

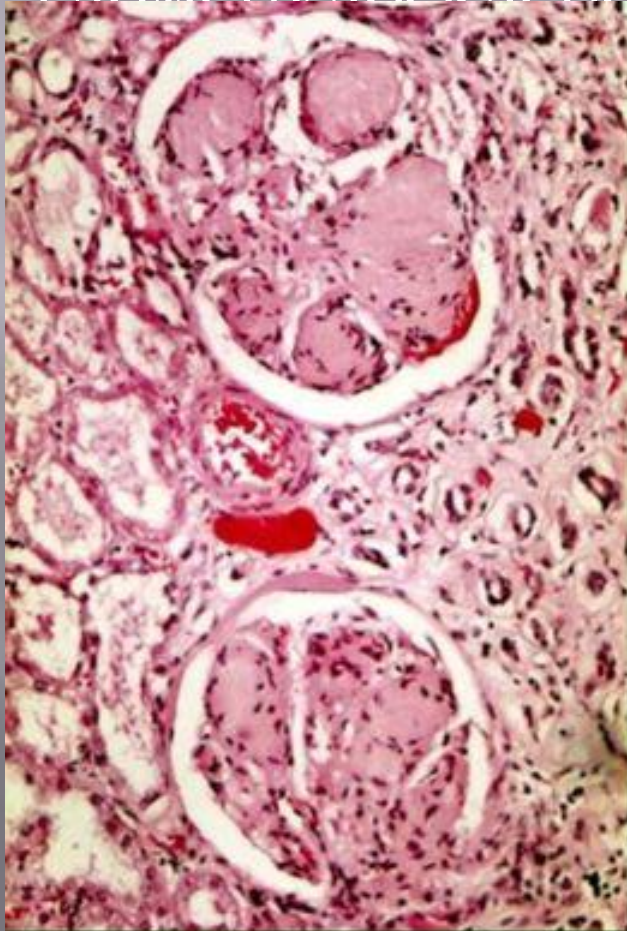
# Паренхиматозные у\в дистрофии:

- ▣ 1. У\в дистрофии ,связанные с нарушением обмена гликогена
- ▣ 2. у\в дистрофии ,связанные с нарушением обмена гликопротеинов
- ▣ 3. наследственные у\в дистрофии (гликогенозы)

# у\в дистрофии при нарушениях обмена гликогена:

- ▣ **Этиология:** СД.
- ▣ **Механизм :** патология в-клеток островков Лангерганса-недостаточная утилизация глюкозы тканями-гипергликемия и глюкозурия.
- ▣ **В печени :** нарушение полимеризации глю в гликоген-инфильтрация печени жирами-жировая дистрофия печени.
- ▣ **Печень микро:** в ярах гпц включения гликогена «дырчатые яра»
- ▣ **В почках:** глюкозурия-гликогенная инфильтрация эпителия канальцев (узкого и дистального сегментов)
- ▣ **Почки микро:** высокий эпителий канальцев с пенистой цпм ,зерна гликогена в просвете канальцев+
- ▣ Поражение капиллярных петлей и бм с повышением проницаемости последней для сахаров и белков

- ▣ Поражение почек является одним из проявлений микроангиопатии-интеркапиллярный диабетический гломерулосклероз



# у\в дистрофии при нарушении обмена гликопротеинов

- **Этиология** : воспаление с.о. патогенными раздражителями.
- Системное заболевание – муковисцидоз, для которого характерно изменение качества слизи: густая ,вязкая,плохо выводится-образование ретенционных кист склероза(кистозный фиброз).
- Органы –мишени при муковисцидозе: железы бронхиального дерева,пж, мочевыделительной системы, желчных путей,потовые и слезные железы.
- **Механизм**: накопление муцинов и мукоидов в клетке(слизеподобные вещества).
- усиленное слизееобразование и изменение физико-химических свойств слизи
- **Микро**: гибели и десквамация секреторных клеток , обтурация протоков желез слизью и образование кист+присоединение инфекции=пневмония \ развитие ателектазов.

# Гликогенозы

- -наследственные у\ в дистрофии ,в основе которых лежат нарушения обмена гликогена.
- 6 типов гликогенозов.

Название болезни	Тип	Пораженные органы	Форма болезни	Клинические признаки
Болезнь Гирке	I	Печень, почки, слизистая тонкой кишки	Печеночная	Увеличение печени; отставание в росте и развитии; понижение содержания сахара в крови, сопровождающееся судорогами или повышенная концентрация в крови сахара, кетонов.
Болезнь Помпе	II	Печень, селезенка, мышцы, нервная ткань, лейкоциты	Генерализованная, мышечная	Увеличение сердца, с гипотонией и постепенно нарастающей легочно-сосудистой недостаточностью. Смерть наступает в детском возрасте.
Болезнь Кори — Форбса (лимитдекстриноз)	III	Печень, мышцы, почки, лейкоциты	Печеночная, мышечная, генерализованная	Клинические признаки те же, что и при болезни Гирке, но менее выражены.
Болезнь Андерсена (амилопектиноз)	IV	Печень, мышцы, почки, лейкоциты	Печеночная, генерализованная	Увеличение печени и селезенки, нарастающая печеночная недостаточность.
Болезнь Мак-Ардля	V	Скелетные мышцы	Мышечная	Прогрессирующая мышечная слабость, болезненные судороги мышц после физических упражнений на фоне быстрой утомляемости (вследствие нарушенной мобилизации гликогена мышц)
Болезнь Херса	VI	Печень	Печеночная	Увеличение печени, нарушение кислотно-основного равновесия.
Болезнь Томсона	VII	Мышцы, эритроциты, печень	Печеночная, мышечная	Мышечная слабость, особенно при повышенных физических нагрузках.
Болезнь Гарди	VIII	Мышцы, эритроциты	Мышечная	Напоминает клиническую картину болезни Мак-Ардля.
Болезнь Хага	IX	Печень	Печеночная	См. описание болезни Херса.
	X	Печень, мышцы, нервная ткань	Печеночная, мышечная	Увеличение печени, но без признаков понижения содержания сахара в крови.

**Спасибо за внимание!**

