

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«СЕВЕРО-ОСЕТИНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра патологической анатомии с судебной медициной

**МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ
к практическим занятиям для аспирантов**

образовательная программа подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре по направлению подготовки 06.06.01 биологические науки по специальности 03.03.04 Клеточная биология, цитология, гистология

Владикавказ, 2017

Методические рекомендации к практическим занятиям для ординаторов, проходящих подготовку по программе ординатуры по специальности 31.08.07 Патологическая анатомия разработаны и утверждены на заседании кафедры патологической анатомии с судебной медициной ФГБОУ ВО СОГМА МЗ РФ от 09.02.2017г протокол № 7

Составители: зав. каф., проф. Козырев К.М.
доцент Габуева А.А.
доцент Гиоева З.В.

Рецензенты:

Зав. кафедрой патофизиологии, профессор

И.Г. Джиев

Зав. кафедрой нормальной и патологической анатомии животных, ФГБОУ ВПО ГГАУ
Министерства сельского хозяйства РФ,
доктор биологических наук, профессор

С.Г. Козырев

Тема: «ДИСТРОФИИ. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА. МОРФОГЕНЕЗ.ПАРЕНХИМАТОЗНЫЕ ДИСТРОФИИ».

I. Цели:

Студент должен знать	<ul style="list-style-type: none">• Определение дистрофий• Классификацию дистрофий• Этиологию паренхиматозных дистрофий• Механизмы развития дистрофий• Морфогенез и морфологические проявления паренхиматозных дистрофий
Студент должен уметь	<ul style="list-style-type: none">• интерпретировать морфологические изменения в клетках и определять основные морфологические характеристики белковых, жировых и углеводных паренхиматозных дистрофий на основании применения гистохимических методик исследования;• прогнозировать исход этих процессов и оценить их значение на основании характера, степени, распространенности и локализации паренхиматозных дистрофий.
Студент должен владеть	<ul style="list-style-type: none">• Патологоанатомическими знаниями для понимания морфогенеза, и микроскопической диагностики паренхиматозных дистрофий.

II. Необходимый уровень знаний:

а) из смежных дисциплин

1. Гистологическое строение тканей
2. Биохимические метаболические процессы

б) из текущего занятия

1. Морфогенетические механизмы развития дистрофий
2. Классификация дистрофий
3. Гиалиново-капельная дистрофия: механизм развития, макро- и микроскопическая характеристика, исход, функциональное значение.
4. Гидропическая дистрофия: механизм развития, макро- и микроскопическая характеристика, исход, функциональное значение.
5. Роговая дистрофия: механизм развития, макро- и микроскопическая характеристика, исход, функциональное значение.
6. Паренхиматозные жировые дистрофии (липидозы): морфогенез, микроскопическая диагностика, функциональное значение, исход.
7. Паренхиматозные углеводные дистрофии: морфогенез, микроскопическая диагностика, функциональное значение, исход.

III. Объект изучения:

Микропрепараты:

1. Гиалиново-капельная дистрофия почечных канальцев (окраска гематоксилином и эозином)
2. Гидропическая дистрофия почечных канальцев (окраска гематоксилином и эозином)
3. Жировая дистрофия миокарда (окраска суданом III)

Таблицы:

1. Гиалиново-капельная дистрофия почки
2. Гидропическая дистрофия почки
3. Жировая дистрофия печени

IV. Информационная часть

Дистрофия (от греч. *dys* – нарушение и *tropho* – питаю) – это количественные и качественные структурные изменения в клетках и/или межклеточном веществе органов и тканей, обусловленные нарушением обменных процессов. При дистрофиях в результате нарушения трофики в клетках или в межклеточном веществе накапливаются различные продукты обмена (белки, жиры, углеводы, минералы, вода). Морфологическая сущность дистрофий выражается в:

- увеличении или уменьшении количества каких-либо веществ, содержащихся в организме в норме (например, увеличение количества жира в жировых депо);
- изменении качества, то есть физико-химических свойств веществ, присущих организму в норме (например, изменение тинкториальных свойств коллагеновых волокон при мукоидном набухании и фибриноидных изменениях);

- появлении обычных веществ в необычном месте (например, накопление жировых вакуолей в цитоплазме клеток паренхиматозных органов при жировой дистрофии);
- появлении и накоплении новых веществ, которые не присущи для него в норме (например, белка амилоида).

Таким образом, дистрофия является морфологическим выражением нарушений метаболизма клеток и тканей.

Морфогенез дистрофий:

Среди механизмов, ведущих к развитию характерных для дистрофий изменений, различают инфильтрацию, декомпозицию (фанероз), извращенный синтез и трансформацию.

Инфильтрация – избыточное проникновение продуктов обмена из крови и лимфы в клетки или межклеточное вещество и/или нарушение включения их в метаболизм с последующим накоплением. Например, инфильтрация белком эпителия проксимальных канальцев почек при нефротическом синдроме, инфильтрация липопротеидами интимы аорты и крупных артерий при атеросклерозе.

Декомпозиция (фанероз) – распад сложных в химическом отношении веществ. Например, распад липопротеидных комплексов и накопление в клетке жира в свободном состоянии (жировая дистрофия кардиомиоцитов при дифтерийной интоксикации). Распад полисахаридно-белковых комплексов лежит в основе фибриноидных изменений соединительной ткани при ревматических болезнях.

Трансформация – переход одного вещества в другое. Такова, например, трансформация углеводов в жиры при сахарном диабете, усиленная полимеризация глюкозы в гликоген и др.

Извращенный синтез – это синтез в клетках или в тканях веществ, не встречающихся в них в норме. К ним относятся: синтез аномального белка амилоида в клетке и образование аномальных белково-полисахаридных комплексов амилоида в межклеточном веществе, синтез белка алкогольного гиалина гепатоцитом, синтез гликогена в эпителии узкого сегмента нефрона при сахарном диабете.

В классификации дистрофий придерживаются нескольких принципов. Выделяют дистрофии:

- | | | |
|------|------|---|
| I. | I. | В зависимости от локализации нарушений обмена: |
| | 1. | 1. паренхиматозные; |
| | 2. | 2. стромально-сосудистые; |
| | 3. | 3. смешанные. |
| II. | II. | По преобладанию нарушений того или иного вида обмена: |
| | 1. | 1. белковые; |
| | 2. | 2. жировые; |
| | 3. | 3. углеводные; |
| | 4. | 4. минеральные. |
| III. | III. | В зависимости от влияния генетических факторов: |
| | 1. | 1. приобретенные; |
| | 2. | 2. наследственные. |
| IV. | IV. | По распространенности процесса: |
| | 1. | 1. общие; |
| | 2. | 2. местные. |

ПАРЕНХИМАТОЗНЫЕ ДИСТРОФИИ

Паренхиматозные дистрофии – это структурные изменения в высокоспециализированных в функциональном отношении клетках, связанные с нарушением обмена веществ.

При паренхиматозных дистрофиях преобладают нарушения клеточных механизмов трофики. Различные виды паренхиматозных дистрофий отражают недостаточность определенного физиологического (ферментативного) механизма, обеспечивающего выполнение клеткой специализированной функции (гепатоцит, нефроцит, кардиомиоцит и т.д.). В связи с этим в разных органах (печень, почки, сердце и т.д.) при развитии одного и того же вида дистрофии участвуют различные пато- и морфогенетические механизмы.

ПАРЕНХИМАТОЗНЫЕ БЕЛКОВЫЕ ДИСТРОФИИ

В настоящее время к паренхиматозным белковым дистрофиям (диспротеинозам) относят гиалиново-капельную, гидропическую и роговую. Однако, следует подчеркнуть, что роговая дистрофия по механизму своего развития не связана с предыдущими.

Большая часть белков цитоплазмы (простых и сложных) находится в соединении с липидами, образуя липопротеидные комплексы. Эти комплексы составляют основу мембран митохондрий, эндоплазматической сети, пластинчатого комплекса и других структур. Помимо связанных белков в цитоплазме клетки содержатся и свободные белки.

Сущность паренхиматозных диспротеинозов состоит в изменении физико-химических и морфологических свойств белков клетки. Белки подвергаются либо коагуляции, то есть свертыванию с увеличением количества химических связей (например, S-S мостиков между полипептидными цепями), либо, наоборот, колликации (разжижению) (от слова *liquor* – жидкость), то есть распаду полипептидных цепей на фрагменты, что ведет к гидратации цитоплазмы. После повреждения любой этиологии в клетке сразу увеличивается синтез белков целого семейства – это, так называемые белки температурного шока.

Среди белков температурного шока наиболее изучен убиквитин, который, как предполагается, защищает другие белки клетки от денатурации. Убиквитин играет роль "домашней хозяйки" по наведению порядка в клетке. Соединяясь с поврежденными белками, он способствует их утилизации и восстановлению структурных компонентов внутриклеточных органелл. При тяжелом повреждении и избыточном накоплении комплексы убиквитин-белок могут формировать цитоплазматические включения (например, тельца Маллори в гепатоцитах – убиквитин/кератин; тельца Луи в нейронах при болезни Паркинсона – убиквитин/нейрофиламенты).

ГИАЛИНОВО-КАПЕЛЬНАЯ ДИСТРОФИЯ

При гиалиново-капельной дистрофии в цитоплазме появляются крупные гиалиноподобные белковые глыбки и капли, сливающиеся между собой и заполняющие тело клетки. В основе этой дистрофии лежит коагуляция белков цитоплазмы с выраженной деструкцией ультраструктурных элементов клетки – фокальный коагуляционный некроз.

Этот вид диспротеиноза часто встречается в почках, реже – в печени, и совсем редко – в миокарде.

Внешний вид органов при этой дистрофии не имеет каких-либо характерных черт. Макроскопические изменения характерны для тех заболеваний, при которых встречается гиалиново-капельная дистрофия.

В почках при микроскопическом исследовании накопление крупных зерен белка ярко-розового цвета – гиалиновых капель – находят в нефроцитах. При этом наблюдается деструкция митохондрий, эндоплазматической сети, щеточной каемки. В основе гиалиново-капельной дистрофии нефроцитов лежит недостаточность вакуолярно-лизосомного аппарата эпителия проксимальных и дистальных извитых канальцев, в норме реабсорбирующего белки. Поэтому этот вид дистрофии нефроцитов очень часто встречается при нефротическом синдроме и отражает реабсорбционную недостаточность извитых канальцев в отношении белков. Этот синдром является одним из проявлений многих заболеваний почек, при которых первично поражается гломерулярный фильтр (гломерулонефрит, амилоидоз почек, парапротеинемическая нефропатия и др.)

В печени при микроскопическом исследовании в гепатоцитах находят глыбки и капли белковой природы – это алкогольный гиалин, представляющий собой на ультраструктурном уровне нерегулярные агрегаты микрофибрилл и гиалиновые неправильной формы включения (тельца Маллори). Образование этого белка и телец Маллори служит проявлением извращенной белково-синтетической функции гепатоцита и выявляется постоянно при алкогольном гепатите.

Исход гиалиново-капельной дистрофии неблагоприятен: она завершается необратимым процессом, ведущим к тотальному коагуляционному некрозу клетки.

Функциональное значение этой дистрофии очень велико – происходит резкое снижение функции органа. С гиалиново-капельной дистрофией эпителия почечных канальцев связаны появление в моче белка (протеинурия) и цилиндров (цилиндрурия), потеря белков плазмы (гипопротеинемия), нарушение ее электролитного баланса. Гиалиново-капельная дистрофия гепатоцитов нередко является морфологической основой нарушений многих функций печени.

ГИДРОПИЧЕСКАЯ, ИЛИ ВАКУОЛЬНАЯ ДИСТРОФИЯ

Гидропическая, или вакуольная, дистрофия характеризуется появлением в клетке вакуолей, наполненных цитоплазматической жидкостью. Жидкость накапливается в цистернах эндоплазматического ретикулума и в митохондриях, реже в ядре клетки. Механизм развития гидропической дистрофии сложен и отражает нарушения водно-электролитного и белкового обмена, ведущие к изменению коллоидно-осмотического давления в клетке. Большую роль играет нарушение проницаемости мембран клетки, сопровождающееся их распадом. Это ведет к активации гидролитических ферментов лизосом, которые разрывают внутримолекулярные связи с присоединением воды. По существу такие изменения клетки являются выражением фокального колликвационного некроза.

Гидропическая дистрофия наблюдается в эпителии кожи и почечных канальцев, в гепатоцитах, мышечных и нервных клетках, а также в клетках коры надпочечников.

Причины развития гидропической дистрофии в разных органах неоднозначны. В почках – это повреждение гломерулярного фильтра (гломерулонефрит, амилоидоз, сахарный диабет), что ведет к гиперфльтрации и недостаточности ферментной системы нефроцитов, в норме обеспечивающей реабсорбцию воды; отравление гликолями, гипокалиемия. В печени гидропическая дистрофия возникает при вирусном и токсическом гепатитах. Причинами гидропической дистрофии эпидермиса могут быть инфекции, аллергии.

Внешний вид органов и тканей мало изменяется при гидропической дистрофии.

Микроскопическая картина: паренхиматозные клетки увеличены в объеме, цитоплазма их заполнена вакуолями, содержащими прозрачную жидкость. Ядро смещается на периферию, иногда вакуолизируется или сморщивается. Нарастание гидропии приводит к распаду ультраструктур клеток и переполнению клетки водой, появлению наполненных жидкостью баллонов, поэтому такие изменения называют баллонной дистрофией.

Исход гидропической дистрофии, как правило, неблагоприятный; она завершается тотальным колликационным некрозом клетки. Поэтому функция органов и тканей при гидропической дистрофии резко снижена.

РОГОВАЯ ДИСТРОФИЯ

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, например, в полости рта (лейкоплакия), пищеводе, шейке матки. Роговая дистрофия может быть местной или общей, врожденной или приобретенной.

Причины роговой дистрофии разнообразны: хроническое воспаление, связанное с инфекционными агентами, действием физических и химических факторов, авитаминозы, врожденное нарушение развития кожи и др.

Исход может быть двояким: устранение вызывающей причины в начале процесса может привести к восстановлению ткани, однако в далеко зашедших случаях наступает гибель клеток.

Значение роговой дистрофии определяется ее степенью, распространенностью и длительностью. Длительно существующее патологическое ороговение слизистой оболочки (лейкоплакия) может явиться источником развития раковой опухоли. Врожденный ихтиоз резкой степени, как правило, несовместим с жизнью.

ПАРЕНХИМАТОЗНЫЕ ЖИРОВЫЕ ДИСТРОФИИ (ЛИПИДОЗЫ)

Паренхиматозная жировая дистрофия – это структурные проявления нарушения обмена цитоплазматических липидов, которые могут выражаться в накоплении жира в свободном состоянии в клетках, где он не обнаруживаются и в норме.

Причины жировой дистрофии разнообразны:

- кислородное голодание (тканевая гипоксия), поэтому жировая дистрофия так часто встречается при заболеваниях сердечно-сосудистой системы, хронических заболеваниях легких, анемиях, хроническом алкоголизме и т. д. В условиях гипоксии страдают в первую очередь отделы органа, находящиеся в функциональном напряжении;
- тяжелые или длительно протекающие инфекции (дифтерия, туберкулез, сепсис);
- интоксикации (фосфор, мышьяк, хлороформ, алкоголь), ведущие к нарушениям обмена;
- авитаминозы и одностороннее (с недостаточным содержанием белков) питание, сопровождающееся дефицитом ферментов и липотропных факторов, которые необходимы для нормального жирового обмена клетки.

Паренхиматозная жировая дистрофия характеризуется, главным образом, накоплением триглицеридов в цитоплазме паренхиматозных клеток. При нарушении связи белков с липидами – декомпозиции, которая возникает под действием инфекций, интоксикаций, продуктов перекисного окисления липидов – возникает деструкция мембранных структур клетки и в цитоплазме появляются свободные липоиды, являющиеся морфологическим субстратом паренхиматозной жировой дистрофии. Наиболее часто она наблюдается в печени, реже в почке и миокарде, и расценивается как неспецифический ответ на большое количество типов повреждения.

Микроскопические признаки жировой дистрофии: любой жир, находящийся в тканях, растворяется в растворителях, которые используются при окраске образцов ткани для микроскопического исследования. Поэтому при обычной проводке и окраске ткани (окраска гематоксилином и эозином) клетки в самых ранних стадиях жировой дистрофии имеют бледную и пенистую цитоплазму. По мере увеличения жировых включений в цитоплазме появляются небольшие вакуоли.

Специфическая окраска на жиры требует использования замороженных срезов, сделанных из свежей ткани. В замороженных срезах жир остается в цитоплазме, после чего срезы окрашиваются специальными красителями. Гистохимически жиры выявляются с помощью ряда методов: судан IV, жировой красный О и шарлах рот окрашивают их в красный цвет, судан III – в оранжевый, судан черный В и осмиевая кислота – в черный, сульфат нильского голубого окрашивает жирные кислоты в темно-синий цвет, а нейтральные жиры – в красный. С помощью поляризационного микроскопа можно дифференцировать изотропные и анизотропные липиды. Анизотропные липиды, такие как холестерин и его эфиры, дают характерное двойное лучепреломление.

Жировая дистрофия печени проявляется резким увеличением содержания и изменением состава жиров в гепатоцитах. В клетках печени вначале появляются гранулы липидов (пылевидное ожирение), затем мелкие капли их (мелкокапельное ожирение), которые в дальнейшем сливаются в крупные капли (крупнокапельное ожирение) или в одну жировую вакуоль, которая заполняет всю цитоплазму и отодвигает ядро на периферию. Измененные таким образом печеночные клетки напоминают жировые. Чаще отложение жиров в печени начинается на периферии, реже – в центре долек; при значительно выраженной дистрофии ожирение клеток печени имеет диффузный характер.

Макроскопически печень при жировой дистрофии увеличена, малокровна, тестоватой консистенции, имеет желтый или охряно-желтый цвет, с жирным блеском на разрезе. При разрезе на лезвии ножа и поверхности разреза виден налет жира.

Причины жировой дистрофии печени (рис. 1): накопление триглицеридов в цитоплазме клеток печени возникает в результате нарушения метаболизма при следующих условиях:

1. когда увеличивается мобилизация жиров в жировой ткани, что приводит к увеличению количества жирных кислот, достигающих печени, например, при голодании и сахарном диабете;
2. когда скорость преобразования жирных кислот в триглицериды в клетке печени увеличена из-за повышенной активности соответствующих ферментных систем. Это – главный механизм влияния алкоголя, который является мощным стимулятором ферментов.
3. когда уменьшено окисление триглицеридов до ацетил-КоА и кетоновых тел в органах, например, при гипоксии, и приносимый током крови и лимфы жир не окисляется – жировая инфильтрация;
4. когда синтез белков-акцепторов жиров недостаточен. Таким путем возникает жировая дистрофия печени при белковом голодании и при отравлении некоторыми гепатотоксинами, например, четыреххлористым углеродом и фосфором.

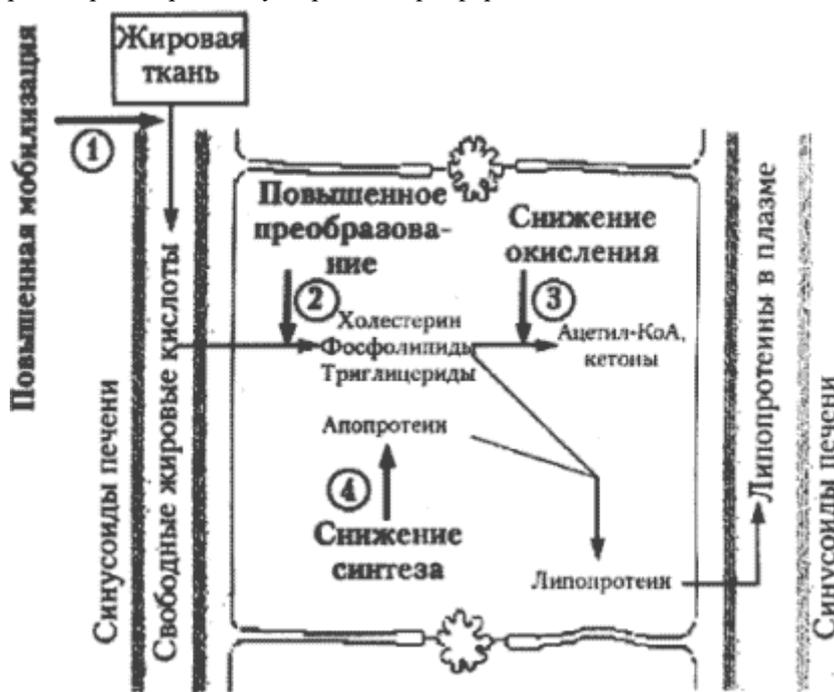


Рис.1. Жировой обмен в клетке печени

Нарушения, вызывающие жировую дистрофию, обозначены цифрами, описание смотри в тексте.

Типы жировой дистрофии печени:

1. Острая жировая дистрофия печени – редкое, но серьезное состояние, связанное с острым поражением печени. При острой жировой дистрофии печени триглицериды накапливаются в цитоплазме как маленькие, ограниченные мембраной вакуоли (мелкокапельная жировая дистрофия печени).
2. Хроническая жировая дистрофия печени может возникать при хроническом алкоголизме, недоедании и при отравлении некоторыми гепатотоксинами. Жировые капли в цитоплазме соединяются, формируя большие вакуоли (крупнокапельная жировая дистрофия печени). Локализация жировых изменений в дольке печени зависит от причин, которые их обусловили. Даже при тяжелой хронической жировой печени редко имеются клинические проявления дисфункции печени.

Жировая дистрофия миокарда характеризуется накоплением триглицеридов в миокарде.

Причины жировой дистрофии миокарда:

- хронические гипоксические состояния, особенно при выраженной анемии. При хронической жировой дистрофии желтые полосы чередуются с красно-коричневыми участками ("тигровое сердце"). Клинические признаки обычно не сильно выражены.
- токсическое поражение, например дифтеритический миокардит, вызывает острую жировую дистрофию. Макроскопически сердце дряблое, имеется желтое диффузное окрашивание, сердце выглядит увеличенным в объеме, камеры его растянуты; в клинической картине появляются признаки острой сердечной недостаточности.

В почках при жировой дистрофии жиры появляются в эпителии проксимальных и дистальных канальцев. Обычно это нейтральные жиры, фосфолипиды или холестерин, который обнаруживают не только в эпителии канальцев, но и в строме. Нейтральные жиры в эпителии узкого сегмента и собирательных трубок встречаются как физиологическое явление.

Внешний вид почек: они увеличены, дряблые (при сочетании с амилоидозом плотные), корковое вещество набухшее, серое с желтым крапом, заметным на поверхности и разрезе.

Механизм развития жировой дистрофии почек связан с инфильтрацией эпителия почечных канальцев жиром при липемии и гиперхолестеринемии (нефротический синдром), что ведет к гибели нефроцитов.

Исход жировой дистрофии зависит от ее степени. Если она не сопровождается грубым поломом клеточных структур, то, как правило, оказывается обратимой. Глубокое нарушение обмена клеточных липидов в большинстве случаев заканчивается гибелью клетки.

ПАРЕНХИМАТОЗНЫЕ УГЛЕВОДНЫЕ ДИСТРОФИИ

Паренхиматозная углеводная дистрофия может быть связана с нарушением обмена гликогена или гликопротеидов.

Нарушение обмена гликогена

Основные запасы гликогена находятся в печени и скелетных мышцах. Гликоген печени и мышц расходуется в зависимости от потребностей организма (лабильный гликоген). Гликоген нервных клеток, проводящей системы сердца, аорты, эндотелия, эпителиальных покровов, слизистой оболочки матки, соединительной ткани, эмбриональных тканей, хряща является необходимым компонентом клеток и его содержание не подвергается заметным колебаниям (стабильный гликоген). Однако деление гликогена на лабильный и стабильный условно.

Регуляция обмена углеводов осуществляется нейроэндокринным путем. Основная роль принадлежит гипоталамической области, гипофизу (АКТГ, тиреотропный, соматотропный гормоны), β -клеткам островков поджелудочной железы (инсулин), надпочечникам (глюкокортикоиды, адреналин) и щитовидной железе.

Нарушения содержания гликогена проявляются в уменьшении или увеличении количества его в тканях и появлении там, где он обычно не выявляется. Эти нарушения наиболее ярко выражены при сахарном диабете и при наследственных углеводных дистрофиях – гликогенозах.

При сахарном диабете, развитие которого связывают с патологией β -клеток островков поджелудочной железы, что обуславливает недостаточную выработку инсулина, происходит недостаточное использование глюкозы тканями, увеличение ее содержания в крови (гипергликемия) и выведение с мочой (глюкозурия). Тканевые запасы гликогена резко уменьшаются. Это в первую очередь касается печени, в которой нарушается синтез гликогена, что ведет к инфильтрации ее жирами – развивается жировая дистрофия печени; при этом в ядрах гепатоцитов появляются включения гликогена, они становятся светлыми ("пустые" ядра).

С глюкозурией связаны характерные изменения почек при диабете. Они выражаются в гликогенной инфильтрации эпителия канальцев, главным образом узкого и дистального сегментов. Эпителий становится высоким, со светлой пенистой цитоплазмой; зерна гликогена видны и в просвете канальцев. Эти изменения отражают состояние синтеза гликогена (полимеризация глюкозы) в канальцевом эпителии при резорбции богатого глюкозой ультрафильтрата плазмы.

При диабете страдают не только почечные канальцы, но и клубочки, их капиллярные петли, базальная мембрана которых становится проницаемой для сахаров и белков плазмы. Возникает одно из проявлений диабетической микроангиопатии – интеркапиллярный (диабетический) гломерулосклероз.

Наследственные углеводные дистрофии, в основе которых лежат нарушения обмена гликогена, называются гликогенозами. Гликогенозы обусловлены отсутствием или недостаточностью фермента, участвующего в расщеплении депонированного гликогена, и относятся потому к наследственным ферментопатиям, или болезням накопления. В настоящее время хорошо изучены 6 типов гликогенозов, обусловленных наследственной недостаточностью 6 различных ферментов. Это болезни Гирке (I тип), Помпе (II тип), Мак-Арда (V тип) и Герса (VI тип), при которых структура накапливаемого в тканях гликогена не нарушена, и болезни Форбса-Кори (III тип) и Андерсена (IV тип), при которых она резко изменена.

Морфологическая диагностика гликогеноза того или иного типа возможна при исследовании биопсии с помощью гистоферментных методов, а также с учетом локализации накапливаемого гликогена.

Углеводные дистрофии, связанные с нарушением обмена гликопротеидов

При нарушении обмена гликопротеидов в клетках или в межклеточном веществе происходит накопление муцинов и мукоидов, называемых также слизистыми или слизеподобными веществами. В связи с этим при нарушении обмена гликопротеидов говорят о слизистой дистрофии.

V. Контрольные вопросы по изучаемой теме

1. Сущность дистрофического процесса
2. Основные морфогенетические механизмы дистрофий
3. Классификация дистрофий
4. Виды паренхиматозных белковых дистрофий
5. Макро-, микро и ультраструктурная характеристика гиалиново-капельной, гидropической и роговой дистрофий
6. Функциональное значение и исходы белковых дистрофий
7. Болезни, при которых белковые дистрофии считаются основным субстратом повреждения
8. Макро-, микро и ультраструктурная характеристика жировых паренхиматозных дистрофий
9. Исход и функциональное значение жировых дистрофий
10. Макро-, микро и ультраструктурная характеристика углеводных паренхиматозных дистрофий

VII. Учебные задачи:

Задача 1.

При изучении биоптата печени в цитоплазме гепатоцитов обнаружено большое количество зерен и глыбок розоватого цвета (при окраске гематоксилином и эозином), которые при электронно-микроскопическом исследовании представляют собой крупные вакуоли, заполненные денатурированным белком, количество рибосом уменьшено, митохондрии разрушены.

1. Описанные структурные изменения свидетельствуют о наличии какого вида дистрофии?
2. Как при этом меняется орган макроскопически?
3. Исход процесса

Ответ:

1. Гиалиново-капельная дистрофия
2. Макроскопически не проявляется
3. В исходе – коагуляционный некроз клетки

Задача 2.

Больной скончался в реанимационном отделении через один час после поступления в бессознательном состоянии. При поступлении сахар в крови 20 мг/л. На вскрытии печень увеличена в размерах, дряблой консистенции, желто-коричневого цвета. При гистологическом исследовании зерна гликогена видны в цитоплазме и просвете канальцев.

1. Какой болезнью страдал больной?
2. Что послужило причиной смерти?
3. Какая дистрофия развилась в почках?
4. Какая дистрофия развилась в печени?
5. Как называется повышенное содержание сахара в крови?

Ответ:

1. сахарный диабет, 2. гипергликемическая кома, 3. паренхиматозная, углеводная, 4. паренхиматозная жировая, 5. гипергликемия

VIII. Контрольные тесты:

1. К морфогенетическим механизмам, ведущим к развитию дистрофий относят все нижеперечисленные, кроме:
 - А. Инфильтрации.
 - Б. Декомпозиции.
 - В. Извращенного синтеза.
 - Г. Трансформации.
 - Д. Рекомбинации.
2. К уровням изучения дистрофий следует относить ниже перечисленные варианты, кроме:
 - А. Молекулярного.
 - Б. Межклеточного.

- В. Ультраструктурного.
 - Г. Клеточного.
 - Д. Тканевого.
 - Е. Органного
3. Белковая дистрофия паренхиматозной клетки развивается в результате:
- А. Повреждения лизосомальных структур.
 - Б. Повышенной инфильтрации белка в цитоплазму.**
 - В. Возрастания концентрации внутриклеточных липидов.
 - Г. Снижения содержания цитоплазматической жидкости.
 - Д. Гиперплазии митохондрий.
 - Е. Гиперплазии эндоплазматического ретикулаума.
4. Из указанных причин к белковой дистрофии привести не может:
- А. Венозная гиперемия.
 - Б. Анемия.
 - В. Артериальное полнокровие.**
 - Г. Токсические воздействия, блокирующие ход окислительно-восстановительных процессов.
 - Д. Пороки сердца с явлениями декомпенсации.
 - Е. Хронические неспецифические заболевания легких.
5. Развитию гидропической дистрофии способствуют:
- А. Нарушение водно-электролитного соотношения.**
 - Б. Гипопротеинемия.**
 - В. Нарушение углеводного обмена.
 - Г. Верно А и Б.
 - Д. Верно Б и В.
6. Уровень содержания цитоплазматического жира при жировой дистрофии:
- А. Снижается.
 - Б. Повышается.**
 - В. Не меняется.
 - Г. Все перечисленное верно.
7. Морфогенетический механизм жировой дистрофии миокарда представлен:
- А. Декомпозицией.
 - Б. Инфильтрацией.**
 - В. Извращенным синтезом.
 - Г. Трансформацией.
 - Д. Все перечисленное верно.
8. Органы и ткани, где ярче всего проявляется жировая дистрофия:
- А. Головной мозг.
 - Б. Печень.**
 - В. Почки.
 - Г. Скелетная мускулатура.
 - Д. Поджелудочная железа.
 - Е. Миокард.**
9. Морфологически жировая дистрофия в тканях и органах характеризуется:
- А. Отложением жира под эпикардом.
 - Б. Наличием жира в цитоплазме кардиомиоцитов.
 - В. Наличием жира в гепатоцитах.
 - Г. Ожирением стромы почки.
 - Д. Все перечисленное верно.**
10. Основным механизмом жировой дистрофии гепатоцитов, расположенных на периферии долек является:
- А. Трансформация.
 - Б. Инфильтрация.**
 - В. Извращенный синтез.
 - Г. Декомпозиция.
 - Д. Денатурация.
11. Для “тигрового” сердца характерна дистрофия:
- А. Углеводная.
 - Б. Жировая.**
 - В. Белковая.
 - Г. Минеральная.
 - Д. Смешанная.
12. Жировая дистрофия миокарда развивается при:
- А. Ревматоидном артрите.

- Б. Атеросклерозе аорты.
 В. Туберкулезе.
 Г. Дифтерии.
 Д. Гломерулонефрите.
 Е. Сифилисе.
13. Макроскопически жировая дистрофия сердца характеризуется всеми ниже перечисленными признаками, за исключением:
 А. “Тигрового сердца”.
 Б. Плотной консистенции.
 В. Расширения полостей.
 Г. Глинистого вида на разрезе.
 Д. Увеличения размеров.
14. К паренхиматозной белковой дистрофии относятся ниже указанные варианты, кроме:
 А. Гиалиново-капельной.
 Б. Гидропической.
 В. Роговой.
 Г. Фибриноидной.
 Д. Амилоидной.
15. К наследственным дистрофиям, связанные с нарушением внутриклеточного метаболизма аминокислот относятся все перечисленные варианты, кроме:
 Б. Цистиноза.
 В. Тирозиноза.
 Г. Фенилкетонурии.
 Д. Гиалиноза.

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ПО ТЕМЕ:

1 – Д	2 – Б	3 – Б	4 – В	5 – АБ
6 – Б	7 – Б	8 – БЕ	9 – Д	10 – Б
11 – Б	12 – Г	13 – Б	14 – ГД	15 – Д

Х. Литература.

1. А.И.Струков, В.В.Серов. Патологическая анатомия: учебник/ М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014
2. М. А. Пальцев, Н. М. Аничков, М.Г. Рыбакова/ Руководство к практическим занятиям по патологической анатомии/ М.: Медицина, 2002
3. М.А. Пальцев А.Б.Пономарев/ Атлас по патологической анатомии М.: Медицина, 2005.
4. Практикум по общей патологической анатомии К.М. Козырев, К.Д. Салбиев, А.А.Епхиев Владикавказ: Проект пресс, 2006
5. Г.З. Лекоев. Цикл лекций по патологической анатомии. Владикавказ, 2010
6. Учебник в 2-х томах М.А. Пальцев, Н.М Аничков. Патологическая анатомия М.: Медицина, 2005
7. Электронная библиотека медицинского вуза www.Studmedlib.ru