ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Кафедра патологической анатомии и судебной медицины

Морфология метаболических нарушений (дистрофии)

Дисциплина «Патологическая анатомия»
для специальностей:
31.05.02 Педиатрия 31.05.03 Стоматология
Учебный год 2020-2021

Кафедра патологической анатомии и судебной медицины
Доцент, к.м.н. Олексенко Олеся Михайловна

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Содержание

Глава 1. Мотивационная характеристика темы

Глава 2. Общая цель обучения . Конкретные цели занятия

Глава 3. Терминология

Глава 4. Общая характеристика темы

Глава 5. Вопросы для самоподготовки (исходный уровень знаний)

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Мотивационная характеристика темы

знание темы необходимо для усвоения последующих тем общего и частного курсов патологической анатомии, особенно таких как гипертоническая болезнь, атеросклероз, ревматические болезни, заболевания почек. Знание вопросов темы необходимо для клинико-анатомического анализа в будущей врачебной деятельности.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Общая цель обучения

изучить причины, механизмы развития и функциональное значение паренхиматозных и стромально-сосудистых дистрофий, уметь отличать дистрофии от других патологических процессов на основании их морфологической характеристики.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Общая цель обучения

1. Уметь дать определение паренхиматозных, стромально-сосудистых дистрофий, назвать их виды;
2. Уметь различать паренхиматозные и стромально-сосудистые (белковые и жировые) дистрофии на основании их макроскопической, микроскопической и ультраструктурной характеристик;
3. Уметь объяснить механизмы развития паренхиматозных и стромально-сосудистых дистрофий в различных органах при действии различных причин;
4. Уметь оценить клиническое значение паренхиматозных и

Дистрофия

(от греч. *dys* – нарушение и *trophe* – питание) – патологический процесс нарушения обмена веществ в клетках и тканях, проявляющийся их структурными изменениями.

Альтерация

(от лат. *alteratio* – изменение, повреждение) – изменения структуры клеток и межклеточного вещества, тканей и органов, сопровождающееся нарушением их жизнедеятельности.

***Стадии**:* дистрофия, некроз.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Механизмы развития дистрофий:

- инфильтрация,
- декомпозиция (фанероз),
- трансформация,
- извращенный синтез.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Инфильтрация

избыточное проникновение продуктов обмена из крови и лимфы в клетки или межклеточное вещество с последующим их накоплением в связи с недостаточностью ферментных систем, метаболизирующих эти продукты.

***Например**: инфильтрация грубодисперсным белком эпителия проксимальных канальцев почек при нефротическом синдроме, инфильтрация холестерином и липопротеидами интимы артерий при атеросклерозе.*

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Извращенный синтез

это синтез в клетках или в тканях веществ, не встречающихся в них в норме.

Например: синтез аномального белка амилоида в клетке и аномальных белково-полисахаридных комплексов амилоида в межклеточном веществе; синтез белка алкогольного гиалина гепатоцитом; синтез гликогена в эпителии узкого сегмента нефрона при сахарном диабете.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Трансформация

образование продуктов одного вида обмена из общих исходных продуктов, которые идут на построение белков, жиров и углеводов.

Например: трансформация компонентов жиров и углеводов в белки, усиленная полимеризация глюкозы в гликоген и др.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Декомпозиция (фанероз)

распад ультраструктур клеток и межклеточного вещества, ведущий к нарушению тканевого (клеточного) метаболизма и накоплению продуктов нарушенного обмена в ткани (клетке).

Например: жировая дистрофия кардиомиоцитов при дифтерийной интоксикации, фибриноидное набухание соединительной ткани при ревматических болезнях.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Свойства дистрофий:

1) универсальность,
2) единое биологическое и функциональное значение для организма.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Классификация дистрофий:

в зависимости от вида нарушений метаболизма (белковые, жировые, углеводные, минеральные);

в зависимости от локализации (паренхиматозные, сторомально-сосудистые, смешанные);

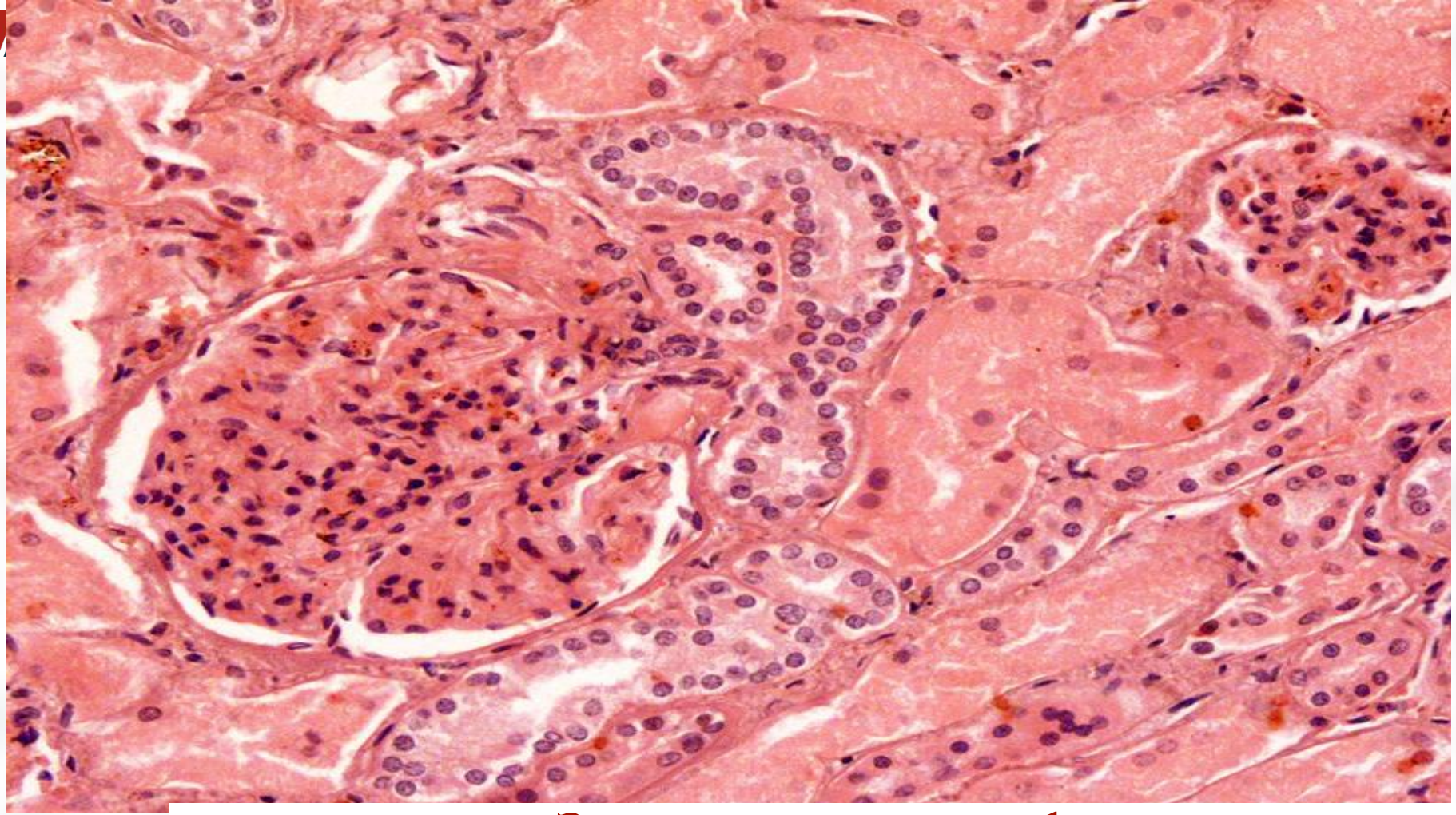
в зависимости от распространенности (системные, местные);

по происхождению (врожденные, приобретенные).

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Паренхиматозные дистрофии

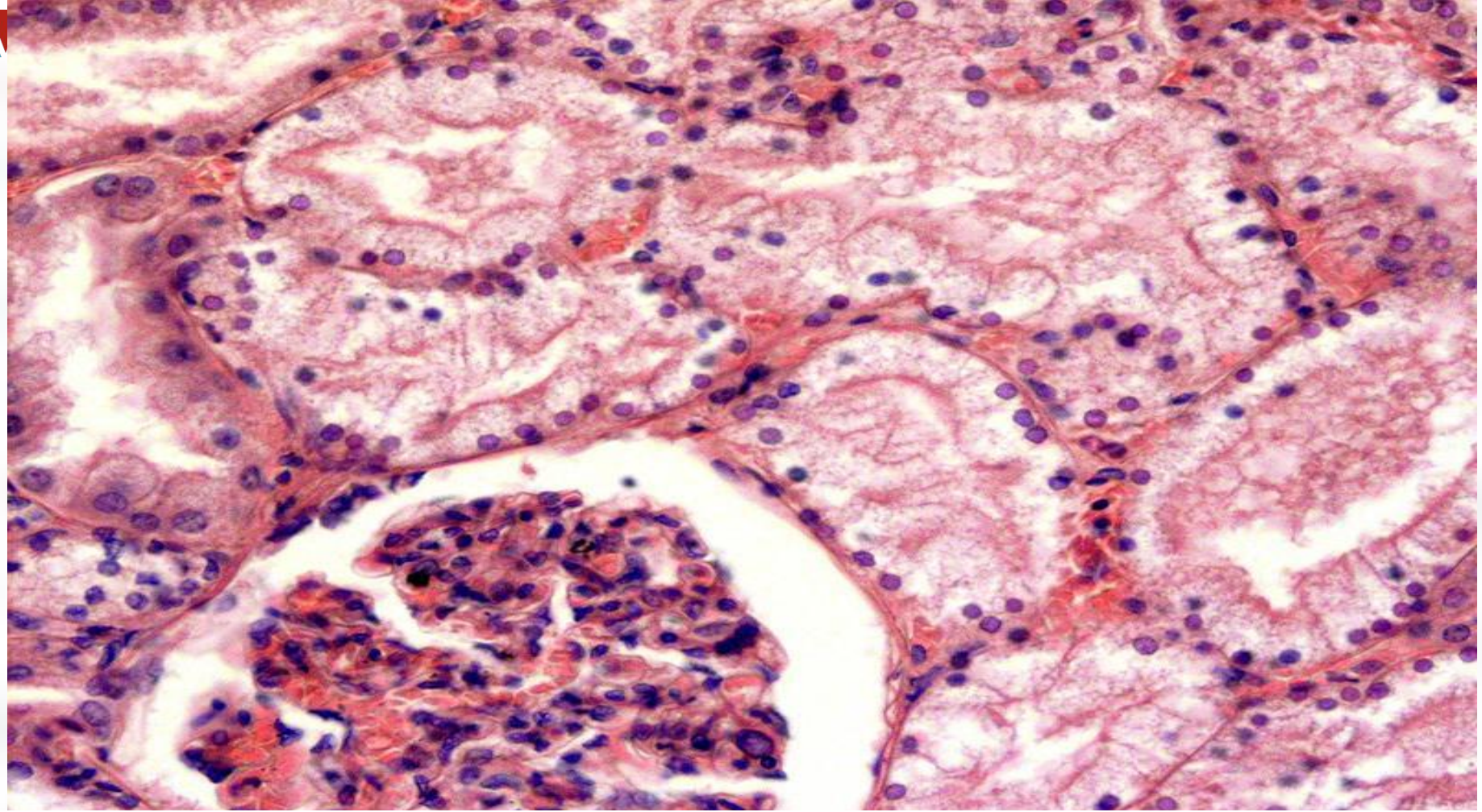
- *Паренхиматозные диспротеинозы*
  - Зернистая дистрофия (мутное набухание)
  - Гиалиново-капельная дистрофия
  - Гидропическая дистрофия
  - Роговая дистрофия
- *Паренхиматозные липидозы*
- *Паренхиматозные углеводные дистрофии*
- *Мукополисахаридозы и муколипидозы*



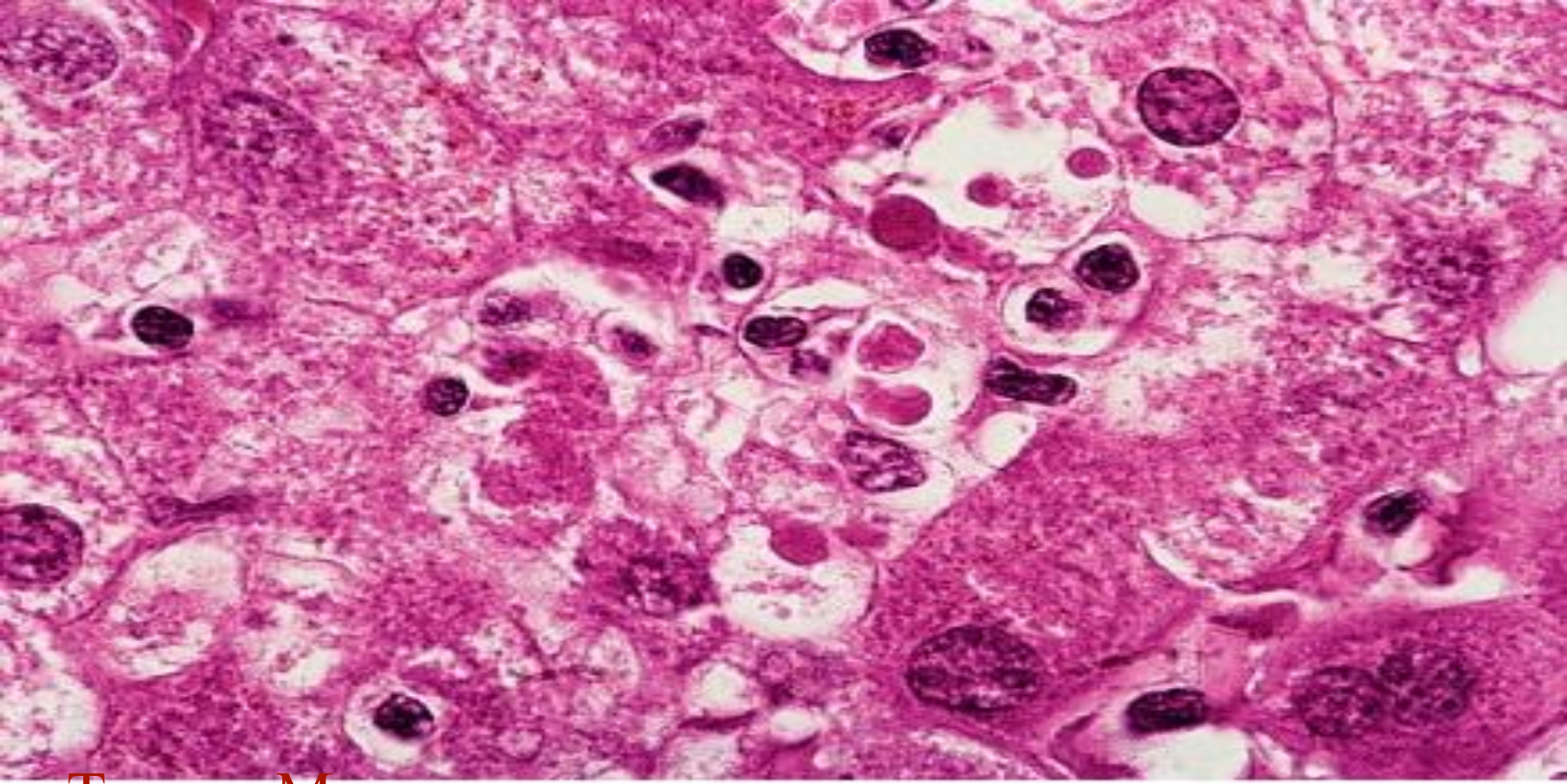
Зернистая дистрофия почки

Гиалиново-капельная дистрофия

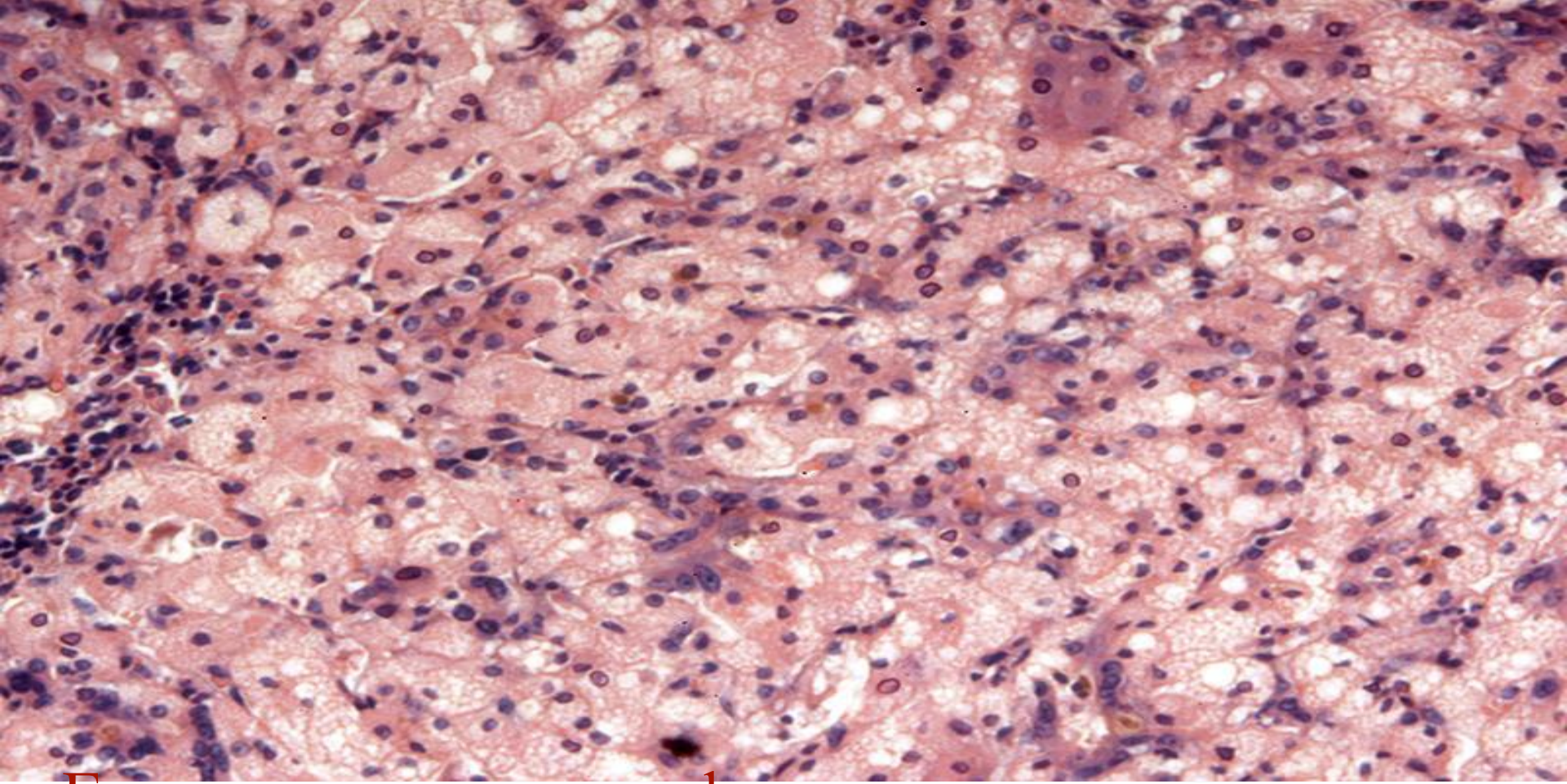
При гиалиново-капельной дистрофии в цитоплазме появляются крупные гиалиноподобные белковые капли, сливающиеся между собой и заполняющие тело клетки; при этом происходит деструкция ультраструктурных элементов клетки. В ряде случаев гиалиново-капельная дистрофия завершается *фокальным коагуляционным некрозом клетки.* Этот вид диспротеиноза часто встречается в почках, редко – в печени и совсем редко – в миокарде.



Гиалиново-капельная дистрофия почки



Тельца Маллори и апоптоз гепатоцитов при остром вирусном гепатите С



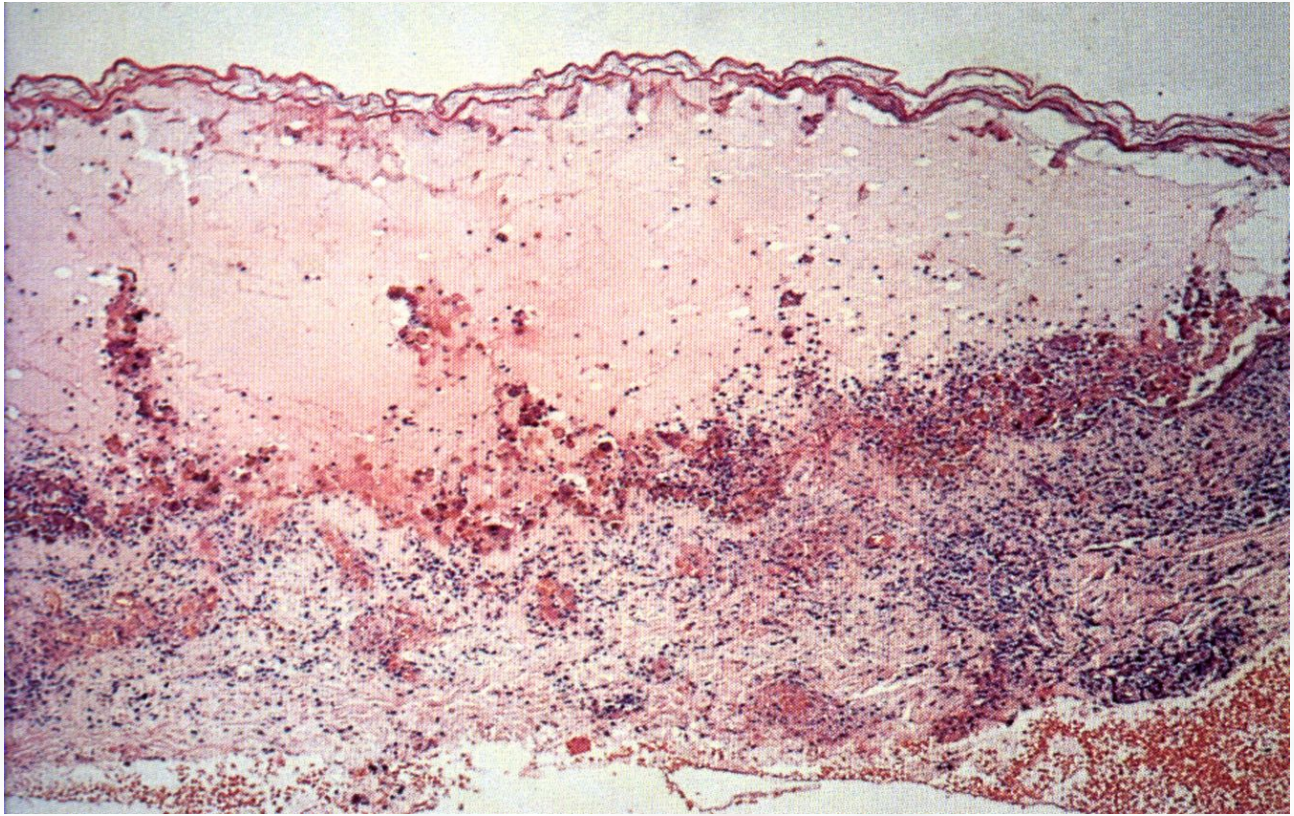
Гидропическая дистрофия печени при хроническом вирусном гепатите В

Гидропическая или водяночная дистрофия

характеризуется появлением в клетке вакуолей, наполненных цитоплазматической жидкостью. Она наблюдается чаще в эпителии кожи и почечных канальцев, в гепатоцитах, мышечных и нервных клетках, а также в клетках коры надпочечников.

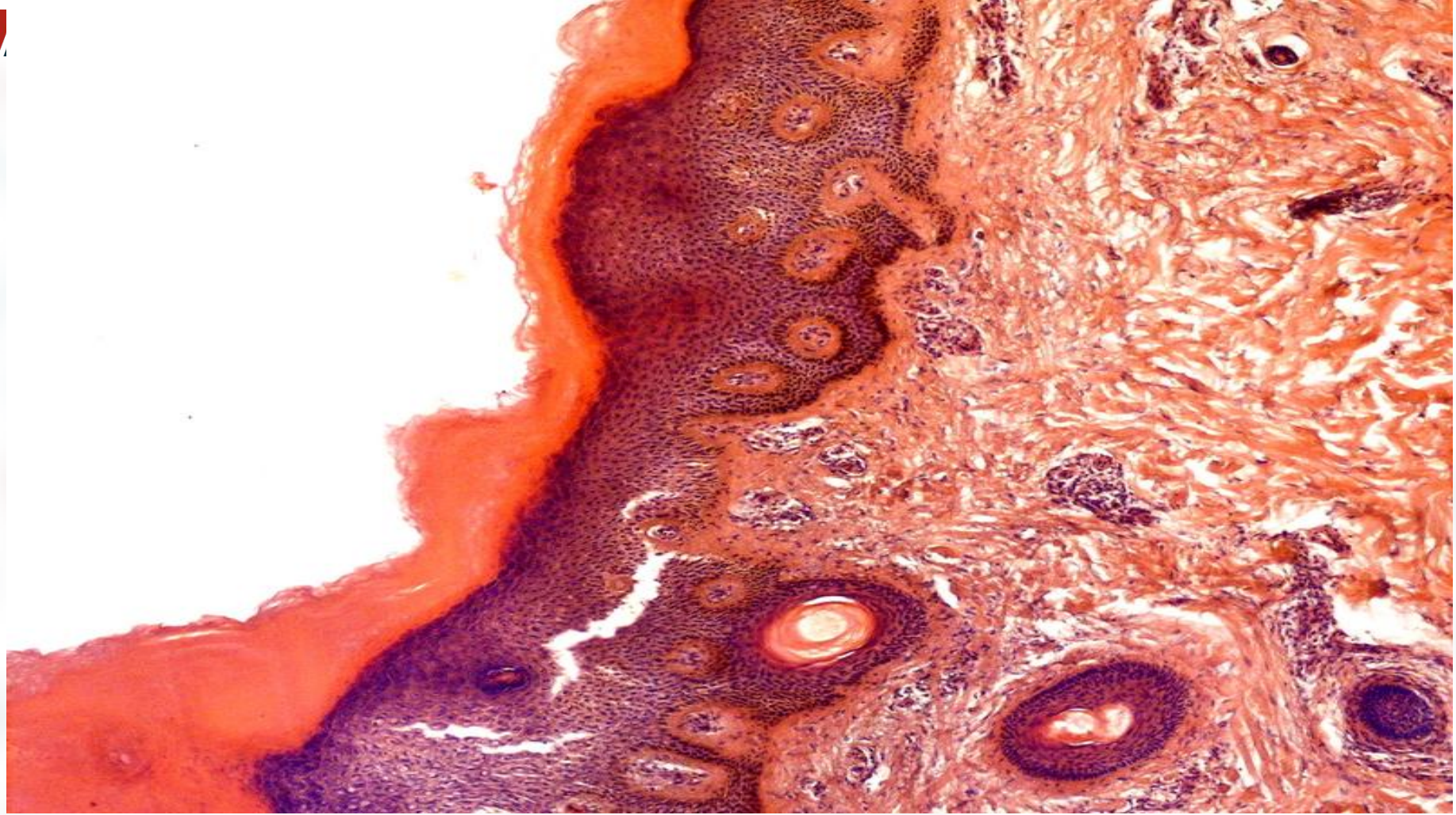
ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Натуральная оспа (везикула)

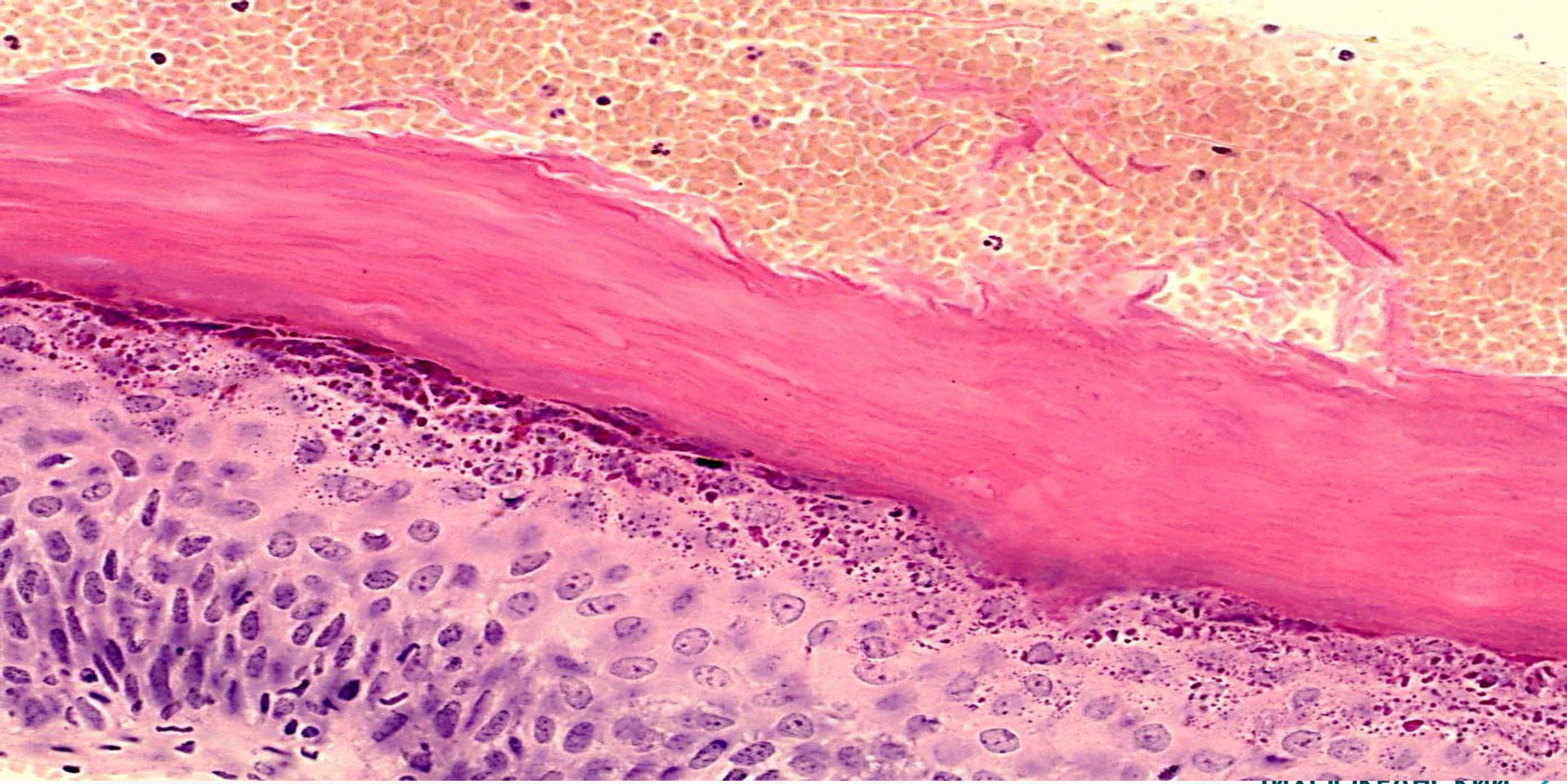


Роговая дистрофия

или *патологическое ороговение,* характеризуется избыточным образованием рогового вещества в ороговевающем эпителии *(гиперкератоз, ихтиоз)* или образованием рогового вещества там, где в норме его не бывает (патологическое ороговение на слизистых оболочках, или *лейкоплакия;* образование «раковых жемчужин» в плоскоклеточном раке). Процесс может быть местным или распространенным.

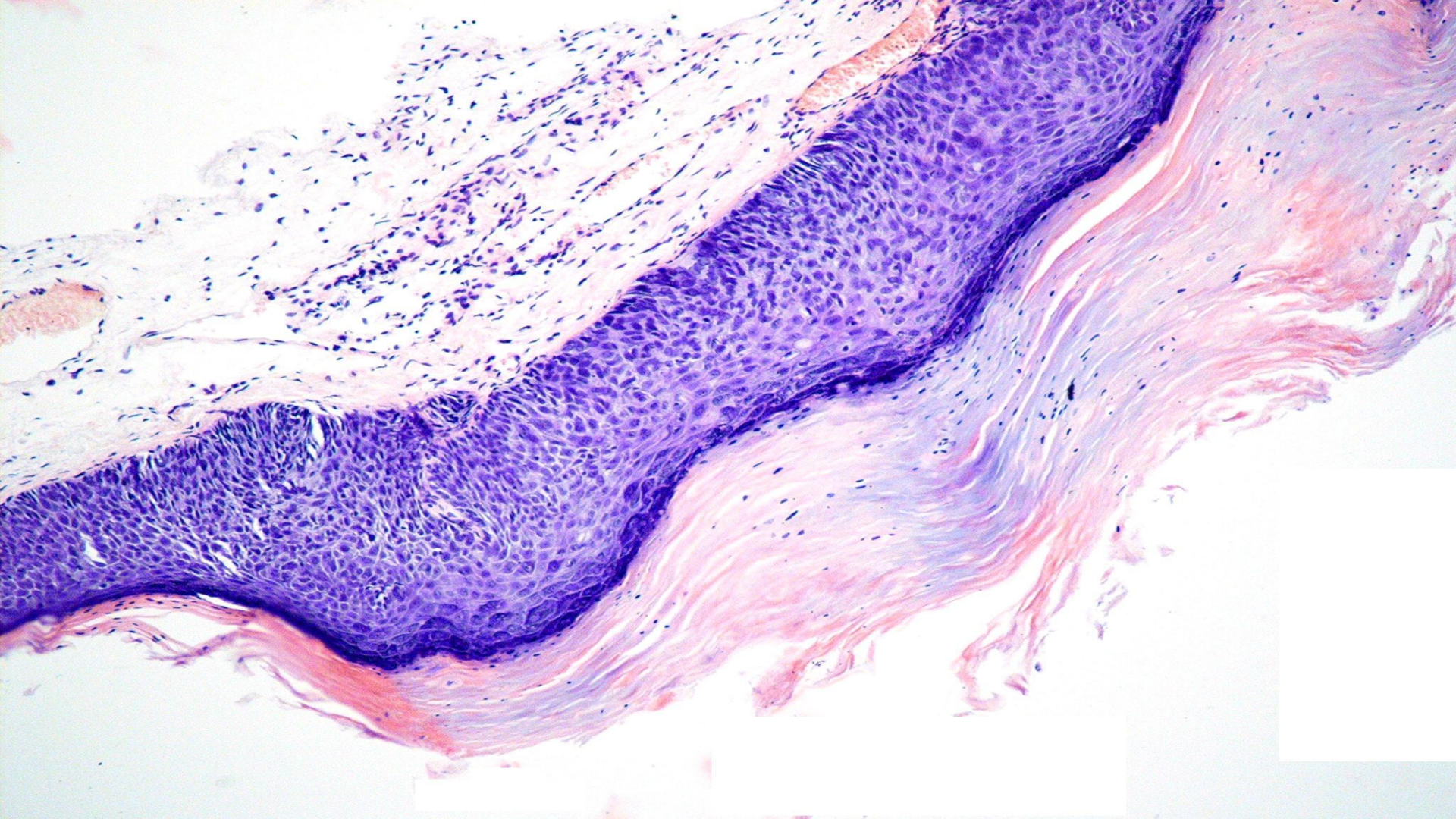


Гиперкератоз кожи



Лейкоплакия шейки матки

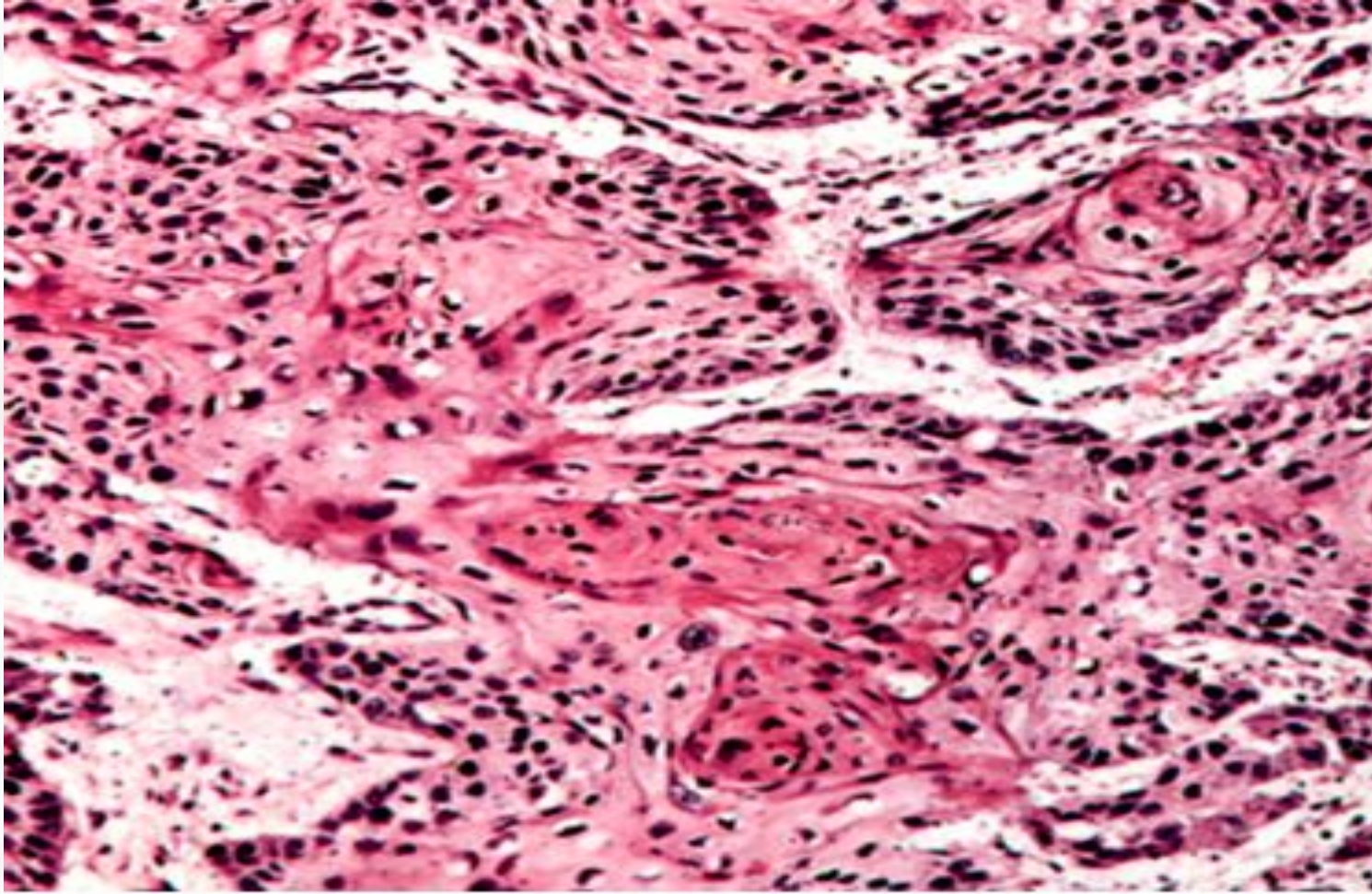
ТИХООКЕАНСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ



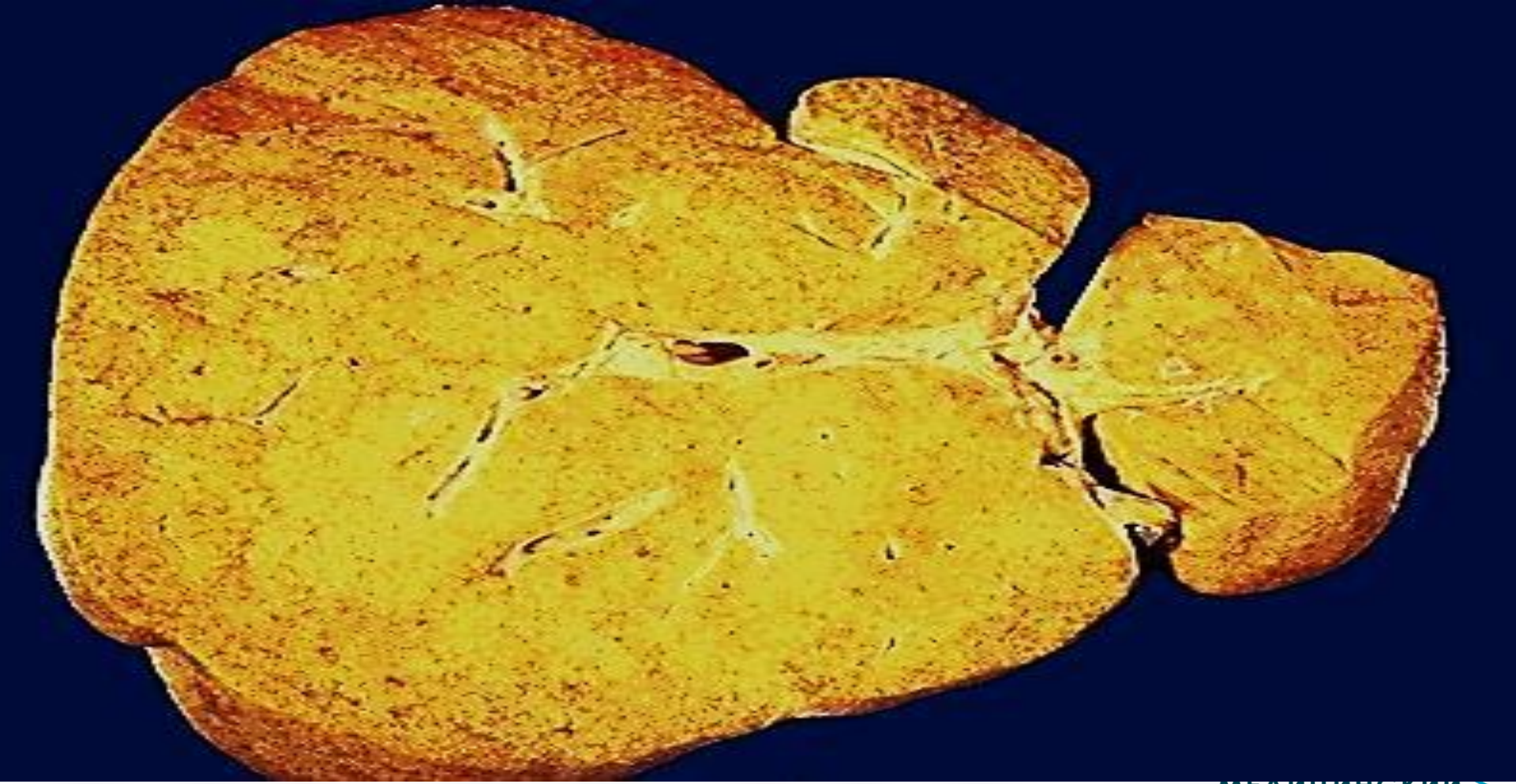
ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Ихтиоз

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

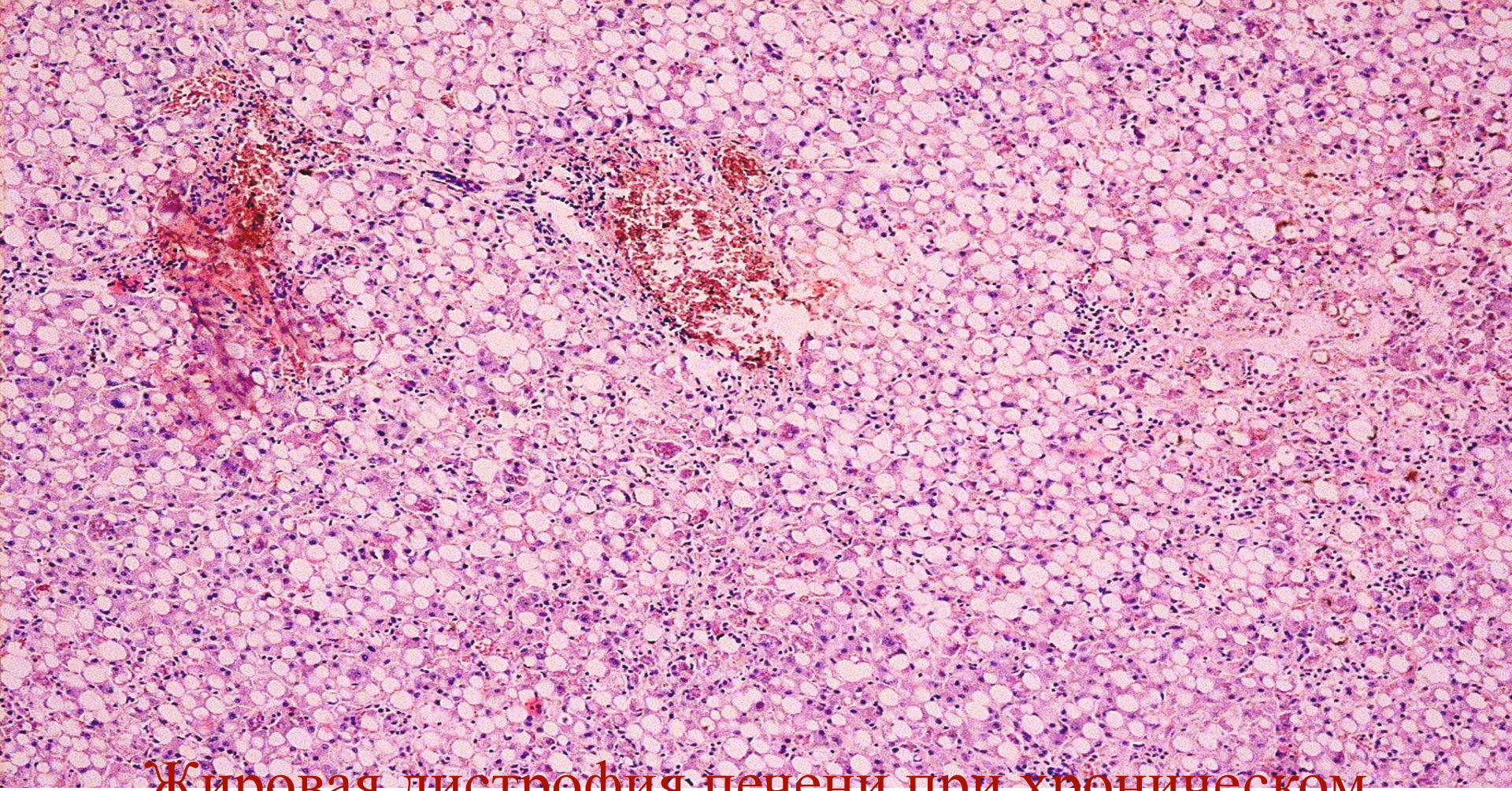


Высокодифференцированный плоскоклеточны

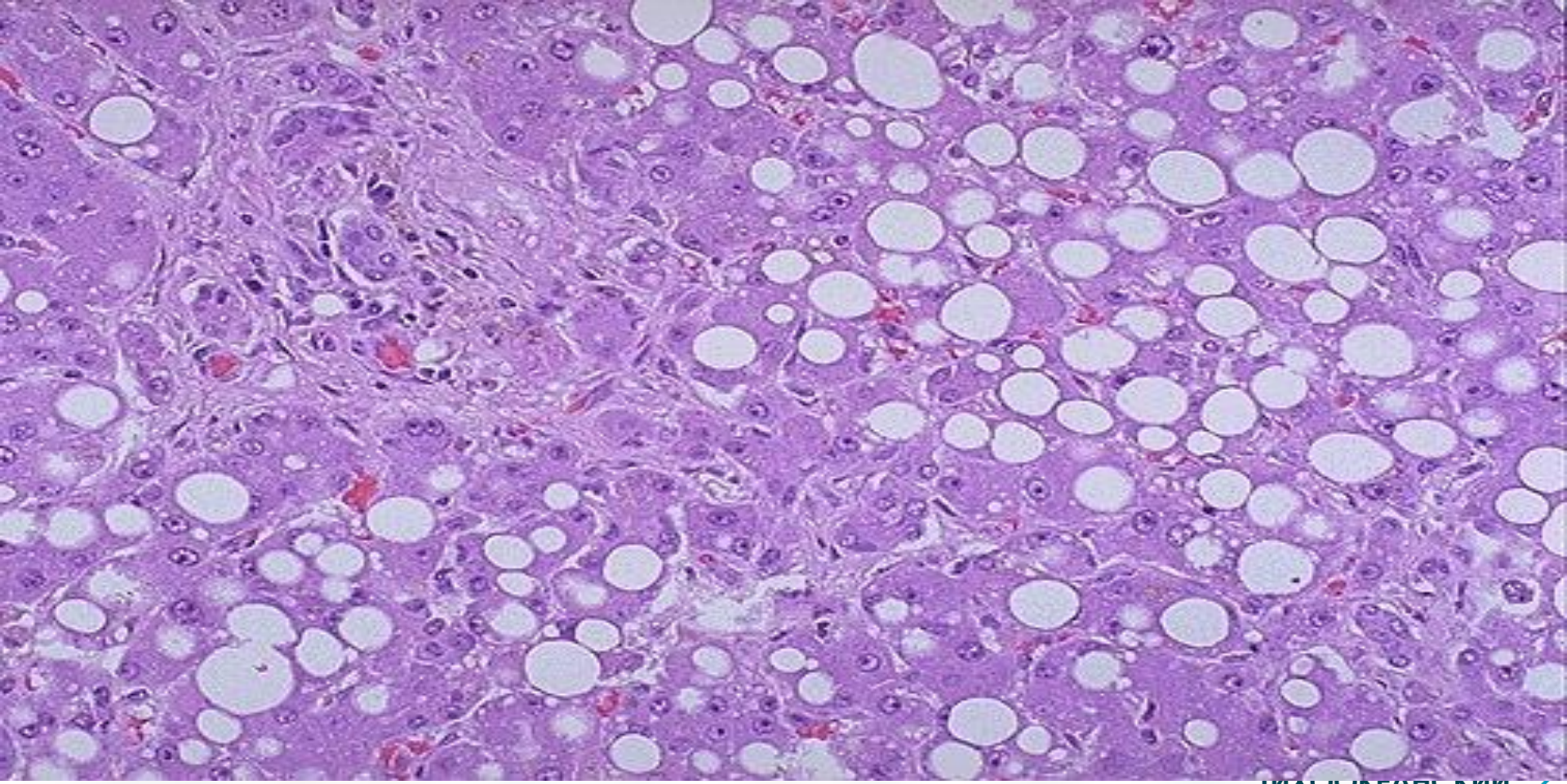


жировая дистрофия печени

МЕДИЦИНСКИЙ

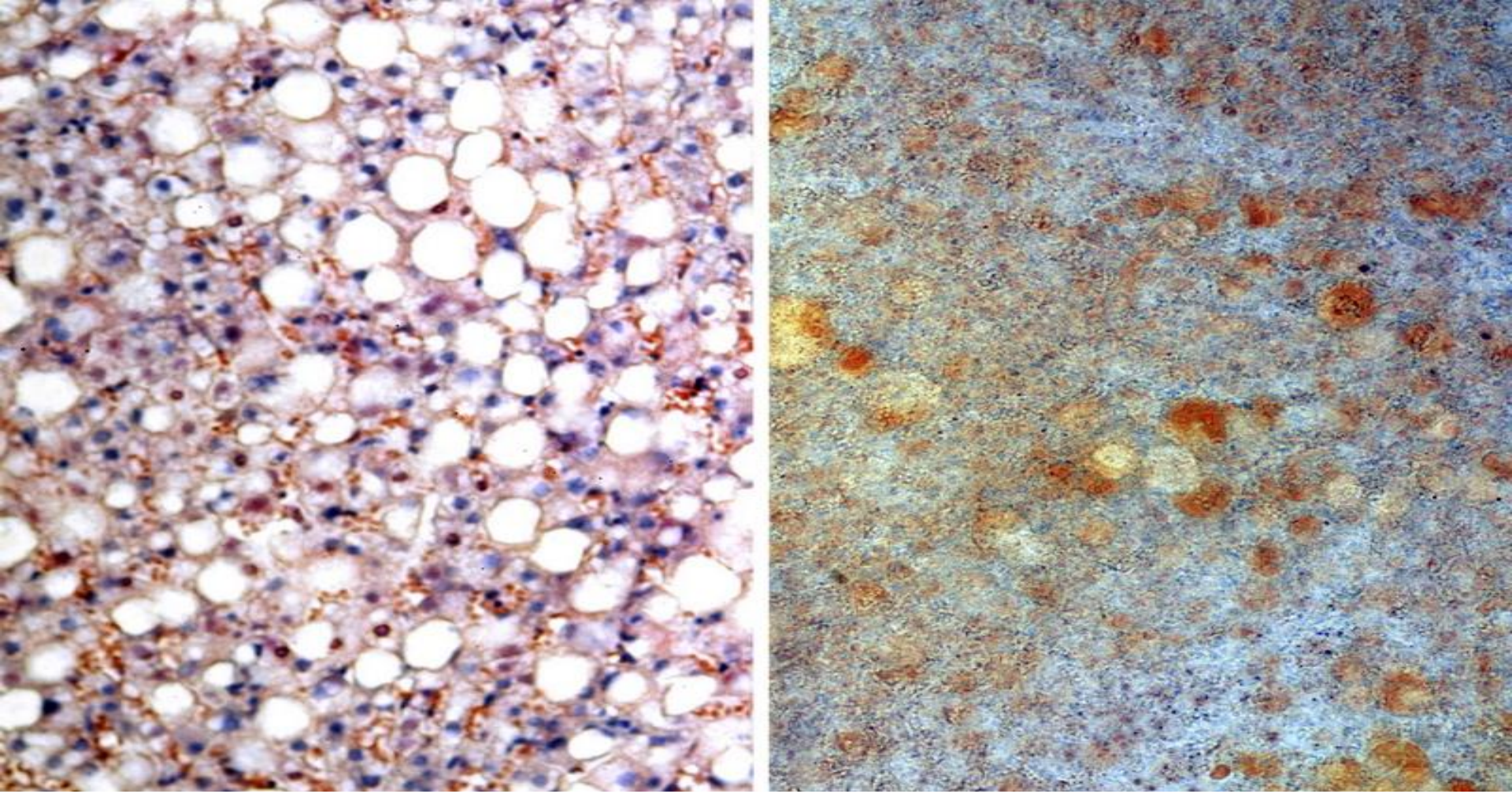


Жировая дистрофия печени при хроническом

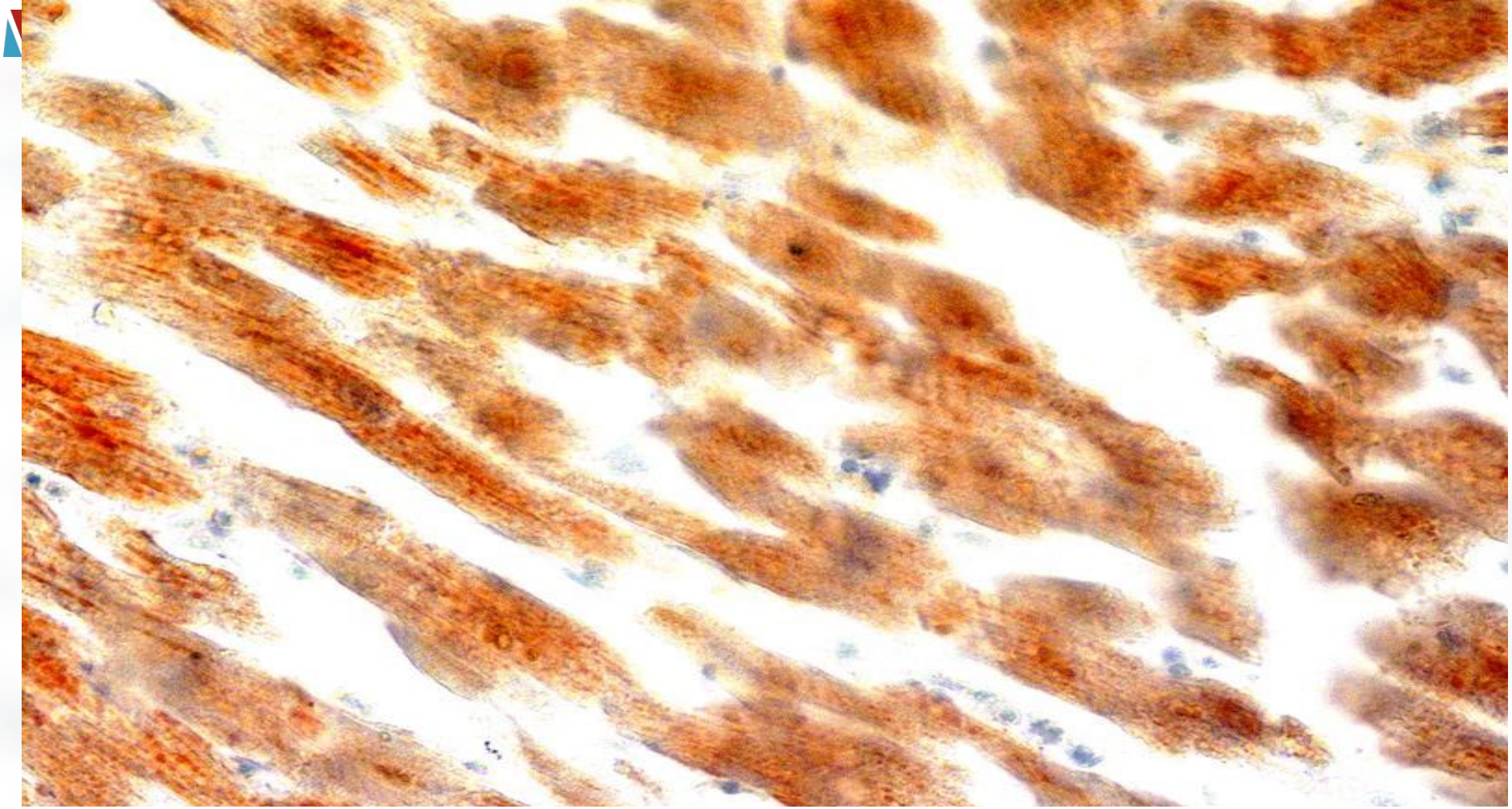


Крупнокапельная жировая дистрофия печени

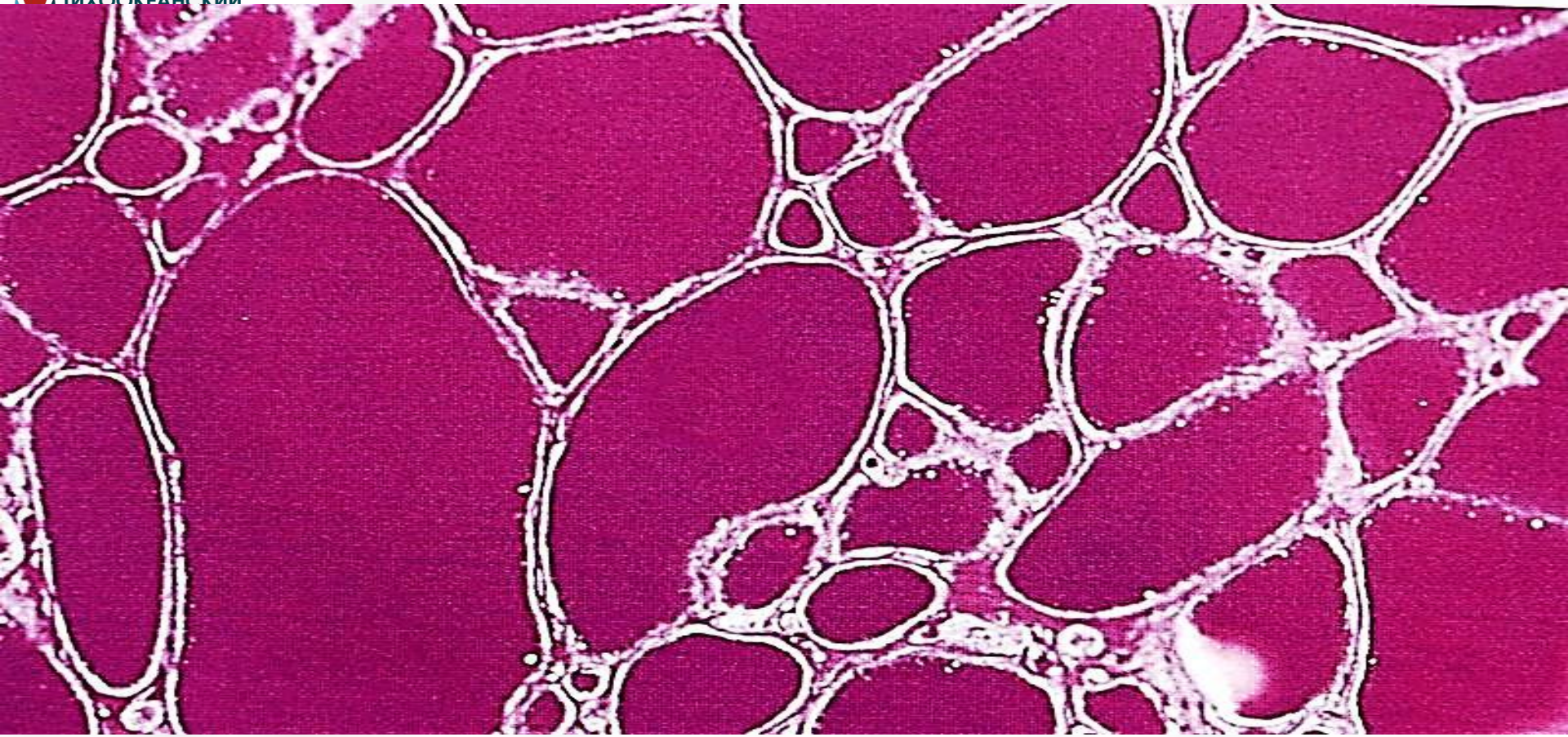
ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ



Жировая дистрофия печени



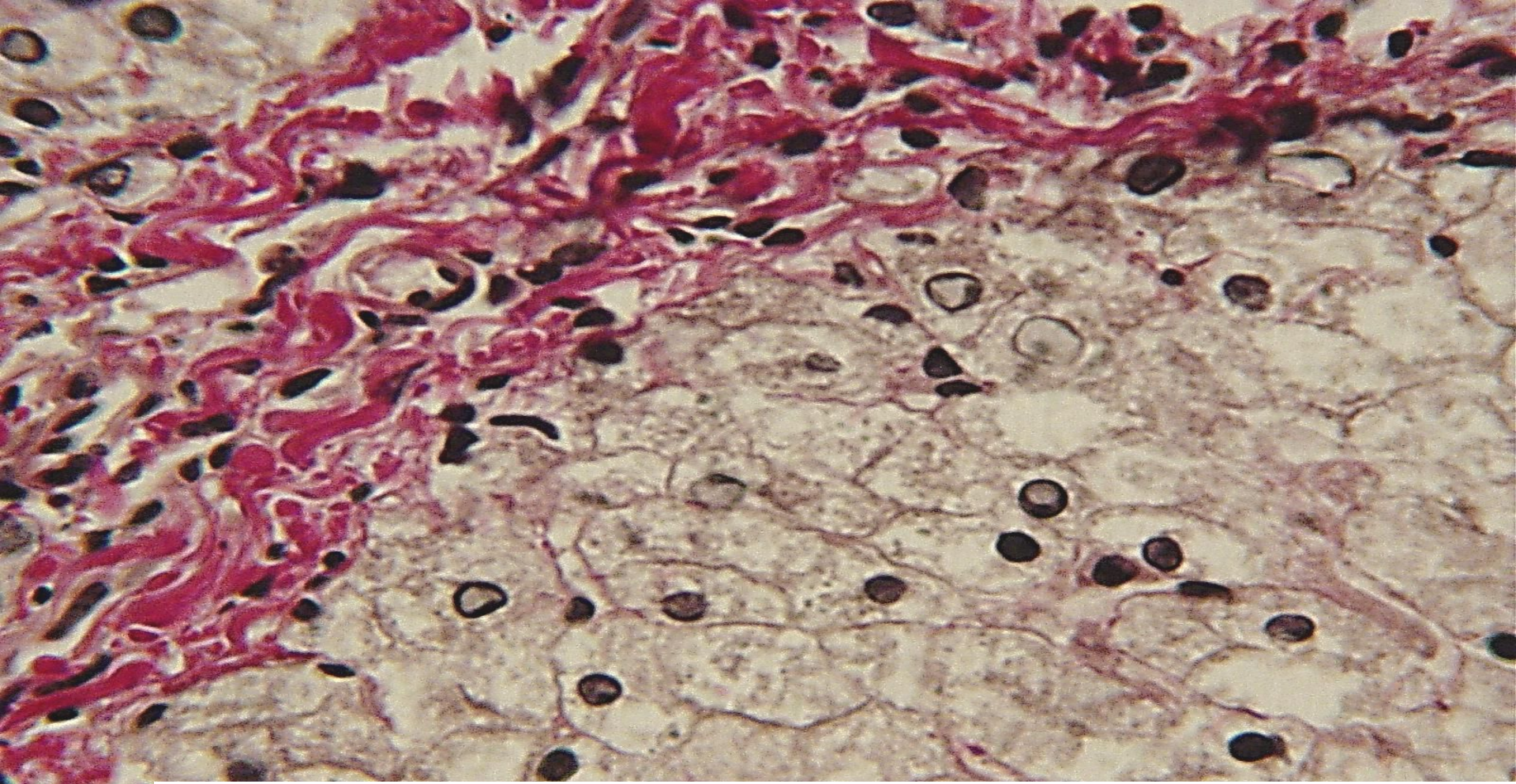
Жировая дистрофия миокарда (судан III)



Коллоидный (макрофолликулярный) зоб, ШИК-

тезаурисмоз

- **наследственные ферментопатии**, в основе которых лежат нарушения внутриклеточного метаболизма ряда аминокислот в результате наследственной недостаточности метаболизирующих их ферментов, т.н. ***болезни накопления***.
  Например: наследственные дистрофии, связанные с нарушением внутриклеточного метаболизма аминокислот: *цистиноз, тирозиноз,*



Печень при гликогенозе

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

наследственные липидозы

- возникающие вследствие наследственного дефицита ферментов, участвующих в метаболизме определенных липидов.. В зависимости от вида накапливающихся в клетках липидов различают: *цереброзидлипидоз (люкозилцерамидлипидоз,*болезнь Гоше), *сфингомиелинлипидоз* (болезнь Ниманна – Пика), *ганглиозидлипидоз* (болезнь Тея–Сакса, или амавротическая идиотия), *генерализованный ганглиозидоз* (болезнь Нормана – Ландинга) и др.

наследственные липидозы

- Чаше всего липиды накапливаются в печени, селезенке, костном мозге, центральной нервной системе, нервных сплетениях. При этом появляются характерные для того или иного вида липидоза клетки (клетки Гоше, клетки Пика), что имеет диагностическое значение при изучении биоптатов. Многие ферменты, дефицит которых определяет развитие системных липидозов, относятся к лизосомным. На этом основании ряд липидозов рассматривают как лизосомные

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Наследственные нарушения обмена гликозаминогликанов

- представлены большой группой болезней накопления — *мукополисахаридозами.* Среди них основное клиническое значение имеет *гаргоилизм,* или *болезнь Пфаундлера — Гурлера*.
  - Считают, что в основе мукополисахаридозов лежит недостаточность специфического фактора, определяющего обмен гликозаминогликанов.

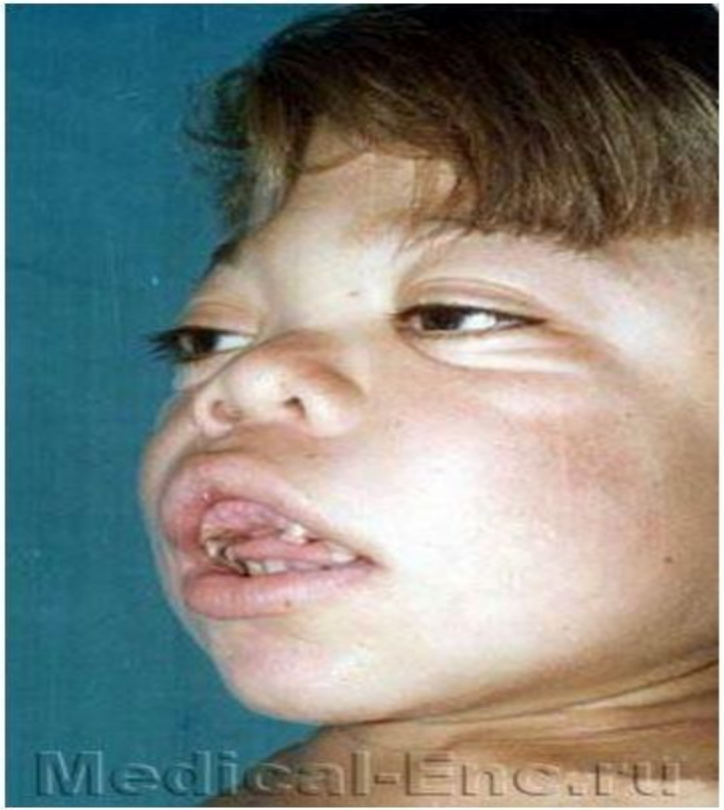
Гаргоили́зм (мукополисахаридоз типа I и II англ. MPS-I, MPS-II)

- характерная для болезни Пфаундлера — Гурлер и некоторых других типов мукополисахаридоза внешность: грубые черты лица: широкая и приплюснутая переносица, широко расставленные глаза, широкий с большими ноздрями нос, толстые губы и язык, открытый рот с маленькими редкими зубами. Заболевание обусловлено наследственной патологией соединительной ткани, проявляющейся поражением костей, суставов, глаз, внутренних органов и нервной системы. Понятие гаргоилизм берёт начало от фр. gargouille (гаргу́лья).

Гаргоилизм

- грубые черты лица;
- помутнение роговицы глаз;
- гепато-спленомегалия;
- тугоподвижность суставов;
- множественный дизостоз;
- грыжи;
- метахромное окрашивание периферических лейкоцитов и костного мозга.

Рис. Пациент С. с синдромом Гурлер-Шейе. Ти
пичные фенотипические особенности: большая
голова, грубые черты лица, нос с запавшей пе



Характерный внешний вид больного **гаргоилизмом**

MyShared

Сосудисто-стромальные дистрофии

- Диспротеинозы:
  - Мукоидное набухание
  - Фибриноидное набухание (фибриноид)
  - Гиалиноз (сосудов и собственно соединительной ткани)

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

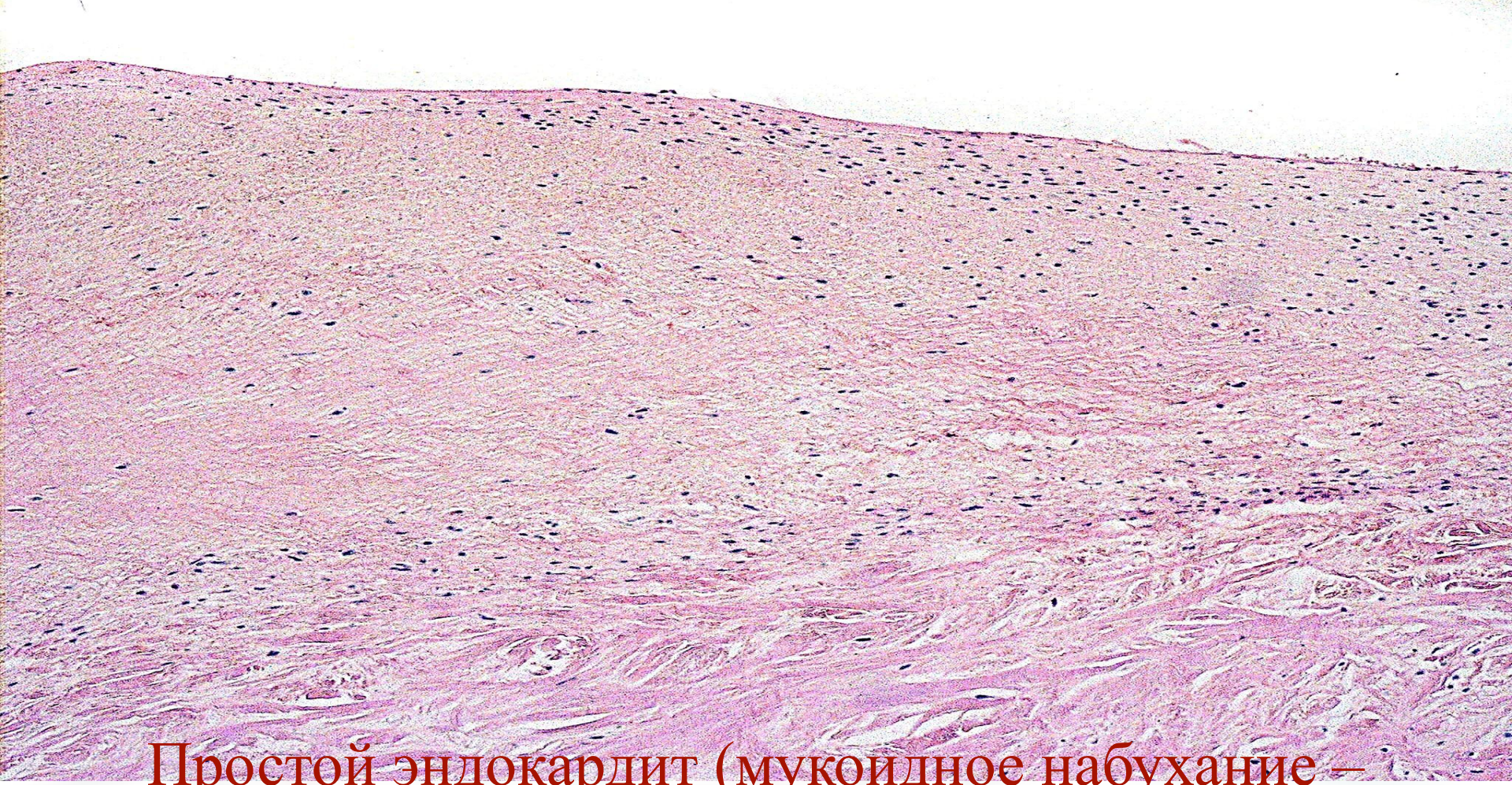
Системное выявление фибриноида:

- инфекционно-аллергических заболеваниях (фибриноид сосудов при туберкулезе с гиперергическими реакциями);
- аллергических и аутоиммунных болезнях (ревматические болезни, гломерулонефрит);
- ангионевротических реакциях (фибриноид артериол при гипертонической болезни и артериальных гипертензиях).

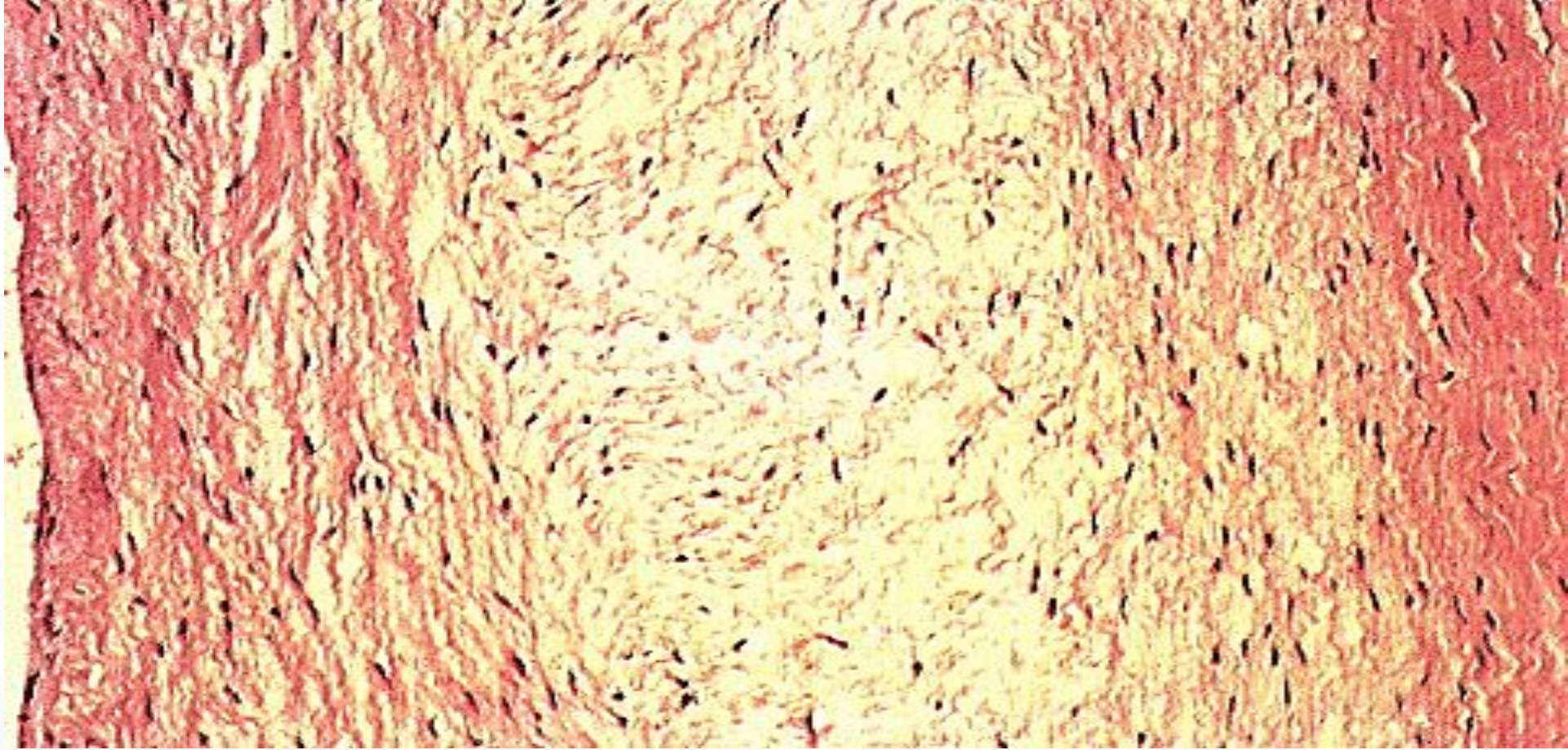
ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Мукоидное набухание

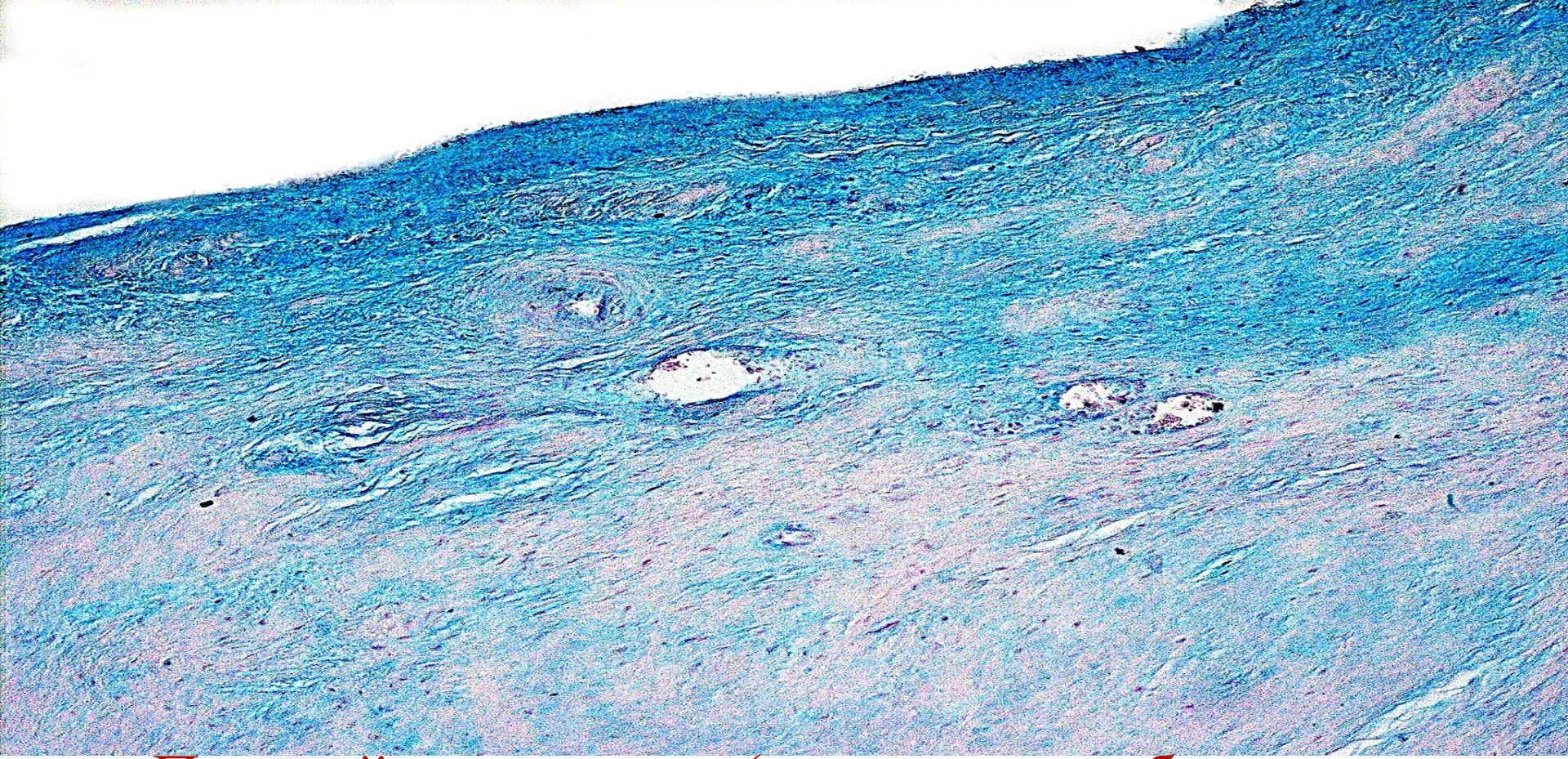
поверхностная и обратимая дезорганизация соединительной ткани. При этом в основном веществе происходят накопление и перераспределение гликозаминогликанов за счет увеличения содержания прежде всего гиалуроновой кислоты. Гликозаминогликаны обладают гидрофильными свойствами, накопление их обусловливает повышение тканевой и сосудистой проницаемости. В результате этого к гликозаминогликанам примешиваются белки плазмы и гликопротеиды. Развиваются гидратация и набухание основного межуточного вещества.



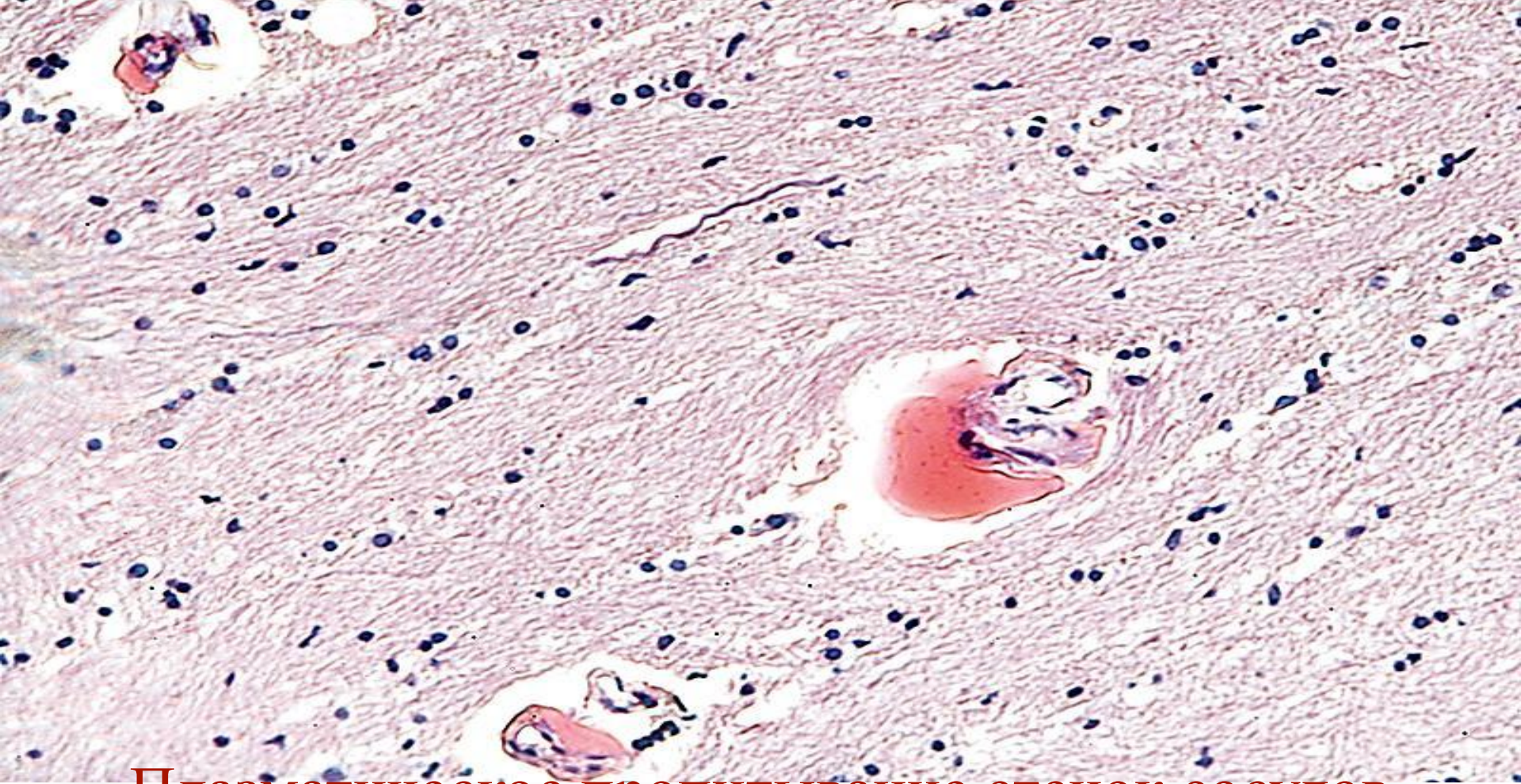
Простой эндокардит (мукоидное набухание – базофилия)



Простой эндокардит (мукоидное набухание – пикринофилия)



Простой эндокардит (мукоидное набухание – метахромазия)



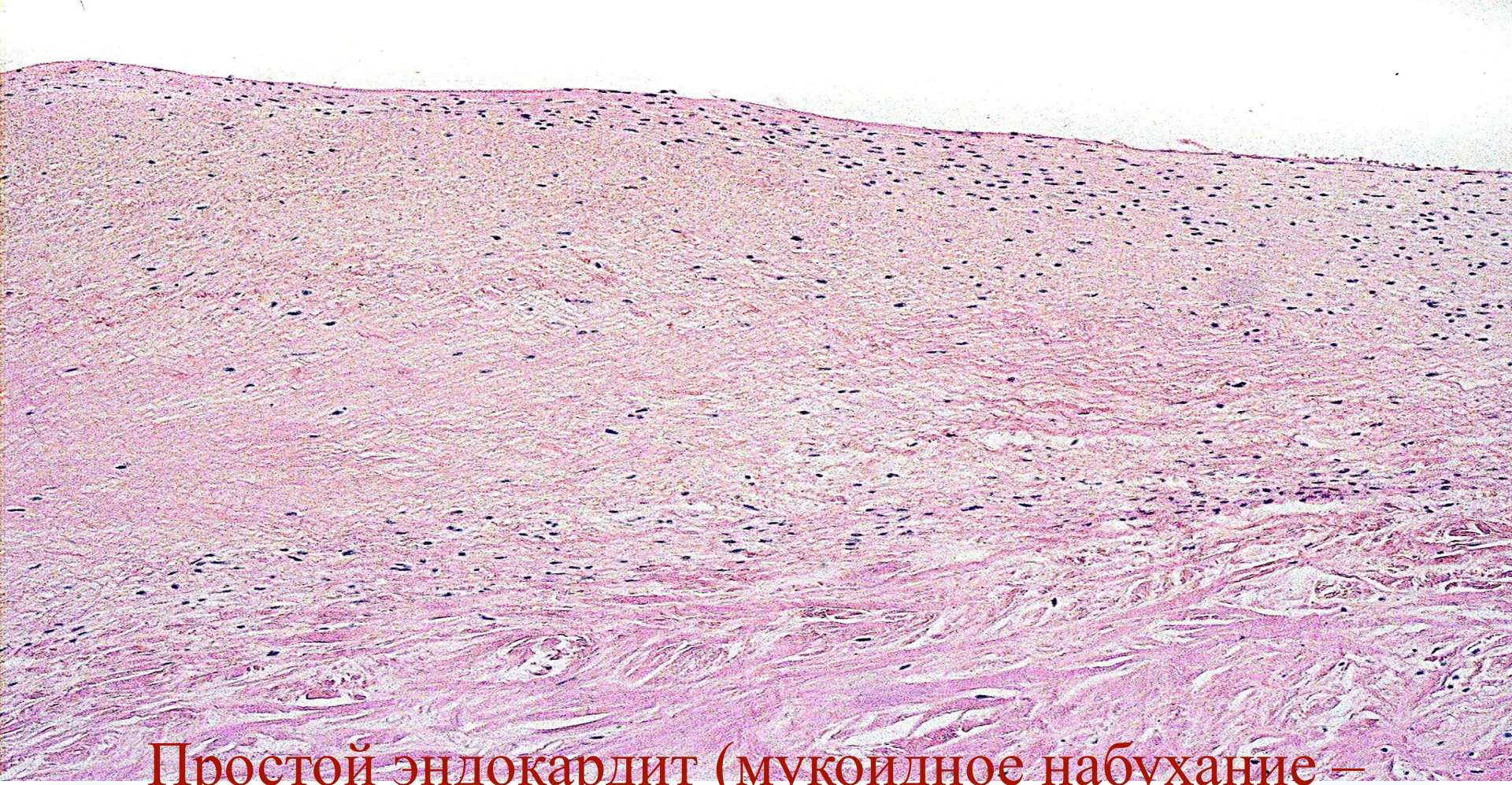
Плазматическое пропитывание стенок сосудов

Фибриноидное набухание (фибриноид)

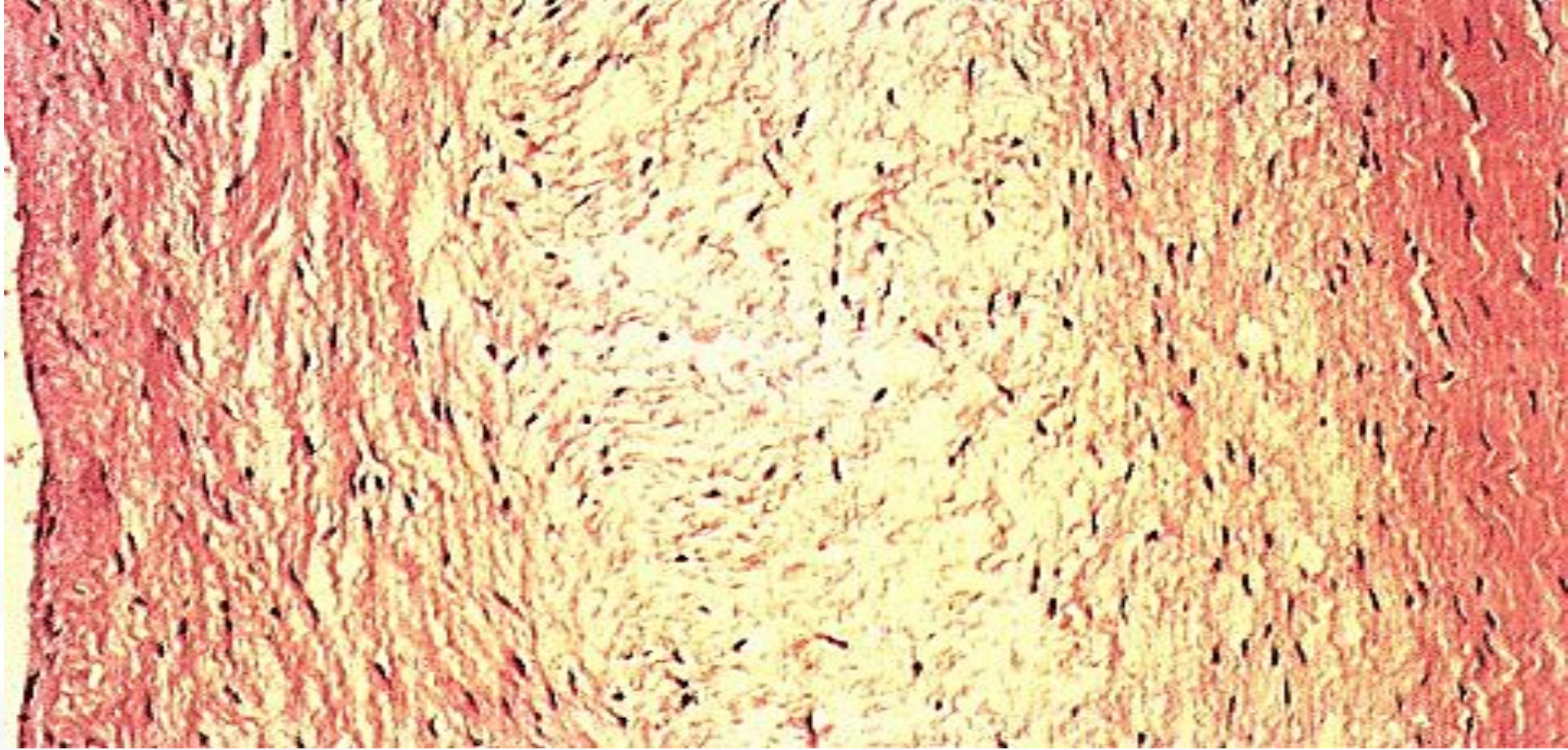
– глубокая и необратимая дезорганизация соединительной ткани, в основе которой лежит *деструкция ее* основного вещества и волокон сопровождающаяся резким повышением сосудистой проницаемости и образованием фибриноида.

Местное выявление фибриноида:

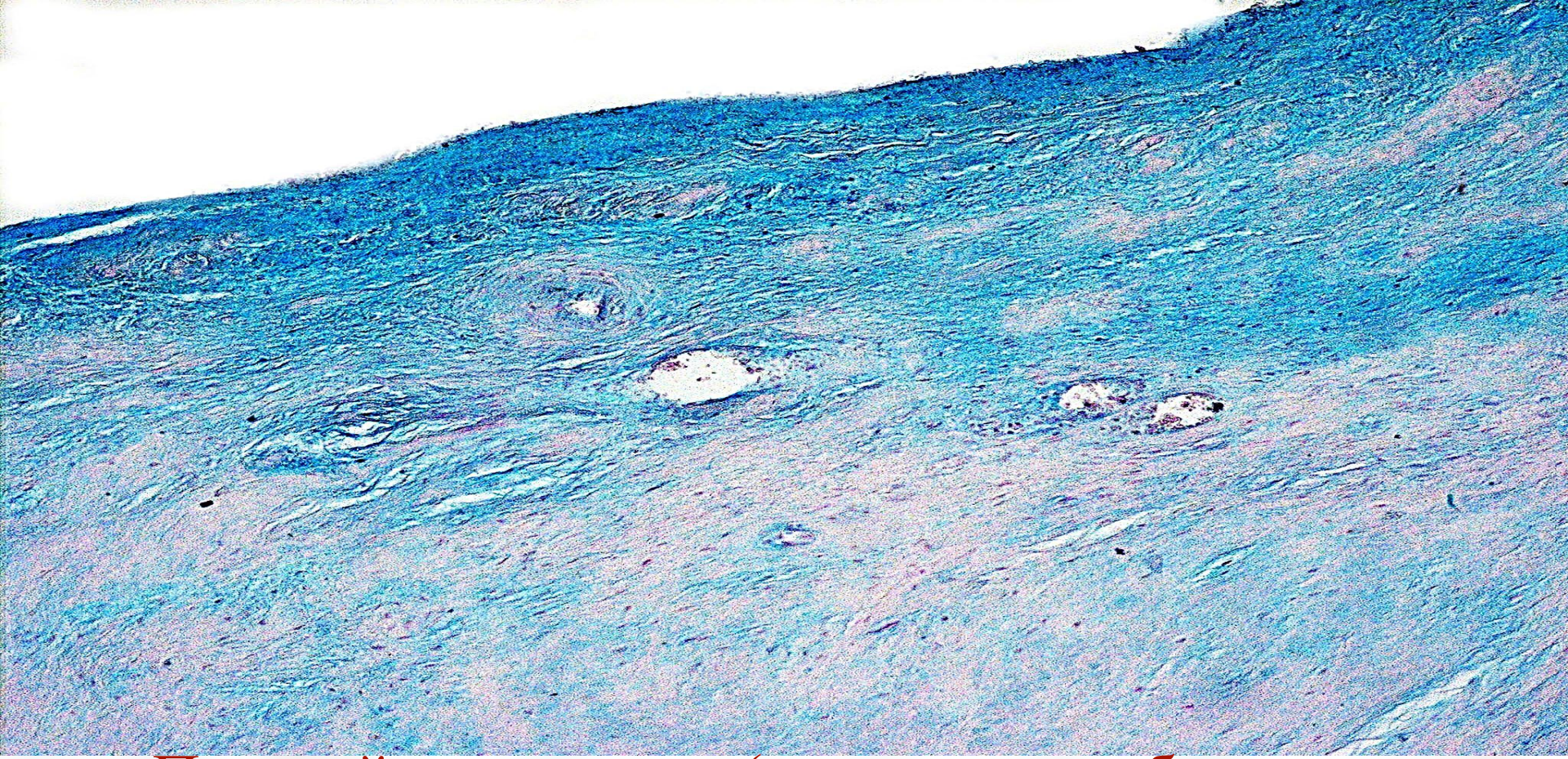
- дно хронической язвы желудка;
- трофические язвы кожи.



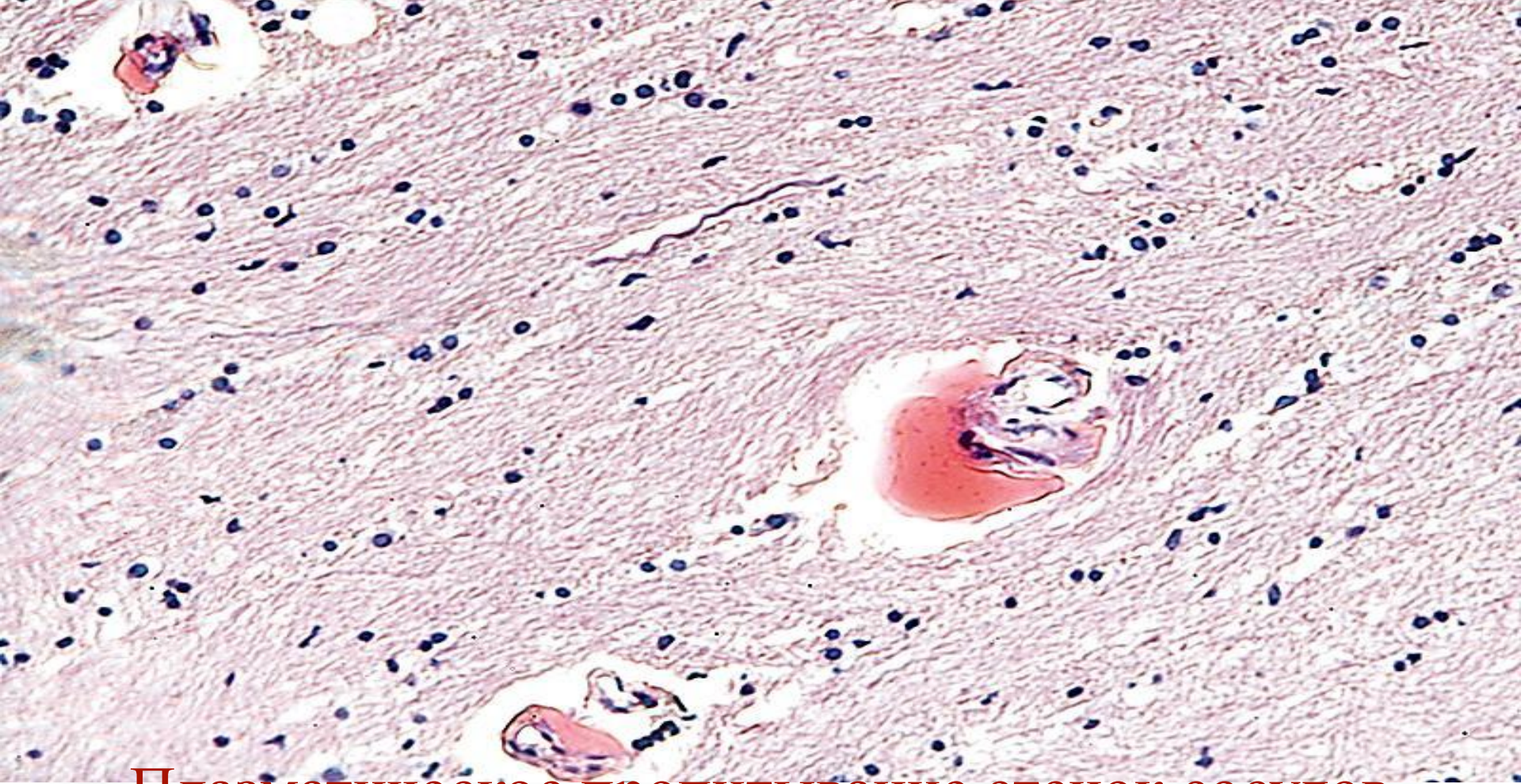
Простой эндокардит (мукоидное набухание – базофилия)



Простой эндокардит (мукоидное набухание – пикринофилия)



Простой эндокардит (мукоидное набухание – метахромазия)



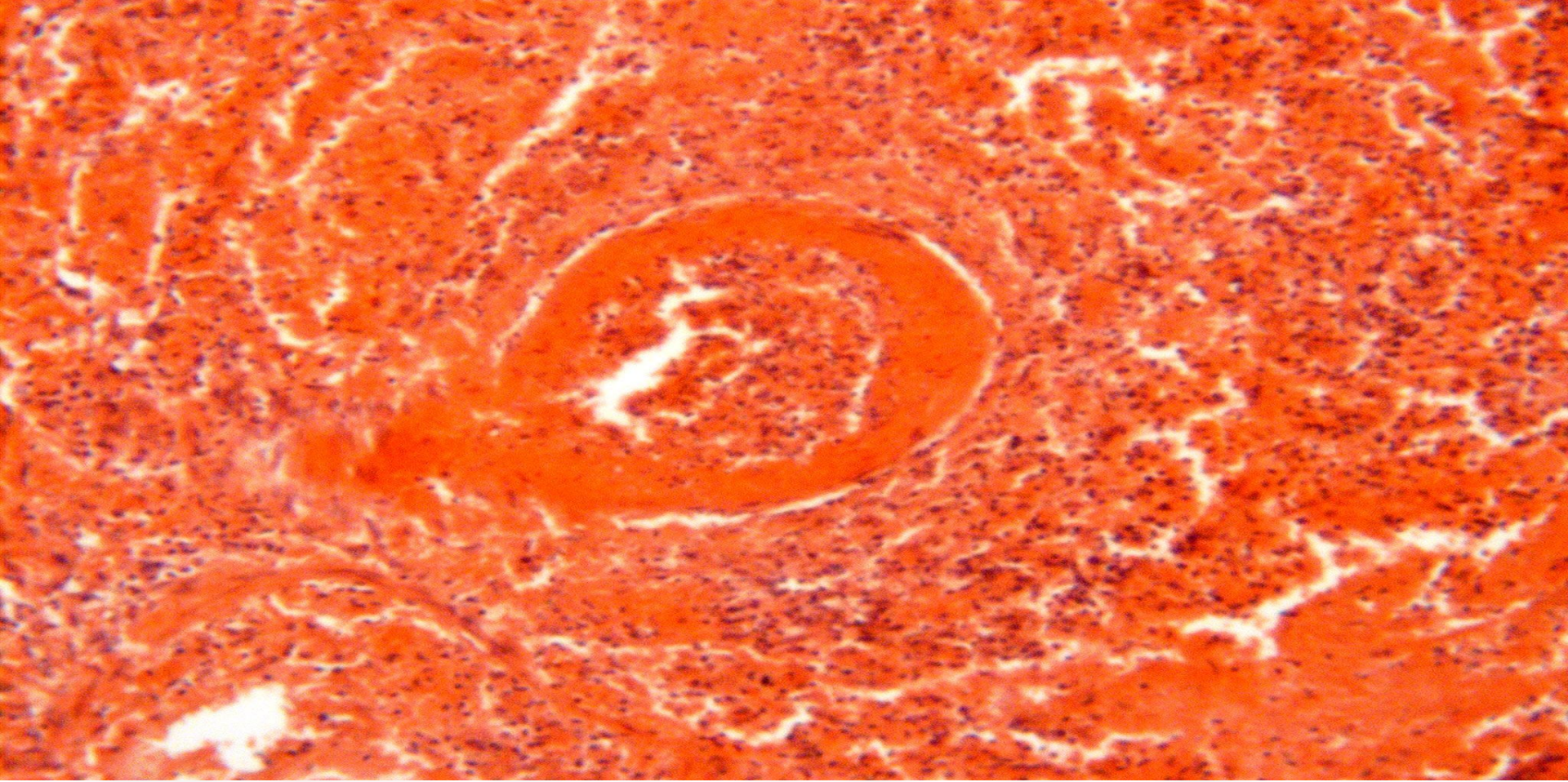
Плазматическое пропитывание стенок сосудов

Фибриноидное набухание (фибриноид)

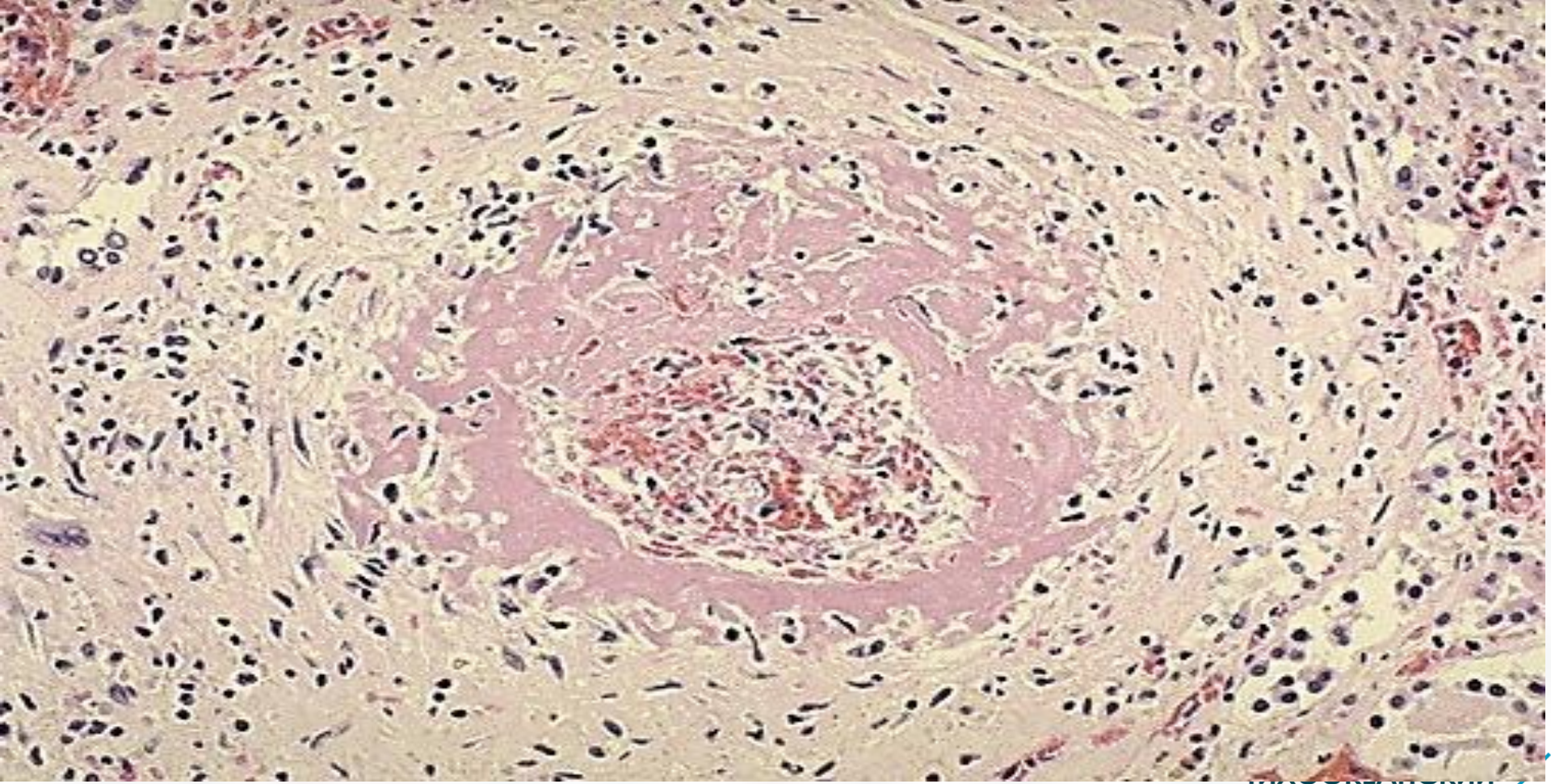
– глубокая и необратимая дезорганизация соединительной ткани, в основе которой лежит *деструкция ее* основного вещества и волокон сопровождающаяся резким повышением сосудистой проницаемости и образованием фибриноида.

Местное выявление фибриноида:

- дно хронической язвы желудка;
- трофические язвы кожи.



Грипп: фибриноидное набухание сосуда легкого



Фибриноидный некроз сосудов почки

МЕДИЦИНСКИЙ

Гиалиноз

- При гиалинозе (от греч. hyalos - прозрачный, стекловидный), или *гиалиновой дистрофии,* в соединительной ткани образуются однородные полупрозрачные, плотные массы (гиалин) напоминающие гиалиновый хрящ. Ткань уплотняется, поэтому гиалиноз рассматривается и как разновидность склероза.

Гиалиноз может развиваться в исходе:

- плазматического пропитывания;
- фибриноидного набухания (фибриноида);
- склероза.

Классификация

- гиалиноз сосудов;
- гиалиноз собственно соединительной ткани.

- *Каждый из двух видов гиалиноза может носить системный и местный характер.*

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Гиалиноз сосудов

Причины:

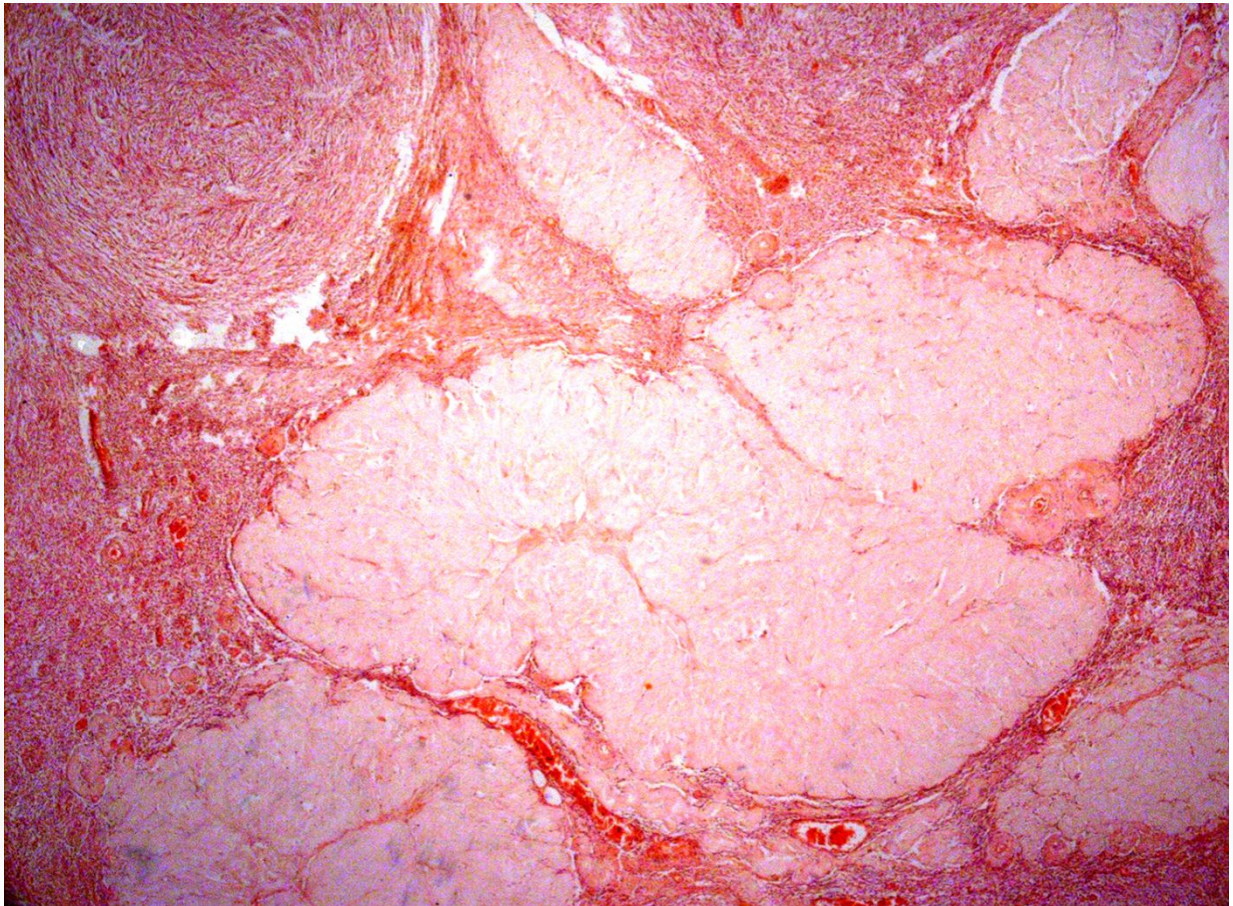
- гипертоническая болезнь;
- гипертонические состояния, гипертензии (болезни почек, опухоли эндокринных и половых желез);
- диабет (диабетический артериологиалиноз);
- ревматические заболевания;
- атеросклероз.

Виды сосудистого гиалина:

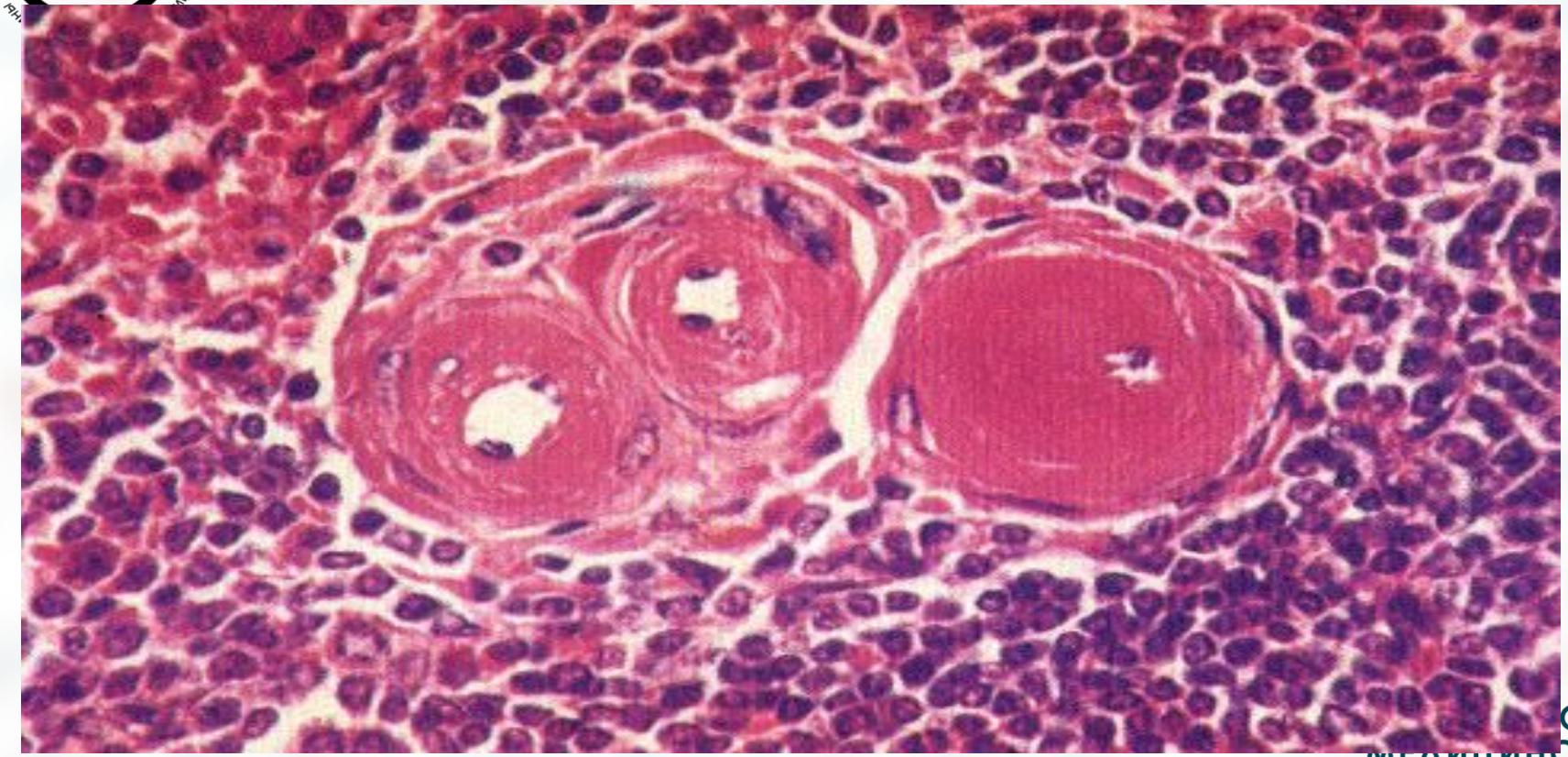
- простой (встречается чаще при гипертонической болезни доброкачественного течения, атеросклерозе и у здоровых людей);
- липогиалин (сахарный диабет);
- сложный гиалин (характерен для болезней с иммунопатологическими нарушениями, например, для ревматических заболеваний).

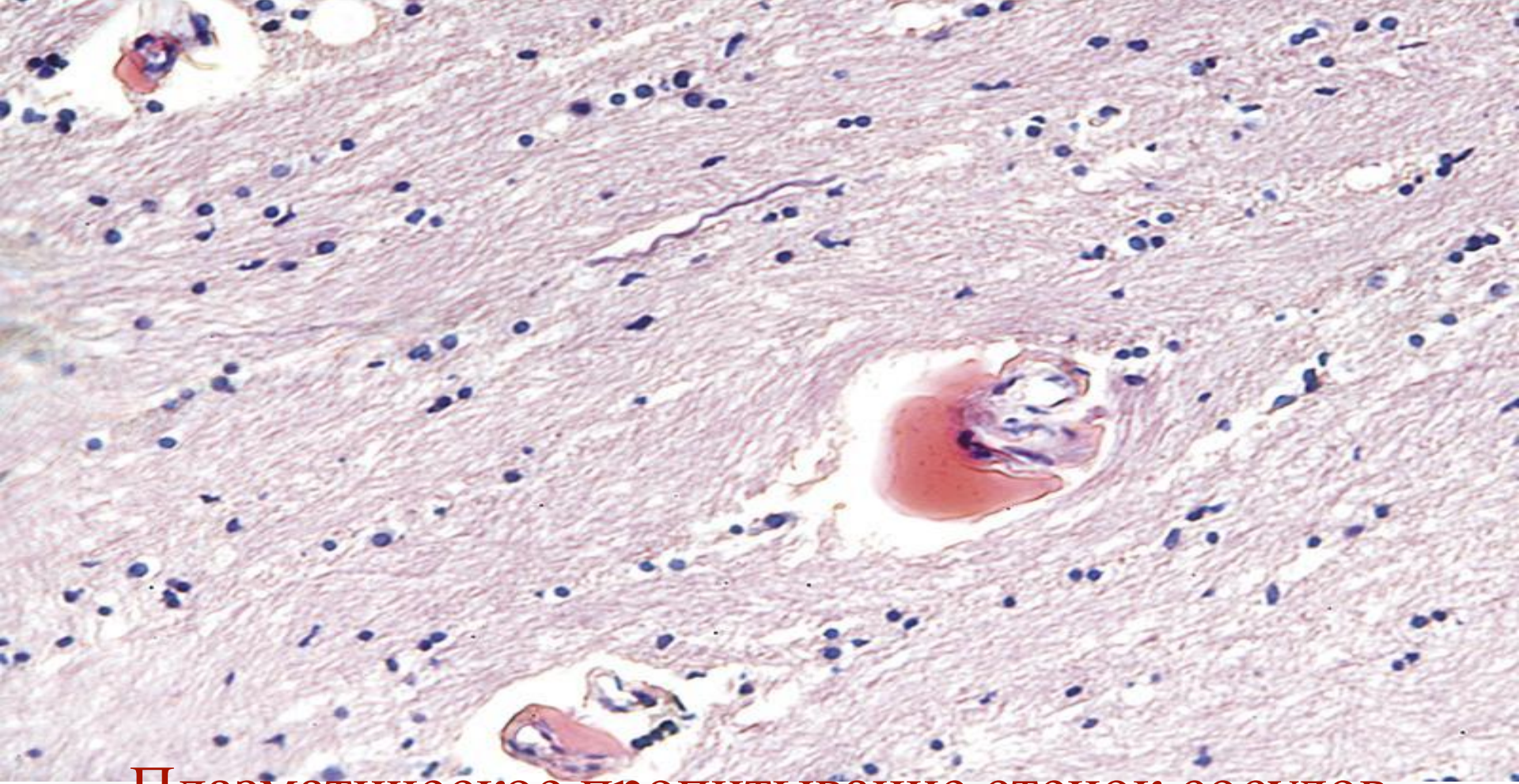
ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Гиалиноз белых тел яичника



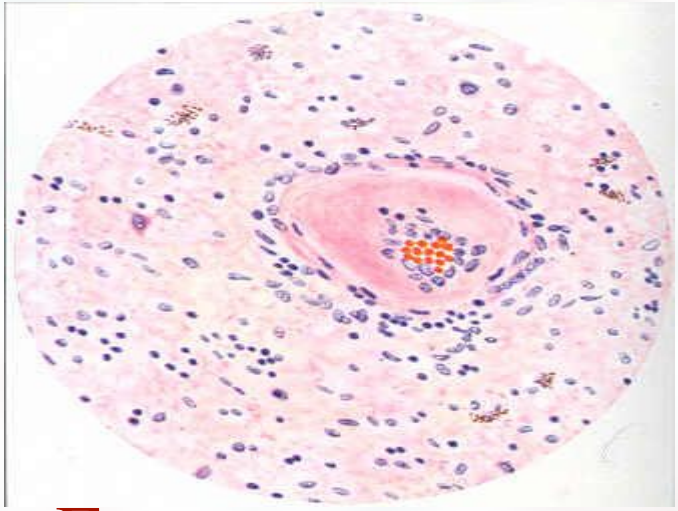
Склероз-гиалиноз артерий селезенки



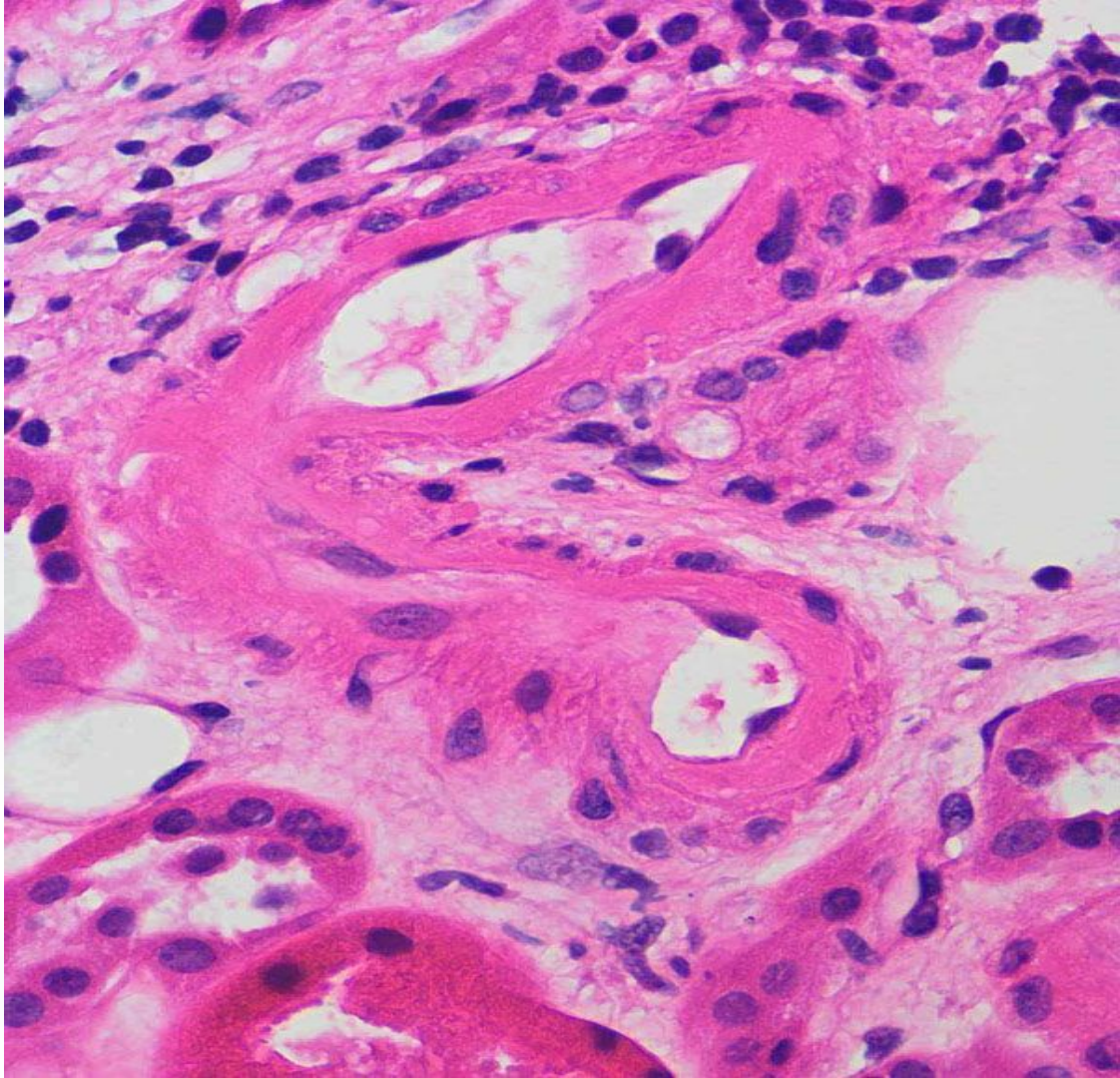


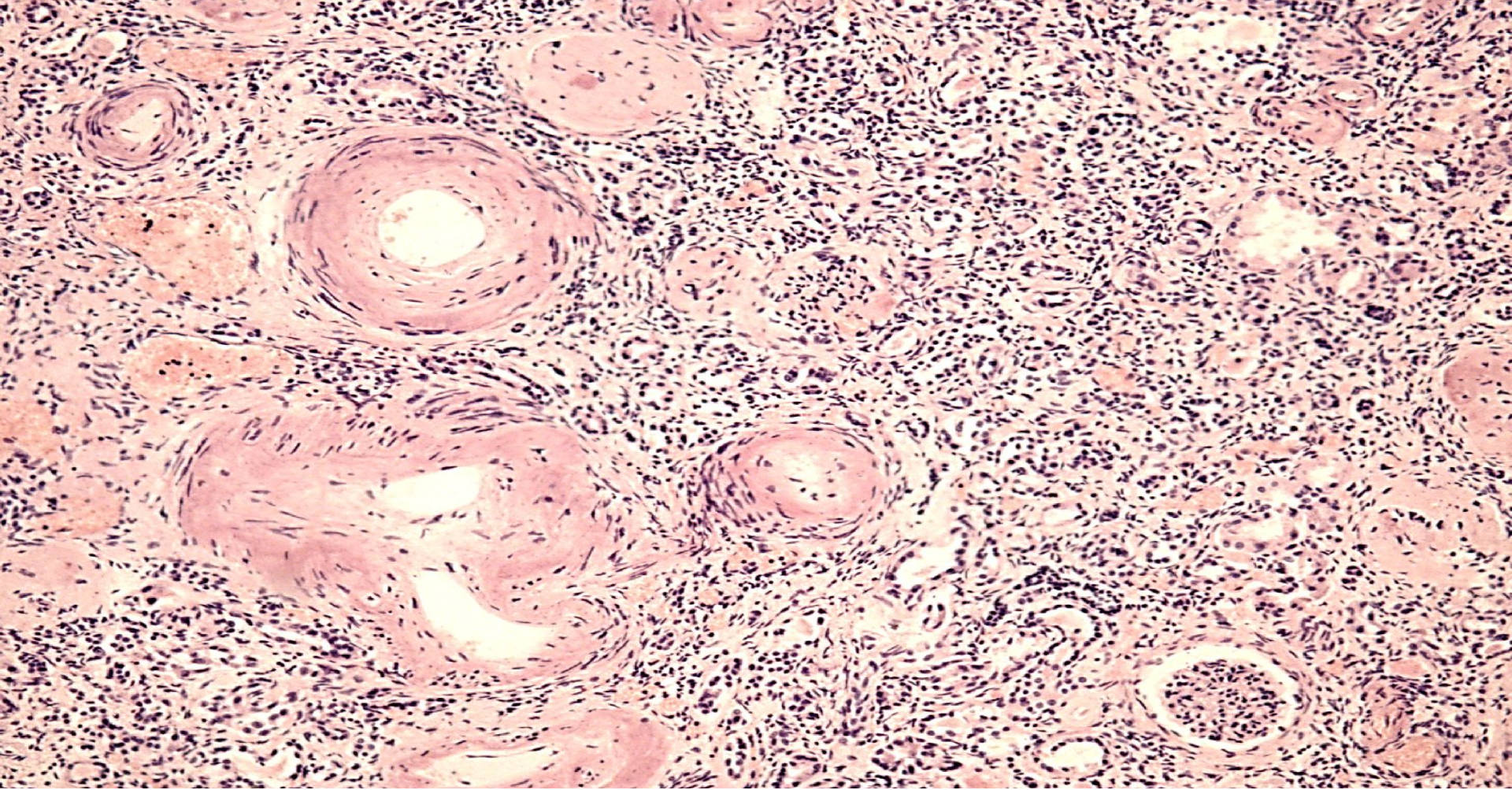
Плазматическое пропитывание стенок сосудов

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

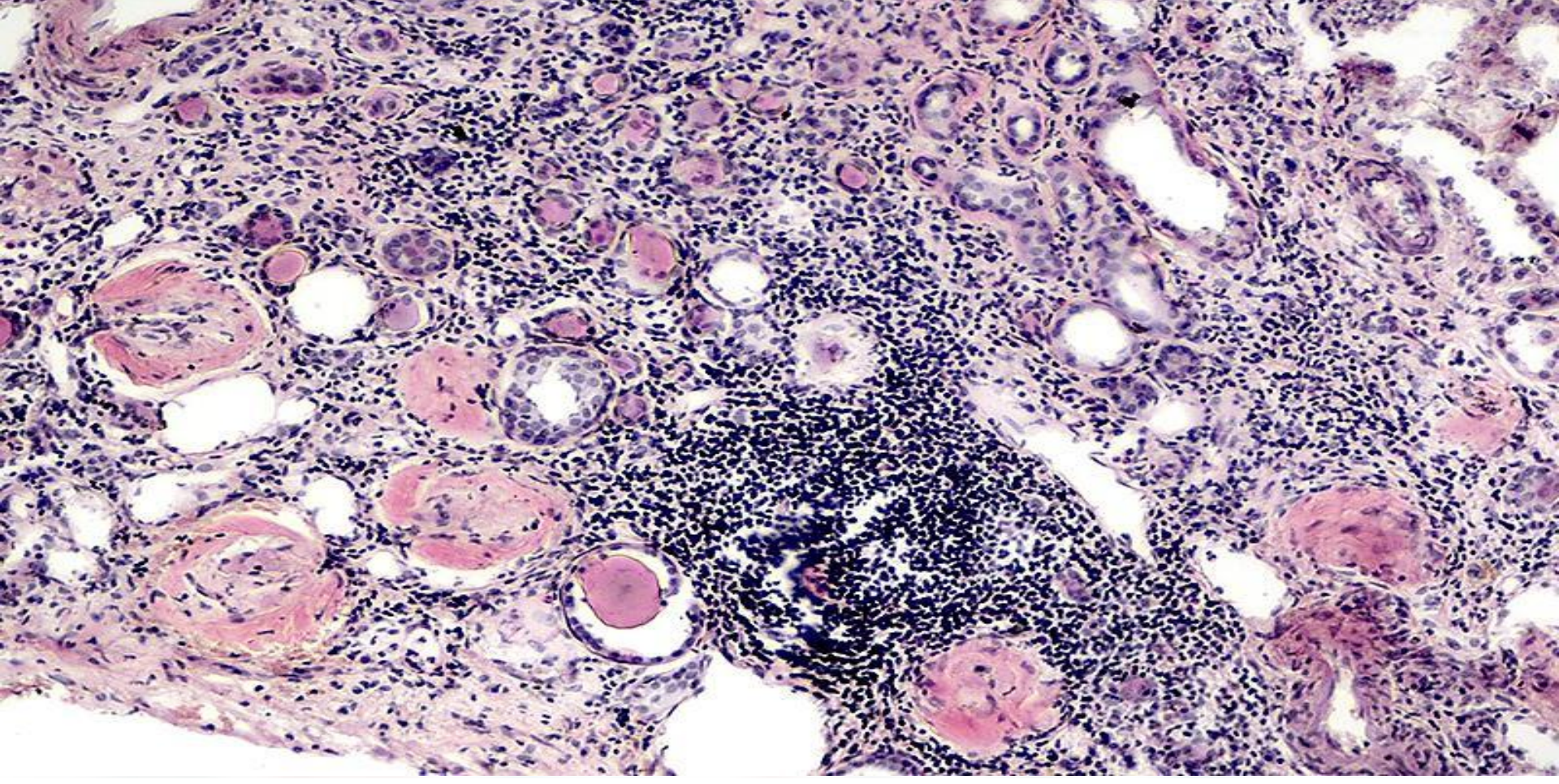


Гиалиноз сосудов мозга и почки при гипертонической болезни





Артериолосклеротический нефросклероз



Вторично сморщенная почка: гиалиноз клубочков

Гиалиноз со стенозом митрального клапана

Гиалиноз со стенозом аортального клапана

МЕДИЦИНСКИЙ

Амилоидоз

от лат. amylum — крахмал, или амилоидная дистрофия, стромально-сосудистый диспротеиноз, сопровождающийся глубоким нарушением белкового обмена, появлением аномального фибриллярного белка и образованием в межуточной ткани и стенках сосудов сложного вещества амилоида.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Классификация амилоидоза

По этиологии выделяют:

- первичный (идиопатический),
- наследственный (генетический, семейный),
- вторичный (приобретенный)
- старческий амилоидоз.

II. Специфика белка фибрилл амилоида позволяет выделить: AL-, AA-, AF- и ASC_1 – амилоидоз.

III. Учитывая распространенность амилоидоза, различают генерализованную и локальную формы

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Классификация амилоидоза

IV. Своеобразие клинических проявлений в связи с преимущественным поражением органов и систем позволит выделять:

кардиопатический,

невропатический,

нейропатический,

гепатопатический,

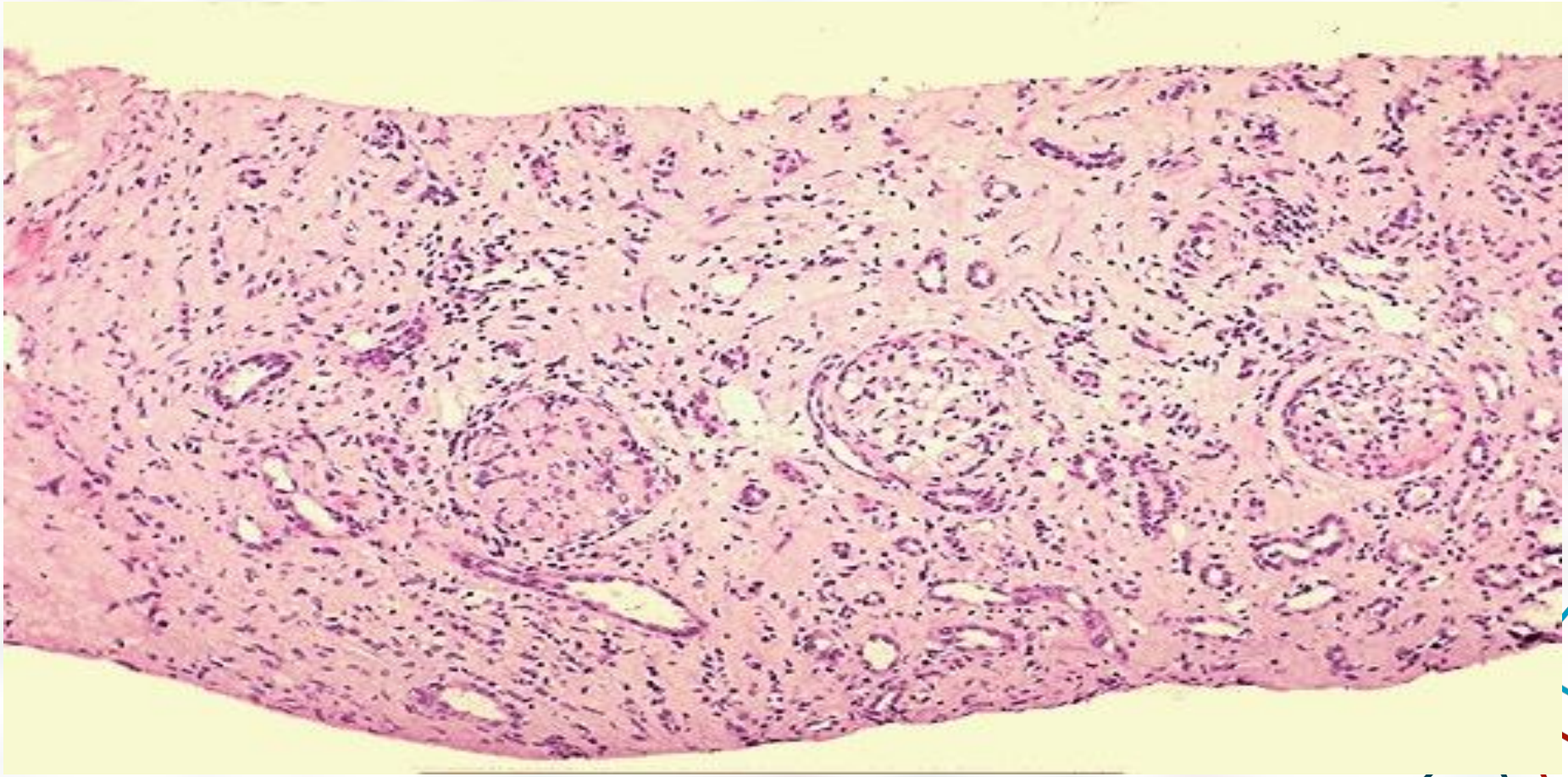
эпинефро- патический,

смешанный типы амилоидоза

Амилоидоз почек

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Амилоидоз почки (биоптат)

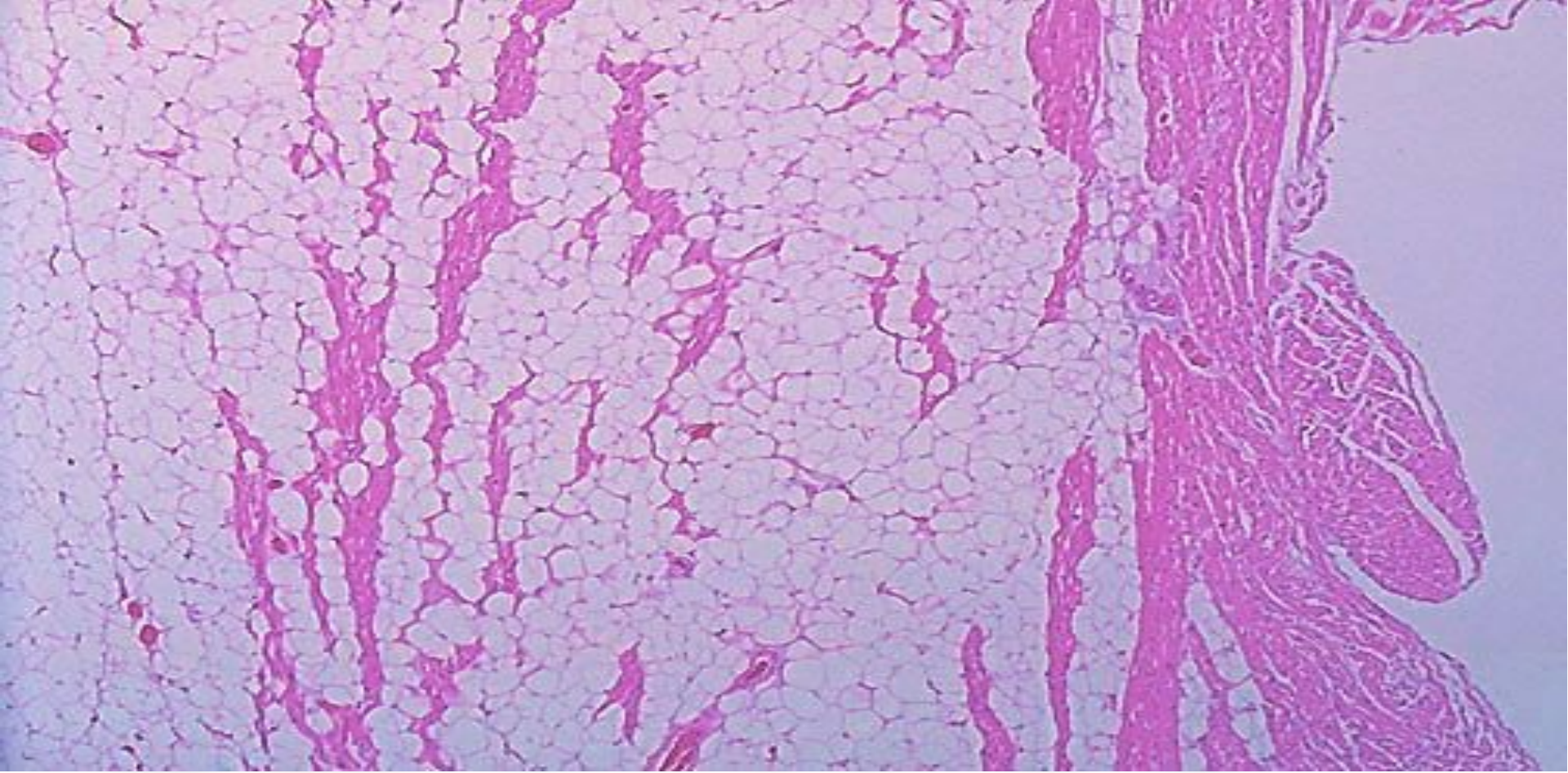


ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

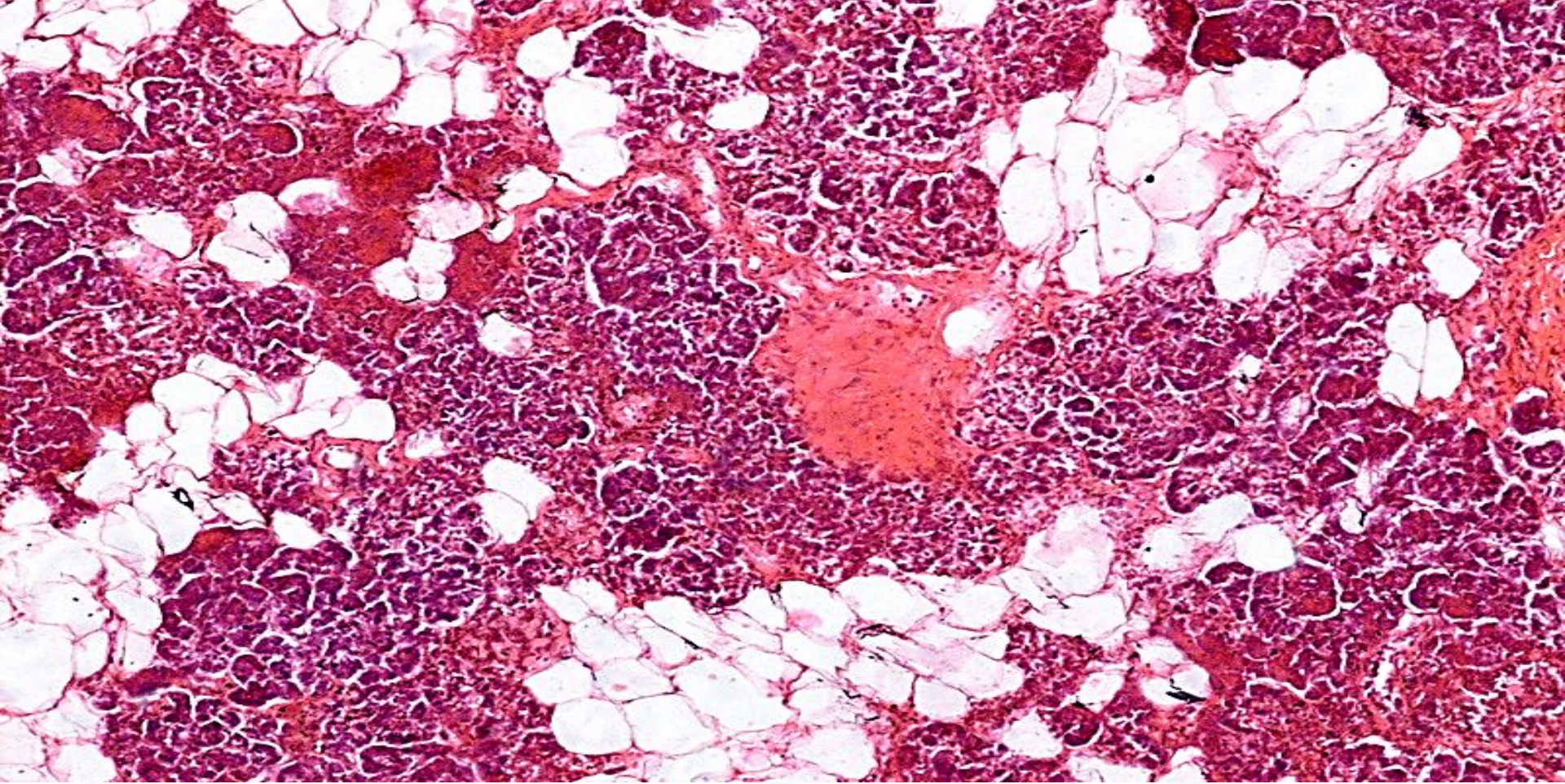
Ожирение или тучность

увеличение количества нейтральных жиров в жировых депо, имеющее общий характер.

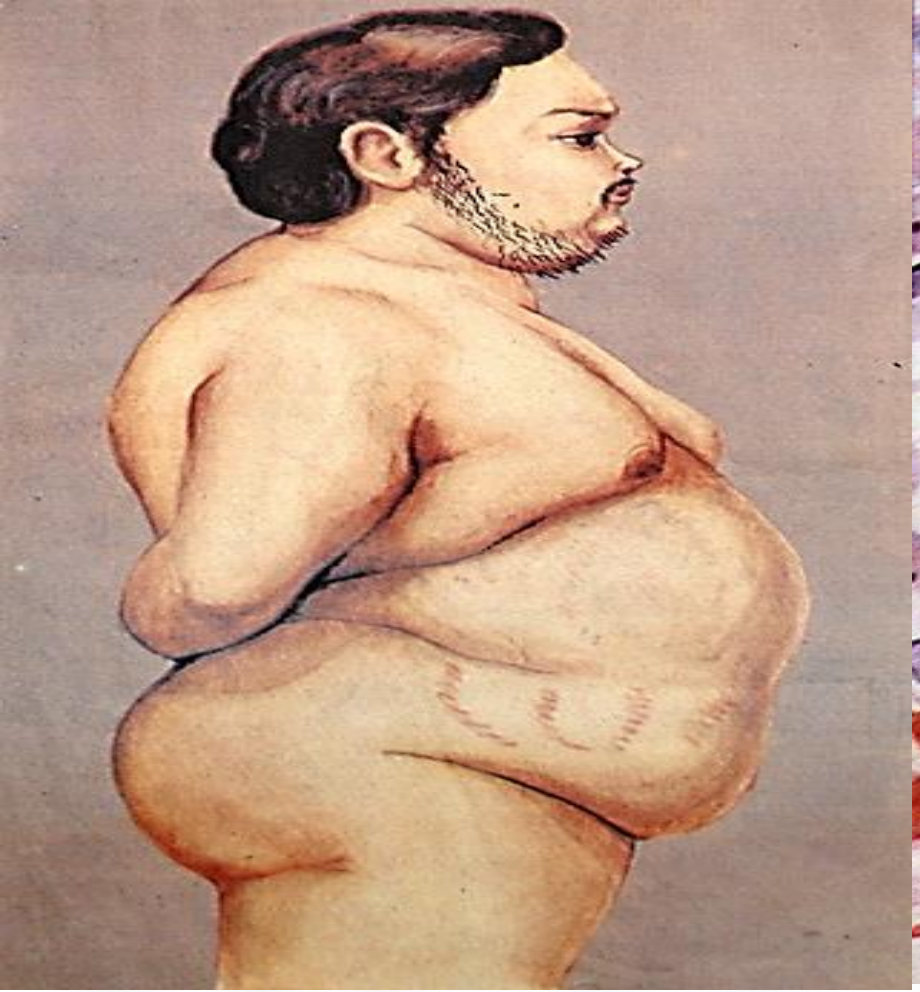
Выражается в обильном отложении жиров в подкожной клетчатке, сальнике, брыжейке, средостении, эпикарде. Жировая ткань появляется также там, где она обычно отсутствует или имеется лишь в небольшом количестве, например в строме миокарда, поджелудочной железе.

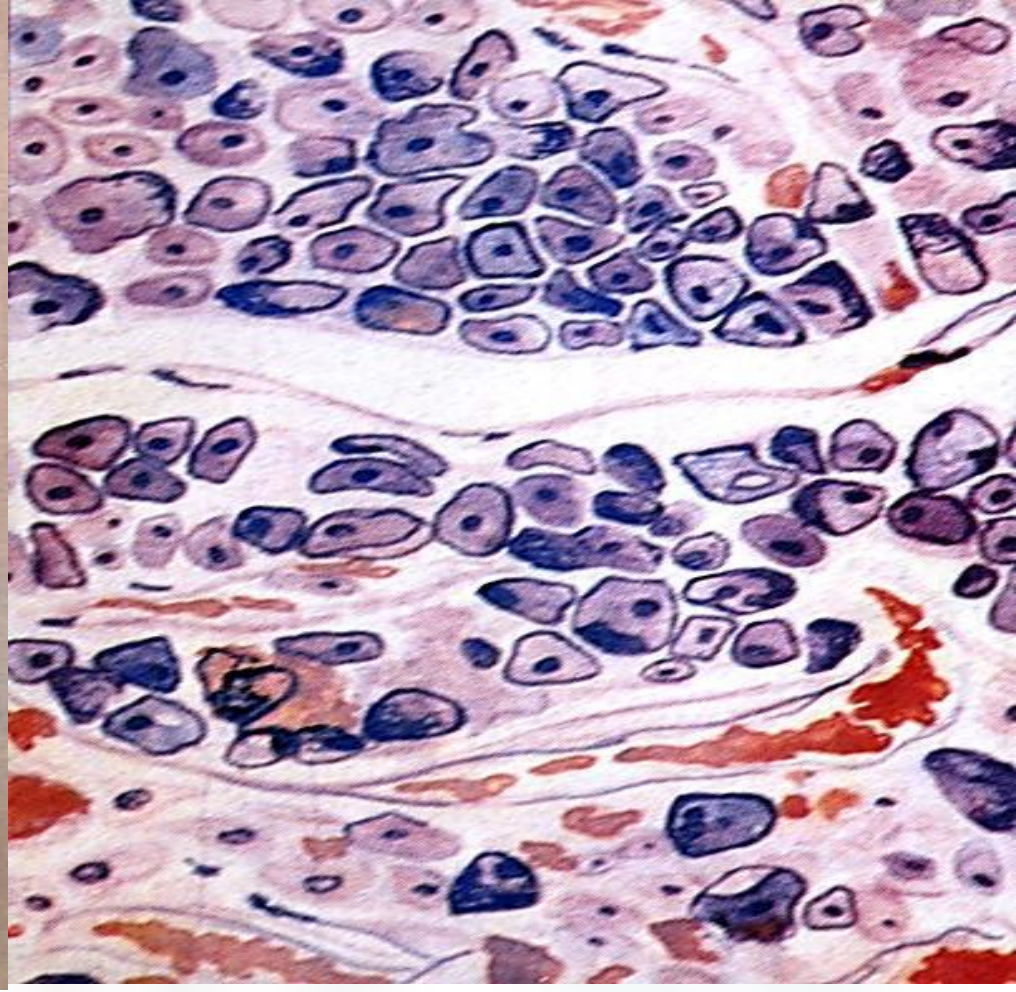


Жировая инфильтрация миокарда



Атрофия и липоматоз поджелудочной железы





Болезнь Иценко-Кушинга

Атеросклероз аорты с тромбом

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Виды вторичного ожирения:

- алиментарное (несбалансированное питание и гиподинамия);
- церебральное (при опухолях мозга, особенно гипоталамуса, некоторых нейротропных инфекциях);
- эндокринное (синдром Иценко-Кушинга, адипозо-генитальная дистрофия, гипотиреоз, гипогонадизм);
- наследственное (болезнь Гирке).

Смешанные дистрофии

- – это дистрофии, развивающиеся в паренхиме и строме органов и тканей (внутри и внеклеточно)

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

классификация

По виду нарушенного обмена:

Нарушения обмена сложных белков

- Хромопротеидов
- Нуклеопротеидов
- Липопротеидов

Нарушения обмена минералов

классификация

- Экзогенные пигментации
- Эндогенные пигментации
- По распространенности:
  - Местные
  - общие

экзогенные пигментации

Угольные пигментации, антракоз

Аргирия - отложение металического серебра в коже, печени, селезенке, почках при лечении солями серебра (нитрат серебра, как противоспалительное средство при язве желудка)

Хризиас - отложение в тканях (стенках капилляров) соединений золота при лечении СКВ, РА, туберкулеза легких

Татуировки

Хромопротеиды – окрашенные белки

Функции:

- дыхание (гемоглобин, цитохромы);
- выработка секретов (желчь) и инкретов (серотонин);
- защита организма от воздействия лучевой энергии (меланин);
- пополнение запасов железа (ферритин);
- баланс витаминов (липохромы).

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Классификация хромопротеидов

Гемоглобиногенные пигменты (гемолиз, эритрофагия)

- ферритин;
- гемосидерин;
- билирубин

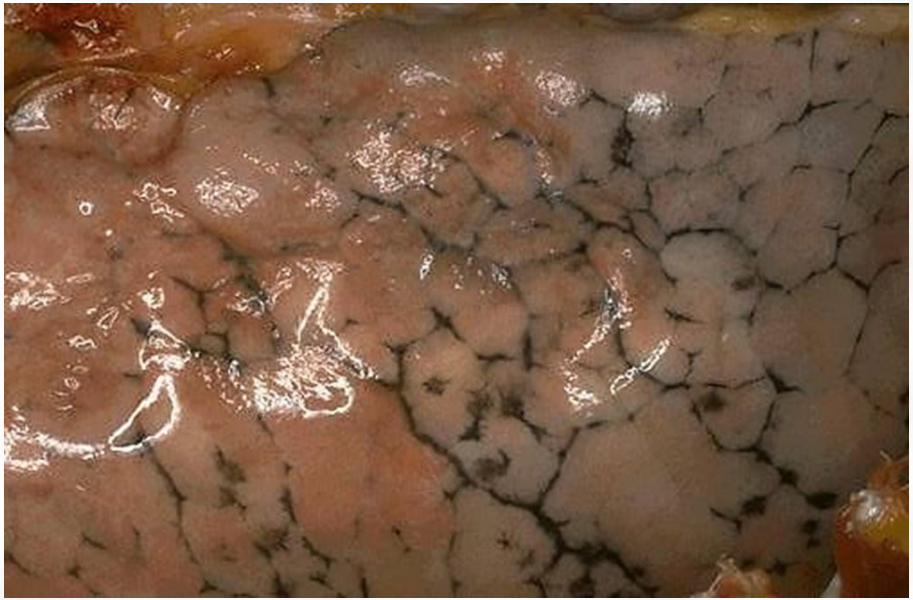
Липидогенные пигменты

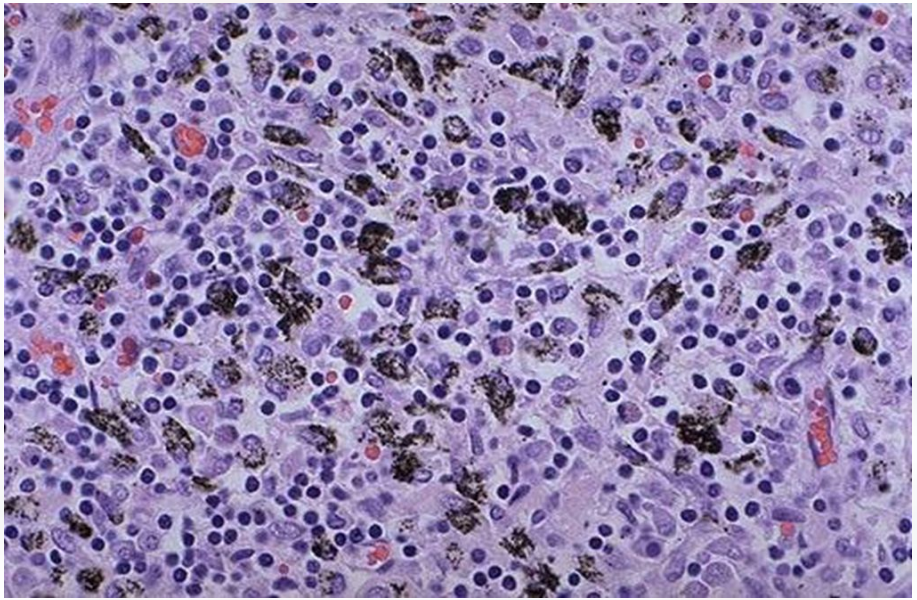
- липофусцин
- гемофусцин
- пигмент недостаточности витамина Е
- цероид
- липохромы

Протеиногенные (тирозиногенные) пигменты

- меланин
- адренохром
- пигмент гранул энтерохромаффинных клеток

Экзогенная пигментация: угольный пигмент в плевре (слева) и в паратрахеальном лимфоузле (справа)

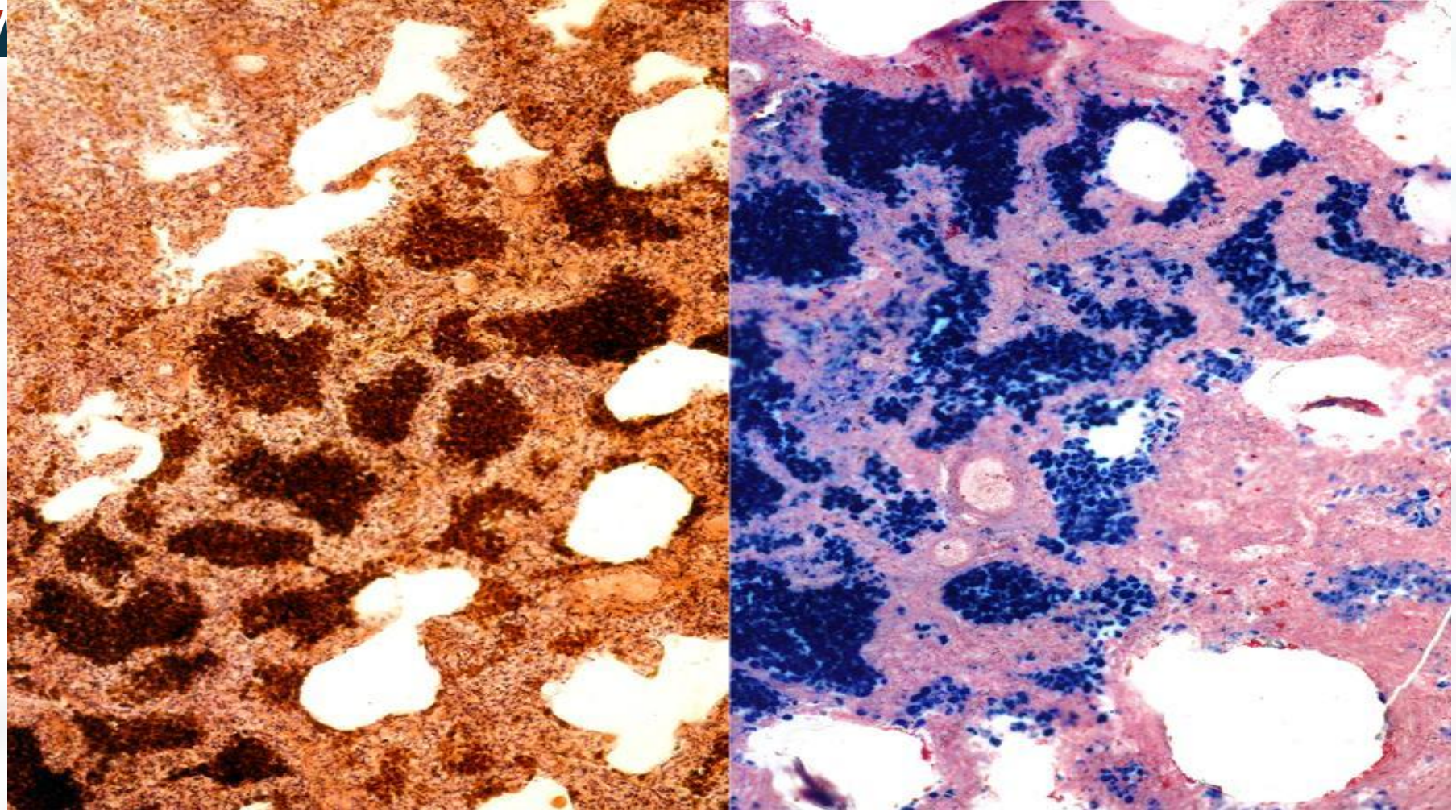




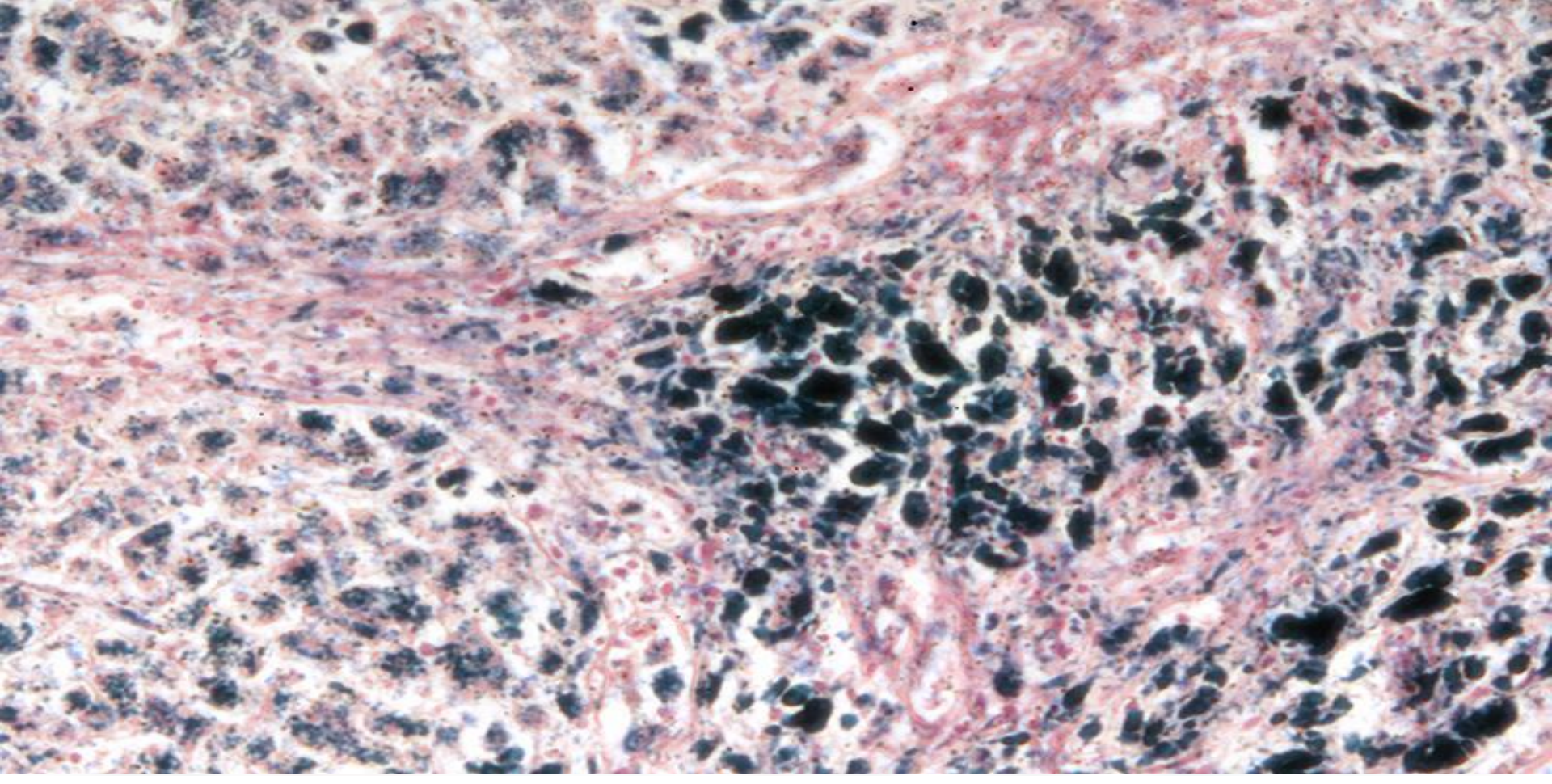
Легкое при силикоантракозе

Причины общего гемосидероза:

- болезни системы органов кроветворения (анемии, гемобластозы);
- интоксикации, обусловленные гемолитическими ядами (сапонин, змеиный яд, уксусная кислота, бертолетовая соль, мышьяковистый водород, некоторые виды грибов) и солями тяжелых металлов (свинец);
- некоторые инфекционные заболевания (сепсис, малярия, бруцеллез, анаэробные инфекции, некоторые спирохеты, например, возвратный тиф, сифилис и др.);
- переливания иногруппной, резус-несовместимой и бактериально загрязненной крови.



Гемосидероз легких (справа – реакция Перлса)



Цирроз печени при гемохроматозе, реакция Перльса

Гематины

(образуются в результате гидролиза оксигемоглабина):

- Гемомеланин;
- Солянокислый гематин;
- Формалиновый пигмент.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

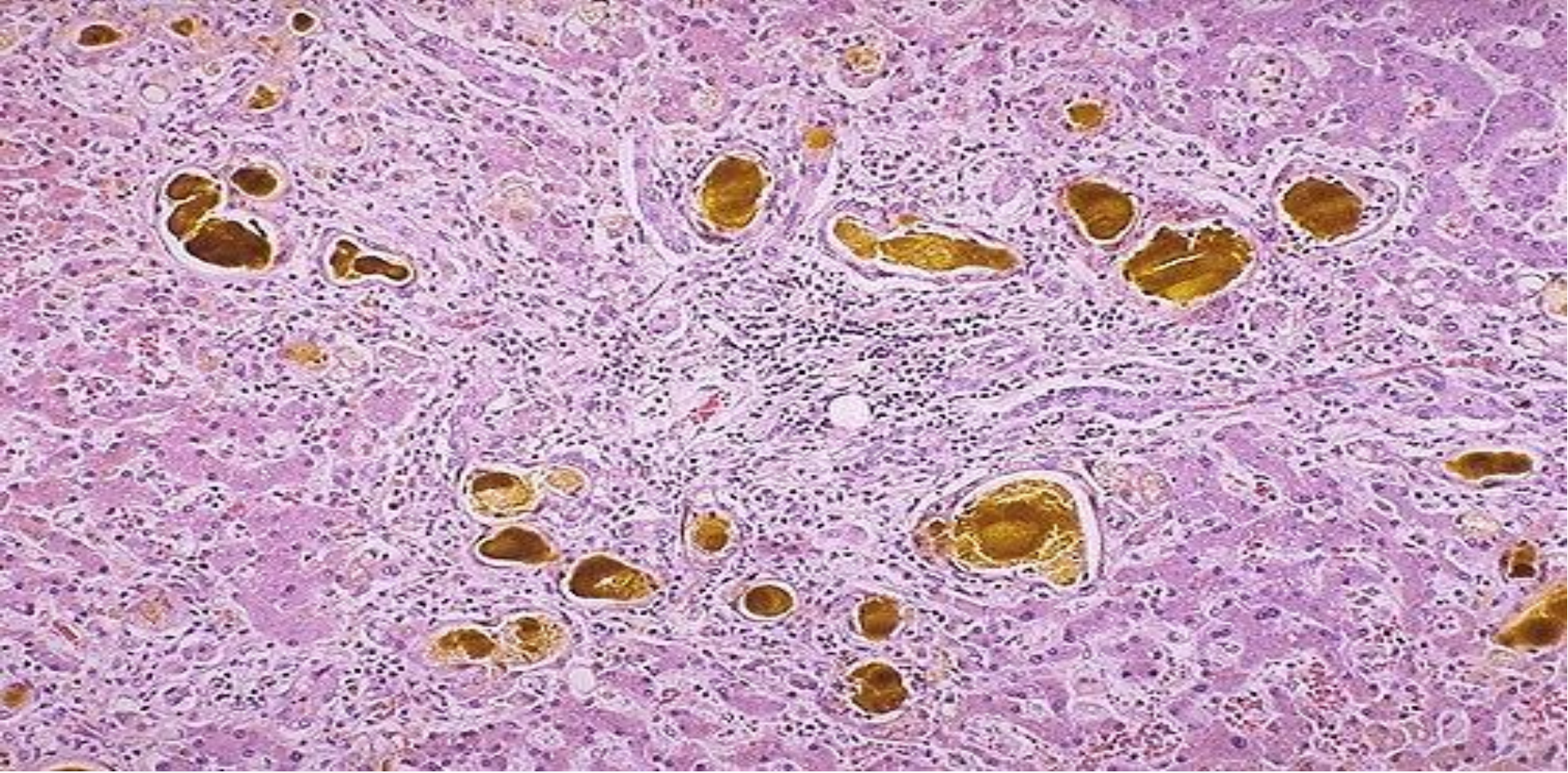
Острые язвы желудка (солянокислый гематин)

Классификация желтух:

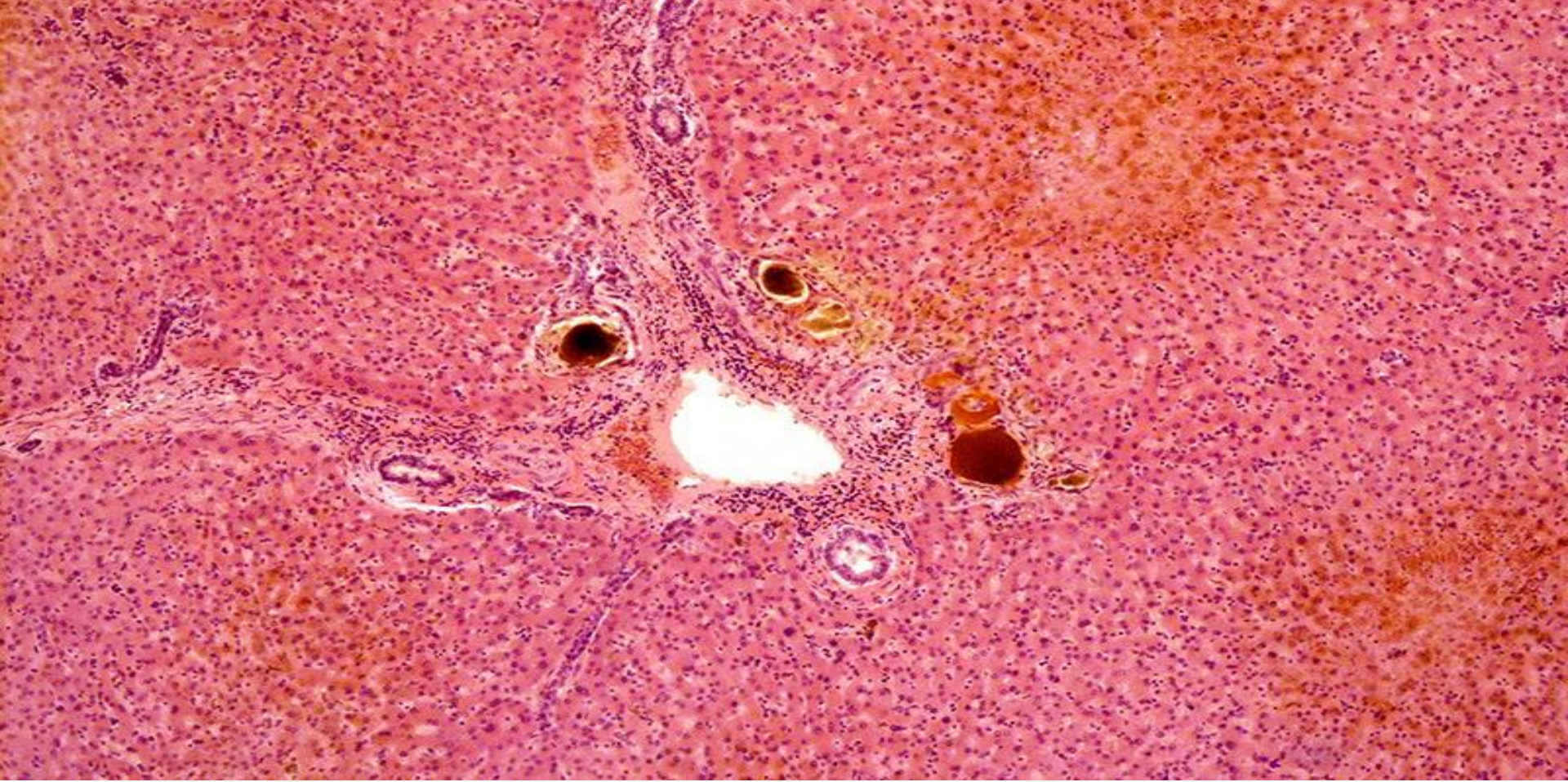
надпеченочная (гемолитическая),

печеночная (паренхиматозная)

подпеченочная (механическая).



Застой желчи в мелких желчных протоках



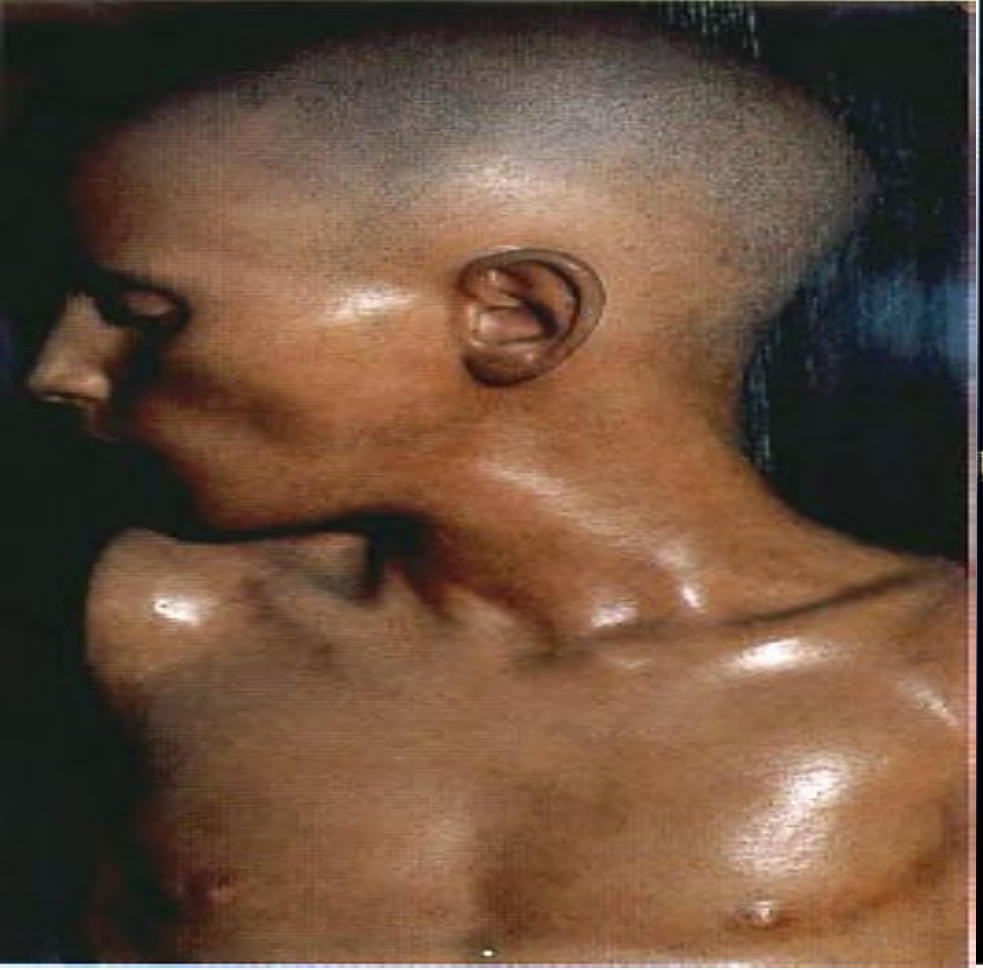
Печень при механической желтухе

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Меланин

- (от греч. *Melas – черный, белок содержащий углерод, серу и азот).*

- Гипермеланоз (распространенный, приобретенный) при кахексии. Особенно резко выражена меланодермия при адиссоновой болезни, обусловленной повреждением надпочечников (туберкулез, опухоль). Потому что промежуточные продукты обмена тирозина являются общими для меланина и адреналина.



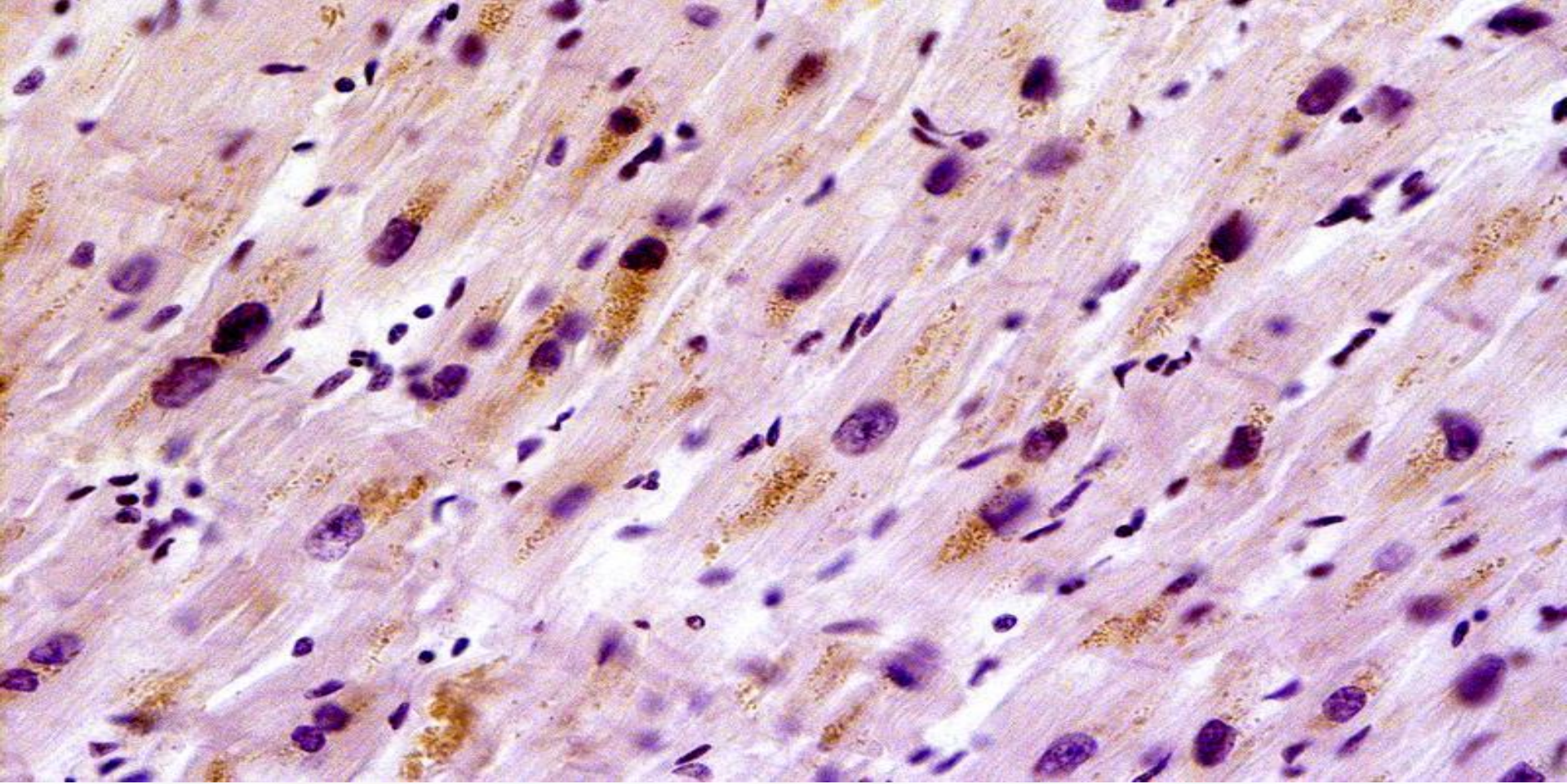
Аддисонова болезнь: бронзовая окраска кожи

МЕДИЦИНСКИЙ

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Биосинтез меланина

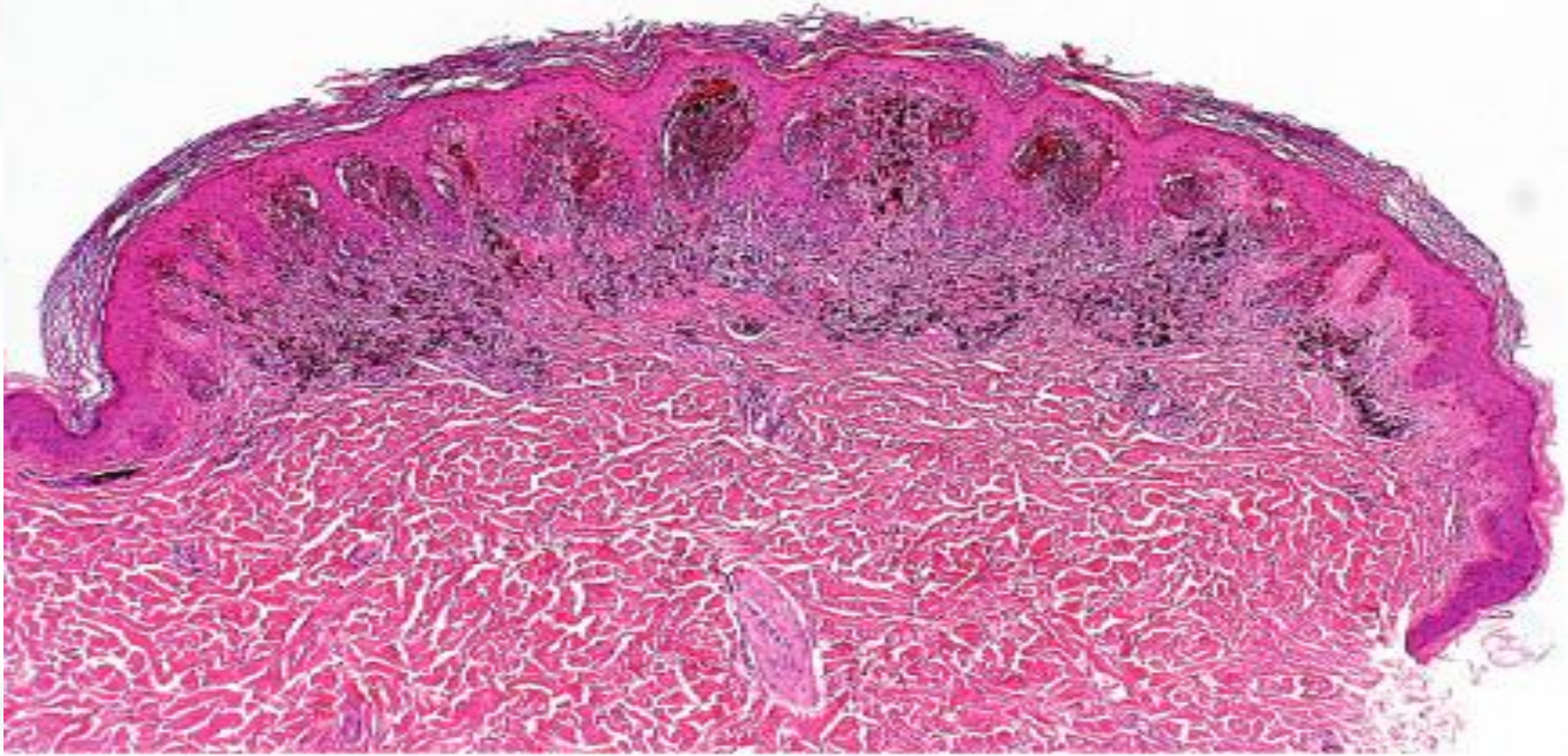
- β-липопротеин;
- Меланостимулирующий гормон гипофиза;
- Гормоны щитовидной железы;
- АКТГ;
- Половые гормоны;
- Нейромедиаторы симпатического отдела вегетативной нервной системы



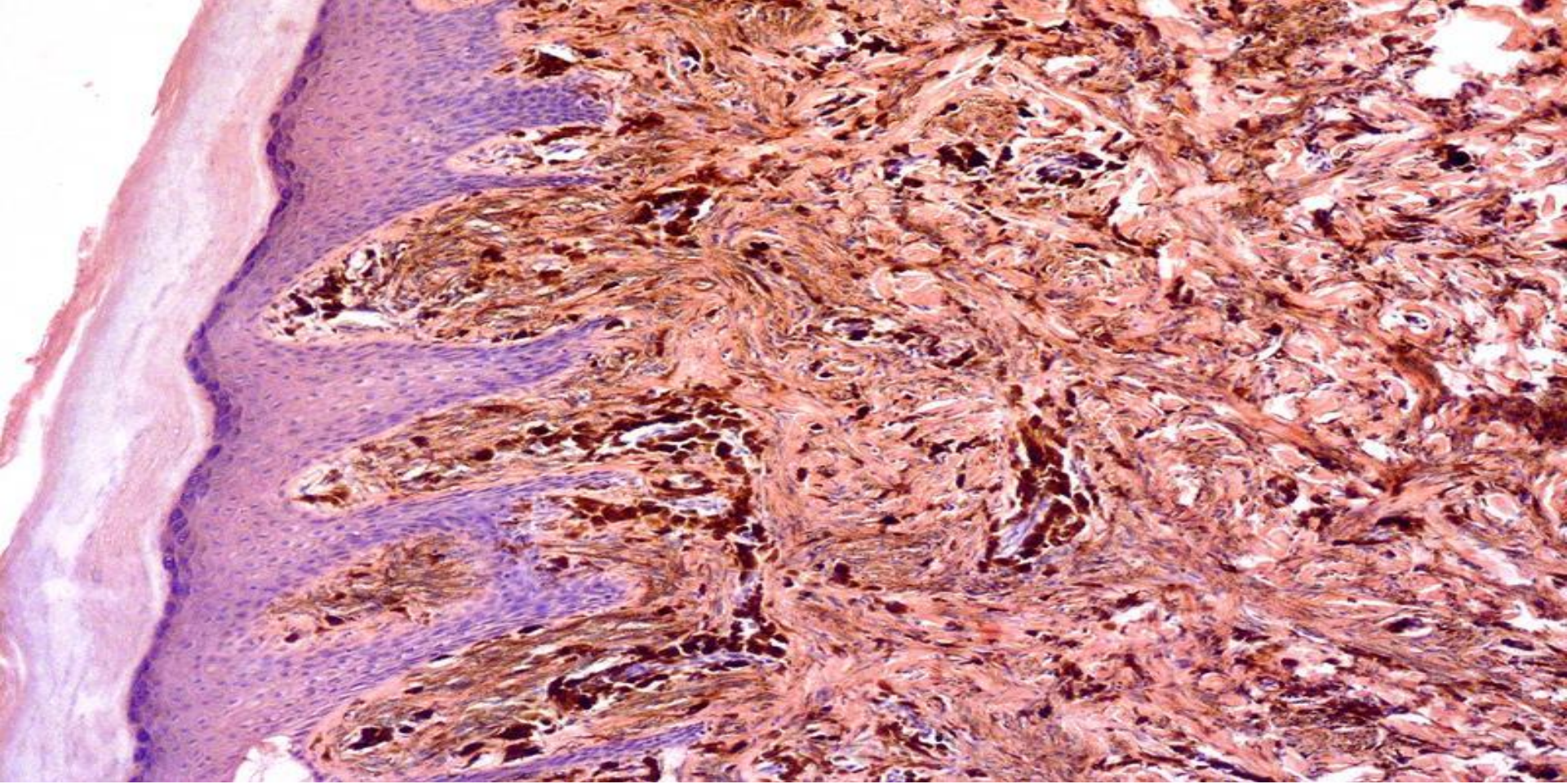
Липофусциноз миокарда

Цвет склер при нарушении обмена меланина

Пигментный невус

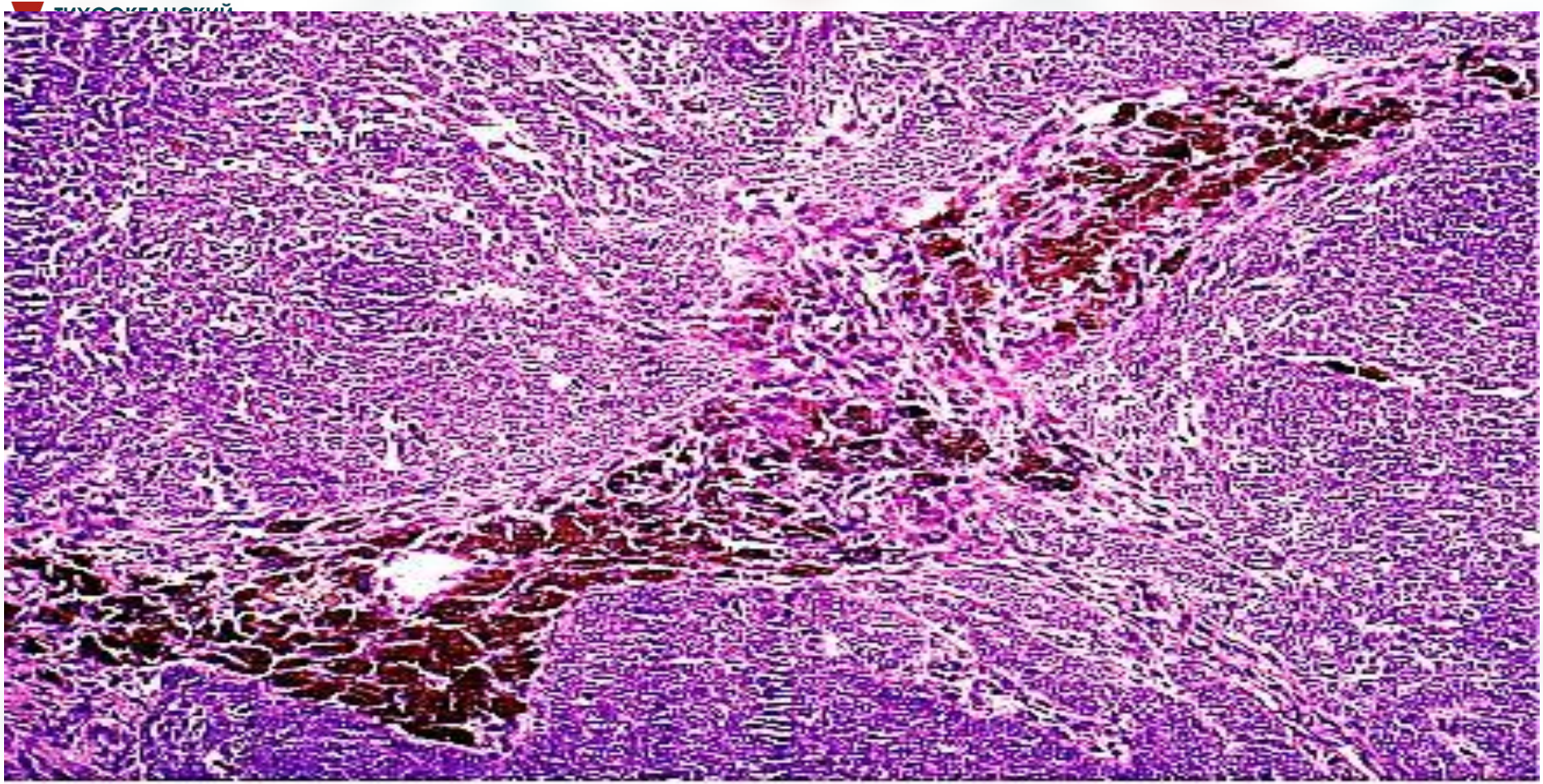


Меланоцитарный невус



Пигментный невус

Меланома кожи



Меланома кожи

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Витилиго

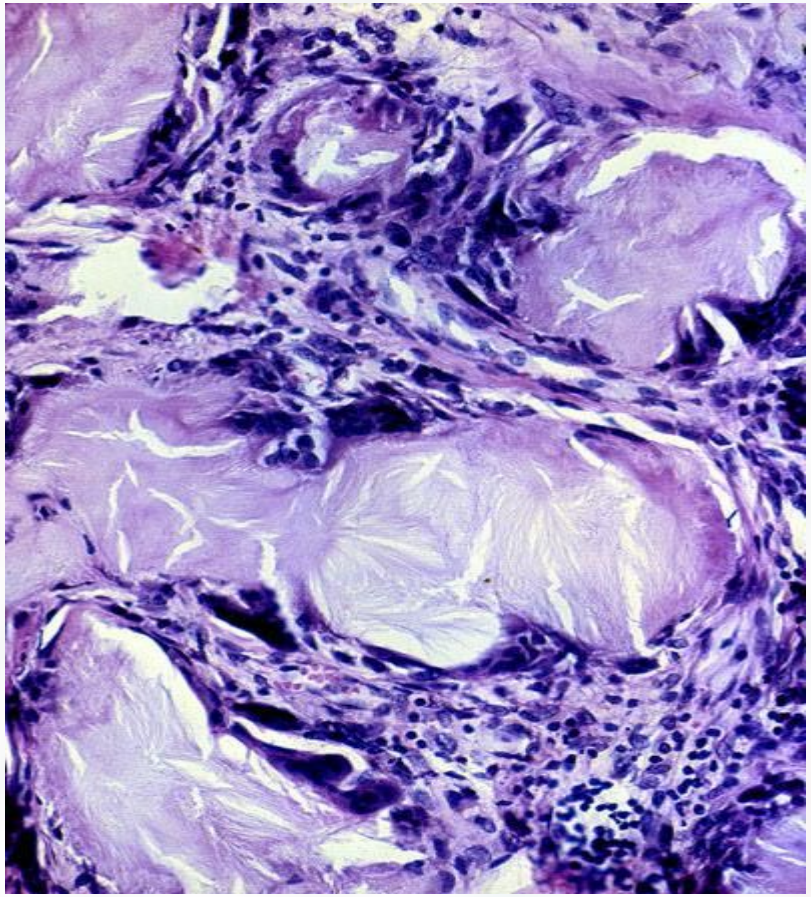
ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Альбинизм

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА НУКЛЕОПРОТЕИДОВ

- Подагра (от греч. podos – нога и agra – капкан) – заболевание, при котором периодически в суставах выпадают соли мочекислого натрия, что сопровождается болевым приступом;
- Мочекаменная болезнь;
- Мочекислый инфаркт
- встречается у новорожденных, проживших не менее двух суток, и проявляется выпадением в канальцах и собирательных трубках почек аморфных масс мочекислых натрия и аммония.

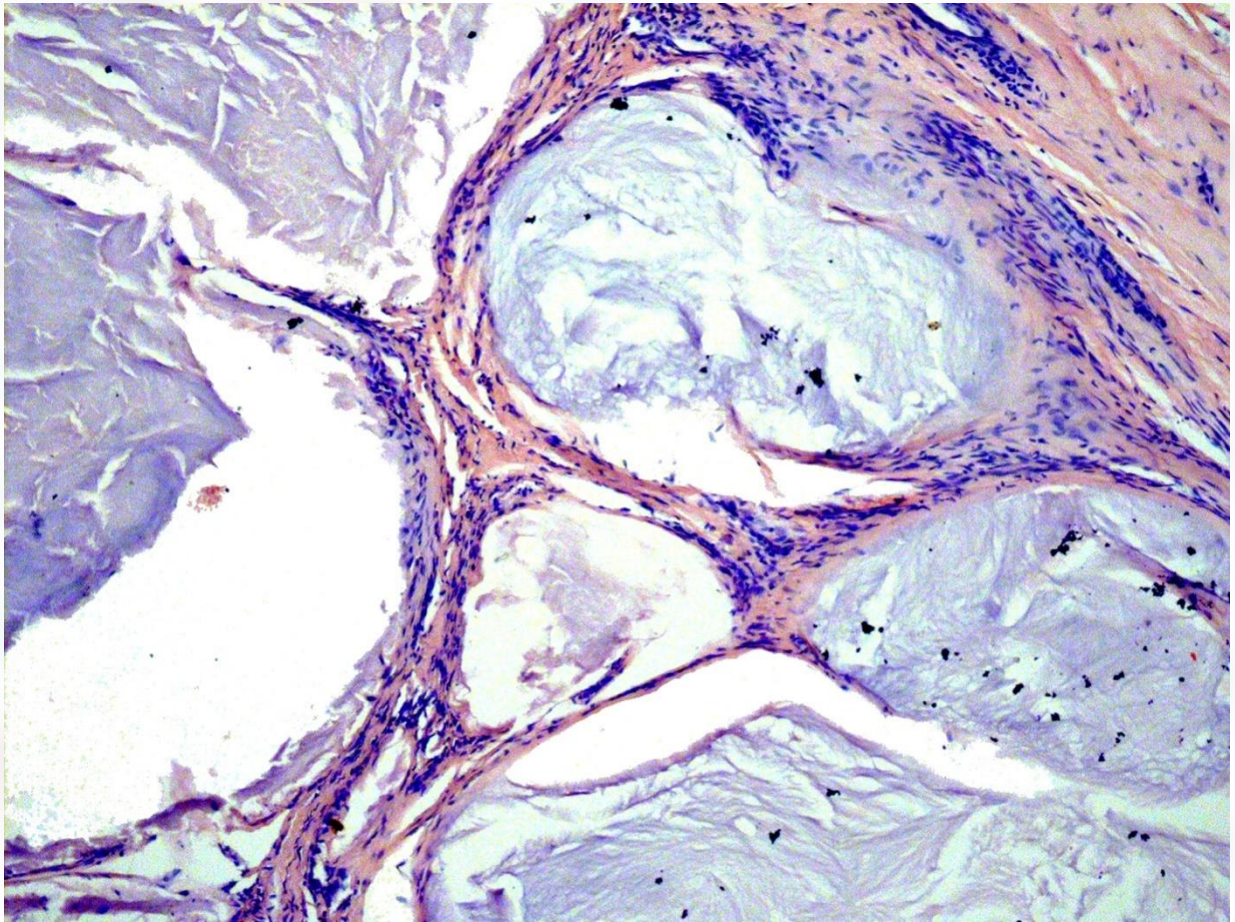


Подагра

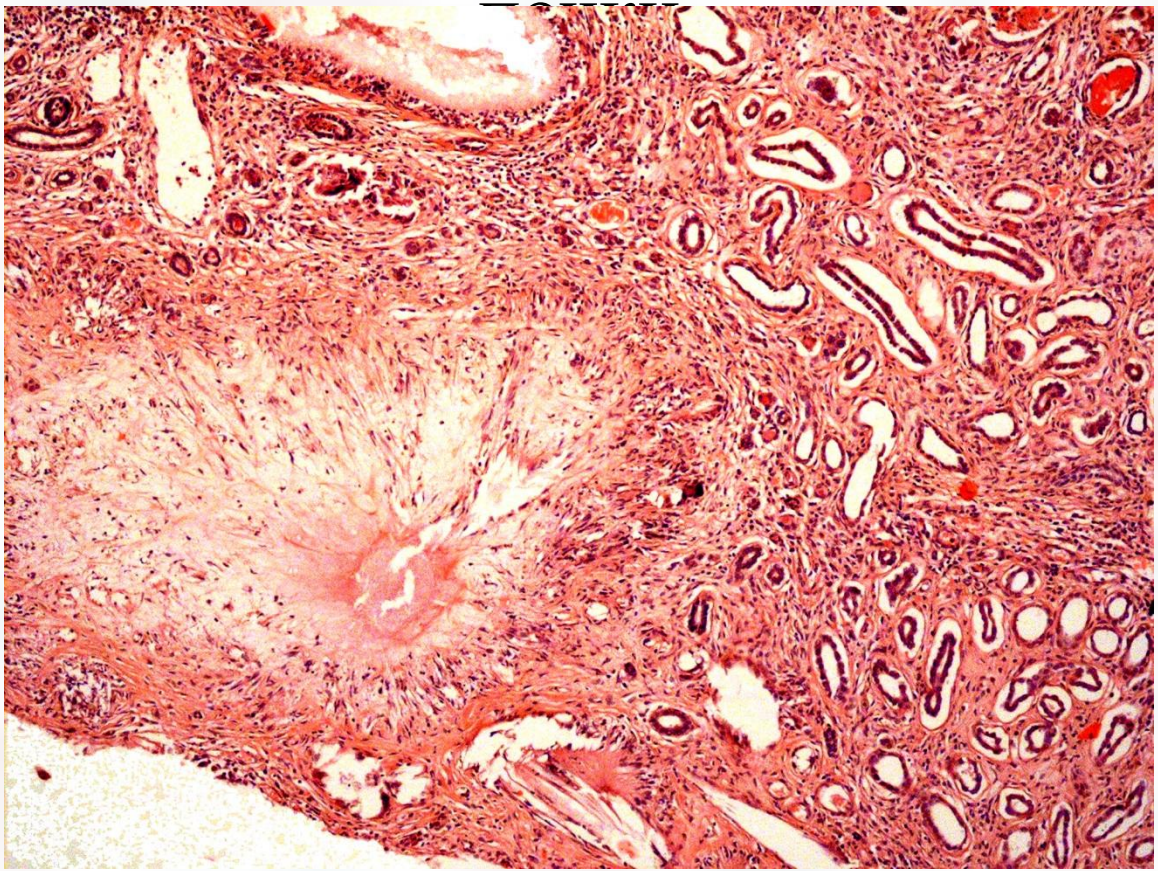
Подагра (от греч. podos – нога, agra – охота, букв. – «капкан для ног»)

выпадение в суставах мочекислого натрия при нарушении пуринового обмена. Клинически: гиперурикемия и гиперуриурия, боли в мелких суставах рук и ног. Гистологически кристаллы солей и аморфные массы, некроз, разрастание соединительной ткани. Подагрические шишки (tophi urici) с деформацией суставов. Подагрическая почка: пиелонефрит, камни, атрофия, склероз, ХПН. Вторичная подагра наблюдается при нефроцирозе

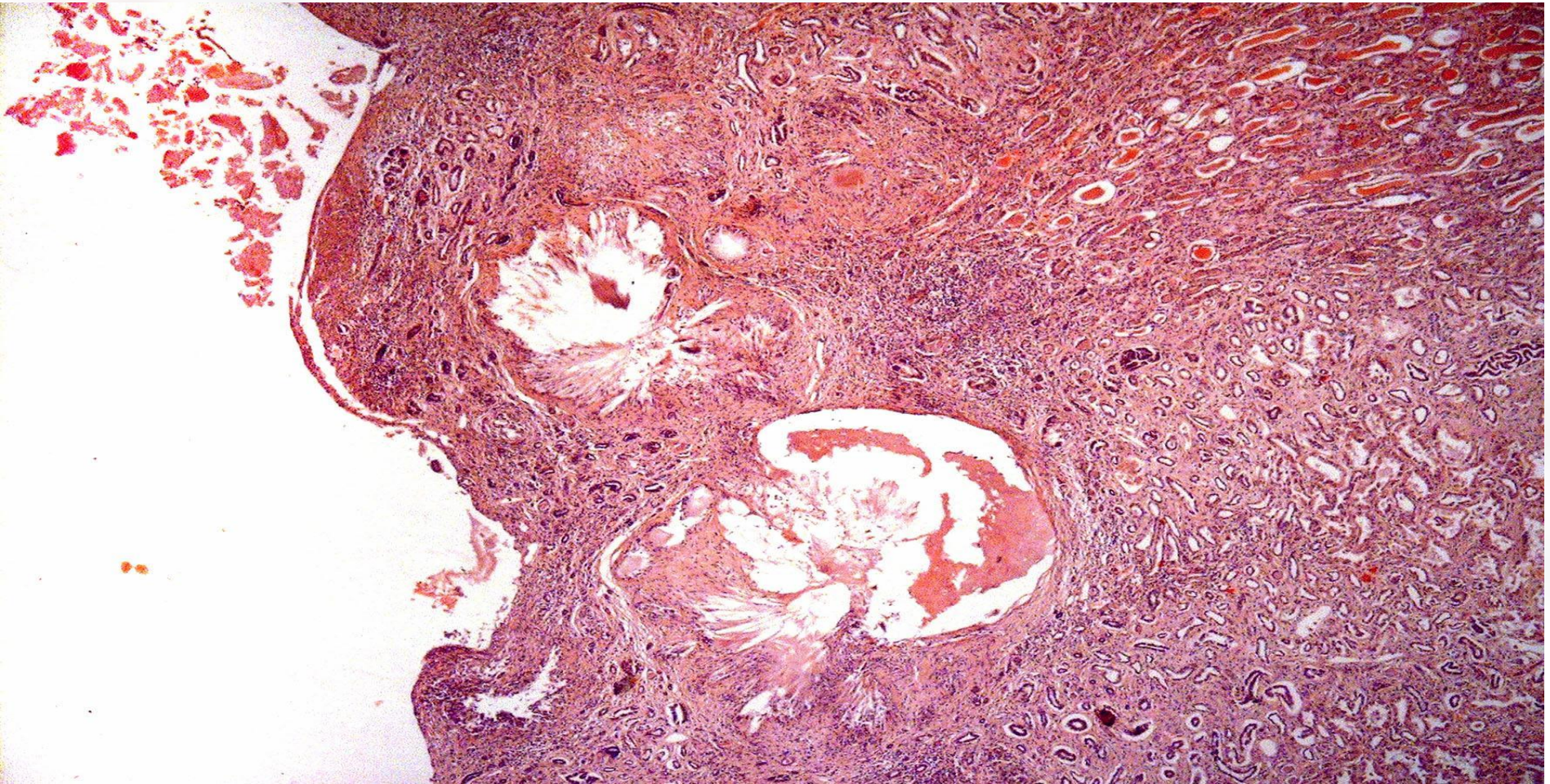
Подагрический узел



Отложение солей в собирательных трубочках



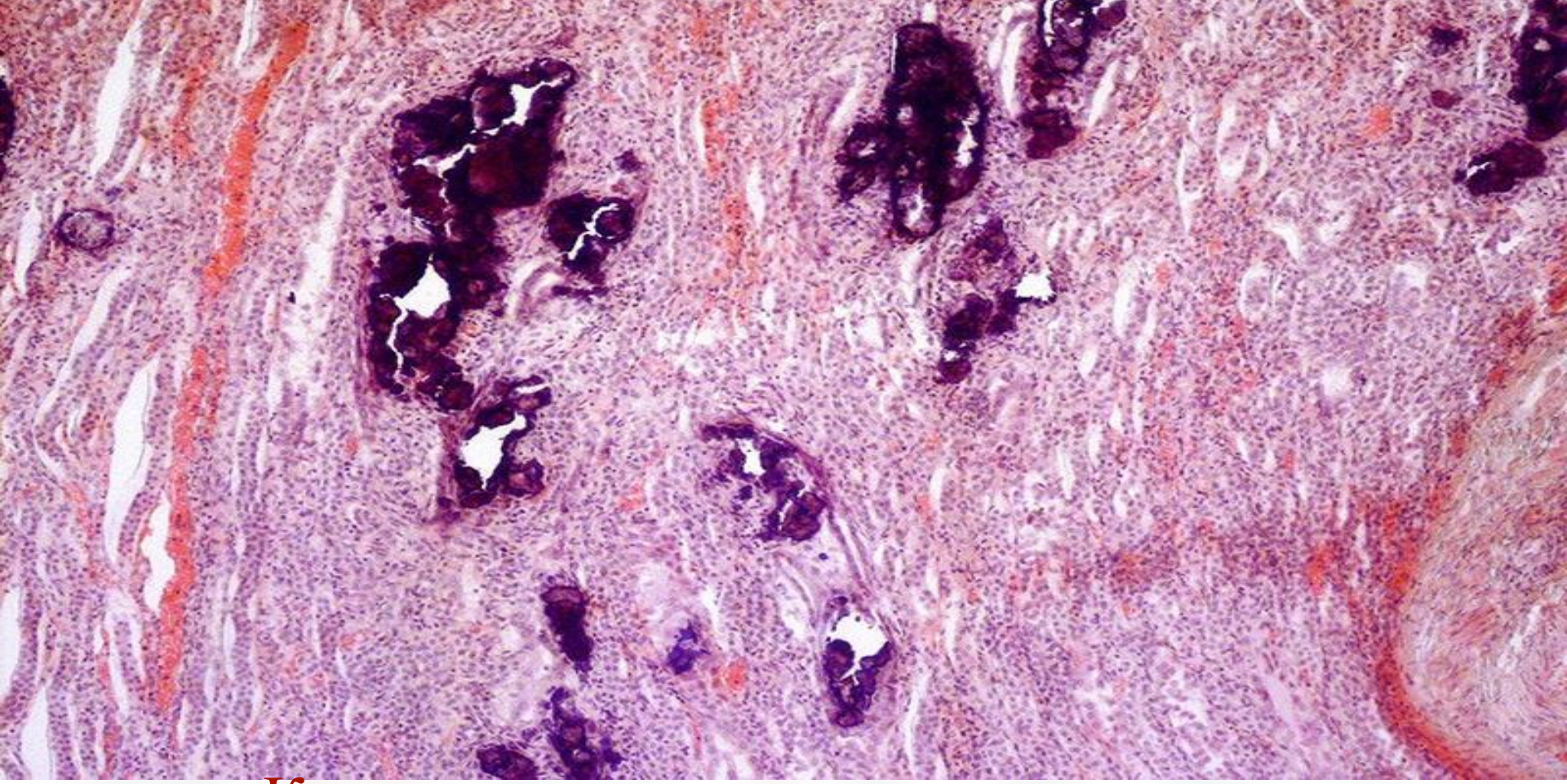
Отложение солей мочевой кислоты в почке



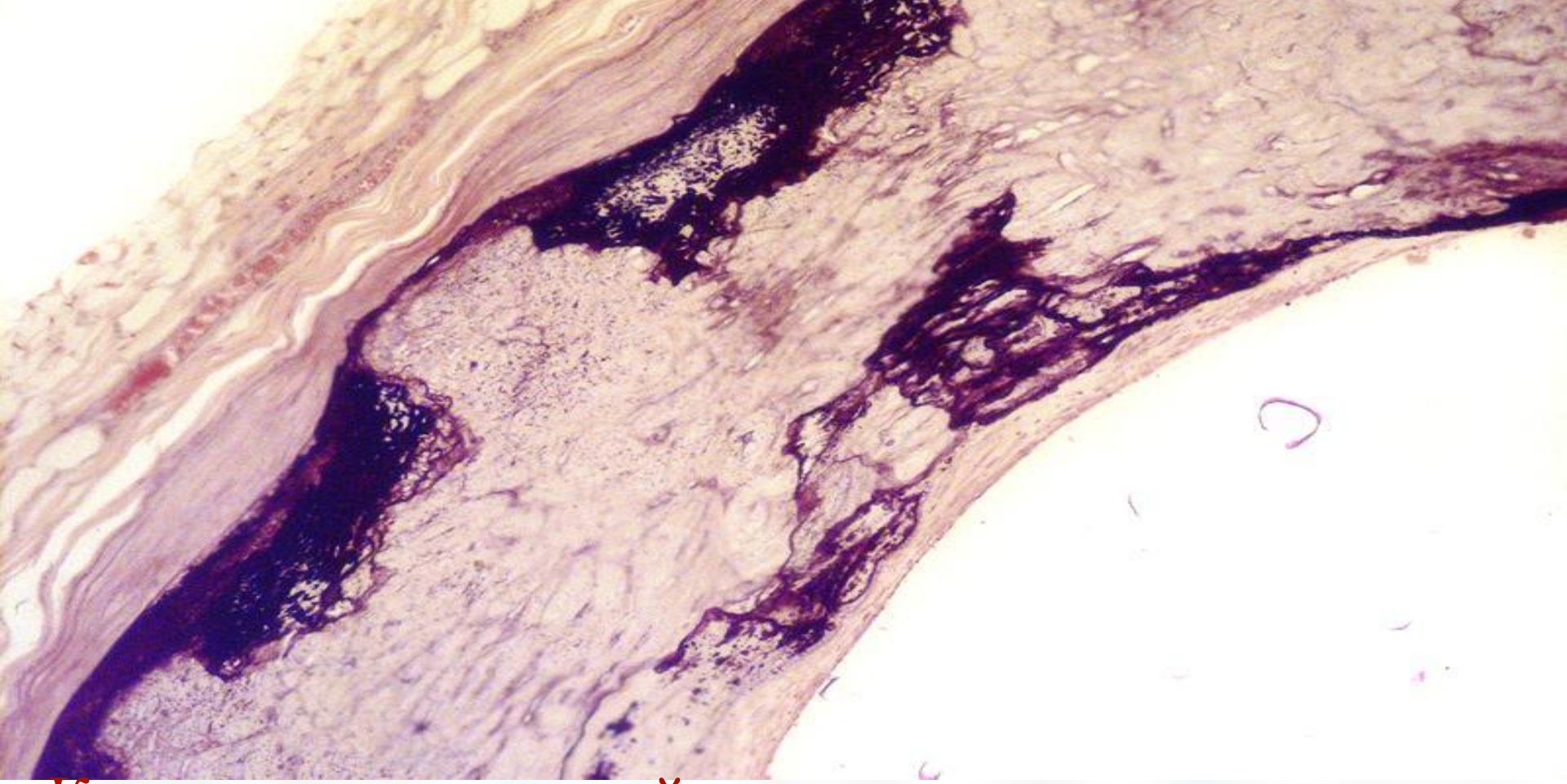
ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Виды обызвествлений:

1) *метастатическое,*
2) *дистрофическое,*
3) *метаболическое.*

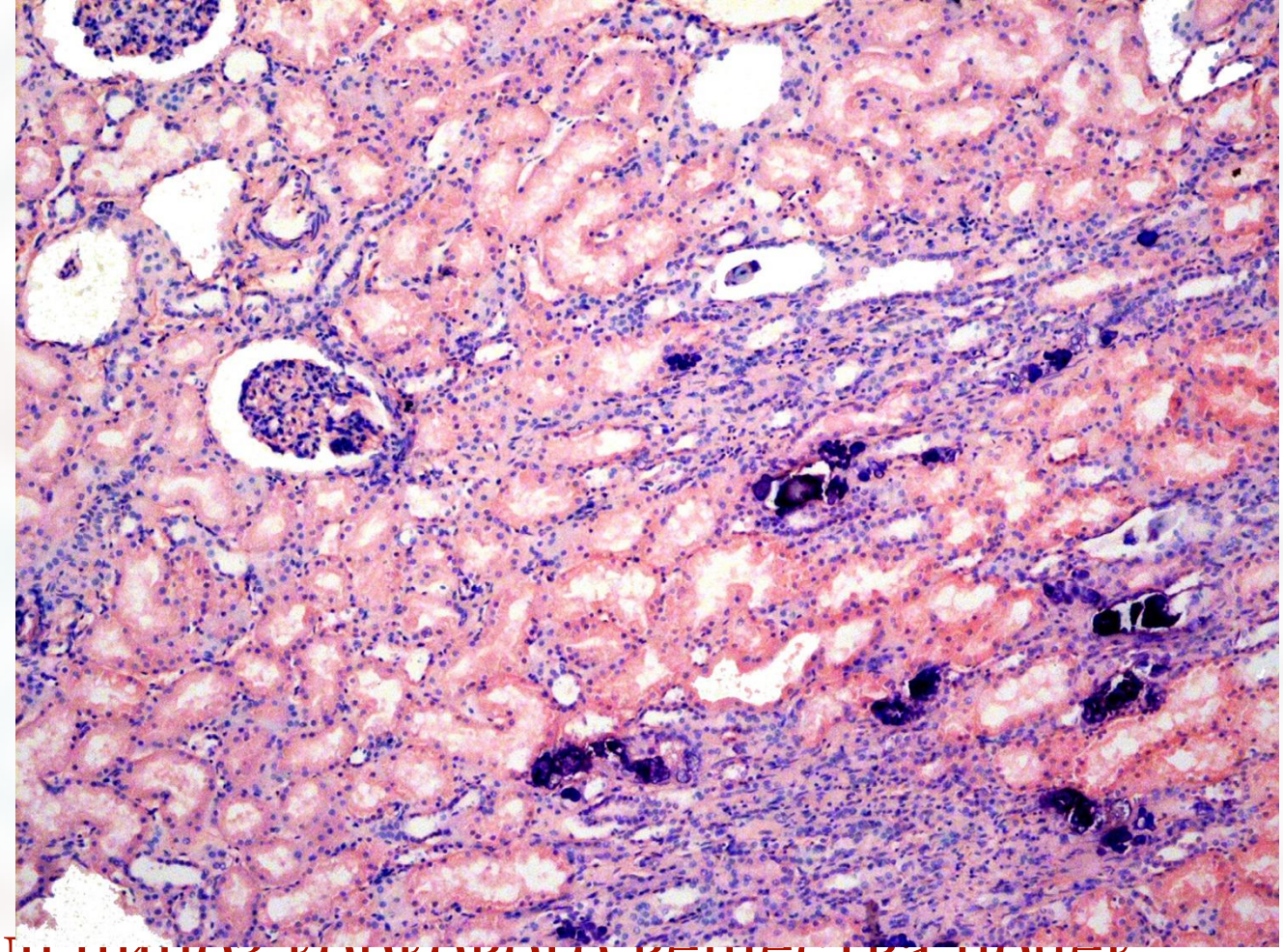


Кальциноз мозгового вещества почек (метастатический)

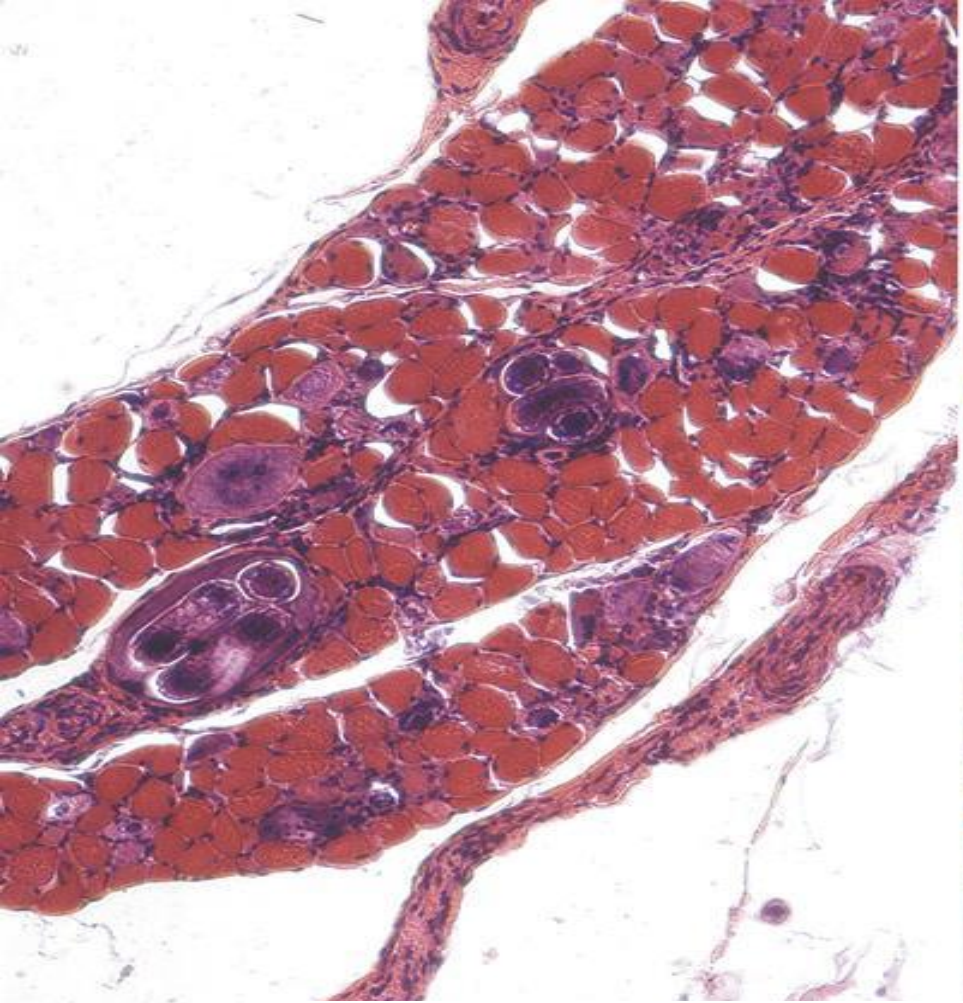


Кальциноз коронарной артерии при атеросклерозе (дистрофический)

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ



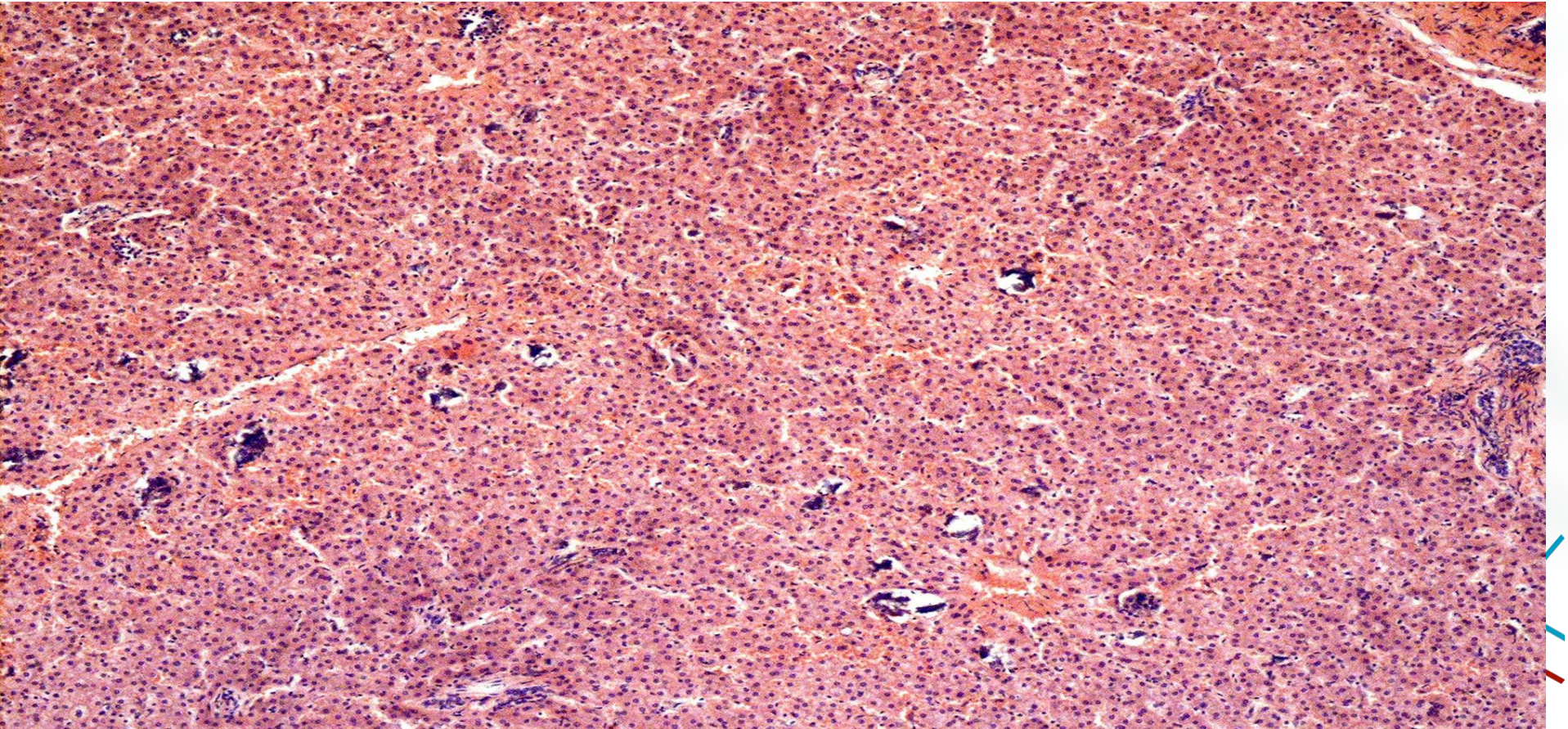
Кальциноз коркового вещества почек (метастатический)



Кальциноз и инкапсуляция трихинелл

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Нарушения обмена меди
Болезнь Вильсона-Коновалова



ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Камнеобразование

Камни (конкременты), вид, форма (фасетированные), поверхность. На разрезы кристалоидные звездчатые, коллоидные концентрическими кругами, коллоидно-кристаллоидные имеют слоисто-радиарную структуру. Химический состав: желчные, мочевые (ураты, фосфаты, оксалаты), бронхиальные (инкрустированная слизь), флеболиты, копролиты.

Камни желчного пузыря

Камни желчного пузыря

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Камни желчного пузыря

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Конкременты (камни) мочевого пузыря

Камни почечных лоханок и мочевого пузыря

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Гидронефроз и гидроуретер (осложнения мочекаменной болезни)

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

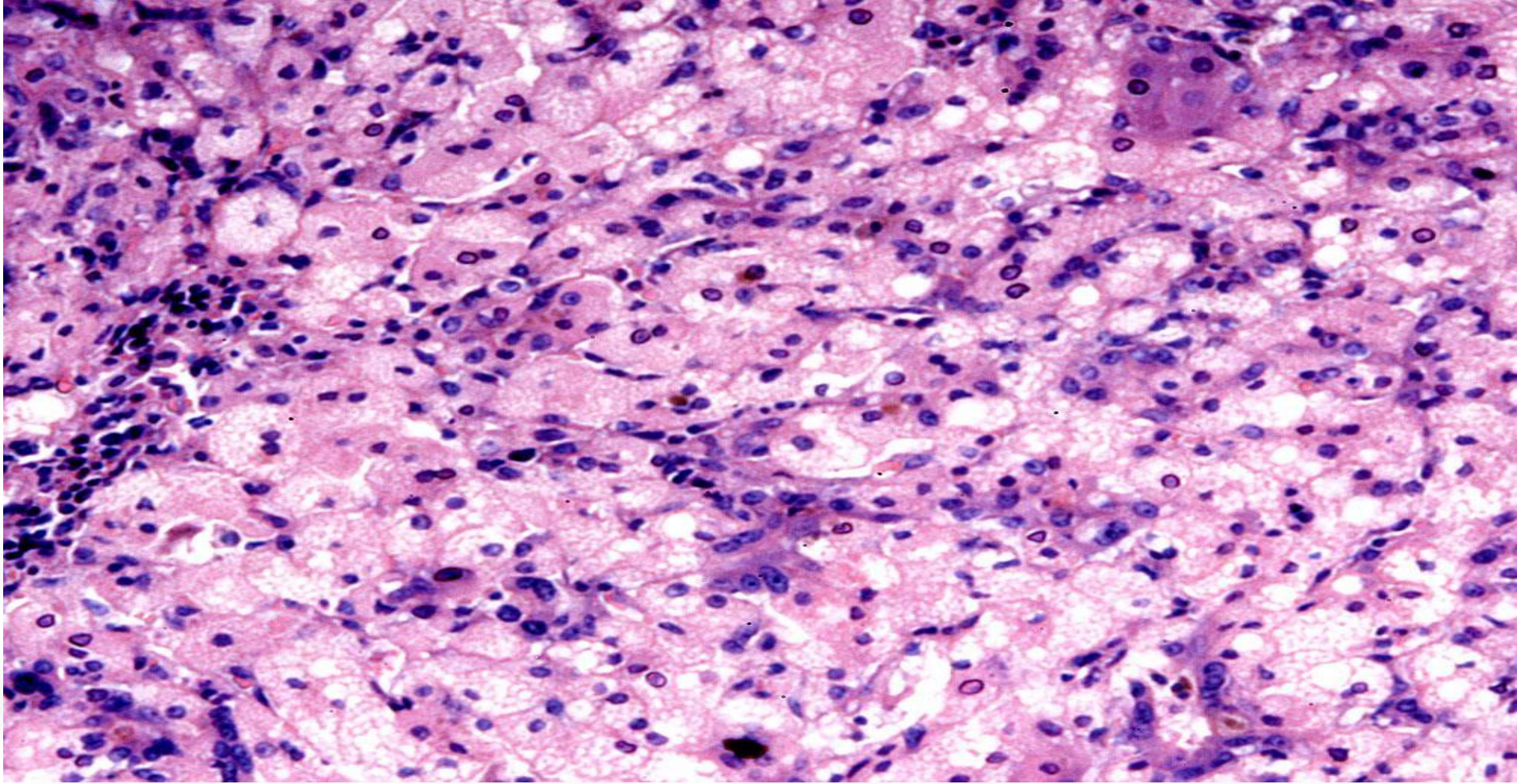
Болезни лизосомного накопления (начало)

Болезнь	Вид недостающего фермента	Накапливающийся метаболит
Сфинголипидозы		
Ганглиозидоз Gm_1	β-галактозидаза	Ганглиозид Gm_1, галактозо-содержащие олигосахариды
Болезнь Тея–Сакса	β-гексозаминидаза, α-субъединица	Ганглиозид Gm_2
Болезнь Синдхоффа	β-гексозаминидаза, β-субъединица	То же
Болезнь Гоше	Глюкоцереброзидаза (β-глюкозидаза)	Глюкоцереброзид
Болезнь Краббе	Галактозилцерамид-β-галактозидаза	Галактоцереброзид
Болезнь Фабри	α-галактозидаза А	Церамидтригексозид, церамиддигалактозид
Болезнь Нимана–Пика, тип I	Сфингомиелиназа	Сфингомиелин
Метахроматическая лейкодистрофия	Арилсульфатаза А	Галактоцереброзидсульфат
Мукополисахаридозы (МПС)		
МПС I Хурлера	α-L-идуронидаза	Дерматансульфат, гепарансульфат
МПС II Хантера	L-идуронат-сульфатаза	То же
МПС III А СанфиллипоА	Гепарансульфат-сульфамидаза	Гепарансульфат
МПС IV А Моркио А	N-ацетилнейраминидаза-4-сульфатаза	Кератансульфат

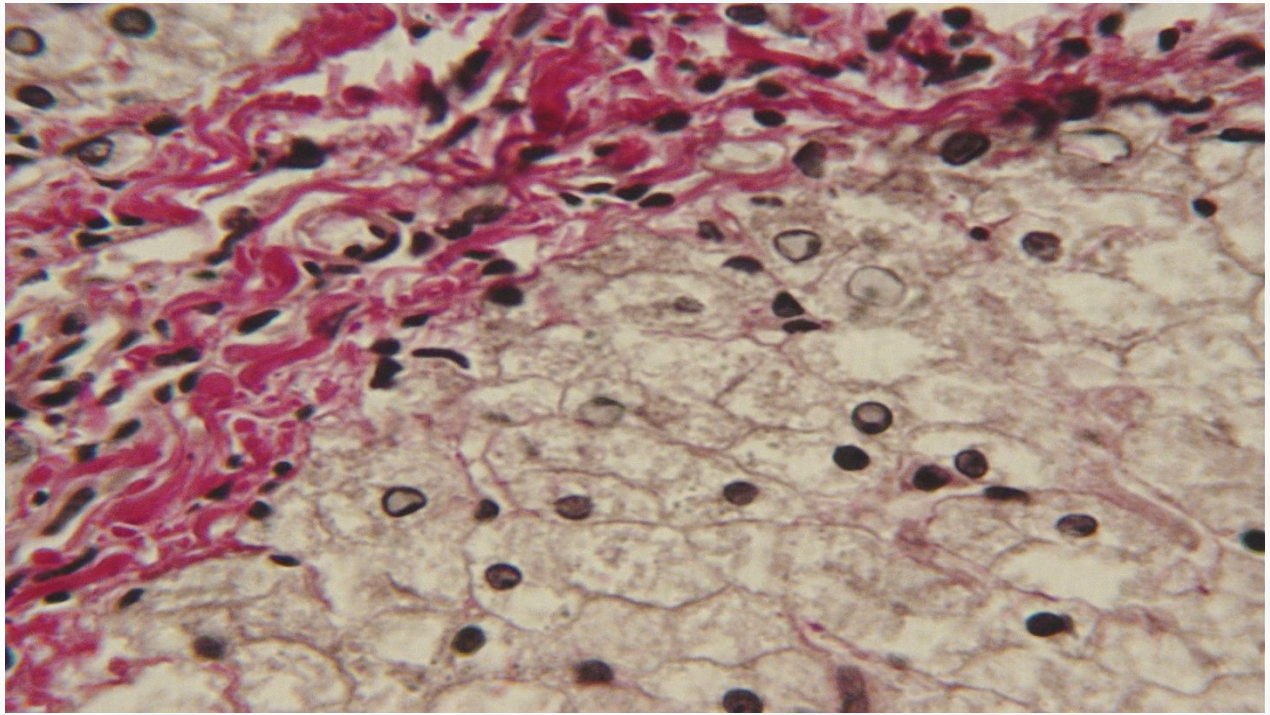
ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Болезни лизосомного накопления (окончание)

Болезнь	Вид недостающего фермента	Накапливающийся метаболит
Липидозы		
Болезнь Вольмана	Кислая липаза	Эфиры холестерина и триглицериды
Нейрональный цероид-липофусциноз	Пальмитоил-протеин-тиоэстераза	Липофусцин
Гликопротеинозы		
α-Маннозидоз	α-маннозидаза	Маннозосодержащие олигосахариды
α-Фукозидоз	α-фукозидаза	Фукозосодержащие сфинголипиды, гексуроновая кислота
Сиалидоз	N-ацетилнейраминидаза	Олигосахариды, содержащие сиало-вую кислоту
Гликогенозы		
Болезнь Помпе	α-глюкозидаза	Гликоген
Муколипидозы		
Тип II/III (Т-клеточная болезнь)	N-ацетилглюкозамин-1-фосфо-трансфераза	Гликозаминогликаны, гликолипиды



Печень при болезни Нимана-Пика (липидоз)



Печень при гликогенозе

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Мотивационная характеристика темы

Знание темы необходимо для усвоения других тем общего курса (воспаление, компенсаторно-приспособительные процессы, опухоли), а также для изучения патологической анатомии болезней, в особенности заболеваний сердечно-сосудистой системы, лейкозов и анемий, болезней печени и почек, инфекционной патологии печени, почек, желез внутренней секреции и опорно-двигательного аппарата.

При изучении клинических дисциплин и в практической работе врача тема необходима для клинико-анатомического анализа.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Терминология

Атеросклероз (athere – кашица, sclerosis – уплотнение) – заболевание, характеризующееся отложением холестерина и его эфиров в интиму крупных артерий с разрастанием в их стенках фиброзной ткани и обызвествлением.
Гиалиноз (hyalos – светлый) – вид дистрофии, при которой вне клеток образуются светлые, полупрозрачные массы.
Гистион (hystio – ткань) – структурно-функциональная единица соединительной ткани.
Гликогеноз – наследственная углеводная дистрофия, в основе которой лежит нарушение обмена гликогена.
Дистрофия – (dys – нарушение, trophe – питаю) – морфологическое выражение нарушений тканевого и клеточного метаболизма.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Терминология

Декомпозиция, или **фанероз** (phaneros – видимый, явный) – распад жиробелковых комплексов мембранных структур паренхиматозной клетки или белково-полисахаридных комплексов соединительной ткани.

Денатурация – нарушение нативной структуры белка под воздействием каких-либо факторов.

Идиопатический (idios – своеобразный, собственный, pathos – страдание) – первичный, возникающий без видимой причины.

Интерстициальный (inter – между, stitere – существовать) – относящийся к межуточному пространству.

Ихтиоз (ichtyosis – рыбья чешуя) – повышенное ороговение значительных участков кожи.

Кахексия (kakos – плохой, hexis – состояние) – синдром, характеризующийся сильным истощением, физической слабостью и явлением общей астении.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Терминология

Келоид (kelis – рубец, kele – опухоль) – опухолевидное разрастание рубцовой соединительной ткани.
Коагуляция (coagulatio – свертывание, сгущение) – переход коллоидного раствора в состояние геля или золя.
Колликвация (colliguatio – расплавлять) – размягчение, расплавление тканей.
Лейкоплакия (leukos – белый, plakion – пластинка) – патологические очаги ороговения слизистых оболочек. Тезаурисмозы (tesauros – запас, сокровище) – заболевания, связанные с наследственно-обусловленным дефицитом ферментов и накоплением в клетках и тканях эндогенных продуктов неполного расщепления.
Фибриноид (fibrinum – фибрин, eides – подобный) – сложное вещество, появляющееся в тканях при деструкции коллагеновых волокон.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Вопросы для самоподготовки

1. Определение и классификация паренхиматозных и стромально-сосудистых дистрофий.
2. Причины и механизмы развития паренхиматозных и стромально-сосудистых дистрофий.
3. Макроскопическая, микроскопическая, ультраструктурная характеристика каждого вида паренхиматозных и стромально-сосудистых дистрофий.30
4. Клиническое, функциональное значение и исходы паренхиматозных и стромально-сосудистых дистрофий.
5. Тезаурисмозы – определение, причины и механизмы развития.
6. Клиническое значение и исходы тезаурисмозов.

ТИХООКЕАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ

Спасибо за внимание