Занятие № 4

Тема: **Смешанные дистрофии. Патология обмена хромопротеидов, нуклеопротеидов, липопротеидов, глюкопротеидов и минералов.**

# Цель: изучить морфологические проявления нарушения обмена сложных белков – пигментов (хромопротеидов), глюкопротеидов, липропротеидов; нуклеопротеидов и минералов.

**Студент должен знать:**

виды пигментов: экзогенных (антракоз, татуировка) и эндогенных: гемоглобиногенных (гематины, ферритин, гемосидерин, билирубин, гематоидин, порфирины), протеиногенных (меланин, адренохром, пигмент энтерохромаффинных клеток), липидогенных (липофусцин, липохром). Механизмы их образования, биологическую роль, методы выявления в тканях, причины нарушений обмена, структурные изменения в тканях и органах при нарушении содержания пигментов, динамику развития патологических изменений и исходы;

виды гематинов: солянокислый гематин, гемомеланин, формалиновый пигмент, механизмы их образования, клинико-функциональное значение;

общий и местный гемосидероз, их причины, морфологическую характеристику, клинические проявления, значение для организма (клиническое значение бурой индурации легких); гемохроматоз (первичный – генетически обусловленный, вторичный);

этапы и нарушения обмена билирубина: виды желтух, механизмы их развития, дифференциальную диагностику, значение;

обмен меланина, патологоанатомическую характеристику врожденных и приобретенных, общих и местных гипер - и гипопигментаций;

Аддиссонову болезнь: ее причины, механизмы развития, клинические проявления;

диагностическое значение определения пигмента энтерохромаффинных клеток в опухолях (карциноиды);

причины врожденных и приобретенных липофусцинозов (бурой атрофии миокарда, печени и других органов), их клинико-морфологические прявления;

нарушения обмена нуклеопротеидов (гиперурикемию, гиперурикурию), примеры заболеваний (подагра, мочекаменная болезнь, мочекислый инфаркт), клинико-функциональное значение;

условия и механизмы камнеобразования, осложнения конкрементов желчных и мочевыводящих путей, причины и значение метастатического обызвествления.

**Студент должен уметь диагностировать:**

**по макропрепаратам -** антракоз легкого, татуировку, гемосидероз головного мозга на месте кровоизлияния, тонкого кишечника, поджелудочной железы, бурую индурацию легких, пигментацию селезенки при малярии, подпеченочную (застойную) желтуху по препарату печени, метастазы меланомы в печень, конкременты желчного и мочевого пузыря.

**по микропрепаратам -** бурую индурацию легкого, изменения в печени при застойной желтухе, бурую атрофию печени, меланоз кожи, известковые метастазы в головном мозге, легком.

**Провести клинико-анатомические сопоставления** при общем гемосидерозе, бурой индурации легких, гемолитической, паренхиматозной, подпеченочной желтухах.Объяснить, чем обусловлен цвет рвотных масс («кофейной гущи»), кала (черный цвет) при желудочно-кишечных кровотечениях.Оценить изменения в органах при Аддиссоновой болезни, липофусцинозе, подагре.

**Использовать термины: с**мешанные дистрофии, экзогенные пигменты, эндогенные пигменты (гемоглобиногенные, протеиногенные, липогенные, нуклеопротеиды), общий и местный гемосидероз, гемохроматоз, надпеченочная (гемолитическая) желтуха, печеночная (паренхиматозная) желтуха, подпеченочная (механическая, обтурационная) желтуха, общий и местный меланоз, Адиссонова болезнь, пигмент клеток Кульчицкого, липофусциноз, подагра.

**Оснащение занятия:**

**I. Макропрепараты:**

1. Татуировка.

2. Антракоз легкого.

3. Киста на месте кровоизлияния в головной мозг.

4. Бурая индурация легких.

5. Гемосидероз тонкого кишечника.

6. Малярийная пигментация селезенки.

7. Печень при застойной желтухе.

8. Метастазы меланомы в печень.

9. Язва желудка.

10. Камни желчного пузыря.

11. Камни мочевого пузыря, калькулезный пиелонефрит.

# Алгоритм описания макропрепаратов

При **нарушениях пигментного обмена** назвать орган или его часть, определить размеры, сравнив с нормой. Отметить очаговое (размеры и локализация) или диффузное изменение цвета, связать с изменениями анатомической структуры. Определить вещество, накопление которого привело к изменению окраски органа. Назвать причины, механизм развития, функциональное и клиническое значение.

При **наличии конкрементов** назвать орган или его часть, определить размеры, сравнив с нормой. Указать локализацию конкремента (-ов), описать его (их) форму, размеры, характер поверхности, консистенцию, цвет, отношение к просвету органов. Описать изменения органа на остальном протяжении.

Разбить макропрепараты и патологические процессы (по таблицам) на группы, соответственно характеру накапливаемых в тканях веществ - пигментов: экзогенные, эндогенные (гемоглобиногенные, протеиногенные, липидогенные), нуклеопротеидов, минералов, конкрементов.

1. **Татуировка**

Найти на коже рисунок, указать локализацию и вид пигмента, объяснить механизм его образования

2. **Антракоз легкого**

# Определить размеры органа, консистенцию, цвет. Указать, чем обусловлен цвет легких. Объяснить причины патологического процесса, механизмы его развития, значение для организма.

3. **Киста на месте кровоизлияния в головной мозг**

Найти кисту (полость), указать ее локализацию, размеры, цвет стенок. Назвать причины возникновения и клиническое значение.

4. **Бурая индурация легких**

# Описать размеры легкого, консистенцию, цвет на разрезе. Указать причину изменений. механизм развития и функциональное значение.

5. **Гемосидероз тонкого кишечника**

# Отметить изменение цвета слизистой оболочки кишки и состояние серозной оболочки. Объяснить причины патологического процесса и механизмы его развития.

6**. Гемосидероз поджелудочной железы**

# Указать размеры органа, консистенцию, цвет, сравнив с нормой. Назвать причины его изменения.

7. **Малярийная пигментация селезенки**

Определить размеры органа, его консистенцию, цвет. Указать причины, механизм развития, клинические проявления.

8. **Печень при застойной желтухе**

# Описать размеры, консистенцию, цвет, состояние желчных протоков. Указать причины и механизм повреждения ткани печени, клинические проявления, исходы.

9. **Метастазы меланомы в печень**

# Найти метастатические узлы. Указать их локализацию, размеры, цвет. Назвать пигмент, их окрашивающий.

10. **Язва желудка**

# Найти язвенный дефект слизистой оболочки. Указать его локализацию, размеры, цвет дна и краев. Назвать пигменты, образующиеся при наличии крови в желудке, проявления желудочного кровотечения, ими обусловленные.

11**. Камни желчного пузыря**

Найти конкременты. Указать их количество, форму, размеры, характер поверхности, консистенцию, цвет. Назвать возможный состав камней, причины их возникновения, исходы и осложнения.

1. **Камни мочевого пузыря. Калькулезный пиелонефрит**

Найти конкременты. Указать их локализацию, количество, форму, размеры, характер поверхности, консистенцию, цвет. Назвать возможный состав камней, причины их возникновения, исходы и осложнения.

**Клинико-анатомический разбор** макропрепаратов: киста на месте кровоизлияния в головной мозг, бурая индурация легких, печень при застойной желтухе, камни желчного (мочевого) пузыря, малярийная пигментация селезенки.

# II. Микропрепараты:

1. Бурая индурация легких (окраска гематоксилином и эозином).

2. Печень при застойной желтухе (окраска гематоксилином и эозином).

3. Меланоз кожи (окраска гематоксилином и эозином).

4. Известковые метастазы в головном мозге, легких (окраска гематоксилином и эозином).

1. **Бурая индурация легких**

Найти расширенные сосудов легких, переполненные эритроцитами; в просветах альвеол увидеть эритроциты и альвеолярные макрофаги с гранулами бурого цвета в цитоплазме (сидерофаги); в утолщенных межальвеолярных перегородках найти глыбки гемосидерина.

1. **Печень при застойной желтухе**

Найти в печеночной ткани расширенные желчные ходы и желчные капилляры, переполненные желчью коричневого цвета. Отметить изменения в гепатоцитах в виде наличия желчного пигмента, жировых капель, выявить участки некроза паренхимы печени, преимущественно вокруг желчных капилляров.

1. **Меланоз кожи**

Найти в базальных слоях эпидермиса скопления меланоцитов, содержащих пигмент коричневого цвета (меланин).

4. **Известковые метастазы в головном мозге, легких**

Найти в утолщенных стенках артерий фиолетовые скопления солей кальция.

**III. Электронограммы:**

1. Гемосидерин в цитоплазме сидерофага.
2. Аргентаффинный пигмент, содержащийся в клетках Кульчицкого.
3. Карциноид бронха.
4. Известковые метастазы в головном мозге.
5. **Клинико-анатомические сопоставления**

**Табл. 7. Дифференциальная диагностика желтух**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Тип  жел-  тухи | Этап нарушения  обмена билирубина | Характер билиру-  бинемии | Цвет  кала | Цвет мочи | Кож-ный зуд | Крово-  точи-  вость | Ане-  мия | Спле-номе-галия |
| Надпе  ченоч  ная | Усиленный  гемолиз эритроцитов | Неконъю-  гированная,  непрямой билирубин | Темно-корич-невый | Темно-  желтый | Нет | Нет | + | + |
| Пече-  ноч-  ная | Захват билирубина,  конъюгация,  экскреция билирубина  гепатоцитами | Смешан-  ная | Обыч  ный | Обычный | Нет | Нет | Нет | Нет |
| Подпеченочная | Выделение билирубина по желчным протокам | Конъюги-  рованная,  прямой билирубин | Обес-цвечен-ный | Цвет  пива | + | + | Нет | Нет |

**Табл. 8. Основные виды нарушения обмена меланина**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Вид  нарушения  обмена | Распространенные  (общие) | | Местные | |
| Врожденные (наследственные) | Приобретенные | Врожденные  (наследственные) | Приобретенные |
| Меланоз  (гиперпиг-  ментация) | Окуло-  дермальный меланоз | Общий меланоз при б-ни  Аддисона  (недостаточно-  сти надпочечни-ков), гипер-функции  гипофиза,  истощении,  физиологичес-кий (загар). | Невусы (интра-дермальный, юнкциональный,  голубой),  пигментная ксеродерма | Пигментные пят-  на (веснушки,  хлоазма, в области ожогов, рубцов).  Лентиго, невусы,  меланоз кишки,  оболочек головного  мозга.  Меланома |
| Гипопиг-  ментация | Альбинизм |  | Витилиго | Лейкодерма  (на месте ожогов,  рубцов, при сифилисе, дерматитах). |

**V. Глоссарий:**

**Альбинизм** – врожденное отсутствие в тканях меланина вследствие наследственного дефицита фермента тирозиназы.

**Гемосидероз** - накопление гемосидерина в тканях и органах.

**Желтуха** - окрашивание кожи, склер, слизистых и серозных оболочек, внутренних органов желчными пигментами в результате повышения содержания билирубина в крови.

**Липофусцин (липохром) -** бурый внутриклеточный липидогенный пигмент. Часто встречается в атрофированных клетках в пожилом возрасте.

**Меланин -** буро-черный пигмент, происходящий из тирозина, с которым у человека связана окраска кожи, волос, глаз.

**Меланоз** – накопление в тканях меланина.

**Надпеченочная (гемолитическая) желтуха –** прокрашивание тканей непрямым (неконъюгированным) билирубином при повышенном образовании его в связи с усиленным распадом (гемолизом) эритроцитов.

**Нуклеопротеиды –** сложныесоединения из белка и нуклеиновых кислот.

**Печеночная (паренхиматозная) желтуха –** прокрашивание тканей неконъюгированным и конъюгированным билирубином при нарушении его захвата, конъюгации с глюкуроновой кислотой и экскреции вследствие поражения гепатоцитов (гепатозы, гепатиты, цирроз печени, первичные и метастатические опухоли и др.).

**Подпеченочная (механическая) желтуха –** прокрашивание тканей конъюгированным (прямым) билирубиномпри нарушении проходимости желчных протоков.

**Смешанные дистрофии -** морфологические проявления нарушенного метаболизма выявляемые как в паренхиме, так и в строме; характеризуются накоплением в тканях сложных белков - хромопротеидов, нуклеопротеидов, липопротеидов с развитием деструктивных процессов различной степени выраженности.

**Хромопротеиды** – вещества, имеющие ту или иную окраску (пигменты). Делятся на гемоглобиногенные, протеиногенные и липидогенные.

**Экзогенные пигменты -** окрашенные вещества, поступающие в организм извне и и накапливающиеся в определенных органах и тканях. Делятся на аэрогенные, алиментарные и внутрикожные.

**Эндогенные пигменты -** окрашенные вещества, продуцируемые в организме.

**VI. Темы УИРС:**

1.Врожденные желтухи: клинико-морфологические сопоставления.

2.Врожденный гемохроматоз.

3.Адиссонова болезнь: патологическая анатомия.

4.Патологическая анатомия подагры.

5. Общий и местный меланоз, значение в патологии.

**VII. Экзаменационные вопросы:**

Эндогенные пигменты и пигментации. Классификация.

Местный и общий гемосидероз: причины, морфологическая характеристика, значение для организма.

Бурое уплотнение легких: причины, морфологическая характеристика, значение для организма.

Желтухи: виды, причины, изменения в органах, значение для организма.

Морфология нарушения обмена меланина: классификация, роль в патологии.

Нарушения обмена нуклеопротеидов (подагра, мочекислые инфаркты, образование камней).

Нарушения обмена натрия и калия. Механизмы развития. Значение в патологии.

Кальцинозы: виды, патогенез, морфологическая характеристика.

Причины и механизмы камнеобразования. Виды и морфология конкрементов мочевыводящих и желчевыводящих путей.