

Общая патология

Занятие 4

Смешанные дистрофии

Нарушение обмена сложных веществ:

I. хромопротеиды (пигменты)

1. гемоглобиногенные

2. протеиногенные

3. липидогенные

II. нуклеопротеиды

III. липопротеиды

IV. минералы

Метаболизм гемоглобина в организме:

Гемоглобин распадается в мононуклеарных фагоцитах селезенки с образованием вердоглобина.

Вердоглобин теряет железо в виде ферритина и становится биливердином.

Биливердин восстанавливается в этих же макрофагах и становится билирубином.

Непрямой билирубин (не связанный, токсичный) поступает в кровь и связывается в печени с глюкуроновой кислотой.

Прямой билирубин (нетоксичный, связанный, конъюгированный) выделяется с желчью в кишечник, где теряет глюкуроновую кислоту, превращается в мезобилирубин.

Мезобилирубин частично всасывается в кровь и разрушается в печени; часть его попадает в почки, превращается в уробилиноген и выделяется в виде уробилина (обеспечивает окраску мочи).

Оставшийся в кишечнике мезобилирубин восстанавливается в стеркобилиноген (на воздухе окисляется в стеркобилин, обеспечивая окраску кала).

Нарушение обмена гемоглобиногенных пигментов

Гемосидерин – пигмент коричневого цвета, образуется в ретикулярных, эндотелиальных и клетках макрофагах при окислении гемоглобина (кислородом). Общий гемосидероз наблюдается при интраваскулярном гемолизе. Местный гемосидероз – при кровоизлияниях (легкие).

Гемохроматоз – заболевание, связанное с повышенным всасыванием железа. В тканях откладывается ферритин и гемосидерин. Может быть первичным (врожденный дефект ферментов кишечника) и вторичным (приобретенным).

Гематоидин – пигмент желто-зеленого цвета (аналогичен билирубину), образуется в местах кровоизлияний без доступа кислорода.

Порфирин (антогонист меланина) обладает свойством повышать чувствительность организма к свету .

Гематины: **Соляно-кислый гематин** - пигмент коричневого цвета, образуется при окислении гемоглобина (кислотой), встречается при желудочных кровотечениях (рвота кофейной гущей). В кишечнике превращается в **соляно-кислый гемин** черного цвета (мелена).

Гемомеланин - пигмент темного цвета, образуется при жизнедеятельности малярийных плазмодиев.

Нарушение обмена протеиногенных пигментов

Нарушение обмена меланина.

Повышение содержания меланина – **меланоз** (гипермеланоз). Общий меланоз отмечается при аддисоновой (бронзовой) болезни, которая связана с поражением надпочечников. Очаговый меланоз - родимые пятна, родинки, пигментные невусы (могут перерасти в меланому).

Снижение содержания меланина – **гипомеланоз**. Общий гипомеланоз (альбинизм - порок развития, связан с наследственной надостаточностью тирозиназы). Очаговый гипомеланоз (лейкодерма, или витилиго)

Нарушения обмена меланина

		Врождённые нарушения	Приобретённые нарушения
Гиперпигментация (меланоз)	Диффузный характер	Пигментная ксеродерма	Меланоз при кахексии и авитаминозах (пеллагра, скорбут). Меланодерма при Аддиссоновой болезни.
	Местный характер	Пигментный невус	Меланоз толстого кишечника при хронических запорах. Хлоазма беременных.
Отсутствие или ослабление пигментации (гипомеланоз)	Диффузный характер	Альбинизм	
	Местный характер	Беспигментный невус	Лейкодерма, витилиго

Нарушение обмена липидогенных пигментов (липопротеидов)

Липофусцин (пигмент недостаточности витамина Е, цероид и липохромы) – жиросодержащий пигмент.

Первичный липофусциноз (наследственный) - избирательное накопление пигмента в клетках определенного органа или системы. Проявляется в виде наследственного гепатоза, или доброкачественной гипербилирубинемии.

Вторичный липофусциноз развивается в старости, при истощающих заболеваниях, ведущих к кахексии (бурая атрофия миокарда, печени), при повышении функциональной нагрузки (липофусциноз миокарда при пороке сердца, печени - при язвенной болезни желудка и 12-перстной кишки), при злоупотреблении некоторыми лекарствами (анальгетики), при недостаточности витамина Е. Механизм образования – декомпозиция.

Нарушение обмена нуклеопротеидов

Мочекаменная болезнь. При приеме в пищу избытка белков (мясо, икра) происходит отложение солей мочевой кислоты в органах мочевыделения, где возникают камни - ураты (лоханка, мочевой пузырь и т.д.).

Подагра. Выпадение в мелких суставах рук и ног, сухожилиях и суставных сумках, в хряще ушных раковин мочекислото натрия (соль мочевой кислоты), что сопровождается болевым приступом.

У больных обнаруживается гиперурикемия и гиперурикурия. Вокруг отложений солей развивается воспалительная гранулематозная реакция, образуются подагрические шишки, суставы деформируются. Первичная подагра - врожденные нарушения обмена веществ. Вторичная подагра - осложнение других заболеваний, нефроцирроз, болезней крови.

Мочекислый инфаркт встречается у новорожденных. Скопление солей мочевой кислоты в канальцах и собирательных трубках почек. Отложения солей мочевой кислоты выглядят на разрезе почки в виде желто-красных полос, сходящихся у сосочков мозгового слоя почки. Это связано с интенсивным обменом веществ в первые дни жизни новорожденного и отражает адаптацию почек к новым условиям существования.

Нарушение обмена минералов

Нарушения обмена кальция называют кальцинозом, известковой дистрофией или обызвествлением. В основе - выпадение солей Ca^{2+} из растворенного состояния и отложение их в клетках или межклеточном веществе. Кальциноз может быть системным или местным.

1. Метастатическое обызвествление (известковые метастазы). Имеет системный характер. Основная причина - гиперкальциемия, связанная с усиленным выходом солей Ca^{2+} из депо, пониженным выведением их из организма.

2. Дистрофическое обызвествление (петрификация). Имеет местный характер. Соли Ca^{2+} обнаруживаются в тканях омертвевших или находящихся в состоянии глубокой дистрофии. Гиперкальциемия отсутствует. Дистрофическому обызвествлению подвергаются также рубцовая ткань (клапаны сердца при пороке, атеросклеротические бляшки), погибшие паразиты (эхинококк, трихинеллы), мертвый плод при внематочной беременности (литопедион).

3. Метаболическое обызвествление (известковая подагра, интерстициальный кальциноз). Механизм не выяснен.

Исход при кальцинозе неблагоприятен: выпавшая известь обычно не рассасывается.

Нарушение обмена калия:

- Увеличение количества К в крови и тканях отмечается при аддисоновой болезни и связано с поражением коры надпочечников, гормоны которых контролируют баланс электролитов.
- При дефиците калия возникает периодический паралич - наследственное заболевание, проявляющееся приступами слабости и развитием двигательного паралича.

Нарушения обмена железа рассмотрены на примере нарушения обмена гемоглобиногенных пигментов.

Образование камней. Камни образуются путем кристаллизации солей на органической матрице. Цвет камней определяется их химическим составом: белый (фосфаты), желтый (ураты), темно-коричневый или темно-зеленый (пигментные).

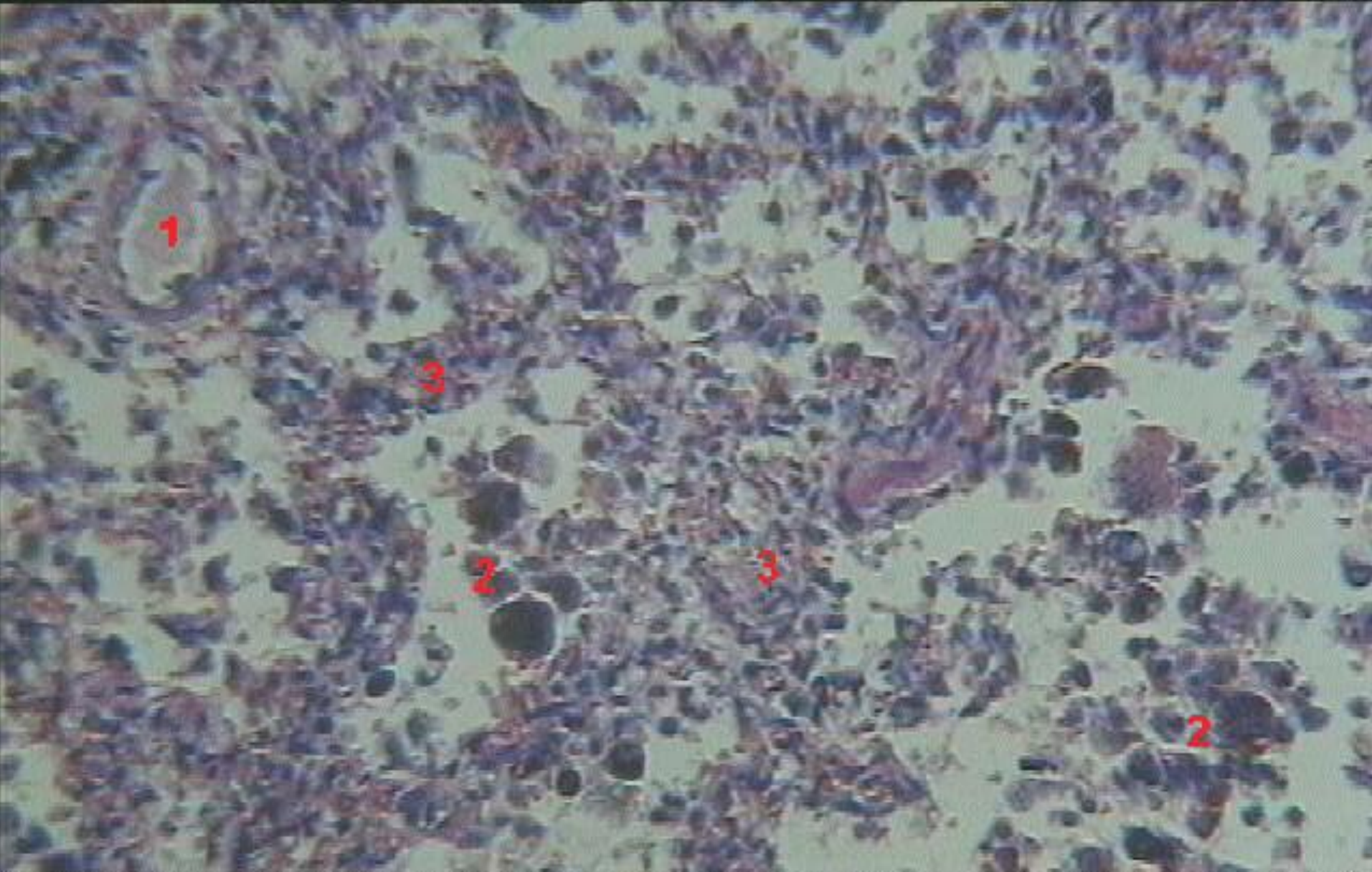
Механизм развития:

- Общие факторы - нарушения обмена веществ - жиров (холестерин), нуклеопротеидов, ряда углеводов, минералов - приобретенного или наследственного характера.
- Местные факторы - нарушения секреции и застой секрета, воспаление.

Клинические проявления:

- Болевой синдром за счет спазмов при прохождении камней.
- Атрофия от давления, например, скопившейся мочи в почке (гидронефроз).
- Пролежни, перфорация.
- Вторичная инфекция.

Препараты для зарисовки



Бурая индурация легких

- 1 – расширенный сосуд
- 2 – сидерофаги в просвете альвеол
- 3 – утолщенные межалвеолярные перегородки



Меланоз кожи
наличие пигмента в цитоплазме базальных клеток