин 3, Рц, α CE
Xp22 3	KALI, KMS	<i>Колмена</i> синдром
Xp22 3	OA1	Глазной альбинизм
Xp22 3	OASD	Глазной альбинизм и нейросенсорная глухота
Xp22 3-p22 2	PRPS2	Фосфорибозил пиррофосфат синтетаза 2
Xp22 3-p22 1	AMELX, AMG	Амелогенин
Xp22 3-p21 2	GRPR	Гастрин-релизинг пептида Рц
Xp22 2	CMTX2	<i>Шарко-Мари-Тута</i> болезнь, X
Xp22 2	HOMG, HSH	Гипомагниемия, вторичная гипокальциемия
Xp22 2	MLS, MITF	Микрофтальмия
Xp22 2	KFSD	Кератоз фолликулярный
Xp22 2	CLS	<i>Кюффина-Лоури</i> синдром (*303600, умственная отсталость, <i>куриная</i> грудь, "нос боксёра", гипертелоризм)
Xp22 2	CND	Дермоидные кисты роговицы
Xp22 2-p22 1	HYP, HPDR1	Гипофосфатемия, витамин D-резистентный рахит
Xp22 2-p22 1	PDH1A, PHE	Пируват дегидрогеназа, E1-α пп-1
Xp22 2	PHK, PHKA2	Недостаточность киназы фосфорилазы, гликогеноз типа IX
Xp22 2-p22 1	PRTS, MRXS	<i>Партингтона</i> синдром (*309510, умственное отставание, дистония, атаксия, судорожные припадки)
Xp22 2	SEDL, SEDT	Спондилоэпифизарная дисплазия, поздняя
Xp22 11	GDXY, TDFX	Дисгенезия гонад, XY женского типа
Xp22 1	SAT	Спермидин/спермин N1-ацетилтрансфераза
Xp22 1-p21 2	GLRA2	Глициновый Рц, α2 пп
Xp22	AGMX2, XLA	Агаммаглобулинемия (с недостаточностью СТГ)
Xp22	AIC	<i>Экарди</i> синдром (*304050, агенезия мозолистого тела, только у девочек)
Xp22	GY, HYP2	Наследственная гипофосфатемия

Xp22	MRX1	Умственное отставание
Xp21 3-p21 2	GK	Глицерол киназы недостаточность
Xp21 3-p21 2	RP6	Ретинит пигментный
Xp21 2	DFN4	Глухота
Xp21 2	DMD, BMD	Дистрофин (псевдогипертрофическая прогрессирующая мышечная дистрофия типа <i>Дюшенна</i> и <i>Беккера</i> )
Xp21 1	CYBB, CGD	Цитохром b-245, β пп
Xp21 1	RP3	Ретинит пигментный
Xp21 1-q22	WTS, MRXS6	<i>Уилсона-Тернера</i> синдром (*309585, умственное отставание, гинекомастия)
Xp21	GTD	Гонадотрофина дефицит
Xp21	SRS, MRSR	<i>Снайдера-Робинсона</i> связанный с хромосомой X синдром умственного отставания
Xp11 4	NDP, ND	Псевдоглиома
Xp11 4	AIED, OA2	<i>Аландских островов</i> болезнь глаз (глазной альбинизм)
Xp11 4-p11 23	PFC, PFD	Пропердин P
Xp11 4	ARAF1, RAF	Онкоген <i>ARAF1</i>
Xp11 4-p11 2	SYN1	Синапсин I
Xp11 3	COD1, PCDX	Дистрофия колбочек
Xp11 3	CSNB1	Врождённая <i>куруиня</i> слепота
Xp11 3	RP2	Ретинит пигментный (p)
Xp11 23	GATA1, GF1	GATA-связывающий белок-1 (глубина транскрипционный фактор 1)
Xp11 23	MAOA	Моноаминоксидаза A
Xp11 23	MAOB	Моноаминоксидаза B
Xp11 23	NPHL2, DEN	Нефролитиаз типа 2 ( <i>Дента</i> синдром)
Xp11 23-p11 2	SYN	Синаптофизин
Xp11 23-p11 2	UGTL	УДФ-галактозы транслокатор
Xp11 23-p11 2	WAS, IMD2	<i>Вискотта-Олдрича</i> синдром
Xp11 22	CLCK2	Хлорный канал, потенциалзависимый, K2
Xp11 22	NPHL1, XRN	Нефролитиаз типа 1
Xp11 22-p11 2	OATL2	Орнитинаминотрансфераза 2
Xp11 21	ALAS2, ASB	δ-Аминолевулинатсинтетаза 2 (siderобластическая наследственная анемия)
Xp11 21	FGDY, AAS	Лице-пальце-генитальная дисплазия
Xp11 2	ELK1	ELK1, ETS онкогенов семейство
Xp11 2	RCCP2	Почечная карцинома, папиллярная
Xp11	MRXA	Умственное отставание с афазией
Xp11-q21	PRS, MRXS2	<i>Прието</i> синдром (*309610, умственное отставание, дисморфизм, атрофия коры мозга)
Xp11-q21 3	SHS, MRXS3	<i>Сюзерленд-Хаан</i> синдром (*309470, умственное отставание, спастическая диплегия)
Xp	CALB3, CAB	Кальбайндин 3 (витамин D-зависимый кальций-связывающий белок)
Xp	CCT	Врождённая катаракта
Xp	RTT, RTS	<i>Ретта</i> синдром (312750)
Xp	SMAX2	Спинальная мышечная атрофия
Xcen-q13	PFKFB1, PF	Фруктозо-2,6-дифосфатаза
Xcen-q21	ARR3	Аррестин 3, сетчатки
Xq11-q12	AR, DHTR	Андрогенов Pц
Xq11 2-q12	MSN	Моезин
Xq12-q13	ATP7A, MNK	АТФаза, Cu <sup>2+</sup> транспортирующая, α пп
Xq12-q13 1	DYT3	Торсионная дистония-паркинсонизм
Xq12 2-q13 1	EDA, HED	Ангидротическая эктодермальная дисплазия
Xq13	ASAT	Анемия siderобластическая, спиноцеребеллярная атаксия
Xq13	IL2RG, SCI	Интерлейкин 2, Pц, γ
Xq13-q21	WWS	<i>Викера-Вольфа</i> синдром (*314580)
Xq13-q22	MCS, MRXS4	<i>Мэйлса-Карпентера</i> синдром (*309605, умственное отставание)



Xq13 1	GJB1, CX32	Щелевого контакта белок, $\beta$ -1, 32 кД (коннексин 32)
Xq13 1	RPS4X, CCG	Рибосомный белок S4
Xq21	AHDS	<i>Алана-Герндона-Дабли</i> синдром (*309600, умственное отставание)
Xq21-q22	FP5L5	Фарнезилпирофосфат синтетаза 5
Xq21 1-q21 31	CPX	Расщепление неба
Xq21 2	CHM, TCD	Хороидеремия
Xq21 3	PRKCI	Протеин киназа C
Xq21 3-q22	BTK, AGMX1	Тирозинкиназа агаммаглобулинемии <i>Брутона</i>
Xq21 3-q22	MGC1, MGCN	Мегалокорнея 1
Xq21 3-q22	PHP, GHDX	Пангипопитуитаризм, X
Xq22	COL4A5, AT	Коллаген, тип IV, $\alpha$ 5 пп
Xq22	COL4A6	Коллаген, тип IV, $\alpha$ 6 пп
Xq22	GLA	Галактозидаза, $\alpha$
Xq22	PLP, PMD	<i>Пелицеуса-Мерцбахера</i> болезнь
Xq22	TBG	Тироксин связывающий глобулин
Xq22-q23	AGTR2	Ангиотензина Р <sub>2</sub>
Xq22-q24	PRPS1	Фосфорибозил пирофосфат синтетаза 1
Xq22-q28	A1H3	Амелогенез несовершенный
Xq25	LYP, IMD5	Лимфопролиферативный синдром
Xq25-q26	GRIA3, GLU	Глутаматный Р <sub>2</sub> , АМРА 3
Xq25-q26	HTX1	Гетеротаксия 1
Xq25-q26 1	TAS	Торакоабдоминальный синдром
Xq25-q27	PGS, MRXS5	<i>Леттизрю</i> синдром (*304340, умственное отставание)
Xq26	CD40LG, HI	CD40 Ag лиганд (гипер-IgM синдром, иммунодефицит типа 3)
Xq26	GUST	<i>Густаясона</i> синдром (*309555, умственное отставание)
Xq26	SDYS, SGB	<i>Симпсона</i> дисморфия (*312870, гигантизм, множественные дисморфии)
Xq26	SHFM2, SHF	Расщепленная рука/мальформации ног, тип (эктродактилия) 2
Xq26-q27	BFLS	<i>Боргессона-Фёрсмана-Лёмана</i> синдром
Xq26-q27	HPT, HPTX	Гипопаратиреоидизм
Xq26-q27	SOX3 SRY	Определяющая пол область, интрон 3
Xq26-q27 2	HPRT	Гипоксантин фосфорибозилтрансфераза
Xq26-q28	GLUDP1	Глутамат дегидрогеназа, псевдоген 1
Xq26 1	OCRL, LOCR	Окулоцереброренальный синдром
Xq26 3-q27 1	ADFN, ALDS	Альбинизм-глухота
Xq27	MCF2, DBL	Онкоген <i>MCF2</i> (онкоген <i>DBL</i> )
Xq27-q28	ANOP1	Анофтальмия
Xq27 1-q27 2	F9, HEMB	Фактор свертывания IX
Xq27 3	FMR1, FRAX	<i>Лэмкой</i> X-хромосомы умственное отставание
Xq28	ALD	Адренолейкодистрофия
Xq28	ARD1, ARFD	АДФ-рибозилирования фактор 1, 64 кД
Xq28	ATP2B3, PM	АТФаза, Ca <sup>2+</sup> -транспортирующая, мембранная, 3
Xq28	AVPR2, DIR	Аргинин вазопрессин, Р <sub>2</sub> -2 (нефрогенный diabetes insipidus)
Xq28	BGN	Бигликан
Xq28	CALT	Кальтрактин
Xq28	CBVM, BCM	Цветовая слепота к синему
Xq28	CDPX2, CPX	Хондродисплазия ( <i>Хэнгла</i> синдром)
Xq28	DKC	Дискератоз врожденный
Xq28	EFE2, BTHS	Эндокардиальный фиброзеластоз 2 ( <i>Барта</i> синдром)
Xq28	EMD, EDMD	<i>Эймери-Дрейфуса</i> мышечная дистрофия
Xq28	F8C, HEMA	Фактор свертывания VIIIc, прокоагулянтный компонент
Xq28	FLN1, ABPX	Филамин 1 (актин-связывающий белок-280)
Xq28	FRAXE, FMR	Ломкий сайт, X-хромосомы, E
Xq28	FRAXF	Ломкий сайт

Xq28	G6PD, G6PD	Глюкозо-6-фосфат дегидрогеназа
Xq28	GABRA3	ГАМК А Рц, α3
Xq28	HMS1, GAY1	Гомосексуальность мужская
Xq28	GCP, CBD	Зелёный пигмент фоторецептора
Xq28	IDS, MPS2	<i>Хантера</i> синдром
Xq28	IP2	Недержания пигмента синдром 2 (семейный, мужской летальный тип)
Xq28	L1CAM, CAM	L1 молекула адгезии
Xq28	MAFD2, MDX	Маниакально-депрессивный психоз
Xq28	MAGE1	Меланомы Ag 1 (Ag MZ2-E)
Xq28	MRS2, CHRS	Умственное отставание и дисплазия скелета [*309620]
Xq28	MRX3	Задержка умственного развития, связанная с X-хромосомой, тип 3 [*309541]
Xq28	MTM1, MTMX	Миопатия миотрубчатая 1
Xq28	MYP1, BED	Миопия (*310460, <i>борнхольмская</i> болезнь глаз)
Xq28	P3	Белок P <sub>3</sub>
Xq28	RCP, CBP	Красный пигмент фоторецептора
Xq28	RENBP	Ренин-связывающий белок
Xq28	SLC6A8	Переносчики 6 (нейромедиаторов транспортёр, креатин), 8
Xq28	TKC, TKCR	TKCR-синдром
Xq28	WSN, BGMR	<i>Вайсмановского</i> центра синдром (дисфункция базальных ганглиев с умственным отставанием)

### Хромосома Y

Ypter-p11.2	ASMTY	Ацетилсеротонин метилтрансфераза (Y-хромосомная)
Ypter-p11.2	TSPY	Специфичный для яичка белок
Ypter-p11.2	XGY	Группа крови XG (Y)
Yp13.3	IL3RAY	Интерлейкина 3 Рц (Y-хромосомный)
Yp11.3	RPS4Y	Рибосомный белок S4, Y-хромосомы
Yp11.3	TDF, SRY	Фактор детерминации яичка
Yp11	AMELY, AMG	Амелогенин
Yp11	CSF2RY	Гранулоцитов-макрофагов колониестимулирующего фактора Рц, α CE
Yq11	AZF, SP3	Азооспермии фактор 3
Yq11	GCY, TSY	Контроля роста локус, Y-хромосомный (размер зубов)
Yq11	HY, HYA	Гистосовместимости Y-Ag

## VI. ЛИТЕРАТУРА

- Англо-русский медицинский энциклопедический словарь (Stedman's Medical Dictionary), М *ГЭОТАР*, 1995
- Англо-русский толковый словарь генетических терминов Арефьев ВА, Лисовенко ЛА, М *ВНИРО* 1995
- Биохимия человека Марри Р Греннер Д, Мейес П, Родуэлл В, М *Мир*, 1993
- Гистология Хэм А, Кормак Д, М *Мир*, 1983
- Краткий очерк эмбриологии человека Кнорре АГ, Л *Медгиз*, 1959
- Лекарственные средства Машковский МД, изд 12, М *Медицина*, 1993
- Молекулярная биология клетки Альбертс Б, Брей Д, Льюис Дж и др, М *Мир*, 1994
- Наследственные синдромы и медико генетическое консультирование Козлова СИ, Демикова НС, Семанова Е, Блиникова ОЕ, изд 2, М *Практика*, 1996
- Основы эмбриологии по Пэттену Карлсон Б, М *Мир*, 1983
- Педиатрия (Руководство для врачей и студентов), М *ГЭОТАР*, 1996
- Практикум по частной гистологии Кирпичникова ЕС, Левинсон ЛБ, М *Высшая школа*, 1960
- Руководство по гистологии Заварзин АА, Щелкунов СИ, Л *Медгиз*, 1954
- Словарь физиологических терминов, М *Наука*, 1987
- Справочник биохимика (Data for Biochemical Research), М *Мир*, 1991
- Справочник клинических симптомов и синдромов Лазовскис ИР, 2 изд, М *Медицина*, 1981
- Терапия (Руководство для врачей и студентов), М *ГЭОТАР*, 1996
- Физиология человека Шмидт Р, Тевс Г, М *Мир*, 1985
- Функциональная морфология тканей Шубникова ЕА, М *Издательство МГУ* 1981
- Энциклопедический словарь медицинских терминов тт 1-3, М *Советская энциклопедия*, 1982-1984
- Эпонимы и термины греческого происхождения в анатомии Валишин ЭС, Еремеева ОН, Гатин РМ, Казань *КГМУ*, 1995
- Anatomy April E Baltimore *Williams and Wilkins*, 1990
- Basic histology Paulsen DF London *Prentice-Hall International Inc*, 1993
- Best and Taylor's physiological basis of medical practice West JB ed, Baltimore *Williams and Wilkins*, 1990
- Bloom and Fawcett's Textbook of Histology, Fawcett DW, 11th edition, Philadelphia *WB Saunders Company*, 1986
- Butterworths Medical Dictionary 2nd ed McDonald Critchey Ed, London-Boston, *Butterworths*, 1980
- Cell biology and histology 2d ed Gartner LP, Hiatt JL, Strum JM, Baltimore *Harwal Publishing*, 1993
- Cell fine structure An atlas of drawing of whole-cell structure Lentz TL, Philadelphia *Saunders Co*, 1971
- Developmental biology Gilbert S, Sunderland *Sinauer*, 1985
- Dictionnaire des termes de médecine Garnier M, Delamare V, Delamare J, Delamare Th, 24 édition, Paris *Maloine*, 1995
- Grundriss der normalen Histologie und mikroskopischen Anatomie Voss H, Leipzig *G Thieme*, 1957
- Hematology (National Medical Series for Independent Study) Besa ES et al Eds, Philadelphia, *Harwal Publishing*, 1992
- Histologie Junqueira LC, Carneiro J, Berlin *Springer*, 1991
- Histologie Hees H, Sinowatz F, Heidelberg *Deutscher Arzte Verlag*, 1992
- Histology Gartner LP, Hiatt JL, Strum JM, Baltimore *Williams and Wilkins*, 1988
- Histology and cell biology Johnson KE, Baltimore *Williams and Wilkins*, 1991
- Histology and embryology notes Kaplan SH, *Stanley Kaplan Educational Center Ltd*, 1987
- Histology, Oklahoma notes Feedback D, New York *Springer*, 1987
- Human developmental anatomy Johnson KE, Baltimore *Williams and Wilkins*, 1988
- Immunology (National Medical Series for Independent Study) Hyde RM Ed, Philadelphia, *Harwal Publishing*, 1992
- Langman's medical embryology Sadler TW, Baltimore *Williams and Wilkins*, 1990
- Mendelian Inheritance in Man McKusick VA, Baltimore, *Johns Hopkins University Press*, *Aries System Corporation*, 1996
- Merck Index 12th ed Whitehouse Station, NJ *Merck & Co, Inc*, 1996, version 12.1 for Microsoft Windows by *Chapman & Hall*, 1996
- Merck Manual of Diagnosis and Therapy 16th edition, Berkow R Ed Rahway, *Merck Res Lbs*, 1992
- Molecular biology of the cell Alberts B et al, New York *Garland*, 1983
- Mosby's Medical, Nursing, and Allied Health 4th edition, Anderson KN, Anderson LE, Gianze WD Eds, St Louis *Mosby*, 1994
- Obstetrics and gynecology Beck W, Baltimore *Williams and Wilkins*, 1990
- Stedman's Medical Dictionary 26th edition, Baltimore, *Williams & Wilkins*, 1995
- Textbook of Histology Bloom W, Fawcett DW, 9th edition, Philadelphia *Saunders*, 1968
- Textbook of Histology Maximow AA, Bloom W, *WB Saunders Co*, 1934
- Textbook of Histology Windle WF, 3 edition, New York *McGrow-Hill*, 1960
- Tissues and organs a text-atlas of scanning electron microscopy Kessel RG, Kardon RH, *Freeman Co*, 1979
- Webster's Medical Desk Dictionary Springfield, *Merriam-Webster Inc*, 1995
- Wheater's functional histology A text and colour atlas 3d ed Burkitt HG, Young B, Heath JW Hong Kong *Longman Group Ltd*, 1993

# Гистология

(введение в патологию)

Издательство «ГЭОТАР»

ЛР № 063672 от 26.12.94.

Сдано в печать 15.01.97,  
отпечатано с готового оригинал-макета в ОАО «Типографии "Новости"»  
формат 70×100<sup>1</sup>/<sub>16</sub>, объём 60 п.л., тираж 10000 экз., заказ 3693  
107005, Москва, ул. Ф.Энгельса, 46

119828, Москва, ул. Малая Пироговская, 1а, издательство «ГЭОТАР»