

Лекция 16. Частная патология

.

Учение о болезни.

Болезни органов кроветворения.

Анемии.

- Частная патологическая анатомия

- Изучает болезни.

- Понятие болезнь может иметь два значения: философское и медицинское.

- С философской точки зрения существует много определений болезни.

Ашофф

- Нарушение функции,
вследствие которой возникает
угроза жизни

Вирхов Рудольф

Болезнь – жизнь при
ненормальных условиях.

Боткин С. П.

- Всякое нарушение равновесия, не восстанавливаемое приспособляющейся способностью организма, представляется нам в форме болезни.

Большая медицинская Энциклопедия

- Болезнь – жизнь, нарушенная в своем течении повреждением структуры и функции организма под влиянием внешних и внутренних факторов.



Болезнь в медицинском значении – нозологическая единица

- Нозологическая форма - совокупность изменений, имеющих общую этиологию, патогенез, характерные морфологические и клинические проявления и требующие специальных методов лечения.

Нозология – учение о болезнях

- **Этиология.**
- **Патогенез.**
- **Органопатология.**
- **Синдромология.**
- **Симптоматология.**
- **Номенклатура.**
- **Классификация.**
- **Принципы лечения и профилактики.**
- **Патоморфоз.**
- **Статистика.**

Этиология

- Учение о причинах. Все заболевания делятся на экзогенные и эндогенные и смешанные.
- Эндогенные болезни связаны с нарушениями хромосомными и генетическими. Они должны иметь генетический диагноз.

Патогенез – механизм развития болезней

- Выделяют
- аллергические болезни,
- болезни гиперчувствительности,
аутоиммунные болезни,
- опухолевые и пр.

- Болезнь как новое качество в жизнедеятельности организма, развивается на физиологической основе.
- В проявлениях болезни, кроме повреждения, полома, ярко представлены приспособительные и компенсаторные процессы.

Принципы классификации

- Этиологический (инфекционные, травматические, нарушенного питания, генетические и хромосомные аномалии).
- Анатомо – топографический (органный, тканевой (болезни соединительной ткани), системный (сердечно – сосудистая система) .
- Патогенетический – болезни нарушенного обмена, онкологические, гиперчувствительности
- Пол
- Возраст

- Клинические проявления болезни (симптомы) являются производными морфологических изменений, выявляемых на разном уровне.
- Соотношение клинических проявлений и структурных изменений в разные периоды развития болезни, различны.

Синдром

- Синдром – совокупность симптомов, объединенная единым патогенезом.
- Синдром должен быть отграничен от нозологической единицы, синдром может быть при очень многих заболеваниях. Существует 1,5 тыс. синдромов, в то время как нозологических единиц более 20 тыс.

Патоморфоз

- **Изменчивость болезней (патоморфоз) – изменение как структуры (общей панорамы заболеваний) заболеваний, так и морфологии и клиники каждой отдельной нозологической единицы. Различают спонтанный и терапевтически обусловленный (лечебный) патоморфоз.**

Диагноз

- Медицинское заключение о состоянии здоровья, заболеваниях и причинах смерти обследуемого, выраженное в терминах, предусмотренными принятыми классификациями и номенклатурой болезней.

Диагноз

- Клинический (предварительный, окончательный).
- Рентгенологический
- Патогистологический
- Генетический
- Патологоанатомический

Патологоанатомический диагноз

- **Основное заболевание** — то, которое само или через осложнения, привело больного к смерти (нозологическая единица).
- **Осложнение** — следствие основного заболевания.
- Одно из осложнений является **непосредственной причиной смерти**.

Вторые заболевания

- **Конкурирующие** – заболевания, каждое из которых может быть причиной смерти.
- **Сочетанные** – заболевания, каждое из которых не является причиной смерти, но, сочетаясь между собой, они дают общие осложнения, приводящие к смерти.
- **Фоновые** заболевания – те, которые способствуют развитию основного заболевания и утяжеляют его течение.

Анемии

- Группа заболеваний, состояний, характеризующихся снижением содержания **гемоглобина** в единице объема крови, чаще при одновременном **уменьшении количества эритроцитов.**

Классификация

По патогенезу и этиологии

- Вследствие кровопотери –
постгеморрагическая
- Вследствие нарушенного
кровообразования –
гипорегенераторная
- Вследствие повышенного разрушения –
гемолитические

I. Постгеморрагическая анемия

- Острая
- Хроническая

Острая кровопотеря

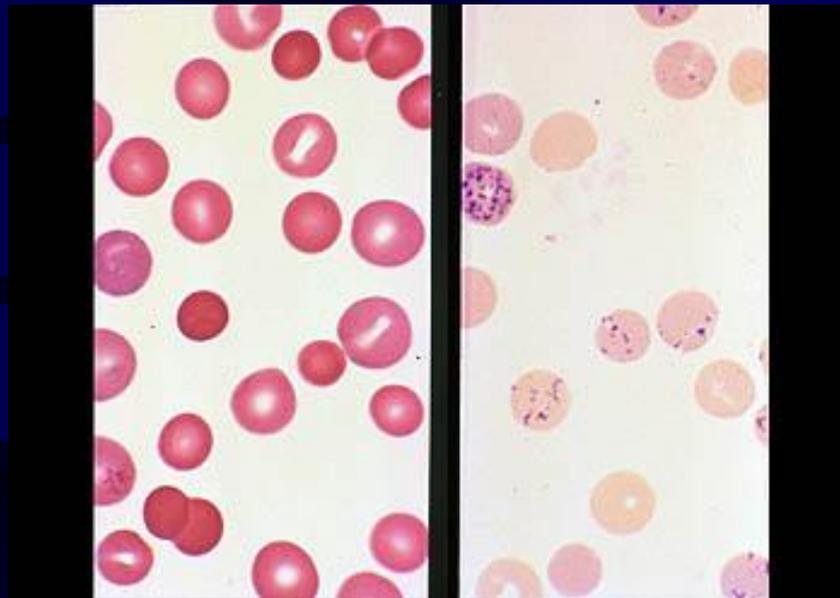
- Последствия зависят от тяжести и места кровотечения.
- Уменьшение интраваскулярного объема крови может вести к кардиоваскулярному коллапсу, шоку и смерти – геморрагический шок.
- Часто развивается ДВС-синдром и почечная или дыхательная недостаточность.

Разрыв аорты как причина острой кровопотери



Острая кровопотеря

- Снижается гематокрит.
- В крови увеличивается количество ретикулоцитов (через 7 дней 10-15%).

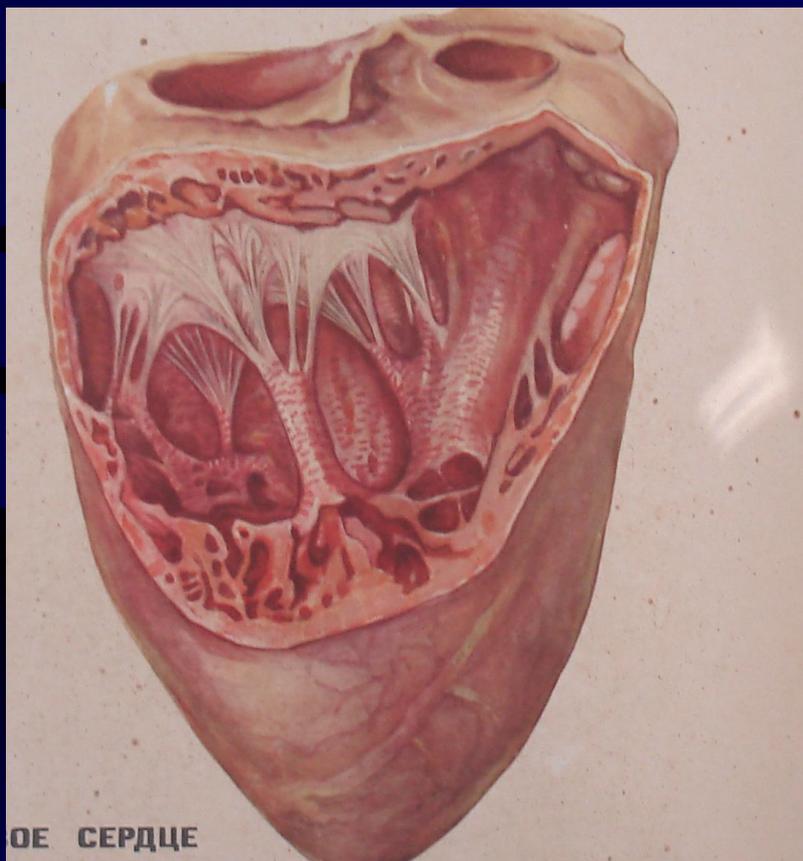


Полихроматофильные эритроциты
И ретикулоциты в мазке крови.

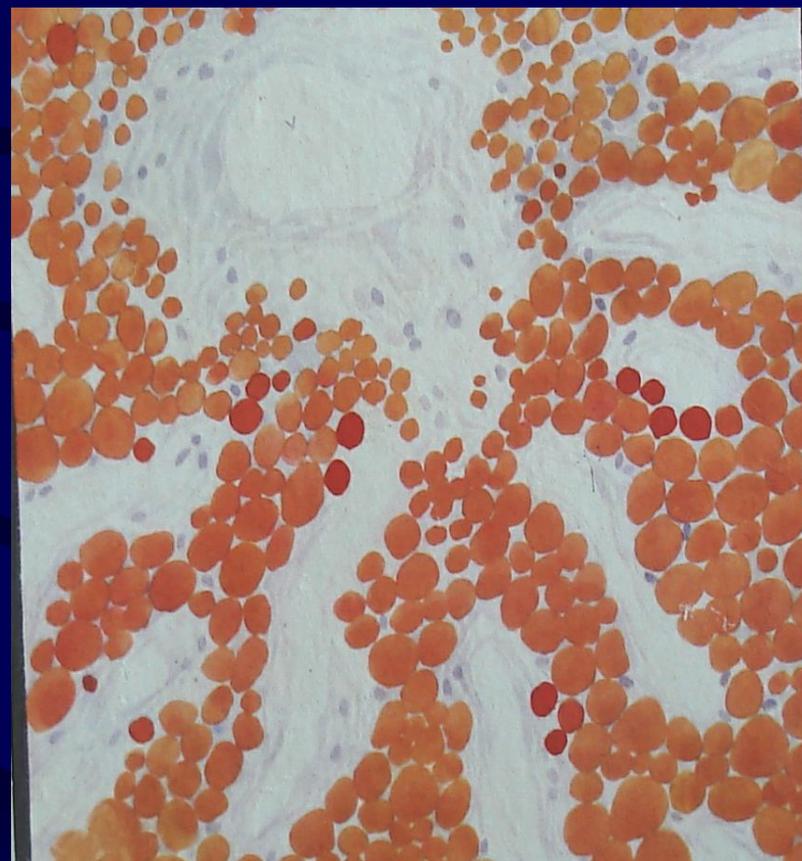
Хроническая постгеморрагическая анемия

- **Причины** – желудочные, маточные, кишечные, геморроидальные и др. кровотечения и др.
- **Последствие** - дефицит железа (железодефицитная анемия).
- В сердце, почках, печени, эндотелии сосудов – **жировая дистрофия**.
- **Костный мозг гиперпластический, нормобластический**. В селезенке, лимфатических узлах могут быть очаги эритропоэза.

Жировая дистрофия миокарда и печени



Тигровое сердце

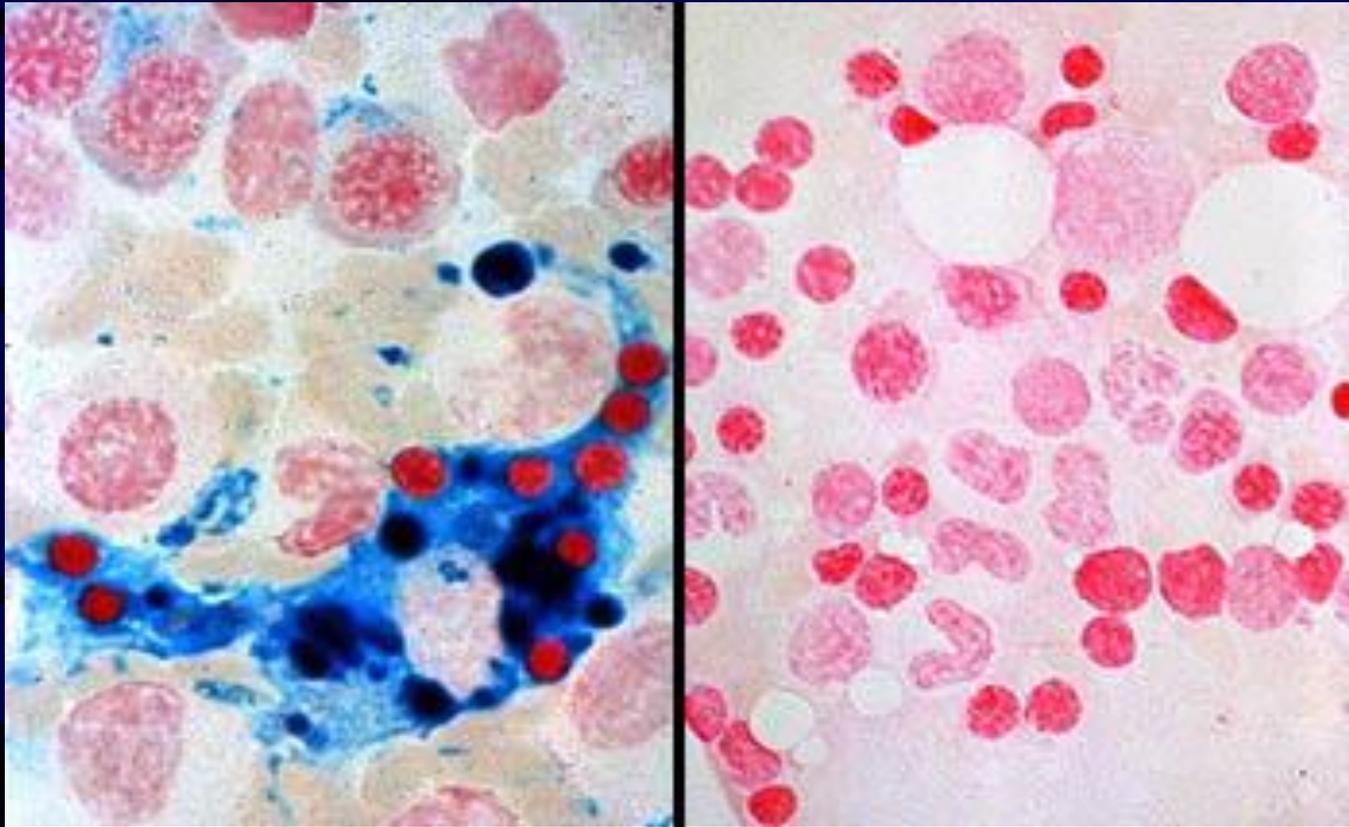


Капли жира в гепатоцитах
Судан 3-4

II. Анемии вследствие нарушенного кроветворения

- Железодефицитные – алиментарные, вследствие кровопотери, в связи с повышенными запросами организма (у беременных, кормящих женщин, при инфекциях и пр.), нарушенной резорбции при болезнях тонкой кишки.
- обусловленные нарушением синтеза ДНК и РНК – мегалобластные анемии
- Гипо- и апластические анемии, связанные с супрессией и недостаточностью стволовых миелоидных клеток.

1. Железодефицитная анемия



Костный мозг в норме и при железодефицитной анемии (окраска на железо). В норме в костном мозге имеются сидерофаги и сидеробласты, при железодефицитной анемии – они отсутствуют.

Анемии, обусловленные нарушением синтеза ДНК и РНК – мегалобластные анемии

- **Злокачественная, или пернициозная анемия, вследствие дефицита витамина В12.**
- **Анемия вследствие дефицита фолиевой кислоты.**
- **Синтез эритроцитов блокируется на уровне мегалобласта.**

2. Пернициозная анемия – анемия Аддисона-Бирмера

Специфическая форма мегалобластной анемии, вызванная атрофическим гастритом и связанной с ним недостаточностью продукции внутреннего фактора, что ведет к дефициту витамина В 12 (кобаламина).

Причины

- Неадекватная диета, вегетарианизм
- Атрофический аутоиммунный гастрит
- Гастрэктомия
- Болезни тонкой кишки
- Мальабсорбция
- Паразитарные болезни

Пернициозная анемия

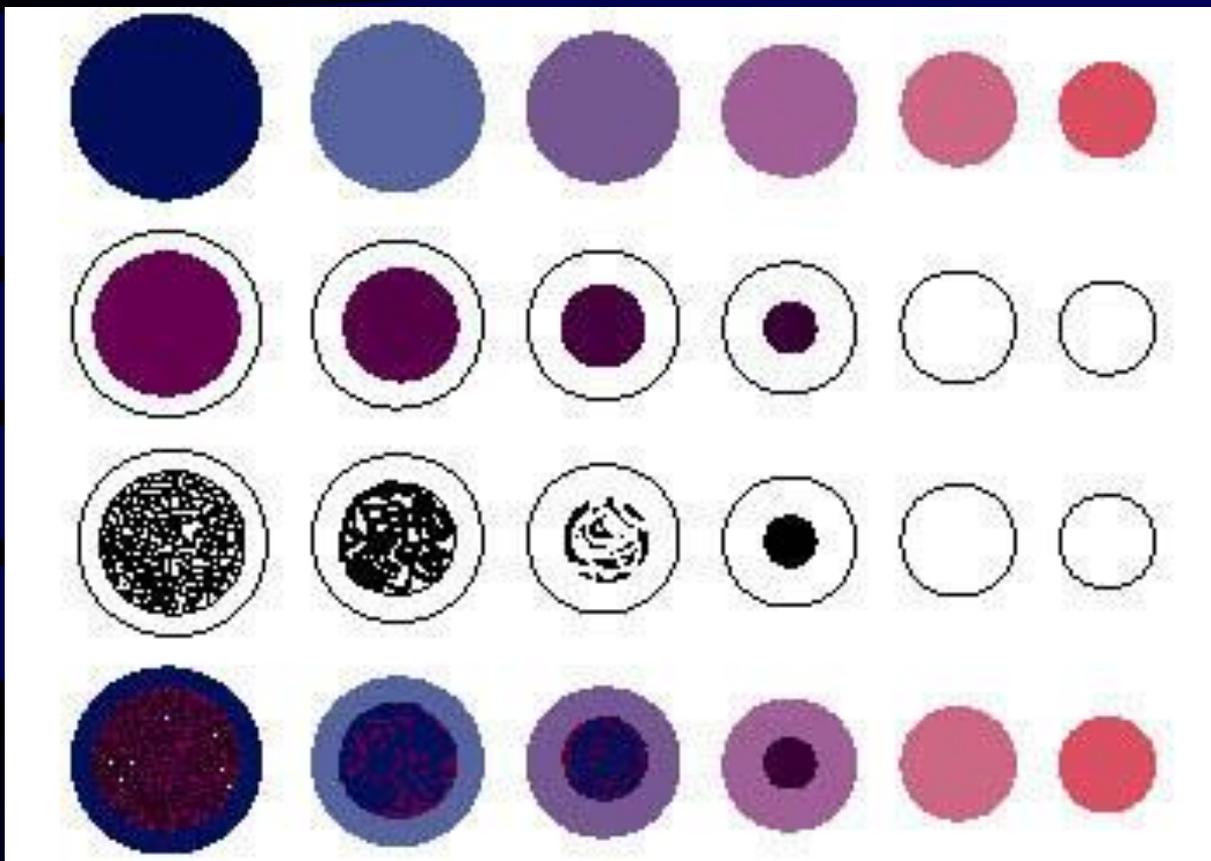
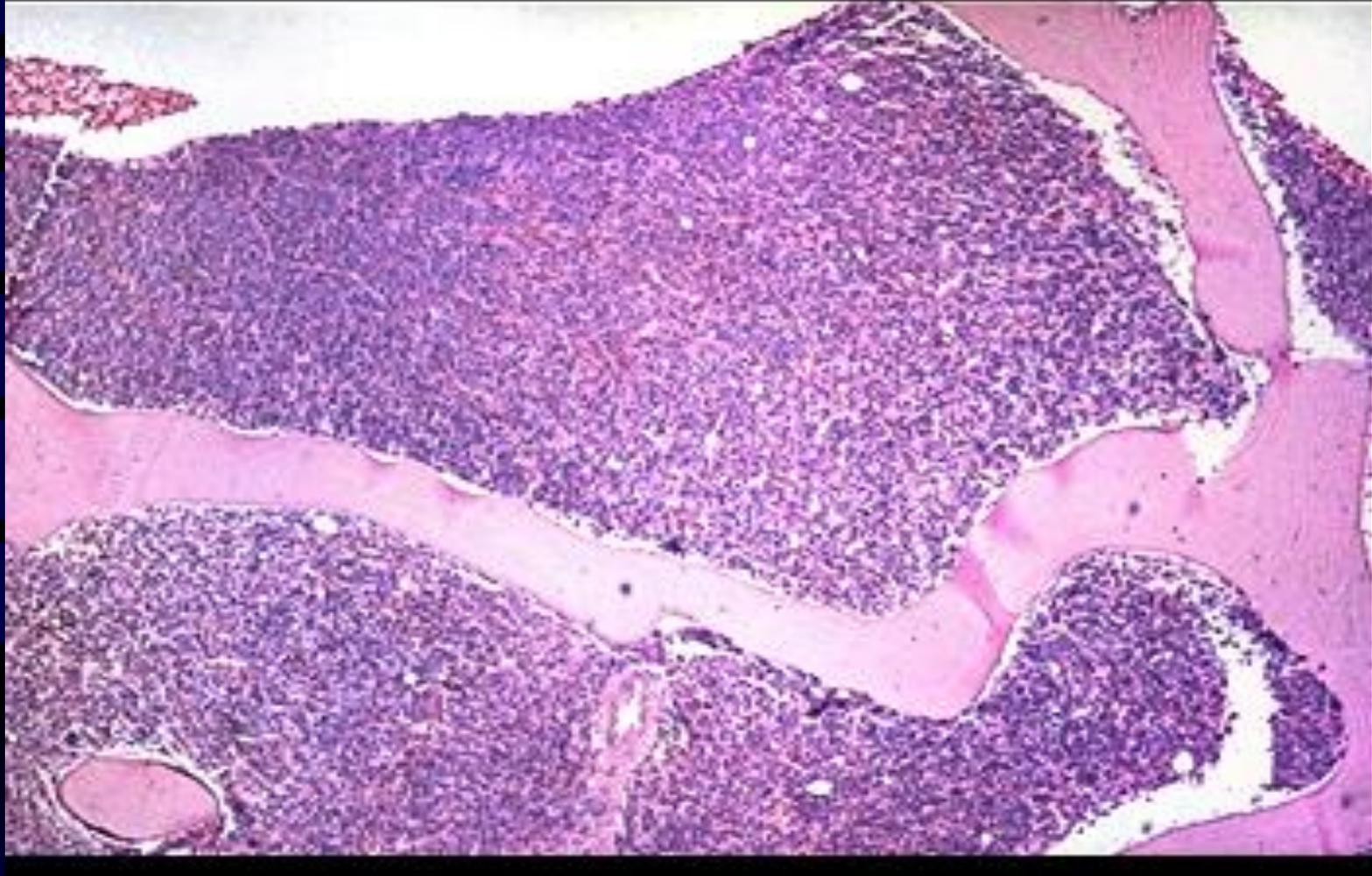
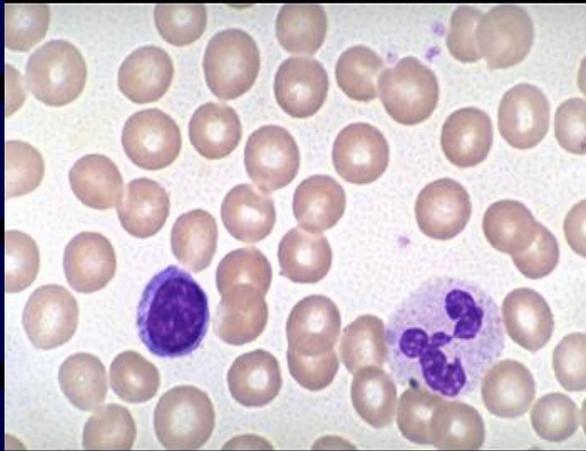


Схема эритропоэза. При мегалобластическом эритропоэзе имеется дефект созревания ядер в эритроцитарных предшественниках.

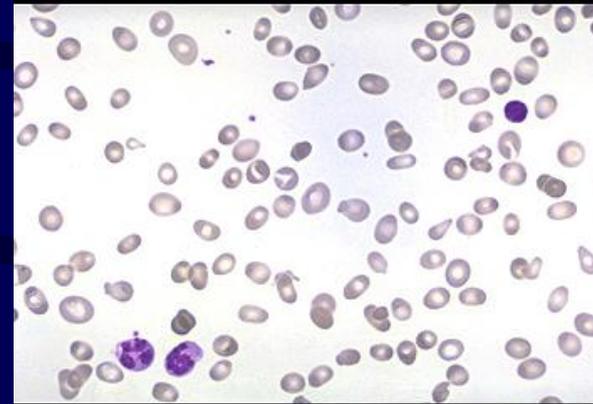


Гиперпластический костный мозг при пернициозной А.
Мегалобластное кроветворение.

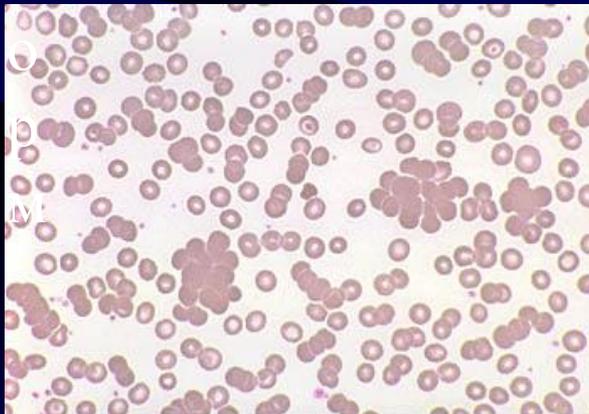
Изменения эритроцитов



Норма



Анизоцитоз



Гемолиз эритроцитов



Серповидноклеточная
анемия

Изменения в организме

- Атрофический гастрит, дуоденит.
- Атрофический (Гунтеровский) глоссит
- Фуникулярный миелоз – распад миелина в задних и боковых столбах спинного мозга. Очаги размягчения в цнс – спастический парапарезы, парестезии, сенсорная атаксия.
- Кровоизлияния, желтуха.
- Гемосидероз.
- Жировая дистрофия миокарда, печени, почек.
- Очаги экстрамедуллярного кроветворения в селезенке, лимфатических узлах.

3. Апластическая анемия –

синдром недостаточности костного мозга
вследствие супрессии и исчезновения

мультипотентных стволовых
миелоидных клеток.

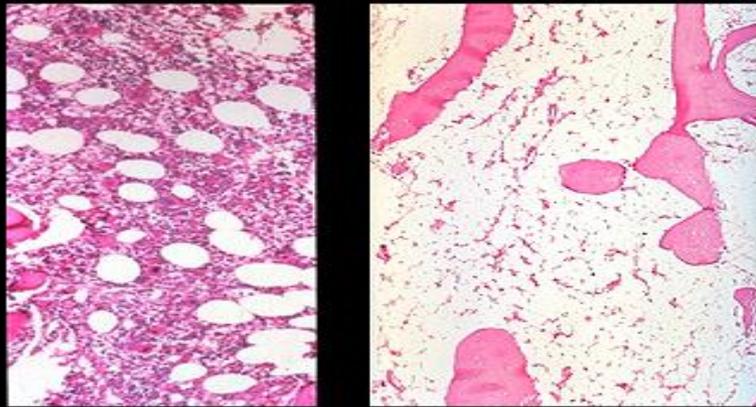
- Проявляется панцитопенией –

анемия, лейкопения, тромбоцитопения.

Причины

- Первичный врожденный дефект стволовых клеток
- Иммунологически обусловленный дефект
- Химические агенты – лекарственные препараты, хлорамфеникол и др..
- Радиация
- Вирусные инфекции- ЦМВИ, вирус Эпштейн-Барра, герпес –варицелла-зостер.

Апластическая анемия



Костный мозг при апластической анемии (справа), слева – норма.

3. Анемии вследствие повышенного разрушения эритроцитов – гемолитические

- Обусловленные внутрисосудистым гемолизом (инфекции-сепсис, малярия, ожоги, посттрансфузионные осложнения).
- Изо- и аутоиммунные поражения – гемолитическая болезнь новорожденных)

Гемолитические анемии, обусловленные внесосудистым

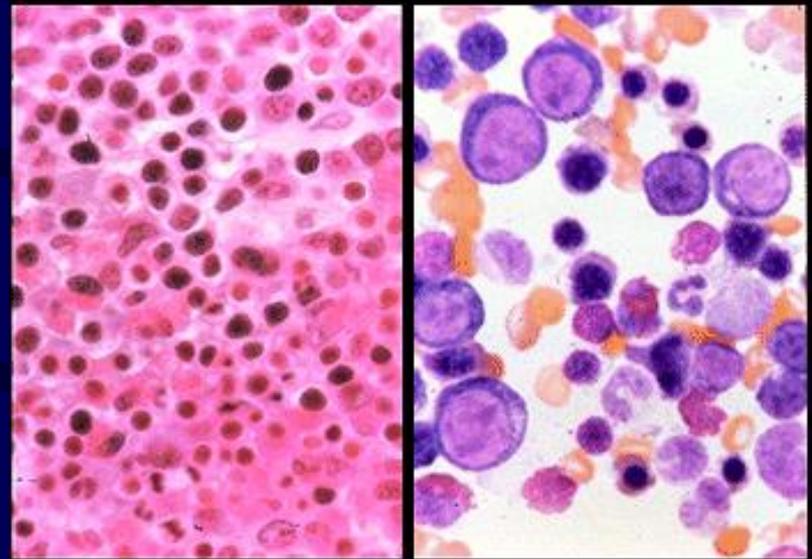
ГЕМОЛИЗОМ

- Наследственные гемолитические анемии – нарушения мембраны эритроцитов – сфероцитоз.
- Эритроэнзимопатии – дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы
- Гемоглобинопатии – HbF - талассемия и HbS – серповидноклеточная анемия.

Изменения в организме при гемолитической анемии

- Гиперпластический костный мозг. Эритробластное кроветворение.
- Спленомегалия.
- Гемолитическая желтуха.
- Гемосидероз.
- Уменьшение продолжительности жизни эритроцитов (норма – 120 дней)
- Увеличение уровня эритропоэтина

Изменения костного мозга при гемолитической анемии



Эритробластное кроветворение