диаграмме при переходе $AlOOH \rightarrow Al(OH)_3$, что может быть связано с резким различием значений произведений растворимости этих соединений.

1. Ангал, Р. Коррозия и защита от коррозии : [учебное пособие] / Р. Ангал ; пер. с англ. А.Д. Калашникова .— Долгопрудный : Интеллект, 2013 .— 343 с.
2. Бродов Ю. М. Конденсационные установки паровых турбин : Учебное пособие для вузов / Ю. М. Бродов, Р. З. Савельев .— М. : Энергоатомиздат, 1994 .— 288 с.
3. Жук Н. П. Курс теории коррозии и защиты металлов : Учебное пособие для студ. металлургич. спец. вузов / Н.П. Жук .— М. : Металлургия, 1976 .— 472 с.
4. Калужина С. А. Пассивация и локальная активация алюминия / С. А. Калужина, Т. А. Минакова .— Саарбрюккен : LAP LAMBERT Academic Publishing, 2015 .— 141 с.
5. Новый справочник химика и технолога : в 7 т .— СПб : Мир и Семья, 2002- .— (Профессионал) . Химическое равновесие. Свойства растворов / А.В. Зинченко [и др.] ; ред. С.А. Симановой .— 2004 .— 998 с.
6. Новый справочник химика и технолога : в 7 т .— СПб : Мир и Семья. Профессионал, 2002- .— (Профессионал) . Электродные процессы. Химическая кинетика и диффузия. Коллоидная химия / Р. Ш. Абиев [и др.] ; ред. С.А. Симановой .— 2004 .— 838 с.

**Петрова Ю.А., Орлова Г.Г., Бодарева Н.В., Рудаков В.В., Горбовская А.А.
Болезнь Гоше**

*ГБУЗ «Городская Мариинская больница»
(Россия, Санкт-Петербург)*

doi: 10.18411/lj-09-2018-72

idsp: 000001:lj-09-2018-72

Болезнь Гоше – наследственное заболевание, характеризующееся нарушением липидного обмена (1). Ее широкое распространение отмечается среди заболеваний связанных с лизосомными накоплениями, а конкретно с полным отсутствием либо недостатком лизосомальных ферментов (1, 2).

Встречаемость заболевания крайне редка (1: 100 000). Характерной особенностью является присутствие специфических клеток (макрофагами), которые разрушают клеточные фрагменты с целью расщепить их для использования вторично. Все выше описанное происходит преимущественно внутри клеточных структур (лизосом) (3). Лизосомы содержат в себе вещества (ферменты), которые расщепляют глюкоцереброзидаз. У людей, с болезнью Гоше, очень маленькое наличие этого фермента. В дальнейшем отмечается увеличение макрофагов, увеличение в объеме и количестве, формируются так называемые «клетки Гоше» (4).

Сущность заболевания до конца не изучена. Имеется разделение на 3 типа.

1 тип – самый распространенный, 50:70000 человек. Течение, как правило, латентно, но нередки случаи и агрессивного течения заболевания, с поражением центральной нервной системы.

2 тип – 1:100000 человек. Симптоматика разворачивается в первые годы жизни, проявляется нарушением нервной системы.

3 тип - хроническое течение 2 типа. Как правило, болезнь протекает спокойно. Пациенты достигают зрелого возраста (5).

Случай из практики.

Пациентка, Н, 11 лет, отмечала болезненность в нижних и верхних конечностях, замедление роста. В анамнезе частые переломы верхних конечностей с длительными восстановительными периодами. Частые стационарные наблюдения без эффекта. По данным лабораторно-инструментальных исследований не удавалось прийти к определению и уточнению генеза патологии. Рекомендовано было провести биопсию костной ткани.

Выполнен стандартный набор, а так же:

- рентгенография костей скелетас выявлением степени поражения костно-суставной системы (чаще характерны колбообразные деформации бедренных костей, очаги остеолитизиса, диффузный остеопороз, остеосклероз и остеонекроз);
- морфологические исследования трубчатой кости: «клетки Гоше», которые исключили прочие диагнозы.

Гематоксилин/эозин, x20,

Дистрофические изменения в костной ткани с макрофагальной реакцией и формированием клеток Гоше.

Гематоксилин/эозин, x10

Дегенеративно-дистрофические и некробиотические изменения остеокластов и остеобластов.

1. Зуб Н. В. «Болезнь Гоше: распространенность, семиотика, качество жизни и клинко-экономическое обоснование ферментозаместительной терапии» автореферат к.м.н. Москва 2010г.
2. Лукина Е.А. «Болезнь Гоше: современное состояние вопроса» Российские Медицинские Вести 2008, Том XIII, № 2 с. 51-56.
3. Белогурова М.Б. «Патогенез, клиническая картина, диагностика и лечение болезни Гоше». Педиатрия и детская хирургия. №3 2010г, стр.43-48.
4. Aerts J.M., van Weely S., Broot R., et al. Pathogenesis of lysosomal storage disorders as illustrated by Gaucher disease // J. Inher. Metab.Dis. – 1993. – Vol. 16. № 2. – P.288-291.
5. Beutler E., Grabowski G.A., Scriver C.R., et al. The metabolic and molecular bases of inherited disease //McGraw-Hill, New York, 2001. – P.3635-3668.