

Морфология нарушения
обмена хромопротеидов,
нуклеопротеидов и минералов

(Смешанные дистрофии)

Дистрофия – это нелетальные (т.е. несмертельные) повреждения, возникающие под действием отрицательных факторов, приводящие к нарушению метаболизма и нарушающие функцию клетки, органа.

При **смешанных дистрофиях** морфологические проявления нарушенного метаболизма выявляются как в паренхиме, так и в строме (в т.ч. в стенках сосудов) органов.

Смешанные дистрофии возникают при нарушениях обмена сложных белков – *хромопротеидов, нуклеопротеидов, липопротеидов*, а также *минералов*.

Хромопротеиды – это белки, имеющие окраску (эндогенные пигменты).

Группы эндогенных пигментов:

- **гемоглобиногенные** (т.е. представляющие собой различные производные гемоглобина)
- **протеиногенные** (тирозин-триптофановые)
- **липидогенные**

Гемоглобиногенные пигменты, имеющиеся в норме

- ферритин
- гемосидерин
- билирубин

Ферритин

- резервный железопротеин - неактивная форма
- депо: костный мозг, селезёнка, л/у, печень
- в неактивной форме в кровь не попадает.
- обнаружение в крови сочетается с ШОКОМ.

Гемосидерин

- синтезируется клетками РЭС (обнаруживается в сидеробластах, сидерофагах и межклеточном веществе)
- коричневого цвета
- содержит Fe!
- при патологии увеличивается количество гемосидерина

- **Общий гемосидероз** наблюдается при внутрисосудистом (интраваскулярном) гемолизе эритроцитов, Причины: анемии, опухоли крови, интоксикации гемолитическими ядами, некоторые инфекционные заболевания, переливания иногруппной крови, резус-конфликт.
- **Общий гемосидероз** может быть и самостоятельным заболеванием – гемохроматозом (первичным и вторичным).
- **Местный гемосидероз** – это состояние, развивающееся при внесосудистом (экстраваскулярном) гемолизе, т.е. в очагах кровоизлияний. Является «свидетелем» бывшего кровоизлияния, т.к. достаточно долго сохраняется в тканях.
- **Местный гемосидероз** может в пределах целого органа. Например, в легком при ревматическом митральном пороке.

Билирубин

- образуется при отщеплении железа от гема, поступает в кровь, где связывается с альбумином
- в гепатоцитах происходит его конъюгация с глюкуроновой кислотой
- жёлто-бурого цвета
- Fe не содержит
- в норме находится в растворённом состоянии в желчи и в крови, выводится в виде стеркобилина и уробилина

Виды желтух

- **Надпеченочная** (гемолитическая) – характеризуется повышенным образованием билирубина в связи с увеличенным распадом эритроцитов.
- **Печеночная** (паренхиматозная) – возникает при поражении гепатоцитов, в результате чего они не в состоянии захватывать билирубин и конъюгировать его с глюкуроновой кислотой. Развивается при гепатитах, гепатозах, циррозах печени, экзогенных и эндогенных интоксикациях.
- **Подпеченочная** (механическая) желтуха развивается при резком нарушении оттока желчи из печени, что приводит к резко выраженному ее застою. Причины:
 - пороки развития желчных протоков (их гипоплазия или аплазия)
 - камни в просвете желчных путей (ЖКБ)
 - опухоль, растущая в просвет желчного протока
 - опухоль головки поджелудочной железы
 - метастазы опухоли в перипортальные л/у

Гемоглобиногенные пигменты, не имеющиеся в норме

- гематоидин
- гематины
- порфирин

Гематоидин

- оранжевый
- Fe не содержит
- диагностическое значение:
образуется в центре массивных
кровоизлияний

Гематины

- образуются при действии сильных окислителей
- содержат Fe

Солянокислый гематин

- коричневый
- образуется при реакции гема с HCl

Гемамеланин

- чёрный
- образуется в теле малярийного плазмодия

Порфирин

- коричнево-красный
- является предшественником гема
- в норме в небольшом количестве определяется в крови, в моче, в тканях
- при нарушениях обмена возникают врождённые (чаще) и приобретённые порфирии

Тирозин-триптофановые (протеиногенные) пигменты

- меланин
- пигмент гранул
энтерохромафинных клеток
- адренохром

Меланин

- образуется в меланобластах
- тёмно-коричневый, чёрный
- не содержит Fe!
- обнаруживается в меланобластах и меланофорах в базальном слое эпидермиса, дерме, оболочках глаза, в небольшом количестве в мозговых оболочках и ЖКТ

Нарушения обмена меланина

- **Распространенный приобретенный гипермеланоз** развивается при поражении эндокринной системы (надпочечниковая недостаточность, гипогонадизм), некоторых авитаминозах (пеллагра, цинга), кахексии, интоксикациях углеводородами).
- Врожденный распространенный гипермеланоз (пигментная ксеродерма).
- **Местный приобретенный меланоз** - меланоз толстой кишки при хронических запорах, черный акантоз (гиперпигментированные участки кожи) при эндокринных расстройствах.
- Очаговое усиленное образование меланина наблюдается в пигментных пятнах и пигментных невусах (пороки развития).
- **Распространенный гипомеланоз (альбинизм).**
- **Очаговый гипомеланоз (витилиго)** развивается также при патологии эндокринной системы.

Липидогенные пигменты

- липофусцин
- пигмент недостаточности витамина Е
- цероид
- липохромы

Липофусцин

- золотисто-жёлтого цвета
- содержит липиды
- Fe не содержит
- При патологии содержание липофусцина резко накапливается (липофусциноз). Вторичный липофусциноз развивается в старости, при истощающих заболеваниях, ведущих к кахексии, при повышенной функциональной нагрузке (почему его еще называют пигментом изнашивания или пигментом старения). Первичный липофусциноз имеет наследственный характер.

Нарушения обмена нуклеопротейдов.

Подагра — заболевание, сопровождающееся периодическим выпадением солей мочевой кислоты в периартикулярных тканях (связках суставов, синовиальной ткани и пр.) и хрящах ушных раковин.

- Морфология - при выпадении солей окружающие ткани некротизируются, вокруг развивается продуктивная воспалительная реакция с последующим развитием соединительной ткани, что приводит к появлению подагрических шишек и деформации суставов. В почках происходят сходные процессы.
- Чаще всего - первична и обусловлена врожденными нарушениями обмена веществ, при этом очень велика роль особенностей питания (употребление большого количества животных белков).

- Мочекаменная болезнь – обусловлена нарушениями пуринового обмена, при этом в мочевыводящих путях образуется большое количество уратов.
- Мочекислый инфаркт встречается у новорожденных, проживших не менее 2 суток, и проявляется выпадением в канальцах и собирательных трубочках большого количества солей мочевой кислоты.

Нарушения обмена минералов

Нарушение обмена кальция.

- поступает в организма с пищей
- всасывается в тонкой кишке при участии витамина D
- основная масса его находится в депо в костях
- регуляция обмена осуществляется нейрогуморальным путем с помощью паратгормона и кальцитонина.

Нарушение обмена кальция называется **кальцинозом**, **известковой дистрофией** или **обызвествлением**. В основе патологии лежит выпадение солей кальция из растворенного состояния и отложение их в клетках и межклеточном веществе.

В зависимости от механизмов развития различают три формы обызвествления:

- метастатическое
- дистрофическое
- метаболическое

Метастатическое обызвествление

- имеет распространенный характер
- причина - гиперкальциемия, обусловленная избыточным выходом кальция из депо (костей), что наблюдается при множественных переломах, опухолях костей, нарушениях эндокринной регуляции (избыток паратгормона, недостаток кальцитонина), остеомаляции, поражениях толстой кишки (отравление сулемой, хроническая дизентерия) и почек (поликистоз, хронический нефрит), избытке витамина D
- наиболее частая локализация известковых метастазов – легкие, слизистая оболочка ЖКТ, почки, миокард, стенки артерий

Дистрофическое обызвествление (петрификация)

- местный характер
- обнаруживается в патологически измененных тканях (очаги некроза, склероза, выраженные дистрофии)
- гиперкальциемии нет

Примеры:

- петрификаты казеозного некроза туберкулезных очагов
- петрификаты в гуммах, инфарктах, фокусах хронического воспаления
- петрификации могут подвергаться погибшие паразиты (эхинококки)
- петрифицированный мертвый плод при внематочной беременности
- петрификат в очаге склероза в атеросклеротической бляшке
- петрификация организованного тромба (флеболит) в просвете вен

Метаболическое обызвествление

- механизмы окончательно не ясны
- гиперкальциемии нет
- местной патологии нет
- имеется нестойкость буферных систем, в связи с чем, кальций не удерживается в крови в растворенном состоянии

Камнеобразование

Камни (конкременты) – это плотные образования, свободно лежащие в просвете полых органов или выводных протоках желез.

- Виды камней: округлые, овальные или коралловидные, крупные или очень мелкие (микроскопические), одиночные или множественные, гладкие и шероховатые, белые (фосфаты), желтые (ураты), темно-коричневые или темно-зеленые (пигментные), коллоидные, кристаллоидные или смешанные.
- Патогенез: нарушение обмена веществ в сочетании с местными факторами (нарушение секреции, застой секрета, воспаление в органе).
- Непосредственный механизм образования камней: образование органической матрицы и кристаллизации солей.
- Последствия образования камней: инициация и поддержание воспаления в органе, нарушение оттока секрета, образование пролежней в стенке органа с его перфорацией.