

Министерство здравоохранения РФ

Рязанский государственный медицинский  
университет им. акад. И.П.Павлова

## **Пигментные дистрофии**

Методические указания для студентов 2-3 курсов  
лечебного, медико-профилактического,  
валеологического и стоматологического  
факультетов медицинских ВУЗов.

Рязань 2000 г

Утверждено Научно-методическим  
Советом РГМУ от 7 июня 2000 г.

## Пигментные дистрофии

Методические указания для студентов 2-3 курсов  
лечебного, медико-профилактического, валеологического  
и стоматологического факультетов медицинских ВУЗов.

Составитель: канд. мед. наук, **Казанцева Г.П.**, ассистент ка-  
федры патологической анатомии с курсом су-  
дебно-медицинской экспертизы

Рецензенты: зав. кафедрой патологической физиологии, док-  
тор медицинских наук **Бяловский Ю.Ю.**;  
зав. курсом судебно-медицинской экспертизы,  
проф. **Папков В.Г.**

Рязань 2000 г

## Введение.

Пигментные дистрофии – одна из важнейших тем в курсе общей патологии, так как нарушения пигментного обмена наблюдаются при многих заболеваниях.

Различают эндогенные и экзогенные пигменты. Последние поступают в организм человека из внешней среды в бытовых условиях и в процессе профессиональной деятельности. Эндогенные пигменты – это окрашенные белки, хромопротеиды, образуются при обмене веществ и выполняют многочисленные функции. С помощью хромопротеидов осуществляется обмен железа, перенос кислорода, защита от ультрафиолетового облучения, выработка секретов (желчь) и инкретов (серотонин) и т.д. Обмен пигментов тесно связан с функцией органов кроветворения, системой моноцитарных макрофагов, регулируется вегетативной нервной системой и эндокринными железами.

Выделяют 3 группы эндогенных пигментов: **гемоглобиногенные, протеиногенные и липидогенные**. Морфологическим выражением нарушения обмена пигментов является уменьшение или увеличение количества пигментов, образующихся в норме, или появление патологических пигментов. Различают местные и общие нарушения пигментного обмена, первичные, т.е. генетически обусловленные, и вторичные, возникшие в течение жизни.

Пигментный обмен может нарушаться вторично при многих заболеваниях, или же в ряде случаев нарушения обмена возникают первично, и являются морфологическим субстратом самостоятельных заболеваний.

## Гемоглобиногенные пигменты.

**Гемоглобин** – гем + глобин, порфирин-белковый комплекс. Глобин имеет 4 субъединицы, или полипептидные цепи. У гемоглобина взрослого человека эти цепи называются  $\alpha$  и  $\beta$  ( $2\alpha$  и  $2\beta$ ).  $\alpha$  - 141 аминокислота,  $\beta$  - 146 аминокислот. Внутри каждой субъединицы располагается гем. Гем – это комплекс про-

топорфирина с  $\text{Fe}^{2+}$ , гемин – комплекс протопорфирина с  $\text{Fe}^{3+}$ . В одном эритроците – 400 млн мол. гемоглобина, каждая из которых способна связать 4 мол.  $\text{O}_2$ .

Кроме гемоглобина железо – порфириновый комплекс содержится в некоторых ферментах – цитохромах, каталазе, пероксидазе.

В физиологических условиях из гемоглобина образуются следующие пигменты: **ферритин, гемосидерин, билирубин**, а в условиях патологии появляются **гематоидин, гематины, порфирины**.

Термин «гемоглобиногенные» не совсем точно отражает формальный генез этих пигментов. Некоторые из них образуются не только из гемоглобина эритроцитов, но и из железа ( $\text{Fe}$ ), всасывающегося в кишечнике.

### **Механизм всасывания.**

Процесс всасывания  $\text{Fe}$  включает в себя следующие этапы:

1. Проникновение  $\text{Fe}$  в слизистую оболочку из просвета кишки.
2. Транспортировка его из слизистой оболочки в плазму.
3. Заполнение запасов  $\text{Fe}$  в слизистой оболочке (в виде ферритина) и влияние этих запасов на всасывание.

Первый этап всегда идёт быстрее, чем второй и только при повышенной потребности организма в  $\text{Fe}$  эти скорости почти приравниваются и в запас в кишке  $\text{Fe}$  почти не откладывается.

При уменьшении потребности в  $\text{Fe}$  замедляются оба этапа, большая часть проникшего  $\text{Fe}$  откладывается в стенке кишки в запас в виде ферритина в эпителиальных клетках. В дальнейшем эти клетки продвигаются от основания к концу ворсинки, а затем слущиваются и выводятся вместе с калом и невсосавшимся  $\text{Fe}$ .

### **Транспортировка $\text{Fe}$ .**

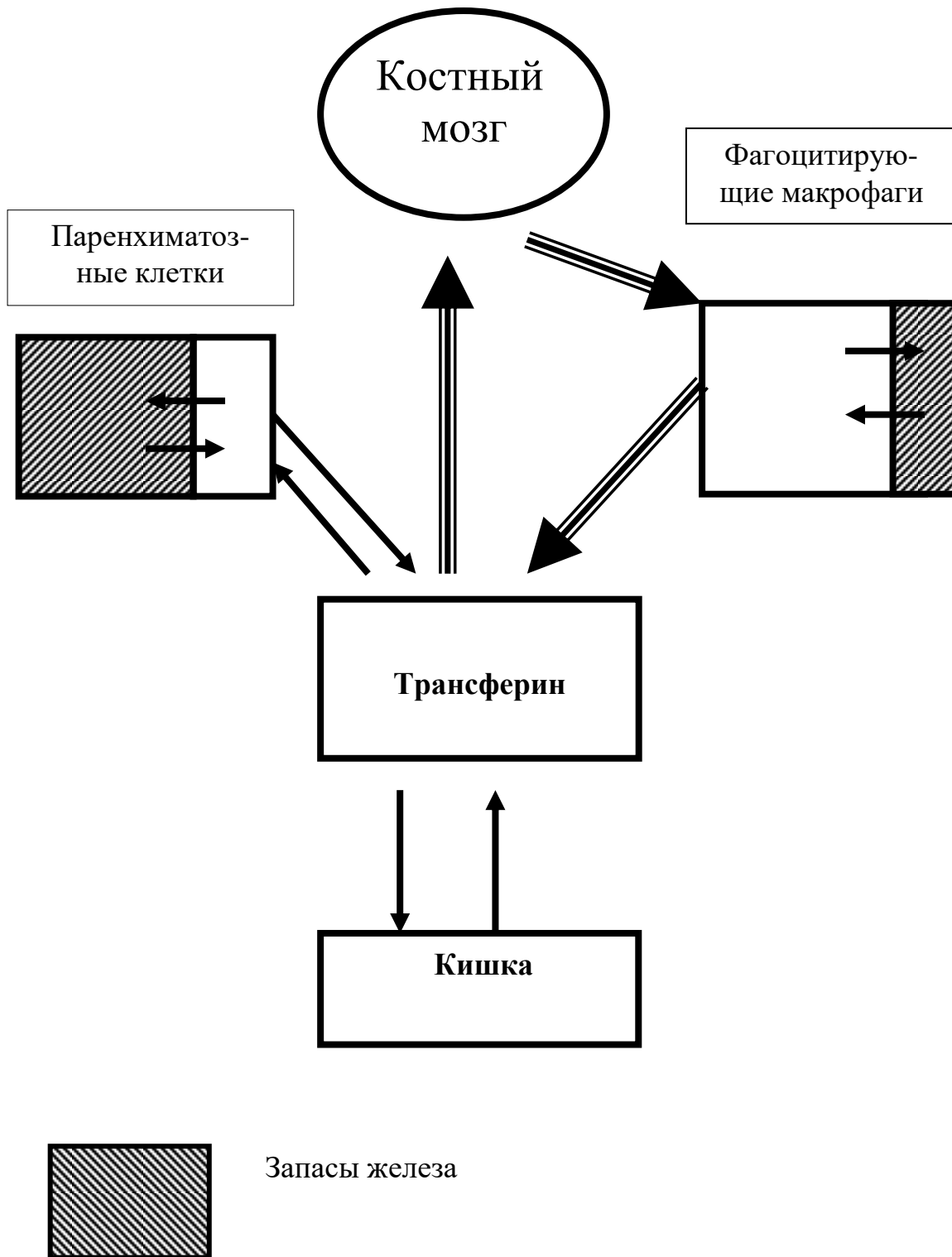
После всасывания  $\text{Fe}$  связывается с **трансферрином** (см. Рис. 1), который переносит  $\text{Fe}$  в костный мозг к эритрокариоцитам. Он же переносит  $\text{Fe}$  от фа-

гоцитирующих макрофагов к клеткам костного мозга и паренхиматозным клеткам, где хранятся его запасы, а также от паренхиматозных клеток в костный мозг.

**Трансферин** – белок плазмы крови ( $\beta$ -глобулин), состоит из 1 полипептидной цепи, имеющей 2 активных участка, каждый из которых может связать по 1 атому  $\text{Fe}^{3+}$ , синтезируется в основном в печени.

**Ферритин** - комплекс гидроокиси  $\text{Fe}^{3+}$  и белка **апоферритина**, водорастворимый комплекс, содержит 20% **Fe**, что составляет от 3000 до 4500 атомов **Fe**. Белок апоферритин синтезируется в клетках, отличия апоферритина обуславливают разнообразие ферритина. Существует около 20 изоферритинов, отличающихся по молекулярной массе и антигенным свойствам. Ферритин в норме имеется в плазме, но больше всего в печени и мышцах Ферритин – основной белок, составляющий запасы **Fe** и не имеет гемовой группы. В зависимости от происхождения различают **анаболический ферритин**, который образуется из **Fe**, всасывающегося в кишечнике, и **катаболический ферритин**, образующийся из **Fe** гемолизированных эритроцитов. Синтез ферритина возможен только из атомов  $\text{Fe}^{2+}$  в присутствии  $\text{O}_2$ . При недостатке  $\text{O}_2$  может образовываться **SH-ферритин**, обладающий вазопаралитическим действием. Синтез апоферритина в организме генетически детерминирован.

Рис. 1. Схема внутреннего транспорта железа.



### Значение **ферритина**:

1. В форме ферритин депонируется 25-30% **Fe**, в то время как только 0,1% **Fe** участвует в обменных процессах. Свободные же атомы **Fe** токсичны для организма.
2. Ферритин является также акцептором **Fe** в клетках, испытывающих в нём высокую потребность (эритробласты).
3. Ферритин осуществляет перенос **Fe** в кишечнике и плаценте, где он является медиатором в процессе соединения **Fe** с трансферинном, следовательно медиатором в процессе всасывания **Fe** и переноса его от матери к плоду.

**Гемосидерин** – тоже содержит запасы **Fe**, это частично денатурированный и частично депротенинизированный ферритин, нерастворим в воде, обнаруживается в макрофагах селезёнки, лимфоузлов, костный мозг, купферовских клетках печени и др., содержит 25-30% **Fe**. Клетки, в которых синтезируется гемосидерин, называются **сидеробластами**. **Сидерофагами** следует называть макрофаги, которые фагоцитируют гемосидерин, образовавшийся после гибели клетки, в которой он был синтезирован. Синтез пигмента происходит в специальных органеллах – сидеросомах.

Макрофаги, получившие **Fe** при разрушении в них нежизнеспособных эритроцитов, передают его трансферину и оно используется в эритропоэзе.

Паренхиматозные клетки получают **Fe** в основном из трансферина и ферритина сыворотки крови и из гемоглобина или гема входящего в состав цитохромов, каталазы, пероксидазы. **Fe** из паренхиматозных клеток расходуется медленно -за сутки 4,3% (см. Рис.1), тогда как из макрофагов – 70%. При кровотечениях резко возрастает расход **Fe** из паренхиматозных клеток и уменьшается – при гемотрансфузиях.

**Билирубин** – образуется из гема при потере ими **Fe** и развёртывании тетрапиррольного кольца, важнейший желчный пигмент. Образование пигмен-

та происходит в ретикулярных и эндотелиальных клетках костного мозга, селезёнки, лимфатических узлов, печени. Затем пигмент поступает в кровь, где соединяется с альбумином. Дальнейший обмен билирубина осуществляется в печени, где происходит соединение билирубина с глюкуроновой кислотой в гепатоцитах и экскреция его в желчные капилляры. В чистом виде билирубин имеет вид кристаллов красновато-жёлтого цвета.

**Гематоидин** – не содержащий **Fe** пигмент, является аналогом билирубина, образуется в центре гематомы – крупного кровоизлияния. По мнению И.В.Давыдовского он образуется внутриклеточно, а после их гибели свободно находится в очаге бывшего кровоизлияния (через 5-10 дней).

**Гематины** образуются при гидролизе оксигемоглобина и представляют собой окисленную форму гема; содержат **Fe** в связанном состоянии; имеют вид тёмно-коричневых кристаллов или зёрен. К гематинам относят **малярийный пигмент (гемомеланин), гематин-гидрохлорид (солянокислый гематин) и формалиновый пигмент**.

**Малярийный пигмент** образуется в теле малярийного плазмодия, паразитирующего в эритроцитах. При разрушении эритроцитов пигмент захватывается макрофагами печени, селезёнки, костного мозга, лимфоузлов.

**Солянокислый гематин** образуется в желудке при взаимодействии гемоглобина, пищеварительных ферментов и соляной кислоты; окрашивает в черно-бурый цвет дно эрозий и острых язв. Микроскопически имеет вид ромбовидных игловидных кристаллов.

**Формалиновый пигмент** образуется в тканях при фиксации их кислым формалином, имеет вид бурых зёрен и кристаллов, обычно не связанных с элементами ткани, а свободно лежащих в просвете венозных сосудов.



**Порфирины** – предшественники гема, не содержат **Fe**, в небольшом количестве их можно обнаружить в крови, моче, тканях.

## **Нарушения обмена гемоглобиногенных пигментов.**

**Гемоглобинопатии** – заболевания, связанные с нарушением структуры цепей глобина могут проявляться анемией, не вызывать никаких изменений, или обуславливать увеличение содержания гемоглобина и эритроцитов.

### **Наследственные гемоглобинопатии:**

**Серповидноклеточная анемия** – обусловлена носительством **Hb-S**, изменяющего структуру в условиях гипоксии, понижается растворимость гемоглобина в 100 раз, это приводит к образованию геля, что влечёт за собой распад эритроцитов и гемолитическую анемию.

**Талассемия** – нарушен синтез одной из цепей глобина, характеризуется гипохромной анемией, а содержание **Fe** в сыворотке крови в норме.

### **Гемосидероз.**

При усиленном внутрисосудистом гемолизе эритроцитов под воздействием различных патогенных факторов образуются пигменты: гемосидерин, ферритин и билирубин. Гемосидерин может образовываться и при внесосудистом гемолизе эритроцитов. В первом случае говорят об общем гемосидерозе, во втором – о местном.

**Общий гемосидероз** развивается при болезнях системы кроветворения (анемия, лейкоз), интоксикациях гемолитическими ядами (свинец, бертолетова соль, сульфаниламиды, хинин и др.), при некоторых инфекциях (сепсис, воз-

вратный тиф, малярия), при переливании иногруппной крови, резус конфликте (гемолитическая болезнь новорождённых). При этом гемосидерин образуется в ретикулярных, эндотелиальных клетках, макрофагах селезёнки, костного мозга, лимфоузлов, а также в эпителиальных клетках печени, потовых и слюнных желез, почек. Органы приобретают ржавый оттенок, увеличивается количество катаболического ферритина. Одновременно развивается гемолитическая (надпечёночная) желтуха, т.к. образуется билирубин в таком количестве, которое не может быть связано ферментами печени.

**Местный гемосидероз** возникает при внесосудистом гемолизе Эр в очагах кровоизлияний. Из продуктов гемолиза в лейкоцитах, гистиоцитах, ретикулярных, эндотелиальных, эпителиальных клетках образуются ферритин и гемосидерин. В участках бывших кровоизлияний могут долго сохраняться сидерофаги, с током лимфы они заносятся в регионарные лимфоузлы.

К местному гемосидерозу относится и **гемосидероз лёгких**, развивающийся вследствие **хронического венозного полнокровия, обусловленного патологией сердца** (пороки, кардиосклероз). В лёгких появляются множественные диапедезные кровоизлияния, в клетках альвеолярного эпителия и гистиоцитах синтезируются ферритин и гемосидерин. Одновременно в условиях гипоксии может синтезироваться и **SH-ферритин**, что вызывает парез сосудистого русла и усугубляет нарушение кровообращения в лёгких. Гипоксия также стимулирует коллагенообразовательную функцию фибробластов, приводя к склерозу. Развивается **бурая индукция лёгких**. При этом сидерофаги определяются и в мокроте, которые получили образное название «клеток сердечных пороков».

**Гемохроматоз.** Различают первичный (идиопатический) и вторичный. Образующийся гемосидерин является полимером анаболического ферритина, откладывается во всех органах и тканях, как и при общем гемосидерозе.

**Первичный гемохроматоз** – самостоятельное заболевание группы наследственных болезней накопления, связано с дефектом ферментной системы, обеспечивающей всасывание пищевого Fe в тонкой кишке и его поступления в плазму. Снижение концентрации Fe в плазме приводит к усиленному проникновению его из просвета кишки в слизистую оболочку, и там оно откладывается в виде ферритина и гемосидерина, а далее с током крови заносится во все органы (анаболический ферритина). В то же время обмен Fe эритроцитов остаётся нормальным. Количество Fe в организме увеличивается в десятки раз, достигая 50-60 г. Оно откладывается в эпителиальных и мезенхимальных клетках печени, поджелудочной железы, эндокринных железах, в коже, миокарде, слюнных и потовых железах, слизистой оболочке кишечника, сетчатке глаза и даже синовиальных оболочках. Одновременно увеличивается содержание анаболического ферритина в органах, тогда как количество его в сыворотке, как правило остаётся нормальным, или незначительно повышается. Кардинальными симптомами заболевания являются бронзовая окраска кожи, сахарный диабет (бронзовый диабет) и пигментный цирроз печени. Может развиваться пигментная миокардиопатия (отложение гемосидерина в миокардиоцитах).

**Вторичный гемохроматоз** – развивается при приобретённой недостаточности ферментных систем, обеспечивающих всасывание и обмен пищевого Fe. Он развивается при избыточном поступлении Fe – содержащих препаратов с пищей, после резекции желудка или проксимального отрезка тонкой кишки, при алкоголизме, повторных переливаниях крови, а также при гемоглобинопатиях – заболеваниях, связанных с наследственным нарушением синтеза гема или глобина. При этих заболеваниях в развитии гемосидероза имеет значение недостаточное использование Fe для гемопоэза, вследствие чего повышается содержание Fe в сыворотке крови и депо.

**Желтуха** – в крови увеличивается содержание билирубина, органы и ткани окрашиваются в желтый цвет. В зависимости от того, какое звено в

обмене пигмента нарушено, различают **надпечёночную, печёночную и подпечёночную желтухи.**

О причинах **надпечёночной желтухи** сказано выше (общий гемосидероз). При этом нарушается первый этап обмена билирубина: захват его гепатоцитами, вследствие чего в крови увеличивается содержание не связанного с глюкуроновой кислотой билирубина.

**Печёночная желтуха** возникает при заболеваниях печени (гепатит, цирроз), сопровождающихся повреждением гепатоцитов, нарушением захвата ими билирубина, недостаточностью ферментных систем, обеспечивающих конъюгацию и особенно экскрецию пигмента.

**Подпечёночная желтуха** развивается в связи с нарушением проходимости желчных путей вследствие их обтурации (камень, опухоль), сдавлении желчных путей извне (опухоль головки поджелудочной железы, метастазы опухоли в лимфоузлах ворот печени, лимфогранулематоз и т.д.), что нарушает экскрецию желчи и вызывает её поступление в кровь через синусоидальный полюс гепатоцита. Впоследствии нарушается и процесс образования желчи, она становится «белой». Печень при этом увеличивается в размерах, паренхима приобретает тёмно-зелёный оттенок, в желчных протоках выявляются желчные цилиндры, в желчных капиллярах – желчные тромбы, в гепатоцитах видны скопления желчного пигмента, развивается холангит.

**Гемомеланоз** – наблюдается при малярии. Повреждённые Эр и малярийные плазмодии, в телах которых образуется гемомеланин, поглощаются клетками системы мононуклеарных фагоцитов. Отложения пигмента придают серо-аспидный оттенок тканям селезёнки, печени, костного мозга, лимфоузлов, головного мозга. Впоследствии пигмент может рассасываться, а его составные

части используются для ресинтеза гемоглобина. При малярии одновременно образуется и откладывается в органах гемосидерин и непрямой билирубин.

**Порфирия** – возникает при нарушении обмена порфиринов, в крови и моче увеличивается содержание пигментов, они откладываются в тканях. У больных отмечается резкое увеличение чувствительности к свету. Существуют наследственные и приобретённые формы заболевания. **Наследственная эритропоэтическая порфирия** - обусловлена дефектом в эритроблестах. **Наследственная печёночная порфирия** обусловлена дефектом ферментов, обеспечивающих метаболизм в печени. **Приобретённая порфирия** развивается при интоксикациях (алкоголь, свинец, барбитураты), авитаминозах, когда накапливаются продукты – антагонисты ферментов, обеспечивающих нормальный обмен порфиринов.

## **Протеиногенные (тирозиногенные) пигменты.**

К ним относят: **меланин, адренохром и пигмент энтерохромаффинных клеток.**

**Меланин**, – пигмент буро-чёрного цвета, окрашивающий кожу, глаза и волосы. Химический состав меланина окончательно не уточнён, по-видимому, он различен, с чем связано значительное разнообразие оттенков цвета (чёрный, бурый, жёлтый, красный). Меланин представляет собой продукт естественной полимеризации диоксифеноловых производных (типа тирозина) в высокомолекулярное соединение под действием тирозиназы в присутствии  $O_2$ . Очевидными **источниками меланина** являются: **тирозин, ДОФА** (диоксифенилаланин), **индол, триптофан**. Индол образуется в кишечнике в процессе нормального пищеварения. Триптофан – дериват индола. Пигментный обмен интимно связан с белковым и аминокислотным обменом. Реакция меланинообразования (пре-

вращения промеланина в меланин) осуществляется на территории определённых клеток, содержащих тирозиназу. Эти клетки называются **меланоцитами**. По мнению Р. Masson меланоциты имеют нейроэктодермальное происхождение и возникают из неврального гребня, т.е. в течение эмбриональной жизни, за счёт шванновских клеток, составляющих футляр нервной сети кожи. Эти клетки мигрируют в глубокие слои эпидермиса, принимая вид то дендритических, то светлых.

Ряд авторов считают, что меланообразование – функция эпителия кожи. По мере продвижения в зону кератинизации клетки эпидермиса теряют свойство давать положительную реакцию с тирозиназой. Какая-то, причём иногда значительная часть пигмента погружается в сосочковый слой кожи, где и обнаруживается внеклеточно, или в так называемых меланофагах. Погружаться в кожу могут, по-видимому, и меланоциты, из которых затем формируются «невусные клетки» родимых пятен. У некоторых животных, например у мышей, меланоциты кожи, ещё не содержащие пигмента, мигрируют на большие расстояния. Подобной миграцией, возможно, следует объяснить возникновение у человека загадочных меланом различных внутренних органов, где пигмент не образуется.

Однако существует и другая точка зрения (Иконописов Р. и др., 1977), согласно которой выработка меланина является наследственно детерминированным свойством, и проявляется оно в клетках различного происхождения при определённых условиях. Необходимо учитывать также и то, что **ДОФА** циркулирует в крови и может быть фагоцитирован клетками различных органов и тканей.

Меланоциты встречаются в эпидермисе, дерме, радужной и сетчатой оболочках глаза, луковицах волос, мягкой мозговой оболочке, яичниках, мозговом веществе надпочечников. В коже меланоцитами являются особые клетки мальпигиевого слоя эпидермиса, а именно клетки с разветвлёнными отростками («дендритические» меланоциты), а также светлые клетки. В коже и мозговых оболочках кроме меланоцитов существуют и клетки, фагоцитирующие пигмент

(**меланофаги**), которые не содержат фермента тирозиназы. Как правило, они относятся к гистиоцитам, обнаруживаются в сосочковом слое кожи и мягких мозговых оболочках. **Меланобластами** называют недифференцированные клетки, содержащие только меланосомы.

Нормально меланин выделяется почками (с мочой) и, по-видимому, кишечником. Выделяемый почками меланин можно обнаружить в эпителии и просвете петель Генле, а также в собирательных трубочках. В слизистой оболочке толстых кишок меланин обнаруживают в гистиоцитах. Как предполагают меланин этими клетками не вырабатывается, а лишь фагоцитируется. Образование же пигмента происходит в кишечнике при участии микрофлоры из индола и скатола.

**Нарушение обмена меланина** может проявляться в усилении пигментации (гипермеланозе, меланодермии) или ослаблении пигментации (гипомеланозе). Это может иметь распространённый или местный характер.

**Распространённый гипермеланоз** имеет место при болезни Аддисона. Механизм гиперпигментации объясняется усиленным синтезом **АКТГ** (адренокортикотропного гормона) и меланиностимулирующего гормона гипофиза, активизацией тирозиназы под действие этих гормонов, вследствие чего усиливается синтез меланина и адреналина. Продукты промежуточного синтеза меланина обладают вазопрессорным эффектом, что имеет компенсаторно-приспособительное значение при этом заболевании.

**Местный меланоз** – это гиперпигментация кожи при базофильной и ацидофильной аденомах гипофиза, гипертиреозидизме, сахарном диабете; пигментные пятна и пигментные невусы, из которых развиваются меланомы; меланоз толстой кишки у людей, страдающих хроническими запорами.

**Невусы** – родимые пятна и родинки – в отличие от простых бородавок имеют специфическое гистологическое строение, заключающееся в формировании на границе с эпидермисом или в более глубоких слоях кожи скоплений своеобразных «невусных клеток», по-видимому, идентичных светлым клеткам (меланоцитам) эпидермиса. «Невусные клетки» располагаются гнёздами, которые взаимно соприкасаясь, образуют структуры, напоминающие опухоль. Сравнительно немногие «невусные клетки» содержат меланин, который в избытке находится в толще эпидермиса, покрывающего невус. Однако «невусные клетки», как правило, дают положительную допа - реакцию на тирозиназу.

К числу загадочных меланозов относится **меланоз толстого кишечника**, особенно области баугиниевой заслонки. Наблюдается этот процесс обычно после 40 лет и при отсутствии какой-либо клинической картины, если не считать отмечаемых в анамнезе запоров. Пигмент обычно располагается в клетках стромы слизистой оболочки, не дающих реакцию на тирозиназу, механизм его образования описан выше.

**Диффузное ослабление пигментации** встречается при эндокринных расстройствах (гипогонадизм, гипопитуитаризм). Наследственно обусловленное отсутствие пигмента наблюдается при **альбинизме** в связи с отсутствием тирозиназы, а также при **фенилкетонурии**, обусловленной отсутствием фермента, превращающего фенилаланин в тирозин. При этом пигмент отсутствует в коже, волосах, радужке глаз.

**Местное ослабление пигментации** называется **витилиго и лейкодермой**. В основе **витилиго** лежат вегетативные и эндокринные расстройства, образование антител к меланину. Характеризуется медленно нарастающей и полной депигментацией обычно симметричных участков кожи. Встречаются при зобе Хасимото, проказе сахарном диабете гипопаратиреозе, идиопатической



аддисоновой болезни, заболеваниях центральной нервной системы. **Лейкодерма** возникает в исходе воспалительных и некротических процессов в коже (сифилис, рубцы, ожоги), в результате которых происходит массовый распад отростков и тел меланоцитов с последующей потерей способности регенерировать их в течение ряда лет. Наряду с этим отмечается гиперпигментация по периферии очагов.

**Адренохром** встречается в виде гранул в клетках мозгового вещества надпочечников, является продуктом окисления адреналина. Свойства его изучены мало.

**Пигмент энтерохромаффинных клеток**, встречающихся в различных отделах желудочно-кишечного тракта, является производным гистидина. Энтерохромаффинные клетки представляют собой функционально активную периферическую нейроэндокринную систему с выраженным моноаминергическим типом обмена, они синтезируют серотонин и мелатонин (Райхлин Н.Т., 1976). Установлена прямая зависимость между количеством пигмента в цитоплазме клеток и степенью их серотониновой активности. Особенно много пигмента встречается в опухолях из этих клеток, которые получили название карциноидов.

## **Липидогенные пигменты.**

К липопигментам, описанным Р.Вирховым ещё в 1847 г., относят **липофусцин, гемофусцин, пигмент недостаточности витамина Е, цероид и липохромы**. И.В.Давыдовский описал нарушение обмена этих пигментов в разделе «Протеиногенные пигменты». В их состав входят жиры и белки, однако, биохимическая сущность и биологические свойства липопигментов связаны с наличием в их молекуле каротиноидов – веществ, близких по своему строению к стероидам.

Первые 4 из перечисленных пигментов (кроме липохромов) сходны по физическим и гистохимическим свойствам. Разница между ними состоит в том, что липофусцин и пигмент недостаточности витамина Е встречаются в паренхиматозных клетках, а гемофусцин и цероид – в мезенхимальных.

В норме липофусцин обнаруживают в саркоплазме мышечных волокон миокарда, в протоплазме клеток печени. При патологии количество пигмента возрастает, особенно при атрофии, когда весь орган приобретает бурый оттенок (например, при старении, истощении). На этих основаниях липофусцину давно присвоен синоним «пигмент изнашивания». Однако в настоящее время выяснилось, что количество липофусцина в миокарде, печени не соответствует интенсивности атрофических процессов в них. Существует мнение, что липофусцин не является просто шлаками, скорее всего, это запасы каких-то материалов. В частности, в миокарде липофусцин – продукт преобразования контрактильных элементов. В результате гистохимического и электронно-микроскопического изучения липофусцина показано, что он изменяется в процессе формирования. Различают **ранний и поздний липофусцин**.

**Ранний липофусцин** располагается в перинуклеарной зоне в виде пылевидных частиц светло-жёлтого цвета, содержит атомы **Fe, Cu, ШИК-**положителен (реакция на нейтральные мукополисахариды), в них определяются окислительно-восстановительные ферменты.

По мере созревания размеры гранул увеличиваются, в **позднем липофусцине** выявляется высокая активность гидролитических ферментов, он содержит меланоподобные структуры и молекулы ферритина. Поздний липофусцин локализуется в области лизосом.

Накопление липофусцина в органах отмечается при старении, гипоксии, дефиците в пище белков и витаминов, кахексии, усилении функциональной активности органов. Это связано с недостаточностью **O<sub>2</sub>**, характерной для всех этих состояний и обусловлено, по мнению А.Б.Татарюнась (1974), переключением процессов окисления на липофусциновый. Гранулы молодого пигмента

липофусцина, по мнению автора, способны к аутоокислению и могут соединяться с  $O_2$  без участия системы цитохромов. Старый липофусцин представляет собой скопление неиспользованных ферментов, метаболитов – ферритина, вместо **Fe**, гидролитических ферментов – вместо окислительно-восстановительных.

**Липохромы** (лютеины) – распространённые пигменты в организме человека. Они окрашивают в жёлтый цвет сыворотку крови, жировую клетчатку, жёлтые тела яичников, кору надпочечников. По биохимической природе – это окисленные каротиноиды. Значение их изучено недостаточно. Однако известно, что липохромы соединены с холестерином и увеличение их количества отмечается при сахарном диабете (окраска кожи, костей у диабетиков).

## Литература.

1. Давыдовский И.В. Общая патология человека. - М.: Медгиз, 1961.-504 с.
2. Общая патология человека: Руководство для врачей /Под ред. А.И. Струкова, В.В. Серова, Д.С. Саркисова:В 2 т. Т.1.-2-е изд., перераб. и доп.-АМН СССР.-М.: Медицина, 1990.-448 с. с.
3. Руководство по гематологии: В 2 т. /Под ред. А.И.Воробьева: - М.: Медицина, 1985.-Т.1-2.
4. Пигментные опухоли /Под ред. Р. Иконописова: Пер. с болг. яз.-София: Медицина и физкультура.-1977.-268
5. Строев Е.А. Биологическая химия. - М.: Высшая школа, 1986.-477 с.
6. Струков А.И., Серов В.В. Патологическая анатомия: Учебник.-3-е изд., перераб. и доп.-М.: Медицина, 1993.-688с.
7. (Masson P.) Массон П. Опухоли человека. – М.: Медицина, 1965.-514 с.

**Содержание.**

1. Введение.....	2
2. Гемоглиногенные пигменты.....	2
3. Протеиногенные пигменты.....	8
4. Липидогенные пигменты.....	11
5. Литература.....	12